



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIE
RABAT



Année: 2020

Thèse N°: 105

LE NODULE CUTANÉ CHEZ L'ENFANT: DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE ET DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2020

PAR :

Monsieur Yassine SEBAI
Né le 24 Mars 1993 à Tétouan

Pour l'Obtention du Diplôme de
Docteur en Médecine

Mots Clés : Enfant - Nodule - Clinique - Diagnostic différentiel

Membres du Jury :

Monsieur Abdelali BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Madame Fatima JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

Madame Saida TELLAL

Professeur de Biochimie

Monsieur Yassine SEKHSOKH

Professeur de Microbiologie

Président

Rapporteur

Juge

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013	: Professeur Najia HAJJAJ – HASSOUNI

ADMINISTRATION:

Doyen

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Toufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA



1. ENSEIGNANTS.CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUP2RIEUR:

Décembre 1984

Pr. MMOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - Clinique Royale
Anesthésie - Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. LA..CHKAR Hassan

Médecine Interne

Décembre 1988

Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - Doyen de la FMPR
Neurologie

Janvier et Novembre 1 990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie .Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOUIAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd. Chef M;1ternité des O rangers
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie - Dir. du Centre Nat i o mil PV Rabat
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALIAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELIAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Gastrœntérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique



Pr. CHRAIBI Abdelmjid
 Pr. EL AMRANI Sabah
 Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 Pr. EL HASSANI My Rachid
 Pr. ERROUGANI Abdelkader
 Pr. ESSAKALI Malika
 Pr. ETTAYEBI Fouad
 Pr. IFRINE Lahssan
 Pr. MAHFOUD Mustapha
 Pr. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. BENTAHIA Abdelali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
 Pr. IAKHDAR Amina
 Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
 Pr. AMRAoui Mohamed
 Pr. BAIDADA Abdelaziz
 Pr. BARGACH Samir
 Pr. EL MESNAoui Abbes
 Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
 Pr. IBEN ATIYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 Pr. SEFIANI Abdelaziz
 Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
 Pr. BOUIANOUAR Abdelkrim
 Pr. EL AIAMI EL FARICHA EL Hassan
 Pr. GAOUZI Ahmed
 Pr. OUZEDDOUN Naima
 Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 Pr. BEN SLIMANE Lounis
 Pr. BIROUK Nazha
 Pr. ERREIMI Naima
 Pr. FELIAT Nadia
 Pr. KADDOURI Noureddine
 Pr. KOUTANI Abdellatif
 Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 Pr. MAHRAoui CHAFIQ
 Pr. TOUFIQ Jallal
 Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de l à FMMPA
 Gynécologie Obstétrique
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Chirurgie Générale - Directeur du CHIS
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Traumatologie - Orthopédie
 Gynécologie - Obstétrique
 Dermatologie

Urologie Inspecteur du SSM

Pédiatrie
 Traumatologie - Orthopédie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Néphrologie
 Cardiologie Directeur HMI Mohammed V

Gynécologie-Obstétrique
 Urologie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Psychiatrie Directeur Hôp. Ar.-razi Salé
 Gynécologie Obstétrique



Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Ahdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al
Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZIMEZALEK Zoub_ida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH. CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJILIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek

Neurologie Doyen de la FMP Abu/cassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie Directeur Hôp. My Youssef
Chirurgie Générale

Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie • Directeur Hôp. Chei kh Zaid
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Anesthésie Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation

Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie • Directeur Hôp. d'Enfants Rabat
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale Directeur Hôpital Ibn Sina



Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. IAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Sournia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURLARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALIADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELIAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUI.AADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. HACH!Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique *V-D chargé AH Acad Est.*
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie



Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre *
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKA.T Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim *
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELIAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saïda*

Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardia-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie Di rect eur Hôp. Al Avachi Salé
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie ·Pédiatrique
Chirurgie Cardio-Vasculaire. Di rect eur Hôp i t al Ibn Si na M
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
Pr. AMHAJJI Larbi *
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed *
Pr. BALOUCH Lhousaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
Pr. EL BEKKALI Youssef *
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid *
Pr. ICHOU Mohamed *
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain *
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed *
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRANI Saad *
Pr. OUZZIF Ez zohra
Pr. RABHI Monsef *
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine *
Pr. SIFAT Hassan *
Pr. TABERKANET Mustafa **
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour *
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. AGADR Aomar *
Pr. AIT AJ Abdelmounaim *
Pr. AIT BENHADDOU El Hachmia
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardia vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. CHTATA Hassan Toufû. < *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawa
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. IAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BEIAGUID Abdelaziz
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Neuro-chirurgie Directeur Hôp. des Spécialités
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
 Médecine Interne Directeur ERSSM
 Physiologie
 Microbiologie
 Médecine Aéronautique
 Biochimie, Chimie
 Radiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Plastique et Réparatrice
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Anatomie Pathologique



Decembre 2010

Pr.ZNATI Kaoutar

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed

Pr. ABOUEWAA Khalil *

Pr.BENCHEBBA Driss *

Pr. DRISSI Mohamed *

Pr. EL AIAOUI MHAMDI Mouna

Pr. EL KHATIABI Abdessadek *

Pr. EL OUAZZANI Hanane *

Pr.ER-RAJI Mounir

Pr.JAHID Ahmed

Pr.RAISSOUNI Maha *

**Enseignants Militaires*

Février 2013

Pr.AHID Samir

Pr.AIT EL CADI Mina

Pr.AMRANI HANCHI Laila

Pr.AMOR Mourad

Pr.AWAB Almahdi

Pr.BEIAAYACHI Jihane

Pr.BELKHADIR Zakaria Houssain

Pr.BENCHEKROUN Laila

Pr.BENKIRANE Souad

Pr.BENNANA Ahmed*

Pr.BENSGHIR Mustapha *

Pr.BENYAHIA Mohammed *

Pr.BOUATIA Mustapha

Pr.BOUABID Ahmed Salim*

Pr.BOUTARBOUCH Mahjouba

Pr.CHAIB Ali *

Pr. DENDANE Tarek

Pr.DINI Nouzha *

Pr.ECH-CHERIF EL KEITANI Mohamed
Ali

Pr.ECH-CHERIF EL KEITANI Najwa

Pr.ELFATEMINIZARE

Pr.EL GUERROUJ Hasnae

Pr.EL HARTI Jaouad

Pr.EL JAUDI Rachid *

Pr.ELKABABRIMaria

Pr. EL KHANNOUSSI Basma

Pr.EL KHLOUFI Samir

Pr.EL KORAICHI Alae

Pr.EN-NOUAL! Hassane *

Pr.ERRGUIG Laila

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique

Anesthésie Réanimation

Traumatologie-orthopédie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Médecine Interne

Pneumophtisiologie

Chirurgie Pédiatrique

Anatomie Pathologique

Cardiologie

Pharmacologie

Toxicologie

Gastro-Entérologie

Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation

Réanimation Médicale

Anesthésie Réanimation

Biochimie-Chimie

Hématologie

Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation

Néphrologie

Chimie Analytique et Bromatologie

Traumatologie orthopédie

Anatomie

Cardiologie

Réanimation Médicale

Pédiatrie

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Neure-chirurgie

Médecine Nucléaire

Chimie Thérapeutique

Toxicologie

Pédiatrie

Anatomie Pathologique

Anatomie

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Physiologie



Pr.FIKRI Meryern
 Pr.GHFIR Imade
 Pr.IMANE Zineb
 Pr.IRAQI Hind
 Pr.KABBAJ Hakima
 Pr.KADIRI Mohamed *
 Pr.LATIB Rachida
 Pr.MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr.MEDDAH Bouchra
 Pr.MELHAOUY Adyl
 Pr.MRABTI Hind
 Pr.NEJJARI Rachid
 Pr.OUBEJJA Houda
 Pr.OUKABLI Mohamed *
 Pr. RAHALI Younes
 Pr.RATBI Ilham
 Pr.RAHMAN! Mounia
 Pr.REDA Karim *
 Pr.REGRAGUI 'X'afa
 Pr.RKAIN Hanan
 Pr.ROSTOM Samira
 Pr.ROUAS Lamiaa
 Pr.ROUIBAA Fedoua *
 Pr.SALIHOUN Mouna
 Pr.SAYAH Rochde
 Pr.SEDDIK Hassan *
 Pr.ZERHOUNI Hicham
 Pr.ZINE Ali *

- Enseignants Militaires

AVRIL 2013

Pr.EL KHATIB MOHAMED KARIM *

MARS 2014

Pr.ACHIR Abdellah
 Pr.BENCHAKROUN Mohammed T
 Pr.BOUCHIKH Mohammed
 Pr. EL KABBAJ Driss *
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira "
 Pr.HARDIZI Houyam
 Pr. HASSAN! Amale *
 Pr. HERRAK Laila
 Pr. JANANE Abdellah •
 Pr. JEA.IDIANASS *
 Pr. KOUACH Jaouad*
 Pr. LEMNOUER Abdelhay*
 Pr. MAKRAM Sanaa *
 Pr.OUIAHYANE Rachid*

Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Thoracique
 Néphrologie
 Biochimie-Chimie
 Histologie·Embryologie.Cytogénétique
 Pédiatrie
 Pneumologie
 Urologie
 Hématologie Biologique
 Gynécologie-Obstétrique
 Microbiologie
 Pharmacologie
 Chirurgie Pédiatrique



Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham *
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELIAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. DOBLALI Taoufik
Pr. EL AYOUB! EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. IAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAIIDRISSE Karim*

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

PROFESSEURS AGREGES 1

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Nouredine*
Pr. NITASSI Sophia

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAYTI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. ZRARA Abdelhamid*

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rjae
''' Enseignants Militaires''

CCV
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L.
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie
Rhumatologie

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L.
O.R.L.

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
O. R.L.
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Immunologie

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique



2. ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFEURS/Prs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. AIAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. AIAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OUIAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 04/02/2020

Khaled Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

 
Chef de Service des Ressources Humaines
Abdellah KHALED



DÉDICACES

À mes très chers parents

Aux deux êtres chers qui m'ont prodigué tant d'amour, d'affection et de bonheur ; qui ont fait tant de sacrifices pour mon éducation et mes études ;

Qui m'ont comblé par leur soutien et leur générosité et qui continuent à m'entourer par leur ample affection.

Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance.

vos prières et votre bénédiction m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie.

Puisse Dieu, le Très Haut, vous accorder santé, bonheur et longue vie et faire en sorte que jamais je ne vous déçoive.

Je vous aime.

À mes très chères soeurs Kaoutar et Hiba

*Mon cœur est toujours avec vous, Je ne peux exprimer à travers
ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous.*

*Que ce travail soit le témoignage de mes sentiments les plus sincères
et les plus affectueux,*

*Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il
faut pour vous combler.*

À mon oncle Taieb,

*Mon inspiration au cours de la réalisation de ce travail, pour son temps, son
soutien permanent et ses précieux conseils.*

À Ma très chère tante Khouloud, et son mari Mokhtar

*Ces quelques lignes ne sauraient exprimer toute l'affection et tout l'amour que
je vous dois.*

Que dieu vous préserve et vous accorde santé et prospérité.

À la mémoire de mes grands-parents,

À Lalla, À Nina

À mes tantes et mes oncles

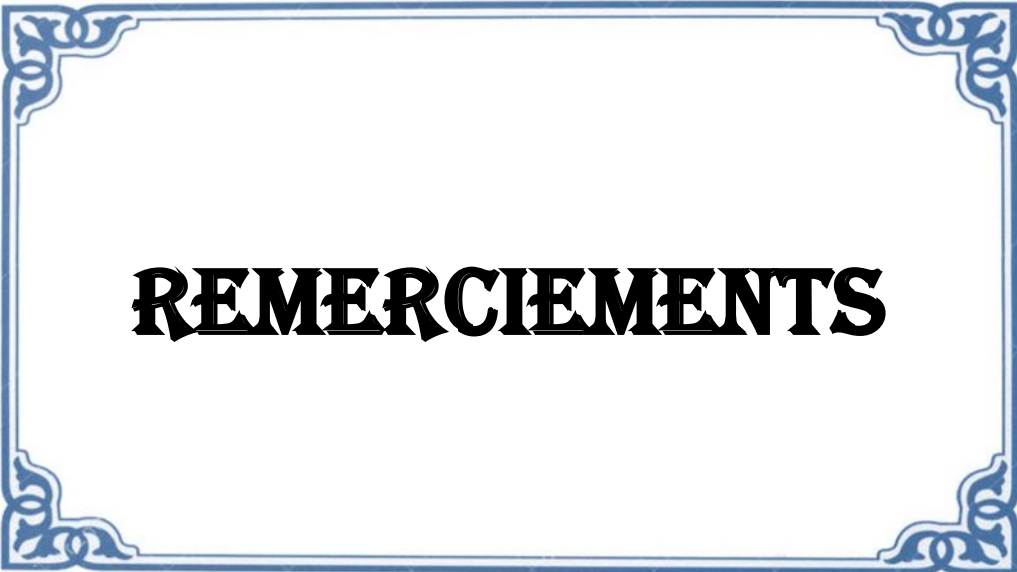
À mes cousins et cousines

À tous les membres de la famille Sebai et Bensbih

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection
la plus sincère.*

À mes amis du groupe Encuentros De Guitarristas Del Lerchundi

À tous ceux que j'ai omis de citer



REMERCIEMENTS

À

Notre Maitre et Président de Thèse

Monsieur Abdelali BENTAHIL A

Professeur de Pédiatrie

*Vous m'avez accordé un grand honneur en acceptant de présider le jury de ma
thèse.*

*Vos qualités scientifiques, pédagogiques et surtout humaines seront pour nous
un exemple à suivre dans l'exercice de notre profession.*

*Nous saisissons cette occasion pour exprimer notre haute estime,
considération et gratitude.*

*Veillez trouver ici, cher maitre, le témoignage de mon respect le plus profond
et mes remerciements les plus sincères.*

À

Notre Maître et Rapporteur de Thèse

Madame Fatima JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

*Nous vous remercions la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous
avez bien voulu diriger ce travail.*

*Vous vous y êtes grandement impliqués par vos directives, vos remarques et
suggestions, mais aussi par vos encouragements dans les moments clés de son
élaboration.*

*Nous tenons à vous remercier aussi pour cette liberté que vous avez permise,
votre manière de penser et de procéder, votre manière d'être, bref toute votre
personnalité.*

*Qu'ALLAH vous protège et vous accorde santé, bonheur et prospérité à vous
et à vos enfants.*

À

Notre Maître et Juge de Thèse

Madame Saida TELLAL

Professeur de Biochimie

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez de siéger parmi notre
honorable jury.*

*Votre modestie, votre sérieux et votre compétence professionnelle seront pour
nous un exemple dans l'exercice de notre profession.*

*Permettez-nous de vous présenter dans ce travail, le témoignage de notre
grand respect.*

À

Notre Maître et Juge de Thèse

Monsieur Yassine SEKHSOKH

Professeur de Microbiologie

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de
juger notre travail.*

*Notre gratitude est grande pour l'intérêt que vous avez montré à l'encontre de
notre travail.*

*Veuillez accepter nos remerciements ainsi que le témoignage de notre respect et
notre reconnaissance.*



LISTE DES ABRÉVIATIONS

bHCG	: b-human chorionic gonadotrophin
FDI	: fibromatose infantile digitale
HAE	: hamartome angioeccrine
HL	: histiocytose langerhansienne
IRM	: imagerie par résonnance magnétique.
KTT	: kyste du tractus thyroïdienne
MFI	: myofibromatose infantile
NC	: nævus congénital
NF	: neurofibrome
SCF	: Stem Cell Factor
TDM	: tomodensitométrie.
Th1	: lymphocytes Thelper de type 1
XGJ	: xanthogranulome juvénile



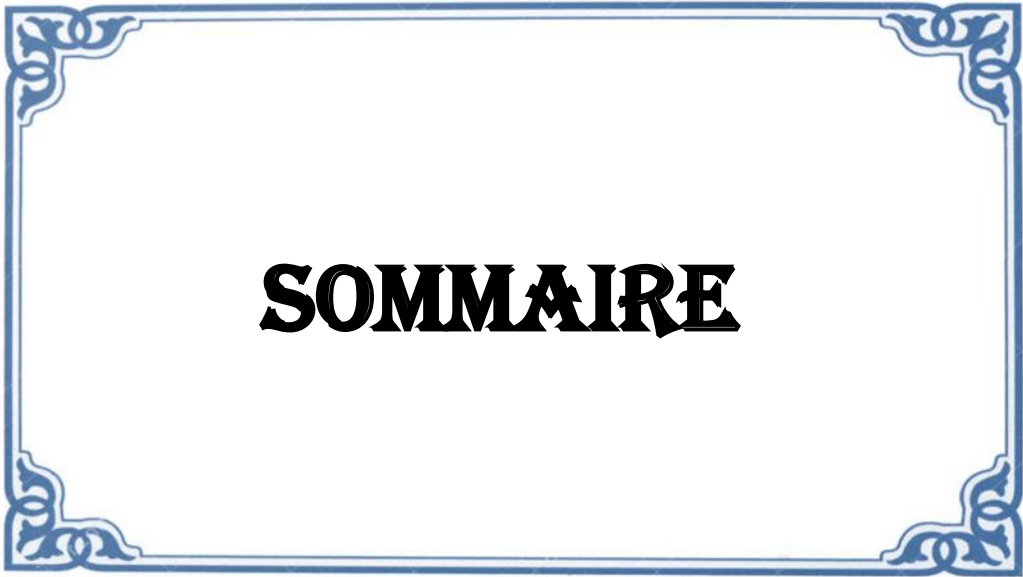
LISTES DES FIGURES

Figure 1: Une coupe transversale de l'épiderme, le derme et l'hypoderme.	5
Figure 2: les différentes composantes de l'épiderme: la couche cornée, la couche granulée, les cellules de langerhans, les kératinocytes, les mélanocytes et les cellules de Merkel.	6
Figure 3: Evolution des kératinocytes de l'épiderme depuis la formation de l'épiblaste jusqu'à la naissance.....	8
Figure 4: le derme provient du dermatomes des somites, de la somatopleure de la lame latérale et, au niveau de la tête, des crêtes neurales (illustration par Damien schoevaert)	9
Figure 5: les différentes couches de l'épiderme : la couche germinative, la couche épineuse, la couche granuleuse, la couche clair et la couche cornée (illustration par Damien Schoevaert)	14
Figure 6: synthèse de la mélanine dans les mélanosomes au sein du mélanocyte et la migration de la mélanine dans les kératinocytes (illustration par Damien Schoevaert)	16
Figure 7: Libération des neuromédiateurs vers les axones dont la partie terminale se présente se forme de disque aplati (illustration par Damien Schoevaert)	19
Figure 8: crêtes épidermiques, papilles dermiques et jonction dermoépidermique (Illustration par Damien Schoëvaërt).	20
Figure 9: vascularisation de la peau. Détails des trois réseaux interconnectés (Illustration par Damien Schoëvaërt).	26
Figure 10: Kyste dermoïde orbitopalpébral : présentation typique. Enfant présentant une masse mobile, de consistance ferme, non inflammatoire et non pulsatile de la queue du sourcil gauche.....	35
Figure 11: Kyste dermoïde de la queue du sourcil	36
Figure 12 : Tomodensitométrie orbitocérébrale, coupe frontale. Kyste dermoïde intraorbitaire : masse extraconale hypodense inféro-nasale droite	37
Figure 13: Encéphalocèle frontal chez un nourrisson.....	39
Figure 14: méningocèle occipital	40
Figure 15: Foetus de 15 SA, l'échographie (a, b) montre un défaut osseux occipital médiane avec issu du parenchyme cérébral en rapport avec une encéplalocèle isolée (flèche).	41
Figure 16 : Grossesse de 23 SA, a, c	41

Figure 17 : Grossesse de 14 SA, échographie anténatale montre un encéphalocèle occipital large (flèche) associé à un hygroma kystique cervical (étoile).	42
Figure 18: lésion nodulaire de la pointe du nez, évoquant un gliome nasal.....	43
Figure 19 : Aspect histologique d'hétérotopie gliale (H&E x 60). Tissu astrocytaire et neuroglial très abondant au sein d'un tissu fibreux. On note aussi quelques infiltrats inflammatoires et quelques vaisseaux interstitiels	44
Figure 20: IRM en coupes axiale en T2 montrant un gliome nasal.	44
Figure 21: tissu méningé hétérotopique	45
Figure 22: masse latéro-cervicale évoquant un kyste bronchogénique	46
Figure 23: IRM en coupe horizontale montrant la masse latéro-cervicale droite refoulant la trachée à gauche	47
Figure 24: Aspect anatomopathologique d'un kyste bronchogénique : paroi kystique tapissée par un épithélium de type respiratoire, cylindrique cilié pseudostratifié, avec des cellules à mucus	48
Figure 25: image montrant une tuméfaction médiane du cou, faisant évoquer un kyste thyroïdienne.....	49
Figure 26: Échographie cervicale montrant, au niveau de la tuméfaction cervicale, une image kystique finement hétérogène mal limitée mesurant 20 _ 18 mm de diamètre.....	50
Figure 27: angioliipome	51
Figure 28: lipome sacré associé à une hypertrichose localisée	52
Figure 29: IRM montrant un spinaliome intramédullaire.....	53
Figure 30: botriocyste oculonasal chez un enfant (malade service P4)	54
Figure 31: hémangiome cutané.....	55
Figure 32: hémangiome multiple chez un enfant âgé de 3 mois	56
Figure 33: Naevus lipomateux d'une cuisse chez un nouveau-né	59
Figure 34: lobules d'adipocytes matures au niveau du derme séparés par du tissu conjonctif (HEx50). Fort grossissement (HEx200) en miniature montrant la maturation des adipocytes	59
Figure 35: hyperhidrose localisée sur la lésion nodulaire palmaire [.....	60
Figure 36: prolifération dermique des glandes eccrines matures et de structures capillaires .	61

Figure 37: naevus géant avec de multiples nodules hamartomateux, noirs et fermes inquiétants cliniquement.	63
Figure 38: Nodule pédiculé ulcéré au niveau du cuir chevelu d'un nourrisson	64
Figure 39: Naevus congénital géant du troc (malade service P4)	65
Figure 40: Naevus congénital géant avec plusieurs nodules satellites	65
Figure 41: Mastocytome congénital	67
Figure 42: Infiltrat cellulaire dermique en nappe dense constituée de cellules volumineuses, ovalaires ou polyédriques a noyau arrondi et au cytoplasme éosinophile	68
Figure 43: a et b : Photographies préopératoires initiales, on note la déformation palpébrale supérieure gauche et temporale. c et d : IRM pondérée T2 en coupe transversale (c) et coronale (d) : hyper-signal T2 hétérogène en regard de la fosse temporale gauche, au-dessus du processus zygomatique, avec prise de contraste modérée et extension intrapalpébrale	70
Figure 44: a : Examen histologique en microscopie optique en faible grossissement montrant une prolifération multinodulaire de cellules fusiformes en densité différente entourées de travées fibreuses caractéristiques du mode plexiforme. b : examen histologique en microscopie optique en fort grossissement montrant l'arrangement assez lâche des cellules fusiformes formant des « vaguelettes », entremêlées de quantité variable de fibres collagènes	71
Figure 45: Xanthogranulome juvénile du cuir chevelu (forme nodulaire jaunâtre).....	72
Figure 46: Xanthogranulome juvénile nodulaire jaunâtre, plus étendue.....	73
Figure 47: XGJ nodulaire congénital.	74
Figure 48: Examen histologique standard (x40) d'un XGJ. On note un infiltrat dermique composé d'histiocytes, de cellules géantes et d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire	75
Figure 49: Examen histologique d'un XGJ avec des cellules géantes de Touton.....	75
Figure 50: Image montrant une éruption papulo-nodulaire d'aspect violacé par endroit.	76
Figure 51: surface de l'épiderme non modifiée, présence d'un infiltrat dermique englobant et dissociant les annexes pilaires, constitué de cellules histiocytaires de grandes tailles avec des irrégularités nucléaires.	77
Figure 52: lésion de myofibromatose de la nuque.	79
Figure 53: aspect histologique de la myofibromatose infantile	80

Figure 54: fibrome digital de la main	82
Figure 55: lésion nodulaire du 4 ^{ème} orteil, à côté de la cicatrice de celle du 5 ^{ème} orteil.	82
Figure 56: Image présentant une inclusion intracytoplasmique paranucléaire.	83
Figure 57: Prolifération dermique caractérisée par des faisceaux de cellules fusiformes dans une matrice collagène.	83
Figure 58: Image montrant des métastases cutanées d'un neuroblastome.	85
Figure 59: Neuroblastome révélé par des métastases cutanées caractéristiques par leur coloration bleutée	85
Figure 60: leucémide	87
Figure 61: leucémie congénital (LAM5) révélée par atteinte cutanée	88
Figure 62: lésions nodulaires métastatiques d'un choriocarcinome.....	89
Figure 63: lésions papulo-nodulaires érythémato-bleutées typiques d'un Blueberry Muffin Syndrome.	90
Figure 64: Amas de macrophages interfolliculaires à cytoplasme basophile granuleux (HEx400).....	91



SOMMAIRE

Introduction	1
Rappel embryologique	4
I. Embryologie de l'épiderme.....	6
II. Embryologie du derme.....	10
III. Embryologie de l'hypoderme.....	10
IV. Annexes cutanées	11
1. Embryologie de la glande sébacée	11
Rappel histologique	12
I. Histologie de l'épiderme.....	13
1. Les kératinocytes	13
2. Couche germinative	14
3. Couche épineuse	14
4. Couche granuleuse	15
5. Couche claire	15
6. Couche cornée.....	15
7. Les mélanocytes.....	16
8. Les cellules de Merkel	18
II. Histologie du derme.....	19
III. La zone de jonction dermoépidermique	20
IV. Histologie de l'hypoderme.....	21
V. Annexes cutanées.....	22
1. Histologie de la glande sébacée	22
La vascularisation de la peau	24
I. Embryologie	25
II. Histologie.....	25
Caractéristiques de la peau du nouveau-né	27
I. La peau du nouveau-né à terme.....	28
II. La peau du prématuré.....	30

Les manifestations cliniques..... 31

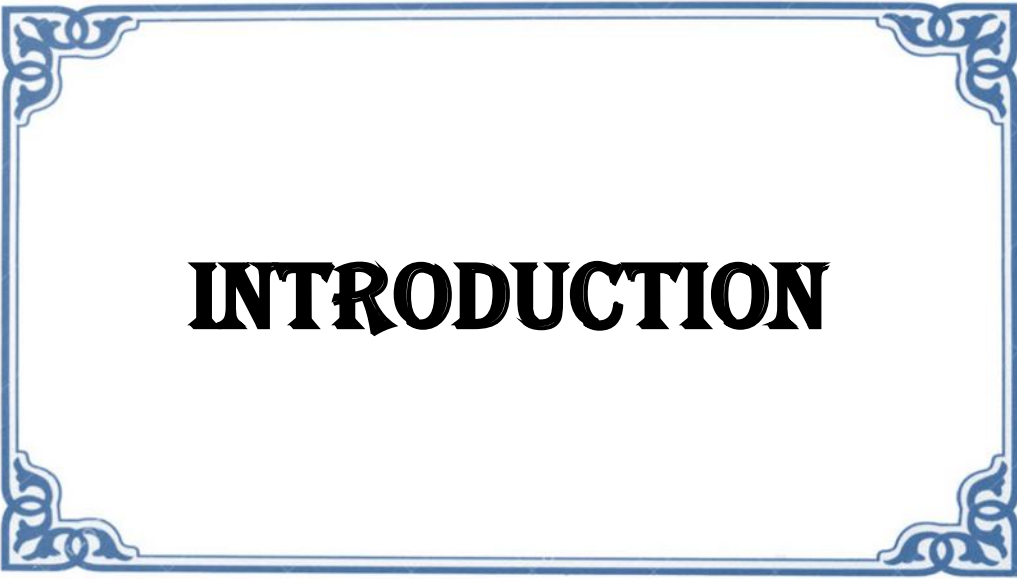
I. Les malformations nodulaires dysraphiques	34
1. Les kystes dermoïdes:	34
2. Les méningocèles et encéphalocèles.....	38
3. Le gliome nasal	42
4. Le tissu cérébral hétérotopique	45
5. Kyste bronchogénique	45
6. Kyste thyroïdienne	48
7. La dysraphie omphalomésentérique	50
8. Le spinalipome.....	51
II. Lésions nodulaires tumorales à pronostic bénin.....	53
1. Les hamartomes	53
1.1. Le granulome pyogénique	54
1.2. Le Nodule angiomateux	55
1.3. Hamartomes conjonctifs.....	56
1.3.1. Collagénome ou hamartome collagénique	57
1.3.2. Elastome ou hamartome élastique	57
1.3.3. Hamartome dendrocytaire	57
1.3.4. Hamartome musculaire lisse.....	58
1.3.5. Hamartome lipomateux	58
1.3.6. Hamartome angioecrine	60
1.4. Kyste épidermoïde.....	61
1.5. Naevus congénitaux	62
1.6. Les mastocytoses.....	66
1.7. Les neurofibromes.....	68
III. Les Nodules tumorales à pronostic variable	72
1. Les Syndrome histiocytaires	72
1.1. Histiocytoses non langerhansiennes.....	72
1.2. Histiocytoses langerhansienne	76
2. Les Fibromatoses	78

2.1. Myofibromatose infantile	78
2.2. Hamartome fibreux du nourrisson.....	81
2.3. Fibromatose infantile digitale.....	81
IV. Les nodules tumoraux à pronostic malin.....	84
1. Le neuroblastome métastatique.....	84
2. Le rhabdomyosarcome	86
3. Sarcome de kaposi	86
4. Les leucémies.....	87
5. Le choriocarcinome	88
V. Les nodules inflammatoires	89
1. Le Blueberry Muffin Syndrome.....	89
2. Les nodules cutanés suivant une vaccination.....	91
3. Sarcoïdose	92
4. Le rhumatisme articulaire aigue.....	93
Les diagnostics différentiels.....	94
I. Les malformations dysraphiques.....	95
1. Les kystes dermoïdes	95
2. Les méningoencéphalocèles.....	95
3. Le gliome nasal	95
4. Le tissu cérébral hétérotopique	95
5. Le kyste bronchogénique	96
6. Kyste thyroïdienne	96
7. La Dysraphie omphalomésentérique.....	96
8. Le spinalipome.....	96
II. Les nodules tumoraux a pronostic bénin	97
1. Les hamartomes	97
1.1. Le granulome pyogénique	97
1.2. Nodule angiomeux	97
1.3. Hamartomes conjonctifs	97
1.3.1. Collagénome ou Hamartome collagénique.....	97

1.3.2. Elastome ou hamartome élastique	97
1.3.3. Hamartome dendrocytaire :	97
1.3.4. Hamartome musculaire lisse.....	98
1.3.5. Hamartome lipomateux	98
1.3.6. Hamartome angioecrine	98
1.4. Kyste épidermoïde.....	98
1.5. Le naevus congénital	98
1.6. La mastocytose	98
1.7. Les neurofibromes	99
III. Les nodules tumoraux à pronostic variable	99
1. Les syndromes histiocytaires	99
1.1. Histiocytoses non langerhansiennes	99
1.2. Histiocytose langerhansienne	99
2. Les fibromatoses	100
2.1. Myofibromatose infantile.....	100
2.2. Hamartome fibreux du nourisson	100
2.3. Fibromatose infantile digital	100
IV. Les nodules tumoraux à pronostic malin.....	100
1. Le neuroblastome métastatique.....	100
2. Le rhabdomyosarcome.....	100
3. Le sarcome de Kaposi	101
4. Les leucémies.....	101
5. Le choriocarcinome	101
V. Les nodules inflammatoires	101
1. Le blueberry syndrome	101
2. Le nodule cutané suivant une vaccination	101
3. La sarcoïdose	102
Traitement.....	103
I. Les malformations dysraphiques.....	104
1. Les kystes dermoïdes	104

2. Les méningoencéphalocèles.....	104
3. Le gliome nasal	104
4. Le tissu cérébral hétérotopique	104
5. Le kyste bronchogénique	105
6. Le kyste thyroïdienne.....	105
7. Le dysraphie omphalomésentérique	105
8. Le spinalipome.....	105
II. Les nodules tumoraux a pronostic	105
1. Les hamartomes	105
1.1. Le granulome pyogénique	105
1.2. Le nodule angiomateux	106
1.3. Les hamartomes conjonctifs.....	106
1.3.1. L'hamartome collagénique	106
1.3.2. Hamartome élastique	106
1.3.3. Hamartome dendrocytaire	107
1.3.4. Hamartome musculaire lisse.....	107
1.3.5. Hamartome lipomateux	107
1.3.6. Hamartome angioecrine	107
1.4. Kyste épidermoïde.....	107
1.5. Le nævus congénital.....	107
1.6. La mastocytose	107
1.7. Les neurofibromes.....	108
III. Les nodules tumoraux à pronostics variable.....	108
1. Les syndromes histiocytaires	108
1.1. Histiocytose non langerhansienne	108
1.2. Histiocytose non langerhansienne	108
2. Les fibromatoses	109
2.1. Myofibromatose infantile.....	109
2.2. Hamartome fibreux du nourrisson	109
2.3. Fibromatose infantile digitale :	109

IV. Les nodules tumoraux a pronostic malin.....	109
1. Le neuroblastome métastatique.....	109
2. Le rhabdomyosarcome.....	110
3. Le sarcome de kaposi.....	110
4. Les leucémies.....	110
5. Le choriocarcinome	110
V. Les nodules inflammatoires	111
1. Le blueberry syndrome	111
2. Le nodule cutané suivant une vaccination	111
3. Sarcoïdose.....	111
4. Rhumatisme articulaire aigue	112
Conclusion.....	113
Résumés.....	116
Bibliographie.....	120



INTRODUCTION

Les nodules cutanés chez l'enfant sont un motif de consultation très fréquent. Ce sont des élevures rondes saillantes sur la peau ou profonde, fermes à la palpation, avec une taille supérieure à 1 cm.

Les lésions nodulaires sont le plus fréquemment bénignes et cliniquement facile à reconnaître, mais il est important de connaître la possibilité de lésions malignes ou à pronostic incertain ainsi que de dysraphie (anomalie de fermeture des structures embryonnaires). Les nodules infectieux sont moins fréquents, ils peuvent correspondre à une entité bien particulière : le TORCH syndrome.

L'orientation diagnostique repose essentiellement sur le nombre de lésions, caractéristiques cliniques, leur topographie, évolutivité et la présence d'autres signes associés cutanés ou extracutanés (tableau septique, adénopathies, hépatosplénomégalie). Une biopsie cutanée est nécessaire, si doute diagnostique, après avoir éliminé le risque d'une dysraphie si besoin. [1]

À travers mon travail, nous allons discuter les particularités cliniques, les principaux diagnostics différentiels et la conduite à tenir thérapeutique de cette entité.

Les nodules cutanés chez l'enfant sont représenté par :

Les malformations nodulaires dysraphique :

Topographie médiane, ou systématisé sur les lignes de fusion embryonnaire :

Au niveau de la tête :

- Kystes dermoïdes.
- Les méningoencéphalocèles.
- Le gliome nasal
- Le tissu cérébral hétérotopique

Au niveau du cou :

- Kyste bronchogénique.
- Kyste thyroglosse.

Au niveau du tronc :

- Dysraphie omphalomésentérique.
- Le spinalipome.

Les nodules tumoraux :

Nodules tumoraux à pronostic bénin :

- Hamartome
- Nodule angiomateux (angiome).
- Nævus congénitaux.
- Hamartomes conjonctifs.
- Kystes épidermiques et kyste dermoïde.
- Mastocytose.
- Neurofibrome.

Nodules tumoraux à pronostic variable :

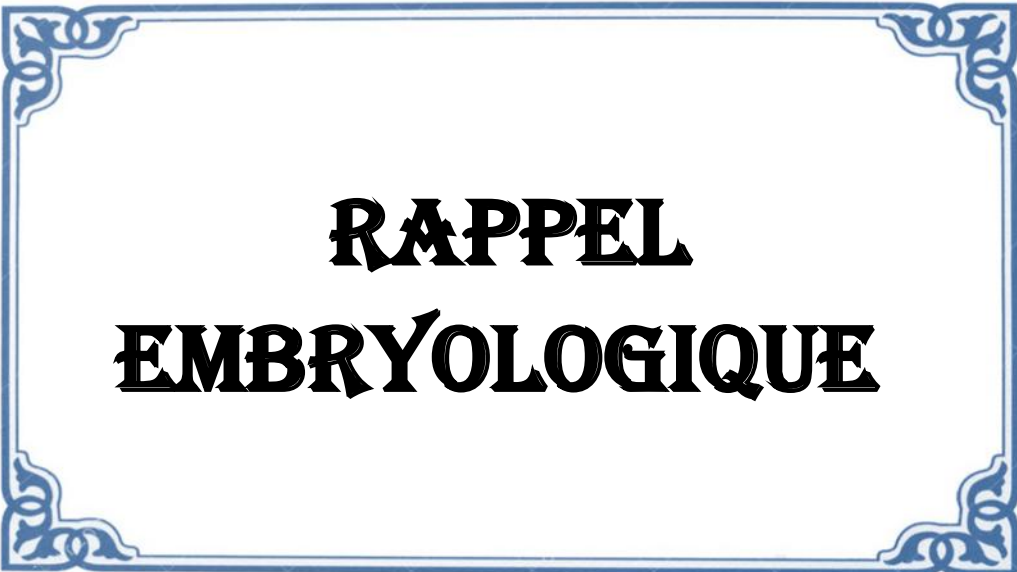
- Syndrome histiocytaire.
- Fibromatose.

Nodules tumoraux à pronostic malin :

- Le rhabdomyosarcome.
- Neuroblastome métastatique
- Les leucémies

Les nodules inflammatoires :

- Le Blueberry muffin syndrome.
- La sarcoïdose
- Le rhumatisme articulaire aigu.
- Le nodule cutané suivant une vaccination



RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

La peau occupe une place privilégiée et stratégique à l'interface entre l'extérieur et l'intérieur de l'organisme. C'est l'organe le plus étendu, il représente 16 % du poids corporel. Cet organe, d'origine ecto-mésoblastique, est composé d'un épithélium pluristratifié, l'épiderme, d'un conjonctif sous-jacent et le derme (figure 1).

Le derme repose sur un tissu conjunctivo-adipeux d'épaisseur variable et l'hypoderme. La peau est reliée aux tissus sous-jacents ou au périoste. Grâce à cette position, à sa structure étagée et à ses amarres et à ses annexes, la peau remplit de nombreuses fonctions : protection et cohésion, information et sensibilité, métabolisme général et thermorégulation et signalisation sexuelle.

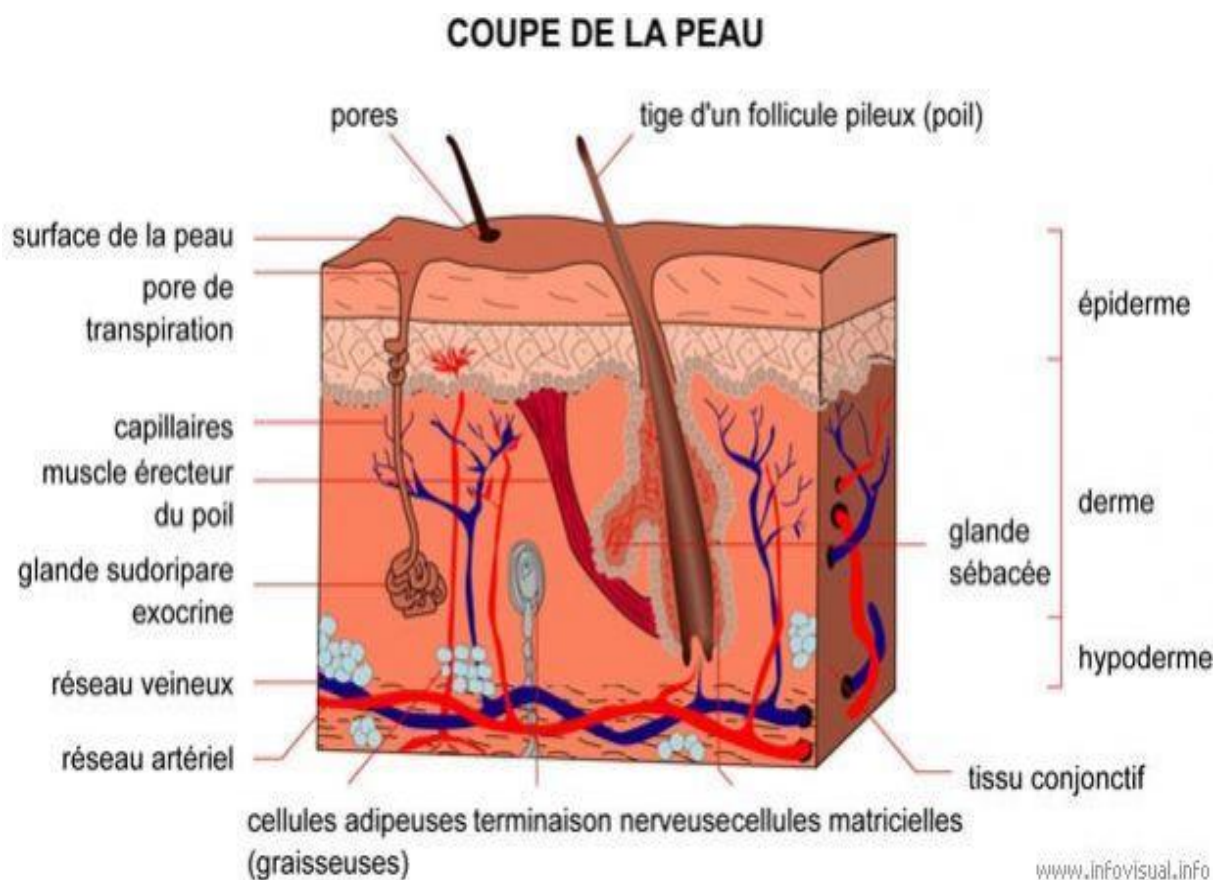


Figure 1: Une coupe transversale de l'épiderme, le derme et l'hypoderme.

I. Embryologie de l'épiderme

L'épiderme est la couche la plus superficielle de la peau. Il assure une fonction de protection mécanique grâce à sa stratification, de protection chimique par la présence de kératine et de protection contre les ultraviolets par l'action des mélanocytes. C'est un épithélium de revêtement pavimenteux stratifié kératinisé qui se constitue de quatre populations cellulaires différentes : les kératinocytes, qui représentent la majorité des populations cellulaires (85 à 90 % des cellules), les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules de Merkel.

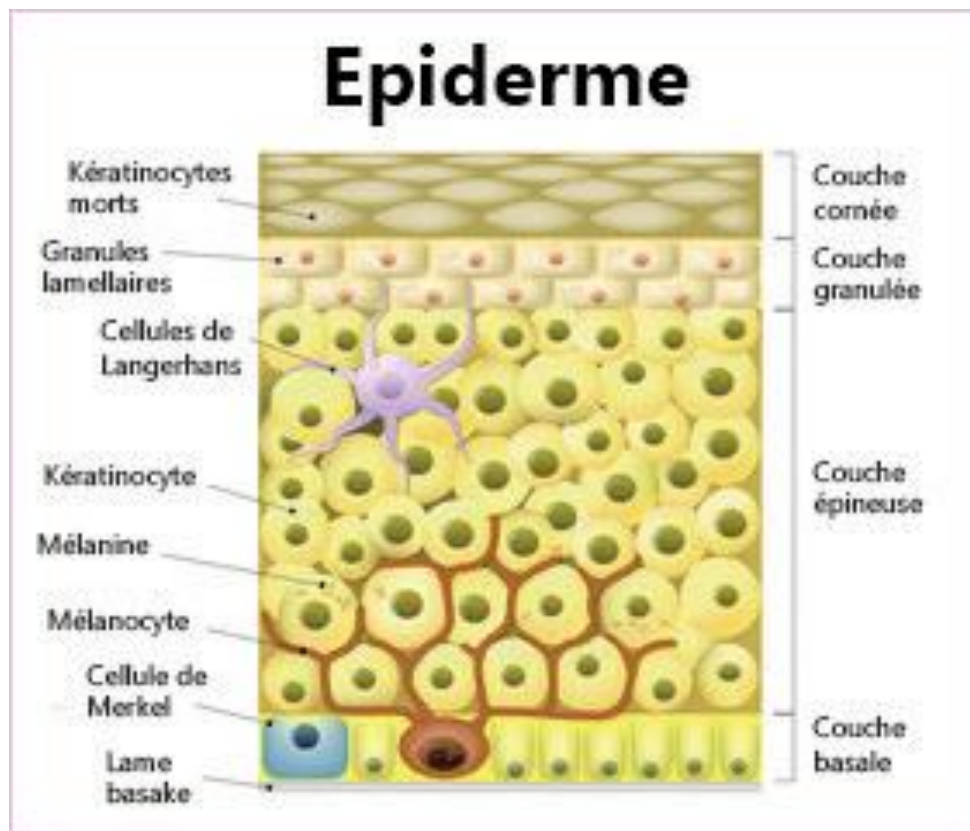


Figure 2: les différentes composantes de l'épiderme: la couche cornée, la couche granulée, les cellules de langerhans, les kératinocytes, les mélanocytes et les cellules de Merkel.

Les kératinocytes :

L'épiderme et les annexes qui en dérivent proviennent de la portion épiblastique de l'ectoblaste. Primitivement, les cellules forment une simple couche de cellules à l'origine des kératinocytes (figure 3A). Dès la 4ème semaine de développement, les cellules prolifèrent, pour former en surface un épithélium pavimenteux simple, le périderme, reposant sur une couche de cellules basales (figure 3B). Les cellules du périderme se kératinisent, desquament et se retrouvent dans le liquide amniotique où ils vont constituer, avec d'autres éléments, le vernix caseosa qui protège et recouvre la peau du fœtus. Les cellules du périderme, qui se desquament, sont remplacées par des cellules provenant de la couche basale qui se divisent activement.

Vers la 11ème semaine de développement, les cellules de la couche basale ou stratum germinativum, continuent à se proliférer et donnent naissance à une couche intermédiaire située sous le périderme (figure 3C). Les cellules de cette couche sont à l'origine de la synthèse des protéines de la famille des kératines.

Progressivement, durant le 5ème mois de développement, la couche intermédiaire se différencie de la partie crâniale à la partie caudale de l'embryon pour donner place, de la profondeur à la surface, à : la couche épineuse (stratum spinosum), la couche granuleuse (stratum granulosum) et la couche cornée (stratum corneum), formée de plusieurs couches de cellules mortes chargées de kératine et dont les cellules peuvent être retrouvées dans le liquide amniotique (figure 3D).

À la naissance, toutes les couches de l'épiderme sont représentées et le périderme commence à disparaître progressivement (figure 3E). Des dispositions particulières des cellules de la couche germinative dans la peau épaisse constituent des crêtes épidermiques qui donneront par la suite les empreintes digitales ou dermatoglyphes.

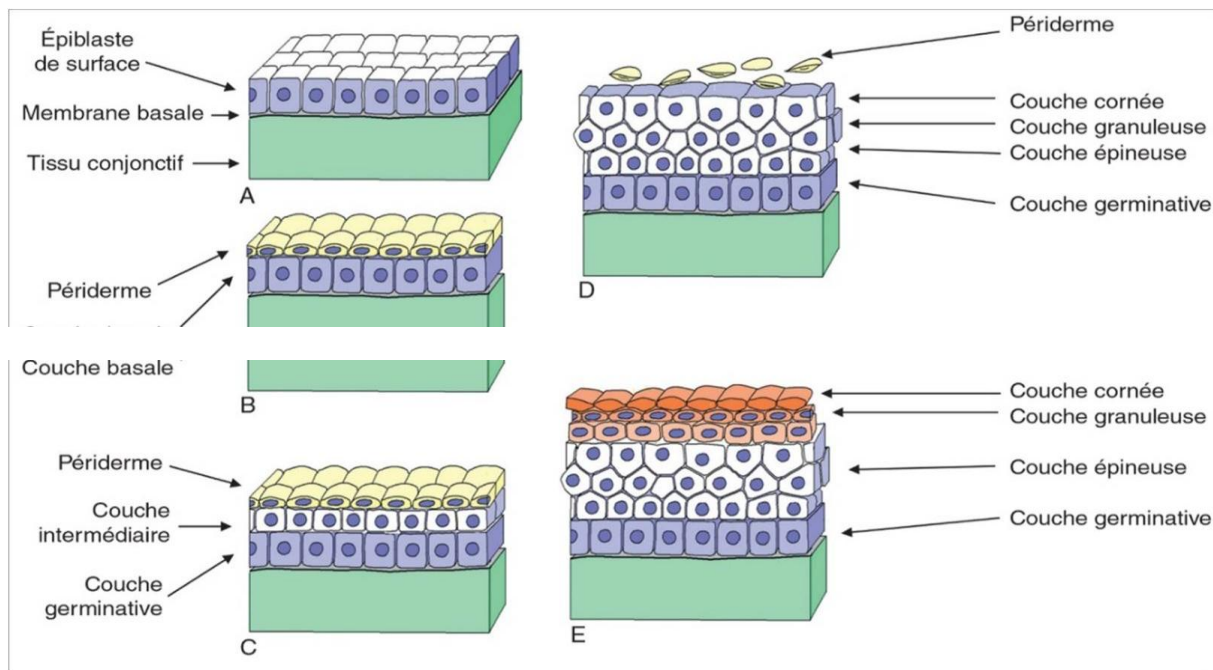


Figure 3: Evolution des kératinocytes de l'épiderme depuis la formation de l'épiblaste jusqu'à la naissance.

A: Formation de l'épiblaste. B : 4ème semaine. C : 11ème semaine. D : 5ème mois.

E : A la naissance.

De nombreux facteurs régulent l'évolution des cellules de la couche initiale et la stratification de l'épiderme. Parmi eux, la voie Notch impliquée dans l'évolution de l'épiderme et le facteur de transcription p63 exprimé dans la couche basale. Des mutations du gène p63 sont la cause de dysplasies ectodermiques et de tumeurs. Des miRNA, en particulier ceux de la famille miR-17, coordonnent les relations entre la protéine p63 et les MAPK responsables dans la différenciation des kératinocytes.

Les mélanocytes :

A partir de la 6^{ème} semaine de développement, des cellules des crêtes neurales, se détachent de la partie dorsale du tube neural (figure 4), et migrent dans le sens dorso-latérale entre l'épiblaste et le dermomyotome. Ces cellules, ou mélanoblastes, envahissent l'épiderme

au cours du développement, se transforment en mélanocytes et se placent au niveau de la jonction entre l'épiderme et le derme. La mélanine produite par ces cellules est distribuée aux kératinocytes soit pendant la période fœtale, soit après la naissance. Les mélanoblastes migrent au niveau des follicules pileux durant la 10^{ème} semaine de développement.

La mise en évidence de facteurs clés impliqués dans la migration et la différenciation des mélanoblastes a été possible grâce aux mutants naturels et aux pathologies associées chez l'homme. Ainsi, le MITF (Microphthalmia-associated Factor) est un régulateur fondamental de la migration et du développement des mélanoblastes, il est en relation étroite avec la voie Wnt. D'autre part, les mélanoblastes expriment le récepteur c-Kit, son ligand, le Stem Cell Factor (SCF), joue un rôle dans la migration des mélanoblastes, dans la survie et la prolifération des mélanocytes.

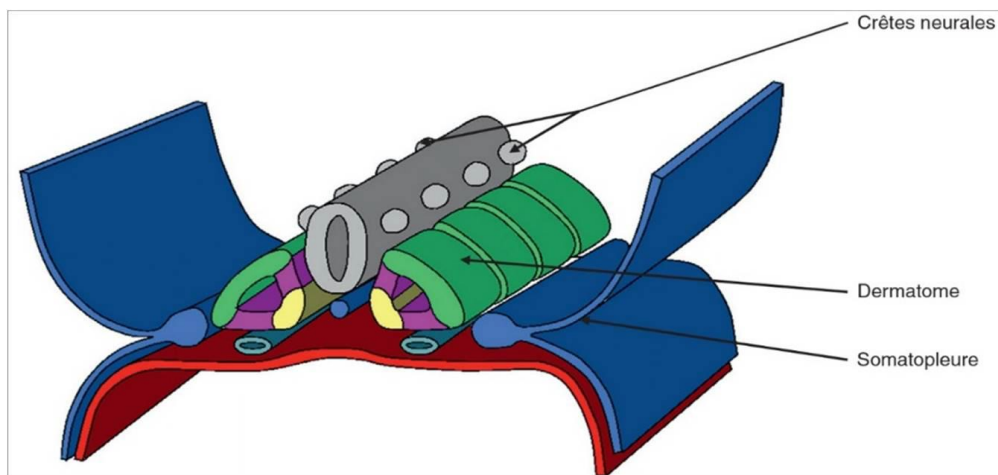


Figure 4: le derme provient du dermatomes des somites, de la somatopleure de la lame latérale et, au niveau de la tête, des crêtes neurales (illustration par Damien schoevaert)

Les cellules de Langerhans :

Les cellules de Langerhans dérivent des cellules souches hématopoïétiques:

- Une part de la population des cellules de Langerhans de l'adulte, à durée de vie longue et se renouvelant de manière autonome, seraient directement issues de précurseurs macrophagiques produits dans la vésicule ombilicale de la 7^{ème} à la 9^{ème} semaine de développement.

- Une autre part, à renouvellement rapide, est issue des cellules souches hématopoïétiques présentes dans la moelle osseuse et qui migrent à travers le sang vers l'épiderme au cours de toute la vie. Le facteur stimulant les colonies de granulocytes et de macrophages (GM-CSF) provoque la prolifération et la différenciation des précurseurs des cellules de Langerhans, ainsi que leur activation.

Les cellules de Merkel :

Entre le 2^{ème} et le 3^{ème} mois de développement apparaissent les cellules de Merkel. Elles proviennent des cellules des crêtes neurales.

II. Embryologie du derme

Le derme a une double origine, à la fois mésoblastique et ectoblastique. En effet, il provient essentiellement de la somatopleure de la lame latérale et du dermatome des somites (figure 4), mais au niveau de la tête, le derme provient des cellules des crêtes neurales. Dès la 4^{ème} semaine du développement la vascularisation du derme s'initie. Au cours de la 8^{ème} semaine de développement les vaisseaux sanguins prennent leurs localisations définitives. Au cours de la 11^{ème} semaine de développement le collagène et les fibres élastiques de ce tissu conjonctif apparaissent. Le derme continue sa différenciation au cours du 2^{ème} et 3^{ème} trimestres de la grossesse et après la naissance. Pendant le 3^{ème} mois de développement les papilles dermiques commencent leurs développements en même temps que les crêtes épidermiques.

La formation du derme est sous l'influence du milieu environnant (tube neural, ectoderme et mésoderme).

III. Embryologie de l'hypoderme

L'hypoderme se forme à partir du 2^{ème} trimestre de développement et continue son développement après la naissance. Il se différencie à partir des éléments mésenchymateux provenant du mésoblaste.

IV. Annexes cutanées

La formation des glandes annexées à la peau se fait grâce à une interaction épithélio-mésenchymateuse. Les annexes cutanées comprennent les poils, les follicules pileux, les glandes sébacées, les glandes sudoripares eccrines et apocrines et les ongles.

1. Embryologie de la glande sébacée

Les glandes sébacées sont, dans la grande majorité des cas, en relation avec un follicule pileux et se constituent à partir d'un bourgeon de la gaine épithéliale externe du follicule. Ce bourgeon s'enfonce et se ramifie dans le derme. Les glandes sébacées sont actives pendant la période fœtale et participent à la concrétion du vernix caseosa protecteur qui recouvre le nouveau-né. Les glandes sébacées deviennent inactives après la naissance et reprennent leur activité dans les deux sexes avec l'apparition des androgènes. Elles sécrètent alors le sébum. Dans certaines localisations particulières comme le gland et les petites lèvres de la vulve, ces glandes se forment directement à partir des couches de l'épiderme.



RAPPEL HISTOLOGIQUE

I. Histologie de l'épiderme

1. Les kératinocytes

La principale fonction des kératinocytes est la production de la couche cornée, qui est une couche protectrice et semiperméable. Cette fonction se fait grâce à la synthèse de kératine molle, riche en lipides, pauvre en soufre et en cystine, par les kératinocytes. Cette kératine se différencie de la kératine dure pauvre en lipides, riche en soufre et en cystine qui se localise au niveau des ongles et des poils. Les kératines sont des hétérodimères de kératine de type 1 (acide) et de kératine de type 2 (neutre/basique). Ces hétérodimères se polymérisent pour donner par la suite des filaments intermédiaires qui s'attachent aux desmosomes et aux hémidesmosomes. L'épiderme contient les kératines K5 et K14, mais aussi K1, K2, K10 et K11 dans les couches épineuse et granuleuse, et K9 dans les régions des paumes des mains et des plantes des pieds. Les kératinocytes participent, de plus, à la protection de la peau face aux ultraviolets en accumulant de la mélanine provenant des mélanocytes.

Cinq couches définissent, de la profondeur à la surface de l'épiderme, l'évolution des kératinocytes : la couche germinative reposant sur la membrane basale, la couche épineuse, la couche granuleuse, la couche claire et la couche cornée (figure 5).

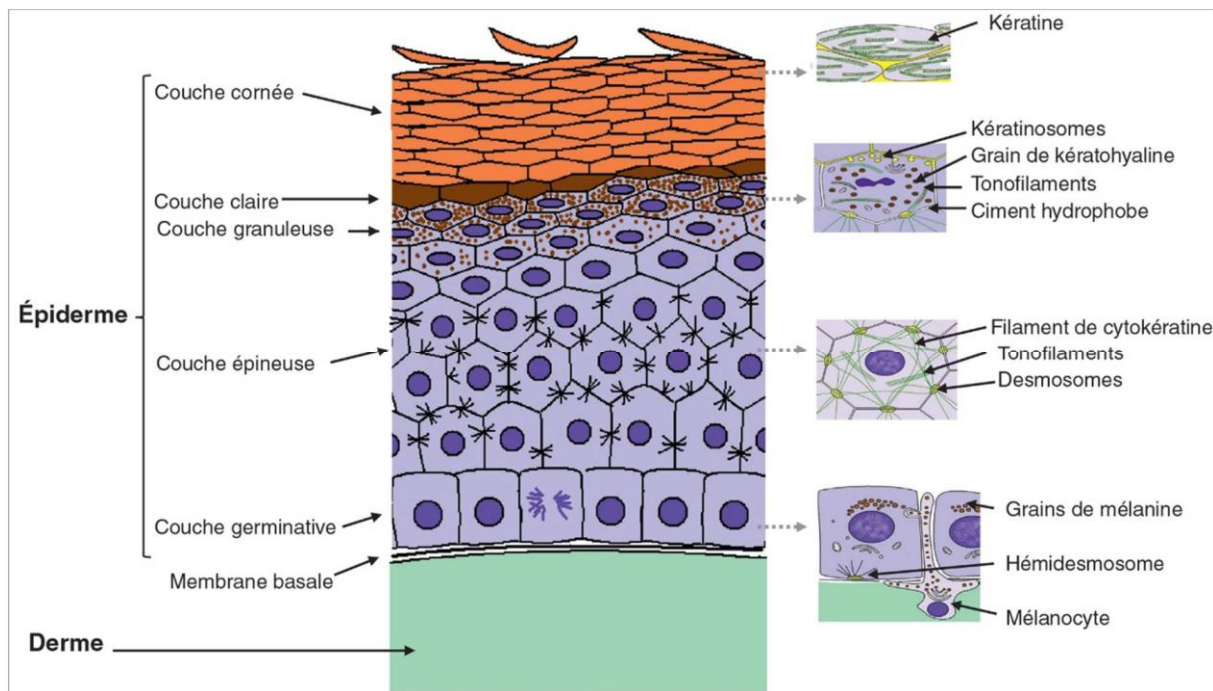


Figure 5: les différentes couches de l'épiderme : la couche germinative, la couche épineuse, la couche granuleuse, la couche clair et la couche cornée (illustration par Damien Schoevaert)

2. Couche germinative

La couche germinative est la couche basale de l'embryon. Cette couche contient des cellules souches et assure, suite aux nombreuses mitoses, le renouvellement et la réparation de l'épiderme. Les cellules s'organisent en une assise unique, elles sont cubiques à noyau ovoïde, contiennent des grains de mélanine provenant des mélanocytes. Ces grains de mélanine jouent un rôle de protection contre les ultraviolets. Les cellules sont reliées entre elles par des desmosomes et à la membrane basale par des hémidesmosomes. Dans cette couche se trouvent également des cellules non kératinisantes : les mélanocytes et les cellules de Merkel.

3. Couche épineuse

Les kératinocytes s'organisent en cinq à six assises cellulaires. Au niveau des assises profondes, les cellules prennent une forme polyédrique avec un noyau central arrondi, alors que les cellules des assises superficielles sont plus aplaties. Les cellules sont reliées fortement

les unes aux autres par de nombreux desmosomes conférant à cette couche une forte cohésion. Les tonofilaments, constitués de filaments de cytokératine, sont groupés en faisceaux et sont particulièrement nombreux dans les expansions cytoplasmiques en relation avec les desmosomes.

Les cellules synthétisent des granules spécifiques, les futurs kératinosomes, qui seront excrétés par les cellules granuleuses dans l'espace intercellulaire. Dans les espaces intercellulaires se trouvent les expansions cytoplasmiques des mélanocytes et des cellules de Langerhans.

NB : les deux couches vivantes de l'épiderme sont la couche basale et la couche épineuse, formant la couche de Malpighi ou le corps muqueux de Malpighi.

4. Couche granuleuse

Les kératinocytes s'organisent en une à cinq assises cellulaires. Les cellules prennent une forme aplatie, leurs noyaux commencent à dégénérer et au sein des cellules apparaissent des grains de kératohyaline. Ensuite, le contenu des grains de kératohyaline est dispersé dans le cytoplasme, provoquant la maturation de la filaggrine, à partir de la profilaggrine, son précurseur. La filaggrine provoque l'agrégation des filaments de cytokératine qui vont ainsi s'organiser en un réseau qui va former la matrice cytoplasmique des cytokératines de la couche cornée.

Les kératinosomes riches en lipides sont excrétés et leur contenu remplit les espaces intercellulaires de la couche granuleuse, donnant un ciment intercellulaire hydrophobe. Ils ont un rôle protecteur et imperméabilisant.

5. Couche claire

La couche claire n'est présente que dans la peau épaisse. Les kératinocytes s'organisent en deux à cinq assises cellulaires et sans noyau visible.

6. Couche cornée

La couche cornée comprend une zone de desquamation et une zone compacte. Les cellules prennent une forme aplatie et forment quinze à vingt assises. On note la disparition du

noyau et tous les organites cellulaires et le reste de la cellule est rempli par des fibres de kératine. Les cellules en surface sont entièrement kératinisées, perdent leurs relations intercellulaires et se détachent de l'épiderme par desquamation.

NB : La couche germinative assure le renouvellement de l'épiderme en se différenciant en cellules cornées en deux semaines.

Deux semaines supplémentaires sont suffisantes à leur desquamation.

7. Les mélanocytes

Les mélanocytes forment 5 à 10 % des cellules de l'épiderme adulte. Leurs principaux rôles sont la protection des cellules de l'épiderme face aux rayons ultraviolets nocifs et ils sont à l'origine de la pigmentation de la peau, des poils et des cheveux. Le nombre de mélanocytes pour une même personne varie en fonction de la région du corps (figure 6).

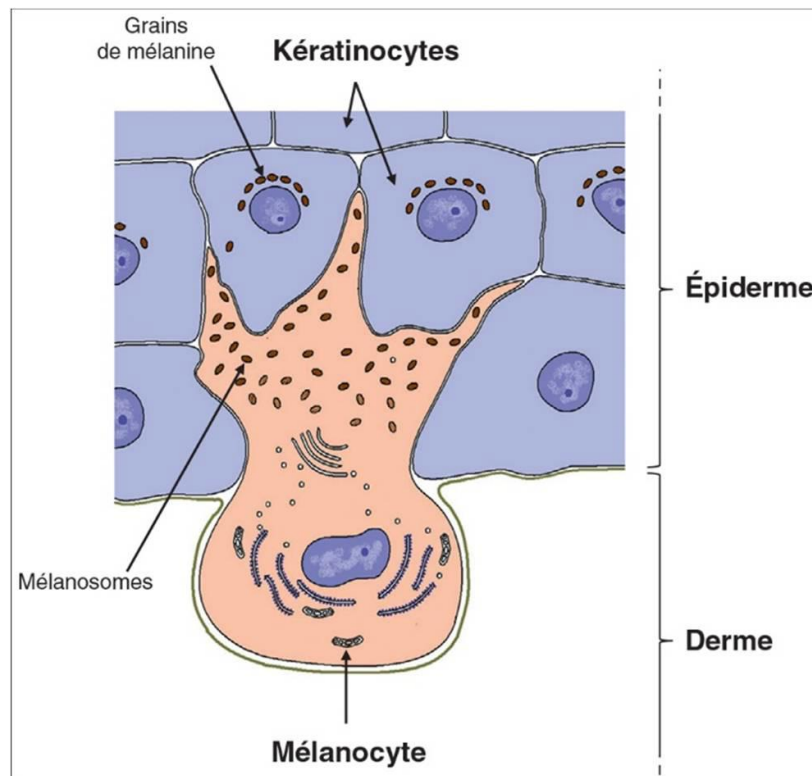


Figure 6: synthèse de la mélanine dans les mélanosomes au sein du mélanocyte et la migration de la mélanine dans les kératinocytes (illustration par Damien Schoevaert)

Les localisations essentielles des mélanocytes est dans la couche basale de l'épiderme et au niveau le follicule pileux. Fonctionnellement, ils sont reliés aux fibroblastes du derme et aux kératinocytes de l'épiderme. Les mélanocytes sont des cellules ramifiées qui se distinguent par des mélanosomes présent dans leurs cytoplasmes. Les mélanosomes sont issues de l'appareil de Golgi et du réticulum endoplasmique. Ils contiennent de nombreuses enzymes dont la tyrosinase, qui est indispensable à la synthèse de la mélanine. La mélanine est produite à partir de la L-tyrosine. La tyrosinase la transforme par hydroxylation en L-Dopa ensuite en dopaquinone par oxydation. La dopaquinone est à l'origine des deux types de pigments mélaniques : l'eumélanine (de couleur noir-marron) et la phéomélanine (de couleur jaune orangé) qui se trouvent dans la même cellule.

La classification des mélanosomes se fait selon leur état de maturation. Les stades 1 et 2 correspondent à des formes immatures, mais ce n'est qu'au stade 3 que la mélanine commence à s'accumuler et, au stade 4 les mélanosomes sont remplis de mélanine. Les mélanosomes se déplacent dans les prolongements de la cellule jusqu'à leurs extrémités, puis ils sont expulsés de la cellule et se fusionnent avec la membrane des kératinocytes.

Les grains de mélanine s'orientent, à l'intérieur des kératinocytes, de façon à protéger le noyau. La relation privilégiée entre un mélanocyte et les kératinocytes avoisinants est à l'origine de la notion d'unité mélanoépidermique: un mélanocyte est associé à environ trente-six kératinocytes.

De nombreux facteurs externes interviennent dans la régulation de la synthèse de la mélanine. Parmi eux, un polypeptide provenant de l'hypophyse, l'alpha-

Melanocyte Stimulating Hormone (α -MSH) qui agit en se liant à un récepteur

MC1R localisé sur les mélanocytes. Cette liaison engendre la stimulation de la tyrosinase par la voie de l'adénylcyclase.

Par ailleurs, le facteur de transcription associé à la MITF est un élément régulateur clé de la pigmentation en relation avec les facteurs environnementaux (ultraviolets, facteurs sécrétés par les fibroblastes et les kératinocytes).

L'exposition solaire est à l'origine d'une stimulation de la mélanogenèse et une augmentation du nombre des mélanocytes par différenciation de mélanoblastes quiescents ou par division cellulaire de la cellule mature.

8. Les cellules de Langerhans

Les cellules de Langerhans constituent 3 à 5 % des cellules épidermiques et appartiennent aux cellules dendritiques. Elles font partie, avec les lymphocytes, des acteurs de l'immunité de la peau et appartiennent à la famille des phagocytes mononucléés. Ce sont les cellules présentatrices d'antigène de l'épiderme. Elles ont un noyau ovoïde et un cytoplasme clair riche en lysosomes et en granules de Birbeck, inclusions caractéristiques constitués par le bourgeonnement du système golgien. Après endocytose de substances antigéniques le nombre de granules de Birbeck augmente.

Les cellules de Langerhans sont surtout situées dans la couche épineuse de l'épiderme. Leurs prolongements s'étendent entre les kératinocytes de toutes les couches de l'épiderme. Elles n'ont pas de desmosomes mais l'Ecadhérine joue un rôle important dans leur adhérence aux kératinocytes. Elles sont dépourvues de grains de mélanine. Après avoir capté l'antigène, les cellules de Langerhans, activées, quittent l'épiderme et gagnent les ganglions lymphatiques satellites où elles présentent les déterminants antigéniques aux lymphocytes T comme les autres cellules dendritiques immunitaires du corps.

Les lymphocytes appartiennent autres cellules immunologiques de l'épiderme. Ils sont présents au niveau des couches profondes de l'épiderme. Ce sont le plus fréquemment des lymphocytes T CD8+.

8. Les cellules de Merkel

Les cellules de Merkel se situent au niveau de la couche germinative et du follicule pileux (figure 7). Ce sont des mécanorécepteurs à adaptation lente responsables de la sensation tactile fine. Les cellules de Merkel sont organisées sous forme isolée ou en amas (corpuscules tactiles). Par leurs microvillosités, ces cellules détectent les déformations localisées et libèrent des neuromédiateurs vers des axones dont les parties terminales sont amyéliniques et qui se présentent en disques aplatis. De plus, ce sont des acteurs du système neuroendocrino-immunitaire de la peau.

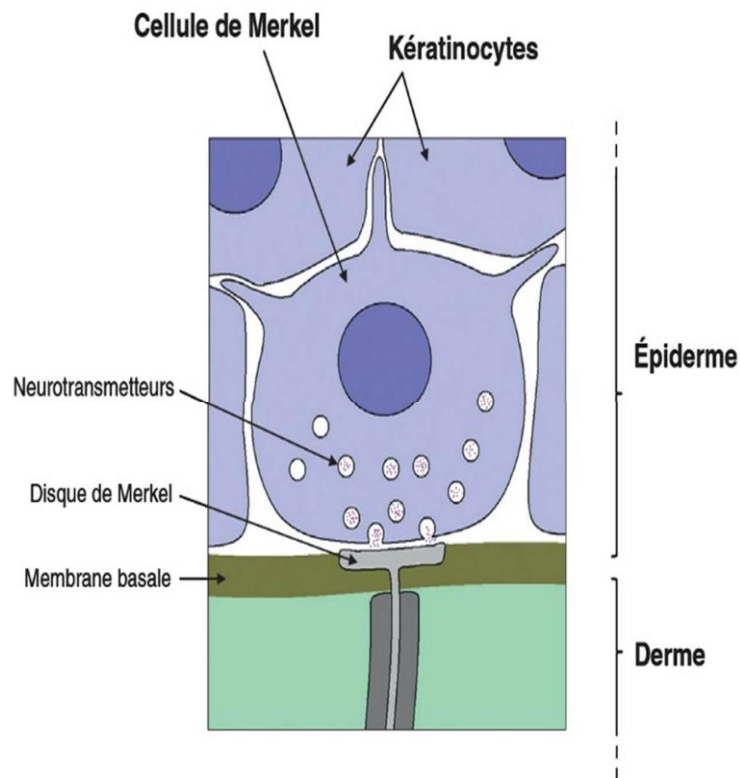


Figure 7: Libération des neuromédiateurs vers les axones dont la partie terminale se présente se forme de disque aplati (illustration par Damien Schoevaert)

II. Histologie du derme

Le derme est un tissu conjonctif qui est lâche en surface et plus dense en profondeur, formé essentiellement de cellules conjonctives à l'origine de la matrice extracellulaire, des fibres de collagène et élastiques, de cellules dendritiques, de macrophages et de mastocytes. Il contient des terminaisons nerveuses spécialisées, des corpuscules sensoriels et un réseau vasculaire très particulier. Il abrite des annexes épidermiques : les glandes sudoripares eccrines et apocrines et les follicules pilo-sébacés.

Il peut être divisé en deux zones :

La zone papillaire ou derme papillaire : dans sa partie supérieure, le derme constitue, en regard des crêtes épidermiques, les papilles dermiques primaires et secondaires. Ces papilles

contiennent du collagène de type I et III et des fibres élastiques, positionnées perpendiculairement par rapport à la jonction dermoépidermique. Cette zone est richement innervée et vascularisée. Elle contient également des corpuscules tactiles, les corpuscules de Wagner-Meissner ;

La zone réticulaire ou derme réticulaire : dans sa partie profonde, le derme, épais, forme la zone réticulaire. Il contient du collagène de type I positionné en treillis et des fibres élastiques. Les fibres sont orientées de manière parallèle à la jonction dermoépidermique.

Le derme renferme des fibroblastes et d'autres cellules libres, parmi elles des cellules de défense.

III. La zone de jonction dermoépidermique

La zone de jonction entre l'épiderme et le derme est une zone de soutien, d'adhérence et d'échange qui relie deux couches de densité différente. Ces couches peuvent être soumises à des forces de cisaillement surtout au niveau de la pulpe des doigts, de la paume des mains et de la plante des pieds. Dans ces régions, il existe des replis remarquables qui augmentent la surface de jonction entre l'épiderme et le derme, les crêtes épidermiques, en relation avec les papilles dermiques (figure 8).

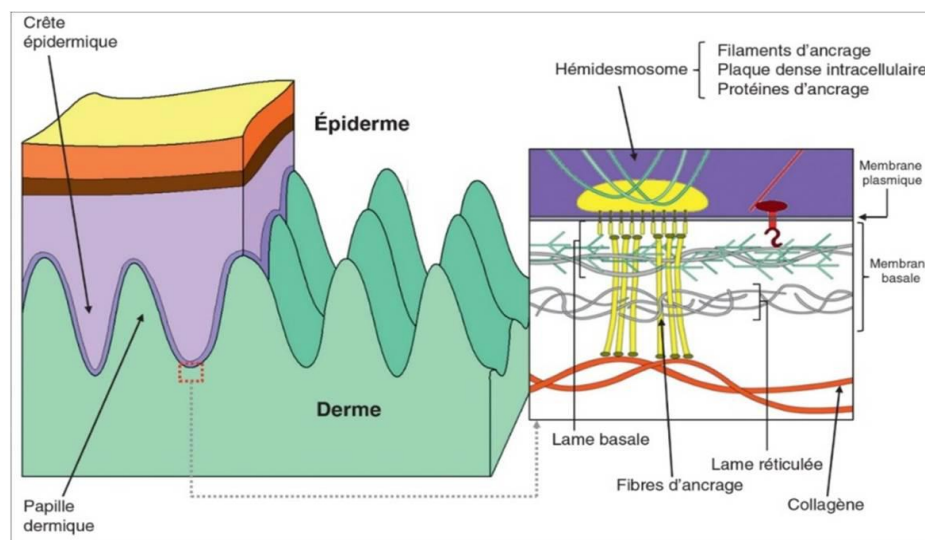


Figure 8: crêtes épidermiques, papilles dermiques et jonction dermoépidermique (Illustration par Damien Schoëvaert).

La zone de jonction comprend :

- Les hémidesmosomes, qui adhèrent les cellules de la couche germinative à la membrane basale par le biais d'intégrines.
- La membrane basale, qui est l'interface entre l'épiderme et le derme, elle attache le cytosquelette des cellules de la couche germinative avec le réseau fibreux du derme. C'est un feuillet acellulaire qui contient la lame basale et la lame réticulée :

La lame basale est en contact avec le pôle basal des cellules de l'épiderme. Elle contient un réseau de fibres de collagène de type IV et un réseau de glycoprotéines, les laminines, qui hébergent la fibronectine et des protéoglycanes sulfatées.

La lame réticulée est formée par les cellules du derme. Elle contient un réseau de fibres de collagène de type III (réticuline) et d'une matrice amorphe.

Des fibres de collagène de type VII du derme traversent la membrane basale et se lient à la membrane plasmique des cellules de l'épiderme au niveau des hémidesmosomes.

IV. Histologie de l'hypoderme

L'hypoderme, appelé encore tissu sous-cutané, se situe sous le derme. Il est formé d'un tissu conjonctif lâche contenant des adipocytes et des fibres de collagène. Il est formé de deux parties : une partie superficielle, le pannicule adipeux formé de lobules d'adipocytes, et une partie profonde ou couche fibreuse qui est reliée au derme par du tissu conjonctif dense, les ligaments cutanés. L'hypoderme est richement vascularisé. Cette caractéristique permet le passage rapide dans le sang de médicaments injectés à son niveau. Il comporte également des récepteurs sensitifs encapsulés, les corpuscules de Vater-Pacini.

Il intervient dans le stockage et la libération des lipides. C'est un organe endocrinien qui synthétise et sécrète des adipokines, qui peuvent agir au niveau local ou par voie systémique et influencer tous les autres organes impliqués dans la physiologie. Egalement, il joue un rôle fondamental dans la thermorégulation par le caractère isolant de la graisse. Il protège l'organisme des chocs. Ainsi, au niveau du talon, la graisse des lobules est semi-liquide et la division du pannicule adipeux réalise des chambres de pression hydraulique, absorbeur de pression.

V. Annexes cutanées

1. Histologie de la glande sébacée

Les glandes sébacées sécrètent le sébum qui est composé d'acides gras, de triglycérides, de phospholipides, de cholestérol et de débris cellulaires. Le sébum se dépose sur l'épiderme et a des propriétés bactéricides et antifongiques.

Il protège l'épiderme contre les frottements et la déshydratation.

Les glandes sébacées sont enchâssées dans le derme. Leur produit se déverse dans la partie supérieure du follicule pileux. Ce sont des glandes exocrines alvéolaires, simples ou composées. Elles sont entourées d'une capsule conjonctive d'où se détachent des cloisons. Elles sont formées d'une partie sécrétrice à trois couches et d'un canal excréteur. La partie sécrétrice comprend 3 couches :

- Une couche basale de cellules cubiques indifférenciées qui se divisent activement, qui sont à l'origine du renouvellement des cellules des couches supérieures.
- Une couche intermédiaire de cellules polyédriques hypertrophiées dont le noyau s'atrophie, dont le cytoplasme est rempli de gouttelettes lipidiques.
- Une couche superficielle formée de plusieurs assises de cellules remplies de lipides, dont les noyaux pycnotiques se lysent.

Les cellules de cette dernière couche sont libérées avec leur produit de sécrétion, le sébum, dans le canal excréteur (excrétion de type holocrine). Ce dernier, est bordé d'un épithélium pavimenteux stratifié en continuité avec l'épithélium constituant la gaine autour du poil. Le produit de sécrétion est ainsi libéré dans l'espace compris entre la tige du poil et la gaine épithéliale externe, puis à la surface de l'épiderme.

Les glandes sébacées sont réparties de façon hétérogène sur le corps : comme les poils, elles sont absentes dans la paume des mains et la plante des pieds, alors qu'elles sont nombreuses au niveau de la face et du cuir chevelu. Il existe cependant, des glandes sébacées qui ne sont pas associées aux poils, leurs canaux s'ouvrent directement à la surface de l'épiderme. Ces glandes se trouvent au niveau des lèvres, des paupières (glandes de

Meibomius, ou glandes tarsales), des mamelons et des organes génitaux (gland et petites lèvres).

Au niveau du conduit auditif externe, il existe des glandes sébacées et, à leur voisinage, des glandes cérumineuses qui produisent de la cire. Le mélange entre les sécrétions des deux types de glandes, le cérumen, empêche les corps étrangers de pénétrer dans l'oreille.



LA VASCULARISATION DE LA PEAU

L'épiderme est avasculaire: son irrigation est faite à partir des capillaires des papilles dermiques. La vascularisation du derme a, non seulement, un rôle nourricier mais elle a en outre un rôle de thermorégulation (grâce à l'existence de shunts artérioveineux).

I. Embryologie

A partir de la 4^{ème} semaine de développement, la vascularisation commence à se former sous forme d'une couche située sous le derme. À partir de cette couche vasculaire, les vaisseaux prennent leur localisation définitive vers la 8ème semaine de développement au niveau du derme où ils forment deux couches parallèles, à partir desquelles se constituent les vaisseaux. Le système vasculaire continue à se développer après la naissance.

II. Histologie

Il existe un premier réseau artériel hypodermique qui est relié à un réseau profond dermique qui chemine parallèlement à la surface de la peau (figure 9). A partir de ce réseau dermique profond, naissent des branches ascendantes qui traversent le derme et constituent un réseau sous-papillaire d'où partent des capillaires en anse vers les papilles. D'autres branches vont nourrir les follicules pileux, les glandes sudoripares et sébacées. Les veines et les artères cheminent parallèlement, et les vaisseaux lymphatiques naissent sous forme de sacs borgnes à partir des capillaires situés dans les papilles et forment deux plexus qui accompagnent les plexus sanguins.

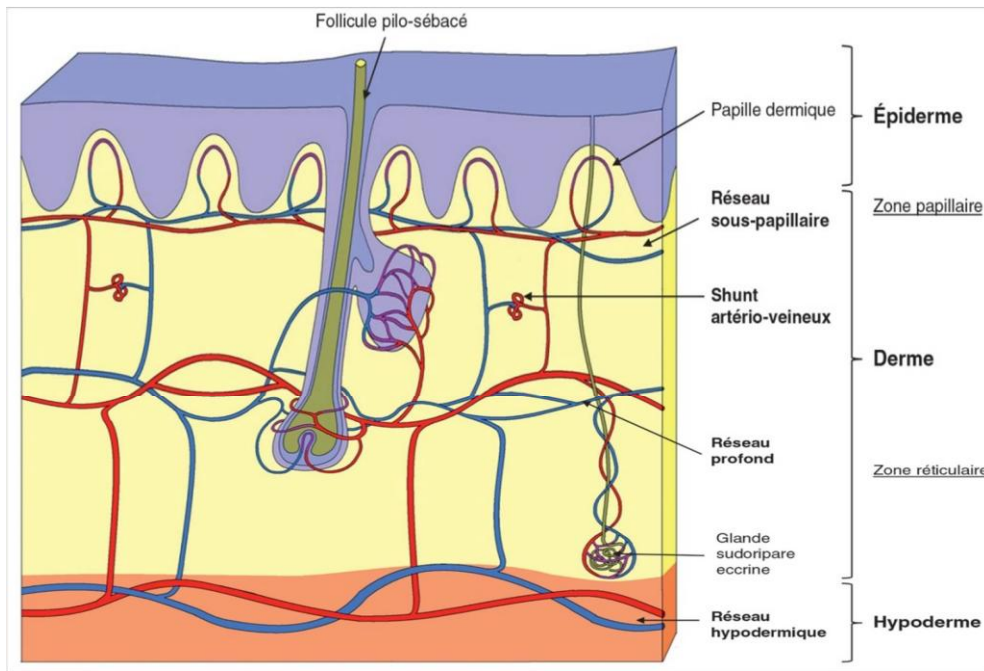


Figure 9: vascularisation de la peau. Détails des trois réseaux interconnectés (Illustration par Damien Schoëvaert).

La microcirculation est très développée au niveau de certaines régions de la peau (pulpe des doigts et des orteils, lit de l'ongle, régions palmaires et plantaires et des oreilles), et il existe des shunts artérioveineux situés entre les deux plexus principaux, dont certains sont des glomus de Masson. Le glomus est un shunt artérioveineux de structure particulière qui sous-tend un arc formé d'une artériole possédant une couche de cellules musculaires lisses importante, de capillaires et d'une veinule. Au niveau du derme, ces structures sont liées au rôle thermorégulateur de la circulation sanguine. En effet, selon l'état des cellules musculaires, les shunts peuvent réduire le flux sanguin dans la couche papillaire pour minimiser la perte de chaleur quand il fait froid et, à l'inverse, ils peuvent accélérer ce flux par temps chaud pour augmenter la perte de chaleur. Le système nerveux végétatif contrôle ces shunts.



CARACTÉRISTIQUES DE LA PEAU DU NOUVEAU-NÉ

À la naissance, la peau du nouveau-né est recouverte de vernix caseosa, un mélange de protéines (10 %), de lipides (10 %) et d'eau (80 %). Cette « crème » naturelle hydrophobe joue un rôle de protecteur de la peau face à la macération pendant le troisième trimestre de grossesse, et a un rôle hydratant et anti-infectieux après la naissance.

Ceci explique les recommandations de l'Organisation mondiale de la santé

(OMS) pour ne pas l'enlever au moins dans les six heures après la naissance.

Les prématurés nés avant 28 semaines d'aménorrhée ou post-terme n'ont pas ou peu de vernix caseosa. [2] [3] [4]

I. La peau du nouveau-né à terme

La peau du nouveau-né à terme est morphologiquement et physiologiquement semblable à celle d'un adulte.

L'épiderme du nouveau-né n'est pas différent de celui de l'adulte, et notamment sa couche cornée, qui assure l'essentiel de la fonction barrière de la peau, est identique en termes de pertes en eau et d'absorption percutanée de substances exogènes. Cependant, à cause d'un rapport surface cutanée/poids trois fois supérieur à celui de l'adulte, il y'a un risque d'intoxication en cas d'application de topiques toxiques sur la peau (acide lactique, salicylique, urée, produits alcoolisés, etc.) aggravé par une éventuelle occlusion (couche, vêtements).

En contrepartie, le derme est différent de celui de l'adulte : il est plus riche en fibroblastes et en protéoglycanes, et a un réseau élastique et une quantité de collagène moins importants. Cela influence sur les propriétés mécaniques de la peau, qui est plus visqueuse et moins élastique.

L'hypoderme a une teneur en acides gras saturés plus riche que l'adulte, dont la température de solidification (de cristallisation) est plus élevée que celle des graisses de stockage de l'adulte. Ceci définit les possibilités de panniculite due aux traumatismes de l'accouchement.

Les glandes sudorales, impliquées dans la thermo régulation, sont fonctionnellement immatures avant 36 semaines, et ne se normalisent qu'au cours de la première année de vie. La fonction sudorale eccrine commence progressivement, d'abord aux paumes et aux plantes, puis au visage et aux autres régions. La thermorégulation n'est pas complètement fonctionnelle dans les premières semaines de la vie, ce qui explique la mauvaise tolérance des bébés à la chaleur.

Les glandes sébacées sont actives durant la vie intra-utérine, et le témoin est la présence du vernix à la naissance. Des stimulations hormonales maternelles stimulent la fonction sébacée.

Le lit capillaire cutané néonatal est dense et désorganisé: il nourrit une peau en croissance très rapide (doublement de la surface cutanée pendant les 20 premiers jours). Il n'obtient son architecture normale que vers l'âge de 3 mois. Sa densité, jointe à l'hématocrite élevé, confère sa couleur rouge à la peau du nouveau-né.

In utero, la peau est stérile. Elle est colonisée à la naissance d'abord transitoirement par des germes des voies génitales maternelles, puis par *Staphylococcus epidermidis*. A la naissance le système immunitaire est immature, et se développe durant les premiers mois de vie. Le nombre et les ramifications dendritiques des cellules de Langerhans augmentent graduellement au cours de la gestation. L'immaturité du système immunitaire néonatal impose des mesures préventives et thérapeutiques rigoureuses vis-à-vis des infections cutanées (herpès, staphylococcies cutanées).

En conclusion, la peau du nouveau-né à terme est mature. Au cours des premiers mois de la vie la réponse immunitaire et la thermorégulation et la réponse immunitaire continuent de se développer.

II. La peau du prématuré

Avant la 32^{ème} semaine d'aménorrhée, la peau du prématuré est très immature. Cela pose les problèmes de l'équilibre hydroélectrolytique, de la thermorégulation, du risque d'infections à point de départ cutané et d'intoxication par l'application de topiques.

Morphologiques, l'épiderme du prématuré est aminci par rapport à celui du nouveau-né à terme ou de l'adulte, et notamment sa couche cornée n'est constituée que d'une seule assise cellulaire.

Fonctionnellement, elle est caractérisée par une importante perte en eau (surtout chez le prématuré de moins de 28 semaines), et par une augmentation de l'absorption percutanée de molécules. Ces différences se corrigent rapidement après la naissance (2 semaines le plus souvent), grâce à une différenciation des cellules épidermiques. [1] [5]



LES MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les nodules sont des élevures rondes saillantes, fermes à la palpation, dont la taille est supérieure à 1 cm. Ils peuvent faire nettement saillie sur la peau ou être plus profonds. Les nodules hypodermiques sont plus palpables que visibles.

A la naissance, et en période néonatale immédiate (âge < 1 mois), les lésions nodulaires correspondent le plus souvent à des hamartomes (angiomes et nævus), des dysplasies circonscrites d'origine embryonnaire, des tumeurs malignes. Les moins exceptionnelles sont représentées par les localisations cutanées des neuroblastomes et par les histiocytoses langerhansiennes; suivent les tumeurs mésenchymateuses (rhabdomyosarcomes, fibrosarcomes) et les localisations cutanées des leucémies aiguës. La plupart de ces tumeurs peuvent se révéler ou apparaître un peu plus tardivement chez le nourrisson.

En période néonatale, les nodules infectieux sont beaucoup moins fréquents, mais peuvent correspondre à une entité bien particulière : le TORCH syndrome. C'est également sur ce terrain que l'on pourra observer des entités particulières comme l'adiponécrose. [6]

Diagnostic des lésions nodulaires chez l'enfant :

L'examen clinique et une analyse sémiologique fine orientent généralement le diagnostic. Mais aucun élément clinique n'est formel et, au moindre doute, une biopsie est nécessaire.

Il est important de souligner que l'expérience de l'anatomopathologiste dans le diagnostic des tumeurs néonatales est essentielle, et que la taille du fragment cutané prélevé peut être très limitative dans l'interprétation histologique, d'où l'importance, fréquemment, d'une biopsie chirurgicale profonde, voire d'une biopsie exérèse.

Les notions suivantes sont fondamentales à la démarche diagnostique ; elles donnent des orientations étiologiques très précises :

- la topographie de la ou des lésion(s) ; les dysembryoplasies sont de topographie très systématisée (médiane, latérale, symétrique),
- le caractère évolutif (caractère souvent explosif d'une éruption nodulaire métastatique néonatale),

- l'état général de l'enfant (adénopathies, hépatosplénomégalie).

Quoique moins spécifiques, d'autres notions sont à prendre en compte :

- la couleur : rouge (inflammatoire, vasculaire), bleue (vasculaire avec veines de drainage), bleue et de consistance dure (pilomatricome ...), violacée (tumeur maligne), aubergine à presque noire (tumeur vasculaire du syndrome de Kasabach-Merritt), orangée (xanthogranulome), avec signe de Darier (mastocytome ...), noire (mélanome ...),

- la palpation : dépressible (angiome veineux), dure, mamelonnée peu mobile (tumeur maligne), dure et mobile (pilomatricome), ...

- l'auscultation (souffle des lésions vasculaires ...).

Cette analyse, et en particulier la palpation, se fera toujours prudemment, en restant attentif aux différentes manifestations cliniques éventuellement déclenchées par cet examen clinique : en particulier, la décharge en catécholamines d'un neuroblastome.

Faute d'éléments sémiologiques formellement discriminatifs, la classification des nodules cutanés a été classiquement histologique, distinguant schématiquement : les nodules tumoraux et hamartomateux, et les nodules inflammatoires. Cette classification ne saurait être sousestimée, étant donné l'importance très fréquente de l'analyse histologique au diagnostic. Cependant, dans le souci d'une réflexion clinique, nous avons souhaité que le regroupement étiologique repose sur la démarche diagnostic clinique et sur le pronostic. Ainsi, chez le nouveau-né, une lésion de topographie médiane ou systématisée est d'emblée hautement évocatrice d'un dysraphisme. Par ailleurs, si le souci constant est de ne pas passer à côté d'une tumeur maligne, beaucoup moins exceptionnelle que chez le nourrisson, certaines lésions correspondant histologiquement à une tumeur « bénigne » peuvent mettre en jeu le pronostic vital par la possibilité d'une atteinte multiviscérale (ex : myofibromatoses infantiles). Volontairement, nous avons donc regroupé les nodules tumoraux en fonction de leur pronostic clinique, en introduisant la notion de tumeurs à pronostic variable, notion qui reflète les problèmes de prise en charge de certaines de ces affections. [6]

I. Les malformations nodulaires dysraphiques

Les lésions nodulaires dysraphiques sont généralement de topographie médiane ou systématisé sur les lignes de fusions embryonnaire. Cette topographie évoque très particulièrement sur ce terrain la possibilité d'un dysraphisme, et l'important sera de ne pas passer à côté d'une urgence neurochirurgicale. Toute lésion nodulaire de la ligne médiane doit ainsi conduire à une exploration radiologique: échographie, scanner ou IRM.

L'examen neurologique complet est nécessaire. Les différentes lésions sont, en fait, plus fréquemment extériorisées après la naissance et, en particulier, chez le nourrisson. Cependant, elles peuvent s'observer dès la période néonatale. En fonction de la topographie, on évoquera plus particulièrement au niveau de la tête : les kystes dysraphiques (kystes dermoïdes), les méningocèles et les encéphalocèles, le tissu cérébral hétérotopique, le gliome nasal ; au niveau du cou : les kystes bronchogénique et thyroïdienne ; au niveau du tronc : la dysraphie omphalomésentérique, le spinalipome. [2]

Au niveau de la tête :

1. Les kystes dermoïdes

Les kystes dermoïdes sont des tumeurs congénitales bénignes, ayant une double origine ectodermique et mésodermique, et dont la paroi délimite une cavité à contenu complexe fait de kératine, sébum et poils. L'expression clinique de ces tumeurs varie selon leur localisation et leur taille. La localisation orbitopalpebrale est très fréquente. [7] [8]

Ce sont les nodules du crâne les plus fréquents de l'enfant. Ils appartiennent au groupe des choristomes et proviennent de l'inclusion et de l'isolement d'un fragment d'ectoderme (nidus ectodermique) dans les tissus sous-cutanés, durant la fermeture du tube neural adjacent aux lignes suturales fœtales, en l'occurrence les sutures osseuses de l'orbite [9]. Ce fragment incarcéré au niveau de la suture osseuse lors de la constitution de l'orbite va poursuivre sa croissance de façon autonome pour devenir cliniquement décelable dans l'enfance [10]. Ces kystes sont situés en regard des lignes de fusion embryonnaire, et donc non seulement au niveau de la ligne médiane, mais également au niveau de la queue du sourcil et en regard des

sutures de la calotte crânienne (*figure 10*). Cependant, on peut également les observer, chez le nouveau-né et l'enfant, dans d'autres topographies : queue du sourcil, zone périorbitaire, cou, sternum, sacrum, raphé périnéal, région génitale. [6]



Figure 10: Kyste dermoïde orbitopalpébral : présentation typique. Enfant présentant une masse mobile, de consistance ferme, non inflammatoire et non pulsatile de la queue du sourcil gauche [11].

Les kystes dermoïdes, constituent 14 % de toutes les tumeurs orbitaires et 20 % des tumeurs orbitaires bénignes [12]. C'est une tumeur du sujet jeune : 50 % des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 15 ans [13]. Plus de 80 % des kystes dermoïdes siègent au niveau de la tête, le plus souvent au niveau du sourcil et de la région orbitaire et plus particulièrement en supérotemporal, près de la suture frontozygomatique [8].



Figure 11: Kyste dermoïde de la queue du sourcil [6].

Les kystes dermoïdes peuvent être classés en kystes dermoïdes suturaux, kystes dermoïdes juxta-suturaux et kystes dermoïdes du tissu mou [14]. Toutefois, ils sont en général classés en kystes dermoïdes superficiels (simples, exophytiques) et kystes dermoïdes profonds (compliqués, endophytiques) selon leur siège par rapport au septum orbitaire [12] [15]. La majorité des kystes dermoïdes sont superficiels et se situent plus particulièrement au niveau de la queue du sourcil [9]. Le diagnostic est alors aisé et repose sur la clinique devant une tuméfaction, ferme, mobilisable par rapport au plan adjacent, bien qu'adhérente aux structures osseuses. Seulement 0,5 % des kystes dermoïdes sont de localisation profonde [14]. Ils sont souvent localisés en extraconal, au voisinage de l'os. Ils sont souvent asymptomatiques et se manifestent tardivement par une exophtalmie quand ils augmentent de taille, à l'adolescence ou à l'âge adulte [9] [16].

Le contenu des kystes dermoïdes est complexe fait de sébum, kératine, follicules pileux, de glandes sébacées ou sudoripares et de cristaux de cholestérol.

Sur le plan histologique, le kyste dermoïde est caractérisé par la présence d'une composante à la fois ectodermique et mésodermique, contrairement au kyste épidermoïde qui ne présente qu'une composante ectodermique et dont la paroi est faite uniquement d'un épithélium pavimenteux stratifié [17].

La clinique et l'échographie suffisent la plupart du temps [18]. La tomodensitométrie (TDM) orbitaire peut appuyer le diagnostic. Le kyste dermoïde apparaît souvent hypodense, hétérogène, avec parfois des calcifications surtout au niveau des bords de la lésion et ne se rehausse pas après injection de produits de contraste. Une ostéolyse adjacente au kyste peut se voir, témoin de l'évolution chronique [19]. Une destruction remarquable du tissu osseux adjacent a été rapportée (14 % des cas) [12].

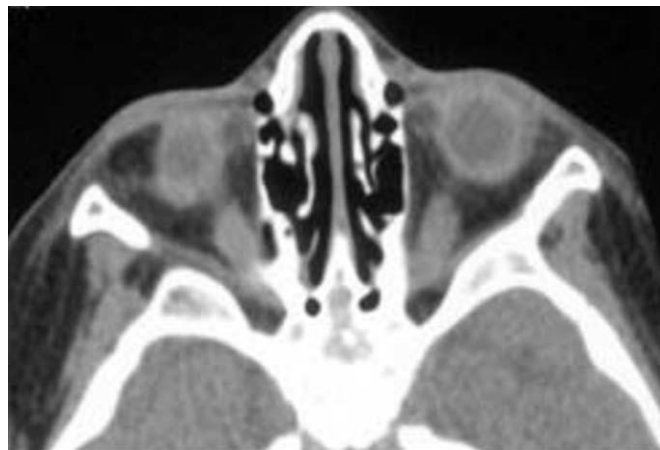


Figure 12 : Tomodensitométrie orbitocérébrale, coupe frontale. Kyste dermoïde intraorbitaire : masse extraconale hypodense inféro-nasale droite [7].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est complémentaire pour apprécier les rapports du kyste avec les structures avoisinantes notamment les muscles, la dure-mère et le nerf optique [20]. À l'IRM, le signal dépend du contenu lésionnel du kyste, il sera en hyposignal T1 si c'est de la kératine, en hypersignal si c'est de la graisse [21]. L'échographie en mode B couplée au doppler est utile pour éliminer une tumeur vasculaire. [20]

L'évolution du kyste dermoïde peut être émaillée de complications. La tumeur peut s'étendre dans le sinus frontal à travers le toit de l'orbite [16] [22], se rompre spontanément induisant une importante réaction inflammatoire orbitaire et une majoration de l'exophtalmie [14], se fistuliser à la peau [23], se compliquer d'un trouble de l'oculomotricité, voire d'une neuropathie optique compressive [13].

2. Les méningocèles et encéphalocèles

Ces lésions sont dues à un défaut de la fermeture encéphalique du tube neural. [6] Le terme de défauts du tube neural (NTD) désigne un vaste ensemble de malformations résultant d'un défaut de fermeture d'étendue variable du tube neural ou d'une anomalie des plans qui le recouvrent, dérivés du mésoderme axial (dure-mère postérieure, squelette axial, hypoderme) et de l'ectoderme. [24]

La fréquence des encéphalocèles serait environ de 1/4 000 naissances. Les méningocèles sont plus fréquents. [6]

Ses étiologies sont multiples, certaines sont connues, démontrées expérimentalement, à la fois génétiques et environnementales. C'est le cas de certains tératogènes tels que le valproate ou la warfarine. De même, un *diabète* maternel mal équilibré ou une carence en folates sont associés avec un risque accru. Les anomalies de fermeture du tube neural font également partie du tableau de certaines anomalies chromosomiques telles les trisomies 13 et 18, ou de syndromes géniques tels que le syndrome de Meckel récessif autosomique. Dans ce cas, elles s'intègrent habituellement dans un tableau polymalformatif. Enfin, de rares cas familiaux ont été rapportés. [24] Les antécédents familiaux sont importants, les lésions survenant plus fréquemment dans les familles avec antécédents de malformation du système nerveux central, de spina bifida,... [6] Ils sont, le plus souvent, considérés comme des anomalies *multifactorielles*, résultant de l'interaction de facteurs environnementaux et d'un terrain génétiquement prédisposé.

Les méningo-encéphalocèles et les méningocèle résultent d'un défaut localisé de fermeture de la voûte crânienne qui, dans la grande majorité des cas, se situe dans la région occipitale.

Dans la méningo-encéphalocèle, le cerveau, entouré de ses enveloppes méningées, fait hernie à travers la déhiscence osseuse dont la taille est variable. Le contenu de l'encéphalocèle peut être réduit à quelques fragments parenchymateux de quelques millimètres de diamètre, mais s'avère souvent constitué d'une large proportion d'un ou des deux hémisphères cérébraux, voire du cervelet et du tronc cérébral. Le cerveau présent dans l'encéphalocèle, de même que les structures cérébrales en place dans la boîte crânienne sont toujours le siège d'importants remaniements témoignant d'une profonde perturbation du développement. Ils associent, à des degrés divers, anomalies de la gyration et de la migration neuronale, modifications de la taille des cavités ventriculaires, agénésie commissurale partielle ou totale, dysgénésie cérébelleuse et du tronc cérébral.

Dans la méningocèle, seules la dure-mère et l'arachnoïde s'extériorisent au niveau de la brèche osseuse. La méningocèle peut être de taille réduite, simple pédicule de quelques millimètres, reliant la dure-mère intracrânienne au bord d'un orifice osseux punctiforme, sans déformation visible à la surface du scalp. L'encéphale est en place et, lorsque la méningocèle est petite et strictement isolée, il ne présente pas de modifications notables dans la majorité des cas. [24]



Figure 13: Encéphalocèle frontal chez un nourisson [25].



Figure 14: méningocèle occipital [6].

Il faut particulièrement y penser, dans cette topographie, devant une petite tuméfaction en dôme, souvent à tégument glabre anormal, translucide et atrophique, volontiers entourée par une touffe de cheveux différents du reste de la chevelure (plus longs, plus drus et foncés). L'anomalie est parfois inaperçue dans les premières semaines de vie, et s'extériorise progressivement, en particulier lors des cris et de la toux. Une notion de méningite à répétitions doit faire rechercher ce type de dysraphie. La localisation préférentielle, mais non exclusive, des encéphalocèles et méningocèles est médiane et postérieure (*fig.14*). La localisation médiane et antérieure, en particulier proche de la racine du nez, ils posent le problème du diagnostic différentiel avec un gliome nasal. [6].

L'échographie anténatale est l'imagerie de choix dans le dépistage anténatal des malformations cérébrales. Le diagnostic est basé sur la détection d'un défaut crânien avec une hernie cérébrale de degrés variables. L'aspect échographique classique est celui d'une masse sur la ligne médiane du crâne, la plupart des cas se produisent dans les régions occipitales (figure 15) et rarement frontales (Figure 16). La masse peut être purement kystique ou bien il peut contenir des échos à partir de tissu cérébral. L'encéphalocèle peut rentrer dans le cadre anomalie génétique telle que le syndrome de MECKEL-Gruber qui s'associe à une hexadactylie et à une néphromégalie bilatérale (Figure 17). L'échographie permet également de rechercher d'éventuelles malformations associées telles que le cas de trisomie 18 ou le méningocèle était associé à une holoprosencéphalie et à une hexadactylie.

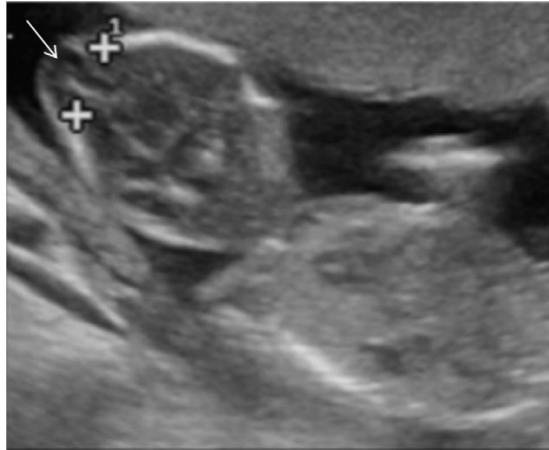


Figure 15: Foetus de 15 SA, l'échographie (a, b) montre un défaut osseux occipital médiane avec issu du parenchyme cérébral en rapport avec une encéphalocèle isolée (flèche) [26].



Figure 16 : Grossesse de 23 SA, a, c :

l'échographie et l'IRM fœtales montrent un encéphalocèle occipital (flèche) associé à une hexadactylie (flèche courbe) ; b, d : à l'étage abdominal, l'échographie montre une néphromégalie bilatérale siège de multiples microkystes (étoile), avec absence de visualisation de la vessie et une artère ombilicale unique. Ces anomalies rentrent dans le cadre du syndrome de Meckel-Gruber [26].

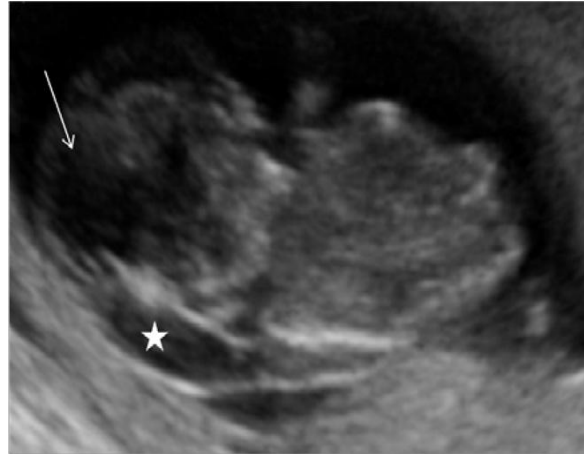


Figure 17 : Grossesse de 14 SA, échographie anténatale montre un encéphalocèle occipital large (flèche) associé à un hygroma kystique cervical (étoile) [26].

3. Le gliome nasal

Les gliomes nasaux sont des malformations congénitales rares se présentant comme une masse nasale composée de tissu neuroglial hétérotopique. Ils s'intègrent dans le cadre nosologique des dysraphies de la ligne médiane. Ces lésions ne sont pas héréditaires et font partie d'un ensemble de malformations qui touchent le nez et l'étage antérieur de la base du crâne.

Les gliomes nasaux ont été décrits pour la première fois par Reid en 1852 [27]. Schmidt fut le premier à en faire l'étude et proposa le terme de gliome en 1900 [28]. Cette appellation, qui suppose un néoplasme, est inappropriée car la croissance des gliomes nasaux est en général lente et comparable à celle du tissu cérébral normal. Certains auteurs ont proposé le terme d'encéphalome ou d'hétérotopie cérébrale nasale [29].

L'incidence des masses nasales congénitales est de 1 sur 20 à 40 000 naissances vivantes [30]. Les gliomes nasaux sont rares, environ 250 cas ont été décrits dans la littérature anglosaxonne; les hommes sont plus souvent atteints avec un sexratio de 3:2 [31]. La plupart des gliomes nasaux sont observés à la naissance mais la lésion peut être révélée dans l'enfance ou même à l'âge adulte.



Figure 18: lésion nodulaire de la pointe du nez, évoquant un gliome nasal [32]

Cliniquement, les gliomes nasaux sont présents le plus souvent à la naissance. À la différence des encéphalocèles, ces masses ne sont pas transilluminables. La compression bilatérale des veines jugulaires visant à augmenter la pression intracrânienne (test de Furstenberg) et les cris n'entraînent pas d'expansion de la tumeur. Près de 60 % des gliomes nasaux ont une composante extranasale, 30 % intranasale et 10 % sont mixtes [33]. Les gliomes nasaux externes forment une masse de consistance ferme, de siège variable entre la pointe du nez et la glabella. Ils sont le plus souvent latéralisés et peuvent entraîner une anomalie du champ visuel ou une compression des voies lacrymales du côté atteint [34]. La racine du nez peut avoir un aspect élargi. Les gliomes nasaux internes forment une masse intranasale pâle, de consistance ferme, pouvant entraîner une obstruction nasale par déplacement osseux ou cartilagineux. Chez les nouveau-nés, en raison de leur respiration exclusivement nasale, les conséquences ventilatoires peuvent être importantes. D'autres signes tels une épistaxis ou une sécrétion nasale anormale peuvent être révélateurs. La base des gliomes intranasaux provient le plus souvent d'un tractus fibreux situé à proximité du cornet moyen, parfois du septum nasal. Rarement, ils peuvent s'étendre dans l'orbite, le sinus frontal, la cavité buccale ou le nasopharynx.

L'endoscopie nasale est réalisée afin de préciser la localisation, l'origine et l'extension de la masse nasale et de mettre en évidence un éventuel caractère pulsatile. Toute ponction à l'aiguille ou biopsie est formellement proscrite avant d'avoir éliminé une éventuelle extension intra crânienne.

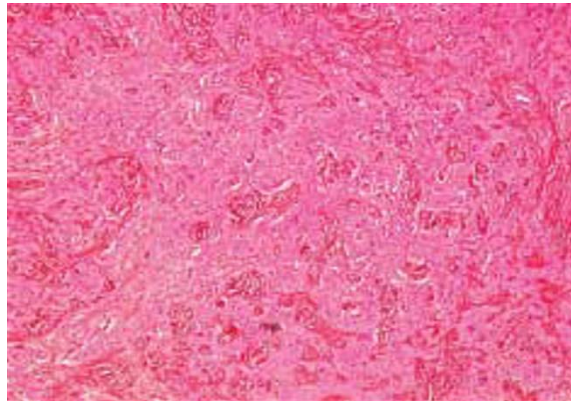


Figure 19 : Aspect histologique d'hétérotopie gliale (H&E x 60). Tissu astrocytaire et neuroglial très abondant au sein d'un tissu fibreux. On note aussi quelques infiltrats inflammatoires et quelques vaisseaux interstitiels [32].

Le bilan radiologique par scanner et IRM en coupes axiales, coronales et sagittales permet de préciser la localisation, la taille et le contenu de la lésion. L'intégrité de l'étage antérieur de la base du crâne doit être mise en évidence. Le scanner osseux en coupes millimétriques peut être pris en défaut du fait de l'absence d'ossification de l'étage antérieur chez le jeune enfant. L'IRM avec injection de produit de contraste est alors utilisée en complément pour délimiter la base du crâne cartilagineuse et déterminer les caractéristiques tissulaires ou liquidiennes de la masse. L'injection de produit de contraste peut utilement aider à distinguer les masses solides ou lorsqu'une infection est suspectée.

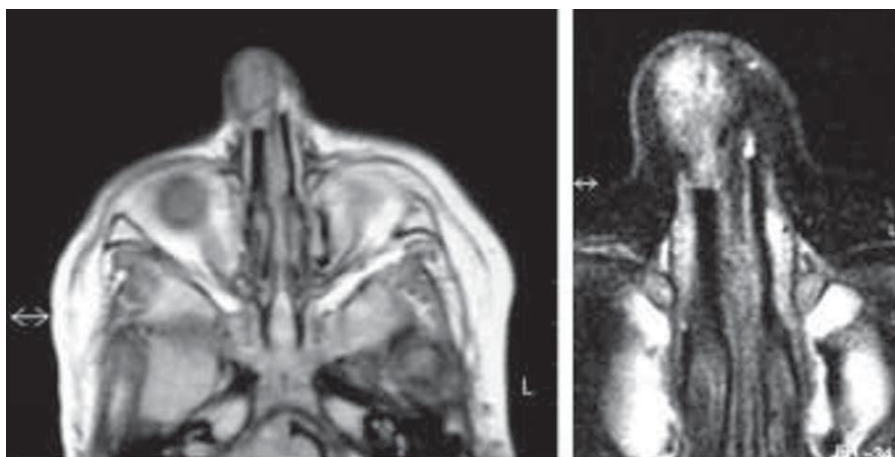


Figure 20: IRM en coupes axiale en T2 montrant un gliome nasal [32].

4. Le tissu cérébral hétérotopique

Il correspond à du tissu cérébral extra-crânien, qui a perdu ses connexions avec le cerveau. Il se présente comme une lésion arrondie alopécique, assez proche sémiologiquement du reste des dysraphies qui intéressent la tête, parfois franchement nodulaire, sensible au toucher, de couleur de peau normale, ou rosée ou bleutée, et de siège pariétal ou occipital [6].



Figure 21: tissu méningé hétérotopique [35].

Au niveau du cou :

5. Kyste bronchogénique

Le kyste bronchogénique est une malformation congénitale rare de l'arbre trachéobronchique. Il siège le plus fréquemment au niveau de la fourchette sternale ou du manubrium, mais il peut être, plus rarement, acromial ou scapulaire. Il se manifeste sous la forme d'un nodule congénital asymptomatique [6]. Les kystes bronchogéniques ectopiques, extrathoraciques, sont exceptionnels, ils siègent principalement au niveau cervical. Ce kyste est caractérisé par la présence d'un épithélium respiratoire [36].



Figure 22: masse latéro cervicale évoquant un kyste bronchogénique [36].

A la cinquième semaine de vie embryonnaire, le bourgeon bronchique se développe sur la face ventrale du pharynx. Il formera la trachée, puis se divisera plus tard en deux bronches à la septième semaine. Dans le même temps, un sillon latéral apparaît de chaque côté de l'axe laryngotrachéal et s'approfondit jusqu'à séparer l'oesophage de la trachée.

Pour certains auteurs, l'origine des kystes bronchogéniques serait un bourgeon bronchique surnuméraire, en position caudale par rapport au bourgeon normal, qui migrerait avec la croissance en longueur de l'oesophage [37]. Pour d'autres, l'origine serait une division anormale du bourgeon primitif puis une évolution aberrante de ce néo-bourgeon sous forme de kyste bronchogénique [38]. La situation ectopique du kyste bronchogénique est relativement rare. Elle s'explique par la migration du bourgeon aberrant après la perte de ses attaches avec l'arbre trachéobronchique [39]. En l'absence d'attache, le kyste bronchogénique peut migrer et se retrouver, le plus fréquemment, en position pré- ou suprasternale ou, beaucoup plus rarement, en position cervicale.

Le diagnostic peut être difficile. La symptomatologie clinique est longtemps absente ou non spécifique. L'apparition de symptômes semble directement liée à une complication [40]: réaction inflammatoire et surinfection kystique sont les plus fréquentes et expliquent les douleurs, et les éventuels phénomènes compressifs.

L'échographie affirme la nature liquidienne et l'absence de végétations intrakystiques. Cet examen permet éventuellement de diriger une ponction à visée diagnostique. Le liquide examiné, souvent riche en amylase, est finalement peu contributif [41].

La TDM apporte des renseignements plus précis sur les rapports avec les organes de voisinage.

En IRM, les kystes apparaissent en hyposignal T1 et en hypersignal T2 [42].

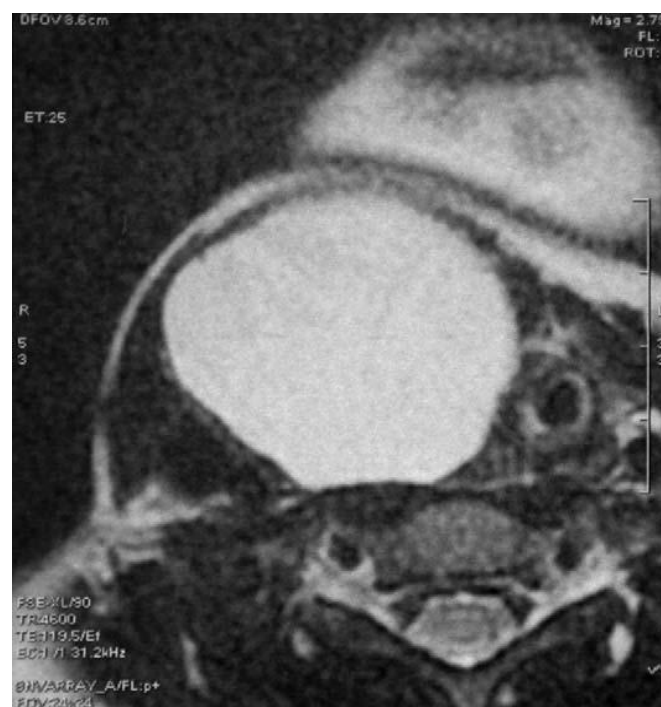


Figure 23: IRM en coupe horizontale montrant la masse latéro-cervicale droite refoulant la trachée à gauche [36].

Le diagnostic définitif est histologique sur la pièce opératoire.



Figure 24: Aspect anatomopathologique d'un kyste bronchogénique : paroi kystique tapissée par un épithélium de type respiratoire, cylindrique cilié pseudostratifié, avec des cellules à mucus [36].

6. Kyste thyroéglasse

Le kyste du tractus thyroéglasse (KTT) est une pathologie fréquente dont l'incidence est proche de 7 % [43]. Les kystes congénitaux du canal thyroéglasse sont fréquents, ils représentent 40 % des malformations congénitales cervicales [44]. Habituellement découvert dans l'enfance, il en représente la première cause de tuméfaction cervicale médiane. Il est la conséquence d'une anomalie embryologique sur le canal de migration de la thyroïde vers sa future localisation anatomique normale à la base du cou. Il apparaît dans l'immense majorité des cas de façon sporadique [45].



Figure 25: image montrant une tuméfaction médiane du cou, faisant évoquer un kyste thyroglosse.

L'existence et la situation des kystes du canal thyroglosse sont expliquées par l'embryologie du corps thyroïde dont le point de départ est la base du V lingual au niveau du foramen cæcum [46].

Le kyste est le plus souvent découvert dans la première décennie, plus rarement à l'adolescence, voire même à l'âge adulte.

Il se révèle à l'occasion d'une augmentation de volume, soit lors d'un épisode de surinfection, soit après l'augmentation de la sécrétion muqueuse endokystique. Il se présente sous la forme d'une tuméfaction sous-cutanée, cervicale médiane ou discrètement latéralisée. La tuméfaction est arrondie, lisse, régulière, mobile par rapport au plan cutané et fixée au plan profond. Elle peut être située entre la pyramide de Lalouette (isthme thyroïdien) et la base de langue. Du fait de ses adhérences à l'os hyoïde, la masse est mobile et ascensionne à la déglutition. Il peut exister une fistule cutanée ; celle-ci n'est jamais primitive, mais toujours secondaire à un épisode de surinfection.

Les complications sont essentiellement marquées par les surinfections ; une antibiothérapie peut parfois à ce stade enrayer l'infection, mais lorsque celle-ci persiste, seul le drainage chirurgical de la collection peut éviter une fistulisation spontanée. Bien que rare, un risque de cancérisation existe.

L'échographie cervicale est l'examen de choix pour confirmer la nature kystique de la tuméfaction médiane et surtout pour préciser la position normale de la glande thyroïde.

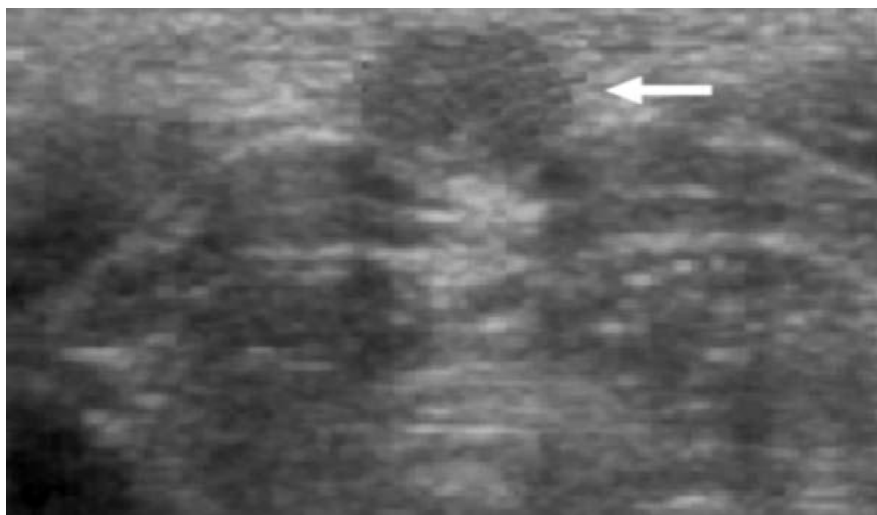


Figure 26: Échographie cervicale montrant, au niveau de la tuméfaction cervicale, une image kystique finement hétérogène mal limitée mesurant 20 _ 18 mm de diamètre [47].

La TDM peut être indiquée en cas de doute diagnostique avec un lymphangiome ou une grenouillette [47].

Le KTT se définit d'un point de vue anatomopathologique par un épithélium linéaire de paroi tantôt malpighien, tantôt glandulaire, associé de façon inconstante à des follicules thyroïdiens normaux [48]. Son diagnostic est le plus souvent établi en postopératoire, suite à l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire [49].

Au niveau du tronc :

7. La dysraphie omphalomésentérique

Elle est due à l'absence de fermeture du canal omphalomésentérique qui relie le sac vitellin au tractus digestif et peut se manifester cliniquement par un nodule rouge, une fistule ou un polype ombilical hémorragique suintant ou sécrétant un matériel muqueux.

Histologiquement, il y a intrication de structures épidermiques et intestinales mucipares. Il faut donc penser à un « botriomycome » ombilical chez un nouveau-né et l'éliminer. Le moindre doute impose une exérèse chirurgicale, sachant la possibilité d'une lésion complexe dysembryoplasique [6].

8. Le spinalipome

Décrit pour la première fois en 1857, le spinalipome (ou lipome intrarachidien) constitue une des dysraphies occultes les plus fréquentes [50] [51]. Ce sont des lésions bénignes représentant environ 1% de l'ensemble des tumeurs de la moelle épinière [51][52] [53].

Deux hypothèses physiopathologiques essentielles expliqueraient leur genèse:

-la 1ère hypothèse serait un trouble de la neurulation secondaire. Selon cette hypothèse quelques cellules d'origine mésodermique destinées à donner le tissu graisseux pourraient se mêler aux cellules ectoblastiques destinées à la formation du tube neural dans sa partie caudale. Le développement simultané de ces 2 tissus serait à l'origine de l'apparition du lipome qui sera fixé au cône terminal à des degrés divers.

- la 2ème hypothèse évoque un défaut d'induction: l'absence d'interaction du mésoderme dorsal avec le tube neural sous-jacent entraînerait une différenciation anormale des cellules mésodermiques en adipocytes sans formation d'ostéoblastes et de chondroblastes. La prolifération des adipocytes serait à l'origine du lipome et l'absence de chondroblaste et d'ostéogénèse expliquerait l'anomalie de fermeture de la partie dorsale des vertèbres [54].

Cliniquement, le spinaliome apparaît sous la forme d'une lésion nodulaire sous-cutanée, discrète ou volumineuse, associée ou non à un angiome plan congénital [6].



Figure 27: angioliome [6]



Figure 28: lipome sacré associé à une hypertrichose localisée [55]

On distingue 2 formes cliniques dont les circonstances de découverte sont variables:

- les dysraphies aperta dont le diagnostic clinique est évident devant une masse lombo-sacrée de taille variable.
- La 2ème forme clinique sont les dysraphies occulta dont le diagnostic est difficile et évoqué seulement devant les troubles neurologiques et/ ou des anomalies cutanées sur la ligne des apophyses épineuses [50].

L'IRM joue un rôle essentiel dans le bilan des parties molles intra et extra-rachidiennes. Elle représente aujourd'hui l'examen de référence pour le diagnostic du spinalipome [56].

La présence d'une lésion nodulaire lombosacrée doit conduire à réaliser une IRM qui permettra de conforter la suspicion diagnostique et orienter l'enfant en neurochirurgie (*figure 29*).

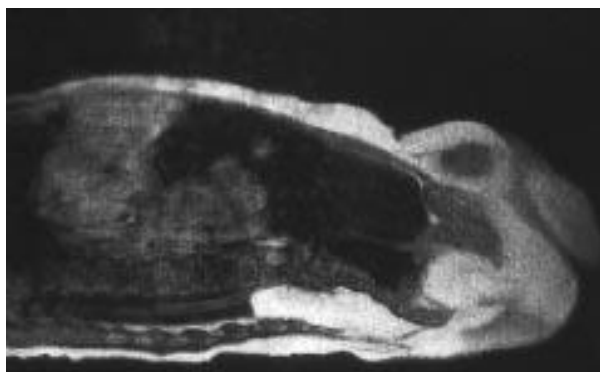


Figure 29: IRM montrant un spinalipome intramédullaire [6]

Telles sont les principales dysraphies, caractérisées, quand elles se révèlent par un nodule néonatal, par une lésion unique et médiane ou systématisée. Ces caractéristiques ne sont cependant pas univoques : un angiome, un xanthogranulome, etc. peuvent également siéger en regard d'une fontanelle. L'important est d'avoir une attitude très systématique d'explorations radiologiques et d'approche pluridisciplinaire en fonction du diagnostic suspecté [6].

II. Lésions nodulaires tumorales à pronostic bénin

1. Les hamartomes

Les hamartomes correspondent à des formations tissulaires pseudotumorales définies comme un « mélange anormal de cellules normalement présentes dans l'organe où elles se développent » (dysembryoplasie ou naevus). Ces lésions peuvent intéresser les différentes structures de la peau : L'épiderme, le tissu conjonctif (fibres de collagène ou fibres élastiques), les mélanocytes, le tissu adipeux, le muscle lisse (muscle arrecteur du poil), les follicules pileux, les glandes sébacées, les glandes sudorales, etc. Certains hamartomes sont nommés « fonctionnels » parce qu'ils ne présentent aucune modification histologique (l'hamartome anémique par exemple).

Ils peuvent être simples, ne concernant qu'une seule structure, ou complexes, concernant plusieurs structures (par exemple, naevus de Becker : mélanocytes et muscle lisse).

Habituellement, chez un nouveau-né ou un enfant en bon état général, sans adénopathie, sans hépato-splénomégalie, et face à des caractéristiques sémiologiques très évocatrices, leur diagnostic est clinique.

Une surveillance seule est nécessaire dans les premières années de vie, sauf si une topographie entraînant une gêne fonctionnelle ou une évolutivité particulière [6].

1.1. Le granulome pyogénique

Nommé aussi botriocycome ou hémangiome capillaire lobulé, il correspond à une des anomalies vasculaire les plus fréquentes chez l'enfant dont la nature tumorale est encore débattue.

L'apparition des lésions peut être très rapide après un traumatisme, mais la plus part apparaissent spontanément.

C'est une tumeur d'aspect angiomateux, pédiculée, de petite taille, saignant au contact, de surface lisse ou érodé. Les topographies les plus fréquentes sont le haut du dos, les lèvres et les doigts mais il peut être situé sur n'importe quelle partie du corps et également les muqueuses.



Figure 30: botriocycome oculonasal chez un enfant (malade service P4)

Histologiquement, la lésion initiale correspond à un tissu de granulation avec des vaisseaux de type capillaire et veineux disposés verticalement perpendiculairement à l'épiderme, celui-ci étant souvent érodé et croûteux. Le stroma est œdémateux et contient un infiltrat inflammatoire mixte. Il prend, plus tard, l'aspect d'un hémangiome capillaire lobulé.

1.2. Le Nodule angiomateux

Le diagnostic du nodule angiomateux est habituellement clinique. Il est en effet exceptionnel qu'un nodule angiomateux paraisse suffisamment atypique au clinicien pour qu'une biopsie s'impose. L'angiome peut être de consistance ferme mais jamais dure, totalement dépressible au palper profond ou en position de « vidange », en cas d'angiome veineux ; de couleur de peau normale, rose-rouge, ou bleuté avec des veines de drainage bien visibles, parfois entouré d'un halo blanchâtre, ou recouvert de télangiectasies de volume variable.



Figure 31: hémangiome cutanée. [57]

La biopsie est indispensable. Elle doit se faire avec prudence en raison du risque réel d'une poussée évolutive de l'angiome, en particulier lorsqu'il s'agit d'un hémangiome.

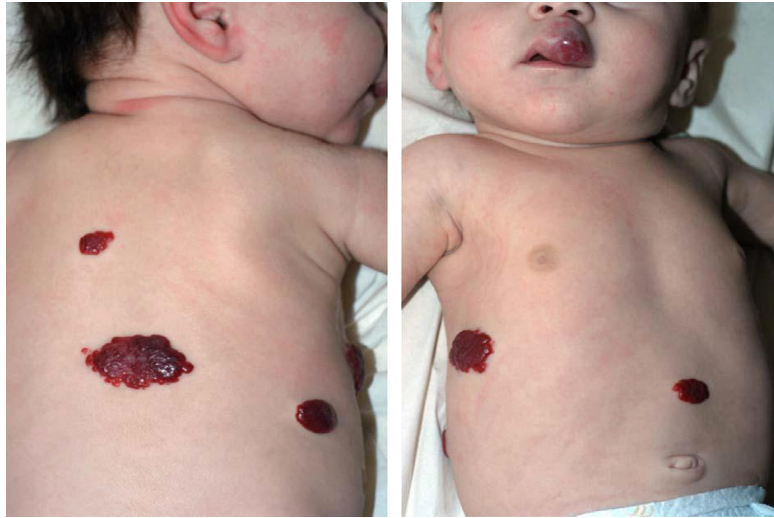


Figure 32:hémangiome multiple chez un enfant âgé de 3 mois [57].

histologiquement, un angiome observé en période néonatale peut être extrêmement cellulaire, pouvant prendre des aspects d'hémangioendothéliome, avec des cavités vasculaires mal visibles, parfois virtuelles et des cellules intercavitaires présentant des noyaux volumineux et même quelques figures de mitoses.

L'échographie Doppler permet généralement de confirmer le diagnostic. Lorsqu'un doute diagnostique persiste, la question qui se pose est souvent celle d'un éventuel angiosarcome, rarissime, ou d'un rhabdomyosarcome, moins exceptionnel.

La régression, le plus fréquemment, commence au cours du deuxième semestre de vie ou après 1 an.

1.3. Hamartomes conjonctifs

Les hamartomes (naevus) conjonctifs sont parfois congénitaux, ils peuvent être solitaires ou multiples. Ils sont habituellement asymptomatiques, jaunâtres ou couleur « peau normale », formant des nodules, des plaques et des papules de taille et de forme variables. Leur surface dans certains cas est mamelonnée. Les topographies préférentielles sont sur le tronc et les

extrémités. Lorsqu'ils sont multiples, ils doivent faire rechercher une maladie syndromique (sclérose tubéreuse de Bourneville, syndrome de Buschke-Ollendorf, syndrome de Protée).

1.3.1. Collagénome ou hamartome collagénique

Il s'agit de nodules et de plaques fermes, multiples, apparaissant de façon synchrone à l'adolescence sur le tronc, aussi bien sur la région dorsale mais aussi n'importe quelle topographie cutanée. Ils sont formés d'épaisses fibres de collagène compactes et hyalines. La plaque « peau de chagrin » de la sclérose tubéreuse de Bourneville, de localisation lombaire, en est un exemple, notamment la plaque fibreuse du front, pathognomonique de cette entité [58]. De même, l'hyperplasie cérébriforme palmoplantaire observée dans le syndrome de Protée représente un excès de collagène typique d'un collagénome.

1.3.2. Elastome ou hamartome élastique

C'est une variété d'hamartome conjonctif au sein de laquelle l'anomalie prédominante est une augmentation du tissu élastique au niveau du derme. Les lésions, sont parfois, solitaires sous la forme de petites tumeurs papuleuses, couleur peau normale ou jaunâtres, siégeant sur le tronc de façon symétrique. Elles peuvent aussi être nodulaires et coalescentes, et sont en particulier observée dans le syndrome de Buschke-Ollendorf qui associe à ces nævus conjonctifs une anomalie spécifique osseuse appelée ostéopoïkilose.

La coloration spéciale des fibres élastiques (orcéine) met en évidence des fibres épaisses et anastomotiques dans le derme réticulaire réalisant un aspect marbré.

En réalité, la plupart de ces hamartomes conjonctifs sont mixtes, à la fois collagéniques et élastiques [59].

1.3.3. Hamartome dendrocytaire

Isolé récemment, il est caractérisé par la présence de cellules fusiformes CD34+ dans le derme. Il peut se manifester sous la forme d'une lésion exophytique ou en plaque atrophique, alors nommé l'hamartome dendrocytaire à type de médaillon. Cette forme est piégeante cliniquement et histologiquement car elle ressemble à un dermatofibrosarcome en plaque atrophique. Seule la biologie moléculaire permet un diagnostic de certitude [60].

1.3.4. Hamartome musculaire lisse

Il constitue la forme la plus fréquente des hamartomes conjonctifs. Il se manifeste sous forme de placards bosselés ou de petites lésions qui semblent séparées les unes des autres et sont animées de petits mouvements de contraction, ce qui peut les rendre plus sensibles. Certains auteurs parlent de «pseudosigne de Darier ».



Figure 33: hamartome musculaire lisse chez un nouveau-né (S.Fraitag C. , 2012)

A l'histologie, on trouve un grand nombre de faisceaux musculaires lisses dans le derme disposés dans tous les sens. Il existe d'exceptionnels hamartomes à muscle strié [61].

1.3.5. Hamartome lipomateux

Il est caractérisée le plus fréquemment, par la survenue de tumeurs congénitales ou apparaissant au cours des deux premières années de vie. Ces tumeurs donnent l'aspect de plaques multiloculaires de quelques centimètres ou davantage, jaunâtres ou couleur chair, formées de papules ou de nodules mous ou caoutchouteux, indolores et se situant généralement dans la région lombosacrée ou sur les cuisses. Elles sont parfois multifocales, à disposition linéaire ou zostérisiforme mais sont souvent unilatérales. Rarement on observe la présence de comédons en surface. La coexistence de troubles pigmentaires type des taches café au lait ou des macules hypochromiques et des angiokératomes ont été également rapportée [62] [63] [64].



Figure 34: Naevus lipomateux d'une cuisse chez un nouveau-né
(Cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades)

La confirmation diagnostique se fait par l'histologie qui montre un tissu adipeux mature ectopique au niveau du derme intercalé entre des bandes de collagène. Ce tissu entoure entièrement les annexes [62] [65].

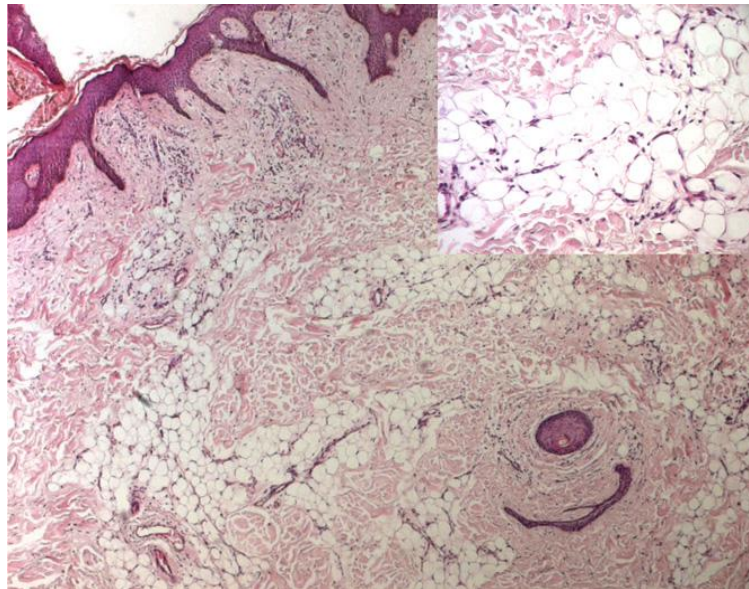


Figure 35: lobules d'adipocytes matures au niveau du derme séparés par du tissu conjonctif (HEx50). Fort grossissement (HEx200) en miniature montrant la maturation des adipocytes [66].

1.3.6. Hamartome angioeccrine

Cliniquement, il se présente sous la forme d'une lésion nodulaire unique ou multiple qui peut être soit de la couleur de la peau normale, soit de couleur rouge foncé brun d'aspect angiomateux ou sous forme d'une plaque

rouge-violacé touchant le plus souvent les paumes et les plantes. D'autres localisations ont été rapportées essentiellement le cou, le visage, le dos, la paroi thoracique et l'abdomen. La douleur, spontanée ou à la pression, est fréquente. L'hyperhidrose localisée sur la lésion tumorale est parfois présente et permet d'évoquer le diagnostic [67] [68].



Figure 36: hyperhidrose localisée sur la lésion nodulaire palmaire [69].

Histologiquement, l'HAE se traduit par une prolifération de glandes et de canaux eccrines associée à une prolifération vasculaire de siège dermo-hypodermique. Cette prolifération associant des structures morphologiquement normales mais nombreuses dans leur site habituel est à l'origine du terme « hamartome ». La prolifération vasculaire est essentiellement de type capillaire, elle peut comporter des vaisseaux lymphatiques ou angiomateux. L'hyperplasie des structures eccrines associe une augmentation du nombre et de la taille des spirales eccrines. Certaines variantes pathologiques sont décrites. En effet, sur une

même coupe histologique, on peut trouver des associations à un cylindrome, à des dysplasies folliculaires ou des associations complexes (sébacées, pilaires, sudoripares). La présence de mucine autour des glandes eccrines est possible [70] [67] [68].

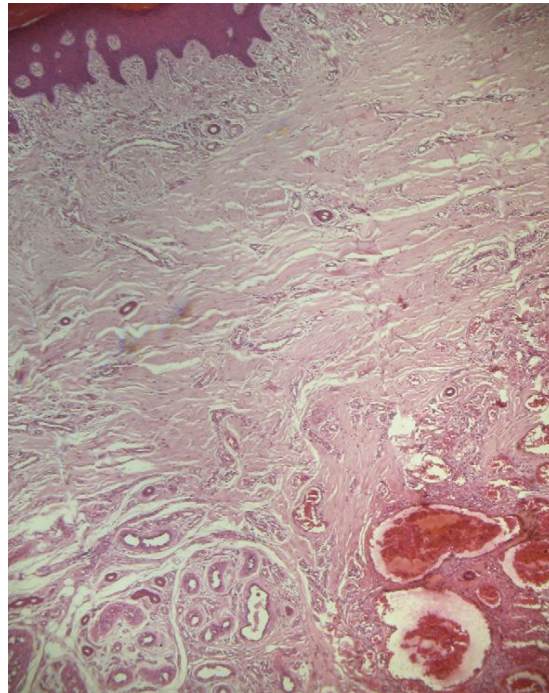


Figure 37: prolifération dermique des glandes eccrines matures et de structures capillaires [69].

L'étude immuno-histochimique n'est pas nécessaire pour le diagnostic, elle montre un marquage positif des structures glandulaires pour la PS100, l'ACE et le CD44, alors que le stroma est positivement marqué pour le CD34.

1.4. Kyste épidermoïde

Les kystes épidermoïdes sont rares chez l'enfant. Ils apparaissent souvent vers l'âge de la puberté. Ils se présentent sous forme de nodules de 0,5 à 5 cm de diamètre, intradermiques ou sous-cutanés, ronds et fermes, discrètement rénitents [71].

Généralement, les kystes épidermiques sont peu nombreux et siègent sur le cuir chevelu, le visage, le cou et le dos.

Histologiquement, ils ne sont pas différents des kystes épidermiques de l'adulte.

Au cours du syndrome de Gardner, de transmission autosomique dominante, ils sont nombreux et de grande taille.

Les kystes trichilemmaux sont souvent multiples, localisés au cuir chevelu, et peuvent ainsi se rencontrer au cours de maladies héréditaires.

Les grains de milium sont de petits kystes épidermiques siégeant dans le derme superficiel. Chez le nouveau-né, ils sont très fréquents et transitoires (30% à 50% des Nné), et ils sont représentés Ils sont très fréquents et transitoires chez le nouveau-né (30 % à 50 % des nouveau-nés) représentés par de petites papules blanchâtres de 2 mm de diamètre, posées en peau saine, siégeant surtout sur le nez, les joues, le menton, le front. En général, ils disparaissent spontanément en quelques semaines.

Lorsqu'ils persistent, ils peuvent être un marqueur d'une génodermatose : hypotrichose de Marie-Unna, syndrome oro-facio-digital de type I, maladie de Bazex- Dupré-Christol à transmission liée à l'X. Les grains de milium peuvent être également observés chez l'enfant plus grand. Ils correspondent alors généralement à des séquelles de maladies bulleuses sousépidermiques: épidermolyse bulleuse héréditaire dystrophique ou acquise, porphyrie.

1.5. Nævus congénitaux

Le nævus géant congénital est un nævus pigmentaire présent dès la naissance. Sa fréquence [72] est estimée entre 1/200 000 et 1/500 000 naissances chez les sujets d'ethnie blanche. Il pose deux problèmes : le risque de transformation en mélanome [73] [74] survenant avant l'âge de dix ans dans la majorité des cas [75] [76] , d'autant plus important que la surface est grande [74], et un problème esthétique avec des conséquences sociales et psychologiques. La prise en charge chirurgicale, parfois extrêmement lourde, crée des interrogations quant au devenir psychosocial de ces enfants et à son retentissement psychologique [77].

La situation dans le cas des nævus congénitaux, la biopsie n'a souvent que peu d'intérêt, la transformation maligne étant exceptionnelle dans cette tranche d'âge. Il est vrai que certains nævus géants peuvent comporter de volumineux nodules cliniquement inquiétants (*fig. 38*),

dont la traduction histologique peut également inquiéter un pathologiste non averti [78]. On peut, en effet, observer des foyers de cellules naeviques atypiques, de grandes tailles, pourvues d'un noyau volumineux et d'un nucléole proéminent. Les mitoses ne sont pas rares (Ac Mi B1+). Les foyers de nodules atypiques sont très difficiles à différencier d'une transformation maligne.



Figure 38: naevus géant avec de multiples nodules hamartomateux, noirs et fermes inquiétants cliniquement. [6]

On peut en rapprocher la tumeur neuro-ectodermique pigmentée (ancien progonome mélanotique), tumeur congénitale de bon pronostic, intéressant rarement le revêtement cutané, et caractérisée par une double population cellulaire ayant pour particularité d'exprimer conjointement la cytokératine et l'HMB45 [79].

Les NC sont classés selon la taille qu'ils feront à l'âge adulte

- petits : inférieurs à 1,5 cm
- moyens : de 1,5 à 19,9 cm
- grands : de 20 à 40 cm
- géants : supérieurs à 40 cm

Seulement 1 % des nouveau-nés naît avec un petit NC dont un pour 20 000 est atteint de NC de grande taille.

Le nævus spilus est une variété de NC se manifestant en période néonatale par une tache café-au-lait dans laquelle se développent, plus tard, des nævus de différents types.

Les NC ont un polymorphisme clinique, ils peuvent se présenter comme des lésions planes, papuleuses, verruqueuses ou même nodulaires dans le cas des grands NC ; pigmentation variable allant du brun clair au très foncé, au rosé ou au noir, parfois recouverts d'une hypertrichose (Fig. 38,39).



Figure 39: Nodule pédiculé ulcéré au niveau du cuir chevelu d'un nourrisson [80]



Figure 40: Naevus congénital géant du troc (malade service P4)

Les NC grands et surtout géants peuvent s'associer à des nævus satellites disséminés sur l'ensemble du corps (figure 41) et dans ce cas à une mélanose neurocutanée (mélanocytes dans le système nerveux central) [81] [82].



Figure 41: Naevus congénital géant avec plusieurs nodules satellites. [80]

L'aspect histologique est un peu différent des nævus acquis, si bien que le caractère congénital peut être affirmé sur l'examen histopathologique. Les NC de grande taille sont très infiltrant et peuvent comporter des foyers pouvant simuler un mélanome.

Le principal risque des NC est la survenue d'un mélanome. Toutefois, le risque est très bas (0,7 % à 1 % toute taille confondue) et tout particulièrement dans le cas de NC de taille petite à moyenne. Dans cette situation, le mélanome n'apparaît que tard dans la vie, à l'âge adulte, et sa détection précoce est facile. Le risque est sensiblement plus élevé pour les NC de grande taille, proportionnel à la taille du naevus (3 % à 4 %).

Le mélanome peut apparaître au sein du NC, mais également dans des zones extracutanées, notamment dans le système nerveux central. La survenue du mélanome est précoce, souvent avant l'âge de 5 ans, et sa détection précoce est impossible.

1.6. Les mastocytoses

Les mastocytoses constituent un groupe hétérogène de maladies caractérisées par une accumulation et/ou une activation anormale de mastocytes dans différents tissus, principalement la peau mais possiblement aussi d'autres organes tels que le tissu hématopoïétique (moelle osseuse, foie, rate) et le tube digestif [83]. Elles font partie des maladies rares avec 2 cas/300 000 patients/an consultant en dermatologie [84]. D'apparition le plus souvent sporadique, très rarement familiales, on distingue classiquement les mastocytoses cutanées isolées des mastocytoses systémiques appelées ainsi quand un organe extra-cutané est atteint par une infiltration mastocytaire significative [85]. Les mastocytoses concernent le plus souvent l'enfant sous une forme cutanée isolée, généralement.

Les manifestations cliniques des mastocytoses sont variées et liées, d'une part, aux médiateurs pro-inflammatoires mastocytaires libérés par les mastocytes en relation avec une activation mastocytaire, et d'autre part, à une accumulation cellulaire spécifique anormale dans les tissus, notamment cutanée. Leur physiopathologie est mieux connue depuis la découverte du récepteur à activité tyrosine kinase c-KIT pour le *stem cell factor* (SCF, facteur de croissance mastocytaire) et de ses mutations auto-activatrices dont la présence témoigne du caractère clonal de la maladie [86] [87] [88].



Figure 42: Mastocytome congénital [6]

Fréquentes chez l'enfant, elles peuvent prendre, en particulier chez le nouveau-né, une forme nodulaire ou tumorale (mastocytome) (*fig. 42*), sous forme d'un ou plusieurs éléments jaune chamois, fermes à la palpation [89]. La lésion est généralement unique chez le nouveau-né et multiple chez le nourrisson. Des poussées bulleuses sont fréquentes en regard du ou des élément(s). Le diagnostic est généralement clinique, mais le signe de Darier, élément sémiologique clé de cette pathologie (urticaire apparaissant au frottement de la lésion), peut manquer dans cette forme.

Lorsque l'examen histologique est réalisé, le diagnostic est facile. On observe une infiltration cellulaire dense et monomorphe occupant le derme mais respectant le derme papillaire et pouvant s'étendre à l'hypoderme. L'infiltrat prédomine aux zones périsudorales et péripilaires. Les cellules sont volumineuses, ovalaires ou cubiques par tassement les unes contre les autres, à noyau arrondi et au cytoplasme éosinophile. Il s'y associe volontiers quelques polynucléaires éosinophiles. La coloration par le bleu de toluidine met en évidence les granulations intracytoplasmiques et est indispensable au diagnostic de certitude [6].

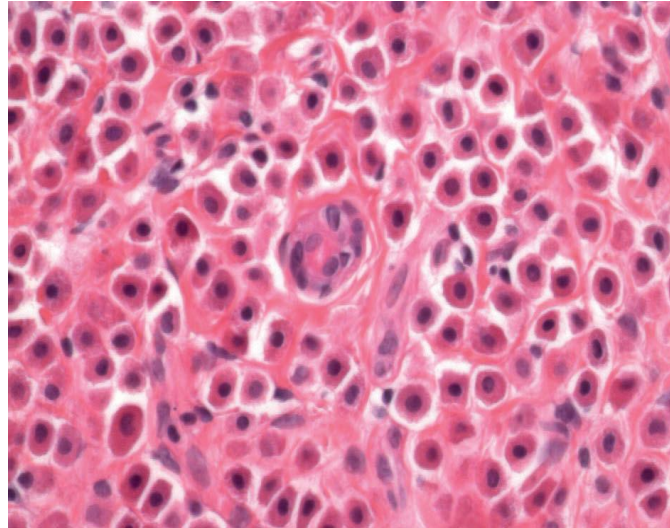


Figure 43: Infiltrat cellulaire dermique en nappe dense constituée de cellules volumineuses, ovalaires ou polyédriques a noyau arrondi et au cytoplasme éosinophile. [90]

1.7. Les neurofibromes

La NF1 est la plus fréquente des maladies autosomiques dominantes avec une incidence d'environ 1/3 000 à 3 500 naissances [91] [92]. Le gène de la NF1 a été localisé sur le chromosome 17 dans la région 17q11.2 [93]. Sa pénétrance est proche de 100% à l'âge de 5 ans et les mutations *de novo* représentent environ la moitié des cas. Son expression phénotypique est variable même au sein d'une même famille [94]. Le produit du gène NF1, la neurofibromine est une protéine intervenant dans le contrôle de la différenciation et de la prolifération cellulaire, inhibant la voie d'activation de p21 ras. La NF1 est caractérisée par des taches café au lait, des éphélides des grands plis, des hamartomes iriens (nodules de Lisch) et de multiples neurofibromes cutanés [95]. Deux types de neurofibromes (NF) sont individualisés : les NF dermiques et les NF nodulaires périphériques isolés ou en grappe. Dans notre contexte on va traiter les NF nodulaires.

Les neurofibromes sont des tumeurs bénignes. Les neurofibromes nodulaires périphériques ou neurofibromes sous-cutanés apparaissent rarement avant la seconde enfance. Ils se développent à partir de troncs nerveux plus importants que les neurofibromes cutanés. Ils sont plus palpables que visibles, bombant sous la peau, sphériques ou ovoïdes, isolés ou en

chapelet, fermes, toujours sensibles ou douloureux à la pression qui peut provoquer des paresthésies sur le trajet nerveux à distance [95].

Les neurofibromes plexiformes diffus étaient autrefois nommés dans leur forme importante névrome plexiforme ou tumeur royale. Ce sont des tuméfactions cutanées et souscutanées de tailles très variées (de quelques centimètres à plusieurs dizaines voire étendues à tout un segment corporel) ; la peau en regard est toujours anormale mélange d'hypertrophie, d'hypertrichose et de pigmentation marron, mais parfois rosée angiomateuse. Ils sont le plus souvent mous, de texture irrégulière. Les neurofibromes plexiformes sont retrouvés dans 20-25% des cas. Ils sont souvent congénitaux, toujours visibles avant 5 ans, et tendent à se développer à partir de l'adolescence. Le risque de dégénérescence n'est pas négligeable.

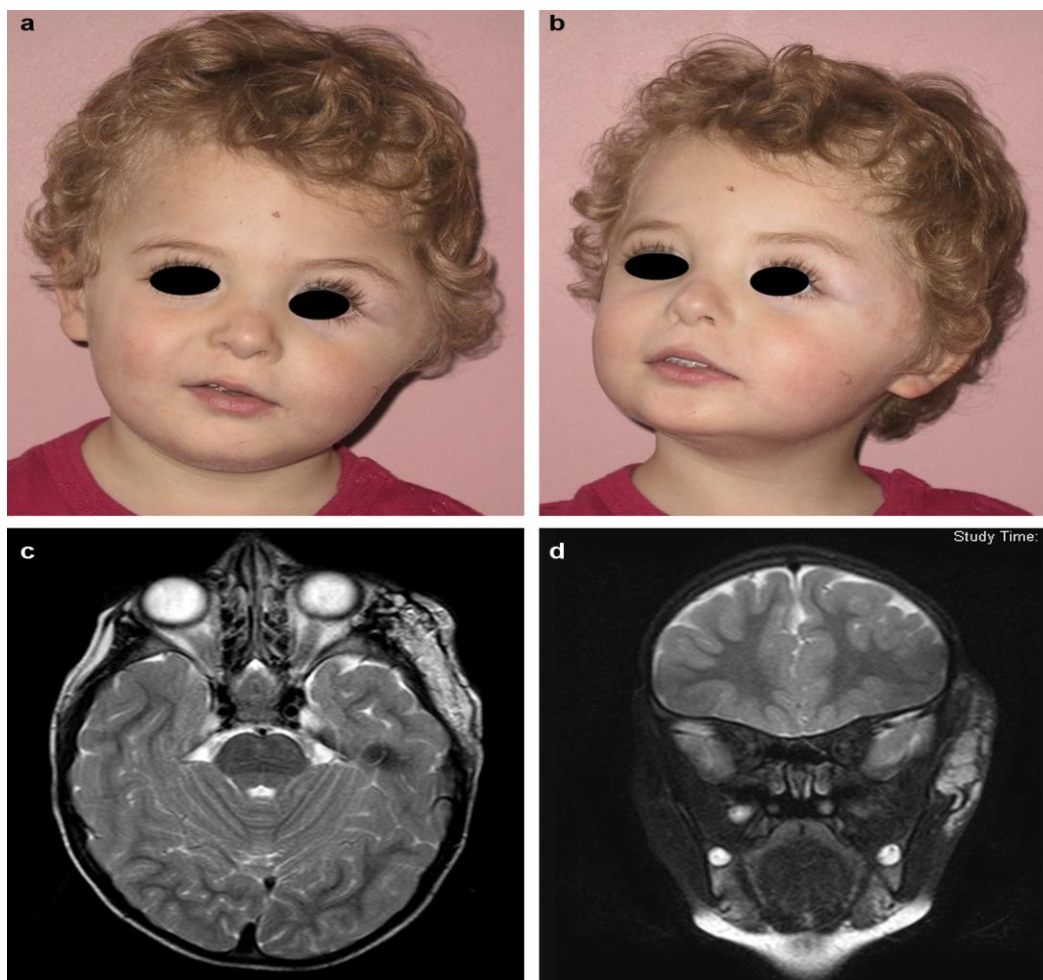


Figure 44: a et b : Photographies préopératoires initiales, on note la déformation palpébrale supérieure gauche et temporale. c et d : IRM pondérée T2 en coupe transversale (c) et coronale (d) : hyper-signal T2 hétérogène en regard de la fosse temporale gauche, au-dessus du processus zygomatique, avec prise de contraste modérée et extension intrapalpébrale. [96]

Les neurofibromes plexiformes ont l'aspect de multiples nodules sous-cutanés, regroupés en grappe, en cordons disposés le long de tronc nerveux. Ils sont fermes sensibles ou douloureux comme les simples neurofibromes sous cutanés isolés dont ils constituent les formes majeures. Développés en réseau sous-cutané à partir des racines nerveuses, ces neurofibromes plexiformes nodulaires peuvent être superficiels ou profonds, alors à risque de compressions sévères selon leur localisation (neurofibrome intradural et compression médullaire, médiastinale...).

Localisés près des structures osseuses, ils peuvent entraîner des anomalies de la croissance des os longs ou une ostéolyse en regard de la tumeur.

L'imagerie est assez peu spécifique. L'échographie permet tout de même d'éliminer une tumeur ou une malformation vasculaire à circulation rapide. L'IRM a l'aspect classique des tumeurs nerveuses périphériques (Signal T1 bas à moyennement intense, hypersignal T2 avec souvent un aspect hétérogène). Les zones d'hypersignal correspondent aux zones de tissu myxoïde ou cystic degeneration. Les zones nodulaires d'hyposignal correspondent au tissu collagénique et fibreux et peuvent être rehaussées au gadolinium.

Le diagnostic de neurofibrome plexiforme est essentiellement anatomopathologique, en particulier en dehors du contexte évocateur de neurofibromatose de type I. L'aspect clinique n'est pas spécifique, il peut évoquer une tumeur ou une malformation vasculaire, une tumeur cutanée ou conjonctive, bénigne ou maligne [97]. On observe une prolifération de cellules neuroïdes dermique ou dermohypodermique non encapsulée. Entre ces cellules se trouve un feutrage lâche de fines fibrilles pâles ondulées associées à de nombreux mastocytes. Les NF plexiformes sont très mal limités, et on observe, au sein d'une image typique de NF, de nombreux troncs nerveux de taille variable.

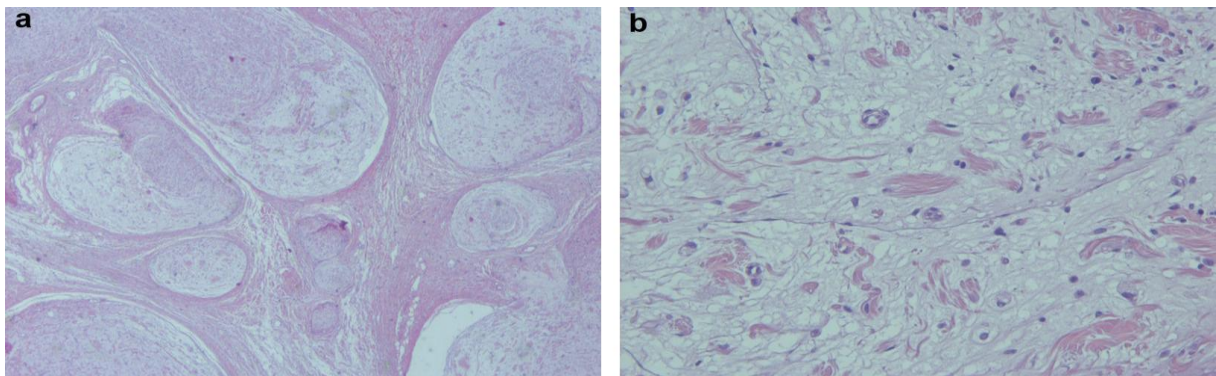


Figure 45: a : Examen histologique en microscopie optique en faible grossissement montrant une prolifération multinodulaire de cellules fusiformes en densité différente entourées de travées fibreuses caractéristiques du mode plexiforme. b : examen histologique en microscopie optique en fort grossissement montrant l'arrangement assez lâche des cellules fusiformes formant des « vaguelettes », entremêlées de quantité variable de fibres collagènes [96].

III. Les Nodules tumoraux à pronostic variable

1. Les Syndrome histiocytaires

1.1. Histiocytoses non langerhansiennes

Chez le nouveau-né, elles sont essentiellement représentées par les xanthogranulomes juvéniles (XGJ). Les xanthomes sont moins fréquents et ne sont pas différents histologiquement de ceux de l'adulte. Exceptionnellement, on peut rencontrer une histiocytose bénigne céphalique [98].

Le xanthogranulome juvénile fait partie du groupe des histiocytoses non langerhansiennes dont il est, de loin, la plus fréquente. Le XGJ apparaît tôt dans la vie, il est présent à la naissance dans 5 à 17% des cas et dans les premières années de vie dans 40 à 70 % des cas [99].

Le XGJ est un nodule bien limité, ferme, rond ou ovale dont la taille varie entre 0,5 et 2 cm de diamètre et dont la couleur varie du rose au rouge, parfois brun jaunâtre (fig.46, 47). Quelques télangiectasies peuvent être présentes en superficie. Il est en général asymptomatique mais il peut s'ulcérer. Il est unique dans plus de 60 % des cas, mais des formes multiples voire disséminées sont rapportées. Les zones de prédilection sont la tête et le cou, le tronc et les membres.



Figure 46: Xanthogranulome juvénile du cuir chevelu (forme nodulaire jaunâtre). [100]



Figure 47: Xanthogranulome juvénile nodulaire jaunâtre, plus étendue. [100]

De nombreuses formes cliniques ont été décrites. Le XGJ a été rapporté dans toutes les localisations : paumes, plantes, doigts, orteils, organes génitaux externes, paupières, lèvres mais également au niveau muqueux [99] [101] [102]. Il peut être congénital. On note des formes macronodulaires (> 2 cm) voire géantes (10 cm), pouvant simuler un hémangiome de type « Cyrano » [103]. Les formes atypiques sur le plan sémiologique comprennent des éruptions lichénoïdes, réticulées, maculopapuleuses, en plaque, linéaires [99]. Le XGJ peut atteindre le tissu sous-cutané, avec la perception d'une masse bien limitée, avec peu ou pas de modifications de la peau en regard, celle-ci pouvant être jaunâtre en regard de la masse sous-cutanée [104]. Dans une série de 174 cas pédiatriques, sur les 28 enfants ayant une atteinte sous-cutanée, 50 % des atteintes siègent au niveau de la tête et du cou [105]. Ces lésions peuvent entraîner une gêne fonctionnelle selon les zones où elles sont situées.



Figure 48: XGJ nodulaire congénital. [6]

Histologiquement, on trouve une infiltration, dense, bien limitée, d'histiocytes du derme papillaire, parfois réticulaire (Fig. 48). L'extension peut se faire dans le tissu sous-cutané, le fascia et les muscles. L'infiltrat peut amincir l'épiderme, voire même l'ulcérer. Il est formé d'histiocytes, de cellules géantes, de cellules de Touton, de lymphocytes, d'éosinophiles, de neutrophiles et parfois de cellules mastocytaires. L'aspect des histiocytes et la composition de l'infiltrat peut changer en fonction de l'ancienneté de la lésion. Dans les lésions débutantes, l'infiltrat inflammatoire est moins important et le cytoplasme est homogène et éosinophilique ou amphophilique. Dans les lésions plus anciennes, l'infiltrat inflammatoire est plus important et les histiocytes présente un cytoplasme vacuolé et xanthomateux. Dans les lésions en voie de régression, on observe la présence de fibroblastes et de fibrose. La quantité de cellules géantes change notamment en fonction de l'âge des lésions, et elles sont significativement moins nombreuses dans les formes précoces et tardives [106].

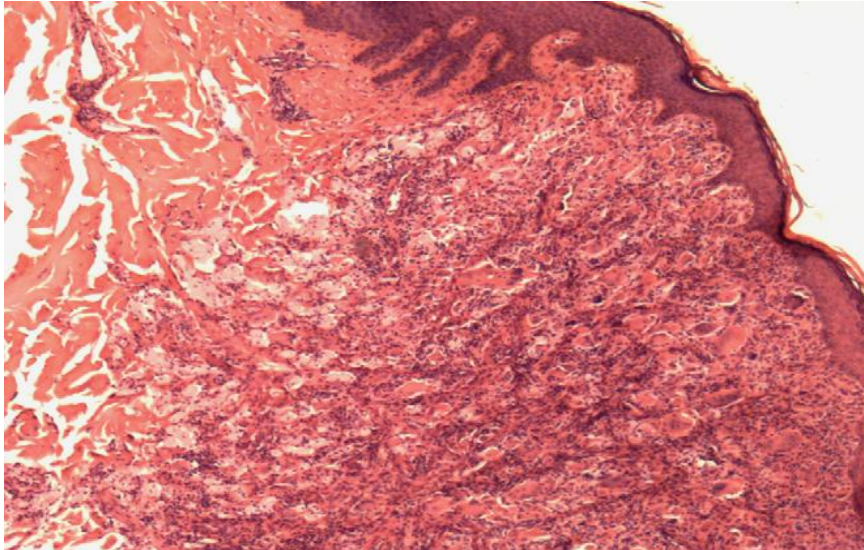


Figure 49: Examen histologique standard (x40) d'un XGJ. On note un infiltrat dermique composé d'histiocytes, de cellules géantes et d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire [100].

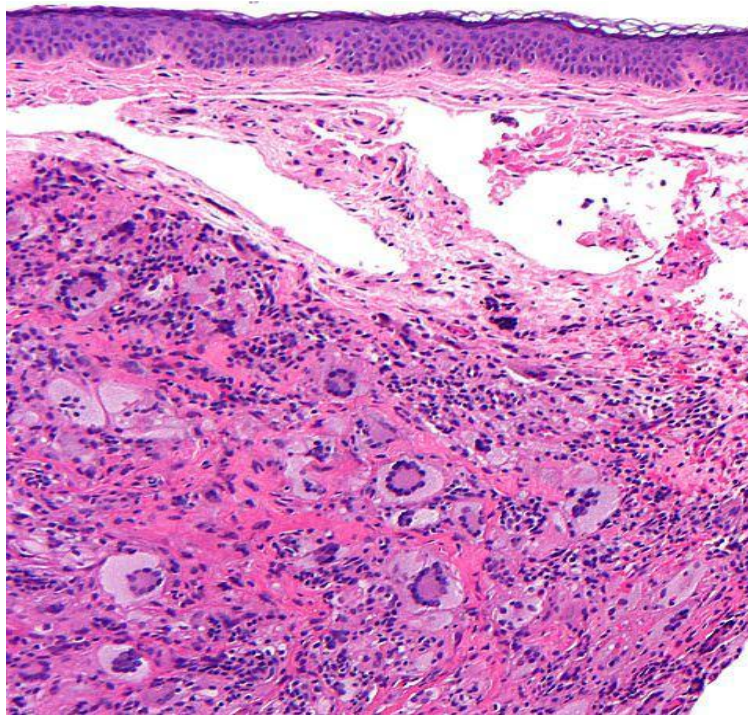


Figure 50: Examen histologique d'un XGJ avec des cellules géantes de Touton. [99]

L'analyse immunohistochimique est importante pour distinguer le XGJ des autres proliférations histiocytaires. Les histiocytes sont négatifs pour la PS100, le CD1a et positifs pour la vimentine, le CD68, le facteur XIIIa.

1.2. Histiocytoses langerhansienne

L'histiocytose langerhansienne (HL) [107] est une pathologie rare d'étiologie inconnue. Elle est due à une prolifération anormale de cellules de Langerhans dans différents tissus et organes (os, peau, ganglions...) [108].

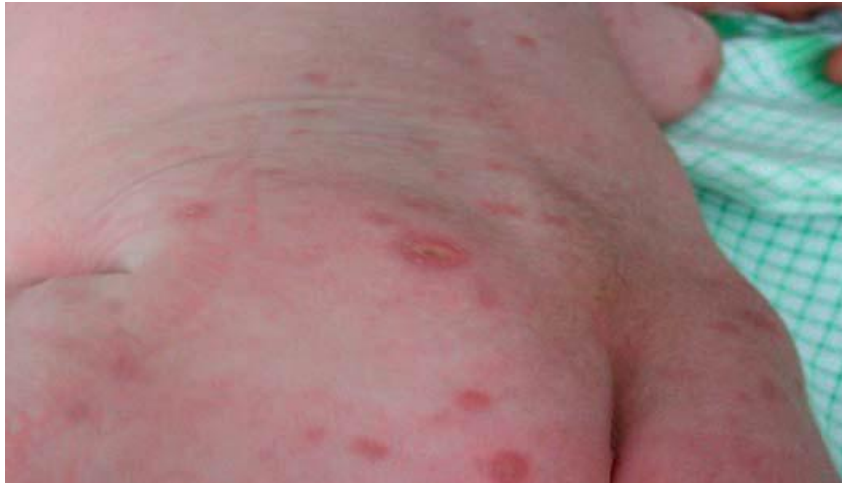


Figure 51: Image montrant une éruption papulo-nodulaire d'aspect violacé par endroit. [109]

L'histiocytose congénitale de Hashimoto-Pritzker apparaît à la naissance ou dans les premiers jours de vie, sous forme de multiples papulo-nodules de couleur rouge sombre, épars sur le corps mais prédominant sur le visage et sur le cuir chevelu. Les lésions augmentent en nombre et en volume pendant les premières semaines chez un enfant en parfait état général.

L'évolution se fait vers l'ulcération et la disparition spontanée et totale des lésions en 2 à 3 mois.

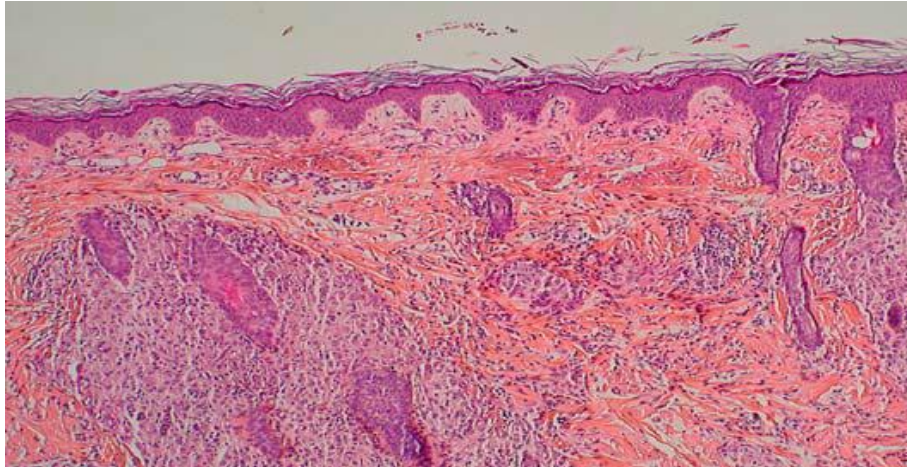


Figure 52: surface de l'épiderme non modifiée, présence d'un infiltrat dermique englobant et dissolvant les annexes pilaires, constitué de cellules histiocytaires de grandes tailles avec des irrégularités nucléaires. [109]

Histologiquement, on observe un infiltrat de cellules de grande taille, au cytoplasme abondant éosinophile, tantôt multinucléées, mais plus souvent centrées par un noyau unique volontiers réniforme. Ces cellules infiltrent le derme papillaire et peuvent également infiltrer le derme réticulaire et même le tissu graisseux sous-cutané. Elles se disposent volontiers autour des annexes sans les détruire. L'épidermotropisme est inconstant mais peut s'observer de façon intense pouvant aboutir à une ulcération de l'épiderme. Il s'y associe fréquemment un infiltrat inflammatoire polymorphe comportant des lymphocytes, des éosinophiles et, rarement, des polynucléaires neutrophiles. La plupart de ces cellules expriment les marqueurs des cellules langerhansiennes (PS100, anti-CD1) et renferment des granules de Birbeck en ultrastructure. Certaines cellules contiennent, en outre, des corps denses laminés (corps en virgule) mais qui n'ont aucune spécificité. Par conséquent, un tel aspect histologique peut être indiscernable d'une prolifération langerhansienne maligne telle qu'une maladie de Letterer-Siwe. C'est pourquoi il est particulièrement important dans cette pathologie d'avoir le maximum de renseignements cliniques afin de ne pas entraîner le clinicien dans un bilan inutile, voire une thérapeutique agressive. Le diagnostic de certitude ne pourra cependant être porté qu'après la complète régression des lésions [110] [111].

L'histiocytose disséminée (maladie de Letterer-Siwe) n'est pas rare chez le nourrisson, débutant dans les premiers mois de vie, mais beaucoup plus exceptionnelle chez le nouveau-né et le tableau clinique est souvent atypique. Il peut s'agir de lésions nodulaires, vésiculopustuleuses. Si l'image histologique est en général caractéristique, le diagnostic peut être délicat sur une biopsie de très petite taille ne rapportant que peu de matériel tumoral [112] [113]. C'est pourquoi il est indispensable, à l'heure actuelle, de confirmer le diagnostic avec les techniques d'immunomarquage par l'anticorps anti-CD1 donnant avec une très grande fiabilité un diagnostic de certitude [6].

Récemment, est apparu sur le marché un anticorps anti-CD1 utilisable sur coupe fixée (anticorps O10). La recherche de granules de Birbeck dans les cellules, par microscopie électronique, a actuellement perdu son intérêt pour le diagnostic.

2. Les Fibromatoses

Au sein du vaste chapitre des fibromatoses, de classification mal aisée, on distingue un groupe appelé « fibromatoses juvéniles », particulier par la survenue très précoce des lésions. Ces proliférations fibroblastiques ou myofibroblastiques sont très rares et posent régulièrement des problèmes d'interprétation. Certaines intéressent particulièrement le tissu cutané et peuvent être congénitales ou survenir au cours des 2 premières années de vie. Les caractères communs à ces fibromatoses sont leur siège (tissu sous-cutané, plans aponévrotiques et musculaires, fascias) et leur caractère mal limité, infiltrant mais peu destructeur [6].

2.1. Myofibromatose infantile

La myofibromatose infantile (MFI), encore appelées fibromatoses congénitales [114], constitue la forme la plus fréquente de fibromatose de l'enfant. Elle s'intègre dans le groupe des fibromatoses de type juvénile qui sont des lésions mésenchymateuses bénignes et s'en distingue morphologiquement par une prolifération de fibroblastes et de myofibroblastes, de disposition péri-vasculaire. Cette affection survient, dans 90 % des cas, chez le nourrisson et l'enfant à l'âge de 2 ans [115].

Il existe trois formes cliniques de MFI. La MFI solitaire, la plus fréquente fréquent (75 % des cas), prédominant chez les sujets de sexe masculin, se caractérise par des lésions isolées dermiques ou sous-cutanées, ou des tissus mous essentiellement musculaires ou aponévrotiques, plus rarement osseuses ; la MFI multiple caractérisée par plusieurs localisations ; la MFI généralisée, qui atteint surtout les sujets de sexe féminin et se caractérise par une atteinte viscérale (coeur, poumon, tractus gastro-intestinal, pancréas, et exceptionnellement le système nerveux central) [116].



Figure 53: lésion de myofibromatose de la nuque. [117]

Selon la forme clinique de la MFT les lésions peuvent être solitaires ou multiples. La forme multiple n'est observée que chez le nourrisson. Les nodules siègent préférentiellement sur le tronc, le cuir chevelu et les membres. Il s'agit d'un nodule dermique ou sous-cutané de 0,5 à 7 cm, souvent asymptomatique ou parfois douloureux en cas de compression nerveuse, ils sont recouverts d'une peau normale ou parcourus de fines télangiectasies donnant un aspect angiomateux, ferme à la palpation, avec parfois une ulcération centrale en cas de lésions volumineuses [118] [119].

Le diagnostic est essentiellement histologique. On distingue deux zones : en périphérie une prolifération de myofibroblastes actine muscle lisse positifs et une zone centrale constituée de cellules moins bien différenciées s'associant à une prolifération vasculaire donnant un aspect d'hémangiopéricytome. Les biopsies partielles sont parfois d'interprétation difficile, notamment lorsqu'elles portent sur le centre vasculaire (angiome) ou sur un nodule en régression (fibrose). Les zones cellulaires peuvent entraîner des erreurs de diagnostic, en particulier avec les fibrosarcomes infantiles [115].

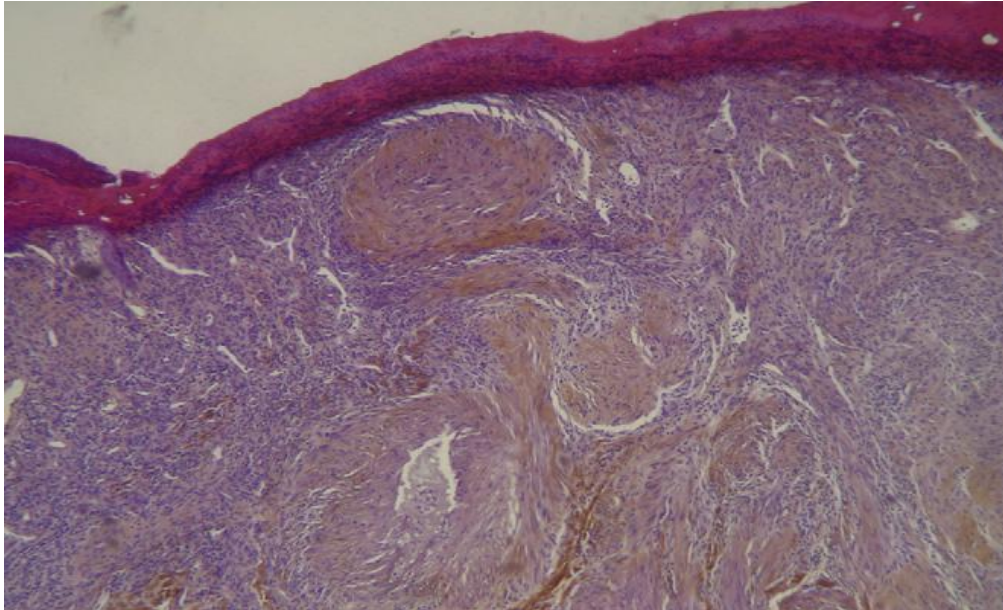


Figure 54: aspect histologique de la myofibromatose infantile

Le pronostic est variable selon les formes. Dans la forme solitaire ou multiple avec ou sans atteinte osseuse, une régression spontanée des lésions peut être observée débutant après 12 à 18 mois d'évolution et le pronostic en est excellent. Dans les atteintes multiviscérales, l'évolution peut être extrêmement réservée, surtout en cas d'atteinte pulmonaire, le décès étant observé alors à un âge très jeune dans la vie. Les atteintes viscérales isolées sans localisation superficielle sont exceptionnelles. Par conséquent, lorsque le diagnostic est établi, un bilan clinique soigneux et complet assorti d'une imagerie est indispensable, en particulier lors des atteintes congénitales et multiples en raison des implications pronostiques défavorables des atteintes viscérales.

2.2. Hamartome fibreux du nourrisson

Il s'agit d'une tumeur rare atteignant plus souvent le garçon (sex-ratio 3/1), survenant en général avant l'âge de 2 ans et présente à la naissance dans 20% des cas. La lésion est habituellement unique. Elle siège avec prédilection au creux axillaire, au membre supérieur, au cou ou sur le tronc, avec apanage des doigts et des orteils. La lésion se manifeste comme une masse sous-cutanée mal limitée (1-10 cm) [120]. Cette tumeur parfaitement bénigne peut être très anxiogène pour les pédiatres ou dermatologues étant donné sa taille qui peut atteindre 10 cm et sa précocité d'apparition. Une biopsie avec congélation à titre diagnostique est conseillée avant l'exérèse afin d'éliminer une tumeur maligne.

À l'histologie, l'hamartome fibreux est formé d'un mélange équilibré de tissu adipeux mature, d'épais tractus fibreux contenant des cellules fusiformes, et de plages cellulaires « mésenchymateuses » comprenant des cellules ovalaires ou étoilées dans un stroma myxoïde. L'ensemble infiltre le derme profond et le tissu sous-cutané.

L'exérèse chirurgicale totale permet toujours une évolution favorablement bénigne et sans récurrence.

2.3. Fibromatose infantile digitale

La fibromatose digitale infantile (FDI) est une tumeur bénigne rare et récidivante, représentant environ 2,5 % des fibromatoses de l'enfant [121] [122]. Elle survient dans 1/3 des cas dès la naissance. C'est une des plus fréquentes fibromatoses juvéniles. Les lésions peuvent être solitaires ou plus souvent multiples, unies ou bilatérales et n'apparaissent que sur les doigts ou les orteils. Les nodules sont petits et indolores, de couleur « peau normale » ou rouge foncée, souvent douloureuse et se disposent volontiers au niveau des articulations distales et moyennes des 3e, 4e et 5e doigts. Le diagnostic est fréquemment clinique. [121] [122] [123] [124] [6].



Figure 55: fibrome digital de la main [55]



Figure 56: lésion nodulaire du 4^{ème} orteil, à côté de la cicatrice de celle du 5^{ème} orteil. [125]

Histologiquement, le diagnostic est aisé. On observe une prolifération dermique et sous-cutanée uniforme entourant les annexes cutanées, comportant des fibroblastes normaux dans un stroma fibreux dense. La clé du diagnostic est la présence d'une inclusion intracytoplasmique périnucléaire, petite, arrondie, colorée en rouge vif, dans certains fibroblastes. Cette inclusion présente un aspect proche de celui d'une hématie mais avec une plus grande variabilité dans la taille 3 à 15 μm et une absence de biréfringence. Cette formation est fibrillaire et correspond à des filaments d'actine [6].

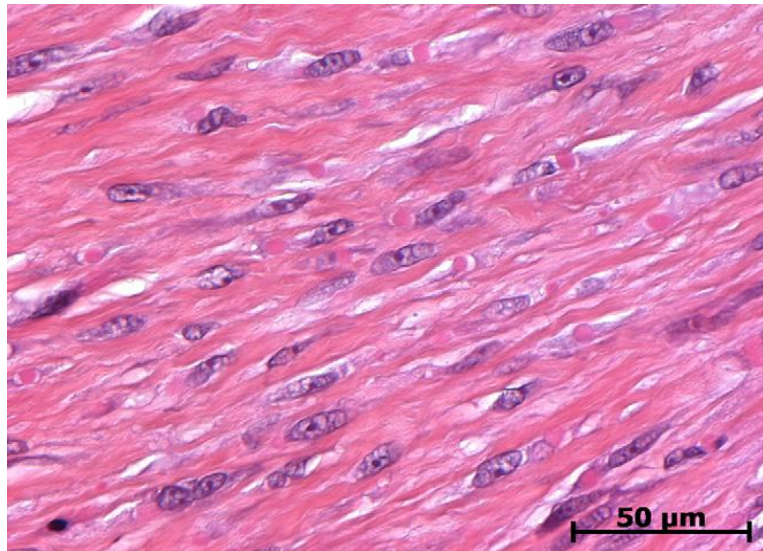


Figure 57: Image présentant une inclusion intracytoplasmique paranucléaire. [125]

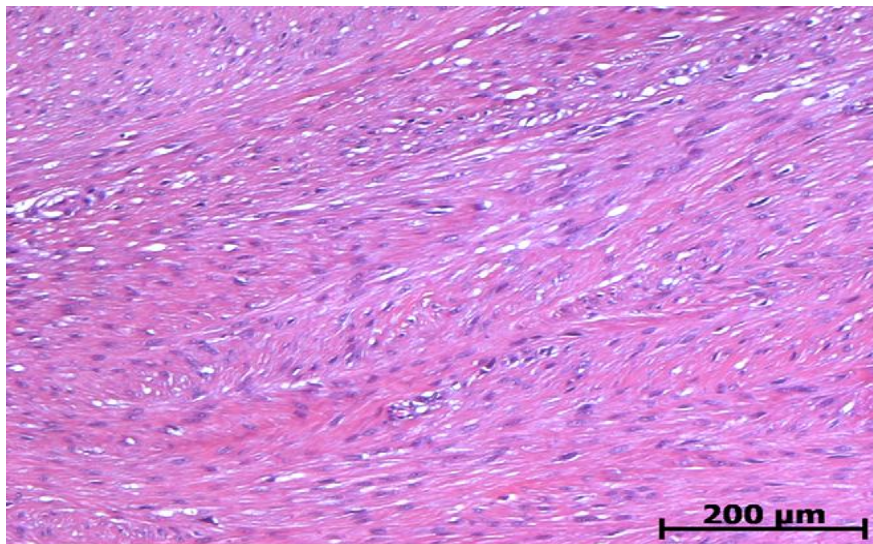


Figure 58: Prolifération dermique caractérisée par des faisceaux de cellules fusiformes dans une matrice collagène. [125]

Le pronostic est excellent, malgré un taux de récurrence de près de 60% après exérèse. Certaines lésions régressant spontanément.

IV. Les nodules tumoraux à pronostic malin

Les nodules sous-cutanés en rapport avec des localisations cutanées de processus tumoraux malins sont, dans la grande majorité des cas, présents à la naissance. Ils représentent, bien entendu, un souci constant. D'une manière schématique, on peut retenir certains arguments cliniques en faveur de la malignité : le caractère « explosif » de l'éruption nodulaire, avec multiplication rapide du nombre d'éléments ; l'altération rapide de l'état général de l'enfant avec une absence de prise de poids, des adénopathies, une hépatosplénomégalie, la couleur bleutée ou violacée, la consistance dure, mamelonnée des lésions... Lorsqu'on suspecte à l'examen clinique une tumeur maligne, il est important de prévoir systématiquement, en supplément de la biopsie fixée, un prélèvement frais pour une étude immunohistochimique sur coupe congelée. Il peut être prudent de prévoir aussi un petit fragment pour l'étude ultrastructurale, bien qu'actuellement cette technique ait perdu de son intérêt dans la majorité des cas. En pathologie néonatale tumorale, il convient également de prévoir une étude cytogénétique de la tumeur et du tissu normal à partir de tissu frais.

1. Le neuroblastome métastatique

En période néo-natale, le neuroblastome est révélé par des métastases sous-cutanées dans environ 32 % des cas. Le neuroblastome est la tumeur la plus fréquente chez l'enfant. Elle est beaucoup plus rare chez le grand enfant (7% des tumeurs malignes). Il s'agit d'une tumeur embryonnaire, d'où le développement de métastases placentaires. Les lésions sont des nodules fermes et indolores, souvent mamelonnés, généralement mobiles sur les plans profonds caractérisés par leur aspect volontiers violacé, entourés d'un halo de vasoconstriction, angiomateux. La palpation entraîne une libération parfois importante de catécholamines avec blanchiment de la lésion et risque de poussée hypertensive. Le caractère malin est suspecté devant l'apparition rapide et multifocale de nouvelles lésions chez des enfants dont l'état général peut être conservé [126] [98] [127].



Figure 59: Image montrant des métastases cutanées d'un neuroblastome. [6]



Figure 60: Neuroblastome révélé par des métastases cutanées caractéristiques par leur coloration bleutée [128]

La biopsie s'impose impérativement. L'examen histologique permet de faire le diagnostic par la mise en évidence une population tumorale dermohypodermique à différenciation variable, allant de la forme indifférenciée à cellules rondes jusqu'à la forme différenciée avec présence de cellules ganglionnaires et de cellules de Schwann (ganglioneurome) [129].

L'étude immunohistochimique permet de renforcer le diagnostic. Le pronostic dépend essentiellement de l'âge de survenue du neuroblastome et des localisations secondaires. Des cas de rémissions avant l'âge de 3 mois ont été observés due à l'acquisition par ces nouveau-nés de ses propres défenses immunitaires [6].

2. Le rhabdomyosarcome

Le rhabdomyosarcome est le sarcome le plus fréquent de l'enfant. Les cas congénitaux sont très rares (2 à 3 %). Les localisations les plus fréquentes sont les extrémités et l'orbite, des localisations cutanées survenant dans 5 à 12% des cas.

Cliniquement, le rhabdomyosarcome primitivement cutané se présentant comme des nodules sous-cutanés de croissance rapide, lobulé, infiltré, adhérent à la peau, luisant, de couleur rosé à orange ou pourpre, ferme à la palpation, finement télangiectasique à ne pas confondre avec un hémangiome infantile [130] [131].

Histologiquement, le type embryonnaire prédomine nettement (70-80%). Lorsque la lésion est bien différenciée, le diagnostic est aisé. Le problème diagnostique peut se poser devant une tumeur indifférenciée. Les tumeurs présentant une ébauche de différenciation myogène peuvent être marquées par l'anti-desmine, l'anti-myoglobine, l'antimyosine. Néanmoins, les tumeurs indifférenciées peuvent être négatives avec ces anticorps [132].

Le pronostic est favorable d'autant que l'enfant est jeune. Le pronostic dépend du type histologique. Le type alvéolaire a le risque le plus élevé d'expansion rapide et de métastases.

3. Sarcome de kaposi

Le sarcome de Kaposi ou maladies de Kaposi sont exceptionnelles chez le petit enfant. Il est décrit à l'état épidémique chez l'enfant africain sous forme de nodules ou plaques siégeant sur la peau et les muqueuses chez l'enfant atteint de Sida [133].

Dans tous les cas, il semble lié à une infection à HHV-8. Des léiomyosarcomes ont été également rapportés chez des enfants atteints du Sida. Les tumeurs malignes des gaines nerveuses ne s'observent qu'au sein des neurofibromes plexiformes de la neurofibromatose. Ces tumeurs peuvent être diagnostic histologique difficile si on n'a pas de notion de

neurofibromatose car l'architecture normal du neurofibrome disparaît et l'image est celle d'une tumeur maligne à cellules fusiformes d'allure sarcomateuse [134].

4. Les leucémies

Les leucémies sont rares chez le nouveau-né. Dans cette tranche d'âge, elles sont représentées, dans 50% des cas, par des leucémies à composante monocyttaire (LAM4 et LAM5), caractérisées par une fréquence élevée des localisations extramédullaires, en particulier cutanées. Ces lésions spécifiques peuvent être la première manifestation de la leucémie à un stade où la NFS est encore normale, et la biopsie peut permettre d'en faire le diagnostic précoce. Il s'agit de nodules souvent bleutés et de plaques (*fig. 60*), d'apparition rapide et se multipliant rapidement, vite accompagnés par des signes généraux [135].



Figure 61: leucémie [55]



Figure 62: leucémie congénital (LAM5) révélée par atteinte cutanée [6].

L'examen histologique montre un infiltrat cellulaire dermo-hypodermique, respectant généralement le derme papillaire et s'infiltrant en coulées péri-annexielles et péri-vasculaires. L'aspect des cellules varie selon le type de la leucémie. Elles présentent un noyau hyperchromatique posant le problème du diagnostic des tumeurs à cellules rondes de l'enfant (neuroblastome, rhabdomyosarcome embryonnaire). L'antigène leucocytaire commun est inconstamment positif sur ces cellules peu différenciées. L'examen histologique permet essentiellement d'orienter le diagnostic qui est réellement confirmé par le myélogramme.

5. Le choriocarcinome

Le choriocarcinome est une tumeur extraembryonnaire hautement maligne qui se distingue par une prolifération de cellules à différenciation trophoblastique sécrétant de la **b**-human chorionic gonadotrophin (b-HCG). Elle se rencontre exceptionnellement en cas de choriocarcinome métastatique transmis de la mère à l'enfant et provenant d'un choriocarcinome du placenta. Il se caractérise par des lésions cutanées pourpres ou bleutées, macronodulaires ou papuleuses, qui peuvent simuler une hémangiomatose néonatale disséminée [136].



Figure 63: lésions nodulaires métastatiques d'un choriocarcinome [137]

V. Les nodules inflammatoires

1. Le Blueberry Muffin Syndrome

Le Blueberry Muffin Baby est un syndrome cutané rare observé en période néonatale. Il est caractérisé par des papulo-nodules disséminés inflammatoires traduisant des réactions d'hématopoïèse dermique. Plusieurs causes doivent être recherchées, notamment les infections congénitales, une hémolyse sévère et les pathologies tumorales. [138] [139] [140] [141].

Cliniquement, il correspond à des papulo-nodules disséminés, présents dès la naissance et caractérisés par des éléments allant du rouge vif au bleu gris [139] [140]. Il s'agit d'une éruption souvent généralisée prédominant au niveau de la tête, du cou et du tronc, mesurant environ 2 à 8 mm de diamètre. Ces lésions disparaissent généralement au bout de 3 à 6

semaines après la naissance en prenant progressivement une coloration marron pâle. Ce syndrome représente une expression post-natale de l'hématopoïèse dermique qui peut persister après la naissance si le stress érythropoïétique est sévère ou bien il peut correspondre à une infiltration néoplasique [140] [142] [143].



Figure 64: lésions papulo-nodulaires érythémato-bleutées typiques d'un Blueberry Muffin Syndrome.

2. Les nodules cutanés suivant une vaccination

Ce types de nodules peuvent se manifester des semaines, jusqu'à des mois après l'injection. La présence in situ d'un agent pathogène peut être responsable de ces lésions:

- Lésions de BCGiste, vaccin pouvant induire une réaction inflammatoire après l'injection de myobactéries de Calmette et Guérin.
- Inoculation iatrogène à cause d'une myobactéries atypique (*Myobactérium Chelonei*).

La suspicion d'un processus tumoral peut imposer une biopsie. On observe alors à l'histologie une réaction inflammatoire tuberculoïde. La coloration de Ziehl est négative chez l'enfant immunocompétent [144].

Elles peuvent notamment correspondre à des réactions aseptiques à corps étranger survenant après vaccination par DTCoP, l'Hevac, le Gardasil et liées à l'adjuvant (hydroxyde d'alumine).

Histologiquement, on trouve une réaction granulomateuse riche en macrophages grisâtres [145].

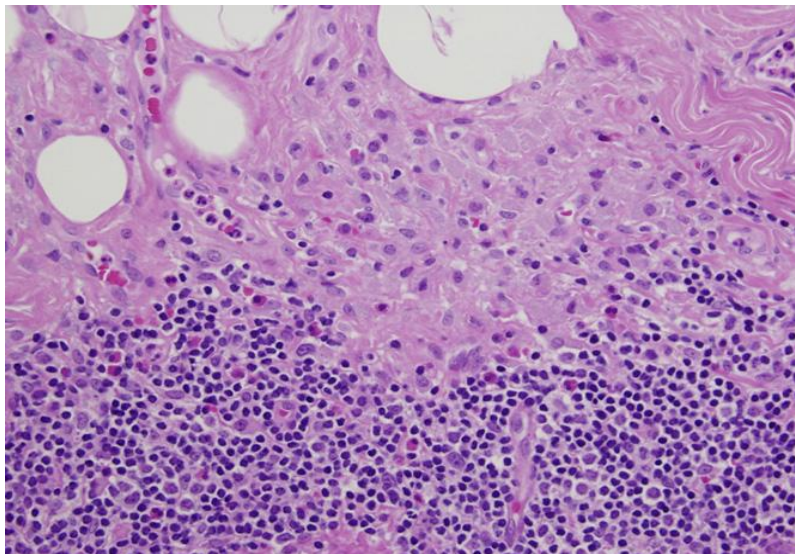


Figure 65: Amas de macrophages interfolliculaires à cytoplasme basophile granuleux (HEx400)

[146]

3. Sarcoïdose

La sarcoïdose est une affection inflammatoire chronique d'étiologie inconnue, mais l'association de facteurs environnementaux ainsi que de facteurs liés à l'hôte favorisent probablement son apparition. En effet, cette maladie résulte de l'action d'un agent environnemental, qui déclenche une réponse immunitaire, impliquant les lymphocytes Thelper de type1 (Th1), et aboutissant par la suite à la formation d'un granulome épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséuse, chez des sujets génétiquement prédisposés [147].

La sarcoïdose juvénile reste une maladie rare chez l'enfant et l'atteinte cutanée ne touche que 20 à 30% des cas.

La présentation clinique de la sarcoïdose est variable en fonction de l'étendue de la maladie et des organes impliqués chez l'enfant. Habituellement, il existe une réaction inflammatoire diffuse, qui intéresse de nombreux organes et qui se manifeste cliniquement par des signes systémiques non spécifiques tels qu'une fièvre, une asthénie, une anorexie, des nausées et un amaigrissement, en plus des signes spécifiques découlant du dysfonctionnement de chaque organe touché. Cette maladie peut se présenter classiquement sous deux formes cliniques chez l'enfant: la sarcoïdose à début précoce et la sarcoïdose à début tardif [148].

Dans la sarcoïdose à début précoce, la présentation clinique peut-être sous forme de nodules sous-cutanés, souvent situés dans les membres inférieurs et constituent la deuxième manifestation dermatologique la plus fréquente et peuvent être confondus cliniquement avec l'érythème noueux. Dans la sarcoïdose à début tardive, qui se développe chez l'enfant de plus de 5 ans, elle peut se manifester sous forme d'un nodule dermohypodermique touchant le derme profond et le tissu sous-cutané. Elles peuvent aller d'une lésion unique à une centaine en nombre, et se manifestent cliniquement comme fermes, indolores et mobiles à la palpation, et leurs diamètres varient souvent entre 0,5 et 2 cm, sans modification de la couleur de la peau en regard. Contrairement à l'érythème noueux, ces lésions siègent fréquemment au niveau des avant-bras. Elles peuvent apparaître soit au début de la maladie soit au cours de son évolution, et sont souvent associés à une forme non sévère [149] [150] [151] [152].

A l'histologie, on trouve un granulome épithélio-giganto-cellulaire sans nécrose caséuse [148].

4. Le rhumatisme articulaire aigu

Le rhumatisme articulaire aigu (RAA) ou maladie de Bouillaud est une atteinte inflammatoire non suppurative, secondaire à des streptococcies bêta-hémolytiques du groupe A des voies respiratoires supérieures. C'est une véritable maladie du système : plusieurs tissus peuvent être atteints : les articulations, la peau, le cœur et le système nerveux central.

L'atteinte cutanée se manifeste par des nodules sous-cutanés ou nodules de Meynet. Ils sont rares et coïncident très souvent avec une cardite. Ils sont fermes et indolores, de la taille d'une noix ou d'une noisette. Ils siègent aux insertions tendineuses des saillies osseuses des articulations. Chaque élément apparaît et disparaît brusquement en 1 à 2 semaines sans laisser de trace.

La numération formule sanguine objective habituellement une hyperleucocytose à polynucléose et une anémie inflammatoire. Les protéines de l'inflammation, la protéine C-réactive, la vitesse de sédimentation, le fibrinogène, les alpha2globulines, sont constamment élevés.

L'élévation du taux des anticorps antistreptococciques témoigne de la réaction immunitaire poststreptococcique. Le dosage des ASLO montre une élévation significative (taux normal inférieur à 200).



LES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

I. Les malformations dysraphiques

1. Les kystes dermoïdes

Les diagnostics différentiels sont représentés par le mucocèle lacrymale, le kyste colobomateux, le dermolipome, le kyste hydatique, les hémangiomes capillaires, les lymphangiomes, les neurofibromes, les gliomes et les lymphomes de Burkitt. Au cours des rhabdomyosarcomes, l'exophtalmie de progression rapide s'accompagne fréquemment de signes inflammatoires, notamment au niveau des paupières. Les atteintes orbitaires des leucémies aiguës peuvent également être la cause d'une exophtalmie, d'œdème palpébral, de chémosis et de douleurs orbitaires. Parmi les métastases orbitaires, les localisations secondaires de neuroblastome sont les plus fréquentes chez l'enfant, et révélatrices de la maladie dans 10 % des cas [153] [154] [155] [156].

2. Les méningoencéphalocèles

Les diagnostics différentiels sont représentés par le tératome, les malformations congénitales comme l'hémangiome infantile, l'angiome en touffes, l'hémangioendothéliome kaposiforme (de mauvais pronostic), et le lymphangiome [157].

3. Le gliome nasal

Le diagnostic différentiel principal de l'hétérotopie est l'hémangiome nasal. Il est difficile d'un point de vue clinique et la littérature fait état de nombreuses erreurs diagnostiques. Des examens non invasifs comme le Doppler ou l'échographie peuvent être utiles car l'hémangiome présente un flux artériel à haute vitesse en fin de diastole alors que l'hétérotopie présente un flux à basse vitesse [158].

4. Le tissu cérébral hétérotopique

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les tumeurs vasculaires, pouvant être évoqués devant cette prolifération cellulaire infiltrante avec espace pseudovasculaire. La négativité des marqueurs vasculaires (CD31, CD34) doit être recherchée afin de les éliminer [159].

5. Le kyste bronchogénique

Le diagnostic différentiel le plus fréquent d'un kyste bronchique cervical médian est le kyste du tractus thyroïdienne. D'autres diagnostics peuvent être discutés comme les kystes branchiaux, les kystes thyroïdiens et du thymus, les kystes dermoïdes et les lymphangiomes [160].

6. Kyste thyroïdienne

Puisque le kyste thyroïdienne se positionne sur la ligne médiane, le premier diagnostic différentiel à évoquer est le kyste dermoïde. La confusion avec les kystes branchiaux peut être évitée puisque ces kystes sont situés plus latéralement le long du bord antérieur du muscle sternocléidomastoïdien. D'autres diagnostics différentiels peuvent être envisagés comme les kystes thyroïdiens, la tuberculose, les lipomes, une adénopathie sous-mentale en cas de tuméfaction sus-hyoïdienne, un hémangiome, un lymphangiome, une laryngocèle externe en cas de kyste latéralisé, un hygroma de la bourse séreuse de Boyer (dont la ponction retire un liquide muqueux) et enfin surtout une thyroïde ectopique ou accessoire par la palpation de la glande en position normale et la scintigraphie [161] [162].

7. La Dysraphie omphalomésentérique

Les principaux diagnostics différentiels sont le granulome ombilical, la fistule ombilicale, La hernie de la ligne blanche, la hernie dans le cordon et la hernie de la ligne blanche. Egalement, il faut se méfier d'un aspect inhabituel de « botriomycome » ombilical chez un nouveau-né et dans les premières semaines de vie à la chute du cordon [163].

8. Le spinalipome

Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par le méningocèle, le myéloméningocèle et le myélocystocèle [164].

II. Les nodules tumoraux a pronostic bénin

1. Les hamartomes

1.1. Le granulome pyogénique

Le diagnostic différentiel s'attache en premier lieu à écarter la possibilité d'un mélanome achromique. D'autres diagnostics peuvent être évoqués, comme entre autres, la maladie de Kaposi, la tache rubis, l'angiome en touffe, l'hémangiome, l'angiome lobulé, l'angiome microcapillaire, l'angiome en cible hémosidérinique, la tumeur de Masson, l'angioendothéliomatose réactionnelle, l'angiome gloméruloïde, l'angiokératome, l'adénocarcinome papillaire digital les métastases cutanées ou muqueuses (gingivale) d'une néoplasie viscérale ou encore un tissu de granulation [165] [166].

1.2. Nodule angiomateux

Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par le botriocycome, l'hémangiome télengiectasique, l'angiome en touffe et l'hémangioendothéliome kaposiforme [167].

1.3. Hamartomes conjontifs

1.3.1. Collagénome ou Hamartome collagénique

Les principaux diagnostics différentiels sont l'élastome isolé, le Syndrome de Buschke-Ollendorff, le pseudoxanthome élastique, l'élastorrrhexie papuleuse, le nævus anélastique, l'élastose dermique focale tardive et l'élastose amyloïde [168].

1.3.2. Elastome ou hamartome élastique

Le principal diagnostic différentiel est le collagénome.

1.3.3. Hamartome dendrocytaire

Les autres diagnostics différentiels cliniques sont les lésions atrophiques comme l'aplasie cutanée congénitale, le naevus congénital, le neurofibrome, l'anétodermie,

l'atrophodermie idiopathique de Pierinipisani ou les lésions tumorales comme le mastocytome et l'hamartome fibreux de l'enfance [169] [170].

1.3.4. Hamartome musculaire lisse

Le diagnostic différentiel principal doit se faire avec le nævus de Becker ou le mastocytome.

1.3.5. Hamartome lipomateux

Le diagnostic différentiel se pose avec l'hypoplasie dermique en aires mais celle-ci s'associe cliniquement à des déformations ectodermiques et mésodermiques type syndactylie, alopecie, atteinte oculaire (strabisme, colobome) et ostéopathie striée et à l'histologie le derme inexistant est entièrement remplacé par du tissu adipeux, les nævus mélanocytaires où les thèques mélanocytaires peuvent s'accompagner de lobules d'adipocytes et le molluscum pendulum qui se présente sous forme de tumeur plutôt pédiculée et qui histologiquement peut comporter du tissu graisseux autour de l'axe conjonctif [171] [65].

1.3.6. Hamartome angioeccrine

Le principal diagnostic différentiel est l'angiome en touffes.

1.4. Kyste épidermoïde

Les principaux diagnostics différentiels sont les kystes dermoïdes, lestrichoépithéliomes et les cylindromes.

1.5. Le naevus congénital

Le principal diagnostic différentiel est le mélanome.

1.6. La mastocytose

Le diagnostic est en général évident dès l'examen standard. Il peut parfois se poser avec un xanthogranulome juvénile dans sa forme non xanthomisée, ou un nævus de Spitz achromique [90].

1.7. Les neurofibromes

Les neurofibromes posent un problème de diagnostic différentiel avec une tuberculose, un lymphome ou une sarcoïdose. A l'étage pelvien ils simulent des adénopathies ou des abcès du psoas [172] [173].

III. Les nodules tumoraux à pronostic variable

1. Les syndromes histiocytaires

1.1. Histiocytoses non langerhansiennes

Les proliférations histiocytaires de présentation nodulaire sont à considérer dans les diagnostics différentiels du XGJ la forme la plus fréquente des histiocytoses non langerhansiennes.

L'histiocytose auto-involutive de Hashimoto-Pritzker est souvent ulcérée et régresse en général rapidement (en quelques mois). En immunohistochimie, le marquage par la PS100 est positif pour 10 à 20 % des cellules.

L'histiocytose céphalique bénigne est parfois impossible à distinguer histologiquement d'une forme précoce de XGJ. Cependant, les lésions sont plus planes dans l'histiocytose céphalique bénigne et atteignent la tête et le cou.

Cliniquement, le naevus de Spitz peut être difficile à distinguer. C'est l'examen histologique qui montrera une prolifération de cellules épithélioïdes fusiformes.

Les localisations sous-cutanées et profondes peuvent faire évoquer des tumeurs malignes : rhabdomyosarcome, fibrosarcome et fibrohistiocytome malin. C'est l'examen histologique qui permettra de les distinguer (absence d'atypies nucléaires, de cellules tumorales et peu de mitoses dans le XGJ).

1.2. Histiocytose langerhansienne

Le principal diagnostic différentiel chez l'enfant est le kyste dermoïde ou épidermoïde du diploé qui est entouré d'un liseré de condensation osseux et qui peut présenter une calcification centrale.

2. Les fibromatoses

2.1. Myofibromatose infantile

Les principaux diagnostics différentiels sont le fibrosarcome infantile, le rhabdomyosarcome, les métastases cutanées, les leucémies ou les tumeurs vasculaires [174].

2.2. Hamartome fibreux du nourrisson

Le diagnostic différentiel se pose soit avec un rhabdomyosarcome embryonnaire en raison des plages immatures, de leur cellularité et de l'aspect très primitif des éléments cellulaires répartis sur un fond myxoïde, mais aussi avec un neurofibrome, une fibromatose ou un fibrome calcifiant aponévrotique.

2.3. Fibromatose infantile digital

Le diagnostic différentiel le plus fréquemment évoqué est celui de chéloïde. D'autres fibromatoses comme la fibromatose aponévrotique juvénile peuvent également être discutées [175].

IV. Les nodules tumoraux à pronostic malin

1. Le neuroblastome métastatique

Les diagnostics différentiels peuvent faire discuter un blueberry muffin syndrome, les métastases d'un rhabdomyosarcome, une présentation cutanée de leucémie ou une myofibromatose infantile dans une forme multiple.

2. Le rhabdomyosarcome

Les principaux diagnostics différentiels sont le mélanome, le carcinome de Merkel, le lymphome, le neuroblastome et la tumeur glomique.

3. Le sarcome de Kaposi

Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par un granulome pyogène, un hémangiome capillaire, un tissu de granulation, un lymphome cutané, un mélanome, un dermatofibrome, une hyperpigmentation post-inflammatoire ou une angiomatose bacillaire [176].

4. Les leucémies

Les manifestations cutanées des leucémies peuvent être confondues principalement avec un neuroblastome métastatique, le rhabdomyosarcome et le blueberry muffins syndrome [177].

5. Le choriocarcinome

Le diagnostic différentiel est possible avec le sarcome de Kaposi, un neuroblastome....

V. Les nodules inflammatoires

1. Le blueberry syndrome

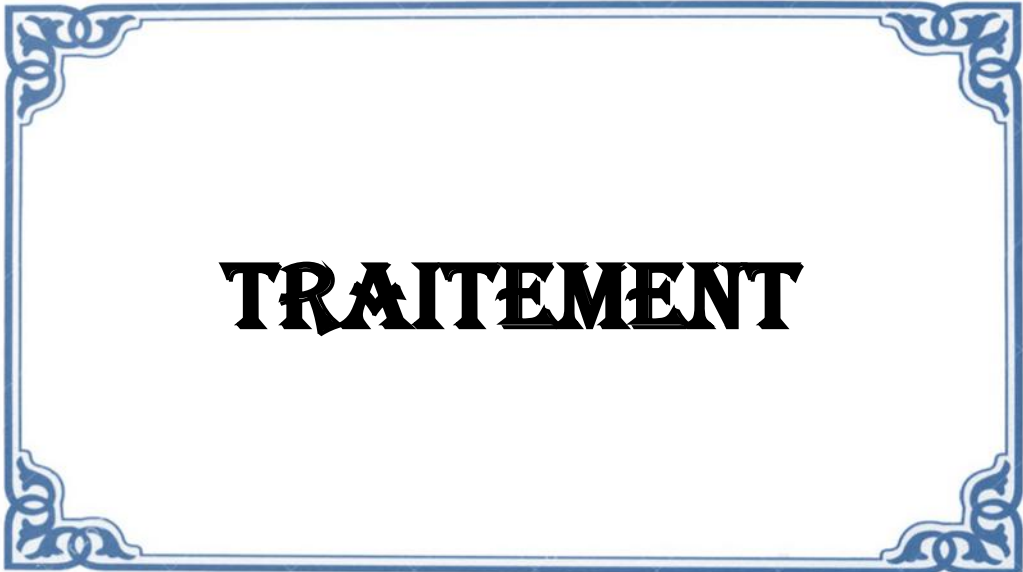
Le diagnostic différentiel est possible avec le neuroblastome et le rhabdomyosarcome.

2. Le nodule cutané suivant une vaccination

Les nodules postvaccinaux posent des problèmes de diagnostic différentiel qui varient en fonction de leurs aspects histologiques. Ainsi, une panniculite risque d'être plutôt mise sur le compte d'un traumatisme. Une réaction granulomateuse avec nécrose postvaccinale peut être confondue avec une inflammation granulomateuse spécifique, un nodule rhumatoïde ou un granulome annulaire profond. Un pseudolymphome postvaccinal peut être pris à tort pour un lymphome (mais la présence de macrophages avec corps tingibles, de mitoses et d'un réseau de cellules dendritiques régulier sont des arguments en faveur du caractère réactionnel des follicules lymphoïdes) ou considéré comme un pseudolymphome secondaire à une infection ou une piqûre d'insecte [146]

3. La sarcoïdose

Sur le plan clinique, le diagnostic différentiel peut être difficile. Les formes nodulaires peuvent discuter un erythème noueux, une leishmaniose cutanée, un lupus, un granulome annulaire, un lipome, les kystes sous-cutanés, un nodule rhumatoïde ou un lymphome [178] [179]



TRAITEMENT

I. Les malformations dysraphiques

1. Les kystes dermoïdes

Le traitement de choix repose sur l'exérèse chirurgicale complète. Cette excision est parfois difficile du fait de la fréquence des adhérences au périoste. En effet, les adhérences osseuses peuvent être à l'origine de rupture du kyste avec le risque secondaire de récurrence puisque le centre germinatif se trouve dans la paroi du kyste [180]. Golden et al ont proposé un drainage percutané dans les larges kystes dermoïdes. Naik et al ont testé la sclérothérapie sur 4 patients avec de bons résultats [181] [8].

2. Les méningoencéphalocèles

Le traitement du méningocèle est uniquement chirurgical. Il consiste à procéder à l'ablation de la hernie méningée. Pour les méningoencéphalocèles Le traitement chirurgical par voie transcrânienne est indiqué dans tous les cas et permet habituellement une guérison définitive.

3. Le gliome nasal

La prise en charge thérapeutique des gliomes nasaux nécessite une approche multidisciplinaire avec la participation de chirurgiens maxillo-faciaux, de neurochirurgiens et de neuroradiologues. Ces lésions ont un potentiel de croissance lent, sans risque de dégénérescence maligne. Toute ponction à l'aiguille ou biopsie est formellement proscrite avant d'avoir éliminé une éventuelle extension intra crânienne. Le traitement de choix de l'hétérotopie nasale est l'exérèse chirurgicale. Un retard de prise en charge peut conduire à une déformation du septum ou des os propres du nez [32].

4. Le tissu cérébral hétérotopique

L'IRM s'assure de l'absence de connexion central et l'exérèse neurochirurgicale est simple [132]

5. Le kyste bronchogénique

Le traitement est chirurgical. Il est nécessaire de faire l'exérèse complète de la lésion pour réduire les risques de récurrence et de transformation maligne sur le tissu résiduel. La transformation en carcinome est rarissime mais a été décrite [36] [182].

6. Le kyste thyroglosse

Le traitement du kyste thyroglosse est l'exérèse chirurgicale, effectuée en dehors d'une poussée infectieuse. La technique de Sistrunk reste la technique chirurgicale de référence, avec un taux de rechute compris entre 1 et 10 %. Les causes d'échec sont une rupture du kyste lors de la dissection, l'insuffisance de résection du corps de l'os hyoïde, la présence de multiples tractus accessoires dans les muscles de la base de la langue, une résection insuffisante [183] [184].

7. Le dysraphie omphalomésentérique

Le moindre doute impose une exérèse chirurgicale [6].

8. Le spinalipome

La prise en charge d'un spinalipome nécessite avoir une attitude très systématique d'explorations radiologiques et d'approche pluridisciplinaire. Le traitement est neurochirurgical consistant à une exérèse tumorale décompressive tout en évitant l'interface lipome-moelle, source d'aggravation postopératoire. L'évolution est favorable et les récurrences sont exceptionnelles [185].

II. Les nodules tumoraux a pronostic

1. Les hamartomes

1.1. Le granulome pyogénique

Le traitement de choix est l'ablation chirurgicale sous anesthésie locale complétée, si nécessaire, par une électrocoagulation. Cette coagulation doit être la plus complète possible afin d'éviter des récurrences. Le nitrate d'argent peut également être utilisé [186].

1.2. Le nodule angiomateux

On observe le bon déroulement de la régression naturelle, on rassure les parents. Les photos prises durant les consultations, et remontrées ensuite, confirment les progrès. En fin de résorption, l'existence d'éventuelles séquelles cicatricielles (altération épidermique, perte d'élasticité cutanée, reliquat adipeux) amène à discuter les possibilités de réparation avec les parents.

Toutefois, durant les 3 premiers mois, tout nouveau-né porteur d'un angiome doit être suivi de près si cette lésion est située en zone à risque fonctionnel ou au

visage s'il s'agit d'une variété segmentaire.

La complication la plus fréquente (vers 2 à 3 mois) est l'ulcération, en particulier dans certaines localisations : périnée, lèvres, columelle, cou. Les ulcérations sont très douloureuses, elles s'infectent et saignent.

Les HI alarmants du fait de leur expansion en surface et/ou volume, de nécroses et d'ulcérations extensives, de localisation à risque fonctionnel (orbite, larynx, digestif hémorragique, hépatiques, etc.) requièrent une intervention médicale rapide et agressive, corticothérapie locale ou plus souvent générale, interféron alpha 2b, vincristine. Les bêtabloquants (propranolol) sont un traitement très prometteur ; ils sont très efficaces, rapidement actifs et avec de faibles effets secondaires.

1.3. Les hamartomes conjonctifs

1.3.1. L'hamartome collagénique

Aucun traitement n'est proposé aux patients, qui ne présentent aucune gêne esthétique ou fonctionnelle. Une simple information, de la bénignité du diagnostic et des risques des traitements, est suffisante. En effet, il existe un risque de récurrence après exérèse chirurgicale et un risque d'atrophie après injection intralésionnelle de corticostéroïdes [187].

1.3.2. Hamartome élastique

Une exérèse chirurgicale peut être réalisée [188].

1.3.3. Hamartome dendrocytaire

L'hamartome dendrocytaire dermique est une lésion bénigne qui justifie une exérèse chirurgicale en marges saines [170].

1.3.4. Hamartome musculaire lisse

L'exérèse chirurgicale peut être proposée pour les lésions peu étendues.

1.3.5. Hamartome lipomateux

L'hamartome lipomateux superficiel est une lésion bénigne sans potentiel malin. Il peut rester inchangé pendant plusieurs années ou augmenter progressivement de taille nécessitant une exérèse chirurgicale dans un but essentiellement esthétique [62] [63].

1.3.6. Hamartome angioeccrine

Sur le plan thérapeutique, l'excision chirurgicale est le traitement de choix. Un traitement par laser-CO2 a été entrepris dans de rares cas inopérables avec des résultats modestes. L'évolution est généralement favorable ; la transformation maligne est cependant possible quoique exceptionnelle [189].

1.4. Kyste épidermoïde

Le traitement de ces lésions est chirurgical, avec pour ambition, leur exérèse complète en un temps.

1.5. Le nævus congénital

Quoi qu'il en soit, la nécessité d'une exérèse systématique et précoce des nævus congénitaux géants est admise, chaque fois qu'elle est possible, en raison du risque possible de transformation maligne secondaire (10%).

1.6. La mastocytose

Une fois le diagnostic de mastocytose cutanée est fait, il est habituel, en raison de l'évolution favorable et régressive de la maladie, de ne pas réaliser de bilan exhaustif en l'absence de points d'appels (douleurs gastriques, diarrhées importantes...). Un simple

contrôle de l'hémogramme est préconisé à la recherche d'un éventuel retentissement d'une infiltration médullaire (anémie, thrombopénie...). [190].

1.7. Les neurofibromes

Le risque de dégénérescence sarcomateuse justifie, chaque fois que cela est techniquement possible, l'exérèse de la lésion aussi complète que possible. Si l'absence de retentissement fonctionnel et esthétique l'abstention thérapeutique et une surveillance peuvent être décidées. Il convient de réaliser, au mieux par une équipe pluridisciplinaire, une surveillance clinique et radiologique de ces patients, au moins annuelle jusqu'à l'âge de dix ans, puis régulière, afin d'évaluer une éventuelle récurrence ou une transformation maligne [96].

III. Les nodules tumoraux à pronostics variable

1. Les syndromes histiocytaires

1.1. Histiocytose non langerhansienne

L'évolution est en général bénigne avec une régression chez l'enfant en trois à six ans selon les données de la littérature [99]. Il peut persister une hyperpigmentation, une atrophie, une anéodermie [191] [192]. Des récurrences après exérèse ont été observées [99]. Des cas d'évolution fatale sont rapportés chez des patients présentant des localisations multiples et cela malgré l'utilisation de traitement systémique de type corticothérapie générale à fortes doses, radiothérapie, chimiothérapie, immunosuppresseurs [99] [105] [106] [193].

1.2. Histiocytose non langerhansienne

Elles peuvent être contrôlées par un traitement local par chlormétine utilisé en application locale. Ce traitement est indiqué surtout si les signes cutanés sont importants et gênants sur le plan fonctionnel (risque de surinfection...). pour le traitement par voie générale De nombreux médicaments sont utilisés dans l'HL: des anti-inflammatoires non stéroïdiens(AINS), des stéroïdes, des médicaments cytostatiques tels que la vincristine, la vinblastine, le VP-16(étoposide), la 6-mercaptopurine(6-MP), le methotrexate, la cytarabine, et la cladribine(2CdA). À cette liste, on peut ajouter de nombreux médicaments considérés

comme agents immuno-suppresseurs ou immuno-modulateurs: interféron alpha, anti-TNF-a, la ciclosporineA, la thalidomide et divers autres médicaments tels que l'imatinib, les rétinoïdes, et les biphosphonates.

2. Les fibromatoses

2.1. Myofibromatose infantile

La prise en charge thérapeutique de la myofibromatose infantile n'est pas codifiée. L'abstention thérapeutique est la règle dans les formes non compliquées. Le traitement chirurgical est efficace avec un taux de récurrence de 7 à 10 % [194] [195]. D'autres traitements ont été ponctuellement tentés dans les formes multiples ou généralisées, avec une efficacité variable selon les cas : chimiothérapie, interféron alpha, corticothérapie à fortes doses, radiothérapie [196] [197] [198].

2.2. Hamartome fibreux du nourrisson

Le traitement consiste à faire une exérèse chirurgicale complète.

2.3. Fibromatose infantile digital :

Le traitement proposé est une excision chirurgicale la moins mutilante possible. L'exérèse est réalisée en cas de retentissement fonctionnel ou de douleur [199]. On observe une régression tumorale spontanée dans environ la moitié des cas. Des récurrences post-chirurgicales sont fréquentes [200] [201].

IV. Les nodules tumoraux a pronostic malin

1. Le neuroblastome métastatique

Le traitement des formes métastatiques de l'enfant de plus d'un an et les formes avec amplification de *MYCN* associe chimiothérapie conventionnelle, chirurgie de la tumeur primitive, chimiothérapie à hautes doses avec autogreffe de cellules souches hématopoïétiques, radiothérapie locale et traitement d'entretien par l'acide rétinoïque.

2. Le rhabdomyosarcome

Le traitement est lourd, et il associe une excision large, une polychimiothérapie, voir éventuellement une radiothérapie.

3. Le sarcome de kaposi

L'utilisation combinée du traitement antirétroviral et de la chimiothérapie augmente la probabilité de la rémission de sarcome de Kaposi et réduit le risque de décès chez les enfants infectés par le VIH présentant un diagnostic de sarcome de Kaposi.

4. Les leucémies

On peut proposer une prise en charge conservative des nouveaux-nés présentant une leucémie néonatale, sauf s'il existait des facteurs de mauvais pronostic, notamment une translocation 11q23 ou une pathologie évolutive. En revanche, la possibilité de récides à long terme impose une surveillance régulière en milieu hématologique pendant plusieurs années. Il est donc important de ne pas soumettre obligatoirement un nouveau-né aux risques de la chimiothérapie, lorsque l'on connaît cette possibilité d'évolution spontanément favorable. Du fait de la rareté de cette pathologie, le pronostic est difficile à établir [202].

5. Le choriocarcinome

Le choriocarcinome est une tumeur maligne très agressive de mauvais pronostic. Chez le nourrisson, en l'absence d'un traitement approprié, la mort survient généralement dans les 3 semaines suivant l'apparition des lésions. Malgré sa nature agressive, le choriocarcinome répond très bien aux agents chiothérapeutiques, même en présence de métastases [203].

V. Les nodules inflammatoires

1. Le blueberry syndrome

Dépend de l'étiologie

2. Le nodule cutané suivant une vaccination

Au traitement n'est nécessaire. Ces nodules peuvent occasionnellement apparaître de façon précoce et sont, en général, spontanément résolutifs en quelques semaines [204] [205].

3. Sarcoïdose

Les antipaludéens de synthèse constituent le traitement de première intention dans les formes cutanées isolées ou associées à des atteintes viscérales modérées peu ou pas évolutives.

Une corticothérapie locale seule ou en association aux antipaludéens de synthèse est indiquée dans les atteintes cutanées très localisées.

Dans les atteintes cutanées associées à des formes viscérales évolutives ou sévères, ou à des localisations engageant le pronostic fonctionnel à savoir les atteintes oculaires résistantes au traitement local, les atteintes neurologiques, les atteintes cardiaques, etc., la corticothérapie générale est nécessaire.

Dans les atteintes cutanées associées à des formes viscérales, pulmonaires en particulier, sans évolutivité majeure, le recours à une surveillance pendant 6 à 12 mois, peut être justifiée, avec réévaluation semestrielle avant d'instaurer la corticothérapie générale.

Dans les formes cutanées sévères ou résistantes aux antipaludéens, l'attitude thérapeutique n'est pas encore codifiée. En particulier la place respective du méthotrexate et de la thalidomide mériterait d'être évaluée plus largement dans cette indication [179].

4. Rhumatisme articulaire aiguë

Le traitement du RAA est curatif et préventif.

Le traitement curatif vise la crise aiguë et les rechutes, il associe :

- Le repos strict au lit : Il est indispensable et le lever n'est autorisé qu'après 3 semaines. En cas d'atteinte cardiaque, le repos au lit doit être plus prolongé.

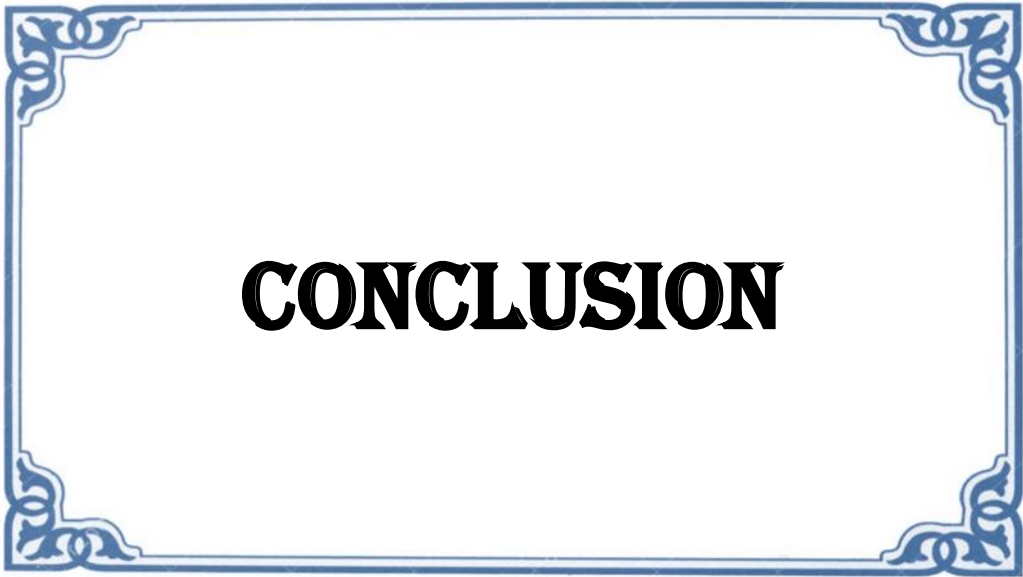
- L'antibiotique recommandé est la pénicilline G, de 1 à 2 millions par 24 heures en deux injections intramusculaires pendant 10 jours. En cas d'allergie à la pénicilline, l'érythromycine, à la dose de 50 mg/kg/j pendant 10 jours, est préconisée.

- Pour le traitement anti-inflammatoire deux types d'anti-inflammatoires sont utilisés dans le traitement du RAA : les corticoïdes et les salicylés.

Le traitement préventif consiste à :

- Une prévention primaire : toute angine streptococcique doit être bien traitée en raison du risque de développer un RAA.

- Une prévention secondaire : Cette prophylaxie repose sur l'antibiothérapie et l'éducation de l'enfant et de sa famille. L'antibiotique de choix est la benzathinepénicilline à la dose de 600 000 UI par voie intramusculaire pour les malades pesant moins de 30 kg et de 1,2 million d'UI pour ceux pesant plus de 30 kg. Cette prophylaxie est administrée toutes les 3 semaines. En cas d'allergie à la pénicilline, on a recours à l'érythromycine. [206] [207]



CONCLUSION

Les nodules cutanés chez l'enfant sont le plus fréquemment bénins, mais des tumeurs malignes peuvent se rencontrer, particulièrement chez le nouveau-né et le nourrisson. Il s'agit alors d'un diagnostic d'urgence. Parfois, elles peuvent révéler une tumeur maligne profonde.

La démarche diagnostic repose sur un ensemble de plusieurs symptômes :

- La localisation du nodule.
- La couleur.
- Sa disposition.
- Ses caractères à la palpation.
- Ses caractères à l'auscultation
- Le caractère isolé ou multiple.
- Le caractère évolutif.
- L'âge de l'enfant.
- L'état général de l'enfant (ADP, hépatosplénomégalie, etc)

L'examen clinique doit se faire avec prudence, en observant attentivement les différentes manifestations cliniques provoquées par la palpation.

Une conduite graduée est possible en répondant à trois questions :

- L'aspect clinique est-il suffisant pour poser le diagnostic avec certitude ?
- Peut-on facilement effectuer une biopsie ou une exérèse de la tumeur ?
- Y'a-t-il d'autres examens complémentaires à faire précédant la biopsie ?

Certaines lésions comme les tumeurs pigmentaires et les malformations vasculaires sont facilement identifiables sur le plan clinique.

En fonction de l'expérience du praticien, d'autres lésions peuvent être évoquées, discutées ou retenues, comme les xanthomes et les xanthogranulomes, les malformations congénitales en particulier les tumeurs kystiques et les reliquats embryonnaire.

Il arrive parfois que la clinique seule n'est pas suffisante pour poser un diagnostic et éliminer d'autres diagnostics différentiels parce que la lésion nodulaire est peu spécifique ou trop profonde. Donc, on a recours à l'histologie par, au mieux, une biopsie-exérèse avec congélation partielle de la lésion et, si possible, un fragment frais pour étude cytogénétique.

Toutefois, la biopsie des nodules paramédians du dos et de la région sacrococcygienne doit-être évitée.

Parfois, des examens complémentaires simples peuvent être demandés pour faciliter l'approche diagnostic et l'orientation du geste chirurgical : l'échographie (lésions kystiques, vasculaires) ; l'échodoppler (lésions vasculaire) ; la radiographie simple (calcifications, anomalie osseuse associées) ; le scanner ; l'IRM plus rarement.

A la naissance et en période néonatale, les lésions nodulaires correspondent le plus souvent à des dysraphies d'origine embryonnaire (kyste dermoïde), à des hamartomes (angiome, naevus) ou à des tumeurs malignes (neuroblastomes, rhabdomyosarcomes, leucémies). Chez le nourrisson plus grand (plus de 3 mois) et chez l'enfant, les tumeurs malignes sont exceptionnelles, et donc les lésions les plus fréquentes sont les hamartome et les tumeurs bénignes.



RÉSUMÉS

Résumé

Titre: le nodule cutané chez l'enfant : diagnostic étiologique et diagnostic différentiel.

Auteur : Sebai Yassine.

Rapporteur : Pr. Jabourik Fatima.

Mots clés : enfant, nodule, clinique, diagnostic différentiel.

Les nodules cutanés constituent un motif de consultation très fréquent en pédiatrie. Ce sont des élevures rondes, saillantes sur la peau ou profondes, fermes à la palpation, dont la taille est supérieure à 1 cm.

Ces nodules peuvent révéler des pathologies bénignes, de même que des pathologies à potentiel malin.

La classification est difficile du fait de leur multiplicité, mais elle est en perpétuelle réévaluation au regard des avancées moléculaires et physiopathologiques.

Chez le nourrisson et l'enfant, les nodules cutanés les plus fréquents sont les dysraphies et les hamartomes. Les nodules cutanés à pronostic malin sont exceptionnels.

Le diagnostic est le plus fréquemment clinique. on a rarement recours à l'histologie.

La prise en charge thérapeutique dépend de l'étiologie. On peut proposer une abstention thérapeutique avec surveillance rapprochée (angiome), une exérèse chirurgicale (kyste dermoïde, gliome nasal...) ou une chimioradiothérapie en cas de tumeurs malignes (neuroblastome, rhabdomyosarcome...).

الملخص

العنوان: العقيدات الجلدية لدى الأطفال: التشخيص السببي والتشخيص التفريقي.

الكاتب: السباعي ياسين

المشرفة: الأستاذة جابوريك فاطمة.

الكلمات الأساسية: الطفل ، العقيدات ، خصائص سريرية، التشخيص التفريقي.

تشكل العقيدات الجلدية سبب معتاد للغاية للتشاور في طب الأطفال. فهي مستديرة الشكل ، بارزة على الجلد أو عميقة ، ثابتة على الجس ، حيث حجمها أكبر من 1 سم.

هذه العقيدات يمكن أن تكون سببا للكشف عن الأمراض الحميدة ، وكذلك الأمراض ذات الإمكانات الخبيثة.

التصنيف صعب بسبب تعددها ، لكنه في إعادة تقييم دائم في ضوء التقدم الجزيئي والفيزيولوجي المرضي.

العقيدات الجلدية الأكثر شيوعاً عند الرضع والأطفال هي خلل التنسج والورم الوعائي. العقيدات الجلدية مع تشخيص خبيث هي استثنائية.

يتم تشخيص بعض العقيدات الجلدية بسهولة. قد تتم مناقشة الآخرين أو الإبقاء عليهم بناءً على خبرة الطبيب. في بعض الأحيان لا يكون التشخيص السريري ممكناً و منه ضرورة الفحص النسيجي للتأكد من طبيعة العقيدة.

العلاج مرتبط بسبب المرض. يمكن للطبيب أن يقترح الامتناع عن العلاج عن طريق المراقبة الدقيقة (الورم الوعائي) ، أو الاستئصال الجراحي (كيسة ديرمويدي ، الورم الدبقي الأنفي ...) أو العلاج الكيميائي في حالة وجود أورام خبيثة (ورم أرومي عصبي ، ورم عضلي ساركومي...)

Abstract

Title: the skin nodule in children: etiological diagnosis and differential diagnosis.

Author: Sebai Yassine.

Reporter: Prof. Fatima Jabourik.

Keywords: children, nodule, clinical features, differential diagnosis.

Skin nodules are a very frequent reason for consultation in pediatrics. They are round, prominent on the skin or deep, firm on palpation, the size of which is more than 1 cm.

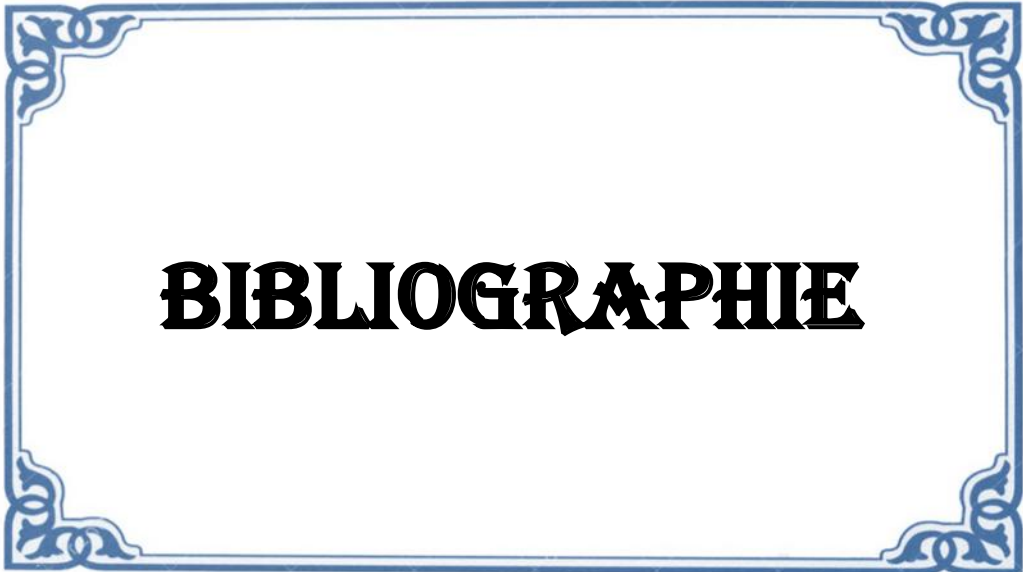
These nodules can reveal benign pathologies, as well as pathologies with malignant potential.

The classification is difficult because of their multiplicity, but it is in perpetual re-evaluation with regard to molecular and pathophysiological advances.

The most common skin nodules in infants and children are dysraphia and hamartomas. Skin nodules with a malignant prognosis are exceptional.

Some skin nodules are easily diagnosed clinically. Others may be discussed or retained based on the experience of the clinician. Sometimes, clinical diagnosis is not possible and only histology can confirm the nature of the lesion.

Therapeutic management depends on the etiology. We can propose a therapeutic abstention with close monitoring (angioma), a surgical excision (dermoid cyst, nasal glioma...) or chemoradiotherapy in case of malignant tumors (neuroblastoma, rhabdomyosarcoma...).



BIBLIOGRAPHIE

- [1] C. Chiaverini, «Peau du nouveau-né,» *Journal de Pédiatrie et de puériculture*, pp. 58-74, 2019.
- [2] L. Machet, L. Vaillant et G. Lorette, «La peau du nouveau-née,» *Dermatol Venereol*, pp. 927-32, 1999.
- [3] Visscher, MO et Al, «Newborn infant skin: physiology, development, and care,» *Clinic Dermatol*, pp. 33:271-80, 2015.
- [4] J. Harper, N. Oranje et N. Prose, «Textbook of pediatric Dermatology,» *London: Blackwell science*, 2002.
- [5] A. Maruani et Lorette, «la peau de l'enfant,» *Elsevier Masson*, 2011.
- [6] S.Fraitag et B. CH, «la peau du nouveau-née,» *annales de dermatologie et vénérologie*, pp. 965-974, 1999.
- [7] K. L, G. F, K. F, M. H, D. N et B. H. H. F, «Les kystes dermoïdes orbitopalpébraux: étude clinique et résultats thérapeutiques,» *journal francais d'ohtalmologie*, pp. 38, 950-954, 2015.
- [8] M. MN , B. J, N. AG, A. MJ et M. DK, «Foam sclerotherapy for periorbital dermoid cysts,» *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery* , pp. 30: 267-270, 2014.
- [9] F. O et A. OG, «Giant deep orbital dermoid cyst presenting early in infancy in a Nigerian child: a case report and review of the literature,» *Journal of Medical Case Reports*, p. 25:320, 2012.
- [10] A.-R. Y, R. GE, K. H, C. SJ et M. IF, «Clinical, radiological and pathological examination of periocular dermoid cysts: evidence of inflammation from an early age,» *Eye*, pp. 16: 507-512, 2012.

- [11] F. G. ., F. K. ., H. M. ., N. D. ., F. B. H. H. L. Knani, « Orbital dermoid cysts: Clinical spectrum and outcome,» *Journal français d'ophtalmologie* , pp. 38:950-954, 2015.
- [12] B. G, S. D, G. P, C. C, T. F et U. G, «An analysis of 2480 space-occupying lesions of the orbit from 1976 to 2011,» *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery* , pp. 29: 79-86, 2013.
- [13] D. J. P. M. D. A. Gotzamanis A, «Les kystes dermoïdes. Épidémiologie, aspects cliniques et anatomopathologiques, prise en charge thérapeutique,» *Journal Français d'Ophtalmologie*, pp. 22: 549-553, 1999.
- [14] K. I. E. J. R. Shields JA, «Orbital dermoid cysts: clinicopathologic correlations, classification, and management,» *Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery*, p. 13:265—76, 1997.
- [15] R. J. L. J. Sherman RP, «Orbital dermoids: clinical presentation and management,» *British Journal of Ophthalmology*, p. 68:642—52, 1984.
- [16] S. C. Shields JA, «Orbital cysts of childhood classification, clinical features and management,» *Survey of Ophthalmology*, pp. 49:281-299, 2004.
- [17] O. H, «Tératologie : malformations des parois osseuses, malformations de l'oeil et de ses annexes,» *EMC - Ophtalmologie*, 1989.
- [18] B. P, «Imagerie radiologique tête et cou,» *Éditions Vigot-Maloine*, 1995.
- [19] M. I. Chawda SJ, «Computed tomography of orbital dermoids: a 20-year review,» *Clinical Radiology*, p. 54:821—825, 1999.
- [20] F. M. Bilaniuk TL, «Imaging of developmental anomalies of the eye and orbit,» *American Journal of Neuroradiology*, pp. 13:793-803, 1992.

- [21] R. A. B. T. G.-. Gorospe L, «Imaging of orbital disorders in pediatric patients,» *European Radiology*, pp. 13:2012-26, 2003.
- [22] G. M. L. Y. K. W. M. A. H. e. a. Zaghouani Ben Alaya H, «Kyste dermoïde intraorbitaire,» *Journal Français D'Ophtalmologie*, pp. 36:172-177, 2013.
- [23] S. C. Shields JA, «Cystic lesions,» *Atlas of orbital tumors*, pp. 19-43, 1999.
- [24] K. R. Miller LA, «Neural tube defect surveillance: anational survey,» *Teratology*, pp. 61:28-32, 2000.
- [25] M. okumura, «Prenatal detection & post natal management of intranasal glioma,» *Journal of pediatric surgery*, pp. 1951-1954, 2012.
- [26] S. B. M. M. D. A. Z. B. H. C. H. H. El Mhabrech, «Diagnostic anténatal de l'encéphalocèle,» *SNFR*, 2016.
- [27] R. D, «Über angeborene Hirnbrücke in den Stirn und Nasengegend,» *Illus Med*.
- [28] S. M., «Über seltene Spaltbildungen im Bereiche des mittleren Stirnforsatzes,» *Virchows Arch Pathol Anat*, pp. 62:340-70.
- [29] B. P. d. S. M. Yeoh GP, «Nasal cerebral heterotopia: the so-called nasal glioma or sequestered encephalocele and its variants,» *Fetal and Pediatric Pathology*, pp. 9:531-49, 1989.
- [30] S. G. H. W. T. H. Hughes GB, «Management of the congenital midline nasal mass,» *Journal of Otolaryngology - Head & Neck Surgery*, pp. 2:222-33, 1980.
- [31] D. P. S. G. Rouev P, «A case of nasal glioma in a newborn infant,» *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, pp. 8:91-94, 2001.

- [32] N. L. G. R. F. D. E. N. G. J.-P. M. J.-B. Charrier, «Hétérotopie gliale nasale :approches clinique et embryologique.,» *Rev Stomatol Chir Maxillofac* , pp. 107:44-49, 2006.
- [33] a.-Q. M. B. L. Thomson HG, «Nasal glioma: is dermis involvement significant?,» *Annals of Plastic Surgery*, pp. 34:168-72, 1995.
- [34] S. H. U. J. H. K. Hoeger PH, «Nasal glioma presenting presenting,» *European Journal of Pediatrics* , pp. 160:84-87, 2001.
- [35] C. S.Fraitag, «Les tumeurs cutanées de l'enfant (hors tumeurs),» *EMC*, 2012.
- [36] P. L. B. C. G. Y. L. B. F. Borgnata, «Bronchogenic cervical cyst in a child,» *Elsevier Masson*, pp. 54-56, 2011.
- [37] K. R. G. E. F. S. Braffman B, «Subdiaphragmatic bronchogenic cyst with gastric communication,» *Gastrointestinal Radiology*, pp. 13:309-11, 1988.
- [38] M. P. Marks C, «The embryologic basis of tracheo-pulmonary maldevelopment,» *International Surgery* , p. 72:109–14, 1987.
- [39] D. F. Bazelly B, «Kyste bronchogénique diaphragmatique,» *La Presse Médicale* , p. 21:82, 1989.
- [40] R. C. F. J. M. G. Fekete F, «kystes oesophagiens bronchogéniques de l'adulte,» *Presse Med*, pp. 17:851-4, 1988.
- [41] S. S. E. M. I. A. K. K. Sumiyoshi K, «Bronchogenic cyst in the abdomen,» *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol*, pp. 408:93-98, 1985.
- [42] Z. F. B. C. V. G. Bechade D, «Kyste bronchogenique para-oesophagien abdominal,» *Gastroenterol Clin Biol*, p. 17:758–61, 1993.

- [43] K. A. G. C. M. H. Ewing CA, «Presentations of thyroglossal duct cysts in adults,» *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, pp. 256:136-138, 1999.
- [44] G. EN, «Kystes et fistules cervico-faciaux congénitaux,» *Paris: Vigot*, 1989.
- [45] S. Ayache, «A hereditary case of thyroglossal duct cyst,» *annal e s d' otolaryngologie et chirurgie faciale*, pp. 126:61-64, 2009.
- [46] L. F. e. a. Garabedian EN, «Embryogénie des kystes et fistules congénitaux du cou,» *Cah ORL*, pp. 189-198, 1995.
- [47] E.-N. G. J.-B. Charrier, «Congenital cysts, sinuses and fistula of head and neck,» *Archives de pédiatrie*, pp. 15:473-476, 2008.
- [48] E. M. S. A. S. B. S. J. Patel SG, «Management of welldifferentiated thyroid carcinoma presenting within a thyroglossal duct cyst,» *J Surg Oncol*, pp. 79:134-141, 2002.
- [49] A. G. R. L. Daou R, «Carcinome papillaire développé dans la paroi d'un kyste du tractus thyroïdienne,» *Ann Chir*, pp. 50:162-164, 1996.
- [50] H. d. l. D. L. D. P. D. M. Chatelet-Cheront C, «diagnostic prénatal d'un lipome intra-rachidien,» *Gynecol Obstet Biol Reprod*, pp. 26:85-89, 1997.
- [51] R. A. A. R. C. D. F. Lee M, «Intramedullary Spinal cord lipomas,» *Neurosurgery*, pp. 82: 394-400, 1995.
- [52] A. M., «Spina Bifida,» *EMC Neurologie*, pp. 17:1-8, 1985.
- [53] Z. M. R. D. Pierre-Kahn A, «lipomes malformatifs intra-rachidiens,» *Neurochirurgie*, pp. 41: 1-125, 1995.

- [54] E. O. A. A. F. A. R. B. F. El Kahamlich A, «Lipomes intramédullaires,» *neurochirurgie*, pp. 35: 366-70, 1989.
- [55] C. Chiaverini, «Peau du nouveau-né,» *Journal de pédiatrie et de puériculture (2019) 32*, 58—74, pp. 32:58-74, 2019.
- [56] S. S. W. J. K. Leung EC, «Spinal lipoma misinterpreted as a meningomyelocele on antenatal MRI scan in a baby girl,» *Childs Nerv syst*, pp. 361-3, 2002.
- [57] F. N. J. B. G. M. D. Casanova, «Cutaneous hemangioma: clinical aspects,» *Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 287–292*, p. 51: 287–292, 2006.
- [58] K. H. J. R. B. G. S. S. M. Gautam R.K., «Isolated collagenoma: a case report with a review of connective tissue nevi of the collagen type,» *J. Dermatol.*, pp. 23:476-478, 1996.
- [59] M. K. D. P. B. N. H.-T. D. H. S. e. a. Saussine A, «Connective tissue nevi: a spectrum from isolated papules to complete monomelic infiltration: 33 cases,» *J Am Acad Dermatol*, 2011.
- [60] B. D. P. F. V. V. G. B. F.-S. S. Marque M., «Medallion-like dermal dendrocyte hamartoma: the main diagnostic pitfall is congenital atrophic dermatofibrosarcoma,» *British Journal of Dermatology*, pp. 160 : 190-193, 2009.
- [61] R. S. C.-G. M. Y. A. R. Grau-Massanes M., «Congenital smooth muscle hamartoma presenting as a linear atrophic plaque,» *Pediatric Dermatology* , pp. 13 : 222-225, 1996 .
- [62] N. S. C. S. S. V. K. S. S. R. Khandpur S, «Giant nevus lipomatosus cutaneous superficialis,» *Indian J Dermatol Venereol Leprol*, pp. 75:407-8, 2009.

- [63] D. G. Prigent F, « Hamartome lipomateux superficiel de Hoffmann-Zurhelle. Quel est votre diagnostic ?,» *Ann Dermatol Venereol* , pp. 117:211-2, 1990.
- [64] B. D. J. N. Ghosh SK, « Nevus lipomatosus cutaneous superficialis: an unusual presentation,» *Dermatol Online J* , p. 16:12, 2010.
- [65] B. D. J. N. Ghosh SK, «Nevus lipomatosus cutaneous superficialis: an unusual presentation.,» *Dermatol Online J* , p. 16:12, 2010.
- [66] L. B. N. G. W. S. B. A. C. B. M. D. N. I. Ghali, «Nevus lipomatosus cutaneous superficialis,» *Annales de dermatologie et de vénéréologie* , pp. 138:77-78, 2011.
- [67] C. P. K. J. S. D. B. J. A. J. e. a. Dallot A, «Hamartome angio-ecrine chez un adulte après radiothérapie.,» *Ann Dermatol Venereol* , pp. 119:903-4, 1992.
- [68] K. G. S. V. P. N. Sulica RL, « Eccrine angiomatous hamartoma.,» *J Cutan Pathol* , pp. 21:71-5, 1994.
- [69] N. A. M. A. M. K. T. ., T. S. H. Mnif, «Eccrine angiomatous hamartoma,» *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (, pp. 139:168-170, 2012.
- [70] P. A. J. C. A. Villanova X, « Hamartome angiomateux sudoripare sécrétant. Dermatologica,» *Dermatologica*, pp. 127:9-16, 1963.
- [71] R. C. Knight P.J., «Superficial lumps in children: what, when and why?,» *Pediatrics* , pp. 72 : 147-153, 1983.
- [72] H. S. Arons MS, «Congenital nevocellular nevus: a review of the treatment controversy and a report of 46 cases,» *Plastic and Reconstructive Surgery*, p. 72:355—65., 1983.

- [73] e. a. Zaal LH, «Classification of congenital melanocytic naevi and malignant transformation: a review of the literature,» *British Journal of Plastic Surgery*, p. 57:707—19., 2004.
- [74] E. J. Q. Z. Swerdlow AJ, «The risk of melanoma in patients with congenital nevi: a cohort study,» *Journal of the American Academy of Dermatology*, p. 32(4):595—9, 1995.
- [75] K. EN., «The risk of malignancy in large congenital nevi,» *Plastic and Reconstructive Surgery*, p. 53(4):421—8, 1974.
- [76] R. RJ, «Giant congenital nevi,» *J Invest Dermatol*, pp. 100(3):300-12, 1993.
- [77] e. a. Koot HM, «Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi,» *Clinical and Experimental Dermatology*, pp. 25:589-593, 2000.
- [78] A. A. S.-T. E. Caputo R, «Congenital melanocytic nevi,» *Pediatric dermatology and dermapathology*, pp. 329-355, 1990.
- [79] S. R. B. K. Argenyi ZB, «Pigmented neuroectodermal tumor of infancy. A light microscopic and immunohistochemical study,» *ournal of Cutaneous Pathology*, pp. 18:40-45, 1991.
- [80] S. N. Leeche, «GCN with proliferatif nodules,» *Arch Dermatol*, 2004.
- [81] M. A. S. T. R. D. K. A. R. Slade J., «Atypical mole syndrome. Risk factor for cutaneous malignant melanoma and implications for management,» *Journal of the American Academy of Dermatology*, pp. 32 : 479-494, 1995 .
- [82] B. R.L., «The spitzoïd lesion: rethinking Spitz tumors, atypical variants, “Spitzoïd melanoma” and risk assessment,» *Modern Pathology*, pp. 19 : 21-33, 2006.

- [83] a. A. S. m. i. adults, «2012 update on diagnosis,risk stratification, and management,» *Am J Hematol*, pp. 87: 401-411., 2012.
- [84] B. S., «Les mastocytoses,» *Ann Dermatol Venereol*, pp. 141 :698-714, 2014.
- [85] S. F. e. a. Georgin-Lavalle S Barete S, «Actualité sur la comprehension et le traitement des mastocytoses systémiques,» *Rev Med Interne*, pp. 30 : 25-34, 2009.
- [86] P. A. t. A. Lim KH, «Kit and mastocytosis,» *Acta Haematol*, pp. 119 : 194-198, 2008.
- [87] C.-A. A. P. F. e. a. Lanternier F, «Phenotypic and genotypic characteristics of mastocytosis according to the age of onset,» *Plos One*, p. 3 : e1906, 2008 .
- [88] H. O. P. F. e. a. Bodemer C, «Pediatric mastocytosis is a clonal disease associated with D816V and other activating c-KIT mutation,» *J Invest Dermatol* , pp. 130 : 804-15, 2010.
- [89] S. P. P. A. Cambazard F, «Les mastocytoses de l'enfant,» *Ann Pediatr*, pp. 29:17-25, 1982.
- [90] . F. Sylvie, «Mastocytoses cutanées,» *REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES*, pp. 43-49, 2016.
- [91] H. R. e. C. a. H. Huson SM, «The neurofibromatoses : a pathogenetic and clinical overview,» *London*, 1994.
- [92] R. VM., «Von Recklinghausen neurofibromatosis,» *NEngl J Med.*, pp. 305:1617-27, 1981.
- [93] R. D. O. P. L. M. C. J. Ledbetter DH, «Precise localization of NF1 to 17q11.2 by balanced translation,» *Am J Hum Genet* , pp. 44:20-24, 1989.

- [94] C. D. H. P. Huson SM, «genetic study of von Recklinghausen neurofibromatosis in South East Wales. II : Guidelines for genetic counselling.,» *J Med Genet* , pp. 26:712-721, 1989.
- [95] A. C. S. B. e. a. S. PINSON, «Neurofibromatose 1 : recommandations pour la prise en charge,» *Ann Dermatol Venereol*, p. 128:567–575, 2001.
- [96] G. C. C. H. ,. L. F. ,. D. B. ,. C. R.-D. F. Lange M. Bigorre a, «Management of plexiform neurofibroma isolated in childhood: About four observations,» *Annales de chirurgie plastique esthétique* , p. 58: 694—699, 2013.
- [97] R. J. M. S. V. A. D. J. O’Keefe P, «unexpected diagnosis of superficial neurofibroma in a lesion with imaging features of a vascular malformation,» *Pediatr Radiol*, p. 35(12):1250—3, 2005.
- [98] G. G. B. J. Edward L, «Benign neoplasms, premalignant conditions and malignancy,» *Pediatric Dermatology*, pp. 1055-117, 1988.
- [99] B. E. D. B. E. N. Hernandez-Martin A, «Juvenile xanthogranuloma,» *Am Acad Dermatol* 1997;36:355—67, pp. 36:355-367, 1997.
- [100] F. S. P. P. Kupfer-Bessagueta, «Juvenile xanthogranuloma,» *Annales de dermatologie et de vénéréologie* , pp. 136:70-73, 2009.
- [101] A. C. N. B. H. J. Flaitz C, «Juvenile xanthogranuloma of the oral cavity in children: a clinicopathologic study,» *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* , pp. 94:345-352, 2002.
- [102] O. A. Castilla EA, «Adult xanthogranuloma of the vulva,» *Pathology* 2002;34:86—7, pp. 34:86-87, 2002.

- [103] G. R. G. C. C. F. Caputo R, «Unusual aspects of juvenile xanthogranuloma,» *J Am Acad Dermatol*, p. 29:868—70, 1993.
- [104] H. M. S. C. D. Janney CG, «Deep juvenile xanthogranuloma. Subcutaneous and intramuscular forms.,» *Am J Surg Pathol*, pp. 15:150-159, 1991.
- [105] D. LP, «Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations,» *Am J Surg Pathol*, pp. 27:579-593, 2003.
- [106] K. R. B. B. K. G. D. L. Freyer DR, «Juvenile xanthogranuloma: forms of systemic disease and their clinical implications,» *J Pediatr* 1996, p. 126:227—237, 1996.
- [107] H. W. Satter EK, « Langerhans cell histiocytosis: a review of the current recommendations of the Histiocyte Society,» *Pediatr Dermatol* , pp. 25:291-295, 2008.
- [108] F. P. N. B. L. X. V. F. Lallemant B, «Du diagnostic à la prise en charge des localisations ORL de l'histiocytose langerhansienne chez l'enfant,» *Ann Otolaryngol ChirCervicofac* , p. 120:30–9, 2003.
- [109] J. B. . R.-C. N. . L. T. . R.-P. Dupuy, «Congenital self-healing reticulo-histiocytosis: Hashimoto-Pritzker,» *Rev. Méd. Périnat.*, pp. 1:89-91, 2009.
- [110] P. R. T.-H. E. S. M. Alexis JB, «Congenital selfhealing reticulohistiocytosis. Report of a case with 7-year follow-up and review of the literature,» *Am J Dermatopathol* 1991;13:187-94., pp. 13:187-194, 1991.
- [111] L. F. P. R. Divaris DXG, «Congenital self-healing histiocytosis Report of 2 cases with histochemical and ultrastructural studies,» *Am J Dermatopathol* , pp. 13:481-487, 1991.

- [112] d. V. G. Bökkerink JPM, «Histiocytose X,» *ur J Pediatr* 1980;135:129-, pp. 135:129-146, 1980.
- [113] B. S. Nezelof C, «Histiocytosis : nosology and pathobiology,» *Pediatr Pathol* , pp. 3:1-41, 1985.
- [114] E. F. Chung EB, «Infantile myofibromatosis,» *cancer*, pp. 48:1807-08, 1981.
- [115] M. G. S. F. D. H. Thomas Petit, «Myofibromatose infantile cutanée isolée.,» *Ann Pathol* 2004 , pp. 24 : 427-31, 2004.
- [116] P. M. P. J. C. V. M. B. N. Damotte D, « Myofibromatose infantile osseuse isolée.,» *Ann Pathol* 1996 , pp. 16 : 108-111, 1996.
- [117] S. M. ., M.-P. A. B. F. A. F. P. H. P.-S. R. F. A. E. Puzenat, «Familial infantile myofibromatosis,» *Annales de dermatologie et de vénéréologie* , pp. 136:346-349, 2009.
- [118] R. M. Stanford D, «Dermatological presentations of infantile myofibromatosis : a review of 27 cases,» *Australas J Dermatol* 2000 ; 41 : 156-61, pp. 41:156-161, 2000.
- [119] E. F. Chung EB, «Infantile myofibromatosis,» *Cancer* 1981 ; 48 : 1807-18, pp. 48:1807-18, 1981.
- [120] P. J. Scott D.M., «Omura E.F. Fibrous hamartoma of infancy,» *Journal of the American Academy of Dermatology*, pp. 59 : 122-123, 2008 .
- [121] M. M. F. J. Laskin WB, «nfantile digital fibroma fibromatosis. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 69 tumors from 57 patients with long-term followup,» *Am J Surg Pathol* 2009;33:1–13, pp. 33:1-13, 2009.

- [122] G. J. Weiss SW, «Fibrous tumors of infancy and childhood. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors,» *Elsevier*, pp. 257-302, 2008.
- [123] R. RD, «Recurring digital fibrous tumors of childhood,» *Arch Pathol* 1965;80:228–336., pp. 80:228-336, 1965.
- [124] D. L. Coffin CM, «Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients.,» *Pediatr Pathol* 1991;11:569–88, pp. 11:569-588, 1991.
- [125] F. B. P. V. J.-M. C. S. L. F. Zouaidia, «Inclusion body fibromatosis: A case report,» *Archives de Pédiatrie* , pp. 19:385-287, 2012.
- [126] H. R. Wyatt A.J., «Pediatric skin tumors *Pediatr.*,» *Clin. North Am.* , pp. 47:937-963, 2000.
- [127] W. S. Enzinger FM, «Soft tissues tumors,» *2nd ed. St Louis : CV Mosby*, pp. 817-835, 1988.
- [128] C. S.Fraitag, «Les tumeurs cutanées de l'enfant (hors tumeurs virales),» *EMC*, 2012.
- [129] R. H. M. J. M. S. B. C. C. ., e. a. Michalowski M.B., « Neuroblastomes localisés du nouveau-né : 52 cas traités de 1990 à 1999,» *Arch. Pediatr*, pp. 11 : 782-788, 2004.
- [130] W. S. Enzinger FM, «Soft tissues tumors.,» *2nd ed. St Louis : CV Mosby*, pp. 448-488, 1988.
- [131] D. L. E. B. Chang Y., « Primary cutaneous rhabdomyosarcoma,» *Am. J. Surg. Pathol*, pp. 14:977-982, 1990.

- [132] B. C. Fraitag S., «Diagnostic des nodules cutanés du nouveau-né et du nourrisson,» *Ann. Pathol.* , pp. 12 : 255-262, 1992.
- [133] P. M. E. P. G. M. S. J. H. P. e. a. Fournet JC, «Multicentric Kaposi's sarcoma in a five-year-old human immunodeficiency virus-negative renal allograft recipient,» *Hum Pathol*, pp. 23:956-60, 1992.
- [134] M. F. D. R. C. G. N. B. S. ,. e. a. Picard C., «Kaposi's sarcoma in a child with Wiscott-Aldrich syndrome,» *Eur. J. Pediatr.*, pp. 126:345-348, 2006.
- [135] K. D. S. M. M. C. M. J. J. D. G. Pui CH, «Acute nonlymphoblastic leukemia in infants. Clinical presentation and outcome,» *J Clin Oncol* 1988, pp. 6:1008-12, 1988.
- [136] M. A. K. C. C. C. Avril M.F., « Infantile choriocarcinoma with cutaneous tumors. An additional case and review of the literature,» *J. Am. Acad. Dermatol.* , pp. 14:918-927, 1986.
- [137] M. A. M. M. K. M. Marie Françoise Avril, «Infantile choriocarcinoma with cutaneous tumors,» *J AM ACAD DERMATOL* , pp. 14-918-927, 1986.
- [138] &. G. E. Z. A. B. M. H. A. B. Sarra Benmiloud¹, «Blueberry muffin syndrome,» *PanAfrican Medical Journal*, pp. 1-6, 2012.
- [139] B. C. Fraitag S, «Multiple nodules in a newborn infant,» *Ann Dermatol Venereol*, pp. 136(2):211-3, 2009.
- [140] B. C. L. V. Mehta V, «Blueberry muffin baby: a pictorial differential diagnosis.,» *Dermatol Online J*, p. 14:8, 2008.

- [141] D. B. W. L. e. a. Bacchetta J, «Blueberry Muffin Baby and spontaneous remission of neonatal leukaemia,» *Arch Pediatr*, pp. 15:1315-9, 2008.
- [142] D. B. E. N. Baselga E, «Purpura in infants and children,» *J Am Acad Dermatol*, pp. 37: 673-705, 1997.
- [143] S. R. C. P. Gottesfeld E, «Transient blueberry muffin appearance of a newborn with congenital monoblastic leukemia,» *J Am Acad Dermatol*, pp. 21: 347-351, 1989.
- [144] B. C. Fraïtag S., «Diagnostic des nodules cutanés du nouveau-né et du nourrisson,» *Ann. Pathol*, pp. 12 : 255-262, 1992.
- [145] A. F. F. S. R. L. B. M. W. J. Lafaye S., «Granuloma with lymphocytic hyperplasia following vaccination: 10 cases. Presence of aluminium in the biopsies,» *Ann Dermatol Venereol*, pp. 131 : 769-772, 2004.
- [146] B. L. C. T. O. G. J.-P. B. M.-P. C. Sabrina Croce, «Late-onset vaccination-induced subcutaneous pseudolymphoma,» *Annales de pathologie* , pp. 28:146-149, 2008.
- [147] B. & C. Fauroux, «A. Paediatric sarcoidosis,» *Paediatr. Respir. Rev*, pp. 128-133, 2005.
- [148] A. e. a. Zamora-Chávez, «Sarcoidosis in childhood. A rare systemic disease,» *Bol Med Hosp Infant Mex* , p. 73:117–128, 2016.
- [149] R. K. M. K. A. G. & A. O. Ishak, « Cutaneous sarcoidosis: clinicopathologic study of 76 patients from Lebanon.l,» *Int. J. Dermato*, p. 54:33–41, 2015.

- [150] I. & H. S. R. Ahmed, « Subcutaneous sarcoidosis: Is it a specific subset of cutaneous sarcoidosis frequently associated with systemic disease?,» *J. Am. Acad. Dermatol*, p. 54:55–60, 2006.
- [151] C. C. C. & G. G. Dalle Vedove, « Subcutaneous sarcoidosis: report of two cases and review of the literature.,» *Clin Rheumatol*, p. 30:1123–1128, 2011.
- [152] T. S.-P. J. A. Meyer-Gonzalez, «Subcutaneous sarcoidosis: a predictor of systemic disease?,» *Euro J Intern Med*, pp. 22:162-163, 2011.
- [153] S. F. E. E. A.-R. W. A.-A. A.-A. F. A. Y. H. D. Chaudhry IA, « Outcome of treated orbital cellulites in a tertiary eye care center in the Middle East.,» *Ophthalmology* 2007;114:345—54, pp. 114:345-54, 2007.
- [154] T. K. Hodges E, «Orbital cellulitis: review of 23 cases,» *Br J Ophthalmol* , pp. 73:205-8, 1989.
- [155] D. L., « les tumeurs en ophtalmo-pédiatrie.,» *J Fr Ophtalmol*, pp. 23:926-39, 2000.
- [156] G. S. R. S. Bullock JD, « Pediatric orbital tumors,» *Orbit* , pp. 149-54, 1990.
- [157] P. R. A. M. A. C. C. R.-D. R. M. J.-P. S. A. Grisey, «Diagnostic prénatal et prise en charge d'un cas d'hémangiome congénital du cuir chevelu,» *J Gynecol Obstet Biol Reprod* , pp. 35:405-410, 2006.
- [158] S. H. U. J. H. K. Hoeger PH, « Nasal glioma presenting as capillary haemangioma,» *Eur J Pediatr* , pp. 160:84-87, 2001.
- [159] M. B. e. al, «Cutaneous heterotopic meningeal nodules,» *Annales de pathologie* , pp. 29:130-133, 2009.

- [160] T. R. Sarin YK, « Ectopic bronchogenic cyst.,» *Indian Pediatr* , pp. 34:1035-6, 1997.
- [161] D. P. Remy H. B. Allard, «THE THYROGLOSSAL CYST,» *HEAD & NECK SURGERY* , 1982.
- [162] F. E. J. F. P. ,. T. F. ,. F. B. ,. D. A. &. M. M. G. Ondzotto, «Kystes et fistules congénitaux de la face et du cou. à propos de 78 cas,» *Bull Soc Pathol Exot*, pp. 2-109-113, 2005.
- [163] G. A. N. Khen-Dunlop, «Management of umbilical hernia in child,» *Journal de pédiatrie et de puériculture* , pp. 78-80, 2007.
- [164] H. A. I. B. A. H. N. Aloui-kasbi, «Spinal dysraphism. Imaging findings in antenatal diagnosis,» *Journal de pédiatrie et de puériculture* , pp. 17:20-23, 2004.
- [165] C. P. Hager CM, «Cutaneous lesions of metastatic visceral malignancy mimicking pyogenic granuloma.,» *Cancer Invest*, p. 17:385—90, 1999.
- [166] S. J. M. J. E. G. G. Ramon Ramirez J, «Cerero R. Isolated gingival metastasis from hepatocellular carcinoma mimicking a pyogenic granuloma.,» *J Clin Periodonto*, p. 30:926—9, 2003.
- [167] L.-M. B. D.-l. A. Dompmartina, «Infantile hemangiomas: differential diagnosis and associated anomalies,» *Annales de chirurgie plastique esthétique* , pp. 51:300-309, 2006.
- [168] S. C. D. E. A. Uitto J, «Connective tissue nevi of the skin, clinical, genetic, and histopathologic classification of hamartomas of the collagen, elastin, and proteoglycan type,» *J Am Acad Dermatol*, pp. 3:441-61, 1980.

- [169] F. D. C. C. G. C. B. E. Restano L, «Medallion like dermal dendrocyte hamartoma: a case misdiagnosed as neurofibroma,» *Pediatr Dermatol*, pp. 27:638-42, 2010.
- [170] A. T. ., B. C. ., P. G. V. D.-M. J. Ellart, «Medaillon-like dermal dendrocyte hamartoma: A case report,» *Annales de chirurgie plastique esthétique*, p. 4, 2014.
- [171] Y. FB., «Nevus lipomatosus superficialis.,» *Singapore Med J*, pp. 50:161-2, 2009.
- [172] H. C. F. L. e. a. Lange F, «Prise en charge du neurofibrome plexiforme isolé de l'enfant: à propos de quatre observations,» *Ann Chir Plast Esthet*, pp. 58-694-9, 2013.
- [173] B. S. E. H. e. a. Moussali N, «Une cause rare de dyspnée: neurofibrome plexiforme du larynx.,» *Arch Pediatr*, pp. 20(6): 629-32, 2013.
- [174] S. M. ., M.-P. A. B. F. A. F. P. H. P.-S. R. F. A. E. Puzenat, «Familial infantile myofibromatosis,» *Annales de dermatologie et de vénéréologie (2009) 136*, 346—349, pp. 136:346-349, 2009.
- [175] L.-L. C. B. F. L. S. C. M. P. e. a. Niamba P, « Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis.,» *Pediatr Dermatol.* , pp. 24:280-4, 2007.
- [176] K. C. Y. Antman, « Kaposi's Sarcoma,» *New Engl J Med*, p. 14:581, 2000.
- [177] B. D. W. S. G.-P. P. R. J. Bacchetta, «Blueberry Muffin Baby and spontaneous remission of neonatal leukaemia,» *Archives de Pédiatrie* , pp. 15:1315-1319, 2008.
- [178] J. M. Marchell RM, «Cutaneous sarcoidosis.,» *Semin Respir Crit Care Med*, pp. 31, 442–51, 2010.

- [179] V. B. F. & M. E. Descamps, «Manifestations cutanées de la sarcoïdose,» *EMC-Dermatologie Cosmétologie* , pp. 2:177-188, 2005.
- [180] G. K. Gunalp I, « Cystic lesions of the orbit,» *Int Ophthalmol*, pp. 20:273-6, 1996.
- [181] S. 2. W. C. K. R. G. Golden RP, «Percutaneous drainage and ablation of orbital dermoid cysts,» *J AAPOS*, pp. 11:438-42, 2007.
- [182] S. R. M. O. A. N. K. R. K. T. e. a. Tanaka M, «Mucoepidermoid carcinoma of the thymic region.,» *Acta Pathol Jpn* , pp. 32:703-12, 1982.
- [183] M. P. B. C. P. C. D. J. R. E. RIGHINI CA, « Traitement chirurgical de 1ère intention des kystes chez l'enfant : à propos de 99 cas.,» *Rev Laryngol Otol Rhinol*, pp. 122:159-165, 2001.
- [184] S. WE, «Technique of removal of cysts and sinuses of the thyroglossal duct.,» *Surg Gynecol Obs*, pp. 46:109-112, 2004.
- [185] J. O. A. P. e. a. Razack N, «Intramedullary holocord lipoma in an athlete: case report.,» *J Neurosurgery* , pp. 42:394-6, 1998.
- [186] R. M. T. A. K. M. M. P. F. Ghodsi SZ, « Comparison of cryotherapy and curettage for the treatment of pyogenic granuloma: A randomized trial.,» *Br J Dermatol*, p. 154:671—5, 2006.
- [187] M. S. V. K. M. N. Kabir S, «Linear nodular collagenoma — successful treatment with intralesional triamcinolone acetonide.,» *Pediatr Dermatol* , pp. 26:626-8, 2009.
- [188] d. M. A. M. L. Lorette G, « Hamartomes cutanés.,» *Encycl Med Chir Dermatologie* , p. 12, 2001.

- [189] B. H. B. P. A. B. L. L. B. J. Gadory A, «Hamartome angio-ecrine un cas de présentation atypique,» *Ann Dermatol Venereol* , pp. 130:337-9, 2003.
- [190] Loubeyres S, Léaute-Labréze C, S. Roul, labbé L, BioulaSage P et Taib A, «classification et prise en charge des mastocytoses de l'enfant,» *Ann Dermatol Venerol*, pp. 126:20-5, 1999.
- [191] D. A. G. B. C. F. L. D. P. K. e. a. Sannier K, «Involution atrophique de xanthogranulome juvénile,» *nn Dermatol Venereol*, p. 130:1047—50, 2003.
- [192] P. F., «Anétodermie secondaire au xanthogranulome juvénile,» *Ann Dermatol Venereol* , p. 128:291, 2001.
- [193] H. D. Janssen D, «Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence. A clinicopathologic study of 129 patients from the kiel pediatric tumor registry,» *Am J Surg Pathol*, pp. 29:21-28, 2005.
- [194] A. F. M. S. T. N. Behar PM, « Multicentric infantile myofibromatosis.,» *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, p. 45:249—54, 1998.
- [195] R. M. Stanford D, «Dermatological presentations of infantile myofibromatosis: A review of 27 cases.,» *Australas J Dermatol*, p. 41:156—61, 2000.
- [196] F. L. R. R. M. A. R. Y. Savasan S, «Generalized infantile myofibromatosis in a patient with Turner's syndrome: A trial of interferon alpha.,» *J Pediatr*, p. 133:694—6., 1998.
- [197] N. P. W. S. L. G. Gandhi MM, «Successful treatment of life threatening generalized infantile myofibromatosis using low-dose chemotherapy.,» *J Pediatr Hematol Oncol*, pp. 25:750-4, 2003.

- [198] B. B. F. E. Johnson GL, «Infantile myofibromatosis,» *Skeletal Radiol* , pp. 26:611-4, 1997.
- [199] M. M. H. Y. e. a. Miyamoto T, « Posttraumatic occurrence of infantile digital fibromatosis. A histologic and electron microscopic study.,» *Arch Dermatol* 1986, p. 122:915–8, 1986.
- [200] G. J. Weiss SW, «Fibrous tumors of infancy and childhood. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors,,» *5th ed.St Louis,MO: Elsevier/Mosby*, p. 257–302, 2008.
- [201] L.-L. C. B. F. e. a. Niamba P, «Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis,» *Pediatr Dermatol* , pp. 24:280-4, 2007.
- [202] M. A. K. H. e. a. Grundy RG, « Spontaneous remis sion of congenital leukemia: a case for conservative treatment.,» *J Pediatr Hematol Oncol* , p. 22:252–5, 2000.
- [203] V. K. E. B. a. L. C. J. Getrajdman, «“Case of maternal and infantile choriocarcinoma following normal pregnancy,» *Gynecologic Oncology Case Reports*, p. 102–104, 2012.
- [204] B. C. T. B. Bergfors E, «Nineteen cases of persistent pruritic nodules and contact allergy to aluminium after injection of commonly used aluminium-absorbed vaccines.,» *Eur J Pediatr* , pp. 164:691-7, 2005.
- [205] M. T. D. B. Miliauskas JR, «Postimmunization (vaccination) injection-site reactions. A report of four cases and review of the literature.,» *Am J Surg Pathol* , pp. 17:516-24, 1993.
- [206] M. C. d. C. T. E. N. E. M. A. N. Meira ZM, « Evaluation of secondary prophylactic schemes,based on benzathine penicillin G, for rheumatic fever inchildren.,» *J Pediatr* 1993;123:156–8, pp. 123:156-8, 1993.

- [207] W. M. W. J. W. F. W. Y. Lue HC, « Long-term outcome of patients with rheumatic fever receiving benzathine penicillin G. Prophylaxis every three weeks versus every four weeks,» *J Pediatr* , pp. 816-6, 1994.
- [208] H. R., «How many epidermal nevus syndromes exist?,» *Journal of the American Academy of Dermatology*, pp. 25 : 550-556, 1991 .
- [209] H. R., «Epidermal nevus syndromes Semin,» *Dermatol*, pp. 14: 111-121, 1995 .
- [210] R. M., «Epidermal nevi and the epidermal nevus syndromes: a review of 233 cases Pediatr,» *Dermatol*. 1992 ; 9 : 342-344, pp. 9:342-344, 1992.
- [211] S. Y. G. E. Cribier B., «Tumors arising in naevus sebaceus,» *Journal of the American Academy of Dermatology*, pp. 42:263-268, 2000.
- [212] S. H. K. H. S. H. Kaddu S., «Basaloïd neoplasms in naevus sebaceous,» *Journal of Cutaneous Pathology*, pp. 27 : 327-337, 2000.
- [213] R. M. V. B. Cestari T.F., «Nevus comedonicus: case report and brief review of the litterature Pediatr,» *dermatologie*, pp. 8:300-305, 1991.
- [214] R. M. F. I. K. A. W. C. A. ., e. a. Goddard D.S., «Widespread porokeratotic adnexal ostial nevus:clinical features and proposal of a new name unifying porokeratotic eccrine ostial and dermal duct nevus and porokeratotic eccrine and hair follicle nevus,» *Journal of the American Academy of Dermatology*, p. 61:1060, 2009.
- [215] V. A. B.-V. J. R. C. G.-E. M. Masferrer E., «Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus: report of 10 cases,» *The Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* , pp. 24:847-851, 2010 .
- [216] H. R., «Epidermal nevus syndromes Semin,» *dermatol*, pp. 14:111-121, 1995.

- [217] C. S. M. A. B. A. C. A. C. R. Nazzaro V., «Proteus syndrome,» *J. Am. Acad. Dermatol*, pp. 25:377-383, 1991 .
- [218] K. H. L. W. Happle R., «The CHILD syndrome. Congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defect,» *Eur. J.Pediatr*, pp. 134 : 27-33, 1980 .
- [219] O. H. T. A. D. H. S. M. Küçüködük S., «A new neurocutaneous syndrome: nevus sebaceous syndrome cutis,» pp. 51:437-441, 1993.
- [220] K. G. S. V. P. N. Sulica R.L., «Eccrine angiomatous hamartoma (nevus): Immunohistochemical findings and review of the literature,» *Journal of Cutaneous Pathology*, pp. 21 : 71-75, 1994 .
- [221] K. S. P. K. S. S. S. K. Kang H, « Nevus lipomatosus cutaneous superficialis with folliculosebaceous cystic hamartoma,» *J Am Acad Dermatol* , pp. 56-55-7, 2007.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية :

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - < وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرقي جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - < وألا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي اجتماعي.
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - < وألا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرقي.
- والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 105

سنة: 2020

العقيدات الجلدية لدى الأطفال: التشخيص السببي والتشخيص التفريقي

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: 2020/ /

من طرف:

السيد ياسين السباعي

المزاد في 24 مارس 1993 بتطوان

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية: الطفل - العقيدات - خصائص سريرية - التشخيص التفريقي

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس

مشرف

عضو

عضو

السيد عبد العالي بنتهيلة

أستاذ في طب الأطفال

السيدة فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيدة سعيدة طلال

أستاذة في الكيمياء الحيوية

السيد ياسين سخسوخ

أستاذ في علم الأحياء الدقيقة