

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

ANNEE: 2013

THESE N°: 42

DIAGNOSTIC DES PRINCIPALES TUMEFACTIONS
CUTANÉES CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : 15 Février 2013

PAR

Mr. Mohamed RABOUNE

Né le 27 Avril 1986 à Tétouan

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Tumeurs – Enfant – Epidémiologie – Classification – Traitement.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. F. JABOURIK

Professeur Agrégé de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. F. MANSOURI

Professeur d'Anatomie Pathologique

JUGES

Mr. O. CHOKAIRI

Professeur d'Histologie Embryologie et Cyto-génétique

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إننا أنت العليم الحكيم

صَلَّى
الْعَظِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا و شفعا





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
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

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Mohammed JIDDANE

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Ali BENOMAR

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Yahia CHERRAH

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mars, Avril et Septembre 1980

1. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie

Mai et Octobre 1981

- | | |
|-----------------------------|-----------------------------|
| 2. Pr. HAMANI Ahmed* | Cardiologie |
| 3. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 4. Pr. TAOBANE Hamid* | Chirurgie Thoracique |

Mai et Novembre 1982

- | | |
|---------------------------------|-----------------------------|
| 5. Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 6. Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 7. Pr. BENSOUHA Mohamed | Anatomie |
| 8. Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 9. Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI | Physiologie |

Novembre 1983

- | | |
|-----------------------------------|--------------------|
| 10. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-ptisiologie |
| 11. Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 12. Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI | Rhumatologie |

Décembre 1984

13.	Pr. BOUCETTA Mohamed*	Neurochirurgie
14.	Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
15.	Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
16.	Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
17.	Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
18.	Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie
<u>Novembre et Décembre 1985</u>		
19.	Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
20.	Pr. BENSALID Younes	Pathologie Chirurgicale
21.	Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
22.	Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
23.	Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-ptisiologie
<u>Janvier, Février et Décembre 1987</u>		
24.	Pr. AJANA Ali	Radiologie
25.	Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
26.	Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
27.	Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-ptisiologie
28.	Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
29.	Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
30.	Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
31.	Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
32.	Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
.	Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie
<u>Décembre 1988</u>		
34.	Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
35.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
36.	Pr. FAIK Mohamed	Urologie
37.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne
<u>Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990</u>		
39.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
40.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
41.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
42.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
43.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
44.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
45.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
46.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
47.	Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
48.	Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
49.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

50.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
51.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
52.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
53.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
54.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
55.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
56.	Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
57.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
58.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
59.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
60.	Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
61.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
62.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
63.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
64.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
65.	Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
66.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH	Pharmacologie
67.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

68.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
69.	Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
70.	Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
71.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
72.	Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
73.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
74.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
75.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
76.	Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
77.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
78.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
79.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
80.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
81.	Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
82.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
83.	Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

84.	Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
85.	Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
86.	Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
87.	Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
88.	Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale

89. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
90. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
91. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
92. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
93. Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
94. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
95. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
96. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
97. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
98. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
99. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
100. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
101. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
102. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
103. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
104. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
105. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
106. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
107. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
108. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
109. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

110. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
111. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
112. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
113. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
114. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
115. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
116. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
117. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
118. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
119. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
120. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
121. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
122. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
123. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

124. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
125. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
126. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
127. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
128. Pr. BEDDOUCHE Amqrane*	Urologie

- | | |
|--|--|
| 129. Pr. BENZAOUZ Mustapha | Gastro-Entérologie |
| 130. Pr. CHAARI Jilali* | Médecine Interne |
| 131. Pr. DIMOU M'barek* | Anesthésie Réanimation |
| 132. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine* | Anesthésie Réanimation |
| 133. Pr. EL MESNAOUI Abbas | Chirurgie Générale |
| 134. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 135. Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 136. Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 137. Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 138. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 139. Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophtalmologie |
| 140. Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 141. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie |
| 142. Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 143. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | |
|--|--------------------------|
| 144. Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 145. Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |
| 146. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim | Ophtalmologie |
| 147. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan | Chirurgie Générale |
| 148. Pr. EL MELLOUKI Ouafae* | Parasitologie |
| 149. Pr. GAOUZI Ahmed | Pédiatrie |
| 150. Pr. MAHFOUDI M'barek* | Radiologie |
| 151. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid | Chirurgie Générale |
| 152. Pr. MOHAMMADI Mohamed | Médecine Interne |
| 153. Pr. MOULINE Soumaya | Pneumo-phtisiologie |
| 154. Pr. OUADGHIRI Mohamed | Traumatologie-Orthopédie |
| 155. Pr. OUZEDDOUN Naima | Néphrologie |
| 156. Pr. ZBIR EL Mehdi* | Cardiologie |

Novembre 1997

- | | |
|--------------------------------|-------------------------|
| 157. Pr. ALAMI Mohamed Hassan | Gynécologie-Obstétrique |
| 158. Pr. BEN AMAR Abdesselem | Chirurgie Générale |
| 159. Pr. BEN SLIMANE Lounis | Urologie |
| 160. Pr. BIROUK Nazha | Neurologie |
| 161. Pr. CHAOUIR Souad* | Radiologie |
| 162. Pr. DERRAZ Said | Neurochirurgie |
| 163. Pr. ERREIMI Naima | Pédiatrie |
| 164. Pr. FELLAT Nadia | Cardiologie |
| 165. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra | Radiologie |
| 166. Pr. HAIMEUR Charki* | Anesthésie Réanimation |
| 167. Pr. KADDOURI Nouredine | Chirurgie Pédiatrique |
| 168. Pr. KANOUNI NAWAL | Physiologie |

- | | |
|--------------------------------|-------------------------|
| 169. Pr. KOUTANI Abdellatif | Urologie |
| 170. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid | Chirurgie Générale |
| 171. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ | Pédiatrie |
| 172. Pr. NAZI M'barek* | Cardiologie |
| 173. Pr. OUAHABI Hamid* | Neurologie |
| 174. Pr. TAOUFIQ Jallal | Psychiatrie |
| 175. Pr. YOUSFI MALKI Mounia | Gynécologie Obstétrique |

Novembre 1998

- | | |
|-----------------------------------|--------------------------|
| 176. Pr. AFIFI RAJAA | Gastro-Entérologie |
| 177. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali* | Pneumo-ptisiologie |
| 178. Pr. ALOUANE Mohammed* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 179. Pr. BENOMAR ALI | Neurologie |
| 180. Pr. BOUGTAB Abdesslam | Chirurgie Générale |
| 181. Pr. ER RIHANI Hassan | Oncologie Médicale |
| 182. Pr. EZZAITOUNI Fatima | Néphrologie |
| 183. Pr. KABBAJ Najat | Radiologie |
| 184. Pr. LAZRAK Khalid (M) | Traumatologie Orthopédie |

Novembre 1998

- | | |
|---------------------------|-----------------------|
| 185. Pr. BENKIRANE Majid* | Hématologie |
| 186. Pr. KHATOURI ALI* | Cardiologie |
| 187. Pr. LABRAIMI Ahmed* | Anatomie Pathologique |

Janvier 2000

- | | |
|---|--------------------------|
| 188. Pr. ABID Ahmed* | Pneumophtisiologie |
| 189. Pr. AIT OUMAR Hassan | Pédiatrie |
| 190. Pr. BENCHERIF My Zahid | Ophtalmologie |
| 191. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd | Pédiatrie |
| 192. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine | Pneumo-ptisiologie |
| 193. Pr. CHAOUI Zineb | Ophtalmologie |
| 194. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer | Chirurgie Générale |
| 195. Pr. ECHARRAB El Mahjoub | Chirurgie Générale |
| 196. Pr. EL FTOUH Mustapha | Pneumo-ptisiologie |
| 197. Pr. EL MOSTARCHID Brahim* | Neurochirurgie |
| 198. Pr. EL OTMANY Azzedine | Chirurgie Générale |
| 199. Pr. GHANNAM Rachid | Cardiologie |
| 200. Pr. HAMMANI Lahcen | Radiologie |
| 201. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim | Anesthésie-Réanimation |
| 202. Pr. ISMAILI Hassane* | Traumatologie Orthopédie |
| 203. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss | Gastro-Entérologie |
| 204. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim* | Anesthésie-Réanimation |
| 205. Pr. TACHINANTE Rajae | Anesthésie-Réanimation |
| 206. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida | Médecine Interne |

Novembre 2000

- | | |
|-------------------------------|--------------------|
| 207. Pr. AIDI Saadia | Neurologie |
| 208. Pr. AIT OURHROUI Mohamed | Dermatologie |
| 209. Pr. AJANA Fatima Zohra | Gastro-Entérologie |
| 210. Pr. BENAMR Said | Chirurgie Générale |

211. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
212. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
213. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
214. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
215. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
216. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
217. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
218. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
219. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
220. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
221. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
222. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
223. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
224. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
225. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
226. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

227. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
228. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
229. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
230. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
231. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
232. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
233. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
234. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
235. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
236. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
237. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
238. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
239. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
240. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
241. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
242. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
243. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
244. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
245. Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
246. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
247. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
248. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
249. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
250. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
251. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
252. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie

253. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
254. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
255. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
256. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
257. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
258. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
259. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
260. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
261. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
262. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
263. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
264. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
265. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
266. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
267. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

268. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
269. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
270. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
271. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
272. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
273. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
274. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
275. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
276. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
277. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
278. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
279. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
280. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
281. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
282. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
283. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
284. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
285. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
286. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
287. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
288. Pr. IKEN Ali	Urologie
289. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
290. Pr. JAAFAR Abdelouhab*	Traumatologie Orthopédie
291. Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
292. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
293. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
294. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique

295. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 296. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 297. Pr. OUJILAL Abdelilah
 298. Pr. RACHID Khalid *
 299. Pr. RAISS Mohamed
 300. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 301. Pr. RHOU Hakima
 302. Pr. SIAH Samir *
 303. Pr. THIMOU Amal
 304. Pr. ZENTAR Aziz*

Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

305. Pr. ABDELLAH El Hassan
 306. Pr. AMRANI Mariam
 307. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 308. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 309. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 310. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 311. Pr. BOULAADAS Malik
 312. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 313. Pr. CHAGAR Belkacem*
 314. Pr. CHERRADI Nadia
 315. Pr. EL FENNI Jamal*
 316. Pr. EL HANCHI ZAKI
 317. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 318. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 319. Pr. HACHI Hafid
 320. Pr. JABOUIRIK Fatima
 321. Pr. KARMANE Abdelouahed
 322. Pr. KHABOUZE Samira
 323. Pr. KHARMAZ Mohamed
 324. Pr. LEZREK Mohammed*
 325. Pr. MOUGHIL Said
 326. Pr. NAOUMI Asmae*
 327. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 328. Pr. TARIB Abdelilah*
 329. Pr. TIJAMI Fouad
 330. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

331. Pr. ABBASSI Abdellah
 332. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 333. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 334. Pr. ALLALI Fadoua
 335. Pr. AMAZOUZI Abdellah

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie

336. Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
337. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
338. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
339. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
340. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
341. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
342. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
343. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
344. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
345. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
346. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
347. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
348. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
349. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
350. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
351. Pr. KENDOOUSSI Mohamed*	Cardiologie
352. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
353. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
354. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
355. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
356. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
357. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
358. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

400. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
401. Pr. AKJOUJ Saïd*	Radiologie
402. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
403. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
404. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
405 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
406. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie

445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 431. Pr. SEFIANI Sana
 432. Pr. SOUALHI Mouna
 434. Pr. TELLAL Saida*
 435. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

436. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 437. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 438. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 439. Pr. BAITE Abdelouahed *
 440. Pr. TOUATI Zakia
 441. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 442. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 443. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *
 450. Pr. GHARIB Nouredine
 451. Pr. TABERKANET Mustafa *
 452. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhousain *
 459. Pr. MRANI Saad *
 460. Pr. GANA Rachid
 461. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine

Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie

487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
470. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
471. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib *	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
478. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
479. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
480. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
481. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
482. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
483. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Décembre 2008

484. Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale
485. Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation

Mars 2009

486. Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
487. Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
488. Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
489. Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
490. Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
491. Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
492. Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
493. Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
495. Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
496. Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
497. Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
498. Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
499. Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
500. Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
501. Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
502. Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
503. Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
504. Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
505. Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne

506. Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
507. Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
508. Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
509. Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
510. Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
512. Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
513. Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
514. Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
515. Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
517. Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
518. Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
519. Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
520. Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
521. Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
523. Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

524. Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
525. Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
526. Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
527. Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
528. Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
529. Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
530. Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
531. Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
532. Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
533. Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
534. Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
535. Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
536. Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
537. Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
538. Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
539. Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
540. Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
541. Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
542. Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
543. Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
544. Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
545. Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

** Enseignants Militaires*

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1.	Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2.	Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3.	Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4.	Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5.	Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6.	Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7.	Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8.	Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9.	Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10.	Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11.	Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12.	Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13.	Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16.	Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
17.	Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18.	Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19.	Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20.	Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M ^{ed}	Chimie Organique
21.	Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22.	Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23.	Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

Dédicaces



A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde



A ceux qui me sont les plus chers
A ceux qui ont toujours cru en moi
A ceux qui m'ont toujours encouragée

Je dédie cette thèse :



A Mes très chers parents

Rachida Bouzekry & Thami Raboune

Les grands militants, qui ont toujours été un exemple pour leurs enfants, qui m'ont toujours poussé à me surpasser dans tout ce que j'entreprend, qui m'ont transmis cette rage de vaincre et la faim de savoir

Ceux qui ont été ma source de motivation, le moteur de mes ambitions, qui m'ont appris que le savoir est une richesse que nul ne peut voler.

Je vous serai chers parents reconnaissant toute ma vie, pour tout le mal que vous vous êtes donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour votre patience et votre amour.

J'espère être l'homme et le fils que vous avez voulu que je sois, et je m'efforcerai d'être digne de ce que vous aurez souhaité que je sois. Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je vous le dédie tout particulièrement. Je vous aime et j'implore le tout puissant pour qu'il vous accorde une bonne santé et une vie heureuse.



A Ma très chère sœur Siham, et son mari Saad.

Ta préoccupation était toujours celle d'une grande sœur.

Merci ma très chère sœur pour ton affection ! Merci pour ta présence physique et morale à chaque fois que j'en avais besoin!

Je te souhaite un grand bonheur aussi bien dans ta vie conjugale que professionnelle

A Ma très chère sœur Ouïam, et son mari Simohamed

Nullé dédicace ne saurait exprimer mon estime et mon profond amour.

Vos sacrifices inoubliables, vos encouragements tout au long de ma carrière m'ont permis de concrétiser mes objectifs.

Les phrases me manquent en ce moment pour vous exprimer ma grande reconnaissance et mon admiration profonde.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé. Puisse l'amour nous unissent à jamais



A ma très chère soeur Zainab

*Pour ta gentillesse, ta tendresse et ta serviabilité, avec mes vœux de succès et de réussite dans tes études médicales à l'étranger
Que dieu te réserve le meilleur avenir et beaucoup de bonheur.*

A mon cher frère Abdessalam

*Nullé dédicace ne saurait exprimer
mon estime et mon profond amour
Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur,
de santé et de réussite. Puisse l'amour
et la fraternité nous unissent à jamais.*



A ma chère Rahma

*Pour le soutien et le dévouement dont tu nous
as fait preuve le long de nos études*

*On ne peut exprimer avec des mots tout l'amour
et l'affection qu'on a pour toi.*

On a beaucoup de chance de t'avoir a nos cotés

On vous souhaite beaucoup de Bonheur.



A mes grands parents

*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.



A ma fiancée Houda

*Je remercie Dieu. Le clément de m' avoir offert
une âme sœur amoureuse, compréhensive et indulgente.*

*Je vous dédie toute la joie du monde, tous les fleurs dans
les plus célèbres jardins de notre planète, et tout l'amour
que je vous porte au fond de mon coeur.*

*Ta sagesse, tes précieux conseils et ton soutien moral
m'ont tellement aidé à surmonter certaines phases critiques
qui me sont survenues.*

*Puisse Dieu vous garde et vous accorde une bonne santé,
avec mes meilleurs voeux*



*A mes très chers poussins
Abdellah, Alae, Adam, Simohamed*

*A mes cousins
Zouhir Bouzekry, Tarik Marraha*

Nous avons partagé des souvenirs agréables.

*Que dieu préserve notre lien familial et notre amitié
pour qu'elle ne se dénoue jamais.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs
de tous les moments que nous avons passé ensemble,
où vous avez toujours fait preuve d'un amour propre.*

*Je vous dédie ce travail et je vous souhaite
une vie pleine de santé et de Bonheur*

A tous mes oncles et tantes

A toute ma famille



A tous mes amis de promotion:

*Abdelah Charadi, Yassyn Rachidi, Youssef Geroual,
Hicham El Majdoubi, Abdelah El Marbouh, Younes Jabour,
Mohamed Rabii Andaloussi, Hassan El Alami, Mohammed
Tarik Nouni*

A mes amis d'internat du CHP de Tetouan

A mes amis du Groupe Merzouga

A tous ceux que j'ai omis de citer



Remerciements



*A mon maître et Président de thèse
Mr le Professeur A. BENTAHILA,
Professeur de Cardiopédiatrie et chef de
Service de pédiatrie IV de l'hôpital d'enfants de Rabat*

Vous me faites un grand honneur en acceptant de présider mon jury de thèse.

Je vous remercie très vivement de la bienveillance et de l'attention dont vous m'entourez.

Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon profond respect et mes vifs remerciements



*A notre maître et Rapporteur de thèse
A Madame le professeur JABOURIK.F,
Professeur de Dermato pédiatrie
au Service de Pédiatrie 4 de l'hôpital d'enfants de Rabat*

Je tiens vivement, à travers cette dédicace, à vous transmettre ma vive reconnaissance envers tout le soutien intellectuel et moral que vous m'avez apporté.

Je vous remercie pour votre disponibilité, et pour tous vos conseils favorables qui ont été ma référence utile lors de la préparation de cette thèse.

Je vous prie d'agréer l'expression de mes respects les plus profonds et les plus distingués



*A notre maître et juge Mme.
Le Professeur F. MANSOURI
Professeur d'anatomie pathologique
à la faculté de médecine et de pharmacie de Rabat*

Je suis profondément reconnaissant de l'honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail.

J'ai apprécié votre accueil bienveillant, votre gentillesse ainsi que votre compréhension.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de ma grande attention et mon profond respect



*A notre maître et juge Mr.
Le Professeur CHOKAIRI.O
Professeur d'histologie embryologie et de cytogénétique
à la faculté de médecine et de Pharmacie de Rabat*

*Je suis très touchée par l'extrême courtoisie de votre accueil et
par l'honneur que vous me faites en acceptant de juger ma thèse.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, le témoignage de mon
respect et de ma profonde gratitude.*



Sommaire

INTRODUCTION	1
HISTOLOGIE	8
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE LA PEAU	9
A. Origine embryonnaire des constituants cutanés	9
B. Séquences de la différenciation des éléments de la peau.....	10
II. HISTOLOGIE PEAU NORMALE	12
A. Epiderm.....	14
1. Kératinocytes	14
2. Mélanocytes.....	20
3. Cellules de Langerhans	21
4. Cellules de Merkel	22
B. La jonction dermo-épidermique.....	23
C. Le derme et l'hypoderme.....	24
1. Organisation architecturale.....	24
2. Éléments constitutifs du tissu conjonctif	25
D. Follicules pilo-sébacés	27
1. Architecture et définitions	27
2. Éléments constitutifs	28
ASPECTS CLINIQUES	30
I. TUMEURS PIGMENTAIRES	31
A. Lentigo, lentigines.....	31
B. Naevus commun acquis	33
C. Naevus atypiques. Syndrome du naevus atypique.....	34

D.Naevus congénital	35
E. Naevus de Spitz. Naevus de Reed	40
F. Naevus de Sutton	44
G. Mélanome	46
II. DYSRAPHIES. HAMARTOMES.....	49
A.Malformations dysraphiques	49
1.À la tête.....	49
a. Kystes dysraphiques : kystes dermoïdes	49
b. Méningocèles et encéphalocèles.....	50
c. Tissu méningé hétérotopique.....	52
d. Gliome nasal	53
2. Au cou	54
a.Kyste bronchogénique.....	54
3. Au tronc	56
a. Dysraphie omphalomésentérique.....	56
b. Spinalipome	56
B.Hamartomes	57
1. Hamartomes d'origine épithéliale.....	58
a. Hamartomes d'origine épithéliale ou naevus épidermiques	58
b. Naevus sébacé (verrucosébacé)	61
c. Naevus comédonien, naevus annexiel ostial porokératosique	63
d. Syndromes du naevus épidermique	63
e. Naevus basocellulaire ou syndrome de Gorlin.....	65
2. Hamartomes conjonctifs.....	66
a.Collagénome ou hamartome collagénique	66
b. Élastome ou hamartome élastique	66

c. Hamartome dendrocytaire	67
d. Hamartome musculaire lisse.....	67
e. Hamartome fibreux du nourrisson	68
f. Hamartome lipomateux.....	69
g. Hamartome angioeccrine.....	70
h. « White sponge » naevus.....	70
III. TUMEURS EPITHELIALES.....	71
A. Tumeurs bénignes épithéliales.....	71
- Kystes	71
1. Kystes épidermoïdes	71
2. Kystes éruptifs à duvet	72
3. Kystes sébacés. Sébocystomatose (steatoma multiplex)	73
B. Tumeurs annexielles.....	73
- Tumeurs pilaires	74
1. Pilomatricome.....	74
2. Trichoépithéliome.....	75
3. Autres tumeurs pilaires.....	77
- Tumeurs sudorales.....	77
1. Syringomes :	77
2. Syringocystadénomes papillifères.....	79
3. Cylindromes.....	79
C. Tumeurs épithéliales malignes	80
1. Carcinomes basocellulaires	80
2. Carcinomes spinocellulaires (carcinomes épidermoïdes).....	81

IV. TUMEURS VASCULAIRES	83
A. Granulome pyogénique	83
B. Angiokératomes	85
C. Angiofibromes.....	86
D. Hémangiome infantile	87
E. «Non-involuting and rapidly involuting congenital haemangiomas ».....	93
F. Angiome en touffes.....	95
G. Hémangiome à cellules fusiformes	96
H. Glomangiomes	97
I. « Blue rubber bleb naevus ».....	98
J. Hémangioendothéliome kaposiforme	99
K. Hémangioendothéliome rétifforme	100
L. Hémangioendothéliome papillaire endolymphatique/tumeur de Dabska	101
M. Hémangioendothéliome épithélioïde.....	101
V. TUMEURS ET PSEUDOTUMEURS CONJONCTIVES	103
- Proliférations fibroblastiques myofibroblastiques	104
A. Fasciites et fibromes.....	104
1. Fasciite nodulaire	104
2. Fibrodysplasie ossifiante progressive	105
3. Dermatomyofibrome	108
4. Fibrome de Gardner	108
B. Fibromatoses	109
1. Fibromatoses juvéniles.....	110
a. Myofibromatose infantile	110
b. Fibromatose digitale infantile.....	111
c. Fibrome aponévrotique calcifiant	113

d. Fibromatose hyaline juvénile	114
e. Lipofibromatose	115
2. Fibromatoses de type adulte	115
a. Fibromatose superficielle type Dupuytren	115
b. Fibromatose desmoïde	116
3. Fibrosarcome infantile	118
VI. PROLIFERATIONS FIBROHISTIOCYTAIRES	120
A. Tumeurs bénignes	120
B. Tumeurs malignes	120
1. Histiocytofibrome angiomatoïde	120
2. Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme.....	121
3. Dermatofibrosarcome et fibroblastome à cellules géantes	122
VII. TUMEURS ADIPOCYTAIRES	125
A. Lipomes	125
B. Lipoblastomes et lipoblastomatose	126
C. Fibrolipomes plantaires congénitaux	126
VIII. TUMEURS NERVEUSES	128
A. Neurofibromes	128
B. Schwannomes.....	130
C. Neurothécomes cellulaires.....	130
D. Tumeurs à cellules granuleuses	131
IX. TUMEURS HISTIOCYTAIRES	132
A. Xanthogranulome juvénile	132
B. Histiocytoses langerhansiennes	138
X. MASTOCYTOSE	141
XI. AUTRES TUMEURS MALIGNES	143

A. Neuroblastomes.....	144
B. Rhabdomyosarcome	146
C. .Sarcome épithélioïde	147
D. Choriocarcinomes	147
E. Tératome sacrococcygien.....	148
F. Sarcome de Kaposi	148
G. Lymphomes.....	149
XII. PSEUDOTUMEURS	152
A. Granulome annulaire sous-cutané.....	152
B. Calcifications et ossifications	153
C. Chéloïde	153
D. Nodules cutanés suivant une vaccination.....	155
XIII. LES TUMEURS VIRALES	157
A. Molluscum contagiosum	157
B. Verrues	160
1. Verrues vulgaires	160
2. Verrues plantaires	163
3. Verrues planes.....	164
C. Papillome	164
D. Végétations vénériennes ou condylomes acuminés (VPH 6, VPH 11). 164	
E. Epidermoplasie verruciforme.....	167
CONCLUSION.....	170
RESUMES	173
REFERENCES.....	177



Introduction

Les tumeurs de l'enfant sont des proliférations circonscrites, non inflammatoires, développées à partir des différents constituants de la peau.

Ce terme regroupe donc des pathologies à potentiel malin aussi bien que des pathologies parfaitement bénignes. Leur multiplicité rend toute classification difficile, et l'approche pratique d'un enfant porteur d'une tuméfaction cutanée tient plus d'une conduite et d'un raisonnement médical adapté que de la connaissance théorique d'un grand nombre d'affections potentielles.

D'autre part les classifications sont en perpétuelle réévaluation au regard des avancées moléculaires et physiopathologiques.

Chez l'enfant, la très grande majorité des tumeurs sont bénignes. Toutefois, des tumeurs malignes peuvent se rencontrer, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson. Il s'agit alors d'un diagnostic d'urgence.

La découverte d'une lésion tumorale chez un enfant entraîne chez les parents des réactions variables, tantôt une anxiété majeure, tantôt au contraire une banalisation.

L'objectif n'est pas de rassurer d'emblée ni d'inquiéter sans raison, mais d'aboutir à un diagnostic et à un traitement en tenant compte d'éléments plus ou moins discriminants :

- ✧ Le type de lésion,
- ✧ La disposition.

Par exemple, les dysembryoplasies sont de topographie très systématisée (médiane, latérale, symétrique)

- ✧ la couleur : rouge (inflammatoire, vasculaire), bleue (vasculaire avec veines de drainage, (de consistance dure : pilomatricome), violacée (tumeur maligne), orangée (xanthogranulome, mastocytome)
- ✧ La localisation de la lésion
- ✧ Les caractères à la palpation : dure et mobile : (pilomatricome) dépressible : (angiome veineux) à l'auscultation (souffle des lésions vasculaires)
- ✧ Le caractère isolé ou multiple
- ✧ Le caractère évolutif : souvent explosif lors d'une éruption métastatique néonatale
- ✧ L'âge de l'enfant
- ✧ L'état général de l'enfant : adénopathies, hépatosplénomégalie, etc L'examen clinique doit se faire prudemment, en restant attentif aux différentes manifestations cliniques éventuellement déclenchées par la palpation (pour exemple, la potentielle décharge en catécholamines d'un neuroblastome).

Une conduite graduée est possible en répondant à trois questions :

- ✧ le diagnostic est-il possible cliniquement avec certitude ?
- ✧ peut-on facilement effectuer une biopsie ou une exérèse de la tumeur ?
- ✧ y a-t-il des examens à faire avant la biopsie ?

Certains groupes lésionnels sont facilement identifiables cliniquement

- ✧ les tumeurs pigmentaires.
- ✧ les anomalies vasculaires.
- ✧ les proliférations virales.

D'autres lésions peuvent être évoquées, discutées ou retenues, en fonction de l'expérience du praticien :

- ✧ Les xanthomes et xanthogranulomes.
- ✧ Les malformations congénitales, en particulier les tumeurs kystiques, les reliquats embryonnaires
- ✧ Les tumeurs systématisées d'origine épithéliale

Parfois, le diagnostic clinique n'est pas possible parce que la lésion élémentaire est peu spécifique ou trop profonde. Il faut alors expliquer aux parents que l'examen clinique a ses limites et que seule l'histologie permet de s'assurer de l'origine de la lésion. Ainsi, devant une lésion limitée et située sur une zone accessible, la biopsie-exérèse est le meilleur moyen de réaliser à la fois un diagnostic et parfois aussi un traitement.

Si la lésion est volumineuse, seule une biopsie est pratiquée. Elle doit toujours être de bonne taille, et au moindre doute pour une tumeur maligne ou de pronostic incertain, s'accompagner d'un prélèvement frais qui est en partie congelé, en partie acheminé frais au laboratoire de cytogénétique pour étude du caryotype.

Toutefois, il existe des contre-indications à l'exérèse systématique d'une lésion tumorale :

- ✧ Les tumeurs paramédianes du dos, car elles peuvent être d'origine neurologique et présenter des connexions avec la moelle épinière.
- ✧ Les tumeurs de la région sacrococcygienne, qui s'accompagnent parfois de malformations rachidiennes que des clichés radiologiques préopératoires doivent préciser.

Quelques examens simples, non invasifs, peuvent dans certains cas faciliter l'approche diagnostique et l'orientation du geste chirurgical :

- ✧ l'échographie : tumeurs kystiques, vasculaires.
- ✧ l'échodoppler : anomalies vasculaires.
- ✧ la radiographie simple : tumeurs calcifiées, anomalies osseuses associées.
- ✧ le scanner.
- ✧ l'imagerie par résonance magnétique (IRM) plus rarement.

À la naissance et chez le jeune nourrisson, les lésions tumorales correspondent le plus souvent à :

- ✧ Des dysraphies d'origine embryonnaire (kyste dermoïde)
- ✧ Des hamartomes (naevus verrucosébacé)
- ✧ Des tumeurs malignes (neuroblastomes, rhabdomyosarcomes, leucémies) ou de pronostic incertain (fibromatoses) (**Tableau 1**).

Tableau 1. Nodules du nouveau-né (d'après [19]).

Malformations nodulaires dyraphiques	Tête	Kystes dysraphiques : kystes dermoïdes Méningocèles et encéphalocèles Tissu cérébral hétérotopique Gliome nasal
	Cou	Kyste bronchogénique Kyste thyroglosse
	Tronc	Dysraphie omphalomésentérique Spinalipome
Nodules tumoraux à pronostic bénin	Hamartomes	Nodule angiomateux Naevus congénitaux nodulaires Hamartomes conjonctifs
	Kystes épidermiques	
	Mastocytomes	
	Tumeurs nerveuses	
	Syndromes histiocytaires	Histiocytoses non langerhansiennes : Histiocytoses non langerhansiennes : xanthogranulomes juvéniles, histiocytose céphalique bénigne Histiocytoses langerhansiennes : histiocytose spontanément régressive de Hashimoto-Pritzker, histiocytose disséminée (maladie de Letterer-Siwe) Fibromatoses Myofibromatose infantile Fibrome digital infantile Fibromatose infantile desmoïde
Nodules tumoraux malins	Neuroblastome métastatique Sarcomes	Rhabdomyosarcome Fibrosarcome
Nodules non tumoraux	Leucémies congénitales TORCH-syndrome Nodules sous-cutanés liés à une panniculite Céphalématomes déformants Nodules calcifiés	

Chez le nourrisson plus grand (après 3 mois) et chez l'enfant, les tumeurs cutanées malignes sont exceptionnelles. Les tumeurs les plus fréquentes sont les hamartomes et les tumeurs bénignes (pilomatricome, etc.) [19, 20].

Par ailleurs, s'il ne faut pas passer à côté d'une tumeur maligne nécessitant une prise en charge adaptée urgente, il faut garder en mémoire que les tumeurs bénignes sont plus fréquentes, en particulier au-delà de la période néonatale



Histologie

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DE LA PEAU

A. Origine embryonnaire des constituants cutanés

La peau a une origine double, ectoblastique et mésoblastique. À la fin de la gastrulation, à la troisième semaine du développement, on distingue trois feuillets, le neurectoblaste superficiel, le mésoblaste intermédiaire et l'entoblaste ou feuillet profond. Au moment de la formation du tube neural, des cellules s'isolent de chaque bord de la plaque neurale pour former les crêtes neurales ; celles-ci, sans connexion avec l'ectoblaste, sont parallèles au tube neural et se métamérisent en segments aussi nombreux que les somites qui, eux, se forment aux dépens de la plaque interne du mésoblaste.

Des crêtes neurales dérivent, entre autres, les neurones des ganglions rachidiens et du système nerveux orthosympathique, les cellules paraganglionnaires, les cellules de Schwann des nerfs périphériques, les mélanocytes et les cellules du système neuroendocrine ; les cellules mésenchymateuses du derme céphalique ont également une origine neuroblastique contrairement à celles du derme du reste du corps [1].

À la fin de la neurulation, l'ectoblaste ou ectoderme, séparé du tube et des crêtes neurales, donne naissance à l'épiderme. Le derme et l'hypoderme sont issus des plaques cutanées ou dermatomes qui se forment dès la quatrième semaine à partir de la paroi externe des somites.

B. Séquences de la différenciation des éléments de la peau

❖ Épiderme

L'ectoblaste primitif est une couche monostratifiée de cellules cubiques ; au début du deuxième mois, il se bistratifie par formation d'une seconde couche de cellules épithéliales polyédriques aplaties constituant le périderme. Celui-ci exfolie, puis est remplacé dès le quatrième mois par un épithélium malpighien kératinisant ; à la fin du cinquième mois, la stratification définitive de l'épiderme est acquise.

Le diagnostic anténatal des troubles de la kératinisation par biopsie de peau foetale est donc possible dans les délais légaux.

Sur le plan ultrastructural et immunohistochimique, les desmosomes et les *tight junctions* apparaissent dès le premier mois, les tonofilaments au deuxième mois, les hémidesmosomes des kératinocytes basaux et les fibres d'ancrage au troisième mois ; à ce stade de l'embryogenèse, les antigènes de la membrane basale (laminine, antigèneantigène de la pemphigoïde, collagènecollagène type IV) sont déjà exprimés, tout comme les principaux antigènes du *cell coat* des kératinocytes.

Le diagnostic anténatal des épidermolyses bulleuses par la microscopie électronique et l'immunomarquage est donc aussi possible à un stade précoce.

❖ Derme

Il acquiert sa différenciation en tissu conjonctif, contenant des fibres élastiques et collagènes au cours des troisième et quatrième mois ; il se forme à partir de la plaque cutanée des somites du mésoblaste.

❖ **Mélanocytes**

Ils sont présents dans l'épiderme dès le deuxième mois, mais n'y deviennent identifiables qu'à partir du troisième mois lors de l'apparition des premiers prémélanosomes DOPA⁺ ; les mélanosomes apparaissent au quatrième mois et les premières images de pigmentation kératinocytaire au sixième mois de la vie foetale.

Les cellules de Merkel apparaissent au quatrième mois ; les cellules de Langerhans sont beaucoup plus précoces et sont présentes avant la migration des mélanoblastes de la crête neurale.

❖ **Annexes**

Les poils apparaissent au cours du troisième mois et se forment à partir des bourgeons épithéliaux primaires qui donnent naissance aux glandes sébacées (quatrième mois) et apocrines (sixième mois). Les premiers poils sont lanugineux et les tiges pilaires n'auront leur morphologie définitive qu'après le defluvium postnatal du lanugo foetal. Les ongles suivent à peu près la même évolution que les poils et leurs malformations sont souvent concomitantes et associées à d'autres anomalies congénitales ectoblastiques (exemple des dysplasies ectodermiques anidrotiques avec hypotrichose ou atrichie, hypo- ou anodontie et hyponychie). Les glandes sudorales eccrines apparaissent au quatrième mois à partir de bourgeons épidermiques différents des bourgeons pilosébacés et apocrines, d'abord dans les régions palmoplantaires, plus tardivement ailleurs.

II. HISTOLOGIE PEAU NORMALE

La peau comprend quatre régions qui sont, de la surface vers la profondeur, l'épiderme, la jonction dermo-épidermique (JDE), le derme et l'hypoderme [2,3]. Les follicules pilo-sébacés (FPS) sont des annexes de la peau provenant de l'épiderme embryonnaire, mais principalement situés dans le derme et l'hypoderme (*Figure 1 ;2*).

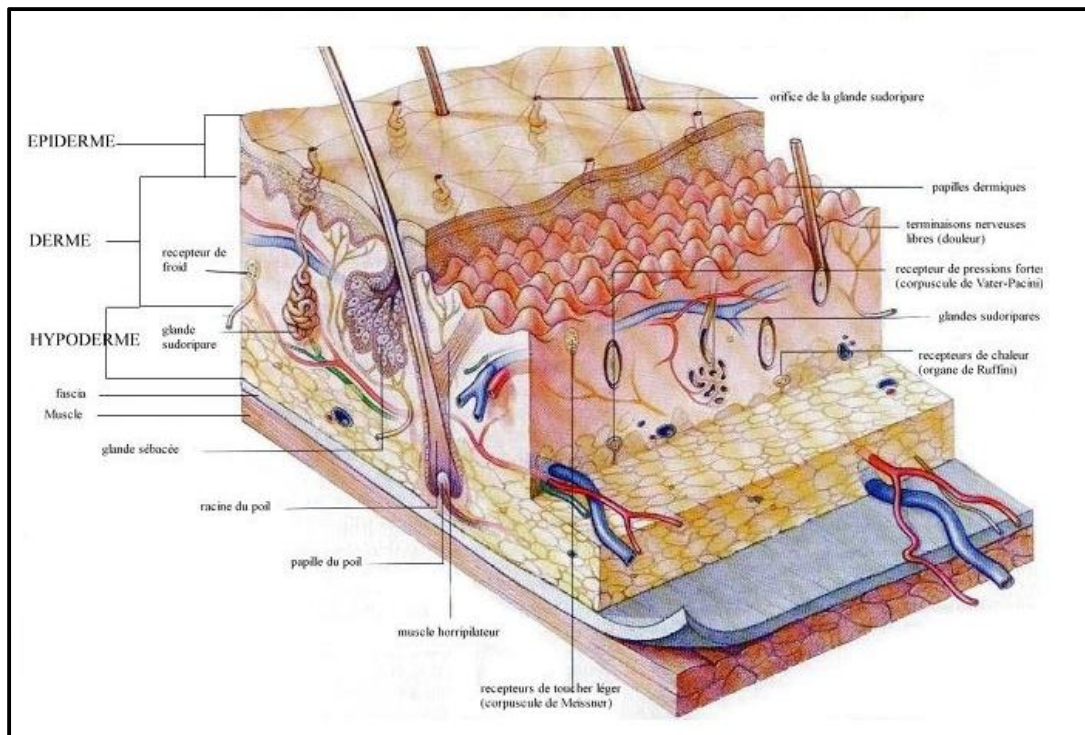


Fig.1 : Schéma de la structure de la peau normale [132]

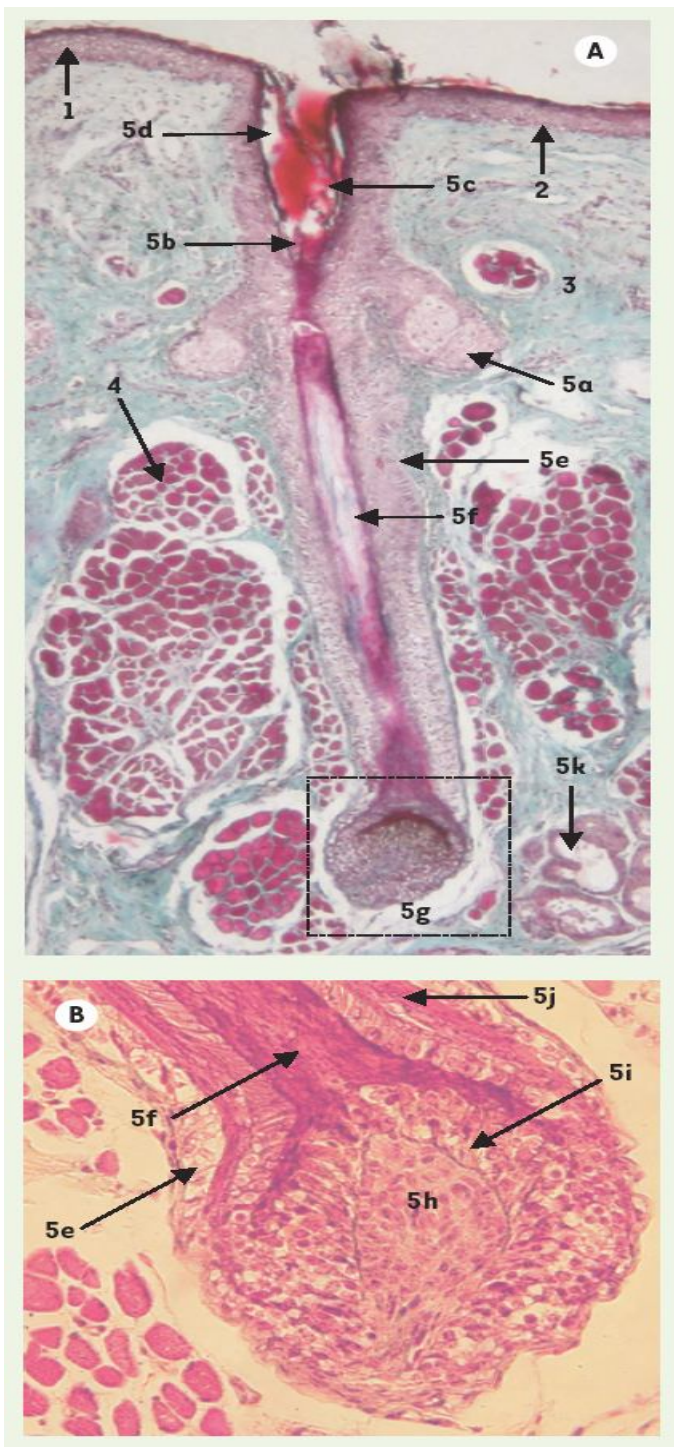


Figure 2. Coupe de paupière en paraffine. [133]

A. Coloration par trichrome de Masson.

B. Coloration par hématoxyne-éosine.

1. Épiderme ;

2. Jonction dermo-épidermique ;

3. Derme, avec en vert les trousseaux de « fibres de collagène »

4. Muscle strié squelettique ;

5. Follicule pilo-sébacé, avec en

5 a : une glande sébacée,

en 5 b : l'isthme,

en 5 c : la tige pileuse,

en 5 d : l'infundibulum,

en 5 e : la gaine épithéliale externe,

en 5 f : la racine pileuse ; encadré,

en 5 g : le bulbe pileux,

en 5 h : la papille folliculaire,

en 5 i : des cellules matricielles,

en 5 j : la gaine épithéliale interne et

en 5 k : des glandes sudorales apocrines.

Il n'y a pas d'hypoderme au niveau des paupières.

A. Epiderm

L'épiderme est un épithélium de revêtement, stratifié, pavimenteux, orthokératosique, non vascularisé mais innervé. Il est constitué de quatre types cellulaires : les kératinocytes, d'origine ectoblastique, les mélanocytes, provenant des crêtes neurales, les cellules de Langerhans, issues de la moelle hématopoïétique, et les cellules de Merkel, dérivant des cellules souches de l'épiderme embryonnaire. Les kératinocytes représentent 80 % des cellules de l'épiderme ; en migrant et se différenciant de sa profondeur vers sa superficie, ils lui donnent ses caractéristiques morphologiques (stratification, cellules superficielles pavimenteuses et anuclées). Les 20 % de cellules des autres types sont dispersés entre les kératinocytes.

1. Kératinocytes

Les kératinocytes assurent trois grandes fonctions liées à des structures histologiquement individualisables : la cohésion de l'épiderme, grâce à leur cytosquelette et à leurs systèmes de jonction, la fonction de barrière entre les milieux intérieur et extérieur, en rapport avec leur différenciation terminale et, enfin, la protection contre les radiations lumineuses, grâce aux mélanosomes de stade IV qu'ils ont phagocytés.

La microscopie optique (*Figure 3*) montre que les kératinocytes de l'épiderme se répartissent en quatre couches : basale (CB), spineuse (CS), granuleuse (CG) et cornée (CC).

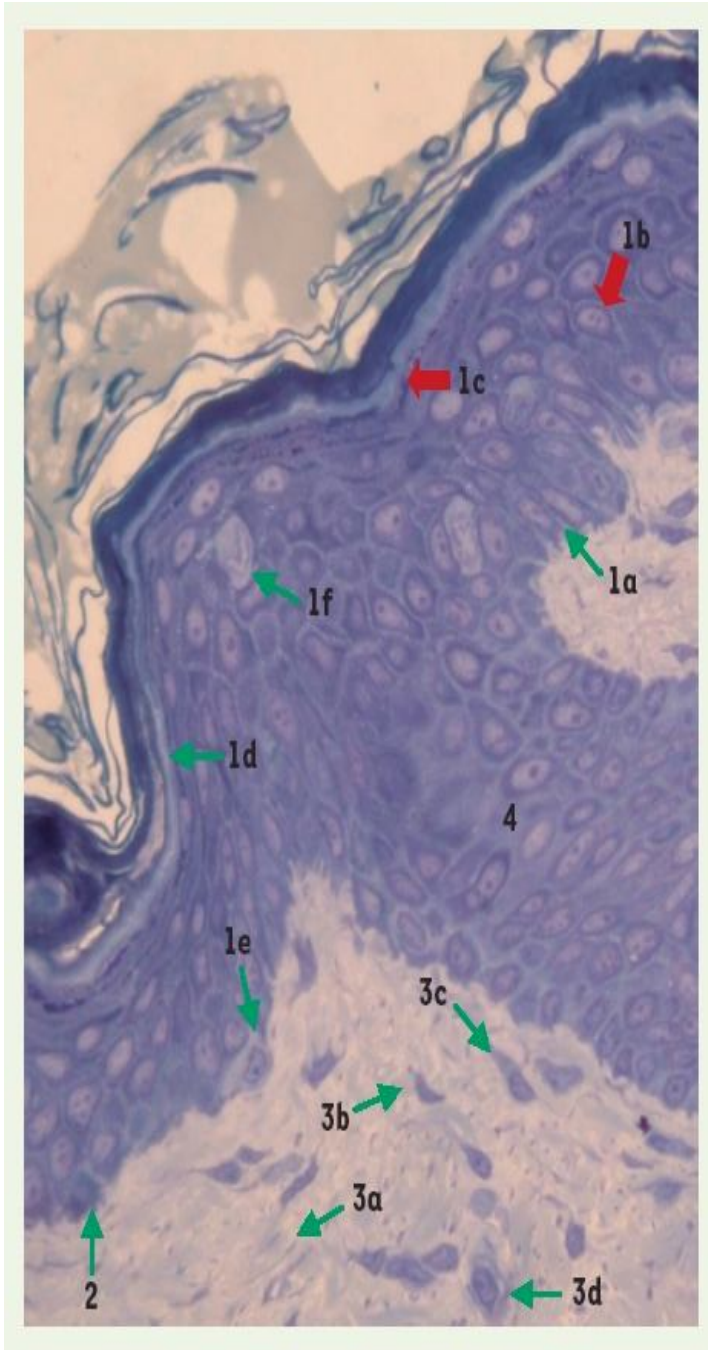


Figure 3. Coupe semi-fine, colorée par le bleu de toluidine. . [133]

1.Épiderme, avec

- en **1a** : la couche basale, constituée d'une seule assise de cellules cylindriques,
- en **1b** : la couche spinuse, constituée de kératinocytes polygonaux, à noyau arrondi, hérissés d'« épines »
- en **1c** : la couche granuleuse, formée de kératinocytes aplatis contenant des « grains »
- en **1d** : la couche cornée, dont les kératinocytes devenus des cornéocytes ont perdu leur noyau (orthokératose),
- en **1e** : un mélanocyte, cellule claire de la couche basale, et
- en **1f** : une cellule de Langerhans, cellule claire à noyau encoché de la couche granuleuse.

2. Jonction dermo-épidermique ;

3. Derme papillaire, avec

- en **3a** : des fibres élastiques oxytalanes,
- en **3b** : « fibres de collagène »,
- en **3c** : un fibroblaste et
- en **3d** : un macrophage ;

4. Portion sus-isthmique d'un follicule pilo-sébacé

La microscopie électronique (*Figures 4 et 5*) met quant à elle en évidence des structures qui sont caractéristiques de la différenciation des kératinocytes de la peau et dont la composition biochimique est maintenant connue. Des mélanosomes de stade IV sont présents dans les kératinocytes de la CB, puis disparaissent. Les tonofilaments (TF) sont des filaments intermédiaires de 10 nm de diamètre, constitués des kératines K5-K14 et K15 dans la CB, et des paires K1-K10 et K2e-K 11 dans les couches suprabasales [4]. Les desmosomes sont les systèmes de jonction qui accrochent les kératinocytes entre eux, et sur lesquels s'insèrent les TF [5] ; leur abondance dans la CS rend compte des « épines » observées en optique. Ils se transforment en cornéodesmosomes dans la CC.

Ils contiennent des cadhérines transmembranaires (desmogléines Dsg1 et Dsg3 en particulier), des molécules strictement intracellulaires au niveau des plaques d'ancrage des TF (desmoplakines DP1 et DP2, envoplakine, plakoglobine et plakophilines PP1 et PP2). La cornéodesmosine est située au niveau de leur ligne dense extracellulaire dans les CG et CC. Les grains de kératohyaline correspondent aux grains vus en microscopie optique dans la CG : ils sont constitués de profilagrine, qui se transforme en filagrine dans la CC et forme la matrice cytoplasmique des cornéocytes. Les kératinosomes, invisibles en microscopie optique, apparaissent à la partie supérieure de la CS, près de l'appareil de Golgi, puis migrent vers la membrane cytoplasmique avec laquelle ils fusionnent à l'interface CG/CC, libérant leur contenu dans l'espace extracellulaire. Celui-ci est composé de lipides polaires (phospholipides, cholestérol et glucosylcéramides) et de protéines, en particulier de cornéodesmosine, d'enzymes impliquées dans le métabolisme des lipides, comme la stéroïde sulfatase et la β glucocérébrosidase, de protéases et d'antiprotéases, comme la protéine LEKTI [6].

L'enveloppe cornée, caractéristique des cornéocytes, apparaît brutalement quand disparaissent, par apoptose, le noyau des kératinocytes et tous les organites cytoplasmiques. Elle contient notamment la loricrine (70 %) et l'involucrine (2 %). Présentes dans le cytoplasme des kératinocytes de la CG, ces molécules forment l'enveloppe cornée en s'associant par des ponts disulfures et des liaisons Nε(γ glutamine) lysine, grâce à des transglutaminases TG k/e dont l'activité ne se manifeste que dans la CG [7].

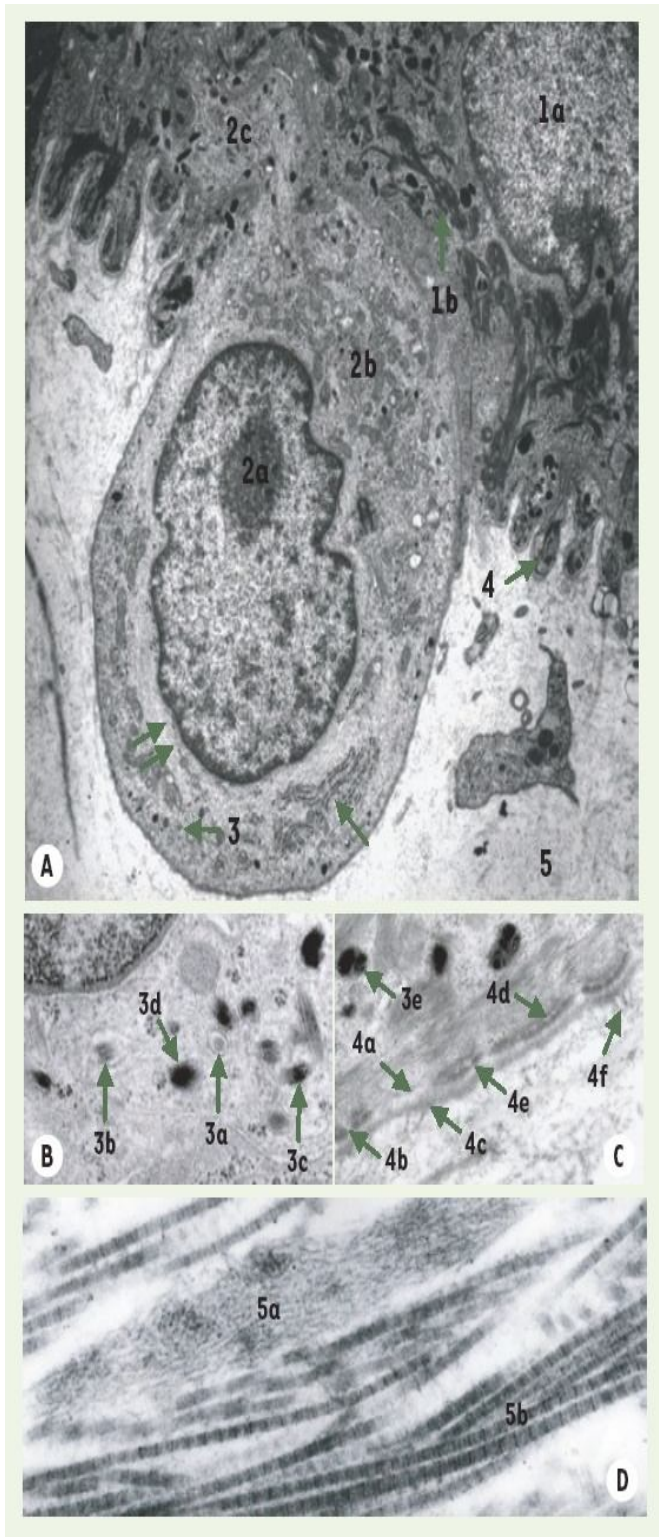


Figure 4 : Kératinocytes, mélanocyte, jonction dermo-épidermique et derme papillaire en microscopie électronique à faible (A) et fort (B, C et D) grossissements. . [133]

1. Kératinocyte de la couche basale de l'épiderme, avec
 - en 1a : son noyau,
 - en 1b : des tonofilaments rassemblés en trousseau.
2. Mélanocyte faisant saillie dans le derme, avec
 - en 2a : son noyau,
 - en 2b : le cytoplasme clair de son corps cellulaire, contenant des filaments de vimentine (double flèche) et un abondant réticulum endoplasmique rugueux (simple flèche), et
 - en 2c : l'origine d'un prolongement.
3. Mélanosomes à eumélanine, à différents stades de maturation, avec
 - en 3a : un mélanosome I, provenant de la voie des endosomes précoces,
 - en 3b : un mélanosome II, avec ses lamelles non mélanisées qui contiennent l'antigène Pmel 17,
 - en 3c : un mélanosome III, avec ses lamelles mélanisées grâce à la tyrosinase et à la TRP1 (tyrosinase-related protein 1), situées dans sa membrane limitante externe,
 - en 3d : un mélanosome IV mature, capable de migrer dans les prolongements grâce à la myosine V et rab 23 et,
 - en 3e : un mélanosome IV phagocyté par les kératinocytes
4. Jonction dermo-épidermique, avec
 - en 4a : la membrane du kératinocyte,
 - en 4b : la lamina lucida,
 - en 4c : la lamina densa,
 - en 4d : un hémidesmosome,
 - en 4e : les filaments d'ancrage dans la lamina lucida,
 - en 4f : les fibrilles d'ancrage.
5. Derme papillaire superficiel, avec
 - en 5a : les microfibrilles des fibres oxytalanes de 12 nm de diamètre, et en 5b : les fibres de collagène III présentant une striation périodique de 67 nm.

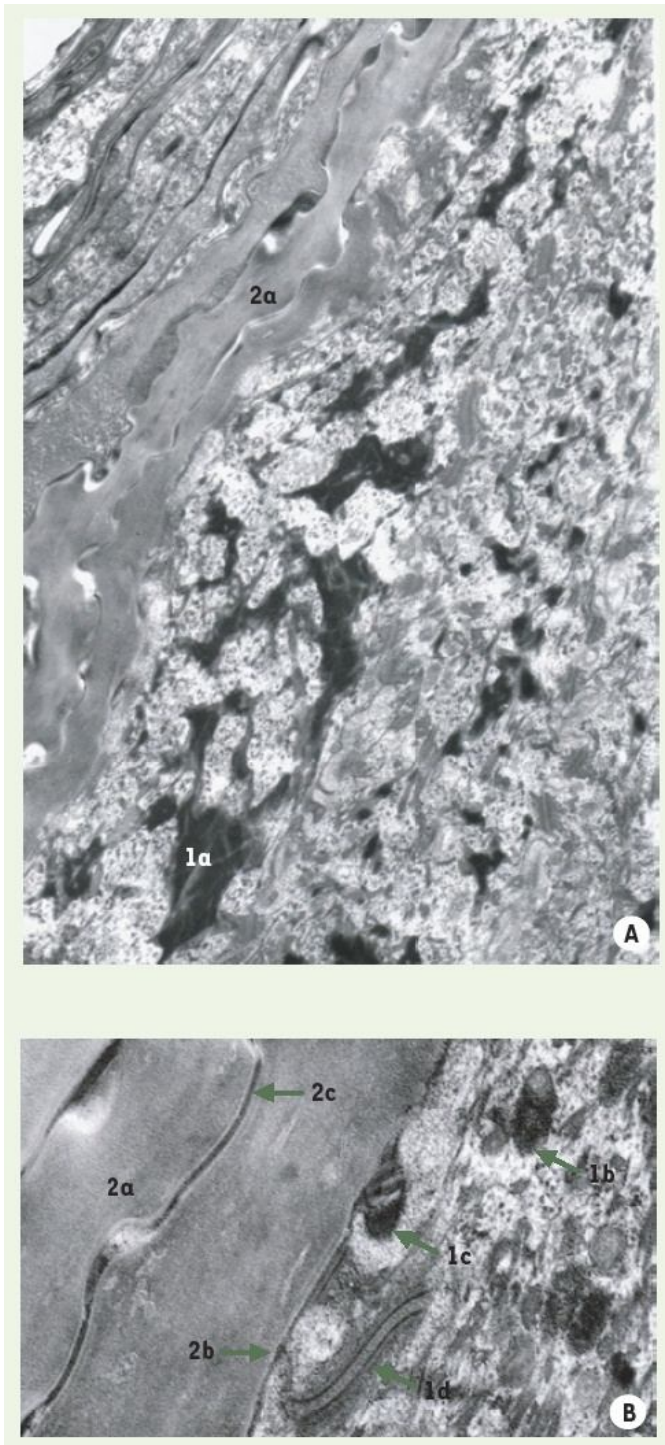


Figure 5 : Différenciation terminale des kératinocytes. Clichés de microscopie électronique à faible (A) et fort (B) grossissement. . [133]

1. Couche granuleuse, avec en

- *1a* : les grains de kératohyaline, très denses aux électrons, grands, étoilés, amorphes sans membrane limitante,
- *en 1b* : les kératinosomes, petits organites ovalaires, entourés d'une membrane et présentant une alternance de lamelles sombres et claires,
- *en 1c*: la fusion des kératinosomes avec la membrane cytoplasmique des kératinocytes, à l'interface couche granuleuse/couche basale,
- *en 1d* : un desmosome, sur les plaques duquel sont accrochés des tonofilaments.

2. Couche cornée, avec en

- *2a* : la matrice cytoplasmique des cornéocytes ne présentant ni noyau, ni organite cellulaire,
- *en 2b* : un épaissement de 15 à 20 nm à la face interne de la membrane cytoplasmique, dénommé enveloppe cornée,
- *et en 2c*: des desmosomes modifiés, avec une ligne dense extracellulaire très épaisse, dénommés cornéodesmosomes.

2. Mélanocytes

Les mélanocytes constituent, par leur nombre, la 2^e population cellulaire de l'épiderme. Leur fonction est la synthèse des mélanines, eumélanines et phéomélanines, qui donnent à la peau sa couleur constitutive. Les premières ont également un rôle photoprotecteur [8].

En microscopie optique (*Figure 3*), après fixation et coloration standard ou coupes semi-fines (SF), les mélanocytes se présentent comme des cellules arrondies, claires, à noyau rond et dense, situées exclusivement entre les kératinocytes de la CB (contrairement aux mélanocytes embryonnaires, foetaux et tumoraux). Les dendrites ne sont pas observables, tandis que le pigment mélanique n'est visible que dans les peaux foncées.

Après congélation et DOPA (dihydroxyphénylalanine) réaction, les mélanocytes apparaissent dendritiques, avec un corps cellulaire situé entre les kératinocytes de la CB et des prolongements entre les kératinocytes suprabasaux. L'ensemble forme une unité de mélanisation, avec en moyenne 1 mélanocyte pour 10 kératinocytes basaux et 36 kératinocytes basaux et suprabasaux. Le phototype cutané ne dépend pas de la densité en mélanocytes : celle-ci est identique chez tous les individus pour une zone cutanée donnée, mais plus forte qu'ailleurs au niveau du visage (2 000/mm²), du cuir chevelu et des zones génitales (1 000/mm²).

Le diagnostic immunohistochimique des tumeurs mélaniques est facilité par l'utilisation d'anticorps (AC) marquant le cytoplasme du corps cellulaire et des dendrites, sur coupes en paraffine. L'AC antiprotéine S100 est très sensible, mais peu spécifique ; l'AC HMB 45, dirigé contre les protéines Pmel 17/gp 100, produits du locus *Silver*, est spécifique, mais peu sensible. Les AC A103 (anti-mélan A, produit du gène *MART 1*) et T311 (anti-tyrosinase) sont très spécifiques, et plus sensibles que l'AC HMB 45.

La microscopie électronique (*Figure 4*) met en évidence les organites pathognomoniques où s'effectue la synthèse des mélanines, les mélanosomes à différents stades de maturation. Les mélanosomes à eumélanine sont ovoïdes et contiennent des lamelles, tandis que les mélanosomes à phéomélanine sont ronds et contiennent des vésicules. Leur taille et leur mode de capture par les kératinocytes varient avec le phototype : petits et captés sous forme de complexes dans les peaux blanches, gros et captés isolément les uns des autres dans les peaux noires. Les mélanocytes n'établissent ni desmosomes avec les kératinocytes avoisinants, ni hémidesmosomes avec la matrice extracellulaire. En revanche, ils possèdent des contacts focaux.

3. Cellules de Langerhans

Les cellules de Langerhans [9] représentent 3 % à 8 % des cellules épidermiques. Elles appartiennent au groupe des cellules dendritiques présentatrices d'antigène aux lymphocytes T, et sont transépithéliales. Dans l'épiderme, leur fonction est de capturer les exo-antigènes par la voie des endosomes, de les apprêter et de les réexprimer en surface avec les molécules de classe II du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH). Elles migrent ensuite dans les ganglions lymphatiques

En microscopie optique (*Figure 3*), après fixation et coloration standard ou coupes SF, elles apparaissent comme des cellules claires, à noyau encoché, situées le plus souvent au niveau de la CG. Après congélation et immunohistochimie, elles prennent un aspect dendritique, avec un corps cellulaire entouré de prolongements s'insinuant entre les kératinocytes suprabasaux.

En microscopie électronique, elles se caractérisent par un cytoplasme clair aux électrons, contenant des filaments intermédiaires différents des TF (constitués de vimentine), un appareil de Golgi très développé et, surtout, les granules de Birbeck en raquettes, qui leur sont spécifiques. Elles n'établissent pas de desmosomes avec les kératinocytes avoisinants.

Les cellules de Langerhans de l'épiderme possèdent des marqueurs spécifiques que n'ont pas les autres cellules dendritiques : le *skin homing antigen* CLA (*lymphocyte-associated antigen*), la E-cadhérine et la langerine (associée aux granules de Birbeck). Elles expriment également beaucoup d'autres marqueurs, en particulier les molécules de classe II (et I) du CMH, le CD1a et la protéine S100.

4. Cellules de Merkel

Les cellules de Merkel [10] constituent la population cellulaire minoritaire de l'épiderme. Elles sont relativement abondantes au niveau des lèvres, des paumes et du dos des pieds. Ce sont des mécanorécepteurs, mais elles ont aussi des fonctions inductives et trophiques sur les terminaisons nerveuses périphériques et les annexes cutanées.

Impossible à identifier avec certitude en microscopie optique standard, elles sont repérées, en microscopie électronique à faible grossissement, comme des cellules à noyau dense et contourné, situées entre les kératinocytes de la CB, au contact d'une terminaison nerveuse. À fort grossissement, leur cytoplasme contient de très nombreuses « vésicules à cœur dense », de 80 à 100 nm de diamètre, caractéristiques. Elles établissent des desmosomes avec les kératinocytes avoisinants, et présentent à leur surface des « cornes » qui s'enfoncent dans le cytoplasme des cellules avoisinantes. Les cellules de Merkel expriment des marqueurs de cellules nerveuses et de cellules épithéliales, notamment la kératine K20.

B. La jonction dermo-épidermique

La complexité de sa structure et son importance fonctionnelle font de la jonction dermo-épidermique (JDE) une zone à part entière [11, 12].

En microscopie optique (*Figure 3*), après fixation et coloration standard, la JDE n'est pas individualisée. Après colorations spéciales (PAS ou Giemsa lent, notamment), elle apparaît comme une ligne ondulée où alternent les saillies de l'épiderme dans le derme, dites « crêtes épidermiques », et celles du derme dans l'épiderme, dites « papilles dermiques », dont l'ensemble forme le derme papillaire.

En microscopie électronique (*Figure 4*), la JDE comprend la membrane des kératinocytes et des mélanocytes, la *lamina lucida* (LL), claire aux électrons, et la *lamina densa* (LD), dense aux électrons. En plus de cette ultrastructure de base, similaire à celle des autres lames basales de l'organisme, la JDE présente, au niveau des kératinocytes, des complexes d'ancrage de l'épiderme sur le derme, constitués par un hémidesmosome avec une plaque sur laquelle s'insèrent les tonofilaments, des filaments d'ancrage et des fibrilles d'ancrage insérées sur des plaques d'ancrage dermiques.

Les études immunohistochimiques ont montré qu'il existait, au niveau de la JDE, des constituants spécifiques, différents des constituants universels des membranes basales, particulièrement importants dans le maintien de l'adhérence dermo-épidermique : l'antigène BP 230 (*bullous pemphigoid antigen 230 kDa*) et la plectine, au niveau de la plaque d'ancrage des hémidesmosomes, l'intégrine $\alpha 6 \beta 4$ et l'antigène BP 180 (ou collagène XVII), molécules transmembranaires des hémidesmosome, les laminines 5 et 6 au niveau des filaments d'ancrage et le collagène VII au niveau des fibrilles d'ancrage.

C. Le derme et l'hypoderme

Derme et hypoderme sont des tissus conjonctifs d'origine mésoblastique. Ils contiennent également des vaisseaux, les récepteurs et nerfs de la sensibilité, les terminaisons nerveuses destinées aux vaisseaux et aux annexes et, parfois, du tissu musculaire lisse (poils, aréoles mammaires, pénis, périnée, scrotum) ou strié squelettique (expansions des muscles peauciers du visage).

1. Organisation architecturale

Le derme comporte deux zones : l'une superficielle, entre les crêtes épidermiques, ou « derme papillaire », formée de tissu conjonctif lâche, l'autre profonde, ou « derme réticulaire », formée d'un tissu conjonctif dense. Il se poursuit en profondeur, sans limite franche, par l'hypoderme, constitué de lobules graisseux séparés par des septums interlobulaires servant de passage aux vaisseaux et aux nerfs destinés au derme. L'hypoderme s'étend jusqu'aux plans aponévrotiques ou périostés, sauf au niveau des paupières, des oreilles et des organes génitaux masculins, où il n'y a pas d'hypoderme.

Ces subdivisions du derme et de l'hypoderme sont sous-tendues par la vascularisation très systématisée de la peau : plexus anastomotiques superficiel, moyen et profond, respectivement sous le derme papillaire, le derme réticulaire et l'hypoderme ; capillaires, artères en candélabre de petit calibre et artères septales de moyen calibre, respectivement dans le derme papillaire, le derme réticulaire et l'hypoderme.

2. Éléments constitutifs du tissu conjonctif

Le tissu conjonctif du derme et de l'hypoderme comprend, comme tous les tissus conjonctifs, des cellules entourées d'une abondante matrice extracellulaire, elle-même constituée d'une substance fondamentale et de fibres élastiques [13], de collagène [14-16] et de réticuline.

Les fibres élastiques sont observées, en microscopie optique et après coloration standard par l'orcéine, au niveau du derme réticulaire, des septa interlobulaires de l'hypoderme et autour des annexes, sous forme de faisceaux ondulés, parfois anastomosés, entre les fibres de collagène. Les fibres élastiques du derme papillaire, dites fibres oxytalanes, ne sont visibles qu'après coloration spéciale (*Figure 3*). En microscopie électronique, les fibres élastiques du derme réticulaire apparaissent comme de vastes plages amorphes, claires aux électrons, constituées d'élastine, entourées d'un fin manchon de microfibrilles de 12 nm de diamètre, qui contiennent entre autres des fibrillines. Les fibres oxytalanes du derme papillaire sont exclusivement formées de microfibrilles (*Figure 4*). Entre les deux, les fibres d'élaunine forment un plexus parallèle à la jonction dermo-épidermique. Ce sont des fibres élastiques « immatures », plus courtes, moins larges et moins riches en plages d'élastine que les fibres du derme réticulaire.

Les fibres communément appelées « fibres de collagène » sont bien observées en microscopie optique après coloration standard par un trichrome (*Figure 2*). Elles apparaissent en trousseaux, d'une longueur indéfinie et d'un diamètre de 0,5 à 40 microns, les plus fins étant localisés au niveau du derme papillaire, et les plus épais au niveau du derme réticulaire. La microscopie électronique montre que ces « fibres de collagène », d'un diamètre

moyen de 50 nm, présentent toujours une striation transversale périodique de 67 nm. Les « fibres de collagène » du derme et de l'hypoderme, ainsi définies histologiquement, sont constitués de collagènes I (60 % à 80 %), III (15 % à 25 %) et V (2 % à 5 %) qui, dans la grande famille des collagènes, appartiennent au sous-groupe des collagènes fibrillaires à striation périodique.

Les fibres de réticuline mises en évidence en microscopie optique, après imprégnation argentique, au niveau de la jonction dermo-épidermique et des lames basales des vaisseaux, des nerfs et des adipocytes, correspondent à des fibres isolées de collagène III (à striation périodique) (*Figure 4*).

Les cellules, plus abondantes au niveau du derme papillaire que réticulaire, englobent des cellules fixes et des cellules mobiles. Les premières sont les fibroblastes (CD34⁺) et les adipocytes à vésicule uniloculaire des lobules graisseux. Les secondes, d'origine hématopoïétique, sont les mastocytes et les macrophages et, en faible proportion dans les conditions physiologiques, des plasmocytes, des lymphocytes et des granulocytes.

La substance fondamentale est essentiellement constituée de mucopolysaccharides acides, en particulier d'acide hyaluronique, métachromatique au bleu de toluidine à pH acide.

D. Follicules pilo-sébacés

1. Architecture et définitions

Les FPS [17] comportent le poil et ses gaines, des glandes sébacées et, dans certains territoires, un muscle arrecteur et/ou des glandes sudorales apocrines (*Figure 2*). Les glandes sudorales eccrines sont toujours indépendantes des poils. Par définition, l'isthme est la zone où s'abouchent les glandes sébacées. La région sus-isthmique comprend la tige pileaire et l'infundibulum, cavité en communication avec la surface de la peau, bordée par un épithélium en continuité avec l'épiderme. La région sous-isthmique est formée par la racine du poil et ses gaines, épithéliale externe (GEE) et épithéliale interne (GEI). La zone particulièrement importante où sont situées les cellules souches du poil est parfois visible sous forme d'un renflement (*buldge*), situé juste sous l'insertion du muscle arrecteur [18].

Les follicules pilo-sébacés sont distribués sur toute la surface de la peau, à l'exception des paumes, des plantes et des faces latérales des doigts et des orteils. Les rapports entre le poil et les glandes sébacées déterminent trois types de FPS : (1) terminaux, au niveau des cheveux, de la barbe, du pubis et des aisselles, (2) velus (lanugineux), les plus nombreux, principaux producteurs de sébum, et (3) sébacés, présents sur le visage et le haut du tronc, et impliqués dans la pathogénie de l'acné. Les premiers, implantés dans la peau jusqu'à l'hypoderme, ont des poils raides, épais et longs, occupant toute la largeur de l'infundibulum, et des glandes sébacées rudimentaires ; les deuxièmes sont des follicules miniatures, donnant un duvet chez la femme, des poils plus épais et plus longs chez l'homme ; les troisièmes sont caractérisés par un petit poil insignifiant au sein d'un infundibulum très profond, à la partie basse duquel s'abouchent de nombreuses et volumineuses glandes sébacées.

2. Éléments constitutifs

Poils et gaines dérivent d'une invagination de l'épiderme, avec ses quatre types cellulaires, dans le derme.

Cette invagination constitue d'abord la paroi de l'infundibulum, puis la gaine épithéliale externe (GEE), respectivement dans les régions sus- et sous-isthmiques. Au fur et à mesure qu'on s'éloigne de la surface cutanée, ces deux structures semblent s'amincir par disparition progressive de la couche granuleuse, puis de la couche spinieuse : la GEE est alors réduite à une seule assise de cellules volumineuses et riches en glycogène, ce qui leur donne un aspect vacuolaire. À son extrémité profonde, l'invagination épidermique se renfle et forme le bulbe pileux, constitué de cellules matricielles mêlées à très nombreux mélanocytes. Il est creusé d'une cavité, la papille folliculaire, occupée par un tissu conjonctif richement vascularisé et innervé.

Les cellules matricielles, en proliférant puis en progressant vers la surface de la peau, renouvellent le poil proprement dit et sa gaine épithéliale interne (GEI), lors de la phase anagène du cycle pileux. Les cellules médianes donnent la racine, puis la tige du poil. La racine des poils de gros calibre comprend, du centre vers sa périphérie, trois couches concentriques (la médullaire, le cortex et la cuticule), tandis que celle des poils fins et les tiges pileuses ne présente pas de médullaire. Les cellules latérales, quant à elles, donnent la GEI, située entre la GEE et la racine du poil, uniquement dans la région sous-isthmique. Pendant les phases catagènes, puis télogènes du cycle pileux, il y a respectivement résorption de la région sous-isthmique, puis élimination de la vieille tige pileuse. Le follicule pileux est entouré par une lame basale analogue à celle de l'épiderme et par une gaine fibreuse, constituée de trousseaux denses de fibres de collagène et de très nombreux fibroblastes CD34⁺.

Les glandes sébacées sont des glandes exocrines tubulo-alvéolaires à sécrétion holocrine. Leur portion sécrétrice, située dans le derme, produit le sébum, constitué de lipides ; le canal excréteur, bordé d'un épithélium malpighien, déverse le sébum au niveau de l'isthme des follicules pilo-sébacés. Les glandes sudoripares à sécrétion apocrine sont des glandes exocrines tubulo-contournées présentes au niveau des aisselles, du périnée, du conduit auditif externe et des paupières (*Figure 2*). Leur portion sécrétrice, profondément située dans le derme, voire dans l'hypoderme, produit un liquide opaque, gras et alcalin. Leur canal excréteur, bistratifié, débouche dans l'infundibulum, en aval de la glande sébacée.

Le muscle arrecteur du poil est un muscle lisse tendu entre la jonction dermo-épidermique et la région sous-isthmique du poil ; il longe la face externe de la glande sébacée. Sa contraction provoque la verticalisation du poil, ou horripilation.



Aspects Cliniques

I. TUMEURS PIGMENTAIRES

A. Lentigo, lentigines

Ce sont de petites lésions plates, brun foncé à noires, ovales ou arrondies et bien circonscrites, apparaissant pendant l'enfance et pouvant se multiplier à l'âge adulte. Chaque lésion mesure de 3 à 15 mm et peut siéger sur n'importe quelle zone du corps et également sur les muqueuses. Elles sont plus foncées que des éphélides ou des taches café-au-lait, et leur couleur ne change pas après exposition au soleil.

Les lentigines peuvent être éruptives et disséminées ou segmentaires. (Figure 6).



Figure 6 : Lentigo. . [134]

Macules brunes multiples des lèvres

Certaines formes sont de transmission autosomique dominante et d'autres sont syndromiques : syndrome de Bannayan-Zonana-Ruvalcaba (lentigines du pénis), syndrome de Cronkhite-Canada (lentigines sur les mains, les pieds et dans la cavité orale), lentiginose centofaciale. Surtout, les lentigines multiples sont les principaux marqueurs du syndrome de Peutz- Jeghers, du syndrome LEOPARD [21] et du complexe de Carney [22].

À l'*histologie*, on observe une hyperplasie épidermique, une prolifération de mélanocytes disposés le long de la basale et induisant généralement une augmentation de la pigmentation sur toute la hauteur de l'épiderme et dans le derme superficiel.

Il n'y a pas de prolifération mélanocytaire thécale à la différence d'un naevus. (Figure 7)

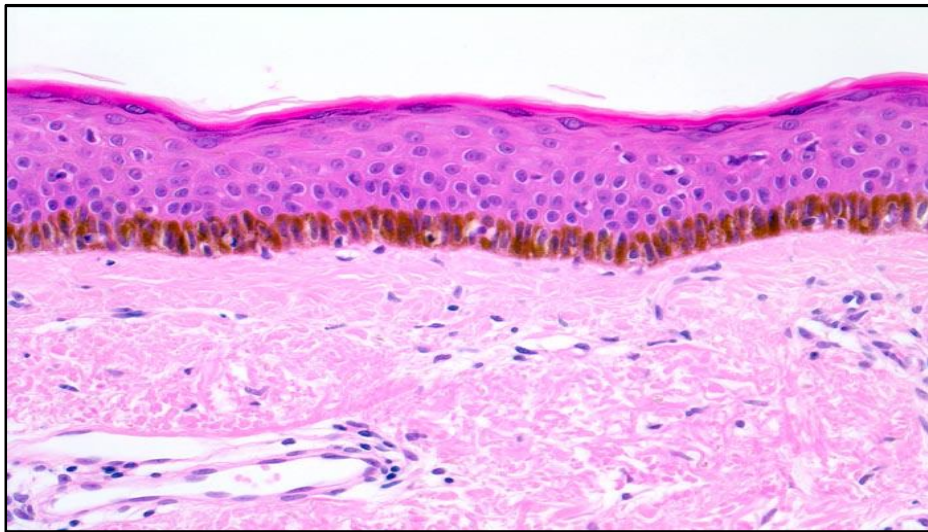


Figure 7 : Lentigo simplex .Coloration : HE [135]

On note une hyperpigmentation de l'épiderme basal

Les lentigines d'apparition précoce peuvent s'éclaircir et même disparaître. Celles qui apparaissent plus tardivement persistent généralement.

B.Naevus commun acquis

Les naevus acquis débutent dès 2 ans environ, et s'accroissent en nombre et en taille durant l'enfance pour atteindre un pic dans la trentième et quarantième décennie, et disparaître lentement, leur nombre dépendant de plusieurs facteurs : génétique, couleur de la peau, expositions solaires, antécédents de chimiothérapie étant les plus fréquents [23]. En moyenne, on aurait trois naevus à 2 ans et 19 naevus à 7 ans.

Si certaines lésions peuvent se transformer en mélanome, cette éventualité est très rare et se fait toujours bien après la puberté. En revanche, il est prouvé qu'un nombre élevé de naevus est un facteur de risque important de développement d'un mélanome.

Cliniquement, ces lésions peuvent être extrêmement variées :

Plates à nodulaires, brun clair à noires, verruqueuses, polypoïdes, papillomateuses. Elles peuvent siéger sur n'importe quelle zone du corps et même sur les muqueuses. Leur taille va de 1 mm à 1 cm.

À l'*histologie*, le naevus correspond à une prolifération de cellules mélanocytaires groupées en petits îlots appelés thèques ; les cellules peuvent siéger à la jonction dermoépidermique, dans le derme ou les deux (naevus composé ou mixte).

Chez l'enfant, les naevus jonctionnels ou mixtes sont les plus fréquents.

C. Naevus atypiques. Syndrome du naevus atypique

Les naevus atypiques (synonyme : naevus dysplasique, terme de moins en moins utilisé) ne se voient qu'après la puberté.

Les naevus sont dits « atypiques » car ils ont en commun des « atypies » observées dans les mélanomes de type *superficial spreading melanoma* (SSM), comme une asymétrie, un grand diamètre (6 à 15 mm), une couleur inhomogène, une bordure irrégulière. Ils siègent n'importe où, particulièrement en zones photoexposées mais également en zones protégées (fesses, cuir chevelu). Ces sujets ont un risque accru de développer un mélanome [24].

Dans le cadre du syndrome familial des naevus atypiques, syndrome à transmission autosomique dominante, les naevus atypiques se multiplient chez l'adolescent et le jeune adulte. Ces sujets sont à très haut risque de développer un mélanome cutané et oculaire. Ils présentent souvent plus de 50 lésions de taille variable, dont la plupart sont atypiques, et ont des mélanomes dans leur famille proche (parents, grands-parents).

Bien que ces naevus apparaissent généralement pendant l'adolescence, les patients atteints de ce syndrome peuvent déjà présenter de nombreux naevus en période prépubertaire, notamment au scalp [25].

Les atypies sont aussi histologiques : mélanocytes irréguliers, inflammation, fibrose [26].

L'identification des patients ayant un syndrome du naevus atypique est fondamentale, d'autant plus que les mélanomes peuvent survenir dès l'adolescence.

La prise en charge de ces patients doit être soigneusement planifiée, incluant un examen complet du tégument, et un suivi régulier clinique et dermoscopique, avec l'aide de photographies itératives tous les 6 à 12 mois. Une éviction solaire soignée et une éducation à autoexaminer sa peau doit être pratiquée.

Enfin, au moindre changement d'un naevus son exérèse doit être pratiquée, avec examen anatomopathologique.

D.Naevus congénital

Les naevus congénitaux (NC) sont présents à la naissance ou apparaissent dans la première année de vie. On les classe 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

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

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

Les NC ont une présentation très polymorphe : 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. 8 ,9, 10,11)

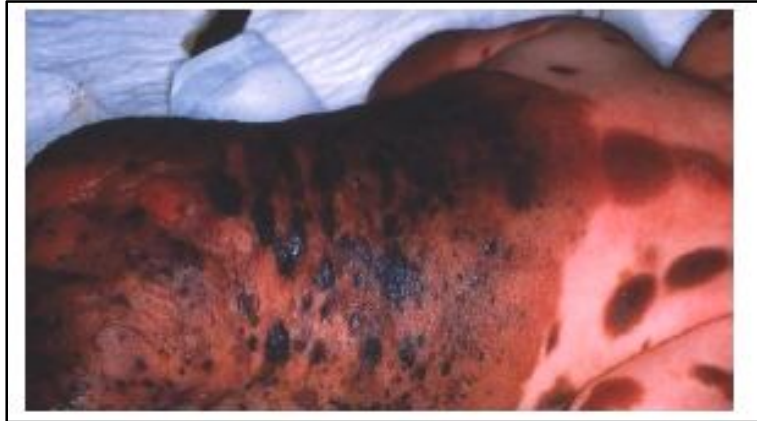


Figure 8. Naevus congénital géant du dos associé à de nombreux petits naevus satellites (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker- Enfants malades). [136]



Figure 9 : Naevus Congénital Géant du tronc
Malade de service de P 4



Figure 10 : Naevus congénital géant du tonc

Malade de service de P 4



Figure 11 : Nodule pédiculé ulcéré (40x40 mm) dans un NCG de (120x120 mm) au niveau du cuir chevelu d'un nourisson [137]

Les NC grands et surtout géants peuvent s'associer à des naevus satellites disséminés sur l'ensemble du corps (figure 12) et dans ce cas à une mélanose neurocutanée (mélanocytes dans le système nerveux central) [27-30]



Figure 12 : Naevus congénital géant du tronc avec plusieurs nodules satellites[137]

L'aspect histologique (figure 13) est un peu différent des naevus acquis, si bien que le caractère congénital peut être affirmé sur l'examen histopathologique. Les NC de grande taille sont très infiltrants et peuvent comporter des foyers pouvant simuler un mélanome.

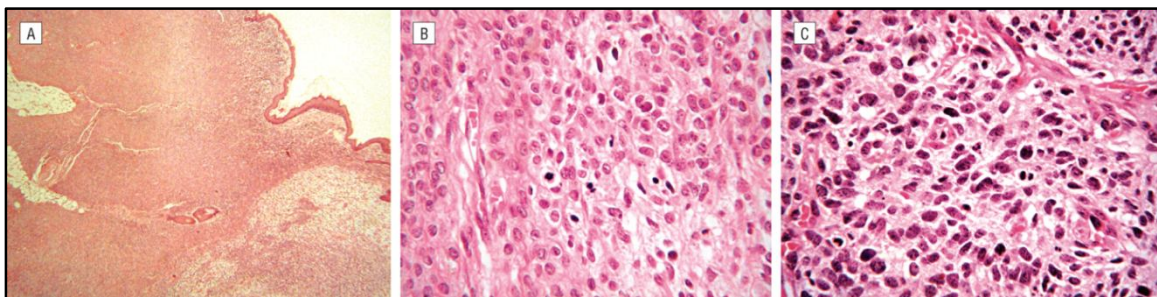


Figure 13 : A : Examen histologique standard x 40. Coloration HES[137]

On note une cellularité variable

B, C : Fort grossissement x 400

On note un pléomorphisme cellulaire des mélanocytes avec des mitoses

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.

La *prise en charge* est toujours à discuter au cas par cas, et la décision revient aux parents et à l'enfant s'il est assez grand.

Un NC de petite taille ou moyenne peut soit être surveillé régulièrement ad vitam aeternam, soit être enlevé pour des raisons cosmétiques ou prophylactiques, sans urgence, quand l'enfant est suffisamment grand pour prendre la décision et supporter une anesthésie locale. La situation des NC de grande taille est différente car les procédures chirurgicales sont complexes et lourdes, nécessitant des hospitalisations multiples. La réduction de la masse naevique réduit peut-être le risque de survenue d'un mélanome mais est loin de l'éviter totalement. En revanche, la décision d'intervention est souvent prise par les parents pour une raison cosmétique. Elle doit être discutée après consultation multidisciplinaire et en prenant en compte la topographie (rançon cicatricielle), la « cellule familiale » et une éventuelle mélanose neurocutanée, de très mauvais pronostic.

E. Naevus de Spitz. Naevus de Reed

Le naevus de Spitz (NS) est une variété particulière de naevus intéressant principalement l'enfant.

Cliniquement, typiquement il s'agit d'une tumeur arrondie, rose, lisse, bien circonscrite, siégeant le plus souvent sur le visage (Fig. 14).

Il est le plus souvent isolé, bien que des formes multiples (NS agminé) ou même disséminées aient été décrites. Sa taille varie de 0,6 mm à 1 cm.

Il peut être pris pour un angiome, un granulome pyogénique, un xanthogranulome.



Figure 14 : Naevus de Spitz typique de la joue chez une petite fille : lésion ronde verruqueuse et rosée (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). . [136]

Certains NS sont toutefois pigmentés, parfois même brun foncé à noirs, plus plats, moins bien limités et peuvent siéger sur d'autres zones du corps, en particulier aux extrémités. C'est le cas du naevus de Reed (fig15), variété plane et pigmentée de NS, très fréquent mais pouvant être inquiétant par sa couleur très foncée



Figure 15 : Naevus de Reed : lésion très fortement pigmentée, aux bords réguliers, siégeant sur l'abdomen d'un enfant de 4 ans (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). . [136]

À l'histologie, le NS est constitué d'une prolifération en proportion variable de mélanocytes épithélioïdes et/ou fusiformes. (fig16,17)

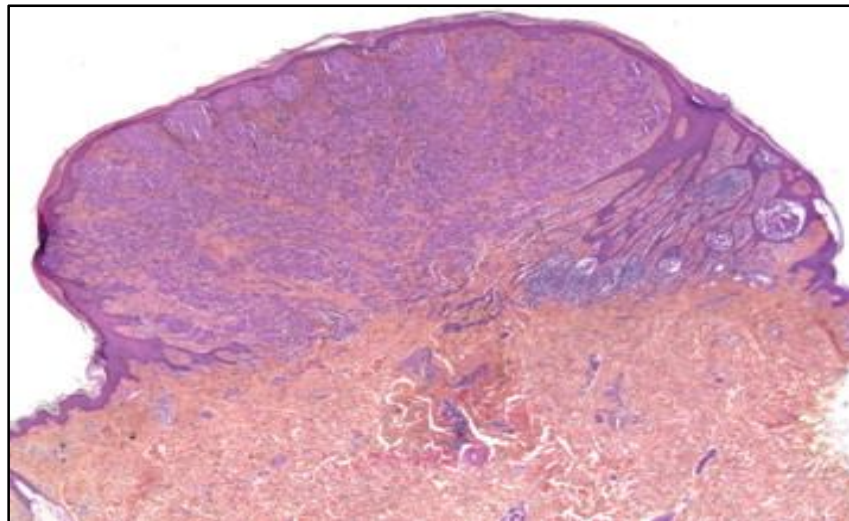


Figure 16 : Naevus de Spitz typique x 25. [138]

On note une prolifération jonctionnelle et dermique de grandes mélanocytes fusiformes ou épithélioïdes, symétriques bien limités et infiltration peu profonde

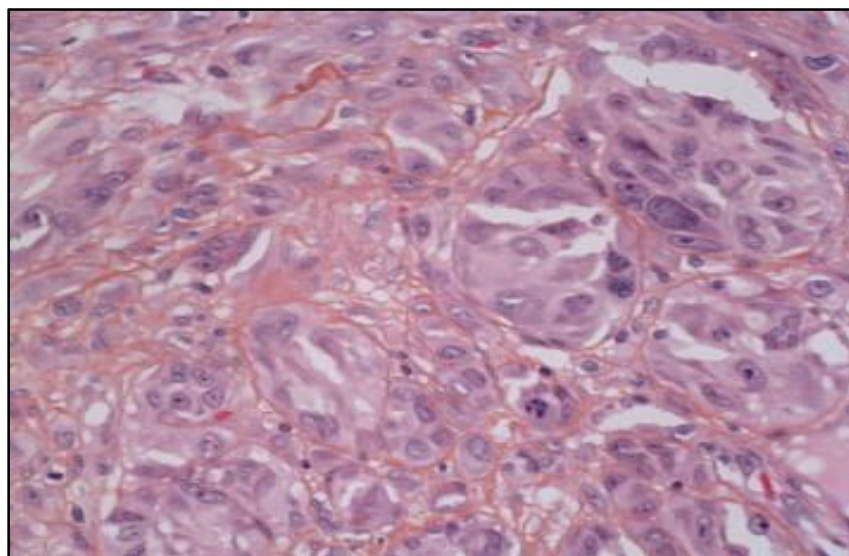


Figure 17 : Navus de spitz atypique x 400 . [138]

On note des mitoses profondes

Le principal problème du NS vient du fait que les critères histologiques le différenciant d'un mélanome spitzoïde ne sont pas fiables [31-33]. Par conséquent, lorsque l'ensemble des critères de bénignité ne sont pas présents, ces lésions sont classées en « tumeurs de Spitz atypiques » ou *spitzoid tumors of uncertain potential of malignancy*, ce qui veut dire que leur évolution est impossible à préciser mais qu'elles ont un risque potentiel de malignité, le plus souvent faible.

Le **naevus de Reed**, en revanche, est un naevus jonctionnel ou mixte à cellules fusiformes fortement pigmentées.

Il est parfaitement reconnaissable histologiquement et toujours bénin. L'évolution du NS typique est bénigne, les récurrences ne survenant que si l'exérèse est incomplète. Dans cette éventualité, le risque de récurrence est très élevé et se fait souvent sur un mode « atypique » cliniquement et

histologiquement, la lésion étant alors plus étalée. Par ailleurs, certaines tumeurs de Spitz, souvent des lésions de taille supérieure à 1 cm et survenant chez des adolescents, évoluent vers des atteintes métastatiques ganglionnaires, voire exceptionnellement une dissémination métastatique.

Dans la mesure où la distinction clinique est impossible avec une lésion bénigne, il est conseillé de retirer complètement tous les NS ou, tout au moins, ceux qui dépassent 5 mm en diamètre.

Leur examen histologique doit être pratiqué par des pathologistes experts en tumeurs mélanocytaires, et particulièrement infantiles.

Si la lésion est histologiquement atypique, une reprise d'exérèse complémentaire de 1 cm doit être pratiquée ainsi qu'une surveillance régulière de la cicatrice.

Si le NS est considéré comme bénin, une exérèse simple est suffisante à condition que les marges soient saines.

F. Naevus de Sutton

Le naevus de Sutton ou halonaevus est un naevus s'entourant d'un halo d'hypo- ou de dépigmentation de 1 à 5 mm .(fig 18)



Figure 18 : Naevus de Sutton entouré d'un halo hypopigmenté. [139]

Ce phénomène est très fréquent chez l'enfant. La cause de ce phénomène est inconnue mais probablement liée à des phénomènes auto-immuns induisant la destruction des cellules naeviques. Certains de ces patients développent d'ailleurs un vitiligo. Toutes les variétés de naevus peuvent être intéressées.

Le halonaevus siège préférentiellement sur le tronc, et en particulier le dos (fig 19). Il n'est pas rare d'observer plusieurs lésions concomitantes.



Figure 19 : neavus de Sutton au niveau du dos d'un enfant de 15 ans de race caucasienne. [140]

À l'histologie (figure20) on observe un infiltrat inflammatoire lymphocytaire très dense en périphérie et à l'intérieur du naevus.

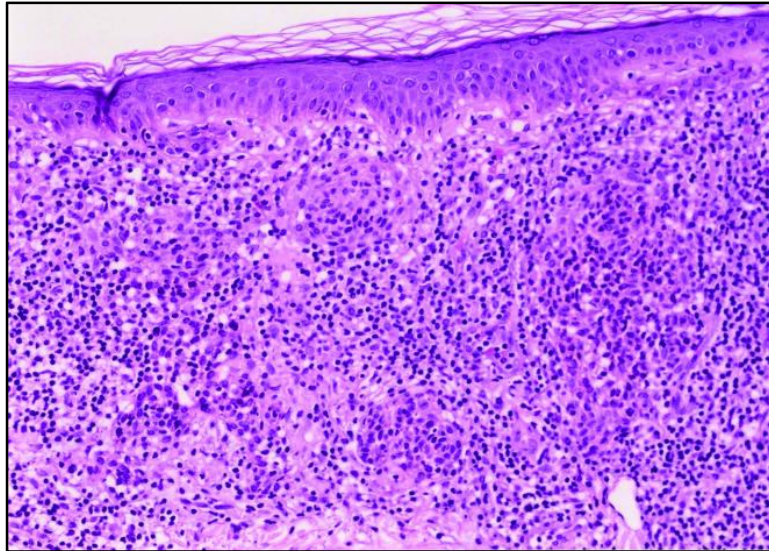


Figure 20 : Nids de cellules naeviques entourées d'un nombre élevé de lymphocytes, cellules de Langerhans, et macrophages . [141]

L'évolution peut se faire vers la disparition complète du naevus.

Il n'y a pas d'indication d'en pratiquer l'exérèse à moins que le naevus central soit cliniquement inquiétant. Dans ce cas, seule la zone centrale pigmentée est excisée.

G. Mélanome

Les mélanomes sont exceptionnels chez l'enfant. L'incidence est de 1/1 000 000/an. Deux pour-cent des mélanomes surviennent avant l'âge de 20 ans. Ils sont exceptionnels avant l'âge de 10 ans. L'incidence du mélanome a doublé en 10 ans chez l'adolescent alors que l'incidence du mélanome prépubertaire reste stable.

Chez les adolescents ou les enfants en période péripubertaire, on peut observer des mélanomes de type adulte, essentiellement des SSM. Ils sont en général associés à des facteurs de risque (coups de soleil dans l'enfance, syndrome de naevus atypiques familiaux, xeroderma pigmentosum, immunodépression congénitale ou acquise, chimiothérapie).

Les signes en faveur d'un mélanome suivent la règle ABCDE : lésion **asymétrique**, aux **bords irréguliers**, de **couleur inhomogène**, de **diamètre supérieur à 6 mm** et ayant subi une poussée évolutive.

En revanche, chez l'enfant prépubère, il n'y a pas de SSM mais des mélanomes ressemblant cliniquement et histologiquement à des tumeurs de Spitz. Ces mélanomes ne sont associés à aucun facteur de prédisposition. Ils peuvent siéger sur n'importe quel site, mais plus souvent sur les membres inférieurs, parfois à la région tête et cou.

Enfin, à tout âge mais en particulier avant 10 ans, peuvent survenir des mélanomes chez des enfants ayant un NC géant.

Ce sont souvent des mélanomes de type « inclassable » et leur pronostic est en général très mauvais [34-37].

Le *diagnostic histologique* des mélanomes spitzoïdes est très difficile car ils ressemblent à des NS et les critères utilisés ne sont pas totalement fiables [38]. Les critères ayant le plus de valeur sont les mitoses en profondeur, une activité mitotique élevée (supérieure à 4/mm²), un pléomorphisme cellulaire marqué.

D'autres signes doivent être pris en compte :

- ✧ Une ulcération,
- ✧ une grande taille (supérieure à 10 mm),
- ✧ une densité cellulaire forte,
- ✧ des amas cellulaires compacts en profondeur,
- ✧ une extension hypodermique, une inflammation dispersée dans la partie profonde de la tumeur.

C'est la conjonction de tous ces signes aux données de la clinique qui permet de poser le diagnostic.

Surtout, ce type de lésion doit obligatoirement être relu par un ou mieux deux pathologistes experts [26].

Les mélanomes de type SSM peuvent être détectés précocement grâce à l'examen clinique et dermoscopique. Leur principal facteur pronostique est l'épaisseur de la lésion (indice de Breslow).

La prise en charge est l'exérèse élargie, la marge étant guidée par l'épaisseur de la lésion : une lésion infiltrant le derme superficiel d'épaisseur inférieure à 1 mm doit être reprise chirurgicalement en exigeant une marge latérale saine de 1 cm.

Le pronostic est excellent pour les lésions fines (100 % de guérison pour une lésion intraépidermique). Inversement, une lésion infiltrant l'hypoderme a un risque majeur d'entraîner le décès par métastases disséminées. La première des préventions est l'utilisation d'écrans solaires protecteurs, et l'éducation des parents et enfants à protéger leur peau des coups de soleil.

Les mélanomes spitzoïdes grossissent rapidement et donnent souvent des métastases ganglionnaires. Les métastases disséminées sont en revanche rares mais de pronostic catastrophique.

Bien qu'à épaisseur égale le pronostic soit meilleur que chez l'adulte et d'autant meilleur que l'enfant est jeune, trop de cas sont diagnostiqués tardivement. Les patients doivent être suivis toute leur vie [39, 40].

La prise en charge en est également l'exérèse élargie et éventuellement une étude du ganglion sentinelle.

II. DYSRAPHIES. HAMARTOMES

A. Malformations dysraphiques

On évoque particulièrement cette hypothèse lorsque la topographie est médiane ou systématisée sur les lignes de fusion embryonnaire.

Il est important alors de ne pas passer à côté d'une urgence neurochirurgicale. Toute lésion nodulaire de la ligne médiane doit ainsi conduire à une exploration radiologique, par échographie ou au mieux par IRM.

1. À la tête

a. Kystes dysraphiques : kystes dermoïdes

Ce sont les nodules du crâne les plus fréquents de l'enfant, parfois présents dès la naissance. Ces kystes sont situés en regard des lignes de fusion embryonnaire, en particulier en regard des sutures de la voûte du crâne. La localisation médiane préférentielle des kystes dermoïdes est en regard de la fontanelle antérieure. Cependant, on peut également les observer chez le nouveau-né dans d'autres topographies : queue du sourcil, zone périorbitaire, racine du nez, cou, sternum, raphé périnéal, région génitale (Fig. 21).

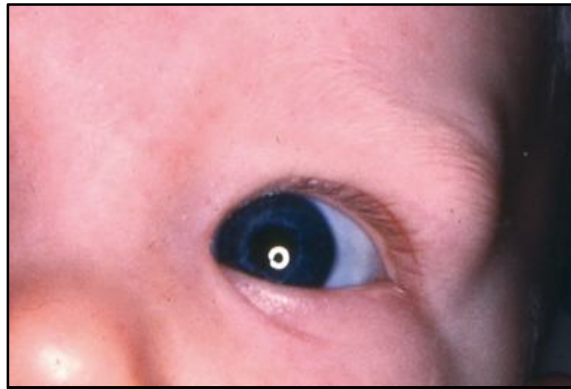


Figure 21 : Kyste dermoïde de la queue du sourcil chez un nourrisson (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). . [136]

À l'*histologie*, ce sont des kystes « épidermoïdes » remplis de kératine, particuliers par la présence d'ébauches pilaires et sébacées annexées à leur paroi, de tiges pilaires lanugineuses dans la kératine.

b. Méningocèles et encéphalocèles

Ces lésions sont dues à un défaut de la fermeture encéphalique du tube neural. La fréquence des encéphalocèles est d'environ 1/4 000 naissances. Les méningocèles sont plus fréquentes.

Il faut particulièrement y penser dans cette topographie médiane, 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 (Fig. 22).

L'anomalie est parfois inaperçue dans les premières semaines de vie et s'extériorise progressivement, en particulier lors des cris et de la toux.



Figure 22 : « Collier de cheveux » foncés et drus entourant une méningocèle (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfantsmalades). [136]

Les antécédents familiaux sont importants, les lésions survenant plus fréquemment dans les familles avec antécédents de malformation du système nerveux central, de spina bifida, etc. Une notion de méningite, en particulier de méningites à répétition, doit faire rechercher ce type de dysraphie.

La localisation préférentielle, mais non exclusive, des encéphalocèles (**fig23**) et méningocèles est médiane et postérieure. Médiannes et antérieures, en particulier proche de la racine du nez, elles posent le problème du diagnostic différentiel avec le gliome nasal [19].



Figure 23 : Encéphalocèle frontale d'un nourisson[142]

c. Tissu méningé hétérotopique

Le tissu méningé hétérotopique correspond à du tissu cérébral extracrânien qui a perdu ses connexions avec le cerveau.

Il se présente comme une lésion arrondie alopecique assez proche sémiologiquement des lésions précédentes, parfois franchement nodulaire, sensible au toucher, de couleur normale, rosée ou bleutée, de siège pariétal ou occipital (Fig. 24).



Figure 24 : Tissu méningé hétérotopique

(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

L'IRM s'assure de l'absence de connexion et l'exérèse neurochirurgicale est simple.

d. Gliome nasal

Il apparaît sous la forme d'un nodule congénital paramédian dans l'angle naso-orbitaire pouvant refouler l'orbite en dehors par compression, ce qui est un bon argument diagnostique. Il peut révéler une encéphalocèle du neuropore antérieur. Il s'agit d'un nodule d'aspect angiomateux faisant hernie à la racine du nez et observé dès la naissance. Il peut être à la fois extra- et intranasal. Il est constitué de tissu cérébral hétérotopique, surtout glial. Ce n'est pas un véritable gliome. (fig25)



Figure 25 : Gliome nasal faisant saillie de la narine gauche[143]

2. Au cou

a. Kyste bronchogénique

Il siège le plus souvent à la fourchette sternale (**fig26**) ou au manubrium; plus exceptionnellement, il peut être acromial ou scapulaire(**fig27**). Il apparaît sous la forme d'un nodule congénital asymptomatique qui peut se fistuliser à la peau.



Figure 26 :Kyste bronchogénique de localisation cervicale [144]



Figure 27 : kyste bronchogénique de localisation scapulaire chez un enfant de 22 mois [145]

b. Kyste thyroéglasse

Il est localisé sur la ligne médiane entre le menton et le sternum, solidaire de l'os hyoïde(**Fig28**). Il se déplace lors de la déglutition.



Figure 28 : Kyste thyroéglasse chez une fille [146]

3. Au tronc

a. Dysraphie omphalomésentérique

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

À l'histologie, il y a intrication de structures épidermiques et intestinales mucipares. Il faut donc 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. Le moindre doute impose une exérèse chirurgicale, sachant la possibilité d'une lésion complexe dysembryoplasique [19].

b. Spinalipome

Il apparaît comme une tuméfaction sous-cutanée, congénitale, discrète ou volumineuse, associée ou non à un angiome plan.

Elle doit conduire à réaliser une IRM qui permet de conforter la suspicion diagnostique et d'orienter l'enfant en neurochirurgie.

B. Hamartomes

Les hamartomes sont des formations tissulaires pseudotumorales définies comme un « mélange anormal de cellules normalement présentes dans l'organe où elles se développent » (synonyme : dysembryoplasie ou naevus). Les hamartomes peuvent concerner toutes les 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 dits « fonctionnels » car ils ne s'accompagnent d'aucune modification histologique (l'hamartome anémique par exemple).

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

Leur diagnostic est habituellement clinique, chez un nouveau né en bon état général, sans adénopathie, sans hépato-splénomégalie, et devant des caractéristiques sémiologiques très évocatrices.

En dehors d'une topographie entraînant une gêne fonctionnelle ou d'une évolutivité particulière, une surveillance seule est nécessaire dans les premières années de vie.

1. Hamartomes d'origine épithéliale

a. Hamartomes d'origine épithéliale ou naevus épidermiques

Appelés aussi naevus verruqueux, ils proviennent de l'ectoderme embryonnaire, qui donne lieu à la formation de l'épiderme et des annexes cutanées. Ce sont les plus fréquents. Ils ont souvent un aspect verruqueux, linéaire, squameux, suivant les lignes de Blaschko qui représentent les voies de migration de cellules génétiquement identiques entre elles. C'est pourquoi Happle propose l'hypothèse que chacune des variétés de naevus est la manifestation cutanée d'un mosaïcisme donné [41, 42].

Ces naevus siègent surtout au tronc et aux membres. L'extrémité céphalique peut également être touchée dans les grands naevus extensifs. Ils peuvent être congénitaux, mais plus de 50 % apparaissent dans la première année de vie, parfois même plus tard, à l'adolescence. Ils peuvent s'étaler au cours des années. Leur dimension est variable : de petite taille, localisés ou très étendus. Ce sont des lésions parfois discrètement papuleuses, parfois au contraire verruqueuses, voire papillomateuses.

Leur couleur est également très variable, gris clair, brun pâle ou noire. Ils ont une forme linéaire ou tourbillonnante suivant les lignes de Blaschko (Fig. 29,30,31) [43].



Figure 29 : Naevus verruqueux linéaire des jambes suivant les lignes de Blasenko
(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfantsmalades). [136]



Figure 30: Hamartome épidermique linéaire blasenkoidien chez une fille de 13 ans
(Malade de service de P 4)



Figure 30: Hamartome épidermique linéaire blaschkoidien en forme de S couché sur le ventre chez un garçon de 4 ans (Malade de service de P 4)

Certaines variétés ont été décrites comme le naevus épidermique verruqueux inflammatoire linéaire, comportant des papules et plaques érythémateuses extrêmement prurigineuses, plus squameuses que dans le naevus commun [43], et le naevus verruqueux (épidermique) épidermolytique.

Avec ce dernier, les patients sont à risque de transmettre l'ichtyose bulleuse majeure secondaire à des mutations des kératines 1 et 10. Seule la biopsie cutanée peut déceler ce risque, la présentation clinique ne permettant pas de distinguer ces naevus épidermiques des autres.

L'*histologie* montre une hyperplasie de l'épiderme avec parfois une discrète accentuation de la pigmentation.

Dans la forme inflammatoire, on a un aspect d'hyperplasie psoriasiforme avec alternance brutale de foyers de parakératose et d'orthokératose, associée à une inflammation du derme superficiel. Dans la forme épidermolytique, on observe des foyers d'hyperkératose épidermolytique caractéristique.

La *prise en charge thérapeutique* n'est pas codifiée : les techniques superficielles (dermabrasion, cryothérapies, destruction au laser CO2) sont parfois suivies d'une rechute. Inversement, les exérèses chirurgicales peuvent être proposées si les lésions ne sont pas trop étendues.

b. Naevus sébacé (verrucosébacé)

Il s'agit d'une dermatose congénitale fréquente, se présentant comme une plaque ou une lésion linéaire plus ou moins verruqueuse, de couleur brune ou jaune (**fig32**).



Figure 32 : Hamrtome sebacé chez un nourisson de 3 mois

(Malade de service de P 4)

En fait, la lésion devient plus verruqueuse et jaunâtre à la puberté avec la stimulation hormonale des glandes sébacées. La linéarité suit les lignes de Blaschko, en particulier sur le front ou le visage. Le naevus sébacé simple est localisé le plus souvent au cuir chevelu (50 %) et se présente alors comme une plaque alopécique bien circonscrite. Les autres localisations sont le visage (40%), puis le cou (6 %) et rarement le tronc (4 %). Sur le visage, le front est la localisation la plus fréquente. Le sex-ratio est de 1.

Quand il est isolé, cet hamartome ne pose que des problèmes esthétiques, surtout dans les formes étendues qui peuvent aller jusqu'à l'atteinte de la quasi-totalité du visage. On doit être attentif aux anomalies oculaires possibles quand un hamartome sébacé est localisé de part et d'autre de la fente palpébrale. Certains de ces hamartomes ne sont pas visibles à la naissance et peuvent apparaître un peu plus tardivement. Avec l'âge, des changements morphologiques sont classiques. La lésion devient progressivement plus papuleuse et plus jaune à l'adolescence en raison de la croissance des glandes sébacées sous l'influence des hormones sexuelles.

L'*histologie* varie également en fonction de l'âge : chez les petits enfants, les glandes sébacées sont très rudimentaires. On trouve à la place de petites formations kystiques dermiques superficielles. Chez l'adulte, les glandes sébacées sont très volumineuses et superficielles et s'y ajoutent des glandes apocrines profondes, hétérotopiques, non visibles chez l'enfant.

Le risque est la survenue de tumeurs annexielles majoritairement bénignes [44], plus souvent à l'âge adulte que chez l'enfant. Le taux de carcinome est inférieur à 1 %. Les tumeurs les plus fréquentes sont les trichoblastomes (souvent confondus avec des carcinomes basocellulaires), les syringocystadénomes papillifères et des trichilemmomes [45, 46]. De ce fait,

l'excision pour des motifs prophylactiques ne se justifie pas si l'apparence clinique est bénigne. En revanche, il est parfois utile d'intervenir tôt dans l'enfance pour des raisons esthétiques.

c. Naevus comédonien, naevus annexiel ostial porokératosique

Ils sont très rares.

Cliniquement, le naevus comédonien se présente le plus souvent sous la forme de lésions linéaires anfractueuses sur le visage, les membres et le tronc, parfois sous l'aspect d'une plaque linéaire du cuir chevelu. Ces lésions peuvent être très extensives. Elles sont en général présentes dès la naissance [46].

L'histologie montre de profondes invaginations épidermiques remplies de kératine, comme une succession de comédons profonds.

Le naevus ostial annexiel porokératosique est une lésion linéaire souvent située sur la plante du pied, mais pouvant siéger partout [47, 48], ressemblant cliniquement à un naevus épidermique verruqueux.

À l'histologie, on observe de nombreux bouchons cornés ressemblant à des lames cornoïdes. Ces bouchons cornés surplombent des invaginations profondes de l'épiderme correspondant à des dilatations des canaux excréteurs eccrines ou des ostiums folliculaires.

d. Syndromes du naevus épidermique

Le terme de « syndrome du naevus épidermique » a été utilisé pour décrire l'association de naevus épidermiques à des anomalies d'autres organes. Actuellement, depuis les travaux d'Happle montrant que chaque variété de naevus épidermique représente la manifestation cutanée d'un mosaïcisme différent, il est admis qu'il existe plusieurs « syndromes du naevus épidermique ».

Actuellement, on distingue sept différents syndromes de naevus épidermiques [42] :

- ✧ le syndrome de Protée caractérisé par une prolifération de différents hamartomes intéressant la peau et les tissus mous (tissu adipeux, vaisseaux sanguins et lymphatiques, collagénomes, lésions pigmentées ou hypopigmentées, épaissement cérébriforme des plantes et parfois aussi des paumes), et associés à un naevus épidermique dans une variété non épidermolytique [49] ;
- ✧ le syndrome *congenital hyperplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defect* (CHILD) : syndrome du naevus épidermique de transmission héréditaire dans une forme dominante liée à l’X donc transmise de la mère à la fille. Les lésions sont souvent latéralisées, suivant les lignes de Blaschko. La mutation intéresse un gène jouant un rôle crucial dans le métabolisme du cholestérol [50] ;
- ✧ le syndrome Schimmelpenning (syndrome du naevus sébacé), qui inclut des naevus sébacés situés sur l’extrémité céphalique, extensifs et atteignant volontiers la région centrofociale, une atteinte neurologique, des anomalies oculaires et des anomalies osseuses [51]. La plupart des cas sont sporadiques.

De très rares cas familiaux ont été décrits ;

- ✧ la phacomatose pigmentokératosique, qui associe un naevus épidermique et de nombreuses taches pigmentées ;
- ✧ le syndrome du naevus comédonien, qui associe des naevus comédoniens à une cataracte et une atteinte squelettique

- ✧ le syndrome du naevus du cheveu « angora », qui est caractérisé par des plaques comportant des pores folliculaires dilatés et des cheveux longs dépigmentés. Ces lésions cutanées sont associées à des atteintes neurologiques et à des atteintes squelettiques, ainsi qu'à une dysplasie faciale ;
- ✧ le syndrome du naevus de Becker, qui associe à un naevus de Becker une hypoplasie mammaire localisée au même côté, une atteinte vertébrale, une scoliose et d'autres anomalies osseuses. L'atteinte est sporadique avec toutefois quelques cas familiaux.

e. Naevus basocellulaire ou syndrome de Gorlin

Le syndrome de Gorlin ou naevomatose basocellulaire est une affection dysembryoplasique de transmission autosomique dominante associant des naevus basocellulaires à des trous palmaires (*pits*), des comédons, des kystes épidermiques et des taches « café-au-lait » [52]. Les symptômes extracutanés associés comprennent des kystes maxillaires et des anomalies osseuses (côtes bifides), des calcifications de la faux du cerveau.

Les naevus basocellulaires apparaissant durant l'enfance et ressemblent souvent à de petits molluscums pendulums siégeant sur le

visage et le cou, moins souvent le tronc [53]. Ce sont de petites papules de couleur chair ou brune de 1 à 10 mm.

Cette génodermatose prédispose à l'apparition de carcinomes basocellulaires après la puberté.

2. Hamartomes conjonctifs

Les hamartomes (naevus) conjonctifs peuvent être congénitaux, solitaires ou multiples. Ils sont souvent asymptomatiques, jaunâtres ou couleur « peau normale », formant des nodules, des plaques et des papules de taille et de forme variables. Leur surface est parfois mamelonnée. Ils se situent souvent 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).

a. Collagénome ou hamartome collagénique

Il s'agit de plaques et de nodules fermes, multiples, apparaissant de façon synchrone à l'adolescence sur le tronc, notamment dans la région dorsale mais aussi n'importe où sur la peau. Ils sont constitués 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, ainsi que la plaque fibreuse du front, pathognomonique de cette entité [54]. De même, l'hyperplasie cérébriforme palmoplantaire observée dans le syndrome de Protée représente un excès de collagène typique d'un collagénome.

b. Élastome ou hamartome élastique

C'est une variété d'hamartome conjonctif dans laquelle l'anomalie prédominante est une augmentation du tissu élastique dans le derme. Les lésions peuvent être 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 particulièrement rapportée dans le syndrome de Buschke-Ollendorf qui associe à ces naevus 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 donnant un aspect marbré.

En réalité, la plupart de ces hamartomes conjonctifs sont mixtes, à la fois collagéniques et élastiques [55].

c. Hamartome dendrocytaire

Isolé depuis peu, il est défini par la présence de cellules fusiformes CD34+ dans le derme. Il peut se présenter 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 mime un dermatofibrosarcome en plaque atrophique. Seule la biologie moléculaire permet un diagnostic de certitude [56].

d. Hamartome musculaire lisse

C'est le plus fréquent des hamartomes conjonctifs. Il se présente 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 » (Fig. 33).



Figure 33 : Hamartome musculaire lisse chez un nouveau-né
(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

L'*histologie* montre un grand nombre de faisceaux musculaires lisses dans le derme disposés en tout sens. Il existe d'exceptionnels hamartomes à muscle strié [57].

e. Hamartome fibreux du nourrisson

Il s'agit d'une tumeur assez 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 en général unique. Elle siège avec prédilection au creux axillaire, au membre supérieur, au cou ou sur le tronc, sans jamais atteindre les doigts et les orteils. La lésion se présente comme une masse sous-cutanée mal limitée (1-10 cm) [58]. 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 composé d'un mélange équilibré de tissu adipeux mature, d'épais tractus fibreux contenant des cellules fusiformes, et de plages cellulaires « mésoenchymateuses » comprenant des cellules ovalaires ou étoilées dans un stroma myxoïde. L'ensemble infiltre le derme profond et le tissu sous-cutané.

L'*évolution* est toujours bénigne sans récurrence après exérèse totale.

f. Hamartome lipomateux

La forme classique est celle d'une plaque ou d'un nodule mou de la racine des membres (Fig. 34), constitué de multiples adipocytes normaux. Le diagnostic différentiel est parfois difficile avec un très gros molluscum pendulum.



Figure 34 : Naevus lipomateux d'une cuisse chez un nouveau-né. Lésion exophytique, molle (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

g. Hamartome angioecrine

Cette lésion de localisation habituelle plantaire peut être douloureuse et peut subir des poussées inflammatoires. Elle se présente comme une plaque érythémateuse parfois nodulaire posée sur une peau de couleur variable. On peut observer en regard une hypertrichose et une hyperhidrose intermittente. Le principal diagnostic différentiel est l'angiome en touffes.

À l'*histologie*, on note de multiples glandes eccrines dans le derme moyen associées à des capillaires et à des veinules dans un stroma myxoïde [59].

h. « White sponge » naevus

Il s'agit d'une génodermatose rare de transmission autosomique dominante intéressant essentiellement la muqueuse buccale.

L'anomalie porte sur les kératines 4 ou 13 [60, 61]. Ce sont des plaques blanches papillomateuses de la muqueuse buccale, du palais, de la gencive et des faces latérales de la langue. Ces lésions sont parfois présentes à la naissance, ou apparaissent pendant l'enfance ou l'adolescence.

Le diagnostic différentiel se pose avec la leucoplasie orale, la pachyonychie congénitale, la dyskératose congénitale et surtout l'hyperplasie épithéliale focale de Heck dont l'origine est virale. Il s'agit d'une pathologie bénigne et asymptomatique ne demandant aucune thérapeutique spécifique.

L'*histologie* montre un aspect d'épidermolyse des couches supérieures de l'épithélium associant une clarification des kératinocytes et des granulations.

III. TUMEURS EPITHELIALES

A. Tumeurs bénignes épithéliales

La découverte d'un nodule cutané chez un enfant est toujours très inquiétante pour les parents. Fort heureusement les tumeurs cutanées malignes sont extrêmement rares chez l'enfant et les tumeurs bénignes prédominent largement, excepté chez le nouveau-né et le nourrisson [19, 62].

✓ Kystes

Un kyste est une lésion nodulaire rénitente qui, histologiquement, est délimitée par une paroi épithéliale.

1. Kystes épidermoïdes

Les kystes épidermoïdes sont rares chez l'enfant. Ils apparaissent aux alentours de la puberté. Ce sont des nodules de 0,5 à 5 cm de diamètre, intradermiques ou sous-cutanés, ronds et fermes, discrètement rénitents [62].

Les kystes épidermiques sont généralement peu nombreux et siègent sur le visage, le cuir chevelu, le cou et le dos. Ils sont nombreux et de grande taille au cours du syndrome de Gardner de transmission autosomique dominante.

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

Les grains de milium sont de petits kystes épidermiques siégeant dans le derme superficiel. 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 sous-épidermiques : épidermolyse bulleuse héréditaire dystrophique ou acquise, porphyrie.

Le traitement est l'exérèse complète.

2. Kystes éruptifs à duvet

Les kystes éruptifs à duvet se manifestent par de petites papules folliculaires asymptomatiques mesurant 1 à 2 mm de diamètre, couleur chair ou rouge brun. Ils siègent surtout sur le thorax, parfois sur les extrémités. L'âge d'apparition est variable, allant de 4 à 18 ans. Des cas familiaux et des cas à transmission autosomique dominante ont été décrits.

À l'*histologie*, on observe un kyste épidermoïde situé dans le derme moyen, et comportant dans sa cavité des lamelles de kératine et des débris pilaires de follicules lanugineux. Ils sont la résultante de l'occlusion et de la dilatation kystique de petits follicules miniatures.

Ils régressent généralement spontanément à l'âge adulte [63].

3. Kystes sébacés. Sébocystomatose (steatoma multiplex)

Il s'agit d'une maladie polykystique épidermique héréditaire constituée de nombreux kystes souvent enflammés, disséminés sur le tronc et le visage, d'origine sébacée. Ils apparaissent entre 10 et 20 ans, avec une nette prédominance masculine. Ce sont des kystes soit petits et durs, soit rénitents et oblongs. Ils siègent surtout dans les régions préthoraciques et axillaires, moins fréquemment sur le visage, le dos et les fesses. C'est en général une affection héréditaire transmise en dominance, mais il existe des formes isolées, sporadiques. Une mutation de la kératine 17 a été rapportée [64].

L'*histologie* est caractérisée par des glandes sébacées isolées écrasées contre la paroi externe d'un kyste ou incluses dans son épaisseur.

L'*évolution* est souvent marquée par des épisodes inflammatoires et suppuratifs laissant des cicatrices indélébiles. Ces complications peuvent être traitées efficacement par l'isotrétinoïne.

Celle-ci est sans effet sur le kyste lui-même.

B. Tumeurs annexielles

Les structures annexielles comprennent les follicules pileux, les glandes sébacées, les glandes sudorales eccrines et apocrines.

Chez l'enfant, si on excepte les pilomatricomes, les tumeurs annexielles les plus fréquentes sont les trichoépithéliomes ou les syringomes (56 %) ; elles se manifestent sous la forme de papules du visage, du cuir chevelu et du cou. Les autres tumeurs sont essentiellement représentées par les syringocystadénomes papillifères, les hidradénomes nodulaires et les hidrocystomes [62, 64].

✓ Tumeurs pilaires

1. Pilomatricome.

C'est une tumeur dérivée de la matrice pilaire et la plus fréquente des tumeurs de l'enfant. En effet, elle représente 10 % de toutes les lésions nodulaires ou kystiques de l'enfant [65]. Cette lésion peut apparaître tôt dans l'enfance. Elle se localise préférentiellement à la tête, en particulier aux régions périorbitaires et aux zones préauriculaires (Fig. 35). La plupart des cas apparaissent chez l'enfant et l'adolescent. Il existe une nette prédominance féminine (2 pour 1).

Cliniquement, il s'agit d'un nodule irrégulier de consistance souvent dure, parfois pierreuse. La peau en regard est normale, bleutée, jaunâtre ou rouge violacée, et adhère à la lésion. Sa taille est variable, la lésion est généralement asymptomatique. Toutefois, on décrit des formes avec poussées inflammatoires douloureuses, ulcérées.



Figure 35 : Pilomatricome : lésion exophytique blanchâtre, crayeuse, sur la tempe d'un enfant (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

L'évolution est toujours bénigne chez l'enfant, sa croissance lente est habituelle.

Il existe des formes familiales et de rares formes multiples qui peuvent constituer un marqueur dermatologique de la dystrophie myotonique ou du syndrome de Gardner [65, 66].

L'*histologie* permet de confirmer le diagnostic en mettant en évidence des massifs épithéliaux siégeant profondément dans le derme, constitués par des cellules tantôt basophiles et régulières rappelant les cellules de la matrice pileaire, tantôt momifiées, calcifiées, voire ossifiées.

L'*évolution* est toujours bénigne. Le traitement est chirurgical.

2. Trichoépithéliome.

Ce sont des petites tumeurs de 1 à 5 mm, se présentant comme des papules couleur peau normale, lisses en surface et parfois d'aspect translucide. Ils peuvent être solitaires ou multiples. La forme solitaire se voit surtout durant la seconde décennie. La lésion peut atteindre 2 à 3 cm de diamètre et semble plus fréquente chez la fille. Elle peut aussi se localiser au cuir chevelu, au tronc et aux extrémités. Il en existe une variété « desmoplastique » plus indurée à la palpation et déprimée en son centre. La forme multiple (trichoépithéliomatose familiale) se traduit par de multiples petites papules sur le visage, paupières (**Fig 36**), en particulier à la région périmasale et le nez, parfois au tronc et aux extrémités. Dans ces formes, existe en général une transmission autosomique dominante liée à un gène situé sur le chromosome 9p21 [67, 68].



Figure 36 : Trichoépithéliome de la paupière inférieure [147]

Le principal *diagnostic différentiel* est le carcinome basocellulaire, tant sur l'aspect clinique qu'histologique.

À l'*histologie*, on observe une tumeur intradermique lobulée de cellules basaloïdes plongeant dans un stroma fibreux riche en fibroblastes. Il existe également des kystes kératosiques et une différenciation trichogénique.

La forme desmoplastique peut ressembler à un carcinome basocellulaire trabéculaire. Il faut se méfier des petites biopsies qui peuvent être particulièrement difficiles à interpréter et se souvenir que, chez l'enfant, le trichoépithéliome est bien plus fréquent que le carcinome basocellulaire [69].

L'*évolution* est bénigne. Dans la forme familiale, on observe une multiplication progressive des lésions posant un problème esthétique difficile à résoudre.

Le *traitement* de la forme solitaire est l'exérèse simple. Une récurrence peut être observée si l'exérèse n'est pas complète. Dans les formes multiples, la prise en charge est difficile. On peut proposer le laser CO2.

3. Autres tumeurs pilaires.

Elles sont beaucoup plus rares chez l'enfant et bénignes (trichofolliculomes, trichilemmomes).

Des trichilemmomes multiples ont été décrits chez l'adolescent, et en particulier au cours de la maladie de Cowden [70].

Les trichoblastomes surviennent en général sur des naevus sébacés.

✓ Tumeurs sudorales

Les tumeurs sudorales sont rares chez l'enfant, les plus fréquentes étant les syringomes et les syringocystadénomes papillifères.

1. Syringomes :

Ils se présentent comme de petites papules de 1 à 3 mm de diamètre, couleur « peau normale », translucides ou jaunâtres. Ces lésions sont surtout localisées sur les paupières inférieures et la partie supérieure des joues. Toutefois, d'autres sites peuvent être concernés, en particulier les creux axillaires, l'aîne, le thorax et l'abdomen. La localisation vulvaire est également relativement fréquente [71] (Fig.37). Chez l'enfant, ces lésions sont souvent éruptives. Certains cas familiaux de syringomes éruptifs ont été rapportés, ainsi qu'une augmentation de la prévalence chez les enfants atteints de trisomie 21 [72,73].

Le diagnostic de syringome de l'enfant dépend de leur localisation. Les syringomes multiples éruptifs peuvent être de diagnostic clinique difficile avec d'autres éruptions papuleuses de l'enfant : lichen plan, lichen nitidus, verrues planes et naevus basocellulaires.



Figure 37 : Syringomes vulvaires chez une petite fille de 10 ans. [136]

À l'*histologie*, on observe dans le derme de nombreux petits ductules plongeant dans un stroma fibreux et bordés par une double assise de cellules cubiques.

L'*évolution* de ces lésions est stable, l'involution spontanée étant rare. Lorsque les lésions sont gênantes esthétiquement, il peut y avoir une demande thérapeutique.

Les traitements topiques sont peu efficaces et pour cette raison des interventions chirurgicales sont parfois proposées, avec toutefois un risque de séquelles cicatricielles (électrocoagulation, cryothérapie, excision chirurgicale, laser).

2. Syringocystadénomes papillifères.

Ce sont des tumeurs bénignes à différenciation apocrine apparaissant le plus souvent sur le cuir chevelu en association avec un naevus sébacé. Ces lésions peuvent également s'observer isolément dans la région axillaire et inguinale. Elles sont alors souvent congénitales, mais ne deviennent apparentes qu'après la puberté. Ce sont des lésions papuleuses de petite taille, translucides ou discrètement pigmentées, ombiliquées, parfois suintantes et croûteuses. Elles deviennent verruqueuses à la puberté.

Le diagnostic clinique est souvent confondu avec un molluscum contagiosum, une verrue, une lésion inflammatoire.

À l'*histologie*, on observe une lésion kystique profondément invaginée dans le derme et s'abouchant à la surface, tapissée de végétations endoluminales à double assise cellulaire et à différenciation apocrine. Le stroma est riche en plasmocytes.

L'*évolution* de cette lésion est progressive ; elle grossit lentement et présente souvent des poussées inflammatoires, et parfois une surinfection.

Le traitement est chirurgical. Lorsque la lésion survient sur un naevus sébacé sous-jacent, l'exérèse de celui-ci est pratiquée.

3. Cylindromes.

La forme solitaire du cylindre est exceptionnelle chez l'enfant. Il s'agit d'un nodule ferme, siégeant surtout sur le cuir chevelu, de couleur chair ou rosée, de consistance élastique et à surface lisse. La forme multiple peut apparaître dès l'adolescence, avec un caractère souvent familial et héréditaire (transmission autosomique dominante intéressant le chromosome 16q12-13 avec mutation du gène *CYLD*) dans le cadre d'un syndrome de Brooke-Spiegler et ils sont alors associés à d'autres tumeurs annexielles [74].

À l'*histologie*, il s'agit d'une lésion nodulaire profonde, constituée par des lobules épithéliaux comportant des cellules cubiques disposées en mosaïque, cerclés et séparés les uns des autres par une épaisse gaine hyaline fortement positive à l'acide périodique de Schiff (PAS).

Le *pronostic* en général est bon, mais les lésions peuvent récidiver si l'exérèse est incomplète et dans la forme à transmission autosomique dominante, on peut observer des déformations du cuir chevelu et des alopecies très gênantes esthétiquement.

Le *traitement* de choix est l'exérèse chirurgicale complète, chaque fois que cela est possible

C. Tumeurs épithéliales malignes

Chez le nouveau-né et le nourrisson, les tumeurs cutanées malignes sont exceptionnelles, le plus souvent secondaires à l'atteinte cutanée métastatique d'une tumeur maligne profonde.

Chez l'enfant, les tumeurs cutanées malignes, et en particulier les tumeurs d'origine épithéliale, sont également très rares et surviennent presque toujours sur un terrain particulier [75].

1. Carcinomes basocellulaires

Le carcinome basocellulaire est extrêmement rare chez l'enfant et l'adolescent de façon isolée [76]. En revanche, certaines génodermatoses prédisposent à la survenue de carcinomes basocellulaires, généralement à partir de la puberté. C'est le cas du xéroderma pigmentosum, du syndrome de Gorlin, du syndrome de Bazex-Dupré-Christol. Par ailleurs, on peut en observer chez

des enfants traités quelques années auparavant par chimiothérapie ou par radiothérapie pour une tumeur maligne ou une leucémie [77]. Cette tumeur siège surtout dans la région tête et cou, et en particulier sur la zone centrale et haute du visage. Cliniquement, elle est similaire à la tumeur de l'adulte, se manifestant sous la forme d'une lésion nodulaire, sclérodermiforme, ou superficielle à bordure perlée et recouverte d'une peau ponctuée de fines télangiectasies de couleur normale ou pigmentée. Cette tumeur ne donne pas de métastases mais peut récidiver et être très invasive localement.

Au *plan histologique*, le carcinome basocellulaire est une prolifération tumorale dermique constituée d'une prolifération de cellules basaloïdes à bordure palissadique. Le piège diagnostique à l'examen histologique est le trichoépithéliome ou le naevus basocellulaire.

Comme chez l'adulte, cette tumeur se caractérise par sa capacité à l'invasion et la destruction locorégionale. Les métastases sont très rares.

Le *traitement* des carcinomes basocellulaires est l'exérèse chirurgicale large afin d'éviter les récurrences locales. Dans le cadre du syndrome de Gorlin, l'exérèse systématique des tumeurs cutanées est recommandée.

2. Carcinomes spinocellulaires (carcinomes épidermoïdes)

Ces tumeurs sont exceptionnelles chez l'enfant. Elles s'observent exclusivement chez des enfants à la puberté ayant un terrain prédisposant comme un xéoderma pigmentosum ou un albinisme. On peut également en rencontrer en association à une dyskératose congénitale, une anémie de Fanconi, une épidermodysplasie verruciforme, un déficit immunitaire congénital, après un traitement immunosuppresseur ou sur une plaie chronique d'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive [77].

Cliniquement, ces tumeurs sont similaires à celles que l'on observe chez l'adulte. Ce sont des lésions végétantes ou ulcérovégétantes plus ou moins infiltrantes. Au plan cutané, elles peuvent rarement envahir les ganglions.

Au *plan histologique*, il s'agit d'une prolifération tumorale intradermique d'un carcinome épidermoïde plus ou moins bien différencié.

L'*évolution* est variable. Sur certains terrains (épidermolyse bulleuse récessive), elle est souvent catastrophique, donnant lieu à des récurrences et métastases ganglionnaires.

Le *traitement* de choix est l'exérèse totale et large de la lésion.

IV. TUMEURS VASCULAIRES

Elles sont extrêmement fréquentes chez l'enfant. Leur très grande majorité est bénigne. Certaines peuvent être associées à de graves complications ou être le témoin d'une pathologie plus générale. Enfin, les tumeurs vasculaires malignes sont exceptionnelles chez l'enfant mais doivent être identifiées suffisamment tôt pour être traitées de façon adaptée.

A. Granulome pyogénique

Plutôt nommé botriomycome par les francophones ou hémangiome capillaire lobulé, il s'agit de l'anomalie vasculaire la plus fréquente de l'enfant dont la nature réactionnelle ou tumorale est encore débattue. Certaines lésions apparaissent très rapidement après un traumatisme, mais la plupart spontanément.

Il s'agit d'une tumeur d'aspect angiomateux de petite taille, pédiculée, saignant au contact, de surface lisse ou érodée.

Les zones de prédilection sont le haut du dos, les lèvres, les doigts, mais il peut être situé sur n'importe quelle partie du corps et également les muqueuses (Fig. 38,39) [78].



Figure 38 : Botriomycome oculo nasal
(Malade de service de P 4)



Figure 40 : Volumineux granulome pyogénique
(botriomycome) sur la joue d'un nourrisson. [136]

La lésion initiale est similaire 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 oedémateux et contient un infiltrat inflammatoire mixte. Plus tard, il prend l'aspect d'un hémangiome capillaire lobulé.

Ces lésions, parfaitement bénignes, peuvent être retirées chirurgicalement, curetées ou électrocoagulées. Dans de rares cas, et surtout si le granulome pyogénique est localisé dans la région scapulaire, l'exérèse d'un élément peut induire la formation de multiples éléments tout autour de la lésion enlevée.

B. Angiokératomes

Les angiokératomes peuvent être solitaires ou multiples, et affectent préférentiellement les membres inférieurs, parfois selon une distribution zoniforme. Ils n'apparaissent que vers 7 ou 8 ans. Plusieurs variantes cliniques ont été rapportées :

- ✧ les angiokératome de Fordyce, qui se développent essentiellement
- ✧ sur le scrotum des patients âgés, et sont représentés par une ou plusieurs papules bleutées ou rouges ;
- ✧ les angiokératome de Mibelli, qui sont de nombreuses lésions verruqueuses sur les extrémités distales (doigt et orteils) des sujets jeunes, plutôt des filles. L'angiokératome circonscrit est très rare et proche de l'entité précédente, réalisant des papules regroupées sur le membre supérieur ou inférieur chez des enfants, là encore plutôt des filles ;

- ✧ l'angiokeratoma corporis diffusum, caractérisé par des papules rouges disséminées et symétriques, en particulier sur la partie inférieure du tronc.

Les angiokératomes en nappes des fesses et des cuisses sont souvent associé à la maladie de Fabry, maladie héréditaire liée à l'X, par déficit en enzyme lysosomial α -galactosidase A.

Des angiokératomes peuvent être observés au cours d'une autre maladie métabolique, la fucosidose.

À l'*histologie*, on observe des capillaires dilatés dans le derme papillaire associés à une acanthose et une hyperkératose épidermique en regard. Dans la maladie de Fabry, des vacuoles lipidiques peuvent être observées dans les cellules endothéliales, les péricytes et les fibroblastes.

Le *traitement* est purement local, fonction de la gêne : destruction ou exérèse. La maladie de Fabry est maintenant prise en charge par supplémentation en α -galactosidase A recombinante humaine.

C. Angiofibromes

Les angiofibromes peuvent être isolés ou multiples et se présenter sous différentes formes clinique : papules fibreuses, fibromes périunguéaux. Ils sont multiples et faciaux dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville (anciennement nommés à tort adénomes sébacés), et sont associés à de multiples fibromes périunguéaux (tumeurs de Koenen).

L'*histologie* montre des capillaires dilatés dans un stroma fibreux renfermant un nombre accru de cellules dendritiques.

D. Hémangiome infantile

Encore appelé hémangiome juvénile et anciennement angiome immature, angiome tubéreux, angiome cellulaire, l'hémangiome infantile (HI) est la plus fréquente des tumeurs vasculaires de l'enfant.

Cliniquement, il n'est, en général, pas présent à la naissance mais apparaît à quelques semaines de vie. Ces lésions croissent rapidement pendant la première année de vie, se stabilisent et régressent spontanément jusqu'à restitution d'une peau quasi normale en quelques années. Le siège de prédilection est la région tête et cou. Il existe une nette prédominance féminine (3/1) [79]. La lésion est souvent précédée de lésions prémonitoires, soit une tache blanche de vasoconstriction, soit une nappe rouge homogène ou télangiectasique qui simule un angiome plan. En quelques jours, la lésion se précise. Trois aspects sont accomplis :

- ✧ superficiel rouge (tubéreux),
 - ✧ sous-cutané (une masse arrondie et chaude sous une peau normale)
 - ✧ ou bleutée et mixte (superficiel et profond)
- (Fig. 40,41,42,43,44,45,46).



Figure 40 : Hémangiome infantile préauriculaire (nourrisson)
(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades).[\[136\]](#)



Figure 41 : hémangiome labial
(Malade de service de P 4)



Figure 42 : hémangiome labial
(Malade de service de P 4)



Figure 44 : hémangiome facial
(Malade de service de P 4)



Fig 44 : Hémangiome facial
(Malade de service de P 4)



Figure. 45 : Hémangiome facial
(Malade de service de P 4)



Figure 46 : Hémangiome barbu
(Malade de service de P 4)

La régression commence au deuxième semestre de vie ou après 1 an.

Le diagnostic d'hémangiome est clinique dans la grande majorité des cas. Il est basé sur l'aspect et le mode évolutif. Rarement, une exploration par échodoppler et IRM est nécessaire.

Au plan histologique, trois phases caractéristiques se succèdent.

- ✧ La première phase correspond à la phase de croissance clinique et est histologiquement très cellulaire. Elle est faite d'un tissu vasculaire immature constitué de cellules disposées en nappe et de cavités vasculaires mal visibles.
- ✧ La phase suivante correspond à la phase de stabilisation. Elle montre des lobules vasculaires bien différenciés sans cellules interstitielles.
- ✧ Le stade suivant correspond à la régression : la prolifération vasculaire disparaît progressivement, laissant place à un tissu fibreux avec foyers de métaplasie adipeuse.

Le Glut-1, transporteur de glucose positif dans les vaisseaux placentaires, est exprimé par les cellules endothéliales quel que soit le stade évolutif et même au stade de séquelle. Aucune autre prolifération vasculaire ne l'exprime.

Un nombre important d'HI ne nécessite qu'un suivi clinique.

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 HI 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 [80].

E. «Non-involuting and rapidly involuting congenital haemangiomas »

Ces termes désignent des tumeurs vasculaires survenant in utero, donc déjà complètement développées à la naissance [81, 82].

Deux sous-types ont été individualisés :

- ✧ rapidly involuting congenital haemangioma (RICH)
- ✧ non involuting congenital haemangioma (NICH).

Le RICH siège plutôt sur les membres près d'une articulation ou sur la tête près de l'oreille, et intéresse le garçon aussi bien que la fille. Il réalise une tumeur ronde saillante de plusieurs centimètres de diamètre, à fin halo blanc, au centre pourpre ou rosé, ou globalement pâle, cireuse. La surface peut être parcourue de longues télangiectasies à disposition radiée. Le RICH est le plus souvent dépisté in utero par les échographies prénatales, parfois complétées d'une IRM. Lors du dépistage anténatal, le volume peut conduire à une césarienne.

Le NICH est une tumeur moins impressionnante que le RICH à la naissance. La lésion est souvent peu saillante, en plaque peu infiltrée, sessile ronde ou ovale, télangiectasique sur fond blanc bleuté ou simulant un hémangiome infantile en régression mais cerné d'une aréole blanche.

Les localisations sont semblables à celles du RICH (Fig. 47).



Figure 47 : Non involuting congenital hemangioma. Aspect en « oeuf sur le plat ». [136]

L'aspect histologique est différent de ce que l'on voit dans l'hémangiome infantile et ces tumeurs sont Glut-1 négatives [83].

- ✧ Le RICH involue au cours de la première année de vie, donc beaucoup plus rapidement qu'un hémangiome infantile commun.
- ✧ Dans quelques cas, un début de régression in utero est noté.
- ✧ En revanche, il n'y a pas de phase de croissance.
- ✧ Le NICH ne régresse jamais.

Le seul traitement à proposer éventuellement est l'exérèse chirurgicale sans urgence.

F. Angiome en touffes

L'angiome en touffes (AT) a été initialement décrit sous le nom d'angioblastome de Nakagawa. Il fait partie du groupe des tumeurs vasculaires associées au syndrome de Kasabach-Meritt.

L'AT peut être congénital ou apparaître plus tard dans la vie, plus souvent chez le jeune enfant sans prédominance de sexe. Il est très rare chez l'adulte. Il siège surtout aux membres supérieurs, notamment aux avant-bras, moins souvent sur le tronc, la tête, le cou et les membres inférieurs.

Il se présente sous forme de macules ou de plaques indurées regroupées, érythémateuses, pourpres ou brunâtres souvent infiltrées, parfois de grande taille [84, 85]. Il s'agit d'une tumeur de croissance lente puis qui se stabilise. La tumeur peut être associée à un syndrome de Kasabach-Meritt (coagulopathie et thrombopénie) mais pas obligatoirement.

L'*histologie* est caractérisée par la présence de lobules angiomateux très bien circonscrits plongeant dans un derme et un hypoderme fibreux, et donnant l'aspect de petites touffes. Ces lobules sont constitués par des capillaires adossés les uns aux autres donnant une image dite en « boulets de canon ». On observe à leur périphérie un capillaire dilaté, d'allure lymphatique, arciforme, moulé sur le lobule. La plupart des cellules intralobulaires sont fusiformes. Le Glut1 est négatif.

L'*évolution* est le plus souvent chronique, avec des variations dans le temps et une sensibilité à la pression. Une surveillance de la coagulation doit être pratiquée régulièrement, surtout dans les 6 premiers mois de vie. Certaines lésions régressent spontanément mais souvent incomplètement.

G. Hémangiome à cellules fusiformes

C'est une tumeur bénigne représentant probablement plutôt une forme de malformation vasculaire. Il peut s'associer à un lymphoedème, un syndrome de Klippel-Trénaunay ou un syndrome de Maffucci.

La présentation classique est celle de nodules solitaires ou multiples, rouges ou bleuâtres, siégeant sur une extrémité distale. Il existe une prédilection pour la main et les lésions peuvent être douloureuses. Elles peuvent être uniques ou multiples, en général limitées à une seule région. Les localisations les plus fréquentes sont les mains et les pieds (Fig. 48). Des lésions plus profondes peuvent s'observer [86]. Ce sont des nodules hémorragiques et bien circonscrits.



Figure 48 : Syndrome de Maffucci. Nombreuses lésions malformatives veineuses sur la main et, en particulier, sur les doigts (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

Au *plan histologique*, elle comporte l'association de grandes cavités vasculaires à type d'angiome caverneux et de foyers cellulaires denses constitués de cellules fusiformes séparées par des fentes en foyers.

Le *pronostic* est bon après exérèse. Il n'y a pas de régression spontanée. Une surveillance régulière par des radiographies osseuses doit être pratiquée car l'hémangiome à cellules fusiformes peut être un marqueur de syndrome de Maffucci, avec comme principal risque la survenue de chondrosarcomes.

H. Glomangiomes

Ces lésions, également nommées malformations glomuveineuses, sont situées sur la peau, parfois sur les muqueuses. Ce sont de petits nodules bleutés, rarement douloureux, mous, compressibles, isolés ou groupés en plaque, de siège ubiquitaire.

Les lésions se développent pendant l'enfance ou l'adolescence, et peuvent être douloureuses, notamment au froid ou à la pression.

Le nombre des lésions est très variable au sein d'une même famille. Elles sont transmises de façon autosomique dominante dans 64 % des cas, secondaires à une mutation du gène de la glomuline.

À l'*histologie*, on observe de larges vaisseaux à paroi fine anastomosés les uns aux autres associés à des amas de cellules glomiques, situés dans la média ou en périphérie des vaisseaux.

Le principal diagnostic différentiel est le *blue rubber bleb naevus* de présentation très semblable cliniquement mais associé à une atteinte digestive. La tumeur glomique vraie des extrémités est exceptionnelle chez l'enfant.

I. « Blue rubber bleb naevus »

Le *blue rubber bleb naevus* ou syndrome de Bean est présent dès les premières années de la vie. Les formes familiales sont rares.

Il comporte des tuméfactions bleutées, multiples, dépressibles, douloureuses ou asymptomatiques (Fig. 49). Des éléments de même type peuvent apparaître sur le tube digestif et entraîner des saignements responsables d'anémie [87]. Elles donnent des tumeurs sessiles ou polypoïdes bien vues à l'endoscopie.

Elles peuvent intéresser tout le tube digestif et le mésentère.



Figure 49 : Syndrome de Bean (*blue rubber bleb naevus*) : petites lésions angiomeuses (malformations veineuses) sur le bord latéral du pied

(cliché du Dr Guero). [136]

À l'*histologie*, on observe des veinules malformatives dans le derme. Il n'y a pas de cellules glomiques. On peut détruire ces lésions cutanées par laser.

Un angiome digestif saignant au cours du *blue rubber bleb naevus* relève également d'un traitement par laser ou résection chirurgicale.

J. Hémangioendothéliome kaposiforme

L'hémangioendothéliome kaposiforme (HEK) a initialement été décrit dans le rétropéritoine et les tissus mous profonds chez le nourrisson, mais siège bien souvent à la peau.

Le plus souvent classé dans le groupe des tumeurs vasculaires à malignité locale, c'est en réalité son association quasi constante au syndrome de Kasabach-Meritt qui en fait une tumeur de mauvais pronostic par décès secondaire aux troubles de la coagulation.

Cette lésion apparaît sous la forme d'une masse mal limitée, infiltrée, souvent de grande taille, pouvant atteindre tout un segment de membre et de couleur caractéristique « aubergine ». Le dépistage prénatal est possible dans les formes richement vascularisées. L'association à une malformation lymphatique sans thrombopénie est possible [83, 88].

Il faut se méfier d'un diagnostic par excès d'HEK, d'AT ou d'hémangiome congénital et toujours garder à l'esprit la possibilité d'une tumeur maligne congénitale richement vascularisée, un fibrosarcome surtout.

Au *plan histologique*, il s'agit d'une tumeur lobulée et infiltrante, très mal limitée, constituée de cellules fusiformes séparées par des fentes vasculaires renfermant des hématies en file indienne et d'une prolifération de lymphatiques. L'HHV- 8 est toujours négatif.

Excepté la maladie de Kaposi, exceptionnelle chez le nourrisson, le principal diagnostic différentiel est l'AT.

En réalité, ces deux entités peuvent s'accompagner d'un syndrome de Kasabach-Meritt et coexistent souvent. Par conséquent, actuellement on les considère comme les deux extrémités d'un même spectre appartenant au groupe des « tumeurs vasculaires associées au syndrome de Kasabach-Meritt ».

K. Hémangioendothéliome rétifforme

C'est une tumeur très rare chez l'enfant. Les membres sont atteints de façon préférentielle, en particulier les membres inférieurs. Elle se présente comme un papulonodule violacé ou une masse d'évolution lente. C'est une tumeur de bas grade de malignité [89, 90].

À l'*histologie*, la tumeur, de siège dermohypodermique, est caractérisée par de longs vaisseaux à lumière étroite, de forme irrégulière, d'allure arborescente rappelant le rete testis.

Les vaisseaux sont bordés d'une couche de cellules endothéliales ayant un cytoplasme rosé et un noyau faisant protrusion dans les lumières vasculaires, prenant l'aspect de cellules *hobnail* à fusiformes qui s'organisent en microcanaux. Certaines de ces cellules contiennent dans leur cytoplasme une vacuole.

L'*évolution* est celle d'une tumeur de bas grade à malignité locale, récidivant localement si une exérèse large d'emblée n'est pas pratiquée.

L. Hémangioendothéliome papillaire endolymphatique/tumeur de Dabska

L'hémangioendothéliome papillaire endolymphatique décrit par Dabska en 1969 est très rare et son individualisation est controversée par certains. Il est probable qu'une partie de ces tumeurs correspondent à la forme infantile de l'hémangioendothéliome rétifforme.

Ces tumeurs intéressent surtout les nourrissons et les enfants, et se présentent comme un nodule violacé ou une plaque d'évolution lente siégeant sur un membre.

Au *plan histologique*, la tumeur, de siège dermohypodermique, est caractérisée par de nombreux espaces lymphatiques dilatés, à paroi fine, bordés par des cellules endothéliales de type *hobnail* et comportant des projections endoluminales centrées par du collagène.

Il s'agit également d'une tumeur de bas grade nécessitant une exérèse large d'emblée afin d'éviter les récurrences locales.

Les métastases ganglionnaires sont très rares. Aucun cas de décès n'a été constaté à ce jour [83].

M. Hémangioendothéliome épithélioïde

C'est une tumeur de haut grade de malignité développée aux dépens des cellules endothéliales prenant de façon caractéristique un aspect de cellules d'allure épithéliale.

Il intéresse surtout les organes solides comme l'os et le tissu mou profond.

Les lésions cutanées peuvent être associées à une atteinte osseuse, ganglionnaire ou pulmonaire. Il peut s'observer à tout âge mais est rare chez l'enfant.

L'aspect est celui d'un papulonodule souvent douloureux parfois associé à un cordon de thrombophlébite superficielle ou à un œdème régional. Des lésions multiples simultanées ou successives ont été décrites.

À l'*histologie*, il s'agit d'une lésion habituellement assez bien circonscrite, située dans le derme, faite de cellules dispersées en travées plus ou moins fines ou en massifs sans formation canalaire vasculaire. Les cellules ont un cytoplasme abondant fréquemment creusé d'une petite cavité optiquement vide ou contenant une hématie. L'immunohistochimie est d'une très grande aide au diagnostic.

Le *pronostic* est variable, avec un taux de métastase de 20 % à 30 % et un taux de mortalité entre 10 % et 20 %. Il est toutefois meilleur dans le cas de lésions cutanées isolées.

La prise en charge initiale est l'exérèse large et un bilan d'extension complet.

La possibilité d'une métastase cutanée d'un hémangioendothéliome épithélioïde viscéral doit toujours être présente à l'esprit.

Un bilan d'extension complet est nécessaire avant de retenir le diagnostic d'une forme primitivement cutanée.

L'évaluation ganglionnaire régionale est systématique.

La technique du ganglion sentinelle doit être discutée car les ganglions régionaux sont un site métastatique classique de ce type de tumeur.

V. TUMEURS ET PSEUDOTUMEURS CONJONCTIVES

Elles sont essentiellement représentées par les proliférations fibroblastiques et myofibroblastiques.

Tableau 2 : Classification des proliférations fibroblastiques et myofibroblastiques de l'enfant (les entités en italique sont celles qui intéressent particulièrement la peau) (d'après [91]).

Pseudotumeurs et tumeurs bénignes

- ✧ *Fasciite : crânienne, intravasculaire, nodulaire (proliférative)*
- ✧ *Tumeur inflammatoire myofibroblastique*
- ✧ *Dermatomyofibrome*

Fibromatoses juvéniles

- ✧ *Myofibromatose infantile*
- ✧ *Fibromatosis colli*
- ✧ *Fibromatose digitale infantile*
- ✧ *Hamartome fibreux du nourrisson*
- ✧ *Fibromatose aponévrotique calcifiante*
- ✧ *Fibrome nasopharyngé juvénile*
- ✧ *Fibromatose hyaline juvénile*
- ✧ *Fibromatose gingivale héréditaire*
- ✧ *Lipofibromatose (fibromatose infantile)*

Fibromatoses de type adulte

- ✧ *Fibromatose type Dupuytren*
- ✧ *Fibromatose desmoïde*

Fibromes

- ✧ *Fibrome des gaines tendineuses*
- ✧ *Fibrome cardiaque*

Fibrosarcome

- ✧ *De type adulte*
- ✧ *De type congénital ou du nourrisson*

✓ Proliférations fibroblastiques myofibroblastiques

Elles représentent 12 % des tumeurs des tissus mous chez l'enfant [91]. Le myofibroblaste est une cellule possédant des caractéristiques phénotypiques communes au fibroblaste et à la cellule musculaire lisse, et est impliqué aussi bien dans des proliférations pseudotumorales que dans des proliférations tumorales.

Les proliférations bénignes sont beaucoup plus fréquentes que les tumeurs malignes. Toutefois, elles peuvent avoir cliniquement et histologiquement un aspect très inquiétant et certaines d'entre elles méritent le nom de pseudosarcome.

Bien qu'il soit très difficile de distinguer ce qui est prolifération réactionnelle et tumeur vraie, l'expérience anatomoclinique reconnaît des entités bien définies [91]

Un diagnostic précis doit toujours être exigé en raison des implications thérapeutiques et pronostiques, et de la possibilité d'un conseil génétique dans certains cas. Ce diagnostic est toujours anatomoclinique, reposant sur l'âge, le nombre des lésions et leur localisation précise, leur durée d'évolution. Avec ces renseignements, une biopsie de bonne taille et une bonne technique histologique, un diagnostic exact est possible dans la majorité des cas [91].

A. Fasciites et fibromes

1. Fasciite nodulaire

C'est une pseudotumeur fibreuse sous-cutanée également nommée fasciite pseudosarcomateuse. Elle est fréquente dans la deuxième décennie mais peut aussi se rencontrer chez l'enfant et le nourrisson [92, 93]. Sa croissance est rapide, en quelques jours à quelques semaines. Elle peut être douloureuse ou sensible à la palpation.

Elle se présente sous la forme d'un nodule souscutané profond parfois sensible, douloureux même, généralement de petite taille (inférieur à 3,5 cm). Son site est ubiquitaire mais volontiers localisé à la région « tête et cou » ou au tronc chez l'enfant. Un traumatisme est parfois incriminé.

Une variété en est la fasciite crânienne qui survient dans les tissus mous temporopariétaux, et ne se rencontre que chez le nourrisson et le très jeune enfant, généralement avant 2 ans. Il peut y avoir une atteinte osseuse à la radiographie de la voûte crânienne et même une atteinte méningée.

À l'*histologie*, il s'agit d'une prolifération de myofibroblastes réactionnels. Sa cellularité assez élevée, ses atypies cytologiques modérées, son pléomorphisme nucléaire et une activité mitotique parfois importante peuvent parfois rendre le diagnostic difficile avec une fibromatose ou un sarcome.

Le *pronostic* est excellent. Les récurrences après exérèse sont rares (1 % à 2 %), probablement en raison d'exérèses incomplètes.

Des régressions spontanées ont été décrites. Le traitement en est l'exérèse simple.

2. Fibrodysplasie ossifiante progressive

Anciennement appelée myosite ossifiante progressive, elle associe des anomalies squelettiques (**Fig 50, 51**) à des foyers multiples de myosite ossifiante. Ces patients peuvent présenter précocement des nodules céphaliques multiples correspondant à des foyers de fasciites (**Fig 52, 53**). La présence d'un hallux valgus congénital permet de poser le diagnostic [94].



Figure 50 : Malade de service de P 4



Figure 51 : Malade de service de P 4



Figure 52 : Malade de service de P 4



Figure 53 : Malade de service de P 4

3. Dermatomyofibrome

C'est une tumeur cutanée peu fréquente décrite chez l'adulte jeune et le grand enfant, parfaitement bénigne, qui se présente sous la forme d'une plaque asymptomatique isolée de 1 à 2 cm de diamètre, bien circonscrite, plus ou moins infiltrée et ferme à la palpation, située dans la région de l'épaule.

L'*histologie* permet d'observer une prolifération bénigne de myofibroblastes dans le derme, disposés de façon horizontale et à limite inférieure nette.

Le *pronostic* est excellent, sans récurrence après excision totale [95].

4. Fibrome de Gardner

Le fibrome de Gardner intéresse les nourrissons, les enfants ou les adolescents sans prédisposition de sexe et se présente comme une masse indolore, mal limitée, asymptomatique. Il se développe dans les tissus mous superficiels et profonds du tronc, de la tête et du cou, ainsi qu'aux extrémités. Il est souvent la première manifestation de la polypose adénomateuse familiale (syndrome de Gardner) pour lequel il est souvent l'élément sentinelle. Une recherche de la mutation du gène APC sur le bras long du chromosome 5 doit être alors pratiquée [96].

L'*histologie* montre un tissu fibreux dense et mal limité au sein duquel s'observent des cellules dispersées d'allure dendritique CD34+.

Lorsqu'il est isolé, il évolue très lentement ou se stabilise.

Le traitement en est l'exérèse simple. Dans le syndrome de Gardner, il peut être associé à une fibromatose desmoïde avec une fréquence de 45 %. Celle-ci peut se développer sur le site des fibromes de Gardner ou ailleurs.

B. Fibromatoses

Les fibromatoses représentent 2 % à 3 % des tumeurs bénignes des tissus mous de l'enfant, la moitié des enfants ayant moins de 5 ans. Il existe une prédominance masculine. Certaines fibromatoses sont sporadiques, d'autres sont la manifestation d'un syndrome familial. Dans la première décennie prédominent les fibromatoses de type juvénile, mais les fibromatoses de type adulte peuvent également se développer dès la petite enfance et s'observent de façon croissante au fur et à mesure que l'on se rapproche de l'adolescence [91].

L'aspect histologique commun aux différents types de fibromatoses est réalisé par de larges bandes de cellules fusiformes qui s'entrecroisent au sein d'un stroma collagénisé de manière hétérogène.

Dans le cadre de ces fibromatoses juvéniles, on peut distinguer schématiquement deux tableaux :

- ✧ la lésion solitaire ou localisée présentant une prolifération cellulaire souvent très infiltrante, parfois même destructrice, et un fort potentiel de récurrence locale.
 - L'exemple type en est : la fibromatose desmoïde ;
- ✧ les lésions multiples atteignant une région anatomique donnée ou se distribuant au hasard sur n'importe quelle zone corporelle.
 - Les exemples types sont représentés par :
 - La myofibromatose infantile et
 - La fibromatose hyaline juvénile.

1. Fibromatoses juvéniles

a. Myofibromatose infantile

Anciennement appelée fibromatose congénitale, c'est la plus fréquente des proliférations fibroblastiques et/ou myofibroblastiques de l'enfant et du nourrisson. Il existe des formes familiales.

L'ancien « hémangiopéricytome infantile » est actuellement considéré comme une myofibromatose infantile dans une variété fortement vasculaire [91]

Elle apparaît souvent dès la naissance, mais également au cours des premières années de vie. Les lésions peuvent être solitaires ou multiples, le nodule solitaire étant de loin le plus fréquent (75 % des cas). Lorsqu'elles sont multiples, on en distingue schématiquement deux formes d'évolution différente suivant la topographie des lésions : la forme multiple avec atteinte cutanée associée à des atteintes osseuses dans 50 % des cas, et la forme généralisée, très rare, avec localisations cutanées, osseuses et viscérales, en particulier pulmonaires, cardiaques, gastro-intestinales, hépatiques, etc. Cette forme n'est observée que chez le nourrisson. Les nodules siègent préférentiellement sur le tronc, le cuir chevelu et les membres. Ils sont recouverts d'une peau normale ou parcourus de fines télangiectasies pouvant faire évoquer un angiome, mais ils sont fermes à la palpation. Leur taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Les lésions volumineuses peuvent s'ulcérer (**Tableau 3**).

Tableau 3 : Myofibromatose infantile

Type	Siège	Âge	Sexe	Évolution
Solitaire	Peau	Naissance et après	Masculin	Bénigne Régression
Multiple	Peau	Congénital	Féminin > masculin	Bénigne
	Tissus mous			Régression
Généralisée	Os	Congénital	Masculin > féminin	Décès ou régression
	Peau			
	Tissus mous, os Viscères			

Le diagnostic repose sur l'*histologie*. On distingue deux zones : en périphérie une prolifération de myofibroblastes actine muscle lisse positifs et une zone centrale faite de cellules moins bien différenciées s'associant à une prolifération vasculaire donnant un aspect d'hémangiopéricytome. Les biopsies partielles peuvent être très difficiles à interpréter, 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.

Le *pronostic* est différent selon les formes. Dans la forme solitaire ou multiple avec ou sans atteinte osseuse, on observe une régression spontanée des lésions débutant après 12 à 18 mois d'évolution et le pronostic en est excellent. Dans les atteintes généralisées multiviscérales, l'évolution peut être extrêmement réservée, en particulier en cas d'atteinte pulmonaire, le décès étant observé alors très tôt 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, surtout lors des atteintes congénitales et multiples en raison des implications pronostiques défavorables des atteintes viscérales.

b. Fibromatose digitale infantile

C'est une des plus fréquentes des fibromatoses juvéniles, anciennement nommée syndrome de Reye [91]. Elle survient dès la naissance ou au cours de la première année de vie (80 % à 90 % des cas). Les lésions sont solitaires ou plus souvent multiples. Elles intéressent les doigts ou moins souvent les orteils. Les

nodules sont petits (1 à 2 cm de diamètre), fermes et indolores, et se disposent volontiers sur les articulations distales et moyennes des troisièmes, quatrièmes et cinquièmes doigts sur les faces latérales ou dorsales (Fig. 54). La clinique est suffisamment caractéristique pour se passer de l'histologie. Si celle-ci est faite, le diagnostic est aisé.



Figure 54 : Fibrome digital infantile multiple sur les quatrième et cinquième orteils d'un enfant de 3 ans (cliché du Dr Guero). [136]

À l'histologie, on observe une prolifération de myofibroblastes dans le derme et l'hypoderme renfermant près de leur noyau une inclusion intracytoplasmique rouge vif pathognomonique.

Le *pronostic* est excellent malgré un taux de récurrence de 60 % à 90 % après exérèse. Certaines lésions régressant spontanément, une simple surveillance peut être proposée, la chirurgie étant surtout utile pour préserver la fonction digitale ou s'il y a gêne fonctionnelle

c. Fibrome aponévrotique calcifiant

Il est également appelé tumeur de Keasby ou fibrome aponévrotique juvénile.

Il est très rare et survient plus souvent chez le garçon. Les lésions varient de 2,5 cm à 15 cm, et atteignent principalement les paumes des mains et les plantes de pieds, mais peuvent aussi s'observer aux chevilles et aux poignets, ainsi qu'au dos et au tronc. Il s'agit d'une lésion solitaire lentement évolutive, asymptomatique, apparaissant dans les 2 premières décennies de vie, parfois dès la naissance. Elle peut être attachée aux aponévroses, aux tendons ou au fascia et se développe dans le tissu sous-cutané ou plus profondément et a une forte tendance à la récurrence locale.

L'*histologie* montre des plages cellulaires de tissu fibreux focalement calcifiées infiltrant la graisse et le muscle strié, et comportant des bandes parallèles de fibroblastes aux noyaux foncés, « dodus », ovalaires, et aux cytoplasmes mal limités.

Le *pronostic* est difficile à évaluer. Il existe un fort pourcentage de rechutes : environ 50 % récidivent dans les 3 ans qui suivent l'exérèse chirurgicale, principalement chez l'enfant de moins de 5 ans. Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale locale, non agressive. Plusieurs exérèses sont parfois nécessaires en raison des récurrences. Les fonctions importantes doivent être préservées, même si l'exérèse est intralésionnelle.

d. Fibromatose hyaline juvénile

Il s'agit d'une maladie héréditaire autosomique récessive très rare, particulièrement invalidante, qui se caractérise par sa localisation constamment cutanée et l'accumulation dermique de matériel «hyalin» extracellulaire.

Elle est due à une mutation dans le *capillary morphogenesis gene 2*, mutation également trouvée dans la « hyalinose systémique infantile » dont elle partage une partie du phénotype clinique [98].

Les premières lésions apparaissent chez l'enfant entre 2 à 5 ans sous forme de plusieurs nodules, tumeurs et masses cutanés dont la taille peut aller de quelques millimètres à 5 cm.

Ces lésions sont indolores, fermes, de croissance lente, prédominent à la région tête et cou avec une prédilection pour le cuir chevelu, le nez et les oreilles, mais peuvent aussi siéger sur les genoux et le dos. Les gencives sont très fréquemment atteintes.

L'atteinte peut intéresser les tissus sous-cutanés, le squelette sous-jacent et les articulations.

L'*histologie* montre des dépôts dermiques d'une substance pâle, faiblement éosinophile et hyaline, positive pour le PAS, contenant de petites nids de cellules fusiformes joufflues. La densité cellulaire décroît avec l'âge de la lésion.

Des lésions continuent à apparaître tout au long de la vie, entraînant une gêne esthétique très invalidante. Elles sont fréquemment responsables de déformations articulaires avec limitation des mouvements, en particulier aux genoux et aux coudes, et s'associent à des anomalies osseuses. Le traitement est chirurgical, l'acte étant répété tout au long de la vie.

e. Lipofibromatose

C'est une tumeur siégeant de façon préférentielle sur les membres supérieurs et surtout les mains, mesurant de 1 à 7 cm.

Elle peut être congénitale ou se voir plus tard (11 jours à 12 ans).

L'*histologie* montre du tissu adipeux mature réparti en larges zones associé à de longs fibroblastes souvent agencés en faisceaux situés dans les septums fibreux [99].

L'*évolution* est caractérisée par des récurrences fréquentes.

2. Fibromatoses de type adulte

a. Fibromatose superficielle type Dupuytren

Cette fibromatose est plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, mais représente cependant 10 % à 20 % des fibromatoses de l'enfant.

Elle est plus fréquente en région plantaire, moins au niveau palmaire (Fig. 55).

Elle se voit au cours de la deuxième décennie, et les lésions peuvent être bilatérales et multicentriques sous forme d'un nodule sous-cutané ou d'une plaque envahissant le derme, le fascia et l'aponévrose.

Après une période de croissance, la lésion devient stationnaire ou régresse [100].



Figure 55 : Fibromatose plantaire chez un enfant de 9 ans (cliché du Dr Guero). [136]

Au *plan histologique*, on observe une prolifération nodulaire de fibroblastes et de myofibroblastes à différents stades de leur évolution.

L'exérèse n'est proposée qu'en cas de gêne fonctionnelle. Une récurrence est possible dans les 2 premières années suivant l'acte chirurgical.

b. Fibromatose desmoïde

Encore appelée fibromatose agressive ou fibromatose musculoaponévrotique, elle est rare.

C'est la plus sévère des fibromatoses [91].

De 15 % à 40 % de ces tumeurs surviennent au cours des 2 premières décades, surtout de la naissance à 5 ans, parfois plus tardivement. Deux pour-cent sont associés à une polypose adénomateuse familiale et entrent alors dans le cadre du syndrome de Gardner.

La lésion est en général unique. Les zones d'élection sont la tête, le cou, les épaules, les cuisses.

Si initialement la lésion se localise au muscle squelettique, lors de son évolution elle peut intéresser le fascia, l'aponévrose et le tissu sous-cutané et, dès lors, se présenter sous la forme d'une masse sous-cutanée unique, mal limitée, d'évolution progressive.

L'*histologie* montre un aspect de « cicatrice » infiltrant le muscle squelettique et les tendons. Coexistent de façon variable des faisceaux de cellules fusiformes très monotones et des trousseaux de collagène. Lorsque la densité cellulaire est importante, ces proliférations peuvent être difficiles à distinguer d'un fibrosarcome.

L'*évolution* de ces lésions est incertaine, en général lente, extensive et destructrice. Certaines ne récidivent pas après chirurgie, d'autres au contraire semblent exploser après une première exérèse.

Il n'y a pas à l'heure actuelle de consensus concernant l'attitude thérapeutique : la surveillance des tumeurs peu évolutives ou une chirurgie précoce.

Malgré l'absence de potentiel métastatique, l'évolution locale peut entraîner le décès du patient.

Des anomalies chromosomiques numériques (trisomie 8 et/ou 20) sont décrites dans 30 % des cas. Les cas associés à la polypose familiale adénomateuse présentent des mutations constitutionnelles du gène suppresseur de tumeur APC alors que la plupart des cas sporadiques ont des mutations du gène de la bêta-caténine [101].

3. Fibrosarcome infantile

Il est encore appelé fibrosarcome congénital. La majorité de ces tumeurs est diagnostiquée dans les 5 premières années de vie.

Il représente environ 13 % des tumeurs fibroblastiques-myofibroblastiques de l'enfant et de l'adolescent.

De 36 % à 80 % sont congénitaux.

Ils sont très rares après 2 ans.

La lésion prédomine chez le garçon et survient préférentiellement dans les tissus sous-cutanés des extrémités distales ou de la tête et du cou, sous forme d'une masse arrondie de croissance très rapide, vite volumineuse (supérieure à 10 cm), souvent présente à la naissance ou survenant dans les semaines qui suivent.

La peau en regard est tendue, brillante, parcourue de longues télangiectasies rouges ou phlébectasies bleues.

Dans quelques cas, la tumeur très vasculaire s'ulcère largement, simulant un hémangiome infantile type RICH [102].

Une coagulopathie peut être associée avec thrombopénie parfois profonde, fibrinopénie et élévation des D-dimères et des produits de dégradation de la fibrine.

L'*histologie* est caractérisée par une prolifération marquée de cellules fusiformes ou ovoïdes souvent assez monotones, prenant une disposition dite en « arêtes de hareng ». L'activité mitotique est souvent intense.

Le diagnostic différentiel peut être difficile avec les fibromatoses agressives. Le diagnostic est confirmé par la translocation t(12;15) (p13;q26) et le gène de fusion *ETV6-NTRK3*, mais il existe quelques cas où cette translocation est absente.

Le *traitement* de choix est l'ablation chirurgicale large, mais en s'efforçant de conserver le segment de membre atteint lorsque la tumeur est distale.

Une polychimiothérapie est réalisée en préopératoire pour réduire la masse tumorale ou en postopératoire pour compléter le geste chirurgical, le diagnostic moléculaire étant obligatoire.

Le taux de guérison à 5 ans est supérieur à 90 % malgré un taux de récurrence de 30 % environ. Les métastases sont exceptionnelles.

VI. PROLIFERATIONS FIBROHISTIOCYTAIRES

A. Tumeurs bénignes

L'**histiocytofibrome bénin (dermatofibrome)** est la tumeur cutanée la plus fréquente de l'adulte mais est beaucoup plus rare chez l'enfant. Elle se voit surtout chez l'adolescent. Sa cause est inconnue. Il s'agit d'une tumeur ferme, indolore, nodulaire, isolée ou multiple, localisée le plus souvent sur les extrémités mais pouvant siéger n'importe où. Sa taille habituelle est inférieure à 5 mm mais peut exceptionnellement atteindre 2 à 3 cm de diamètre. Elle est habituellement rouge brun, parfois bleu noir dans la forme vasculaire.

Au *plan histologique*, on observe une prolifération intradermique étoilée de cellules fusiformes bénignes dans un collagène dense et une hyperpigmentation de l'épiderme en regard.

L'*évolution* de cette lésion est stable. Une exérèse n'est indiquée que pour des raisons cosmétiques.

B. Tumeurs malignes

1. Histiocytofibrome angiomatoïde

C'est un sarcome de bas grade rare, le plus souvent sous cutané, survenant sur les extrémités ou le tronc d'enfants ou d'adultes jeunes sans prédilection de sexe. Il s'agit d'une tumeur de croissance lente, de moins de 2 cm de diamètre, associée parfois à des signes systémiques avec fièvre, amaigrissement, anémie, paraprotéïnémie, ces symptômes régressant après exérèse de la tumeur. Les lésions profondes récidivent dans 2 % à 12 % des cas, notamment celles situées à la tête et au cou.

Les métastases ganglionnaires sont rares (1 %) et l'évolution est habituellement favorable (les cas d'évolution fatale étant rarissimes). Il n'y a pas de corrélations histopronostiques.

À l'histologie, la tumeur est constituée de cellules monomorphes fusiformes ou arrondies pauvres en mitoses exprimant de façon variable l'actine HNF35 et la desmine. Il s'y associe des cavités vasculaires dilatées, des foyers hémorragiques et un infiltrat lymphoplasmocytaire.

Quelques cas avec translocation 16-12 (16p11-12q13) et fusion des gènes *FUS* et *ATF1* ont été rapportés.

L'évolution est relativement favorable, avec 2 % à 11 % de récurrences et moins de 1 % de métastases ganglionnaires. Il n'existe pas de facteurs histopathologiques prédictifs de cette évolution.

Le traitement de choix est l'exérèse large.

2. Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme

La tumeur fibrohistiocytaire plexiforme est une tumeur rare de bas grade de malignité. Elle est presque exclusivement observée chez l'enfant et l'adulte jeune avec une moyenne d'âge de 6,5 à 14,5 ans. Elle peut également s'observer chez le nourrisson [103].

Une nette prédominance féminine est retrouvée.

Elle peut être ubiquitaire mais est le plus souvent située aux membres supérieurs, plus rarement dans la région de la tête et du cou. Cette tumeur se présente comme un nodule sous cutané dur, asymptomatique ou douloureux, souvent inférieur à 3 cm de diamètre.

À l'*histologie*, elle est souvent mal limitée, localisée dans le derme réticulaire et l'hypoderme, voire uniquement dans l'hypoderme, et peut infiltrer les plans musculaires profonds.

Elle comporte des cellules fusiformes d'allure myofibroblastique groupées en faisceaux s'anastomosant de manière plexiforme et des cellules histiocytaires mêlées à des cellules géantes multinucléées, groupées en nodules. Les atypies cellulaires et les mitoses sont rares.

La tumeur fibrohistiocyttaire plexiforme est marquée par son caractère agressif local avec une récurrence fréquente (40 %).

Quatre cas de métastases lymphatiques et deux cas de métastases pulmonaires ont été rapportés. Aucune corrélation n'est retrouvée entre l'histologie et le potentiel invasif de la tumeur.

Le traitement est l'exérèse chirurgicale large et complète.

3. Dermatofibrosarcome et fibroblastome à cellules géantes

Le dermatofibrosarcome (DFS) (tumeur de Darier-Ferrand) est un sarcome cutané de bas grade de malignité caractérisé par la fréquence élevée des récurrences locales, sans métastase ganglionnaire ou viscérale.

De 5 % à 10 % de ces tumeurs apparaissent chez l'enfant prépubère. Le siège d'élection est l'abdomen, l'épaule, plus rarement le pli inguinal, le thorax, le dos.

Des formes congénitales sont possibles et très souvent diagnostiquées avec retard [104].

Il s'agit alors le plus souvent d'une plaque infiltrée ferme à la palpation, rouge ou brune (Fig. 56).



Figure 56 : Dermatofibrosarcome en plaque angiomateuse chez un nourrisson de 14 mois (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker- Enfants malades). [136]

Après quelques temps d'évolution, des nodules peuvent se développer mais la lésion peut être longtemps asymptomatique. Elle peut devenir douloureuse.

Les lésions précoces peuvent être confondues avec une myofibromatose ou un AT.

Le fibroblastome à cellules géantes (FCG) est actuellement considéré comme la forme juvénile du DFS, montrant les mêmes anomalies génétiques.

Le FCG apparaît surtout chez le grand enfant, en période prépubertaire, plus fréquemment chez le garçon.

Il est de localisation ubiquitaire avec toutefois une prédominance pour le tronc. Il se présente comme une masse dermohypodermique à développement lent, fixé à la peau, asymptomatique [105].

Au plan *histologique*, c'est une tumeur monomorphe dense, très richement cellulaire, envahissant le derme et l'hypoderme.

Les cellules ont une disposition plus ou moins fasciculée ou tourbillonnante. Elles expriment le CD34.

La translocation (17- ;22) (q22;q13) est quasi constante, ainsi que la présence de chromosomes surnuméraires en anneau des chromosomes 17 et 22.

Le diagnostic différentiel est parfois difficile avec un fibrosarcome (cytogénétique), une fasciite nodulaire ou un neurofibrome car le contingent superficiel du DFS peut avoir un aspect très oedémateux, d'allure neuroïde.

C'est pourquoi, en particulier chez l'enfant, il faut se méfier des biopsies superficielles et ne pas hésiter à faire une biopsie chirurgicale devant une tumeur infiltrée. Le FCG est plus fibreux et comporte des cellules étoilées dispersées CD34+ et des espaces clairs bordés de cellules multinucléées.

L'évolution naturelle est très lente, sur des années voire des dizaines d'années.

Le traitement de choix est l'excision élargie.

Afin de réduire les marges tout en diminuant le risque de récurrence, la chirurgie de Mohs est recommandée.

VII. TUMEURS ADIPOCYTAIRES

A. Lipomes

Les lipomes sont des tumeurs bénignes de localisation ubiquitaire. Classiquement, ce sont des tumeurs bien circonscrite qui se développent lentement. Ils apparaissent pendant les 2 premières décades, mais on peut les observer dès la naissance.

Le lipome lombosacré congénital peut être un marqueur de dysraphisme spinal [106].

Les lipomes superficiels se manifestent sous forme de masses sous-cutanées de taille variable, pouvant atteindre 20 cm, molles et mobiles, revêtues d'une peau normale.

Le diagnostic est en général clinique. Toutefois, il est recommandé de pratiquer un échodoppler afin d'exclure une tumeur vasculaire, de confirmer le diagnostic et de mieux apprécier la taille de la lésion.

L'*histologie* met en évidence une prolifération bénigne d'adipocytes matures regroupés en lobules et en général encapsulée.

La plupart des lipomes observés chez l'enfant sont de petite taille, grossissent peu et ne sont pas gênants esthétiquement. Si nécessaire, une exérèse avec une incision à minima peut être proposée ou une lipoaspiration pour les lésions de grande taille.

B. Lipoblastomes et lipoblastomatose

Les lipoblastomes sont des tumeurs bénignes adipocytaires rares développées aux dépens des cellules adipocytaires immatures, les lipoblastes. Elles s'observent par conséquent surtout chez le nourrisson. Le lipoblastome est une tumeur unique bien encapsulée. On rencontre aussi des lipoblastomatoses mal limitées, donc difficiles à extirper [107].

Environ 100 cas en ont été rapportés, avec un sex-ratio de 3 garçons pour 1 fille. Tous sont observés avant l'âge de 3 ans.

Ils siègent essentiellement dans la région lombaire et dans le dos.

À l'opposé des lipomes, ce sont des tumeurs à croissance rapide souvent douloureuses, atteignant rapidement une grande taille, infiltrantes, non mobiles.

À l'*histologie*, on observe un mélange d'adipocytes matures, de lipoblastes et de prélipoblastes arrangés en lobules. Il existe souvent en périphérie des cellules fusiformes.

L'*évolution* est constamment bénigne. Le traitement est chirurgical. Une récurrence n'est pas rare dans l'année suivant l'exérèse.

C. Fibrolipomes plantaires congénitaux

Les fibrolipomes plantaires congénitaux sont des nodules situés à la partie postérieure de la plante des pieds, à la jonction de la partie postérieure de la voûte plantaire et du début de l'éminence talonnière. Ils sont bilatéraux et symétriques, de grande taille (Fig. 57), plus rarement unilatéraux et asymétriques.

À la palpation, ces nodules sont fermes, rénitents et dépressibles. Ils sont indolores à la palpation, mais entraînent une gêne au cours du chaussage ou de l'apprentissage de la marche.



Figure 57 : Fibrolipomes plantaires bilatéraux et congénitaux
(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

Si on demande l'*histologie*, ce qui en pratique a peu d'intérêt, on observe une augmentation du nombre des lobules adipeux associés à des cloisons fibreuses épaisses.

L'*évolution* est stable. Aucun traitement n'est nécessaire.

VIII. TUMEURS NERVEUSES

A. Neurofibromes

Deux types de neurofibromes (NF) sont individualisés :

- ✧ les NF dermiques
- ✧ les NF nodulaires périphériques isolés ou en grappe.

Les NF dermiques peuvent se développer sur n'importe quelle zone du corps. Ce sont de petites tumeurs molles, mobiles avec la peau, de 0,1 cm à quelques centimètres de large.

Certains ressemblent à des molluscum pendulum. Ils se développent surtout après la puberté. Leur siège principal est le tronc. Dans le cadre des neurofibromatoses, ces lésions sont souvent disséminées sur tout le corps, épargnant toutefois les zones palmo plantaires.

Les NF nodulaires périphériques sont présents chez 15 % des patients atteints de neurofibromatose. Ils réalisent des nodules violacés de consistance ferme le long des nerfs périphériques ou des tumeurs diffuses mal circonscrites souvent associées à une hypertrophie du tissu conjonctif avoisinant.

Il s'y associe souvent une hyperpigmentation en regard et une hypertrichose.

Ils peuvent être douloureux et entraîner une neuropathie motrice ou sensitive [108]. Parmi eux, les NF plexiformes sont classiquement caractéristiques de la neurofibromatose de type 1 (Fig. 58).

Ils apparaissent précocement pendant la première année de vie et peuvent être congénitaux sous l'aspect d'une plaque pigmentée.

Ce sont des tumeurs de grande taille souscutanées, mal limitées, pouvant atteindre plusieurs centimètres de diamètre (tumeurs royales). Leur consistance est en général molle mais on peut parfois palper des nerfs hypertrophiés. Ils siègent surtout au tronc, parfois aux membres, moins fréquemment à la tête et au cou.



Figure 58 : Neurofibrome plexiforme du pied dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1 (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

Le *diagnostic différentiel* principal est le syndrome de Protée (*elephant man*).

À l'*histologie*, 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.

En dehors du problème esthétique, la complication principale des NF plexiformes dans le cadre des neurofibromatoses est leur transformation maligne en tumeur maligne des gaines nerveuses qui survient à partir de l'adolescence dans 5 % des cas. Cette éventualité doit être évoquée devant l'apparition d'une tumeur qui grossit rapidement et qui devient douloureuse. Le pronostic est alors très mauvais.

B. Schwannomes

Parfois cités dans la littérature sous l'appellation de neurinomes ou neurilemmomes, ils sont secondaires à une prolifération des constituants de la gaine de Schwann des petits nerfs périphériques. Ils peuvent être isolés ou multiples et sont très rares chez l'enfant. Les schwannomes multiples sont essentiellement observés au cours des neurofibromatoses de type II.

Cliniquement, ce sont de petits nodules fermes, parfois douloureux, cutanés ou sous-cutanés.

Au *plan histologique*, il s'agit d'une prolifération de cellules fusiformes se disposant en « palissades » associée à des vaisseaux à paroi hyalinisée.

C. Neurothécomes cellulaires

Les neurothécomes cellulaires sont assez communs chez le grand enfant. Ils prédominent à la tête et se manifestent sous forme d'un nodule asymptomatique de 1 à 2 cm de diamètre souvent revêtu d'une peau de couleur normale.

Le diagnostic est rarement fait cliniquement [109].

Il est constitué d'une population de cellules fusiformes et épithélioïdes disposées en lobules dans le derme et parfois également dans la partie superficielle de l'hypoderme. Ils pourraient appartenir au même spectre que la tumeur fibrohistiocytaire plexiforme.

Il s'agit d'une lésion de bon pronostic, pouvant récidiver si l'exérèse n'est pas complète.

D. Tumeurs à cellules granuleuses

La tumeur à cellules granuleuses ou tumeur d'Abrikossoff est de siège ubiquitaire sur la peau et siège dans 40 % des cas à la face dorsale de la langue. C'est un nodule bien circonscrit, ferme, à surface un peu verruqueuse, allant de 0,5 à 3 cm de diamètre. La lésion est le plus souvent solitaire, mais 10 % des cas sont multiples et plurifocaux [110]. Dans ces cas, une association avec une neurofibromatose de type 1 a parfois été décrite.

À l'*histologie*, c'est une prolifération dermique de cellules au cytoplasme microgranuleux d'origine schwannienne PS100+.

Le *pronostic* est excellent après exérèse.

IX. TUMEURS HISTIOCYTAIRES

A. Xanthogranulome juvénile

Le xanthogranulome juvénile (anciennement nommé naevoxantho-endothéliome) fait partie du groupe des histiocytoses non langerhansiennes dont il est, de loin, la plus fréquente.

Il s'observe chez l'enfant et principalement dans la première année.

Il a une prédominance masculine (12/1) chez les jeunes enfants avec localisations cutanées multiples.

Les lésions cutanées se présentent sous l'aspect d'un nodule solitaire ou de papules/nodules multiples, de couleur brun jaunâtre, essentiellement localisés dans la région cervicofaciale et les épaules (Fig. 59). Des localisations viscérales ou systémiques sont possibles mais sont exceptionnelles. L'atteinte oculaire est la plus fréquente.

Le risque de développer une leucémie myélomonocytaire chez les enfants porteurs d'une neurofibromatose de type 1 est deux fois plus élevé lorsqu'ils ont des xanthogranulomes juvéniles.

Une forme particulière à l'enfant est l'histiocytose bénigne céphalique, variante du xanthogranulome juvénile, se traduisant par une éruption de macules et de papules érythémateuses, jaunâtres ou brunes de quelques millimètres dans la région cervicocéphalique. L'âge moyen de survenue est 15 mois ; 45 % des cas surviennent avant 6 mois, avec une égale fréquence chez les garçons et les filles.

Il n'y a pas d'atteinte muqueuse, ni viscérale ni systémique.

Quelques cas d'authentiques xanthogranulomes juvéniles associés à une histiocytose langerhansienne (HL) ont été rapportés.



Figure 59 : Xanthogranulome juvénile du dos chez un nourrisson.
Noter l'aspect très jaune de cette lésion qui est à un stade très fortement xanthomisé
(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]



Figure 60 : Xanthogranulome juvénile du cuir chevelu forme nodulaire jaunâtre
(Malade de service de P 4)



Figure 61. Xanthogranulome juvénile du cuir chevelu forme nodulaire jaunâtre, plus étendue
(Malade de service de P4)



Figure 62 : xanthogranulomes juvéniles multiples: de nombreux papules rouge-brun,
lisse, en forme de dôme situés dans la région péri-oculaire.
(Malade de service de P4)

Au plan histologique [131], Il s'agit d'une infiltration, dense, bien limitée, non encapsulée d'histiocytes du derme papillaire, parfois réticulaire (Fig. 63).

L'extension peut se faire au niveau du tissu sous-cutané, du fascia et des muscles, elle est estimée à 38 pourcent des cas. L'épiderme est généralement inchangée, mais une acanthose, parakérose, une hyperkératose, hypergranulosis peuvent être présents. L'infiltrat peut amincir l'épiderme, voire l'ulcérer.

Il est composé d'histiocytes, de cellules géantes, de cellules de Touton (figure 64, 65), de lymphocytes, d'éosinophiles, de neutrophiles et parfois de cellules mastocytaires. Les cellules géantes Touton classiques, qui se voient avec une couronne centrale de noyaux entourés de cytoplasme spumeux, sont caractéristiques mais non spécifiques pour le diagnostic de XGJ et peuvent être absentes. Les lésions précoces de XGJ sont généralement dépourvues de cellules géantes de type Touton. Les cellules mononucléées et géantes peuvent avoir des vacuoles dans le cytoplasme, qui donnent l'apparence des cellules xanthomateuses.

L'aspect des histiocytes et la composition de l'infiltrat peut varier 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 amphophile. Dans les lésions plus anciennes, l'infiltrat inflammatoire est plus important et les histiocytes ont un cytoplasme vacuolé et xanthomateux.

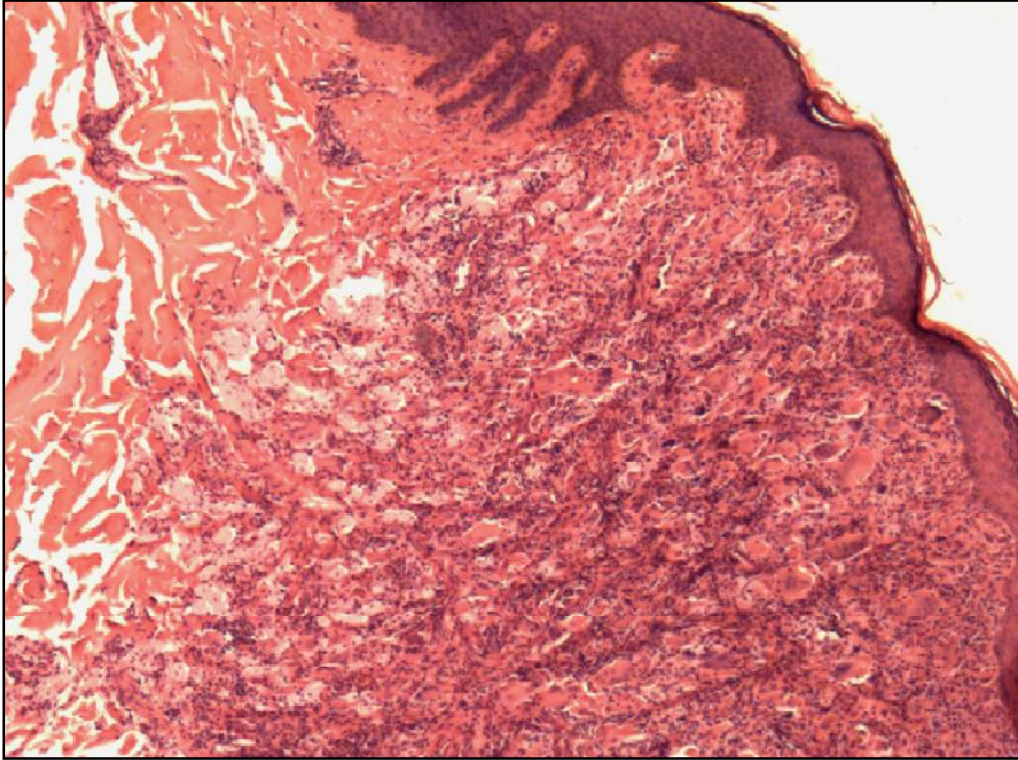


Figure 63. Examen histologique standard ($\times 40$) d'un xanthogranulome juvénile.
On note un infiltrat dermique composé d'histiocytes, de cellules géantes
et d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire.

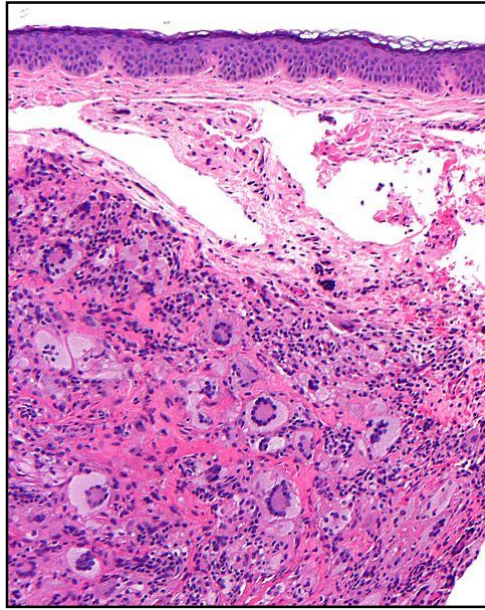


Figure 64 : Microphotographie d'un xanthogranulome juvénile (JXG) avec des Cellules géantes de Touton.

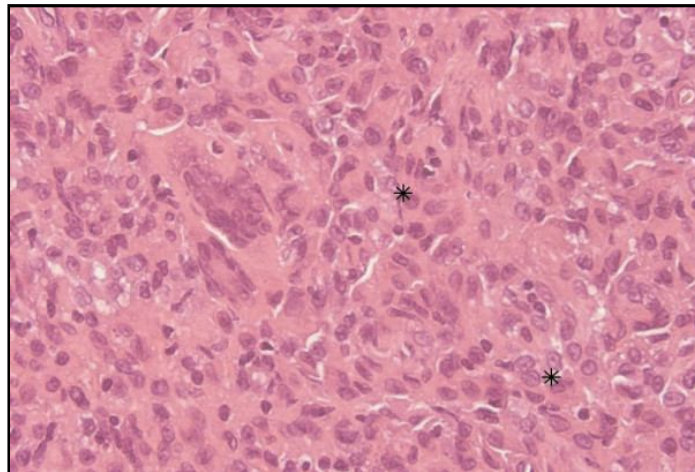


Figure 65 caractéristiques microscopiques montrent des cellules géantes, de type Touton (astérisque), et l'hématoxyline-éosine; grossissement original $\times 400$

Les lésions sont en règle spontanément régressives en quelques mois ou années (en moyenne 4 ans) sans cicatrice en dehors d'une pigmentation résiduelle.

B. Histiocytoses langerhansiennes

L'HL, anciennement nommée histiocytose X, est définie par l'accumulation et la prolifération de cellules de Langerhans dans les tissus. Elle se présente sous des tableaux cliniques différents, allant d'atteintes cutanées chroniques indolentes jusqu'à des atteintes systémiques généralisées mortelles [113].

Dans la peau on distingue plusieurs formes.

La maladie de Letterer-Siwe ou HL aiguë disséminée atteint généralement l'enfant de moins de 2 ans.

L'éruption est faite de papules érythémateuses ou rouge brun, squameuses, discrètes, siégeant avec prédilection sur le cuir chevelu, la face antérieure du thorax, le dos, les creux axillaires et inguinaux. Le périnée est souvent affecté ainsi que les muqueuses. Ces lésions prennent fréquemment un aspect purpurique avec parfois des vésiculopustules qui peuvent simuler un herpès.

La maladie de Hand-Schüller-Christian ou HL chronique multifocale s'observe chez l'enfant de moins de 5 ans, parfois chez l'adulte.

Le diagnostic est souvent porté devant l'atteinte du squelette. L'atteinte cutanée est généralement moins étendue qu'au cours de la forme aiguë.

Le granulome à éosinophiles ou HL chronique focale est une forme bénigne le plus souvent de très bon pronostic. Elle atteint généralement l'enfant de 2 à 5 ans, le plus souvent l'os.

La peau peut également être atteinte, et la maladie se manifeste alors sous la forme de papules croûteuses extensives sur le cuir chevelu, le visage et le tronc mimant une dermatite séborrhéique.

Des aspects nodulaires ou tumoraux ont également été décrits, en particulier sur sites de vaccination.

L'HL d'Hashimoto-Pritzker ou HL congénitale spontanément involutive est une forme à présentation uniquement cutanée et toujours néonatale, dont les lésions sont souvent disséminées, faites de papules et nodules cernés d'une bordure perlée et volontiers croûteuse [114, 115] (Fig. 66).



Figure 66 : Histiocytose langerhansienne auto-involutive d'Hashimoto- Pritzker. Lésions siégeant sur la face latérale du pied, croûteuses, entourées d'un bourrelet télangiectasique (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

À l'*histologie*, on observe dans le derme, en particulier dans le derme superficiel, une accumulation de cellules de Langerhans bien reconnaissables par leur noyau excentré et réniforme, pâle, plicaturé. Dans les formes aiguës et d'Hashimoto-Pritzker s'observe une exocytose intraépidermique marquée. Les éosinophiles sont en nombre variable.

Le diagnostic doit obligatoirement être confirmé par le marquage des cellules de Langherhans par l'anti-CD1a.

En raison du très grand nombre des présentations cliniques, le *pronostic* est souvent difficile à déterminer. Les paramètres les plus utiles sont l'âge : le pronostic est plus sombre chez le très jeune enfant, la forme de Hashimoto-Pritzker exceptée car régressant spontanément.

L'Histiocytic Society a défini trois stades :

- ✧ atteinte d'un organe seul ;
- ✧ atteinte d'organes multiples ;
- ✧ atteinte d'organes multiples avec dysfonctionnement (foie,poumons).

Dans l'atteinte aiguë disséminée, la mortalité est d'environ 10 %. Les lésions de granulome à éosinophiles disparaissent spontanément ainsi que celles de l'HL d'Hashimoto-Pritzker.

X. MASTOCYTOSE

La mastocytose cutanée peut parfois se présenter comme une tumeur isolée, néonatale, appelée le « mastocytome », ou donner un tableau de mastocytose cutanée diffuse à début parfois néonatal (Fig. 67), ou enfin, chez l'enfant plus grand, un tableau d'« urticaire pigmentaire ». Trente pour-cent des cas de mastocytoses ont une révélation néonatale.

Dans la forme disséminée, les lésions sont volontiers bulleuses [116]. Le signe de Darier (gonflement et rougeur au frottement) est en général positif. Le diagnostic est le plus souvent clinique.

Dans les formes bulleuses, les autres maladies bulleuses néonatales peuvent être discutées, en particulier l'incontinentia pigmenti, une épidermolyse bulleuse héréditaire ou une ichtyose bulleuse.

Un mastocytome peut être confondu avec un xanthogranulome juvénile. Il s'agit d'une pathologie CKit dépendante comme la grande majorité des mastocytoses de l'enfant [117].



Figure 67 : Mastocytose néonatale diffuse. Certaines lésions sont bulleuses (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

L'*histologie* est faite au moindre doute et permet de confirmer le diagnostic par la présence de mastocytes en nombre accru dans le derme superficiel. Dans la forme tumorale, les mastocytes sont très nombreux et volumineux, et occupent toute la hauteur du derme. Ils sont volontiers associés à des éosinophiles.

L'*évolution* est bonne. Dans la majorité des cas, les lésions régressent avant 1 an après une phase d'extension ou d'accroissement des lésions dans les premiers mois.

La prise en charge inclut essentiellement l'éviction des facteurs stimulant la dégranulation des mastocytes dans les formes profuses (facteurs alimentaires, médicamenteux, physiques) et des précautions rigoureuses en cas d'anesthésie [118].

XI. AUTRES TUMEURS MALIGNES

Les tumeurs cutanées malignes d'origine mésenchymateuse sont parfois primitives mais sont le plus souvent secondaires à processus tumoral malin profond. Elles sont en général présentes dès la naissance, mais peuvent s'observer chez le nourrisson et le jeune enfant [118]. Elles ne représentent que 0,5 % à 2 % des tumeurs infantiles.

Cliniquement, certains arguments peuvent orienter vers la malignité : une tumeur à développement rapide, de consistance dure, mamelonnée, souvent bleutée ou violacée. Lorsque les lésions sont multiples, leur caractère éruptif « explosif », avec multiplication rapide des éléments, l'altération rapide de l'état général avec une absence de prise de poids, des adénopathies, une hépatosplénomégalie, permettent de suspecter la nature maligne de l'éruption [19].

Lorsqu'on suspecte une tumeur maligne, il est important de prévoir une biopsie-exérèse d'une lésion qui sera en partie fixée, en partie congelée pour étude immunohistochimique, et une autre partie confiée fraîche au laboratoire de cytogénétique pour étude du caryotype tumoral.

Les sarcomes peuvent être cutanés primitifs mais le rhabdomyosarcome est également la première cause de métastases cutanées chez l'enfant, suivi du neuroblastome [119].

Globalement, l'histoire naturelle des tumeurs solides malignes est souvent de meilleure évolution chez le nouveau-né que chez l'enfant plus âgé. Des anomalies structurales congénitales, cardiaques et orthopédiques en particulier, sont associées dans 15 % des cas aux tumeurs solides néonatales.

Au cours du syndrome de Costello qui comporte un poids de naissance élevé, une macrocéphalie, une dysmorphie faciale, une cutis laxa et une cardiopathie congénitale, il existe une activation constitutive de la voie des MAP kinases et, après la période néonatale, un risque accru de tumeurs malignes, rhabdomyosarcome et neuroblastome surtout. La neurofibromatose et le syndrome de Gorlin sont aussi associés à un risque ultérieur accru de rhabdomyosarcome [119].

Dans le cas de tumeurs néonatales, le diagnostic est de plus en plus fréquemment évoqué grâce aux échographies prénatales, complétées par une IRM foetale.

A. Neuroblastomes

Il s'agit de la tumeur maligne la plus fréquente du nouveau-né et du nourrisson [120].

En période néonatale, le neuroblastome est révélé par des métastases cutanées dans environ 32 % des cas. Elle est beaucoup plus rare chez le grand enfant (7 % des tumeurs malignes de l'enfant). Les lésions cutanées sont des nodules fermes et indolores souvent mamelonnés, en général mobiles sur les plans profonds, et particuliers par leur aspect volontiers violacé, entourés d'un halo de vasoconstriction (Fig.68). Leur palpation entraîne la libération parfois massive de catécholamines avec blanchiment de la lésion et risque de poussée hypertensive. Ces lésions se multiplient rapidement alors que l'état général reste bon.

Cliniquement, chez le nouveau-né, ces lésions peuvent faire discuter un *blueberry muffin syndrome*, des métastases de rhabdomyosarcome, des localisations cutanées de leucémie ou une myofibromatose infantile dans une forme multiple. Toutefois, le halo de vasoconstriction après palpation est très évocateur de la maladie [121]. Il s'agit d'une tumeur des régions de la crête neurale et la localisation primitive peut s'observer sur tout le trajet du système nerveux sympathique (60 % des cas dans la zone rétropéritonéale).



Figure 68 : Neuroblastome révélé par ces métastases cutanées caractéristiques par leur coloration bleutée (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

L'*histologie* permet d'en faire le diagnostic en mettant 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).

L'étude immunohistochimique permet d'aider au diagnostic. Le *pronostic* dépend de l'âge de survenue du neuroblastome et des localisations secondaires. On a décrit chez l'enfant de moins de 3 mois des rémissions spontanées [122].

B. Rhabdomyosarcome

Le rhabdomyosarcome est une des tumeurs malignes les plus fréquentes de l'enfant. Une présentation cutanée primitive n'est pas exceptionnelle.

Le rhabdomyosarcome primitivement cutané se présente comme une masse lobulée, infiltrée, adhérente à la peau, luisante, rosée à orangée ou pourpre, ferme au palper, finement télangiectasique, à ne pas confondre avec un hémangiome infantile. Il est situé surtout dans les régions tête et cou et génito-urinaires. Dans cette localisation, ces tumeurs sont alors exophytiques, en « chou-fleur » et peuvent être confondues avec des condylomes (sarcomes botryoïdes) [123].

C'est également la plus fréquente des tumeurs malignes orbitaires infantiles.

Au *plan histologique*, les tumeurs sont plus ou moins bien différenciées. Lorsqu'elles sont peu différenciées, elles posent le problème du diagnostic des tumeurs à cellules rondes de l'enfant (sarcomes d'Ewing, neuroblastomes) [20]. Une différenciation myogène peut toutefois souvent être mise en évidence par les anticorps spécifiques (myogénine).

Le type histologique le plus fréquent est le type embryonnaire ; les types botryoïde ou alvéolaire sont plus rares.

Le *traitement* est lourd, associant une excision large, une polychimiothérapie, et éventuellement une radiothérapie.

Le pronostic semble d'autant meilleur que l'enfant est jeune. Le type histologique est essentiel pour le pronostic.

Le rhabdomyosarcome alvéolaire a le risque le plus élevé d'expansion rapide et de métastases.

C. Sarcome épithélioïde

Le sarcome épithélioïde a été rapporté chez l'enfant. Il siège le plus souvent aux extrémités sous la forme d'une papule ou d'un nodule et n'est pas reconnaissable cliniquement.

Il est souvent pris pour un granulome à corps étranger [124].

L'*histologie* montre des amas de cellules atypiques d'allure épithélioïde souvent associées à des foyers de nécrose. L'aspect peut mimer à granulome annulaire.

L'immunohistochimie est d'une grande aide diagnostique (*cytokeratine epithelial membrane antigene*, vimentine, INI1). Il n'y a pas de marqueur moléculaire.

Il s'agit d'une tumeur agressive pouvant donner des métastases et nécessitant, au minimum, une exérèse élargie.

D. Choriocarcinomes

Le choriocarcinome est une tumeur extraembryonnaire hautement maligne caractérisée par une prolifération de cellules à différenciation trophoblastique sécrétant de la *b-human chorionic gonadotrophin*. Elle se rencontre exceptionnellement en cas de choriocarcinome métastatique transmis de la mère à l'enfant et provenant d'un choriocarcinome du placenta [125].

Il se caractérise par des lésions cutanées et muqueuses pourpres ou bleutées, papuleuses ou macronodulaires, qui peuvent simuler une hémangiomatose néonatale disséminée.

E. Tératome sacrococcygien

Le tératome sacrococcygien est en règle détecté in utero et apparaît à la naissance comme une masse médiane souvent polylobée, bleutée ou pourpre, déviant le pli fessier, appendue au sacrum sur le scanner ou l'IRM. Les alpha-foeto-protéines sont à un taux élevé. L'exérèse doit être parfois précédée d'une chimiothérapie. Le traitement est une urgence néonatale car cette tumeur est très agressive.

F. Sarcome de Kaposi

Il est décrit à l'état épidémique chez l'enfant africain sous la forme de plaques et de nodules siégeant sur la peau et les muqueuses. Chez l'enfant atteint de sida il est très rare.

Dans tous les cas, il semble lié à une infection à HHV-8 [126]. Des léiomyosarcomes ont été également rapportés chez des enfants atteints du sida. Les tumeurs malignes des gaines nerveuses (ancien neurofibrosarcome) ne s'observent qu'au sein des neurofibromes plexiformes de la neurofibromatose. Ces tumeurs peuvent être de diagnostic histologique difficile si on n'a pas la notion de neurofibromatose car l'architecture normale du neurofibrome disparaît et l'image est celle d'une tumeur maligne à cellules fusiformes, d'allure sarcomateuse.

G. Lymphomes

Les lymphomes cutanés sont extrêmement rares chez l'enfant. Le moins rare est, comme chez l'adulte, le mycosis fongoïde. Il atteint le grand enfant généralement après 7 ans et l'adolescent, et se traduit au début par des plaques érythématosquameuses fixes discrètement infiltrées.

Elles sont souvent prises pour des plaques d'eczéma ou de psoriasis. Les formes en plaques hypopigmentées ne sont pas rares chez l'enfant.

L'*histologie* permet de confirmer le diagnostic, mettant en évidence une prolifération de petits lymphocytes atypiques de phénotype CD3+, CD4+ dans le derme superficiel et l'épiderme.

Chez l'enfant, on peut également rencontrer des mycosis fongoïdes CD8+, CD4-.

La biologie moléculaire, lorsqu'elle trouve un clone T, est un bon ajout diagnostique.

L'*évolution* est chronique. Une transformation en lymphome de haut grade est possible.

Les lymphoproliférations cutanées CD30+ viennent ensuite, par ordre de fréquence. Elles sont représentées essentiellement par la papulose lymphomatoïde. L'âge moyen d'apparition est de 7 ans, mais elle peut se voir chez l'enfant très jeune. Les lésions sont papulonodulaires parfois nécrotiques (Fig. 69).



Figure 69 : Papulose lymphomatoïde : deux lésions de la jambe, l'une papuleuse, l'autre papulocroûteuse (cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

L'*histologie* est indispensable pour confirmer le diagnostic, mettant en évidence un infiltrat inflammatoire mixte dans le derme, dans lequel s'observent des cellules de grandes cellules CD30+.

Le diagnostic est toujours basé sur la confrontation anatomoclinique car l'*histologie* n'est pas toujours spécifique et peut parfois faire discuter une lésion inflammatoire réactionnelle.

L'*évolution* est celle de poussées successives involuant spontanément.

Le risque est la survenue possible, en général à l'âge adulte, d'un deuxième lymphome nécessitant, par conséquent, une longue surveillance.

Enfin, le lymphome lymphoblastique cutané doit être connu car son diagnostic doit toujours être fait en urgence. Il se présente, en général, par l'apparition rapide d'un ou plusieurs nodules à la région tête et cou d'allure « maligne » : nodules tendus, fermes, rouge vif.

L'*histologie* et l'*immunohistochimie* posent le diagnostic. Ce sont, le plus souvent, des proliférations de lymphoblastes immatures de phénotype B. La prolifération est clonale.

L'*évolution* spontanée est hautement agressive. Il s'agit, toutefois, d'un lymphome très chimiosensible et l'enfant peut guérir si le traitement est commencé en urgence [127].

XII. PSEUDOTUMEURS

A. Granulome annulaire sous-cutané

Cette affection d'origine inconnue est quasi exclusivement pédiatrique. Elle est appelée dans la littérature nodule rhumatoïde bénin, nodule pseudorhumatoïde, granulome palissadique nodulaire [128]. La lésion survient en général chez le jeune enfant, rarement après 10 ans, l'âge moyen d'apparition est de 7,5 ans. C'est un nodule ou une masse d'apparition rapide souvent fixée aux plans profonds qui se localise en général à la face antérieure des membres ou à l'extrémité céphalique (occiput) (Fig. 70). Soixante pour-cent des lésions sont multiples.

Le diagnostic peut être posé sur les notions d'âge, la localisation et l'aspect des lésions, mais le granulome annulaire profond peut être un piège diagnostique puisqu'il est possible d'évoquer une tumeur (sarcome, pilomatricome) ou une bursite.



Figure 70 : Granulome annulaire sous-cutané :
nodule ferme sur la face antérieure du tibia. [136]

La preuve est donnée alors par l'examen histologique

L'*histologie* montre un ou des foyers de collagène nécrotique dans le derme profond ou l'hypoderme, entourés par un infiltrat histiocytaire à disposition palissadique.

La lésion involue spontanément en quelques mois ou années vers la guérison. Un traitement n'est donc pas nécessaire. En revanche, des récurrences sont possibles après une exérèse chirurgicale incomplète, qui toutefois n'est pas indiquée.

B. Calcifications et ossifications

Les calcifications cutanées et sous-cutanées ne sont pas rares.

Elles résultent de mécanismes multiples. Les calcifications localisées sont les plus fréquentes. Elles correspondent à

- ✧ un phénomène de calcification d'une tumeur sous-jacente (pilomatricome, kyste sébacé, hématome) ou bien à
- ✧ un traumatisme plus ou moins récent à la suite d'injections de solutions de chlorure ou de gluconate de calcium, en particulier chez le nouveau-né.

C. Chéloïde

La chéloïde est une tumeur cutanée apparaissant dans deux circonstances :

- ✧ chéloïde postlésionnelle, secondaire à des plaies opératoires, des brûlures, des vaccinations ou des lésions inflammatoires ;

- ✧ chéloïde spontanée, plus fréquente chez les sujets à peau noire, apparaissant surtout dans les régions cervicothoraciques, quelquefois très invalidante.

Cliniquement, c'est une masse dure à surface lisse, rouge et tendue, souvent spontanément sensible ou prurigineuse. Elle peut avoir une forme un peu bosselée, mais elle a surtout en périphérie des expansions pseudopodiques, en « pattes de crabe » (Fig. 71).



Figure 71 : ure Chéloïde abdominale chez un adolescent
(cliché du service de dermatologie, hôpital Necker-Enfants malades). [136]

À l'*histologie*, on observe une prolifération fibroblastique et des fibres de collagène hyalinisées.

L'*évolution* des chéloïdes est indéfinie mais des guérisons spontanées sont possibles.

Le *traitement* est difficile : l'excision chirurgicale est en général suivie d'une récurrence. Sont proposés pour réduire la taille de la chéloïde : la cryothérapie, les injections intralésionnelles au Dermojet de solutions ou de suspensions de dermocorticoïdes, les résections chirurgicales endochéloïdiennes dans les lésions volumineuses, la compression forte prolongée par un pansement, une plaque de silicone ou un vêtement compressif élastique fait sur mesure (chéloïdes après brûlures), l'excision suivie d'une suture sur aiguilles de curiethérapie maintenue en place pendant 24 à 48 heures dans un but de prévention des récurrences.

D. Nodules cutanés suivant une vaccination

Ces nodules peuvent apparaître des semaines, voire des mois après l'injection et il est fréquent qu'une biopsie soit pratiquée pour suspicion d'un processus tumoral [20].

Les lésions peuvent être directement liées à la présence in situ d'un agent pathogène :

- ✧ lésions de BCGite, vaccin pouvant induire une réaction inflammatoire secondaire à l'injection de mycobactéries de Calmette et Guérin ;
- ✧ inoculation iatrogène d'une mycobactérie atypique (*Mycobacterium chelonae*).

On a alors à *l'histologie* une réaction inflammatoire tuberculoïde avec nécrose.

Chez l'enfant immunocompétent, la coloration de Ziehl est négative.

Elles peuvent également correspondre à des réactions aseptiques à corps étranger survenant après vaccination par le DTCoq, l'Hevac, le Gardasil et liées à l'adjuvant (hydroxyde d'alumine) [129].

L'*histologie* met alors en évidence une réaction granulomateuse riche en macrophages grisâtres.

XIII. LES TUMEURS VIRALES [130]

A. Molluscum contagiosum

Il s'agit d'une affection contagieuse inoculable, due au pox-virus, plus fréquente chez les jeunes enfants. Les molluscums contagiosums se présentent cliniquement sous la forme de petites élevures hémisphériques, fermes, blanches, ombiliquées à leur sommet et laissant sourdre un matériel blanc si on les presse. Sans site préférentiel, ils peuvent être disséminés sur tout le corps.



Figure 73 : Molluscum contagiosum
(Malade de service de P 4)



Figure 74 : Molluscum contagiosum du tronc
(Malade de service de P 4)



Figure 75 : Molluscum contagiosum du dos.
(Malade de service de P 4)



Figure 76 : Molluscum contagiosum des membres superieurs.
(Malade de service de P 4)



Figure77 : Molluscum contagiosum du tronc.
(Malade de service de P 4)

Histologiquement, l'épiderme est hypertrophié et constitue des lobules piriformes. Chaque lobule figure une cupule dont le centre est rempli de cellules malpighiennes d'aspect varié, souvent éosinophiles et volumineuses. L'évolution est bénigne mais, sans traitement, les lésions peuvent persister. Le diagnostic peut se poser avec des verrues planes, des papillomes, et éventuellement dans de rares cas avec des naevus basocellulaires ou des xanthogranulomes juvéniles.

Le traitement peut se discuter entre la curette, l'azote liquide, l'électrocoagulation et les kératolytiques.

B.Verrues

Ces proliférations bénignes et contagieuses sont dues à un virus Papova, qui se multiplie dans les noyaux des cellules ; on peut subdiviser cette classe de virus en plus de 40 type.

Toutes ces verrues répondent à un traitement kératolytique, type acide salicylique, ou à l'azote liquide.

Nous n'en détaillerons que quelques-unes fréquentes chez les enfants.

1. Verrues vulgaires (VPH 2)

Elles se présentent sous la forme d'une petite tumeur arrondie, grise, cornée, à surface mamelonnée, isolée ou confluyente en placards irréguliers. Elles siègent électivement à la face dorsale des mains, des doigts, à la sertissure des ongles. Moins souvent, on peut les trouver au niveau des jambes, des genoux, des avant-bras et des coudes.



Figure 78 : Verrues au niveau des doigts.
(Malade de service de P 4)



Figure 79 : Verrues au niveau des doigts.
(Malade de service de P 4)



Figure 80 :Verrues a niveau des doigts.
(Malade de service de P 4)



Figure 81 : Verrues nasales.
(Malade de service de P 4)

Histologiquement, en microscopie optique, on note une hyperplasie de l'épiderme refoulant le derme, une hyperkératose avec acantholyse ainsi qu'un papillomatose considérable. Il existe également un important remaniement cellulaire dans la moitié supérieure de la couche de Malpighi et dans la granuloza sous forme d'une vacuolisation et d'un noyau plus ou moins pycnotique. Le diagnostic peut se poser avec une tuberculose verruqueuse, un épithélioma spinocellulaire, un Bowen et un arsenicisme. Lorsqu'il s'agit d'une localisation sous-unguéal, toujours penser à une tumeur glomique et surtout à un naevocarcinome.

Ces lésions ne justifient pas de traitement agressif. Elles répondent au traitement kératolytique ou à l'azote liquide. Il existe aussi des guérisons spontanées.

2. Verrues plantaires (VPH 1)

Très polymorphes, elles peuvent se présenter comme une lentille cornée profondément enchâssée dans le derme. On peut noter parfois des aspects particuliers de verrues plantaires géantes ou arrangées en mosaïque. Unique ou multiple, on la trouve souvent chez des sujets présentant une hyperhidrose marquée ou chez les enfants se rendant à la piscine. Elle siège avec prédilection au niveau des points d'appui. Au niveau des diagnostics on peut évoquer dans certains cas un durillon, un naevus achromique et rarement une hyperkératose sur radiodermite. Comme les verrues vulgaires, elles répondent au traitement kératolytique à base d'acide salicylique, mais elles sont plus tenaces.

3. Verrues planes (VPH 3, 10, 28)

Ces papules épidermiques de 1 à 5 mm de diamètre présentent une surface lisse ou finement granulée. Le plus souvent profuses, en nappes ou alignées le long d'une strie (phénomène de Koebner), elles siègent souvent sur le visage, le dos des mains, les avant-bras ou les jambes.

Histologiquement, on constate une vacuolisation importante de la partie supérieure de l'épiderme. Le diagnostic différentiel permet d'évoquer un lichen lichen nitidus, un Darier, une épidermoplasie verruciforme ou une acrokératose de Hopf. L'azote liquide appliqué toutes les semaines pendant 3 à 4 semaines permet un rapide nettoyage des lésions.

C. Papillome

Ce sont de petites digitations groupées en un bouquet à base étranglée dont l'extrémité libre est kératinisée, siégeant autour des orifices faciaux, des muqueuses, et dans la barbe ou le cuir chevelu.

Il se présente, histologiquement, comme une hyperplasie épithéliale bénigne papillomateuse.

D. Végétations vénériennes ou condylomes acuminés (VPH 6, VPH 11)

Ces tumeurs papillomateuses sont souvent peu saillantes et siègent au niveau des organes génitaux et de l'anus. Classiquement décrites comme maladies sexuellement transmissibles, il semble que chez les enfants il puisse y avoir transmission par les linges de toilette.



Figure 81 : Condylomes anaux.
(Malade de service de P 4)



Figure 82 : Condylomes anaux.
(Malade de service de P 4)



Figure 83 : Condylomes anaux.
(Malade de service de P 4)

Histologiquement, elles comportent une forte hyperplasie épidermique avec une hyperkératose orthokératosique et une vacuolisation des cellules malpighiennes.

Le diagnostic peut se poser avec des condylomes syphilitiques mais le cas est rarissime chez l'enfant.

Le seul traitement envisageable est l'azote liquide.

La papillomatose laryngée semble pouvoir, de même, être reliée aux végétations vénériennes. Ces lésions se développent chez les nouveau-nés au cours des 6 premiers mois de la vie sous forme de lésions multiples au niveau du larynx, la présence de végétations vénériennes ayant été notée chez la mère.

E. Epidermoplasie verruciforme

Considérée comme un modèle de carcinogenèse virale cutanée, cette maladie autosomique récessive commence habituellement au cours de la petite enfance par l'apparition de deux types de lésions :

- des papules lisses à type de verrues planes, siégeant essentiellement sur les membres. L'étude virologique de ces éléments met en évidence la présence de VPH 3 le plus souvent. Toutefois, il est possible de retrouver dans quelques cas du VPH 5 connu pour son pouvoir oncogène ;

- des macules squameuses de type pityriasiforme moins souvent de type psoriasiforme. Rosées, violacées, pigmentées dans les races blanches, achromiques dans les populations noires, ces lésions de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre peuvent confluer par endroit et se disposer en anneau, en réseau lichénoïde ou même en ligne par phénomène de Köbner. VPH 5 est seul retrouvé à ce niveau et il semble responsable de la transformation maligne de certains éléments après quelques années d'évolution. On voit alors apparaître des plaques bowénoïdes pouvant dégénérer en épithélioma spinocellulaire.

Plusieurs auteurs ont décrit dans l'épidermoplasie verruciforme des troubles de l'immunité cellulaire (anergie aux intra-dermo-réactions de l'hypersensibilité retardée, négativité de la sensibilité au DNCB). Le traitement est symptomatique et consiste en l'exérèse chirurgicale des épithéliomas dont on surveille régulièrement l'apparition. Il ne faut en aucun cas pratiquer de radiothérapie sur les plaques pityriasiformes et les lésions bowénoïdes, car elle accélère la survenue d'épithélioma.

Tableau 4.: Diagnostics à évoquer devant un nodule unique

Tumeurs	Fréquence	Siège	Clinique
Kystes Dysraphiques			
— Ombilical	+	Ombilical	Nodule rouge
— Méningocèle	+	Ligne médiane	Nodule ferme
— du canal thyroglosse	+	entre menton et sternum	Nodule solidaire de l'os hyoïde
Dermoïdes (dysembryomes)	+++	Racine du nez Queue du sourcil parfois inflammatoire	Nodule ferme adhérent à l'os
Kystes mucoïdes	++	Doigts Muqueuse buccale	Nodule translucide
Tumeurs annexielles			
— Pilomatrixome	+++	Visage, extrémités des membres supérieurs	Petit nodule dur sous-cutané mobile parfois inflammatoire
— Trichilemmome	+	Face, cuir chevelu, tronc	Proche de la verrue
— Hidrocystome apocrine	+	Face, cuir chevelu	Aspect kystique ou noirâtre
— Hidradénome papillifère	+	Périnéovulvaire	Petit nodule mobile
— Adénome nodulaire ou tubulaire apocrine	+		Nodule adhérent à l'épiderme avec pertuis
Nodules du tissu adipeux			
— Lipome	+++	Ubiquitaire	Masse sous-cutanée indolore, déprimable
— Hibernome	+	Cou, région interscapulaire, creux axillaire	Ressemble aux lipomes
— Nodule solitaire du nævus lipomateux superficiel	+	Racine des membres	Nodule mou
— Angiolipome	++	Ubiquitaire	Nodule douloureux plus ferme que lipome

Nodules vasculaires et/ou inflammatoires			
— Botryomycome (g Mélanome achromique)	++	Visage, doigts, tronc	Tumeur inflammatoire rouge pédiculée
— Tumeur glomique (g Mélanome malin)	++	Extrémités doigts Périunguéale douloureuse +++	Masse bleutée
— Lymphangiome dermohypodermique	++	Ubiquitaire	Masse sous-cutanée élastique dépressible
— Angiome sous-cutané	+++	Ubiquitaire	Masse bleutée
— Rhabdomyosarcome embryonnaire	+	Tête, cou, membres, sphère urogénitale	Masse sous-cutanée blanc jaunâtre, polylobée, vasculaire
— Hémangiopéricytome	+	Ubiquitaire	Nodule sous-cutané
— Hémangiopéricytosarcome (Tumeur glomique)	+	Ubiquitaire	Nodule bleuté lobulé douloureux
— Fibrosarcome de Darier-Ferrand (Histiocytofibrome)	+	Racines membres, face ant. tronc	Nodule très ferme, profond, indolore (début évolution)
— Histiocytofibrome	+++	Membres (inf.)	Pastille ferme rosée (pigmentée ou xanthomisée ou vasculaire)
— Gliome périphérique	+	Racine du nez	Nodule angiomateux
Fibromatoses			
— Fasciite nodulaire	+	Membres	Tumeur sous-cutanée adhérent aux plans profonds
— Tumeur desmoïde	+	Abdomen Cou	Masse ligneuse indolore, mobile transversalement
Nodules jaunâtres, bruns			
— Mastocytome	++	Ubiquitaire	Nodule jaunâtre ou brun (signe de Darier)
— Xanthogranulome juvénile	++	Tête, tronc, jambe, avant-bras	Nodules rosés ou bruns
— Xanthome (métabolique)	++	Coudes, genoux, fesses	Gros nodules jaunâtres
— Histiocytose type Hashimoto-Pritzker	+	Ubiquitaire	Nodules néonataux érythémateux
— Mélanome juvénile de Spitz (Nævus juvénile)	++	Visage	Nodule rose, rouge-brun



Les tumeurs cutanées de l'enfant sont le plus souvent bénignes, mais des tumeurs malignes peuvent se rencontrer, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson. Il s'agit alors d'un diagnostic d'urgence. Elles peuvent parfois être révélatrices d'une tumeur maligne profonde (métastases cutanées).

Le diagnostic repose sur la conjonction de plusieurs signes :

- ✧ le type de lésion,
- ✧ sa disposition,
- ✧ la couleur,
- ✧ la localisation de la lésion,
- ✧ ses caractères à la palpation, à l'auscultation,
- ✧ le caractère isolé ou multiple,
- ✧ le caractère évolutif,
- ✧ l'âge de l'enfant,
- ✧ l'état général de l'enfant (adénopathies, hépatosplénomégalie, etc.).

L'examen clinique doit se faire prudemment, en restant attentif aux différentes manifestations cliniques éventuellement déclenchées par la palpation.

Une conduite graduée est possible en répondant à trois questions :

- ✧ Le diagnostic est-il possible cliniquement avec certitude ?
- ✧ Peut-on facilement effectuer une biopsie ou une exérèse de la tumeur ?
- ✧ Y a-t-il des examens à faire avant la biopsie ?

Certains groupes lésionnels comme les tumeurs pigmentaires et les malformations vasculaires sont facilement identifiables cliniquement.

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

Parfois le diagnostic clinique n'est pas possible parce que la lésion élémentaire est peu spécifique ou trop profonde, et alors on a recours à l'histologie par, au mieux, une biopsie-exérèse avec congélation partielle de la lésion et, si possible, fragment frais pour étude cytogénétique.

Éviter toutefois de biopsier les tumeurs paramédianes du dos et les tumeurs de la région sacrococcygienne.

Quelques examens simples non invasifs, peuvent, dans certains cas, faciliter l'approche diagnostique et l'orientation du geste chirurgical : l'échographie (tumeurs kystiques, vasculaires) ; l'échodoppler (lésions vasculaires) ; la radiographie simple (tumeurs calcifiées, anomalies osseuses associées) ; le scanner ; l'IRM plus rarement.

À la naissance et chez le jeune nourrisson, les lésions tumorales correspondent le plus souvent à des :

- ✧ dysraphies d'origine embryonnaire (kyste dermoïde) ;
- ✧ des hamartomes (naevus verrucosébacé) ;
- ✧ des tumeurs malignes (neuroblastomes, rhabdomyosarcomes, leucémies) ou de pronostic incertain (fibromatoses).
- ✧ Chez le nourrisson plus grand (plus de 3 mois) et chez l'enfant, les tumeurs cutanées malignes sont exceptionnelles. Les tumeurs les plus fréquentes sont les hamartomes et les tumeurs bénignes (pilomatricome).



Résumés

Resume

Titre : Diagnostic des principales tuméfactions cutanées chez l'enfant

Auteur : RABOUNE MOHAMED.

Directeur de thèse : PR JABOURIK . F

Mots clés : Tuméfaction ; Enfant; Epidémiologie; Classification ; Traitement

Les tuméfactions cutanées sont un motif de consultation très fréquent.

Ce sont des proliférations circonscrites, non inflammatoires aux dépens des différents éléments constituant de la peau.

Ces tuméfactions peuvent révéler des pathologies à potentiel malin, aussi bien que des pathologies bénignes.

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

Chez le nourrisson et chez l'enfant, les tumeurs cutanées malignes sont exceptionnelles. Les tumeurs les plus fréquentes sont les Hamartomes et les tumeurs bénignes.

Certains groupes lésionnels sont facilement identifiables cliniquement.

D'autres lésions peuvent être évoquées, discutées ou retenues, en fonction de l'expérience du praticien.

Parfois, le diagnostic clinique n'est pas possible et seule l'histologie permet de s'assurer de la nature de la lésion.

Abstract

Title : Diagnosis of the main skin tumefactions in children.

Author : RABOUNE MOHAMED.

Thesis director : PR JABOURIK.F

Key words : Tumefaction; child; epidemiology; classification; treatment.

The skin tumefactions are a very frequent motive for consultation.

They are confined, non inflammatory proliferations at the cost of the various elements constituting of the skin.

These tumefactions can reveal pathologies which has malignant potential, as well as benignant pathologies.

Classification is difficult because of their multiplicity, but it is in perpetual revaluation due to the molecular and physiopathological advances.

At the infant and in children, the malignant phymas are exceptional. The most frequent tumors are hamartomas and benign tumors.

Some lesional groups are easily recognizable clinically.

Other damage can be evoked, discussed or retained, according to the experience of the practitioner.

Sometimes, the clinical diagnosis is not possible and only the histology allows to make sure of the nature of the lesion.

ملخص

العنوان : تشخيص التورمات الجلدية الأساسية عند الطفل

من طرف: الربون محمد

المشرف : الأستاذة جابوريك فاطمة

الكلمات الرئيسية: التورمات - الطفل، علم الأوبئة، التصنيف، العلاج.

التورمات الجلدية تعتبر دافع جد متكرر للاستشارة الطبية .

إنها تزهت دائرية غير ملتهبة على مستوى مختلف العناصر المكونة للجلد.

هذه التورمات يمكنها أن تكشف أمراض ذات إمكانات خبيثة، وأخرى حميدة.

إن تصنيفها يعتبر صعبا نظرا لتعدددها ولكنها في إعادة تقييم مستمر مع تقدم

علم الجزئيات والفيزيولوجيا المرضية.

عند الرضع والأطفال ، التورمات الجلدية الخبيثة تعتبر استثنائية ، التورمات

الأكثر شيوعا هي: الأورام العجائبية والأورام الحميدة بعض المجموعات الورمية يسهل

عليها سريريا . البعض الآخر يمكن إثرائه، مناقشته أو تشخيصه اعتمادا على خبرة

الممارس.

أحيانا لا يمكن القيام بالتشخيص السريري، ووحده علم الأنسجة الذي يمكن

من التأكيد من طبيعته الورم.



Références

- [1] **Couly G, Le Lièvre-Ayer C.** La crête neurale céphalique et les malformations cervico-faciales humaines. *Rev Pédiatr* 1983 ; 19 : 5
- [2] **Prost-Squarcioni C, Heller M, Fraitag S.** Histologie et histophysiologie de la peau et de ses annexes. *Ann Dermatol Venereol* 2005 ; 132 : 8S5-48.
- [3] **Prost-Squarcioni C, Heller M, Fraitag S.** Histologie moléculaire de l'épiderme, de la jonction dermo-épidermique, du derme, du tissu conjonctif et des annexes cutanées.
<http://www.histo-moleculaire.com>
- [4] **Ishida-Yamamoto A, Takahashi H, Iizuka H.** Lessons from disorders of epidermal differentiation – associated keratins. *Histol Histopathol* 2002 ; 17 : 331-8.
- [5] **Chidgey MAJ.** Desmosomes and disease. *Histol Histopathol* 1997 ; 12 : 1159-68.
- [6] **Fartasch M.** The epidermal lamellar body : a fascinating secretory organelle. *J Invest Dermatol* 2004 ; 122 : 1137-8.
- [7] **Kalinin AE, Kajava AV, Steinert PM.** Epithelial barrier function : assembly and structural features of the cornified cell envelope. *BioEssays* 2000 ; 24 : 789-90.
- [8] **Prost-Squarcioni C.** Actualités sur les mélanocytes de la peau et la mélanogenèse chez l'homme. *Morphologie* 2001 ; 85 : 5-9

- [9] **Valladeau J, Dezutter-Dambuyant C, Saeland S.** Langerin/CD207 sheds light on formation of birbeck granules and their possible function in Langerhans cells. *Immunol Res* 2003 ; 28 : 93-107
- [10] **Tachibana T.** The Merkel cell : recent findings and unresolved problems. *Arch Histol Cytol* 1995 ; 58 : 379-96.
- [11] **Borradori L, Sonnenberg A.** Structure and function of hemidesmosomes : more than simple adhesion complexes. *J Invest Dermatol* 1999 ; 112 : 411-8.
- [12] **Masunaga T, Shimizu H, Ishiko A, Nishikawa T.** Evaluation of immunoelectron microscopic techniques in the study of basement membrane antigens. *Histochem Cell Biol* 1998 ; 110 : 107-11.
- [13] **Kielty CM, Sherratt MJ, Shuttleworth CA.** Elastic fibres. *J Cell Sci* 2002 ; 115 : 2817-28.
- [14] **Van der Rest M, Garrone R.** Collagen family of proteins. *FASEB J* 1991 ; 5 : 2814-23
- [15] **Holbrook KA, Byers PH.** Skin is a window on heritable disorders of connective tissue. *Am J Med Gen* 1989 ; 34 : 105-21.
- [16] **Fichard A, Chanut-Delalande H, Ruggiero F.** Le syndrome d'Ehlers-Danlos : l'architecture matricielle en question. *Med Sci (Paris)* 2003 ; 19 : 443-52
- [17] **Rogers GE.** Hair follicle differentiation and regulation. *Int J Dev Biol* 2004 ; 48 : 163-70.

- [18] **Oshima H, Rochat A, Kedzia C, et al.** Morphogenesis and renewal of hair follicles from adult multipotent stem cells. *Cell* 2001 ; 104 : 233-45
- [19] **Bodemer C., Fraitag S.** Nodules du nouveau-né *Ann. Dermatol. Venereol.* 1999 ; 126 : 965-974
- [20] **Fraitag S., Bodemer C.** Diagnostic des nodules cutanés du nouveau-né et du nourrisson *Ann. Pathol.* 1992 ; 12 : 255-262
- [21] **Sarkozy A., Conti E., Digilio M.C., Marino B., Morini E., Pacileo G., et al.** Clinical and molecular analysis of 30 patients with multiple lentigines LEOPARD syndrome *J. Med. Genet.* 2004 ; 41 : 68
- [22] **Okulicz J.F., Schwartz R.A., Jozwiak S.** Lentigo *Cutis* 2001 ; 67 : 357-361
- [23] **Wiecker T.S., Luther H., Buettner P., Bauer J., Garbe C.** Moderate sun exposure and nevus counts in parents are associated with development of melanocytic nevi in childhood: A risk factor study in 1,812 kindergarten children *Cancer* 2003 ; 97 : 628-638
- [24] **Slade J., Marghhob A.A., Salopek T.G., Rigel D.S., Kopf A.W., Bart R.S.** Atypical mole syndrome. Risk factor for cutaneous malignant melanoma and implications for management *J. Am. Acad. Dermatol.* 1995 ; 32 : 479-494
- [25] **Novakovic B., Clark W.H., Fears T.R., Fraser M.C., Tucker M.A.** Melanocytic nevi, dysplastic nevi, and malignant melanoma in children from melanoma-prone families *J. Am. Acad. Dermatol.* 1995 ; 33 : 631-636

- [26] **Fraitag S.** Proliférations mélanocytaires de l'enfant *Ann. Pathol.* **2004** ; **24** : 587-604
- [27] **Kovalyshyn I., Braun R., Marghoob A.** Congenital melanocytic nevi *Australas. J. Dermatol.* 2009 ; **50** : 231-242
- [28] **Marghhob A.A., Borrego J.P., Halpern A.C.** Congenital melanocytic nevi: Treatment modalities and management options *Semin. Cutan. Med. Surg.* 2007 ; **26** : 231-240
- [29] **Krengel S., Hauschild A., Schafer T.** Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review *Br. J. Dermatol.* 2006 ; **155** : 1-8
- [30] **Kinsler V.A., Birley J., Atherton D.J.** Great Ormond Street Hospital for Children Registry for Congenital Melanocytic Naevi: prospective study 1988-2007. Part 2- Evaluation of treatments *Br. J. Dermatol.* 2009 ; **160** : 387-392
- [31] **Barnhill R.L.** The spitzoïd lesion: rethinking Spitz tumors, atypical variants, "Spitzoïd melanoma" and risk assessment *Mod. Pathol.* 2006 ; **19** : S21-S33
- [32] **Barnhill R.L., Argenyi Z.B., From L., Glass L.F., Maize J.C., Mihm M.C. , et al.** Atypical Spitz nevi/tumors: lack of consensus for diagnosis, discrimination from melanoma, and prediction of outcome *Hum. Pathol.* 1999 ; **30** : 513-520
- [33] **Spatz A., Calonje E., Handfield-Jones S., Barnhill R.L.** Spitz tumors in children: a grading system for risk stratification *Arch. Dermatol.* 1999 ; **135** : 333-334

- [34] **Ferrari A., Bono A., Collini P., Casanova M., Pennacchioli E., Terenziani M.** , et al. Does melanoma behave differently in younger children than in adults? A retrospective study of 33 cases of children melanoma from a single institution *Pediatrics* 2005 ; 115 : 649-654
- [35] **Leman J.A., Evans A., Mooi W., MacKie R.M.** Outcomes and pathological review of a cohort of children with melanoma *Br. J. Dermatol.* 2005 ; 152 : 1321-1323
- [36] **Scope A., Halpern A.** Melanoma of childhood and adolescence *Cutis* 2006 ; 77 : 13-14
- [37] **Barnhill R.L.** Childhood melanoma *Semin. Diagn. Pathol.* 1998 ; 15 : 189-194
- [38] **Wechsler J., Bastuji-Garin S., Spatz A., Bailly C., Cribier B., Andrac-Meyer L.** , et al. Reliability of the histopathologic diagnosis of malignant melanoma in childhood *Arch. Dermatol.* 1999 ; 138 : 625-628
- [39] **Strouse J.J., Fears T.R., Tucker M.A., Wayne A.S.** Pediatric melanoma: risk factor and survival analysis of the surveillance, epidemiology and end results database *J. Clin. Oncol.* 2005 ; 23 : 4735-4741
- [40] **Whiteman D.C., Brown R.M., Purdie D.M., Hughes M.C.** Melanocytic nevi in very young children: the role of phenotype, sun exposure, and sun protection *J. Am. Acad. Dermatol.* 2005 ; 52 : 40-47
- [41] **Happle R.** How many epidermal nevus syndromes exist? *J. Am. Acad. Dermatol.* 1991 ; 25 : 550-556

- [42] **Happle R.** Epidermal nevus syndromes *Semin. Dermatol.* 1995 ; 14 : 111-121
- [43] **Rogers M.** Epidermal nevi and the epidermal nevus syndromes: a review of 233 cases *Pediatr. Dermatol.* 1992 ; 9 : 342-344
- [44] **Cribier B., Scrivener Y., Grosshans E.** Tumors arising in naevus sebaceus. A study of 596 cases *J. Am. Acad. Dermatol.* 2000 ; 42 (2Pt1) : 263-268
- [45] **Kaddu S., Schaeppi H., Kerl H., Soyer H.P.** Basaloïd neoplasms in naevus sebaceous *J. Cutan. Pathol.* 2000 ; 27 : 327-337
- [46] **Cestari T.F., Rubim M., Valentini B.C.** Nevus comedonicus: case report and brief review of the litterature *Pediatr. Dermatol.* 1991 ; 8 : 300-305
- [47] **Goddard D.S., Rogers M., Frieden I.J., Krol A.L., White C.R., Jayaraman A.G. , et al.** 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 *J. Am. Acad. Dermatol.* 2009 ; 61 : 1060
- [48] **Masferrer E., Vicente A., Bassas-Vila J., Rovita C., Gonzalez-Ensenat M.A.** Porokeratotic eccrine ostial and dermal duct naevus: report of 10 cases *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.* 2010 ; 24 : 847-851
- [49] **Nazzaro V., Cambiaghi S., Montagnani A., Brusasco A., Cerri A., Caputo R.** Proteus syndrome *J. Am. Acad. Dermatol.* 1991 ; 25 : 377-383

- [50] **Happle R., Koch H., Lenz W.** The CHILD syndrome. Congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limb defect *Eur. J. Pediatr.* 1980 ; 134 : 27-33
- [51] **Küçüködük S., Ozsan H., Turanlı A.Y., Dinç H., Selçuk M.** A new neurocutaneous syndrome: nevus sebaceous syndrome *Cutis* 1993 ; 51 : 437-441
- [52] **Gorlin R.J.** Nevoid basal cell carcinoma (Gorlin) syndrome *Genet. Med.* 2004 ; 6 : 530-539
- [53] **Chiritescu E., Maloney M.E.** Acrochordons as a presenting sign of nevoid basal cell carcinoma syndrome *J. Am. Acad. Dermatol.* 2001 ; 44 : 789-794
- [54] **Gautam R.K., Kar H.K., Jain R.K., Bagga G.R., Sharma S.K., Bhardwaj M.** Isolated collagenoma: a case report with a review of connective tissue nevi of the collagen type *J. Dermatol.* 1996 ; 23 : 476-478
- [55] **Saussine A, Marrou K, Delanoe P, Bodak N, Hamel-Teillac D, Hadjrabia S, et al.** Connective tissue nevi: a spectrum from isolated papules to complete monomelic infiltration: 33 cases. *J Am Acad Dermatol* 2011.
- [56] **Marque M., Bessis D., Pedeutour F., Viseux V., Guillot B., Fraitag-Spinner S.** Medallion-like dermal dendrocyte hamartoma: the main diagnostic pitfall is congenital atrophic dermatofibrosarcoma *Br. J. Dermatol.* 2009 ; 160 : 190-193

- [57] **Grau-Massanes M., Raimer S., Colome-Grimmer M., Yen A., Sanchez R.L.** Congenital smooth muscle hamartoma presenting as a linear atrophic plaque *Pediatr. Dermatol.* 1996 ; 13 : 222-225
- [58] **Scott D.M., Pena J.R., Omura E.F.** Fibrous hamartoma of infancy *J. Am. Acad. Dermatol.* 2008 ; 59 : 122-123
- [59] **Sulica R.L., Kao G.F., Sulica V.I., Penneys N.S.** Eccrine angiomatous hamartoma (nevus): Immunohistochemical findings and review of the literature *J. Cutan. Pathol.* 1994 ; 21 : 71-75
- [60] **Rugg E.L., McLean W.H., Allison W.E., Lunny D.P., Macleod R.I., Felix D.H. , et al.** A mutation in the mucosal keratin K4 is associated with oral white sponge nevus *Nat. Genet.* 1995 ; 11 : 450-452
- [61] **Richard G., De Laurenzi V., Didona B., Bale S.J., Compton J.G.** Keratin 13 point mutation underlies the hereditary mucosal epithelial disorder white sponge nevus *Nat. Genet.* 1995 ; 11 : 453-455
- [62] **Knight P.J., Reiner C.B.** Superficial lumps in children: what, when and why? *Pediatrics* 1983 ; 72 : 147-153
- [63] **Mayron R., Grimwood R.E.** Familial occurrence of eruptive vellus hair cysts *Pediatr. Dermatol.* 1988 ; 5 : 94-96
- [64] **Marrogi A.J., Wick M.R., Dehner L.P.** Benign cutaneous adnexal tumors in childhood and young adults, excluding pilomatrixoma: review of 28 cases and literature *J. Cutan. Pathol.* 1991 ; 18 : 20-27

- [65] **Pujol R.M., Casanova J.M., Egido R., Pujol J., De Moragas J.M.** Multiple familial pilomatricomas: a cutaneous marker for Gardner syndrome? *Pediatr. Dermatol.* 1995 ; 12 : 331-335
- [66] **Schwartz B.K., Peraza J.E.** Pilomatricomas associated with myotonic dystrophy *J. Am. Acad. Dermatol.* 1987 ; 16 : 887-888
- [67] **Clarke J., Ioffreda M., Helm K.E.** Multiple familial trichoepitheliomas: a folliculosebaceous-apocrine genodermatosis *Am. J. Dermatopathol.* 2002 ; 24 : 657-660
- [68] **Shapiro P.E., Kopf A.W.** Familial multiple desmoplastic trichoepitheliomas *Arch. Dermatol.* 1991 ; 127 : 83-87
- [69] **Kirchmann T.T., Prieto V.G., Smoller B.R.** CD34 staining pattern distinguishes basal cell carcinoma from trichoepithelioma *Arch. Dermatol.* 1994 ; 130 : 589-592
- [70] **Wanner M., Celebi J.T., Peacocke M.** Identification of a PTEN mutation in a family with Cowden syndrome and Bannayan-Zonana syndrome *J. Am. Acad. Dermatol.* 2001 ; 44 : 183-187
- [71] **Scherbenske J.M., Lupton G.P., James W.D., Kirkle D.B.** Vulvar syringomas occurring in a 9-year-old child *J. Am. Acad. Dermatol.* 1988 ; 19 : 575-577
- [72] **Schepis C., Siragusa M., Palazzo R., Ragusa R.M., Massi G., Fabrizi G.** Palpebral syringomas and Down's syndrome *Dermatology* 1994 ; 189 : 248-250

- [73] **Pruzan D.L., Esterly N.B., Prose N.S.** Eruptive syringoma *Arch. Dermatol.* 1989 ; 125 : 1119-1120
- [74] **Hu G., Onder M., Gill M., Aksakal B., Oztas M., Gurer M.A. et al.** A novel missense mutation in CYDL in a family with Brooke-Spiegler syndrome *J. Invest. Dermatol.* 2003 ; 121 : 732-734
- [75] **De La Luz Orozco-Covarrubias M., Tamayo-Sanchez L., Duran-Mckinster C., Ridaura C., Ruiz-Maldonado R.** Malignant cutaneous tumors in children. Twenty years of experience at a large pediatric hospital *J. Am. Acad. Dermatol.* 1994 ; 30 (2Pt1) : 243-249
- [76] **Griffin J.R., Cohen P.R., Tschen J.A., Mullans E.A., Schulze K.E., Martinelli P.T. , et al.** Basal cell carcinoma in childhood: case report and literature review *J. Am. Acad. Dermatol.* 2007 ; 57 : 97-102
- [77] **Yoshihara T., Ikuta H., Hibi S., Todo S., Imashuku S.** Second cutaneous neoplasms after acute lymphoblastic leukemia in childhood *Int. J. Hematol.* 1993 ; 59 : 67-71
- [78] **Patrice S.J., Wiss K., Mulliken J.B.** Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma): a clinicopathologic study of 178 cases *Pediatr. Dermatol.* 1991 ; 8 : 267-276
- [79] **Haggstrom A.N., Lammer E.J., Schneider R.A., Marcucio R., Frieden I.J.** Patterns of infantile hemangiomas: New clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development *Pediatrics* 2006 ; 117 : 698-703

- [80] **Léauté-Labrèze C., Dumas de la Roque E., Hubiche T., Boralevi F., Thambo J.B., Taieb A.** Propranolol for severe hemangiomas of infancy *N. Engl. J. Med.* 2008 ; 358 : 2649-2651
- [81] **Boon L., Enjolras O., Mulliken J.B.** Congenital hemangioma: evidence for accelerated involution *J. Pediatr.* 1996 ; 127 : 329-335
- [82] **Enjolras O., Boon L.M., Kozakowich H.P.W., Burrows P.E., Mulliken J.B.** Non-involuting congenital hemangioma. A rare cutaneous vascular anomaly *Plast. Reconstr. Surg.* 2001 ; 10 : 1647-1654
- [83] **Gohs S.G., Calonje E.** Cutaneous vascular tumors: an update *Histopathology* 2008 ; 52 : 66-73
- [84] **Enjolras O., Wassef M., Mazoyer E., Frieden I.J., Rieu P.N., Drouet L., et al.** Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have « true » hemangiomas *J. Pediatr.* 1997 ; 130 : 631-640
- [85] **Osio A., Fraitag S., Hadj-Rabia S., Bodemer C., de Prost Y., Hamel-Teillac D.** Clinical spectrum of tufted angiomas in childhood: a report of 13 cases and a review of the literature *Arch. Dermatol.* 2010 ; 146 : 758-763
- [86] **Perkins P., Weiss S.W.** Spindle cell hemangioendothelioma. An analysis of 78 cases with reassessment of its pathogenesis and biologic behaviour *Am. J. Surg. Pathol.* 1996 ; 20 : 1196-1204
- [87] **Goraya J.S., Marwaha R.K., Vatve M., Trehan A.** Blue rubber bleb nevus syndrome: a cause for recurrent episodic severe anemia *Pediatr. Hematol. Oncol.* 1998 ; 15 : 261-264

- [88] **Zukerberg L.R., Nickoloff B.J., Weiss S.W.** Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood *Am. J. Surg. Pathol.* 1993 ; 17 : 321-328
- [89] **Calonje E., Fletcher C.D., Wilson-Jones E., Rosai J.** Retiform hemangioendothelioma. A distinctive form of low-grade angiosarcoma delineated in a series of 15 cases *Am. J. Surg. Pathol.* 1994 ; 18 : 115-125
- [90] **Albertini A.F., Brousse N., Bodemer C., Calonje E., Fraitag S.** Retiform hemangioendothelioma developed on the site of an earlier cystic lymphangioma in a 6 year-old girl *Am. J. Dermatopathol.* 2011 ; 33 (7) : e84-e87
- [91] **Coffin C., Boccon-Gibod L.** Fibroblastic-myofibroblastic proliferations of childhood and adolescents *Ann. Pathol.* 2004 ; 24 : 605-620
- [92] **Sarangarajan R., Dehner L.P.** Cranial and extracranial fasciitis of childhood: a clinicopathologic and immunohistochemical study *Hum. Pathol.* 1999 ; 30 : 87-92
- [93] **Dauendorffer J.N., Ortonne N., Bodemer C., Brousse N., Fraitag S.** Fasciites nodulaires de l'enfant : une analyse anatomo-clinique de 10 cas *Ann. Dermatol. Venereol.* 2008 ; 135 : 553-558
- [94] **Piram M., Le Merrer M., Bughin, De Prost Y, Fraitag S, Bodemer C.** Nodules of the scalp in neonates as the first presenting and alerting symptom of fibrodysplasia ossificans progressiva *J. Am. Acad. Dermatol.* 2011 ; 64 : 97-101

- [95] **Fraitag S., Teillac-Hamel D., De Prost Y., Brousse N.** Le dermatomyofibrome: une observation chez un enfant *Ann. Dermatol. Venereol.* 1993 ; 120 : 818-820
- [96] **Coffin C.M., Hornick J.L., Zhou H., Fletcher C.D.** Gardner fibroma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 45 patients with 57 fibromas *Am. J. Surg. Pathol.* 2007 ; 31 : 410-416
- [97] **Niamba P., Léauté-Labrèze C., Boralevi F., Lepreux S., Chamailard M., Vergnes P., et al.** Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis *Pediatr. Dermatol.* 2007 ; 24 : 280-284
- [98] **Antaya R.J., Cajaiba M.M., Madri J., Lopez M.A., Ramirez M.C., Martignetti J.A. , et al.** Juvenile hyaline fibromatosis and infantile systemic hyalinosis overlap associated with a novel mutation in capillary morphogenesis protein-2 gene *Am. J. Dermatopathol.* 2007 ; 29 : 99-103
- [99] **Fetsch J.F., Miettinen M., Laskin W.B., Michal M., Enzinger F.M.** A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and proposal for classification as lipofibromatosis *Am. J. Surg. Pathol.* 2000 ; 24 : 1491-1500
- [100] **Fetsch J.F., Laskin W.B., Miettinen M.** Palmar-plantar fibromatosis in children and preadolescents. A clinicopathologic study of 56 cases with newly recognized demographics and extended follow-up information *Am. J. Surg. Pathol.* 2005 ; 29 : 1095-1105

- [101] **Stoeckle E., Coindre J.M., Longy M., Binh M.B., Kantor G., Kind M., et al.** A critical analysis of treatment strategies in desmoid tumours: a review of a series of 106 cases *Eur. J. Surg. Oncol.* 2009 ; 35 : 129-134
- [102] **Yan A.C., Chamlin S.L., Liang M.G., Hoffman B., Attiyeh E.F., Chang B., et al.** Congenital infantile fibrosarcoma: a masquerader of ulcerated hemangioma *Pediatr. Dermatol.* 2006 ; 23 : 330-334
- [103] **Fraitag S.** Connective tissue tumors of the skin. Plexiform fibro-histiocytic tumor *Ann. Pathol.* 2009 ; 29 : 385-389
- [104] **Maire S., Fraitag S., Galmiche C., Keslair F., Ebran N., Terrier-Lacombe M.C., et al.** A clinical, histologic, and molecular study of 9 cases of congenital dermatofibrosarcoma protuberans *Arch. Dermatol.* 2007 ; 143 : 203-210
- [105] **Fraitag S.** Connective tissue tumors of the skin. Giant cell fibroblastoma *Ann. Pathol.* 2009 ; 29 : 390-399
- [106] **Davis D.A., Cohen P.R., George R.E.** Cutaneous stigmata of occult spinal dysraphism *J. Am. Acad. Dermatol.* 1994 ; 31 (5Pt2) : 892-896
- [107] **Jimenez J.F.** Lipoblastoma in infancy and childhood *J. Surg. Oncol.* 1986 ; 32 : 238-244
- [108] **Wiestler O.D., Radner H.** Pathology of neurofibromatosis 1 and 2 The neurofibromatoses, a pathogenic and clinical overview London: Chapman and Hall (1994). 135-159

- [109] **Fetsch J.F., Laskin W.B., Hallman J.R., Miettinen M.** Neurothekeoma: an analysis of 178 tumors with detailed immunohistochemical data and long-term patient follow-up information *Am. J. Surg. Pathol.* 2007 ; 31 : 1103-1114
- [110] **Tomson N., Abdullah A. Tan Cy.** Multiple granular cell tumors in a child with growth retardation. Report of a case and review of the literature *Int. J. Dermatol.* 2006 ; 45 : 1358-1361
- [111] **Janssen D., Harms D.** Juvenile xanthogranuloma in childhood and adolescence: a clinicopathologic study of 129 patients from the Kiel pediatric tumor registry *Am. J. Surg. Pathol.* 2005 ; 29 : 21-28
- [112] **Dehner L.P.** Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life: a clinicopathologic study of 174 cases with cutaneous and extracutaneous manifestations *Am. J. Surg. Pathol.* 2003 ; 27 : 579-593
- [113] **Stéphan J.L.** Histiocytoses langerhansiennes et non-langerhansiennes *Arch. Pediatr.* 2000 ; 9 : 934-941
- [114] **Kappur P., Erickson C., Rakheja D., Robin Carder K., Hoang M.P.** Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): ten-year experience at Dallas Children's medical Center *J. Am. Acad. Dermatol.* 2007 ; 56 : 290-294
- [115] **Battistella M., Fraitag S., Teillac D., Brousse N., de Prost Y., Bodemer C.** Neonatal and early infantile cutaneous langerhans cell histiocytosis: comparison of self-regressive and non-self-regressive forms *Arch. Dermatol.* 2010 ; 146 : 149-156

- [116] **Ben-Amitai D., Metzker A., Cohen H.A.** Pediatric cutaneous mastocytosis: a review of 180 patients *Isr. Med. Assoc. J.* 2005 ; 7 : 320-322
- [117] **Bodemer C., Hermine O., Palmérini F., Yang Y., Grandpeix-Guyodo C., Leventhal P.S. , et al.** Pediatric mastocytosis is a clonal disease associated with D816V and other activating c-KIT mutations *J. Invest. Dermatol.* 2010 ; 130 : 804-815
- [118] **Taieb A., Enjolras O., Vabres P., Wallach D.** Dermatologie néonatale Paris: Maloine (2009).
- [119] **Wesche W.A., Khare V.K., Chesney T.M., Jenkins J.J.** Non-hematopoietic cutaneous metastases in children and adolescents: thirty years experience at St. Jude Children's Research Hospital *J. Cutan. Pathol.* 2000 ; 27 : 485-492
- [120] **Wyatt A.J., Hansen R.C.** Pediatric skin tumors *Pediatr. Clin. North Am.* 2000 ; 47 : 937-963
- [121] **Maher-Wiese V.L., Wenner N.P., Grant-Kels J.M.** Metastatic cutaneous lesions in children and adolescents with a case report of metastatic neuroblastoma *J. Am. Acad. Dermatol.* 1992 ; 26 : 620-628
- [122] **Michalowski M.B., Rubie H., Michon J., Montamat S., Bergeron C., Coze C. , et al.** Neuroblastomes localisés du nouveau-né : 52 cas traités de 1990 à 1999 *Arch. Pediatr.* 2004 ; 11 : 782-788
- [123] **Chang Y., Dehner L.P., Egbert B.** Primary cutaneous rhabdomyosarcoma *Am. J. Surg. Pathol.* 1990 ; 14 : 977-982

- [124] **Chbani L., Guillou L., Coindre J.M.** Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 106 cases from the French sarcoma group *Am. J. Clin. Pathol.* 2009 ; 131 : 222-227
- [125] **Avril M.F., Mathieu A., Kalifa C., Caillou C.** Infantile choriocarcinoma with cutaneous tumors. An additional case and review of the literature *J. Am. Acad. Dermatol.* 1986 ; 14 (5Pt2) : 918-927
- [126] **Picard C., Mellouli F., Duprez R., Chedeville G., Neven B., Fraïtag S. , et al.** Kaposi's sarcoma in a child with Wiscott-Aldrich syndrome *Eur. J. Pediatr.* 2006 ; 126 : 345-348
- [127] **Boccaro O., Laloum-Grynberg E., Jeudy G., Aubriot-Lorton M.H., Vabres P., de Prost Y. , et al.** Children's cutaneous B lymphoblastic lymphoma: a rare diagnosis *J. Am. Acad. Dermatol.* 2011 ; (Epub ahead of print).
- [128] **Evans M.J., Blessing K., Gray E.S.** Pseudorheumatoid nodule (deep granuloma annulare) of childhood: clinicopathologic features of 20 patients *Pediatr. Dermatol.* 1994 ; 11 : 6-9
- [129] **Lafaye S., Autier F.J., Fraïtag S., Rethers L., Bagot M., Wechsler J.** Granuloma with lymphocytic hyperplasia following vaccination: 10 cases. Presence of aluminium in the biopsies *Ann. Dermatol. Venereol.* 2004 ; 131 : 769-772
- [130] **LAURENT R.** - Cours d'histopathologie cutanée, 1988 (Strasbourg).
- [131] **Ahmed Hankari.** Xanthogranulome juvénile chez l'enfant. Thèse n° : 276. 2012

- [132] **Dr Captier, Dr Lebreton, Dr Griffe.** Les brûlures en phase aigue. Centre des brûlé, Hopital Lapeyronie, Montpellier
- [133] **Catherine prost-Squarcioni.** Histologie de la peau et des follicules pileux. *Medecine sciences.* Vol 22. 2006
- [134] **Dan Lipsker.** Chapitre 3. Lésions planes. Guide de l'examen clinique et du diagnostic en dermatologie 2010 : 148-177
- [135] **Elder DE.** Washington : Armed Forces Institute of Pathology 1991
- [136] **S.Fraitag, C.Bodemer.** Les tumeurs cutanées de l'enfant (hors tumeurs virales). *EMC,* 2012
- [137] **Suzanne N Leeche.**GCN with proliferatif nodules. *Arch Dermatol.* 2004
- [138] **L.Le saché-de Penfeilhoux.** Caractéristiques du naevus de Spitz chez l'enfant. Etude rétrospective de 196 cas. *Ann Dermato Venero.* Vol 139. Juin 2012
- [139] **F.Prigent.** Vitiligo. *Archives de pediatrie.* Vol 14. Fevrier 2007
- [140] **www.demis.net**
- [141] *Clinical Medicine & Reaserch.* 2004 May 2(2) : 89-97
- [142] **Sotorios Siminas, Sacha Burn, Harriet Corbett.** Colon atresia & frontal encephalocele : a rare association. *Journal of pediatric surgery.* Vol 46. December 2011
- [143] **Maria okumura.** Prenatal detection & post natal management of intra nasal glioma. *Journal of pediatric surgery.* October 2012. Pages 1951-1954

- [144] **F Borguat, P Lupu Bratiloveanu, C Gyenes, Y Le Bescoud.** Kyste bronchogénique chez un enfant. *Revue de somato et de chirurgie maxilo faciale*. Vol 112. Février 2011
- [145] **Perrot P,V Lescour, F Jossic, S Barbarot, F Duteille.** Une lésion congénitale rare : le kyste bronchogénique a propos d'un cas clinique et revue de la litt. *Ann Chirurgie plastique et esthétique*. 2011
- [146] **P Leloup, O Malard, J-F Stalder, S Barbarot.** Kystes et fistules congénitaux de la face et du cou. *Ann de Dermato Venero*. Vol 139. Decembre 2012
- [147] **Jean Marc Ruban, Laurent Misery.** Pathologie de l'appareil ciliaire. *EMC ophtalmologie 1997* : 1-0 (Article 21-100-C-20)

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 الرحمان 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 بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - < وأن لا 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 أو اجتماعي .
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - السويسي

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 42

سنة: 2013

تشخيص التورمات الجلدية

الأساسية عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: 15 فبراير 2013

من طرفه

السيد: محمد الربون

المزاد في: 27 أبريل 1986 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

علم الأوبئة - التصنيف - العلاج - الكلمات الأساسية: التورمات - الطفل

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابوريك

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

السيدة: فاطمة منصوري

أعضاء

أستاذة في التشريح الدقيق

السيد: عمر شقيري

أستاذ في علم الأنسجة والأجنة و علم الوراثة