

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE DE LILLE 2

FACULTE DE CHIRURGIE DENTAIRE

Année de soutenance : 2018

N°:

THESE POUR LE

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement le 17 OCTOBRE 2018

Par Chloé PASQUESOONE

Née le 19 avril 1994 à Lille – France

**Prise en charge bucco-dentaire des enfants porteurs de
malformations vasculaires superficielles,
à propos de 3 cas.**

JURY

Président : Monsieur le Professeur Guillaume PENEL

Assesseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Madame le Docteur Cécile OLEJNIK

Madame le Docteur Fiona PARASCANDOLO

Membre invité : Madame le Docteur Caroline LEVERD

Président de l'Université	:	Pr. J-C. CAMART
Directeur Général des Services de l'Université	:	P-M. ROBERT
Doyen	:	Pr. E. DEVEAUX
Vice-Doyens	:	Dr. E. BOCQUET, Dr. L. NAWROCKI Pr. G. PENEL
Responsable des Services	:	S. NEDELEC
Responsable de la Scolarité	:	M. DROPSIT

PERSONNEL ENSEIGNANT DE L'U.F.R.

PROFESSEURS DES UNIVERSITES :

P. BEHIN	Prothèses
T. COLARD	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
E. DELCOURT-DEBRUYNE	Professeur Emérite Parodontologie
E. DEVEAUX	Dentisterie Restauratrice Endodontie Doyen de la Faculté
G. PENEL	Responsable du Département de Biologie Orale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

K. AGOSSA	Parodontologie
T. BECAVIN	Dentisterie Restauratrice Endodontie
A. BLAIZOT	Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
P. BOITELLE	Prothèses
F. BOSCHIN	Responsable du Département de Parodontologie
E. BOCQUET	Responsable du Département d' Orthopédie Dento-Faciale
C. CATTEAU	Responsable du Département de Prévention, Epidémiologie, Economie de la Santé, Odontologie Légale.
A. de BROUCKER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
M. DEHURTEVENT	Prothèses
T. DELCAMBRE	Prothèses
C. DELFOSSE	Responsable du Département d' Odontologie Pédiatrique
F. DESCAMP	Prothèses
A. GAMBIEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
F. GRAUX	Prothèses
P. HILDEBERT	Responsable du département de Dentisterie Restauratrice Endodontie
C. LEFEVRE	Prothèses
J.L. LEGER	Orthopédie Dento-Faciale
M. LINEZ	Dentisterie Restauratrice Endodontie
G. MAYER	Prothèses
L. NAWROCKI	Responsable du Département de Chirurgie Orale Chef du Service d'Odontologie A. Caumartin - CHRU Lille
C. OLEJNIK	Biologie Orale
P. ROCHER	Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
L. ROBBERECHT	Dentisterie Restauratrice Endodontie
M. SAVIGNAT	Responsable du Département des Fonction-Dysfonction, Imagerie, Biomatériaux
T. TRENTESAUX	Odontologie Pédiatrique
J. VANDOMME	Responsable du Département de Prothèses

Réglementation de présentation du mémoire de Thèse

Par délibération en date du 29 octobre 1998, le Conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire de l'Université de Lille 2 a décidé que les opinions émises dans le contenu et les dédicaces des mémoires soutenus devant jury doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'ainsi aucune approbation, ni improbation ne leur est donnée.

Remerciements

Aux membres de mon jury,

Monsieur le Professeur Guillaume PENEL

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier

Section Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

Département Biologie Orale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Odontologie de l'Université René DESCARTES (PARIS V)

Certificat d'Etudes Supérieures d'Odontologie Chirurgicale

Habilitation à Diriger des Recherches

Vice-Doyen Recherche de la Faculté de Chirurgie Dentaire

Responsable du Département de Biologie Orale

*Vous me faites l'immense honneur de présider cette thèse
et je vous en remercie sincèrement. Votre disponibilité
malgré votre emploi du temps chargé et vos encouragements
m'ont beaucoup aidée pour mener à bien ce projet.
Veuillez trouver ici, l'expression de ma reconnaissance et de
ma profonde estime.*

Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX

Maître de Conférences des Universités - Praticien Hospitalier des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie-Dentaire

Docteur en Ethique et Droit Médical de l'Université Paris Descartes (Paris V)

Certificat d'Etudes Supérieures de Pédodontie et Prévention - Paris Descartes (Paris V)

Diplôme d'Université « Soins Dentaires sous Sédation » (Aix-Marseille II)

Master 2 Ethique Médicale et Bioéthique Paris Descartes (Paris V)

Formation certifiante « Concevoir et évaluer un programme éducatif adapté au contexte de vie d'un patient »

*Je suis très sensible à l'honneur que vous me faite en ayant
accepté de faire partie de mon jury de thèse.*

*Je tiens à vous remercier pour la grande qualité de vos
enseignements tout au long de mon cursus universitaire et
hospitalier. Votre dynamisme, et la passion avec laquelle vous
exercez sont un modèle pour moi. Veuillez trouver dans ce
travail l'expression de mon profond respect.*

Madame le Docteur Cécile OLEJNIK

Maître de Conférences des Universités – Praticien Hospitalier des CSERD

Section Chirurgie Orale, Parodontologie, Biologie Orale

Département Biologie Orale

Docteur en Chirurgie Dentaire

Docteur en Odontologie de l'Université de Lille 2

Je tiens à vous remercier d'avoir accepté de siéger parmi ce jury, c'est un honneur et un plaisir pour moi. Merci pour votre gentillesse, votre pédagogie et votre bonne humeur en clinique. Soyez assurée de ma reconnaissance et veuillez trouver à travers ce travail l'expression de mon profond respect.

Madame le Docteur Fiona PARASCANDOLO

Assistante Hospitalo-Universitaire des CSERD

Section Développement, Croissance et Prévention

Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

*Merci infiniment d'avoir accepté de diriger ma thèse et de
m'avoir proposé ce sujet très intéressant.*

*Votre grande disponibilité, votre dynamisme et votre
bienveillance m'ont permis de mener à bien ce travail. Je suis
fière de pouvoir vous présenter le fruit de notre collaboration
qui, je l'espère, sera à la hauteur de vos espérances.*

*Soyez assurée de ma profonde gratitude et de ma plus haute
estime.*

Madame le Docteur Caroline LEVERD

Assistante Hospitalo-Universitaire des CSERD
Section Développement, Croissance et Prévention
Département Odontologie Pédiatrique

Docteur en Chirurgie Dentaire

Diplôme d'Etudes Spécialisées en Médecine Bucco-Dentaire

Certificat d'Etudes Supérieures en Odontologie Pédiatrique et Prévention
(PARIS V)

Ancienne Interne des Hôpitaux de Lille

*Vous me faites l'honneur de siéger dans ce jury en tant que
membre invité. C'est à l'origine grâce à vous que l'idée de ce
sujet de thèse est née et je vous en remercie sincèrement. Votre
sympathie et votre disponibilité m'ont beaucoup aidée pour la
réalisation de ce projet, en grande partie grâce aux cas
cliniques que vous m'avez transmis.*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de ma
reconnaissance et de mon profond respect.*

A mes proches,

Table des abréviations

AG : Anesthésie Générale

AL : Anesthésie Locale

BRBN : Blue Rubber Bleb Nevus

CHU Lille : Centre Hospitalier régional Universitaire de Lille

CIVD : Coagulation IntraVasculaire Disséminée.

CIVL : Coagulation IntraVasculaire Localisée

CVI : Ciment Verre Ionomère

FAV : Fistule ArtérioVeineuse

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

ISSVA : Society for the Study of Vascular Anomalies

MAV : Malformation Artérioveineuse

MC : Malformation Capillaire

ML : Malformation Lymphatique

MV : Malformation Veineuse

MVCM : Malformations veineuses cutanéomuqueuses multiples

ORL : Oto-rhino-laryngologie

SSW : Syndrome de Stürge-Weber

Table des matières

Introduction	17
1 Les anomalies vasculaires superficielles	18
1.1 Classification des anomalies vasculaires superficielles	18
1.2 Les malformations vasculaires superficielles	20
1.2.1 Les malformations capillaires	21
1.2.1.1 L'angiome plan	21
1.2.1.1.1 Définition	21
1.2.1.1.2 Etiologie	21
1.2.1.1.3 Diagnostic positif	22
1.2.1.1.4 Clinique	22
1.2.1.1.5 Principaux diagnostics différentiels	24
1.2.1.1.5.1 <i>L'hémangiome au stade initial</i>	24
1.2.1.1.5.2 <i>Le « pseudo angiome plan »</i>	24
1.2.1.1.5.3 <i>Nævus de Unna de la nuque</i>	24
1.2.1.1.6 Principe thérapeutique	25
1.2.1.2 Télangiectasie	25
1.2.1.3 Syndromes associés aux malformations capillaires	27
1.2.1.3.1 Syndrome de Sturge-Weber	27
1.2.1.3.2 Syndrome de Klippel-Trenaunay	28
1.2.2 Les malformations veineuses	29
1.2.2.1 Généralités	29
1.2.2.2 Forme clinique	29
1.2.2.3 Symptomatologie	30
1.2.2.4 Examens complémentaires	31
1.2.2.5 Traitement	32
1.2.2.5.1 Traitement préventif	32
1.2.2.5.1.1 <i>Surveillance</i>	32
1.2.2.5.1.2 <i>En cas de douleurs</i>	33
1.2.2.5.1.3 <i>La contention élastique</i>	33
1.2.2.5.2 Traitement curatif	33
1.2.2.5.2.1 <i>La sclérothérapie</i>	33
1.2.2.5.2.2 <i>Place de la chirurgie</i>	33
1.2.2.5.2.3 <i>Le laser diode</i>	34
1.2.2.6 Formes cliniques particulières	34
1.2.2.6.1 Syndrome de Bean ou Blue Rubber Bleb Nevus (BRBN)	34
1.2.2.6.2 Malformations glomu-veineuses (ou glomangiomas)	34
1.2.2.6.3 Malformations veineuses cutanéomuqueuses multiples	35
1.2.2.7 Diagnostic différentiel	35
1.2.2.7.1 Le sarcome de Kaposi	35
1.2.2.7.2 Hémangiome sous-cutané	35
1.2.2.7.3 Malformation lymphatique	35
1.2.3 Les malformations lymphatiques	36
1.2.3.1 Définition	36
1.2.3.2 Siège	36
1.2.3.3 Les différents types	36
1.2.3.3.1 Malformation lymphatique macrokystique	37
1.2.3.3.2 Malformation lymphatique microkystique	37
1.2.3.3.3 Malformation lymphatique mixte	37
1.2.3.4 Examens complémentaires	38

1.2.3.5	Diagnostic positif	38
1.2.3.6	Diagnostic différentiel	39
1.2.3.7	Evolution	39
1.2.3.8	Complications.....	39
1.2.3.9	Traitement	40
1.2.3.9.1	Traitement des poussées évolutives	40
1.2.3.9.2	Traitement hors poussées évolutives	41
1.2.3.9.2.1	<i>Sclérothérapie</i>	41
1.2.3.9.2.2	<i>Chirurgie</i>	42
1.2.3.9.2.3	<i>Laser</i>	42
1.2.3.9.2.4	<i>Traitements généraux</i>	43
1.2.4	Les malformations artérioveineuses (MAV)	44
1.2.4.1	Définition	44
1.2.4.2	Apparition et évolution	44
1.2.4.3	Présentation clinique	45
1.2.4.4	Examens complémentaires	46
1.2.4.5	Prise en charge et suivi	46
2	Les répercussions bucco-dentaires des malformations vasculaires	
	superficielles	48
2.1	Les répercussions des malformations capillaires	48
2.2	Les répercussions des malformations veineuses.....	50
2.3	Les répercussions des malformations lymphatiques.....	52
2.4	Les répercussions des malformations artérioveineuses.....	54
3	Cas cliniques	56
3.1	Malformation capillaire : angiome plan	56
3.1.1	Suivi médical.....	56
3.1.2	Suivi dentaire	57
3.1.3	Pronostic dentaire	59
3.2	Malformation veineuse	60
3.2.1	Suivi médical.....	60
3.2.2	Suivi dentaire	61
3.2.3	Pronostic dentaire	64
3.3	Malformation lymphatique (lymphangiome)	65
3.3.1	Suivi médical.....	65
3.3.2	Suivi dentaire	68
3.3.3	Pronostic dentaire	72
	Conclusion	73
	Table des illustrations	74
	Références bibliographiques	76

Introduction

Les malformations vasculaires superficielles de la face sont assez rares mais il est important en tant que chirurgien-dentiste d'être sensibilisé à ce type de pathologies.

Elles se caractérisent par un ensemble de vaisseaux anormaux. Ces anomalies congénitales peuvent être capillaires, veineuses, lymphatiques ou encore artérioveineuses en fonction de la nature des vaisseaux atteints de façon majoritaire.

Elles sont présentes dès la naissance mais se révèlent cliniquement assez tardivement dans certains cas. Leur croissance progressive peut parfois être accélérée par un traumatisme, une infection, ou encore une poussée hormonale.

La sphère orale est souvent le siège de ces malformations vasculaires dont les répercussions bucco-dentaires sont nombreuses. En fonction de la nature et de la localisation de l'anomalie vasculaire, les déformations qui en découlent peuvent être responsables de dysfonctions et de complications sévères (trouble de la phonation, déglutition atypique, hémorragie...)

Il est donc essentiel pour le chirurgien-dentiste de savoir les repérer le plus précocement possible et de connaître les subtilités de prise en charge face à ce type de lésions.

Cette thèse présentera dans un premier temps les différentes malformations vasculaires superficielles pour ensuite exposer leurs répercussions sur la sphère bucco-dentaire. Enfin, la dernière partie illustrera ces propos à travers la présentation de trois cas cliniques.

1 Les anomalies vasculaires superficielles

1.1 Classification des anomalies vasculaires superficielles

Les anomalies vasculaires, regroupées improprement sous le terme d'angiomes, forment une vaste famille de pathologies hétérogènes.

La classification actuelle dérive de celle proposée par Mulliken et Glowacki en 1982. Cette dernière est depuis remise à jour lors de workshop tous les 2 ans par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), officiellement créée en 1992. Elle a été récemment approuvée en Mai 2018 à l'assemblée générale d'Amsterdam (1).

Elle est binaire et sépare donc les anomalies vasculaires en deux grands groupes :

- Les tumeurs vasculaires d'une part (essentiellement les hémangiomes) ;
- Les malformations vasculaires d'autre part.

C'est pour cette raison que toutes les anomalies vasculaires ne sont pas des angiomes, le suffixe « ome » impliquant une notion de tumeur, il n'est pas valable pour les malformations vasculaires (2).

Le graphique ci-dessous reprend les grandes lignes de la classification de l'ISSVA, tout en étant plus simple et plus ciblé sur l'exercice du chirurgien dentiste (Fig. 1).

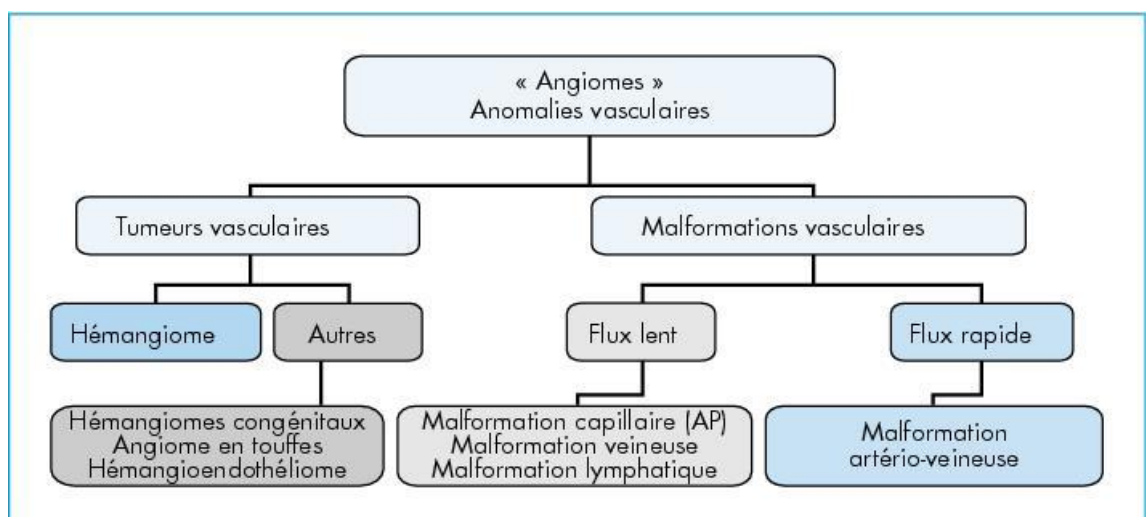


Figure 1 : Classification des anomalies vasculaires (3).

Concernant les tumeurs vasculaires, l'hémangiome infantile est de loin la plus fréquente, présente chez 10% des nourrissons (4). Cette prolifération bénigne de cellules endothéliales est habituellement sans gravité (5). Elle est identifiable par ses 3 phases cliniques distinctes : la prolifération, la stabilisation et enfin, l'involution. La phase de prolifération est typique car la plupart des hémangiomes infantiles ne sont pas présents à la naissance (6).

Cependant nous ne développerons pas davantage cette anomalie vasculaire car il n'y a généralement pas de répercussion bucco-dentaire majeure. En effet, les hémangiomes affectent rarement les structures osseuses adjacentes (7). De plus, la majorité des hémangiomes régressent sans laisser de séquelles (8).

Les malformations vasculaires quant à elles, correspondent à des anomalies morphogénétiques du réseau vasculaire (développement anormal des vaisseaux), sans prolifération cellulaire endothéliale. De ce fait, elles sont présentes à la naissance et grandissent avec l'enfant. Elles ne régressent jamais spontanément, contrairement aux hémangiomes (9).

Elles sont réparties en 2 grands groupes en fonction de leur hémodynamisme :

- A flux lent : malformations capillaires, veineuses ou lymphatiques ;
- A flux rapide : malformations artérioveineuses.

L'observation clinique de la lésion, et surtout l'anamnèse sont habituellement suffisantes pour affirmer le type d'anomalie vasculaire rencontrée. Les techniques d'imagerie sont complémentaires (10).

La bouche est concernée par tous ces types d'anomalies vasculaires, isolées, ou dans le cadre de syndromes complexes (11). Ces pathologies ont très tôt suscité la constitution de consultations multidisciplinaires dédiées (10). Les répercussions bucco-dentaires engendrent de nombreuses dysfonctions et une difficulté de prise en charge pour les soins dentaires.

1.2 Les malformations vasculaires superficielles

Les malformations vasculaires correspondent à des anomalies du développement des vaisseaux durant l'embryogénèse, elles sont congénitales et présentes à la naissance, mais pas toujours révélées. Ces vaisseaux surnuméraires sont structurellement anormaux et incompetents. Elles sont peu fréquentes et intéressent seulement 0,3 à 0,5% de la population (12).

L'ISSVA divise les malformations vasculaires en 4 groupes :

- Les malformations simples ;
- Les malformations combinées ;
- Les malformations de vaisseaux majeurs ;
- Les malformations associées à d'autres anomalies (1).

Nous parlerons principalement des malformations simples qui sont composées d'un seul type de vaisseau, à l'exception des malformations artérioveineuses qui sont composées d'artères, de veines et de capillaires.

En fonction de leur hémodynamisme, les malformations vasculaires sont soit :

- A flux lent : capillaires, veineuses ou lymphatiques, selon le type de vaisseau altéré de façon majoritaire ;
- A flux rapide : les malformations artérioveineuses (MAV) avec les fistules artérioveineuses (2,5) (Fig. 2).

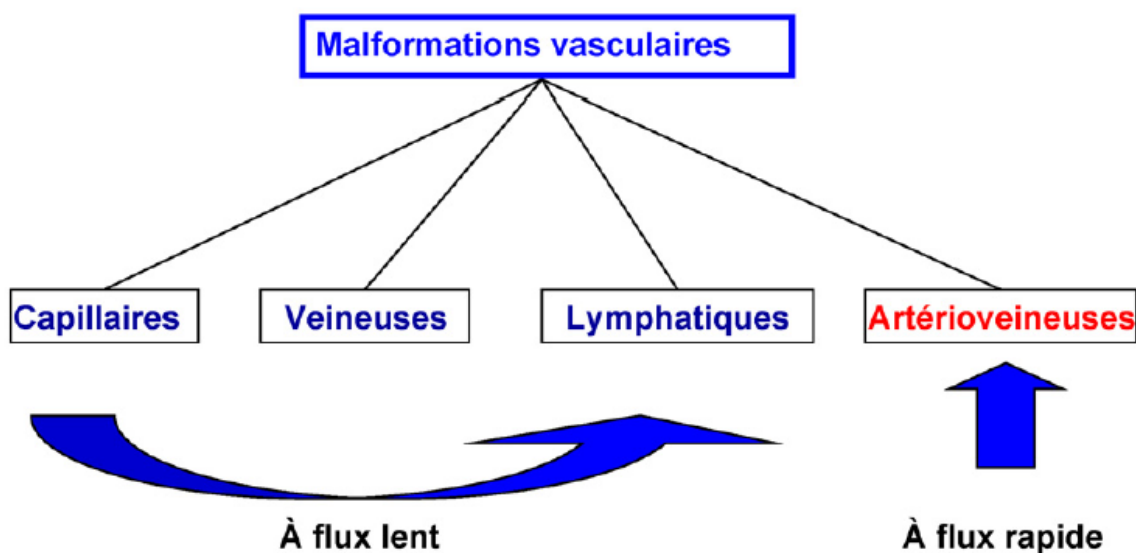


Figure 2 : Classification des malformations vasculaires (2).

1.2.1 Les malformations capillaires

Les malformations capillaires (MC) affectent principalement la peau et les muqueuses et apparaissent telles des macules de teinte rose à rouge, elles sont appelées communément des « taches de vin ». Elles se caractérisent par une anomalie du lit capillaire dermique superficiel (13).

Cette malformation vasculaire est présente à la naissance chez 0,3% des nouveau-nés avec un sex-ratio équivalent (14). Comme toutes les malformations vasculaires, elles ne disparaissent jamais spontanément.

Les MC ne sont pas douloureuses. En revanche, elles sont souvent à l'origine d'un problème psychosocial, d'acceptation de l'image de soi. Elles peuvent également évoluer vers des problèmes de croissance en fonction de leur localisation (13).

Elles sont plus fréquentes au niveau de la face avec des contours géographiques (12). Dans la région de la cavité buccale, elles touchent les lèvres, le palais, la face interne des joues, les gencives. Elles sont isolées ou font partie d'un tableau d'angiomatoses plus complexe (11).

Elles sont de deux types principaux : angiome plan ou télangiectasie (2).

1.2.1.1 L'angiome plan

1.2.1.1.1 Définition

L'angiome plan est une MC à flux lent. Il est dû à la dilatation des vaisseaux au niveau du derme. Il affecte la face dans 90% des cas (14). C'est la malformation capillaire la plus commune (5).

1.2.1.1.2 Etiologie

L'angiome plan est d'étiologie inconnue et de détermination précoce au cours de la vie embryonnaire.

Plusieurs études ont tenté d'expliquer la pathogénie des malformations capillaires.

Par exemple, l'étude de Smoller, utilisant le marquage à la protéine S100, montre une nette réduction de la quantité de filets nerveux associés aux vaisseaux dans l'angiome plan comparativement à la peau saine (13) (15).

1.2.1.1.3 Diagnostic positif

Le diagnostic est essentiellement clinique. Les examens paracliniques ne sont généralement pas nécessaires. La particularité de l'angiome plan est sa topographie unilatérale avec respect de la ligne médiane. Il peut parfois la déborder légèrement ou rester en retrait d'elle. Parfois bilatéral, il n'est jamais médian.

1.2.1.1.4 Clinique

- **Aspect**

L'angiome plan se caractérise par une nappe rouge homogène aux contours géographiques (Fig. 3).

Les caractères cliniques communs de l'angiome plan sont :

- Présent à la naissance ;
- Plan, sans aucun relief ;
- Disparaissant plus ou moins complètement à la vitropression ;
- Pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané ;
- Sans souffle, sans frémissement ni battement ;
- Ayant la température de la peau normale (16).



Figure 3 : Angiome plan de la face (17).

- **Evolution**

Visualisé dès la naissance, leur surface augmente de manière proportionnelle à la croissance de l'enfant (16).

L'angiome plan est souvent d'un rouge intense en période néonatale. Il pâlit durant le premier mois. Au niveau du visage, il peut devenir hyperplasique à partir de l'adolescence et surtout à l'âge adulte (la peau s'épaissit, il devient plus foncé, dans les tons pourpres, des nodules « angiomateux » peuvent également apparaître en surface) (5).

La croissance de l'angiome plan peut être accélérée par un traumatisme, une grossesse ou la puberté (18).

- **Siège**

Le siège des angiomes plans, quel que soit le segment corporel (tête, tronc, membres), suit habituellement celui des dermatomes (14).

Au niveau facial, ils suivent souvent le territoire des 3 branches du nerf trijumeau (V) (Fig. 4) :

- La branche V1 (ophtalmique de Willis) occupe le front et la paupière supérieure ;
- La branche V2 (maxillaire) concerne la paupière inférieure, la joue et la lèvre supérieure. S'il touche l'aire maxillaire V2, l'angiome plan peut s'associer à une hypertrophie asymétrique du squelette facial et à une hypertrophie gingivale (5) ;
- La branche V3 (mandibulaire) concerne la région mandibulaire, le menton et la lèvre inférieure.

Dans tous les cas, il s'agit d'une répartition unilatérale respectant la ligne médiane.

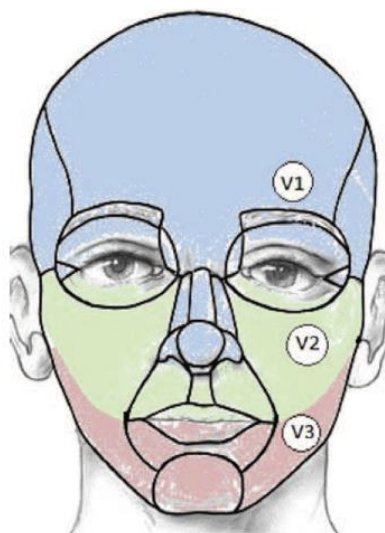


Figure 4 : Schématisation de la répartition anatomique du nerf trijumeau (V) (14).

Dans 45 % des cas, un seul territoire est atteint, mais il peut concerner les trois branches à la fois et donc l'hémiface, voire tout le visage (13) (14).

1.2.1.1.5 Principaux diagnostics différentiels

1.2.1.1.5.1 L'hémangiome au stade initial

À la naissance, l'hémangiome peut s'exprimer par une macule érythémateuse qui pourrait être confondue avec un angiome plan. Or l'évolution caractéristique des hémangiomes (prolifération, stabilisation et involution) oriente le diagnostic (13).

1.2.1.1.5.2 Le « pseudo angiome plan »

Dans le cas où la peau est recouverte d'une nappe angiomateuse accompagnée d'une chaleur locale cutanée excessive ou d'une hypertrophie des structures sous-jacentes, il ne s'agit pas d'un angiome plan mais d'une malformation artério-veineuse (MAV). En effet, chez le nourrisson et le petit enfant, la MAV est en phase quiescente : la pulsatilité et le souffle ne sont pas toujours perçus cliniquement. Un examen par écho-doppler confirmera le diagnostic de la MAV (5).

1.2.1.1.5.3 Nævus de Unna de la nuque

C'est une tache rose pâle localisée au niveau de la ligne médiane de la nuque et de la région occipitale (contrairement à l'angiome qui est lui latéralisé). Il est fréquent chez le nourrisson. Communément désigné comme la « morsure du cygne », il a une couleur rouge vif ou lie-de-vin, qui va peu à peu s'estomper avec les années pour disparaître vers l'âge de deux ans. Dans de rares cas, il peut persister une petite tache rose cachée par les cheveux (13) (4) (Fig. 5).



Figure 5 : Naevus de Unna ou "morsure du cygne" (13).

1.2.1.1.6 Principe thérapeutique

En cas de retentissement esthétique, les angiomes plans nécessitent un traitement par laser à colorant pulsé permettant d'obtenir de très bons résultats avec une décoloration de 75 % en moyenne (16,17).

Pour limiter les conséquences psychologiques, une prise en charge précoce est souhaitable. Traiter tôt laisse aussi espérer prévenir l'évolution vers une hyperplasie tissulaire à l'âge adulte. Enfin, l'angiome plan suit la croissance cutanée : plus on attend et plus la surface à traiter est grande.

L'inconvénient de ce traitement est qu'il est algique et donc délicat à mettre en place chez le jeune enfant. Cependant il est possible d'anesthésier la zone avec une crème ELMA® 1 à 2h avant la séance ou, pour les zones labiales et intra-buccales, il est possible de pratiquer une anesthésie locale par infiltration (5).

En résumé, le traitement des malformations capillaires est du domaine du laser à colorant pulsé pour leur versant cutané. Cependant, la chirurgie trouve son indication dans certains cas. Par exemple, pour la localisation muqueuse, ou encore dans les formes associées à une hyperplasie tissulaire et osseuse. De plus, les angiomes plans peuvent avoir une hyperkératose cutanée associée, ils sont alors appelés angiokératomes. Ces derniers sont inaccessibles au laser (4,19).

1.2.1.2 Télangiectasie

Les télangiectasies correspondent à une dilatation permanente d'un vaisseau (artériole, capillaire sanguin, veinule) situé dans le derme (20).

C'est une malformation capillaire congénitale rare qui se présente sous la forme de petites entités disséminées sur un large territoire corporel.

Les malformations capillaires télangiectasiques peuvent être :

- De type cutanée, isolée ou multiple ;
- De forme linéaire, arborisante, stellaire ou punctiforme.

Les télangiectasies systématisées en nappes, unilatérales ou bilatérales, isolées, sans gravité, sont seulement inesthétiques (Fig. 6).



Figure 6 : Télangiectasies sur la langue et sur les lèvres (21).

Elles réalisent différents syndromes, les plus connus sont (5) (16) :

- Les télangiectasies unilatérales nævoïdes, avec de fins halos pâles « anémiques » autour de chaque télangiectasie ponctuelle ;
- Les télangiectasies héréditaires hémorragiques (de la maladie de Rendu-Osler-Weber) qui envahissent non seulement la peau, mais aussi les muqueuses, y compris digestives. Elles sont souvent associées à des malformations artérioveineuses (MAV) dans différents organes avec des épisodes de saignement prolongés, récidivants et pouvant causer des anémies sévères. L'atteinte cutanée est présente chez 75 % des patients. Des MC télangiectasiques des lèvres, de la langue, voire du palais sont des marqueurs de cette maladie. Sa première manifestation est l'épistaxis à répétition (11,22) ;
- Les télangiectasies essentielles généralisées ; télangiectasies héréditaires bénignes, ressemblant à celle de la maladie de Rendu-Osler mais cutanées pures, sans épistaxis ;
- L'angiome serpiginieux de Hutchinson : il s'agit d'un regroupement de points rouges, d'aspect rugueux, disposés en stries, en rubans ou en anneaux. Ils apparaissent dans l'enfance ou pendant l'adolescence et ont une incidence plus importante chez la fille (13).

Les télangiectasies se retrouvent également sous forme acquise, par exemple dans le cas de l'insuffisance hépato-cellulaire avec les angiomes stellaires qui sont une des manifestations cutanées de la pathologie. Ces angiomes stellaires sont visibles sous la forme d'une tache centrale qui correspond à une artériole dilatée de laquelle rayonnent des petites branches vasculaires (23).

Certaines sont discrètes dans la petite enfance et se développent au cours des poussées hormonales, en période pubertaire chez la fille, puis lors des grossesses.

1.2.1.3 Syndromes associés aux malformations capillaires

1.2.1.3.1 Syndrome de Sturge-Weber

Le syndrome de Sturge-Weber est un syndrome neuro-occulo-cutané non héréditaire causé par la mutation du gène GNAQ (24) (Fig. 7).

Il associe :

- Un angiome cérébro-méningé de la pie-mère entraînant souvent des troubles neurologiques précoces et graves : une épilepsie et un retard psychomoteur ;
- Un glaucome congénital ;
- Un angiome plan cutané de la face qui touche au moins le territoire de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (le V1) avec une atteinte du front et de la paupière supérieure (16).



Figure 7 : Syndrome de Sturge Weber chez un enfant de 6 mois présentant une malformation capillaire concernant toute l'hémiface gauche avec atteinte de la région du V1(12).

Ainsi, en cas d'atteinte dans la région du V1 (front et paupière supérieure), il faudra réaliser un examen ophtalmologique à la recherche d'un glaucome et un IRM cérébral, afin d'identifier ce syndrome le plus précocement possible (4).

L'atteinte isolée des autres branches du nerf trijumeau ne s'accompagne pas de complication cérébrale (16).

1.2.1.3.2 Syndrome de Klippel-Trenaunay

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une malformation vasculaire combinée à flux lent (capillaire, veineux et lymphatique) (3).

C'est une association comportant sur un membre, le plus souvent inférieur :

- Un angiome plan de membre ;
- Des varices (anomalie du trajet et du développement des veines) ;
- Une hypertrophie acquise des os et des tissus du membre atteint :
risque d'asymétrie de longueur des membres inférieurs (16).

Ce syndrome est donc associé à un gigantisme progressif du membre atteint (5).

En cas de doute sur le diagnostic, il convient, au stade précoce, de réaliser un examen écho-Doppler, en particulier avant de faire des séances de laser qui pourraient aggraver une éventuelle malformation artério-veineuse sous-jacente (3).

1.2.2 Les malformations veineuses

1.2.2.1 Généralités

Les malformations veineuses sont des anomalies vasculaires hémodynamiquement inactives, à faible débit, concernant le réseau veineux. Anciennement appelées hémangiomes caverneux, ce sont les malformations vasculaires les plus fréquentes avec un sex-ratio de 1/1 (4,25).

Essentiellement d'origine sporadique, seulement 2% sont de forme familiale (2). Elles sont présentes dès la naissance, sous la forme d'une tache cutanée bleutée. Cette malformation correspondant à des veines dysplasiques n'a aucune tendance à régresser et évolue lentement tout au long de la vie (5). Souvent très infiltrante, elle peut envahir n'importe quel tissu et organe (12).

Histologiquement, elles sont composées de réseaux complexes de veines anormales et de poches veineuses à parois fines dépourvues de cellules musculaires lisses par endroits (26) .

Elles sont de localisations ubiquitaires mais préférentiellement cervico-céphaliques (40%), elles constituent donc la plus grande part des prises en charge au niveau buccal (23,25,26).

Le retentissement esthétique et fonctionnel est à la mesure de cette extension et de cette évolution. Elles sont responsables de douleurs, dysphagies, ronflements et syndromes d'apnée du sommeil (par compression ou une obstruction des voies respiratoires), déformations esthétiques et plus rarement de saignements secondaires à des troubles de la coagulation (11,27).

1.2.2.2 Forme clinique

Le diagnostic clinique est aisé en cas de localisation superficielle (Fig. 8) :

- Masse bleutée, froide, molle, dépressible, non pulsatile ;
- De volume et d'étendue variable dont l'extension visible n'est pas corrélée à l'extension en profondeur (26) ;

- Augmentant de taille en position déclive, lors des efforts, des cris ou des pleurs, ou encore lors de la manœuvre de Valsalva. En effet, le sang stagne dans des lacs interconnectés, malformés, qui gonflent dès que le retour veineux est empêché (10,25) ;
- Se vidant à la surélévation du membre ou par pression manuelle (16) ;
- Possible palpation de nodules durs intra-lésionnels, régressifs en quelques jours (23).



Figure 8 : Différentes formes de malformations veineuses de la région buccale (5,10,28).

1.2.2.3 Symptomatologie

Ces malformations bénignes sont souvent asymptomatiques, cependant elles peuvent parfois devenir douloureuses en cas :

- **De poussée secondaire :**
 - à une thrombose intra-lésionnelle, à l'origine de nombreux phlébolithes (calcifications rondes pathognomoniques des malformations vasculaires et bien visibles sur les radiographies) (5) ;
 - dues à des modifications hormonales ;
 - lorsqu'elles gonflent suite à une position déclive, à l'effort, au sport, aux cris et aux pleurs (5) (Fig. 9).



Figure 9 : Une malformation veineuse gonfle lors d'efforts (pleurs) (5).

- **D'ulcération, et/ou en cas de déformations esthétiques.**
- **D'extension en profondeur au plan musculaire.**
- **D'atteinte articulaire (23).**
- **Par l'apparition de troubles de la coagulation** : Dans les formes volumineuses, une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) peut apparaître du fait de la stase sanguine. Elle se traduit par des douleurs. Il faut la dépister car elle peut se compliquer en coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) déclenchée par un geste invasif (chirurgie). La CIVD est à risque létal (4,17,25).

1.2.2.4 Examens complémentaires

Après le diagnostic clinique, il est nécessaire de réaliser un bilan sanguin afin de détecter une possible augmentation des D-dimères ainsi qu'une diminution du taux de fibrinogène, à la recherche d'une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) (2,3).

L'échographie doppler confirme la nature veineuse de la lésion en mettant en évidence son caractère compressible et en visualisant parfois des thromboses intralésionnelles ou d'éventuels phlébolithes. Cependant, l'absence ou le faible débit de ces malformations rendent parfois le diagnostic de la lésion impossible.

Il est souvent utile de réaliser une résonance magnétique nucléaire (IRM en séquence T2 avec saturation de la graisse) pour déterminer son étendue au niveau des tissus voisins et pour rechercher d'éventuelles lésions satellites.

Toutefois, l'étude des lésions situées dans la région buccale peut être perturbée par des artefacts dus aux prothèses dentaires.

La biopsie en première intention est contre-indiquée. Elle s'impose uniquement dans les rares cas ayant un aspect atypique, en particulier en imagerie.

Enfin, en cas de localisation à risque (au niveau du tiers inférieur de la face et de la langue) ou de suspicion de syndrome d'apnée du sommeil, la réalisation d'une polysomnographie est primordiale (12,17,25).

1.2.2.5 Traitement

La prise en charge des malformations veineuses est multidisciplinaire et dépend de la localisation, du volume et de la symptomatologie.

La localisation cervico-faciale d'une malformation veineuse est très fréquemment source d'un handicap psychosocial. Il est systématiquement recherché et pris en compte avant toute décision thérapeutique. Un accompagnement psychologique du patient et de la famille doit pouvoir être proposé (25).

1.2.2.5.1 Traitement préventif

1.2.2.5.1.1 Surveillance

Face à une lésion de petite taille, discrète, pas ou peu douloureuse, et sans demande de la part du patient, la surveillance clinique, photographique et par échodoppler est conseillée.

Le patient doit être informé de l'absence de risque de dégénérescence et de l'évolution naturelle de la lésion, par poussées, vers l'extension (25).

1.2.2.5.1.2 En cas de douleurs

En cas de douleurs, il est recommandé d'administrer un traitement préventif par petites doses d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou d'héparines de bas poids moléculaires (HBPM) ; un suivi régulier sera suffisant (17).

1.2.2.5.1.3 La contention élastique

Bien que la contention élastique soit un moyen préventif efficace lorsque la lésion est localisée sur un membre, elle n'est pas envisageable au niveau cervico-faciale.

1.2.2.5.2 Traitement curatif

Étant donné leur caractère souvent très étendu, le traitement des malformations veineuses est rarement curatif. Il ne sera donc envisagé que pour les malformations symptomatiques.

1.2.2.5.2.1 La sclérothérapie

La sclérothérapie est le gold standard thérapeutique. Le but est de réduire le volume de la malformation en injectant un produit sclérosant dans la lésion sous contrôle scopique. (25) Plusieurs agents sclérosants liquides sont disponibles (éthanol à 95 %, Trombovar®, Aetoxisclérol®, Polidocanol®).

Similairement au traitement des malformations lymphatiques, la sclérothérapie peut faciliter une chirurgie en diminuant la taille de la MV (26).

1.2.2.5.2.2 Place de la chirurgie

Lorsqu'il existe une indication chirurgicale, l'intervention est réalisée en dehors de toute poussée inflammatoire. La chirurgie sera plutôt envisagée pour les petites malformations veineuses et après plusieurs séances de sclérothérapie pour les malformations étendues. Pour éviter l'apparition d'un hématome postopératoire, le dépôt d'une matrice gélatineuse de thrombine dans la cavité sera réalisé en fin de résection (12).

1.2.2.5.2.3 Le laser diode

Le laser diode endovasculaire est récemment devenu un outil indispensable à l'arsenal thérapeutique des malformations veineuses cervico-faciales.

Pour les petites lésions superficielles il est utilisé en première intention. Il est simple et efficace avec des taux de satisfaction élevés et une régression complète de la malformation dans une grande majorité de cas (26,27) (Fig. 10).



Figure 10 : Malformation veineuse après sclérothérapie (paupière et joue) et laser (joue, front et nez) (27).

1.2.2.6 Formes cliniques particulières

1.2.2.6.1 Syndrome de Bean ou Blue Rubber Bleb Nevus (BRBN)

Il s'agit de petites masses arrondies, bleutées, situées sur les lèvres, la langue, le palais. Les multiples lésions de taille inférieure à 1cm sont dépressibles à la palpation. Elles sont souvent sporadiques avec parfois un caractère familial. La survenue d'une anémie doit faire rechercher une ou plusieurs MV digestives particulièrement de l'intestin qui peuvent saigner par épisodes (11,26).

1.2.2.6.2 Malformations glomu-veineuses (ou glomangiomas)

Ces tumeurs développées à partir des glomus artério-veineux sont de survenue familiale dans 2/3 des cas (contrairement à la grande majorité des malformations veineuses). La localisation buccale est peu fréquente, elles sont surtout situées au niveau des extrémités. Les lésions développées sont stables sans tendance à la régression. La douleur à la palpation est un argument diagnostique (11,25,26).

1.2.2.6.3 Malformations veineuses cutanéomuqueuses multiples

Les malformations veineuses cutanéomuqueuses multiples (MVCM) ont une transmission familiale autosomique dominante liée à une mutation du gène TIE2. Elles sont souvent de petite taille, de localisation diffuse et asymptomatiques. Elles atteignent la région cervico-faciale dans 50% des cas (12,25,28).

1.2.2.7 Diagnostic différentiel

1.2.2.7.1 Le sarcome de Kaposi

Il ne faut pas confondre une MV avec le sarcome de Kaposi. Ce dernier est un cancer causé par une infection par le virus de l'herpès humain 8. Il provoque l'apparition de tumeurs violacées.

Son incidence est en augmentation à cause de son lien avec le syndrome d'immunodéficience acquise (le SIDA). Cependant, ce cancer peut survenir de manière isolée.

Il peut être localisé dans la région cervico-faciale notamment au niveau du palais. Ces lésions ont tendance à s'étendre et à se multiplier, à l'instar des MV multiples (28,29).

1.2.2.7.2 Hémangiome sous-cutané

Il est parfois compliqué de différencier cliniquement une malformation veineuse et un hémangiome sous-cutané. Une échographie doppler sera alors nécessaire pour étayer le diagnostic. De plus, l'évolution triphasique de l'hémangiome avec sa phase de régression permet de faire la différence (8,28).

1.2.2.7.3 Malformation lymphatique.

Une confusion est également possible entre une MV et un saignement soudain dans une malformation lymphatique (hémorragie intra-kystique). Au niveau clinique, seul le caractère compressible de la malformation veineuse permettra de la mettre en évidence alors que la malformation lymphatique est non compressible. Des examens radiologiques et anatomopathologiques peuvent également aider au diagnostic différentiel (28,30).

1.2.3 Les malformations lymphatiques

1.2.3.1 Définition

Ce sont des malformations vasculaires congénitales à faible débit, constituées de vaisseaux lymphatiques anormaux aboutissant à la formation de kystes contenant de la lymphe.

Elles sont aussi appelées « lymphangiomes » bien que le suffixe « ome » porte à confusion. Elles forment un ensemble de cavités vasculaires lymphatiques tapissées d'un revêtement endothélial, sans connexion avec le réseau lymphatique normal (30).

1.2.3.2 Siège

Ces malformations peuvent siéger sur tout site contenant des vaisseaux lymphatiques. 75% de ces malformations touchent la face et le cou et 20% la région axillaire, ces deux localisations peuvent être reliées par des ponts passant sous la clavicule (23).

Au niveau de la cavité orale, la face dorsale de langue est la plus souvent concernée, suivie de la face interne de la joue et de la fibromuqueuse palatine (30,31).

1.2.3.3 Les différents types

Bien que d'aspects cliniques très hétérogènes, elles se regroupent en trois formes cliniques à distinguer :

- Malformation lymphatique macrokystique ou forme kystique (50%) ;
- Malformation lymphatique microkystique, vésiculeuse (7%) ;
- Malformation lymphatique mixte (44%).

Il existe aussi exceptionnellement des lymphangiomatoses généralisées (2,11,31).

1.2.3.3.1 Malformation lymphatique macrokystique

Les lésions macrokystiques sont des espaces kystiques de volume supérieur à 2 cm³. Ce sont des masses rondes ou lobulées, bien limitées, rénitentes et transilluminables. Les téguments en regard sont normaux sauf en cas de saignement intra-kystique, dans ce cas on observe une teinte bleutée. Leur consistance n'est pas influencée par l'effort ou la position du sujet.

Elles correspondent à de larges kystes unis ou multiloculaires, entourés d'une couche d'endothélium, de fibroblastes, et de nombreuses fibres musculaires lisses. 30 à 50% des malformations macrokystiques sont présentes à la naissance. De rares cas apparaissent à l'âge adulte (10,12,32,33).

1.2.3.3.2 Malformation lymphatique microkystique

Les lésions microkystiques sont composées d'éléments inférieurs à 2 cm³. Elles se manifestent par des petites vésicules lymphatiques dermiques couleur lie-de-vin très évocatrices. Ces masses sont mal limitées, diffuses et infiltrantes pouvant entraîner des déformations importantes des structures osseuses sous-jacentes (10). Les formes microkystiques concernent en majorité la face et plus spécifiquement, la langue (23,33) (Fig. 11).



Figure 11 : Malformation lymphatique microkystique de la langue (11).

1.2.3.3.3 Malformation lymphatique mixte

Les ML mixtes sont formées par l'association des malformations micro et macrokystiques. Elles forment des masses indolores avec en surface des éléments microkystiques. Histologiquement, elles sont constituées de cavités arrondies ou polyédriques, délimitées par des cloisons fibreuses, d'épaisseur régulière. Ces dilatations lymphatiques vont avoir tendance à envahir le tissu conjonctif et peuvent s'étendre, parfois, jusqu'aux muscles sous-jacents (33).

1.2.3.4 Examens complémentaires

Le patient doit bénéficier d'un bilan d'extension même en cas de lésion qui semblerait superficielle. En effet, les ML peuvent évoluer de manière imperceptible, avec une infiltration en profondeur des tissus. Il existe donc différentes stratégies d'exploration (30).

L'écho-doppler permet de différencier une malformation lymphatique macro ou microkystique. Cet examen met en évidence une lésion multiloculée anéchogène généralement, présentant des cloisons d'épaisseur variable. Elle devient échogène en cas de complications infectieuses ou hémorragiques.

L'examen clé tant pour le diagnostic positif que pour apprécier l'extension d'une lésion étendue est l'IRM. Les kystes simples sont en hyposignal T1 et hypersignal T2. En cas de complication, comme un saignement intrakystique, ils sont en hypersignal T1. Cet examen est inutile dans les formes microkystiques superficielles. Enfin, l'IRM permet d'orienter l'approche thérapeutique (34).

1.2.3.5 Diagnostic positif

Le diagnostic positif est clinique. Il consiste en un examen minutieux. En cas d'étendue importante ou lorsque l'aspect de la lésion est angiomateux, la prise en charge doit être pluridisciplinaire (dermatologue, chirurgien, radiologue, pédiatre) (30).

90% de ces lésions sont décelables avant l'âge de 2 ans. Elles peuvent aussi être détectées in-utéro, lors du diagnostic anténatal grâce aux échographies des 2^e et 3^e trimestres de la grossesse, complétées par une IRM prénatale si nécessaire.

Les malformations lymphatiques sont toujours plus étendues que ce qui est suspecté à l'examen clinique, à l'échographie ainsi qu'au scanner ou en IRM, surtout chez l'enfant (4,9,20).

Les 3 symptômes les plus fréquents d'une malformation lymphatique sont :

- La présence d'une masse ;
- Une détresse respiratoire par obstruction ;
- Une dysphagie (35).

1.2.3.6 Diagnostic différentiel

Face à une tuméfaction molle sous-cutanée, il faut éliminer les autres diagnostics possibles comme celui d'une malformation vasculaire veineuse, voire quelques rares hémangiomes sous-cutanés. On peut également suspecter un lipome ou une tumeur kystique (33).

1.2.3.7 Evolution

Classiquement, il est observé une augmentation progressive du volume jusqu'à l'adolescence, suivie d'une période de stabilisation de la lésion.

Une régression spontanée est possible, mais très rare. Elle peut survenir au décours d'un épisode infectieux qui déclenche des remaniements inflammatoires et fibrosants. Cependant des complications peuvent survenir (10,11,36).

1.2.3.8 Complications

Des complications viennent souvent perturber l'évolution de ces lésions. Des accidents infectieux ou traumatiques (comme une éruption dentaire), provoquent des poussées inflammatoires. Elles sont parfois suivies ou précédées par des saignements intrakystiques.

Les tuméfactions, jusque-là asymptomatiques, augmentent brutalement de volume, deviennent érythémateuses et douloureuses (on retrouve les mêmes signes cliniques que pour un abcès : chaleur, rougeur, douleur). Le retentissement de ces poussées inflammatoires dépend du type de lymphangiome et de sa localisation.

Par exemple, une poussée inflammatoire d'un lymphangiome macrokystique, proche des voies respiratoires peut être responsable de difficultés respiratoires, voire d'asphyxie (4,11,12) (Fig. 12).



Figure 12 : Malformation lymphatique cervico-faciale compressive (34).

Ainsi, pour ces formes volumineuses, gênantes voire dangereuses pour le pronostic vital, une thérapeutique adaptée sera nécessaire telle une sclérothérapie pour les formes macrokystiques ou une exérèse chirurgicale pour les formes récurrentes (12,17).

1.2.3.9 Traitement

Il existe différents critères à prendre en compte pour le traitement, qui sont :

- L'âge du patient ;
- La taille de la lésion ;
- Le type de lésion ;
- Les symptômes fonctionnels (respiration, déglutition, saignement, élocution) ;
- Les objectifs thérapeutiques (définitif, séquentiel, palliatif) (37).

Dans tous les cas, à la fin du traitement, une surveillance clinique est nécessaire pour détecter une éventuelle récurrence (30).

1.2.3.9.1 Traitement des poussées évolutives

Le traitement des poussées évolutives est basé sur les anti-inflammatoires stéroïdiens (corticoïdes) ou non-stéroïdiens et les antalgiques.

L'utilisation d'antibiotiques par voie intra-veineuse, suivie d'un relais per os après 5 jours, peut être indiquée en cas de suspicion de surinfection bactérienne (fièvre, altération de l'état général, syndrome inflammatoire biologique) ou pour traiter un foyer infectieux bactérien, responsable de la poussée inflammatoire.

Une ponction évacuatrice simple est parfois utile pour réduire les manifestations compressives, elle est réservée aux situations d'urgence.

Pour exemple, le traitement symptomatique de la macroglossie repose sur une association de corticoïdes et d'antibiotiques (12).

1.2.3.9.2 Traitement hors poussées évolutives

Le but peut être esthétique, fonctionnel, ou préventif afin d'éviter de traiter en urgence au cours d'une poussée évolutive. Le traitement curatif s'effectue à distance d'épisodes infectieux.

La prévention d'épisodes infectieux est un objectif de la prise en charge au quotidien. Dans les localisations linguales, l'hygiène bucco-dentaire est de rigueur (4,34).

1.2.3.9.2.1 Sclérothérapie

La sclérothérapie (ou embolisation percutanée) est surtout utilisée pour les formes macrokystiques. Considérée comme moins efficace que la chirurgie, elle provoque pourtant moins de complications. Plusieurs séances sont nécessaires.

L'agent principalement utilisé en France est l'Éthibloc® (solution alcoolique de zein). D'autres sclérosants existent tels que l'OK432® (ou Picibanil®), l'éthanol pur, l'Aetoxiscérol® 3 %. La doxycycline (tétracyclines) ou la bléomycine (antibiotique antitumoral cytotoxique) ne sont plus utilisés en France.

Un prélèvement à visée cytologique est réalisé lors de la ponction des kystes (diagnostic différentiel tumoral).

La sclérothérapie percutanée est préférée en première intention. Elle est le plus souvent suffisante, mais il est possible d'avoir recours à une chirurgie complémentaire selon la localisation et le pronostic (30,32,34,37) (Fig. 13).



Figure 13 : Volumineux lymphangiome macrokystique cervical gauche. Régression progressive significative après séances itératives de sclérothérapie (Éthibloc) (23).

1.2.3.9.2.2 Chirurgie

Si la malformation lymphatique est macrokystique et bien localisée, l'exérèse chirurgicale reste le meilleur choix. Une sclérothérapie peut être décidée avant la chirurgie pour diminuer le volume de la lésion. Les formes macrocytaires sont donc généralement de pronostic plus favorable

Lorsque la malformation est microkystique, la chirurgie est rarement curative. En effet, une exérèse ad integrum est quasi impossible car les lésions s'insinuent entre les différents plans anatomiques, sans limite nette. La résection est le plus souvent partielle et permet de supprimer les zones gênantes en cas d'infection à répétition par exemple. Les atteintes buccales sont majoritairement microcytaires.

La chirurgie est suivie de complications fréquentes (lésion nerveuse, récurrences, cicatrices, fonctionnelles comme le trouble de la déglutition, etc.). De plus le risque infectieux post-opératoire est très important, une antibiothérapie est recommandée pendant 21 jours (12,34,35,37,38).

Les localisations à fort risque de récurrences sont supra-hyoïdiennes : les lèvres, l'hypopharynx et/ou le larynx, la langue et le plancher buccal. En effet, du fait de l'anatomie et du confinement, le traitement quel qu'il soit en est difficile (37).

L'abstention thérapeutique est fréquente, notamment pour les formes infiltrantes microkystiques, la malformation est alors simplement surveillée cliniquement ou, si besoin, avec des examens d'imagerie (23,30).

1.2.3.9.2.3 Laser

Un traitement par laser CO₂ (longueur d'onde de 10 600 nm, puissance de 4 W, spot de 1 mm) trouve son indication en cas de lésion avec un aspect vésiculeux. C'est une bonne alternative à la chirurgie. Il permet la cautérisation des vésicules à raison de deux séances espacées de quinze jours (30).

Pour les formes endo-buccales gênantes (langue, joue, plancher), il est possible de les traiter grâce à l'utilisation du laser Nd:Yag ou diode (5).

1.2.3.9.2.4 Traitements généraux

Récemment, la découverte de la cause des malformations lymphatiques, à savoir, la mutation du gène PIK3CA, a permis la mise en place d'un traitement causal.

La Rapamycine (Sirolimus), déjà utilisée comme immunosuppresseur sélectif chez les greffés rénaux, a donc révolutionné le traitement des formes diffuses ou difficilement accessibles aux gestes chirurgicaux et sclérosants. Cette molécule inhibe la lymphogénèse en diminuant la synthèse lymphatique et en stimulant la dégradation du VEGFR-3 (récepteur 3 du VEGF).

Malgré ces premiers résultats très prometteurs, ce traitement n'est néanmoins pas curatif et doit encore faire l'objet d'études complémentaires (12,37).

1.2.4 Les malformations artérioveineuses (MAV)

1.2.4.1 Définition

Les malformations artérioveineuses diffèrent des trois autres malformations vasculaires citées précédemment (capillaire, veineuse et lymphatique). En effet, elles sont hémodynamiquement actives, à haut débit.

De toutes les anomalies vasculaires, les malformations artérioveineuses sont les plus imprévisibles et les plus dangereuses. L'évolution peut être fatale. Son contrôle impose de la prudence et une prise en charge pluridisciplinaire (39).

Elles se caractérisent par l'existence d'une communication anormale (shunt), entre les artères et les veines, avec un hémodétournement.

On distingue :

- La fistule artérioveineuse (FAV), qui est un shunt entre une seule artère et une seule veine ;
- La malformation artérioveineuse (MAV), composée de shunts multiples court-circuitant le lit capillaire normal, qui devient tortueux et dysplasique (nidus) (10,23,40).

1.2.4.2 Apparition et évolution

Une malformation artérioveineuse (MAV) est une lésion congénitale. À l'instar des autres malformations vasculaires, elles sont présentes à la naissance mais ne sont pas forcément décelables ou peuvent ressembler à une malformation capillaire ou à un hémangiome.

Les erreurs de diagnostic sont donc fréquentes. Plusieurs années peuvent s'écouler avant qu'elles ne deviennent un danger pour le patient (41).

Quatre stades sont décrits par Schobinger (repris par l'ISSVA) (3,4) :

- Stade 1, de dormance, la MAV est asymptomatique et peut avoir un aspect de « faux angiome plan » avec une chaleur locale ;
- Stade 2, d'expansion, avec une tuméfaction rouge, chaude, pulsatile, un thrill (vibration), un souffle, et l'apparition de volumineuses veines dilatées ;

- Stade 3, de destruction, avec apparition d'ulcères, d'hémorragies, de lyses osseuses ;
- Stade 4, rare, de décompensation cardiaque.

Chez l'enfant, les MAV sont habituellement en stade 1. Elles subissent des poussées aiguës déclenchées par des facteurs hormonaux (puberté, grossesse, contraceptifs), des traumatismes locaux ou une chirurgie d'exérèse incomplète (42). Il est donc primordial de réaliser le diagnostic précoce afin d'éviter les erreurs de prise en charge (5,10,17).

1.2.4.3 Présentation clinique

A l'examen clinique, ces malformations se caractérisent par une tuméfaction cutanée et sous-cutanée rouge, chaude, battante, pulsatile. On retrouve habituellement un souffle à l'auscultation, et un thrill (vibrations) à la palpation. Ces malformations peuvent être diffuses ou localisées (10,12).

La localisation buccale la plus récurrente est le rebord d'une lèvre. D'autres localisations sont possibles comme la langue, le palais, la gencive ou la face interne d'une joue. La mandibule est le point de départ osseux le plus fréquent de la malformation. Le maxillaire est plus rarement atteint (11) (Fig. 14).



Figure 14 : Malformation artérioveineuse de la face interne d'une joue (29).

Cliniquement, les MAV peuvent prendre l'aspect d'un épulis, d'une gingivite érosive, d'une parodontite ou d'un carcinome épidermoïde bourgeonnant de la gencive (43).

Ainsi, le chirurgien-dentiste doit être particulièrement vigilant, et ne pas réaliser un geste chirurgical avant d'être certain du diagnostic de la lésion. Par exemple, une extraction dentaire à proximité d'une MAV non diagnostiquée peut entraîner une hémorragie cataclysmique entraînant une hospitalisation en urgence (44,45) (Fig. 15).



Figure 15 : Malformation artérioveineuse de la lèvre en stade 2 (5).

1.2.4.4 Examens complémentaires

La gravité de la maladie est en majorité due au caractère imprévisible de son évolution dont les conséquences peuvent être létales.

C'est la raison pour laquelle le diagnostic doit être établi le plus précocement possible, à l'aide des techniques d'imagerie :

- L'écho-doppler permet de mettre en évidence une masse mal limitée, à flux rapide (augmentation du débit artériel) ;
- L'IRM avec séquences d'angiographie et l'artériographie permettent d'apprécier l'extension, la nature des vaisseaux (4,5,23).

La biopsie à visée diagnostique est formellement contre-indiquée.

1.2.4.5 Prise en charge et suivi

La prise en charge des MAV est soit conservatrice, dans les cas de MAV asymptomatiques, soit invasive (chirurgie et radiologie interventionnelle) en cas de gêne ou de complications (ulcération, saignements). Dans tous les cas, la prise en charge de cette pathologie doit être pluridisciplinaire.

En cas d'abstention thérapeutique, le patient doit être suivi régulièrement (idéalement tous les six mois) dans un centre spécialisé ; il doit également être averti sur la nature de sa pathologie et être conscient de son évolution à risque.

Il ne faut jamais oublier qu'une MAV est semblable à « un volcan qui somnole », toujours prêt à entrer en éruption (40).

Le traitement devient indispensable si des complications apparaissent. Il faut toujours évaluer le rapport bénéfice-risque.

L'embolisation est rarement curative mais elle permet de contrôler une complication. Elle sert aussi en per-opératoire, pour préparer une chirurgie d'exérèse. La chirurgie ne sera proposée que si l'exérèse totale du nidus est possible (l'exérèse partielle est interdite). En effet, tout traitement incomplet aura pour conséquence la récurrence sur un mode plus agressif (34).

Une surveillance post-chirurgicale est nécessaire pendant plusieurs années. De plus, on ne peut jamais parler de guérison chez un patient porteur d'une MAV actuellement. Un espoir thérapeutique existe avec les médicaments antiangiogène (5,9,12,17).

2 Les répercussions bucco-dentaires des malformations vasculaires superficielles

2.1 Les répercussions des malformations capillaires

Au niveau cervico-facial, les MC peuvent être responsables d'un déséquilibre facial, particulièrement quand elles ont une extension endo-jugale ou gingivale.

Par exemple, lorsque l'angiome plan suit le trajet des branches V2 ou V3 du nerf trijumeau, il s'accompagne alors d'un développement asymétrique du squelette facial qui est dû à une hypertrophie homolatérale du maxillaire et/ou de la mandibule. Il s'ensuit souvent une hypertrophie gingivale donnant un aspect pseudo tumoral à la lèvre, à la gencive et au palais. Cette malformation déforme les arcades dentaires, provoquant un trouble de l'articulé (13,38) (Fig. 16).



Figure 16 : Hypertrophie gingivale liée à la présence d'une malformation capillaire dans le territoire du V2 (13).

L'enjeu le plus crucial lors d'une extraction dentaire chez un patient atteint d'une MC est de savoir contrôler l'hémostase lorsque des saignements surviennent dans le tissu angiomateux adjacent.

La présence d'un angiome plan de la langue isolé ou non doit alerter sur la possibilité d'un hémangiome sous-glottique associé, avec risque asphyxique éventuel (11).

D'autre part, chez les patients ayant le syndrome de Sturge-Weber, l'atteinte endo-buccale est très fréquente. La face interne de la joue, le palais et les gencives du côté où siègent les angiomes plans cutanés sont les plus concernés (11) (Fig. 17).

En général, les patients atteints de ce syndrome ont une mauvaise hygiène bucco-dentaire par peur de faire saigner la gencive hyperplasique lors du brossage des dents. C'est un cercle vicieux car cette mauvaise hygiène buccale augmente le risque d'hémorragie.

De plus, ces patients sont sujets à des crises d'épilepsie dont le traitement par phénytoïne favorise l'hypertrophie gingivale qui amplifie l'inflammation. Un traitement parodontal initial et des séances de prophylaxie sont donc indispensables avant une extraction (24,46,47).



Figure 17 : Manifestations exo et endobuccales d'un patient porteur du syndrome de Sturge Weber (46).

Enfin, les patients atteints du SSW ont souvent un retard mental qui complique la prise en charge sous anesthésie locale. Cependant, l'intubation au cours de l'anesthésie générale peut provoquer des saignements graves de la muqueuse en cas de présence de malformations capillaires à ce niveau. La sédation intraveineuse est une bonne alternative pour obtenir des effets bénéfiques lors d'une chirurgie mineure. Les actes de chirurgie devront être réalisés de manière la plus atraumatique possible tout en prévoyant les techniques d'hémostases en amont (24).

Le chirurgien-dentiste a un rôle important de dépistage car il peut être le premier à détecter ces taches angiomateuses quand elles se développent tardivement.

2.2 Les répercussions des malformations veineuses

Les malformations veineuses sont responsables de nombreuses répercussions au niveau de la sphère buccale.

Ces retentissements esthétiques et fonctionnels dépendent principalement de la localisation et du volume de cette malformation (10,25,26) (Fig. 18) :

- L'atteinte labiale, plus ou moins étendue à la langue, au palais et à la joue, est généralement responsable d'une incompétence labiale ;
- La localisation linguale constitue l'une des causes de macroglossie, très invalidante, à l'origine d'une malnutrition et de troubles de l'occlusion ;
- L'atteinte pharyngolaryngée d'une MV a des conséquences fonctionnelles sur la respiration (syndrome d'apnée du sommeil), la phonation et la déglutition.
- Lorsque le volume de la lésion est important, l'expansion des tissus mous sous le poids la MV entraîne une asymétrie faciale souvent inesthétique.

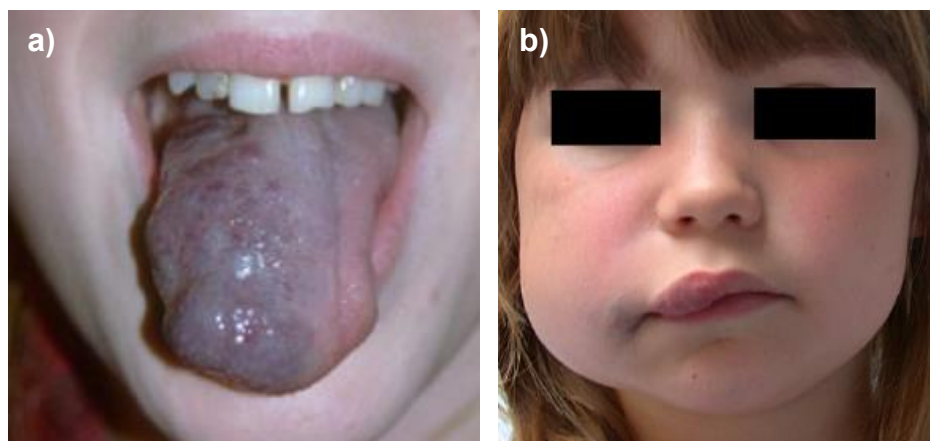


Figure 18 : a) Malformation veineuse étendue à la langue (28). b) Malformation veineuse temporo-massétérine à l'origine d'une asymétrie inesthétique du visage avec une extension orbitaire qui rend le pronostic fonctionnel grave (26).

Si la MV est localisée au niveau des muqueuses buccales, le risque de saignement augmente lors d'un traumatisme (morsure). De même, en cas d'avulsion dentaire, la localisation gingivale ou une extension intra-osseuse expose également à un risque hémorragique. Ce phénomène est accentué lorsqu'un trouble de coagulation est associé à la MV (38).

Le retentissement des MV sur les structures voisines est en général dû à l'expansion tissulaire. Il est indispensable d'éviter qu'elle se dirige vers les voies aériennes supérieures, pouvant mettre en jeu le pronostic vital (Fig. 19).



Figure 19 : Trouble respiratoire dû à une malformation veineuse de la base de la langue avec compression des voies respiratoires (28).

Au contact d'une MV extensive, des modifications osseuses sont souvent observées. Elles provoquent des déformations dentoalvéolaires maxillaires et mandibulaires et sont responsables de béances. Une malocclusion plus ou moins sévère est alors créée (Fig. 20).

Selon l'importance du trouble occlusal, il est nécessaire de réaliser des radiographies intrabuccales ou un scanner ainsi qu'une étude orthodontique exhaustive pour envisager ou non une correction. Celle-ci sera soit purement orthodontique ou chirurgicale et orthodontique (23,25,34).

Il faut noter que les soins dentaires sont tout à fait réalisables tant que l'asepsie et surtout l'hémostases sont respectées



Figure 20 : Volumineuse malformation veineuse jugale gauche causant un trouble de l'articulé dentaire (28).

2.3 Les répercussions des malformations lymphatiques

Les malformations lymphatiques atteignent volontiers la cavité buccale et sont souvent associées à des formes cervico-faciales étendues. Ainsi, les lymphangiomes peuvent être responsables de déformations importantes avec un risque de retentissement majeur sur la fonction respiratoire (38).

La difficulté de respirer résulte de l'extension de la ML dans la cavité orale, l'oropharynx et/ou l'hypopharynx. Cela entraîne donc une dysphagie et une détresse respiratoire mettant en jeu le pronostic vital en cas de poussée évolutive (35,36).

Au niveau lingual, la tuméfaction engendre une macroglossie, ferme avec une surface parsemée de petites vésicules contenant du sang et de la lymphe. La ML peut s'infiltrer dans les muscles linguaux.

Chez l'enfant, ces macroglossies sont responsables notamment de malformations dentoalvéolaires et de problèmes occlusaux comme des béances. De nombreuses dysfonctions en découlent comme des troubles de la phonation, des difficultés pour s'alimenter, une incontinence salivaire (30,36) (Fig. 21).



Figure 21 : Lymphangiome lingual entraînant une macroglossie (38).

Les lésions du plancher buccal peuvent être responsables d'hypertrophie mandibulaire. Chez les patients porteurs d'une ML dans cette région, on constate souvent une classe III dentaire et un prognathisme vrai (5,35).

Une ML de la joue peut entraîner une asymétrie faciale avec un retentissement fonctionnel mais surtout esthétique. C'est un motif de consultation très fréquent.

Le chirurgien-dentiste doit adopter une attitude préventive vis-à-vis de ces patients, avec une surveillance régulière, tout en recherchant systématiquement des foyers infectieux bucco-dentaires potentiels.

Il est important d'éradiquer ces foyers infectieux dentaires ou parodontaux car ils peuvent provoquer des poussées inflammatoires de la ML et donc entraîner des complications plus ou moins graves (douleurs, surinfection, hémorragie intra kystique, compression locorégionale). Lors d'une poussée évolutive d'une ML du plancher buccal, il est possible de confondre le gonflement de celle-ci avec une cellulite (30).

Le chirurgien-dentiste devra également motiver le patient à une hygiène bucco-dentaire rigoureuse, car il est plus souvent sujet aux caries agressives (5,34).

2.4 Les répercussions des malformations artérioveineuses

Parmi toutes les lésions vasculaires, la MAV est, sans nul doute, la malformation la plus complexe pour le chirurgien-dentiste. Il existe en effet un risque hémorragique très important lors d'un défaut de prise en charge (17).

C'est une des rares pathologies pour laquelle le chirurgien-dentiste peut être responsable de la mort du patient, car il suffit d'un mauvais geste pour provoquer une hémorragie cataclysmique de la MAV nécessitant une hospitalisation en urgence (38).

Leur gravité impose donc au chirurgien-dentiste de savoir les repérer, bien que la localisation dans la cavité buccale soit rare.

Les MAV peuvent concerner les lèvres, les gencives, l'os maxillaire ou mandibulaire. Il existe de nombreux signes permettant d'orienter le diagnostic lors de l'examen clinique (11).

Une MAV située sur les lèvres ou la gencive ressemble à une MV, une MC ou un hémangiome, la palpation de la lésion permettra d'effectuer le diagnostic différentiel : en effet, la MAV est pulsatile car c'est une malformation hémodynamiquement active, à flux rapide (contrairement aux autres malformations à flux lent). Souvent il existe un saignement gingival du côté de la lésion (48,49) (Fig. 22).



Figure 22 : Malformation artérioveineuse des lèvres (10).

Il est donc important de savoir faire la différence car un simple traumatisme de cette MAV lors, par exemple, d'un décollement gingival, peut provoquer une hémorragie incontrôlable (40,44).

La biopsie en première intention est formellement contre-indiquée pour une MAV.

En cas d'hémorragie, il existe plusieurs recommandations pour stabiliser au maximum la situation durant le transport vers l'hôpital. Certains auteurs préconisent de gérer l'hémostase grâce à l'utilisation d'éponges hémostatiques, de colle biologique ou encore de gouttières thermoformées. Bien que ces techniques ne suffisent pas à contrôler le saignement, elles permettent quand même de gagner du temps avant la prise en charge hospitalière (49).

En plus du préjudice fonctionnel, ces MAV ont également des répercussions esthétiques, elles forment une masse disgracieuse et gênante qui incite le patient à consulter. Enfin, la localisation cervico-faciale peut entraîner une déformation osseuse (5,29,42).

3 Cas cliniques

3.1 Malformation capillaire : angiome plan

La patiente B est née en Août 2008. Elle présente, dès la naissance, un angiome plan de l'hémiface droite touchant les territoires V1, V2 et V3 ainsi que l'hémigencive supérieure droite.

3.1.1 Suivi médical

- En septembre 2008, B a été vue en consultation un mois après sa naissance en cardiologie pédiatrique au CHU de Lille (Fig. 23).

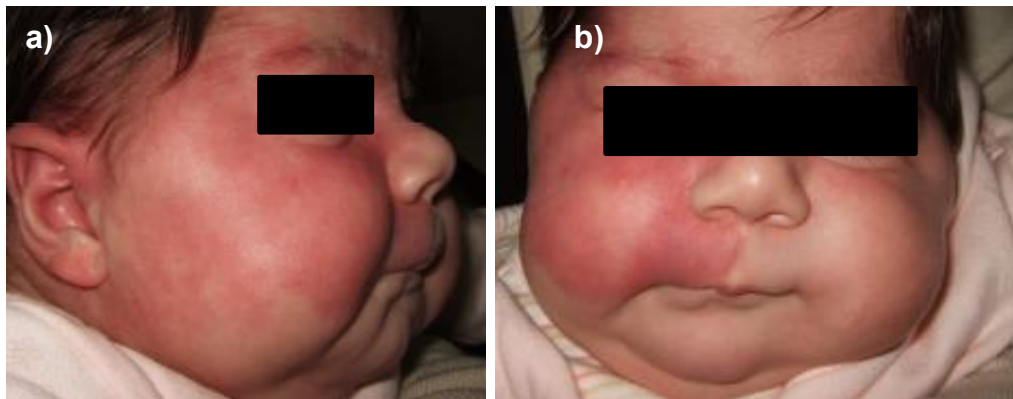


Figure 23 : Photographies de B de profil (a) et de face (b), Septembre 2008.

La suspicion du syndrome de Sturge-Weber (SSW) due à l'atteinte du territoire du nerf V1 a nécessité des examens complémentaires :

- Une consultation ophtalmologique à la recherche d'un glaucome a été faite en septembre 2008 ;
- Un IRM cérébral et méningé, à la recherche d'une angiomatose encéphalo-trigémminée, a été réalisé en octobre 2008.

Ces examens complémentaires confirment tous l'absence du syndrome de Sturge-Weber.

Le diagnostic est donc celui d'un angiome plan de l'hémiface droite touchant les territoires V1, V2 et V3 ainsi que l'hémigencive supérieure droite.

- En 2012, la patiente B avait déjà bénéficié d'un traitement par laser à colorant pulsé à l'Hôpital Saint-Luc à Bruxelles sous anesthésie locale (3 impacts). Le résultat était satisfaisant et la maman de la patiente a souhaité poursuivre les séances au plus proche de son domicile. B a donc été reçue en consultation de dermatologie au CHU de Lille. Les séances de laser à colorant pulsé ont débuté en septembre 2013 puis tous les 3 mois jusqu'en 2018.

3.1.2 Suivi dentaire

- Aucune prise en charge dentaire connue n'a été faite pour la patiente B avant qu'elle ne soit suivie au CHU de Lille.
- En Juin 2017, à l'âge de 8 ans, B est adressée au service de stomatologie de l'Hôpital Roger Salengro au CHU de Lille.

A l'examen, un encombrement dentaire important dans le secteur maxillaire droit postérieur est constaté. L'avulsion de la première molaire temporaire maxillaire droite (dent n°54) est nécessaire. Celle-ci se situant au niveau de l'angiome plan, un courrier a été adressé en dermatologie pour connaître les éventuelles recommandations vis-à-vis du geste chirurgical en regard de la malformation capillaire (fig. 24).

Etant donné l'absence de composante veineuse associée à cet angiome plan, il n'y avait pas de précaution particulière à prendre.



Figure 24 : Photographies de B après une séance de laser (a) et intrabuccale de l'angiome plan (b), Juin 2017.

- Un antécédent de traumatisme dentaire est également à signaler. En effet, suite à un choc, l'incisive centrale droite (dent n°11) s'est fracturée dans le sens transversal avec atteinte pulpaire. B a été reçue en consultation par sa dentiste référente au CHU de Lille. Elle a procédé à la biopulpectomie ainsi qu'à la reconstitution en composite de cette dent.

- En Mai 2018, la patiente B est convoquée pour une consultation dentaire de contrôle à la Faculté de chirurgie dentaire de Lille.
 - L'examen exo-buccal montre que la coloration due à l'angiome plan s'est estompée grâce aux séances de laser. B n'est pas complexée par la teinte actuelle de sa malformation capillaire. Les séances de laser qui ont eu lieu de ses 5 ans à ses 9 ans, sont donc arrêtées (Fig. 25).

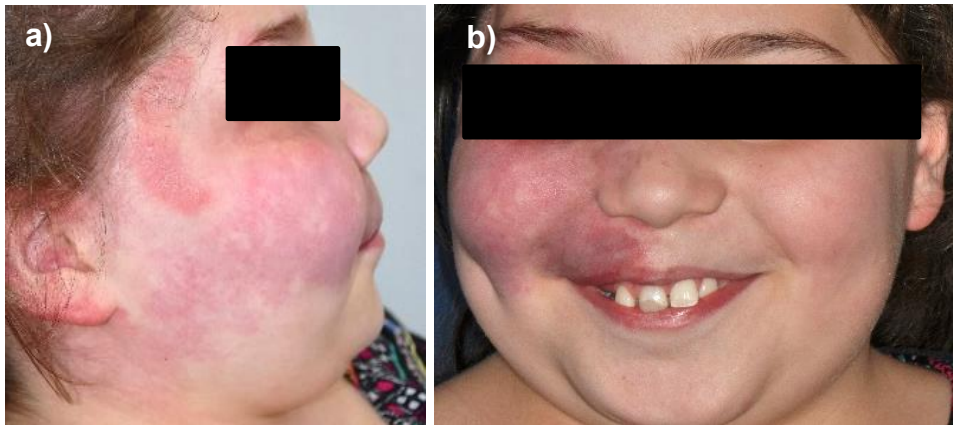


Figure 25 : Photographies exobuccales de B de profil (a) et de face (b), Juin 2018.

- L'examen endo-buccal montre une bonne hygiène bucco-dentaire, on ne remarque pas de plaque dentaire visible à l'œil nu. Le brossage est réalisé de manière biquotidienne matin et soir avec contrôle de la maman (Fig. 26).



Figure 26 : Photographie intrabuccale de B ciblée sur l'angiome plan.

- A l'examen clinique, aucune lésion carieuse n'a été détectée. On remarque une persistance de 55, légèrement mobile, qui bloque l'éruption de 15 sur arcade en regard de la malformation capillaire. Un contrôle est prévu afin de surveiller l'évolution de cette dent (Fig. 27).



Figure 27 : Radiographie rétro-coronaire de la dent n°15.

- Une radiographie de contrôle de l'incisive centrale maxillaire droite a été réalisée suite au traumatisme. La situation clinique reste stable (Fig. 28).



Figure 28 : Radiographie rétro-alvéolaire de la dent n°11.

3.1.3 Pronostic dentaire

La patiente B devra poursuivre son suivi dentaire biannuel. Il lui a été conseillé de continuer à avoir une bonne hygiène bucco-dentaire.

De plus, un bilan orthodontique est à envisager afin d'intercepter les troubles de l'occlusion.

Lors du dernier contrôle, la 55 n'était plus présente en bouche. La dent n°15 va ainsi pouvoir réaliser son éruption correctement.

Le pronostic dentaire de la patiente B est donc favorable.

3.2 Malformation veineuse

La patiente F est née en mai 2008. Elle présente, dès la naissance, une malformation capillaro-veineuse dans le territoire du V2 gauche avec une localisation au niveau de la muqueuse labiale.

3.2.1 Suivi médical

- En Juillet 2008, à peine âgée de 2 mois, F a été reçue par un spécialiste de l'unité d'ORL pédiatrique au CHRU de Lille. Elle est vue pour une obstruction nasale néonatale en rapport avec une déviation septale.

Lors des pleurs, l'hémiface gauche devient violacée. Suspectant une lésion angiomateuse sous-jacente, F est adressée dans le service de pédiatrie, en consultation des angiomes.

C'est ainsi que la malformation capillaro-veineuse a été détectée. Depuis, une surveillance de la lésion a été mise en place.

- En Juillet 2011, soit trois ans plus tard, des dilatations veineuses, notamment au niveau de la commissure labiale et de la muqueuse gingivale, sont apparues et l'angiome plan reste marqué au niveau de la pommette.

F a donc été adressée dans le service de dermatologie du CHRU de Lille. Une séance test de laser a été faite en Février 2012 sur une zone de la joue gauche avec application de la crème anesthésiante EMLA®. Ce test a montré de bons résultats sans complication.

Des séances ont donc été réalisées sous anesthésie générale en Janvier et Novembre 2014, puis sous anesthésie locale.

- En Mars 2013, à l'âge de 5 ans, un IRM a été réalisé et a confirmé la malformation veineuse localisée dans le territoire du V2 gauche.

De plus, les ronflements nocturnes avaient alerté les parents sur une possible atteinte des voies laryngées. L'IRM a permis de conclure sur une absence d'invasion des voies aériennes.

- En 2018, les parents de F sont reçus en urgence car, lors d'une consultation ophtalmologique, une veine un peu dilatée de la muqueuse palpébrale inférieure a été détectée.

L'IRM réalisé révèle un petit lac veineux stable par rapport aux précédents examens.

3.2.2 Suivi dentaire

- La patiente F a été suivie par sa dentiste de ville pour des contrôles annuels mais elle a préféré l'adresser au CHU de Lille pour réaliser les soins dentaires.
- En septembre 2016, à l'âge de 8 ans, F est vue en consultation dans le service de stomatologie de l'Hôpital Roger Salengro du CHU de Lille. L'hygiène bucco-dentaire est médiocre. Le brossage reste occasionnel. De nombreuses lésions carieuses actives sont détectées, nécessitant des soins et des extractions (Fig. 29, 30, 31).

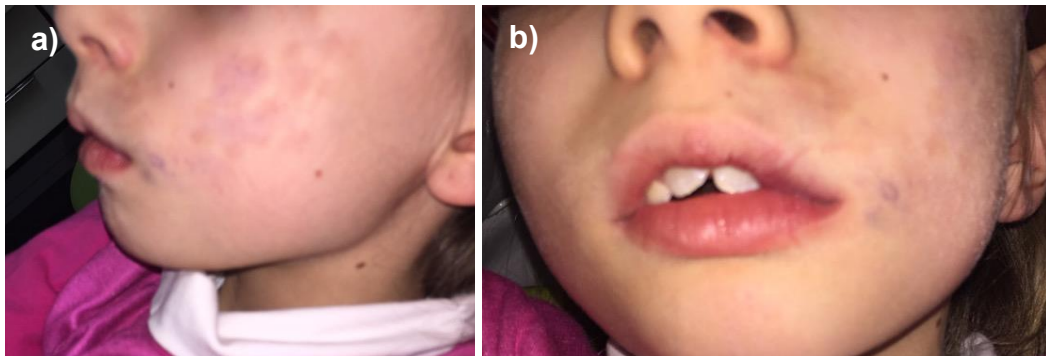


Figure 29 : Photographies exobuccales de F de profil (a) et de face (b), Septembre 2016.

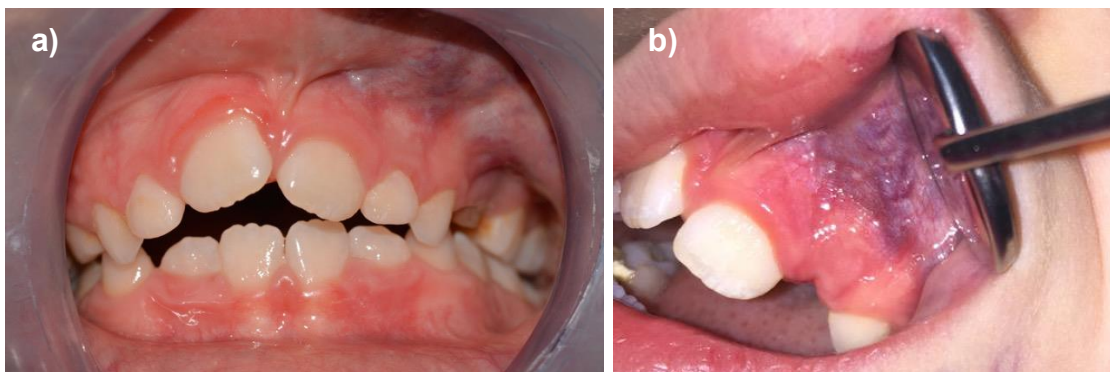


Figure 30 : Photographies intrabuccales des dents en occlusion (a) et de la malformation veineuse gingivale (b).

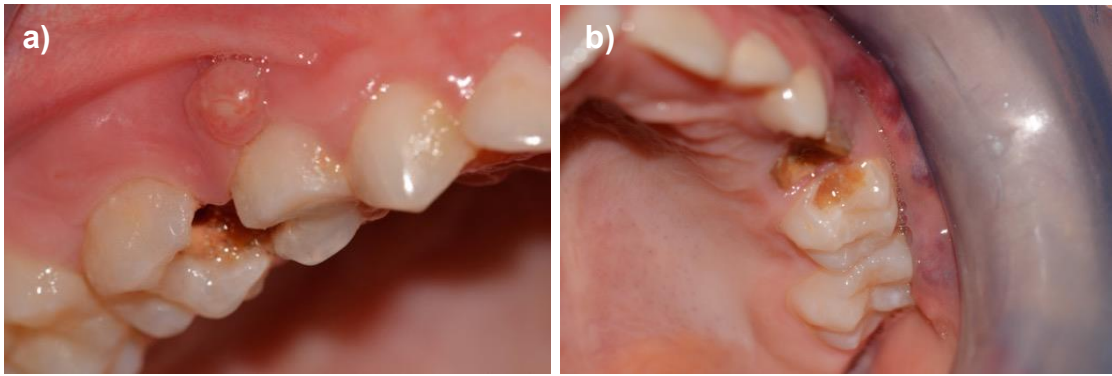


Figure 31 : Photographies intrabuccales des lésions carieuses du secteur 1 (a) et du secteur 2 (b).

- En octobre 2016, après concertation multidisciplinaire, il a été décidé que la prise en charge bucco-dentaire serait faite au bloc pédiatrique sous anesthésie générale à l'Hôpital de Roger Salengro au CHU de Lille. En effet, l'anesthésie locale est déconseillée à cause du risque d'injecter la solution anesthésique dans les poches veineuses de l'angiome se situant à proximité des dents à traiter. De plus, il est à noter qu'un risque hémorragique important existe chez cette patiente.
- En mars 2017, lors du bloc opératoire sous AG, les dents n°55, 54, 64, 74, 84 ont été extraites. Une éponge hémostatique (Surgicel®) a été mise en place dans les alvéoles et des points de suture ont été réalisés avec du fil non résorbable. En ce qui concerne 65, un soin dentaire a été réalisé par pulpotomie et une reconstitution par CVI a été mise en place.
- A la consultation post-opératoire une semaine après le bloc, les fils de suture ont été déposés. Un CVI fluoré (Equia®) a été posé sur les canines temporaires. Par la suite, les scellements de sillons ont été réalisés sur les premières molaires.
- En septembre 2017, six mois après le bloc opératoire, l'hygiène bucco-dentaire s'est nettement améliorée. Il n'y a plus de plaque visible à l'œil nu, le brossage des dents est correctement effectué. Une application topique de fluor (Duraphat®) a été réalisée.
- F est parallèlement suivie depuis 2017 en orthodontie, un éducateur fonctionnel avec port nocturne a été mis en place pour intercepter la béance, la classe 2 dentaire et l'encombrement (Fig. 30a).

- En juin 2018, la patiente F est convoquée pour une consultation dentaire de contrôle à la Faculté de chirurgie dentaire de Lille.
 - Lors de l'examen exo-buccal, on constate une légère diminution de la coloration bleutée de la malformation grâce aux séances de laser (Fig. 32).

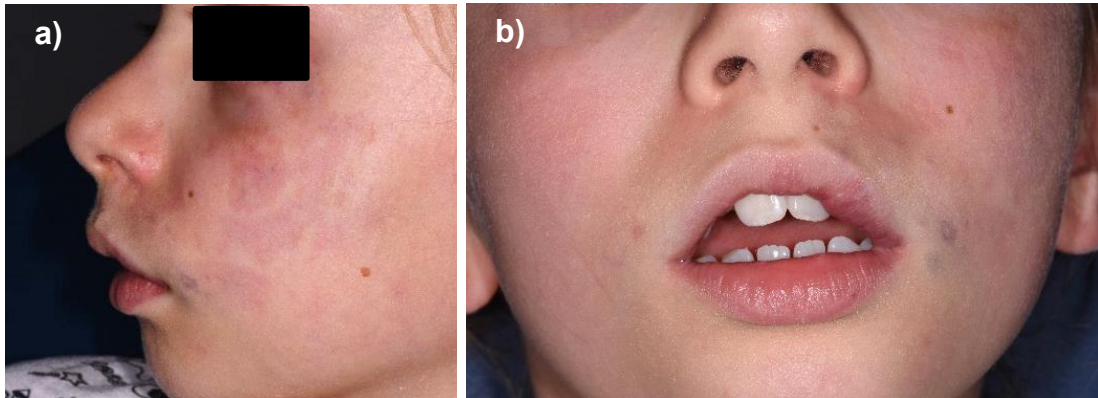


Figure 32 : Photographies exobuccales de F de profil (a) et de face (b), Juin 2018.

- L'examen endo-buccal relève pour sa part une nette amélioration de l'hygiène bucco-dentaire, les parents sont très concernés par son état de santé et sont d'autant plus vigilants depuis la prise en charge sous AG.
- Le brossage dentaire est fait correctement et contrôlé par les parents. Un peu de plaque reste cependant visible à l'œil nu en lingual des molaires. Il n'y a pas de nouvelle carie sur les soins réalisés lors de l'AG en Mars 2017 ni sur les autres dents (Fig. 33, 34).
- F continue de porter son éducateur fonctionnel la nuit depuis un an. On remarque un alignement des incisives centrales maxillaires ainsi qu'une nette diminution de la béance (Fig. 33a).
- Concernant la partie endo-buccale de la malformation veineuse (Fig. 33b), F et ses parents ont consulté un dermatologue à Paris qui leur a conseillé d'attendre 3-4 ans avant de commencer les séances de laser.

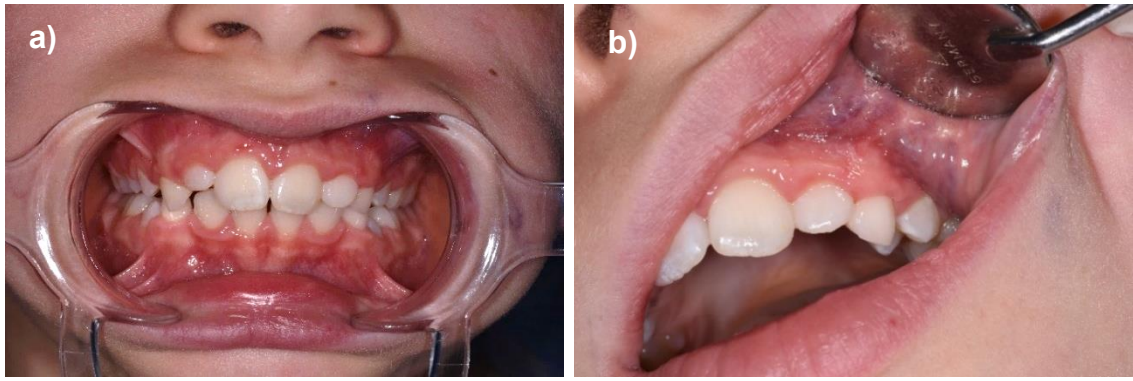


Figure 33 : Photographies intrabuccales des dents en occlusion (a) et de la malformation veineuse gingivale (b), Juin 2018.

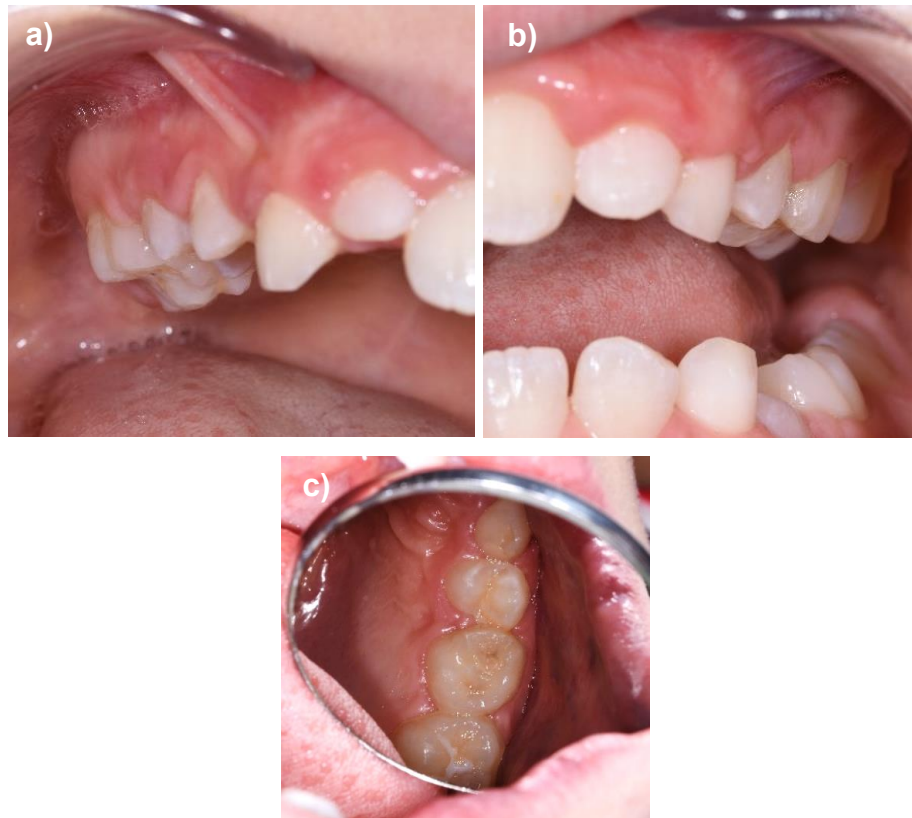


Figure 34 : Photographies intrabuccales du secteur 1 (a), du secteur 2 (b) et une vue occlusale centrée sur les dents n°24 et n°65 (c), Juin 2018.

3.2.3 Pronostic dentaire

F devra poursuivre son suivi dentaire biannuel ainsi que son suivi orthodontique.

La prise en charge bucco-dentaire de cette patiente reste très satisfaisante car aucune nouvelle carie n'a été détectée. La motivation et la coopération de F et de ses parents ont permis de retrouver un bon équilibre bucco-dentaire. Le pronostic dentaire de cette patiente est donc favorable.

3.3 Malformation lymphatique (lymphangiome)

Le patient X est né en Septembre 2007. Il présente, dès la naissance, une malformation lymphatique macro et microkystique cervicale très volumineuse (Fig. 35).

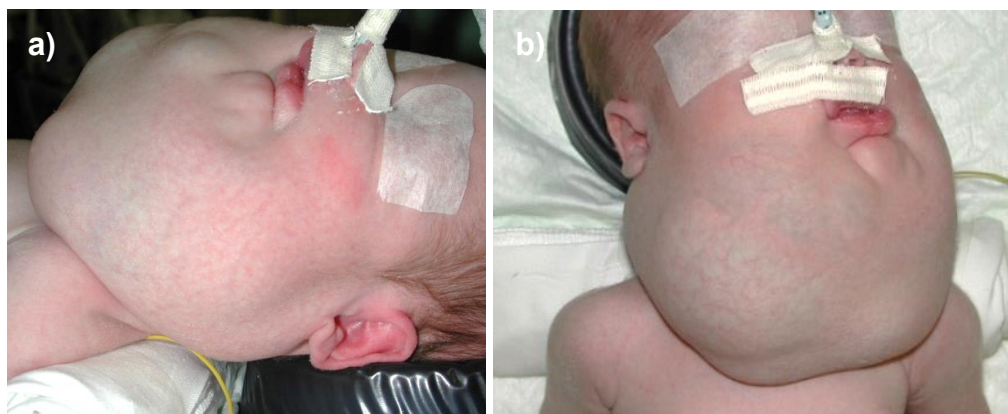


Figure 35 : Photographies de X de profil (a) et de face (b), Septembre 2007.

3.3.1 Suivi médical

- X est né par césarienne en septembre 2007 au CHRU de Lille. Le diagnostic de lymphangiome kystique cervical avait été fait en anténatal et les parents avaient souhaité poursuivre la grossesse (Fig. 36).

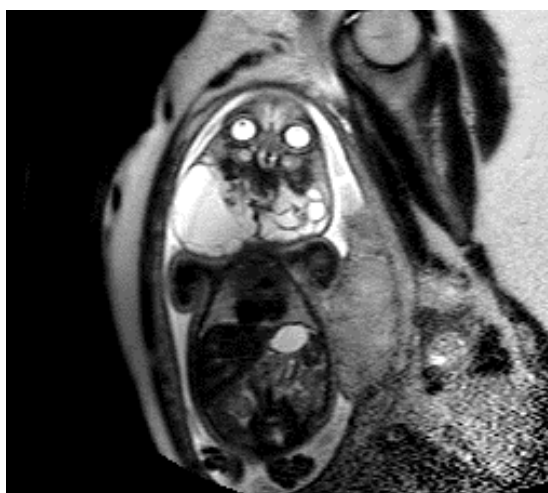


Figure 36 : Imagerie anténatale de X.

- L'analyse de l'IRM cervicale réalisé le lendemain de la naissance de X décrit un volumineux lymphangiome macro et microkystique. Certains kystes apparaissent hématiques (hémorragie intra-kystique).

Cet examen montre un développement cervical bilatéral de la malformation lymphatique avec une extension aux espaces profonds de la face, le plancher buccal et les espaces sous-mandibulaires, masticateurs et parapharyngés (Fig. 37).

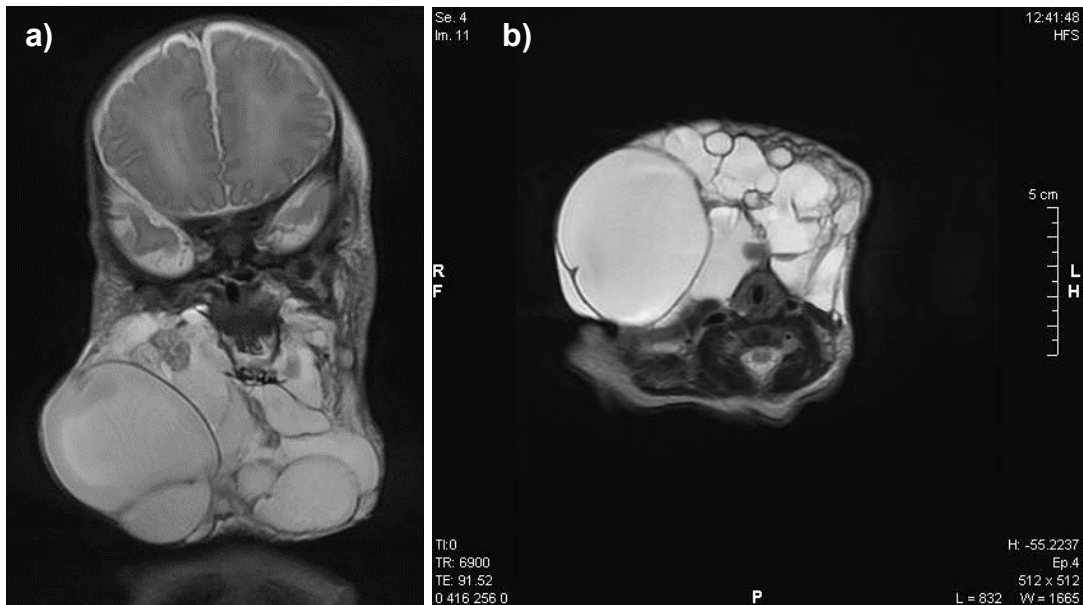


Figure 37 : Imagerie néonatale de X, coupe frontale (a) et coupe transversale (b).

- Après une réunion de concertation pluridisciplinaire, une indication d'exérèse chirurgicale à visée désobstructive est retenue.

En septembre 2007, 8 jours après sa naissance, X est opéré en ORL pédiatrique, à l'Hôpital Roger Salengro au CHU de Lille (Fig. 38).

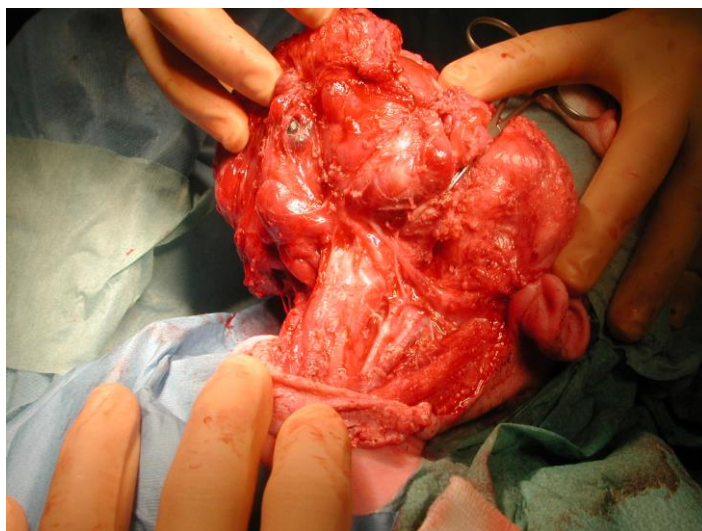


Figure 38 : Photographie per-opératoire de X lors de l'exérèse du kyste.

- En Mars 2008, X est vu en consultation pour contrôler les suites opératoires. L'évolution respiratoire reste relativement satisfaisante en dehors d'un ronflement nocturne. L'alimentation s'est nettement améliorée. Le bilan fibroscopique réalisé par le spécialiste en ORL pédiatrique est satisfaisant au niveau pharyngolaryngé. Il n'existe pas de récurrence des lésions laryngées. Par contre, il est noté une augmentation du volume des lésions résiduelles du plancher de bouche (Fig. 39).



Figure 39 : Photographie post-opératoire de X, Mars 2008.

- En Avril 2008, il persiste quelques difficultés d'alimentation surtout pour les solides. L'examen clinique montre un reliquat du lymphangiome sur le plancher de la bouche. Une nouvelle opération d'exérèse a donc été réalisée en Juin 2008 par le spécialiste en ORL pédiatrique.
- En Juillet 2013, à l'âge de 7 ans, X est adressé dans le service de chirurgie esthétique afin de réaliser un lipofilling pour tenter progressivement de combler le creux dû au manque de tissu suite à l'opération d'exérèse à la naissance (Fig. 40).

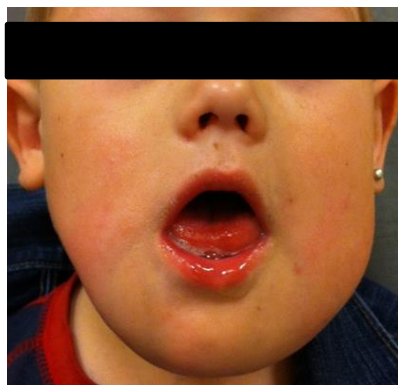


Figure 40 : Photographie post-opératoire de X, 7 ans après l'intervention.

3.3.2 Suivi dentaire

- En Janvier 2011, à l'âge de 4 ans, X a été vu dans le service de stomatologie de l'Hôpital Roger Salengro au CHU de Lille où est constaté un « syndrome du biberon sucré ». En effet, les parents ont donné des biberons avec du miel à X pendant plusieurs années. C'était, selon leurs dires, le moyen avec lequel X acceptait le plus facilement de manger suite à ses nombreuses opérations. Ce contexte, associé à son lymphangiome qui ne facilite pas une bonne hygiène bucco-dentaire, a engendré de nombreuses caries. Le stomatologue a également constaté une importante stase salivaire ainsi qu'une poussée de gingivite. X est donc pris en charge au bloc opératoire sous AG en Février 2011 afin de réaliser l'avulsion de l'ensemble de la denture temporaire restante ainsi que la résection au laser des lésions du plancher buccal et de la face ventrale de la langue.
- En décembre 2016, après 5 ans d'errance médicale, les parents de X décident de reprendre rendez-vous dans le service de stomatologie (Fig. 41).
 - Le brossage dentaire de X est toujours absent. Les habitudes alimentaires sont catastrophiques : boissons sucrées à chaque repas, grignotage très fréquent (gâteaux, chocolat, sucreries...). De plus il n'y a pas d'heure fixe pour les repas.
 - A l'examen clinique, l'état bucco-dentaire de X s'est encore dégradé. La plaque dentaire est visible à l'œil nu, accompagnée d'une gingivite. Les 4 premières molaires permanentes, à l'état de racine, ne sont plus conservables. Il y a une agénésie de la canine supérieure droite (n°13). De nombreuses caries sont encore présentes notamment sur les dents n°11, 31 41, 42. (Fig. 42). Un bloc sous AG a été programmé en Janvier 2017 auquel X ne s'est pas présenté.

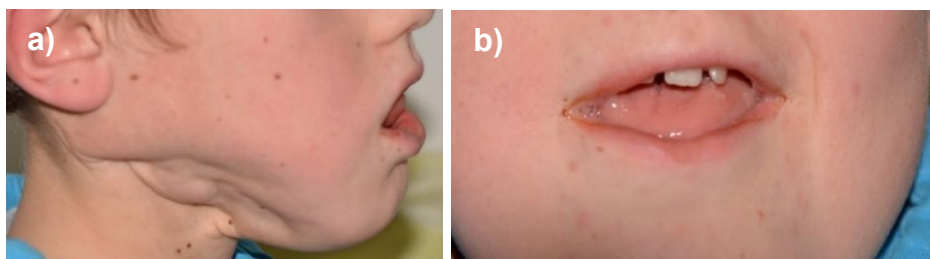


Figure 41 : Photographies de X de profil (a) et de face (b), Décembre 2016.



Figure 42 : Photographies intrabuccales de X, Décembre 2016.

- En Mars 2017, la séance sous AG a été reprogrammée. Les extractions multiples sont réalisées par un stomatologue (avulsion des dents n°16, 26, 36, 46, 42, 41, 31). Aucun soin n'a été réalisé sur les dents cariées mais conservables. Le contrôle post-opératoire a été prévu un mois plus tard mais X ne s'est pas présenté et n'a pas repris de rendez-vous.

- En Décembre 2017, X a été vu en consultation d'ORL pédiatrique. Des troubles phonatoires, à cause des avulsions multiples non compensées, sont constatés.
L'ORL note également l'apparition d'une paralysie de la commissure labiale droite, probablement en rapport avec les injections de graisses dans le secteur du nerf facial. Il prescrit donc des séances de rééducation motrice en plus des séances d'orthophonie classiques.

- En Avril 2018, ce même spécialiste ORL pédiatrique reçoit X en urgence en raison de saignements buccaux itératifs depuis une semaine. L'examen clinique intra-buccal révèle des extrusions lymphangiomateuses hémorragiques sur le plancher et la face ventrale de langue. On retrouve un état dentaire catastrophique. Une lésion apicale est diagnostiquée sur la canine inférieure droite restante (n°43).

- En juin 2018, le patient X est convoqué pour une consultation dentaire de contrôle à la Faculté de chirurgie dentaire de Lille.
 - L'examen exo-buccal montre une asymétrie importante due à la malformation lymphatique, de plus il y avait beaucoup de sang séché sur les lèvres de X (retiré avant les photos) (Fig. 43).

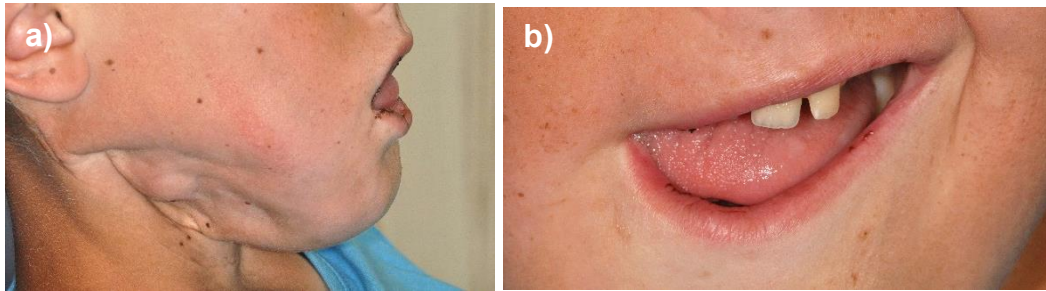


Figure 43 : Photographies de X de profil (a) et de face (b).

- L'examen endo-buccal permet de constater une absence d'amélioration de l'hygiène bucco-dentaire, en effet la plaque dentaire est visible à l'œil nu en quantité importante. Le brossage des dents est occasionnel et il a été arrêté depuis l'apparition des saignements (Fig. 44).



Figure 44 : Photographies intrabuccales de X.

- De nombreuses caries sont encore présentes en bouche notamment sur les dents n°11, 12, 32, 43. Une radiographie panoramique a été réalisée (Fig. 45).



Figure 45 : Radiographie panoramique de X, Juin 2018.

- Il existe de nombreuses migrations dentaires dues aux édentements non compensés.
- La gêne importante due au saignement de la lésion sous la langue, présente depuis Avril 2018, s'est amplifiée. X a même dû arrêter temporairement sa scolarité.



Figure 46 : Photographie des extrusions lymphangiomateuses hémorragiques sublinguales de X.

- En juillet 2018, le patient X est reçu en consultation par la dentiste et l'ORL pédiatrique. L'avulsion de la 43 est prévue sous anesthésie locale. Cependant une hospitalisation de nuit est programmée afin de contrôler l'absence d'infiltration au niveau de la ML en regard de la dent à extraire, qui pourrait entraîner des complications respiratoires.

3.3.3 Pronostic dentaire

La prise en charge bucco-dentaire de X est complexe. Sa malformation lymphatique, ayant engendré plusieurs opérations avec des suites parfois compliquées, a relégué l'hygiène bucco-dentaire au second plan jusqu'à l'avoir totalement mise de côté. De plus, la non observance des rendez-vous ainsi que le peu de coopération de X et de ses parents n'ont pas facilité la réalisation et le suivi des soins dentaires.

Il est urgent de mettre en place des séances d'éducation thérapeutique afin de sensibiliser et de motiver X pour pouvoir, à terme, retrouver une bonne santé bucco-dentaire. Des séances de prophylaxie sont aussi à prévoir, la méthode de brossage et les habitudes alimentaires étant à revoir avec ses parents.

La prise en charge bucco-dentaire de X doit être pluridisciplinaire pour être optimale. Le pronostic concernant les soins dentaires de X est donc réservé.

Enfin, une consultation est prévue en fin d'année 2018 dans le service de chirurgie esthétique pour trouver une solution plus esthétique avant l'entrée au collège de X.

Conclusion

De par leur rareté et leurs multiples aspects cliniques, le repérage des malformations vasculaires n'est pas toujours évident pour le chirurgien-dentiste.

Cependant, les répercussions bucco-dentaires de ces anomalies, qu'elles soient esthétiques ou fonctionnelles, restent importantes. Il est donc essentiel d'être capable de les mettre en évidence afin de prendre en charge et d'orienter correctement le patient.

Pour que la prise en charge du patient soit optimale, elle doit être pluridisciplinaire. Cela nécessite une étroite collaboration entre le chirurgien-dentiste et les autres spécialités concernées (dermatologue, ORL, pédiatre, cardiologue, radiologue, orthodontiste, psychologue...).

Enfin, à travers les trois cas cliniques de cette thèse, on peut constater que le chirurgien-dentiste a un rôle majeur de prévention et d'éducation thérapeutique. Ces deux aspects sont à mettre au premier plan lors du suivi de ces patients, chez qui l'hygiène bucco-dentaire a tendance à être mise de côté.

Table des illustrations

Figure 1 : Classification des anomalies vasculaires (3).....	18
Figure 2 : Classification des malformations vasculaires (2).....	20
Figure 3 : Angiome plan de la face (17).	22
Figure 4 : Schématisation de la répartition anatomique du nerf trijumeau (V) (14).	23
Figure 5 : Naevus de Unna ou "morsure du cygne" (13).....	24
Figure 6 : Télangiectasies sur la langue et sur les lèvres (21).	26
Figure 7 : Syndrome de Sturge Weber chez un enfant de 6 mois présentant une malformation capillaire concernant toute l'hémiface gauche avec atteinte de la région du V1(12).....	27
Figure 8 : Différentes formes de malformations veineuses de la région buccale (5,10,28).....	30
Figure 9 : Une malformation veineuse gonfle lors d'efforts (pleurs) (5).	31
Figure 10 : Malformation veineuse après sclérothérapie (paupière et joue) et laser (joue, front et nez) (27).	34
Figure 11 : Malformation lymphatique microkystique de la langue (11).	37
Figure 12 : Malformation lymphatique cervico-faciale compressive (34).	40
Figure 13 : Volumineux lymphangiome macrokystique cervical gauche. Régression progressive significative après séances itératives de sclérothérapie (Éthibloc) (23).	41
Figure 14 : Malformation artérioveineuse de la face interne d'une joue (29).....	45
Figure 15 : Malformation artérioveineuse de la lèvre en stade 2 (5).....	46
Figure 16 : Hypertrophie gingivale liée à la présence d'une malformation capillaire dans le territoire du V2 (13).	48
Figure 17 : Manifestations exo et endobuccales d'un patient porteur du syndrome de Sturge Weber (46).	49
Figure 18 : a) Malformation veineuse étendue à la langue (28). b) Malformation veineuse temporo-massétérine à l'origine d'une asymétrie inesthétique du visage avec une extension orbitaire qui rend le pronostic fonctionnel grave (26).	50
Figure 19 : Trouble respiratoire dû à une malformation veineuse de la base de la langue avec compression des voies respiratoires (28).....	51
Figure 20 : Volumineuse malformation veineuse jugale gauche causant un trouble de l'articulé dentaire (28).	51
Figure 21 : Lymphangiome lingual entraînant une macroglossie (38).	52
Figure 22 : Malformation artérioveineuse des lèvres (10).....	54
Figure 23 : Photographies de B de profil (a) et de face (b), Septembre 2008.	56
Figure 24 : Photographies de B après une séance de laser (a) et intrabuccale de l'angiome plan (b), Juin 2017.	57
Figure 25 : Photographies exobuccales de B de profil (a) et de face (b), Juin 2018.	58
Figure 26 : Photographie intrabuccale de B ciblée sur l'angiome plan.	58
Figure 27 : Radiographie rétro-coronaire de la dent n°15.	59
Figure 28 : Radiographie rétro-alvéolaire de la dent n°11.....	59
Figure 29 : Photographies exobuccales de F de profil (a) et de face (b), Septembre 2016.	61
Figure 30 : Photographies intrabuccales des dents en occlusion (a) et de la malformation veineuse gingivale (b).....	61
Figure 31 : Photographies intrabuccales des lésions carieuses du secteur 1 (a) et du secteur 2 (b).	62
Figure 32 : Photographies exobuccales de F de profil (a) et de face (b), Juin 2018.....	63
Figure 33 : Photographies intrabuccales des dents en occlusion (a) et de la malformation veineuse gingivale (b), Juin 2018.	64

Figure 34 : Photographies intrabuccales du secteur 1 (a), du secteur 2 (b) et une vue occlusale centrée sur les dents n°24 et n°65, Juin 2018.....	64
Figure 35 : Photographies de X de profil (a) et de face (b), Septembre 2007.	65
Figure 36 : Imagerie anténatale de X.	65
Figure 37 : Imagerie néonatale de X, coupe frontale (a) et coupe transversale (b).	66
Figure 38 : Photographie per-opératoire de X lors de l'exérèse du kyste.....	66
Figure 39 : Photographie post-opératoire de X, Mars 2008.....	67
Figure 40 : Photographie post-opératoire de X, 7 ans après l'intervention.....	67
Figure 41 : Photographies de X de profil (a) et de face (b), Décembre 2016.	68
Figure 42 : Photographies intrabuccales de X, Décembre 2016.	69
Figure 43 : Photographies de X de profil (a) et de face (b).	70
Figure 44 : Photographies intrabuccales de X.	70
Figure 45 : Radiographie panoramique de X, Juin 2018.	71
Figure 46 : Photographie des extrusions lymphangiomateuses hémorragiques sublinguales de X.....	71

Références bibliographiques

1. ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2014 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at « [issva.org/classification](http://www.issva.org/classification) » Accessed [Internet]. [cité 19 févr 2018]. Disponible sur: <http://www.issva.org/classification>
2. Enjolras O, Soupre V, Picard A. Classification des anomalies vasculaires superficielles. *Presse Médicale*. 1 avr 2010;39(4):457-64.
3. Mazereeuw-Hautier J. Quand demander des examens complémentaires devant un « angiome » ? *Médecine Thérapeutique Pédiatrie*. 1 sept 2007;10(5):306-13.
4. Philandrianos C, Degardin N, Casanova D, Petit P, Bartoli J-M, Bardot J, et al. Diagnostic et prise en charge des anomalies vasculaires. *Ann Chir Plast Esthét*. juin 2011;56(3):241-53.
5. Enjolras O. Anomalies vasculaires superficielles (« angiomes »). *EMC - Pédiatrie*. 1 mai 2004;1(2):129-51.
6. Hoornweg MJ. On infantile hemangiomas [Internet]. 9789090267753; 2012 [cité 14 févr 2018]. Disponible sur: <https://dare.uva.nl/search?identifieer=9e5ecfcc-f653-4618-9f06-02f6762b9910>
7. Kaban LB, Mulliken JB. Vascular anomalies of the maxillofacial region. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. mars 1986;44(3):203-13.
8. Casanova D, Norat F, Bardot J, Magalon G. Les complications des hémangiomes. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 août 2006;51(4):293-9.
9. Bourrillon AD de la publication, Brémond-Gignac D, Brion F, Chabrol B. *Pédiatrie pour le praticien*. Issy-les-Moulineaux, France: Elsevier, Masson, impr. 2011; 2011. xxix+950.
10. Collège national des enseignants de. *Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie: Réussir les ECNi - Chapitre 9 - item 111 - UE 4 Angiome de la face et de la cavité buccale*. Elsevier Health Sciences; 2017. 413 p.
11. Lorette G, Goga D, Le Touze A, Maruani A, Herbreteau D. Angiomes de la bouche. *Presse Médicale*. 1 févr 2016;45(2):251-7.
12. Elajmi A, Clapuyt P, Hammer F, Bataille A-C, Lengele B, Boon LM. Prise en charge des anomalies vasculaires chez l'enfant. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 oct 2016;61(5):480-97.
13. Bataille A-C, Boon L-M. Aspects cliniques des malformations capillaires. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 août 2006;51(4):347-56.

14. Lee JW, Chung HY. Capillary Malformations (Portwine Stains) of the Head and Neck: Natural History, Investigations, Laser, and Surgical Management. *Otolaryngol Clin North Am.* févr 2018;51(1):197-211.
15. Smoller BR, Rosen S. Port-wine Stains: A Disease of Altered Neural Modulation of Blood Vessels? *Arch Dermatol.* 1 févr 1986;122(2):177-9.
16. CEDEF 1 2. Item 223 – Angiomes cutanés. /data/revues/01519638/v139i11sS/S0151963812004826/ [Internet]. 22 nov 2012 [cité 25 févr 2018]; Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/769246>
17. Salazard B. Les anomalies vasculaires de l'enfant. *Médecine Thérapeutique Pédiatrie.* 1 janv 2009;12(1):58-65.
18. Ray BW, Matthew IR. 575 How to Manage Oral Vascular Lesions | Dentistry | Medical Specialties [Internet]. Scribd. [cité 14 févr 2018]. Disponible sur: <https://www.scribd.com/document/324798951/575-How-to-Manage-Oral-Vascular-Lesions>
19. Vazquez MP, Diner PA, Picard A, Soupre V, Enjolras O. Les lèvres angiomateuses. *Ann Chir Plast Esthét.* 1 oct 2002;47(5):561-79.
20. Larousse É. Définitions : télangiectasie - Dictionnaire de français Larousse [Internet]. [cité 25 févr 2018]. Disponible sur: <http://www.larousse.fr/dictionnaires/francais/t%C3%A9langiectasie/77022>
21. CENTRE NATIONAL de REFERENCE - maladie de RENDU-OSLER - Télangiectasies Hémorragiques Héréditaires [Internet]. [cité 28 mars 2018]. Disponible sur: http://www.rendu-osler.fr/clinique_peau.php
22. Netgen. Maladie de Rendu-Osler-Weber : importance d'une prise en charge multidisciplinaire [Internet]. *Revue Médicale Suisse.* [cité 25 févr 2018]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2016/RMS-N-520/Maladie-de-Rendu-Osler-Weber-importance-d-une-prise-en-charge-multidisciplinaire>
23. Guesmi M, Leloutre B, Albertario M, Cavaleri A, Boyer C, Leroux C, et al. Anomalies vasculaires des tissus mous de l'enfant: place de l'imagerie - PDF [Internet]. [cité 14 févr 2018]. Disponible sur: <http://docplayer.fr/38476939-Anomalies-vasculaires-des-tissus-mous-de-l-enfant-place-de-l-imagerie.html>
24. Hino S, Iijima Y, Takahashi M, Kaneko T, Horie N, Shimoyama T. Tooth extraction with Sturge-Weber syndrome. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 1 mai 2017;29(3):258-60.
25. Sigaux N, Viremouneix L, Guibaud L, Breton P. Malformations veineuses superficielles cervico-faciales. Mise au point. *Rev Stomatol Chir Maxillo-Faciale Chir Orale.* 1 sept 2015;116(4):201-8.
26. Barbier C, Martin A, Papagiannaki C, Cottier J-P, Lorette G, Herbreteau D. Malformations veineuses superficielles ou « angiomes veineux ». *Presse Médicale.* 1 avr 2010;39(4):471-81.

27. Sauvaget E, Simon F, Salvan D, Faucon B, Borsik M, Leclerc N, et al. Malformation veineuse de la tête et du cou. Intérêt du laser diode. *Sang Thromb Vaiss*. 1 mars 2017;29(2):69-74.
28. Casanova D, Boon L-M, Vikkula M. Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostic différentiel. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 août 2006;51(4):373-87.
29. Fricain J-C, Sibaud V. Pigmentations de la muqueuse buccale. *Presse Médicale*. 1 mars 2017;46(3):303-19.
30. Rochefort J, Lescaille G, Hervé G, Agbo-Godeau S, Mauprivez C. Les malformations lymphatiques de la cavité orale, cas cliniques et revue de littérature. *Médecine Buccale Chir Buccale*. 1 janv 2017;23(1):51-9.
31. Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, Rautenfeld DB von, Folz BJ, Mandic R, et al. Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch*. 1 juill 2008;453(1):1-8.
32. Noshier JL, Murillo PG, Liszewski M, Gendel V, Gribbin CE. Vascular anomalies: A pictorial review of nomenclature, diagnosis and treatment. *World J Radiol*. 28 sept 2014;6(9):677-92.
33. Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations lymphatiques kystiques. *Ann Dermatol Vénéréologie*. 1 juin 2006;133(6):597-601.
34. Martin A, Barbier C, Domengie F, Nouri M, Cottier J-P, Herbreteau D. Stratégies d'exploration et traitement des anomalies vasculaires superficielles. *Sang Thromb Vaiss*. 2009;21(5):259-67.
35. Grasso D, Pelizzo G, Zocconi E, Schlee J. Lymphangiomas of the head and neck in children. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. févr 2008;28(1):17-20.
36. Lavie A, Desouches C, Casanova D, Bardot J, Magalon G. Traitement chirurgical des malformations lymphatiques. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 août 2006;51(4):433-9.
37. Lerat J, Mounayer C, Scomparin A, Orsel S, Bessede J-P, Aubry K. Malformations lymphatiques cervico-faciales et prise en charge thérapeutique : étude clinique à propos de 23 cas. *Ann Fr Oto-Rhino-Laryngol Pathol Cervico-Faciale*. 1 déc 2016;133(6):356-9.
38. Michel B, Couly G. Tumeurs et dysplasies tumorales de la cavité buccale du nouveau-né et du nourrisson. *EMC - Dent*. 1 août 2004;1(3):214-27.
39. Janot K, Herbreteau D, Maruani A, Boustia F, Letouze A, Goga D, et al. Malformations artério-veineuses péri-buccales : dangerosité et prise en charge. *J Neuroradiol*. 1 mars 2018;45(2):95-6.
40. Vanwijck R, Dégardin-Capon N. Les malformations artérioveineuses : aspects cliniques et évolution. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 août 2006;51(4):440-6.

41. Kohout MP, Hansen M, Pribaz JJ, Mulliken JB. Arteriovenous malformations of the head and neck: natural history and management. *Plast Reconstr Surg.* sept 1998;102(3):643-54.
42. Yilmaz L, Kacenebenbogen N. Cutaneous vascular anomalies in children. *Rev Med Brux.* 1 sept 2015;36:348-57.
43. Ella B, Meyer M, Lanotte A, Fricain jean christophe. Manifestations parodontales des malformations artério-veineuses : difficultés diagnostiques et thérapeutiques. In 2011. p. 03007.
44. Hasnaoui N, Gérard E, Simon E, Guillet J. Massive bleeding after a tooth extraction: Diagnosis of unknown arteriovenous malformation of the mandible, a case report. *Int J Surg Case Rep.* 21 juill 2017;38:128-30.
45. David JS, Bertrand E, Chavanis N, Borne J, Ocquidant P. Hémorragie grave par rupture d'une malformation artérioveineuse intrabuccale. *Ann Fr Anesth Réanimation.* 1 mars 1999;18(3):355-7.
46. Shaikh SM, Goswami M, Singh S, Singh D. Sturge–Weber syndrome – A case report. *J Oral Biol Craniofacial Res.* 2015;5(1):53-6.
47. Tripathi AK, Kumar V, Dwivedi R, Saimbi CS. Sturge-Weber syndrome: oral and extra-oral manifestations. *BMJ Case Rep.* 12 mars 2015;2015:bcr2014207663.
48. Netgen. Prise en charge multidisciplinaire des angiomes [Internet]. *Revue Médicale Suisse.* [cité 14 févr 2018]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2010/RMS-235/Prise-en-charge-multidisciplinaire-des-angiomes>
49. Coleman CC. Diagnosis and treatment of congenital arteriovenous fistulas of the head and neck. *Am J Surg.* 1 oct 1973;126(4):557-65.

Thèse d'exercice : Chir. Dent. : Lille 2 : Année [2018] – N°:

Prise en charge bucco-dentaire des enfants porteurs de malformations vasculaires superficielles, à propos de 3 cas. / PASQUESOONE Chloé. - p. (79) : ill. (46) ; réf. (49).

Domaines : Pathologies générales, odontologie pédiatrique.

Mots clés Rameau : Malformations vasculaires veineuses, Lymphangiome, Angiome plan, Prise en charge personnalisée du patient, Enfants – soins dentaires.

Mots clés FMeSH : Anomalies vasculaires, Prise en charge personnalisée du patient, Lymphangiome, Malformations artérioveineuses, Santé bucco-dentaire, Soins dentaires pour enfants.

Résumé de la thèse :

Les malformations vasculaires superficielles de la face résultent d'un développement anormal des vaisseaux durant l'embryogénèse. Ces anomalies congénitales peuvent être à prédominance veineuse, lymphatique, capillaire ou artérioveineuse. Présentes dès la naissance, elles évoluent progressivement avec la croissance de l'enfant mais ne régressent jamais spontanément. Leur évolution est parfois soumise à des perturbations traumatiques, infectieuses ou hormonales.

La sphère oro-faciale est souvent le siège de ces anomalies. Les répercussions bucco-dentaires qui en découlent sont nombreuses et dépendent de la nature, de la localisation et de la sévérité de la malformation. Elles engendrent notamment des dysfonctions de type déglutition atypique, trouble de la phonation, dysphagie mais aussi des douleurs et des complications vasculaires... L'importance des retentissements fonctionnels, esthétiques et psychologiques nécessite une approche multidisciplinaire.

Face à un enfant porteur d'une malformation vasculaire, la prise en charge et la réalisation des soins bucco-dentaires peuvent s'avérer complexes. Quelle thérapeutique proposer et comment orienter au mieux ces patients ? Comment éviter les erreurs et les complications ? C'est ce que nous allons développer dans cette thèse à travers la présentation de trois cas cliniques.

JURY :

Président : Monsieur le Professeur Guillaume PENEL

**Asseseurs : Monsieur le Docteur Thomas TRENTESAUX
Madame le Docteur Cécile OLEJNIK
Madame le Docteur Fiona PARASCANDOLO**

Membre invité : Madame le Docteur Caroline LEVERD