

PROJET DE RECHERCHE CLINIQUE

Angiomes plans de la face et risque d'angiome pial

Groupe de Recherche Clinique en Dermatologie Pédiatrique

I- Intitulé de l'étude

Angiomes plan de la face dans le territoire V1 chez l'enfant de moins de 1 an, et risque d'angiome pial.

II- Investigateurs

Investigateur principal : Dr Christine Labrèze

Co-investigateurs : membres du groupe de recherche clinique en dermatologie pédiatrique

Lieux de recherche : Unité de dermatologie pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, 33 076 BORDEAUX cedex.

III- Type d'étude

Etude prospective multicentrique à recrutement incident.

Etude ne relevant pas de la loi sur la protection des personnes se prêtant à des études biomédicales.

IV- Justification de l'étude

Etat des lieux : Au terme des discussions entre les différents membres du groupe, il apparaît qu'il y a des grandes différences dans la prise en charge des enfants ayant un angiome plan de la face avec un risque syndrome de Sturge-Weber (SSW). Les divergences portent essentiellement :

(1) Sur l'intérêt de la réalisation d'un bilan morphologique systématique devant un enfant ayant un angiome plan du front et/ou de la paupière supérieure, les SSW vrais étant rares.

(2) L'âge optimum pour réaliser ce bilan.

Après avoir fait le point sur les dossiers du service, il apparaît qu'une étude rétrospective sur le sujet serait peu pertinente : nombreux biais et dossiers incomplets. Une étude prospective serait plus longue, mais plus motivante pour le groupe.

V- Objectifs du travail:

(1) Objectif principal : définir le plus précisément possible la topographie des angiomes plans de la face présentant un risque de SSW. Préciser en particulier la valeur de l'atteinte du cuir chevelu et du nez, ainsi que le risque réel des topographies dans les limites de la zone du V1 comme le canthus interne et la région temporale haute.

(2) Objectifs secondaires :

- Préciser la fréquence dans cette cohorte d'atteinte neurologique chez des enfants ayant un angiome plan du front et de la paupière supérieure.
- Décrire les signes neurologiques : précocité et gravité des manifestations, retentissement psychomoteur.
- Préciser la fréquence de l'atteinte ophtalmologique avant 2 ans.

VI- Méthodes :

- (1) **Inclure prospectivement** sur une durée de 2 ans, tous les nourrissons de moins d'un an ayant un angiome plan de la face, d'une surface supérieure ou égale à 1 cm², et localisé dans la zone dite du V1 (voir schéma). Photographies de face et de profil indispensables avec visualisation du cuir chevelu. Les atteintes bilatérales du territoire V1 peuvent être incluses, mais pas l'atteinte médiane symétrique type angiome en flammèche.
- (2) **Réalisation d'une IRM avec injection de gadolinium avant l'âge d'un an.** Relecture des IRM par le même radiologue (JF Chateil, PUPH hôpital Pellegrin-Enfants, Bordeaux).
- (3) Examen ophtalmologique avec prise de tension oculaire au cours de la première année.
- (4) Consultation de contrôle à l'âge de 1 an et 2 ans.

Nombre de sujets : non limité

Calendrier des inclusions: Mai 2007 à Mai 2009

VII- Analyse des données:

Analyse multivariée comparant les enfants ayant un angiome plan de la face associé à un angiome cérébral et les enfants ayant un angiome plan sans atteinte cérébrale.

Critères secondaires : incidence du SSW chez des enfants ayant un angiome plan du front et de la paupière supérieure, non recrutés dans une unité hautement spécialisée dans la pathologie vasculaire, fréquence de l'atteinte oculaire et devenir des enfants sur le plan psychomoteur (l'idéal serait de suivre sur le long terme la cohorte de SSW ainsi constituée).

**Fiche de recueil de données angiome plan de la face
et Syndrome de Sturge-Weber**

INVESTIGATEUR :

DATE CONSULTATION INITIALE :

NOM (3 premières lettres):

Prénom :

Date de naissance :

Sexe : F / M

Numéro de dossier :

Numéros de photo :

Antécédents familiaux et obstétricaux:

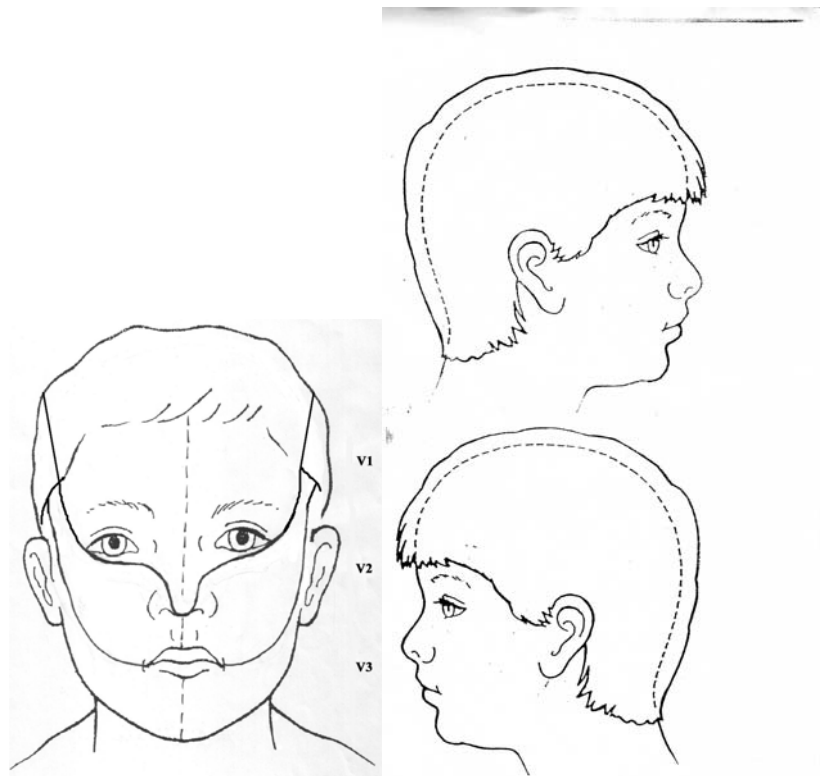
ATCD familiaux d'angiomes : OUI / NON

Si oui préciser :

Prises médicamenteuses pendant la grossesse : OUI / NON

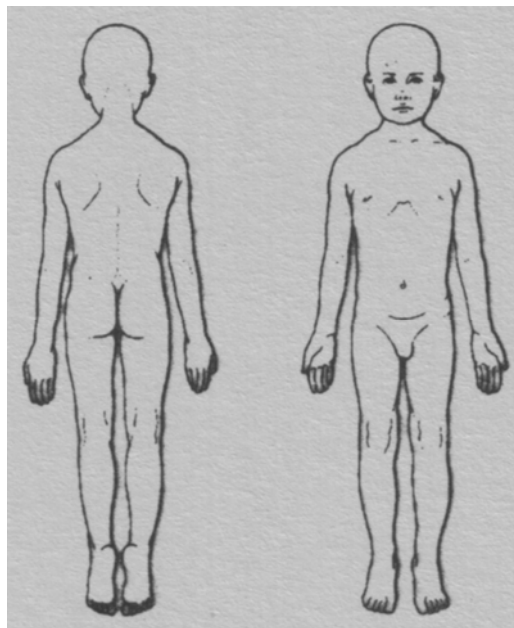
Si oui préciser

Localisation exacte de l'angiome plan sur la face : (Joindre photo face et profil. Le cuir chevelu doit être visible)



PC :

Reste de l'examen clinique : (préciser en particulier sur le schéma s'il y a d'autres angiomes plans ou s'il y a une angiomatose diffuse)



BILAN MORPHOLOGIQUE :

Date de la première IRM cérébrale:

Présence d'un angiome pial : OUI-NON

Si présent, localisation exacte de l'angiome cérébral :

Autre examens éventuels :

EEG : OUI-NON

Si oui, date et résultat :

EchoTF OUI-NON

Si oui, date et résultat :

Scintigraphie cérébrale OUI-NON

Si oui, date et résultat :

Scanner OUI-NON

Si oui, date et résultat :

Traitement prophylactique anticonvulsivant : OUI-NON

Si oui : lequel ?

Date de début ? à quel dosage ?

Atteinte ophtalmologique associée : OUI-NON

Si oui, préciser (angiome, glaucome...)

Date des examens :

EVALUATION ENTRE 18 MOIS ET 2 ANS:

Date :

PC :

COMITIALITE : OUI-NON

Si oui date de la première convulsion :

Type de crise convulsive : *crise généralisée- crise partielle-crise-hémi-corporelle*

Un facteur déclenchant a t'il été mis en évidence? (Ex : hyperthermie...) OUI-NON

Si oui lequel ?

Y a t-il eu des séquelles ? OUI-NON

Si oui la ou lesquelles ?

Traitement actuel :

Evolution de la comitialité :

Fréquence des crises et gravité :

Crises convulsives malgré traitement : OUI / NON

Retentissement sur le développement psycho-moteur et affectif : OUI-NON

Préciser si acquisitions normales pour l'âge:

Atteinte ophtalmologique associée : OUI-NON

Si oui, préciser (angiome, glaucome...)

Date des examens :