

Un cas
d'hémangiomatose capillaire pulmonaire
chez un nourrisson de 11 mois

Anna Grando

Soutenance mémoire DES de Pédiatrie

11 avril 2008

Directeur de mémoire : Dr P. Peslages

Observation

Nourrisson de 11 mois

Bronchiolite

Distension thoracique et opacités interstitielles bilatérales

Évolution atypique à 3 semaines

Examens complémentaires

Fibroskopie bronchique

Scanner thoracique

Biopsies transbronchiques

Examens complémentaires

Echographie Doppler cardiaque

Biopsies pulmonaires chirurgicales :

Hémangiomatose capillaire pulmonaire

Evolution

Insuffisance respiratoire chronique sévère avec
oxygénodépendance et HTAP

Traitement

Transplantation cardio-pulmonaire

Hémangiomatose capillaire pulmonaire

Première description en 1978 par Wagenvoort

HTAP

Définition histologique

Wagenvoort. Histopathology 1978
Havlik. Am J Clin Pathol. 2000

Epidémiologie

Maladie rare

Environ 50 cas rapportés dans la littérature

Adultes jeunes, sans prédominance de sexe

15 cas pédiatriques publiés

Almagro. Medicine (Baltimore). 2002

Bartyik. Eur J Pediatr. 2004

Diagnostic clinique

HTAP inexpliquée

Dyspnée d'aggravation progressive

Hémoptysie

Almagro. Medicine (Baltimore). 2002

Diagnostic paraclinique

Aucun signe biologique spécifique

Radiographie et scanner thoraciques aspécifiques

Echographie Doppler cardiaque

LBA

Biopsies transbronchiques : peu contributives

Biopsies pulmonaires chirurgicales : intérêt

Masur. Pathol Res Pract. 1996

Havlik. Am J Clin Pathol. 2000

Diagnostics différentiels

HTAP primitive

Maladie veino-occlusive pulmonaire (MVOP)

Fibrose pulmonaire intertitielle diffuse

Havlik. Am J Clin Pathol. 2000

Evolution

Pronostic médiocre

Médiane de survie de 3 ans

Bartyik. Eur J Pediatr. 2004

Etiopathogénie

Mal connue

Néoplasme vasculaire de bas grade

Hamartome

Tron. Hum Pathol. 1986 Nov;17(11):1144-50.
Domingo. Respiration. 1992

Actuellement

Angiogénèse non contrôlée

Origine auto-immune

Rôle de l'inflammation

Adaptation à l'hypoxie

Umezu. Virchows Arch. 2001
de Perrot. J Heart Lung Transplant. 2003
Varnholt. Hum Pathol. 2004

Physiopathologie de l'HTAP

MVOP secondaire

Rôle de facteurs vasoconstricteurs

Havlik. Am J Clin Pathol. 2000

Ishii. Histopathology. 1996

Traitement

Traitement symptomatique de l'HTAP

Aucun traitement étiologique

Traitement anti-angiogénique : Interféron α , Doxycycline

Transplantation pulmonaire : traitement de choix

Fraisse. Arch Pediatr. 2004
White. N Engl J Med. 1989
Ginns. Chest. 2003
Bartyik. Eur J Pediatr. 2004

Conclusion

Maladie **rare**, se rencontre aussi en Pédiatrie

Symptomatologie aspécifique

Biopsies pulmonaires chirurgicales

Transplantation pulmonaire