



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

Session de Septembre 2009 - PARIS

Les naevi et tumeurs cutanées lesquels retirer?

Véronique Martinot

Les lésions naeviques

- **Hyperplasie mélanocytaire circonscrite bénigne de la peau.**
- **La majorité sont congénitales chez l'enfant**
- **Possibilité de dégénérescence pour toutes (géantes, de petite taille et/ou acquise)**

Distinguer

- **Les lésions à retirer :**
 - le naevus de spitz
 - le naevus dysplasique
 - le naevus congénital
 - le mélanome
- **Les lésions à surveiller :**
 - le naevus de sutton

Principes généraux

- **L'analyse histologique sur toute la lésion**
- **Pas de biopsie partielle**
- **Sauf pour les naevi géants congénitaux**

Le Naevus de Spitz



- **Tumeur bénigne acquise**
- **80% avant 20 ans**
- **Nodule de couleur rosée à marron, le plus souvent situé à la tête et au cou**

Le Naevus de Spitz

- Confusion histologique
possible avec le mélanome

- Traitement :
excision avec marge saine de 2 mm
puis surveillance post-opératoire

Le Naevus dysplasique



- Sporadique ou familial
- Lésions multiples
- diamètre > 6 mm,
- Surtout sur le tronc
- Apparition après 10 ans



Le Naevus dysplasique

-17% des mélanomes

- Risque de dégénérescence surtout si

- syndrome familial

- antécédents de mélanome

-Traitement:

- surveillance régulière

- exérèse complète de toute lésion suspecte

Le Naevus Congénital

- Présent à la naissance
- Peut foncer jusqu'à 2 ans
- forme petite ou moyenne : 1/100 naissances
- forme géante (> 20 cm) : 1/20000 naissances



Le Naevus Congénital



**Rechercher mélanose neuroméningée
si localisation axiale ou paravertébrale**

Risque de Mélanome Malin = 5%

Surtout si :

- lésion foncée
- de grand taille



Aspects cliniques :

- parfois irrégulier en surface
- contours nets ou irréguliers
- peut être pileux
- de couleur souvent hétérogène



Le traitement est chirurgical :

- **Assez précoce**
- **Si possible avant le CP**
- **Utilisant tous les procédés de chirurgie plastique**
- **Si possible complet**

Exérèse avec fermeture directe



Parfois en plusieurs temps (exérèse itérative)

ceux qu'il faut retirer

Exérèse et greffes de peau totale

ceux qu'il faut **retirer**

Exérèse et greffe de peau mince

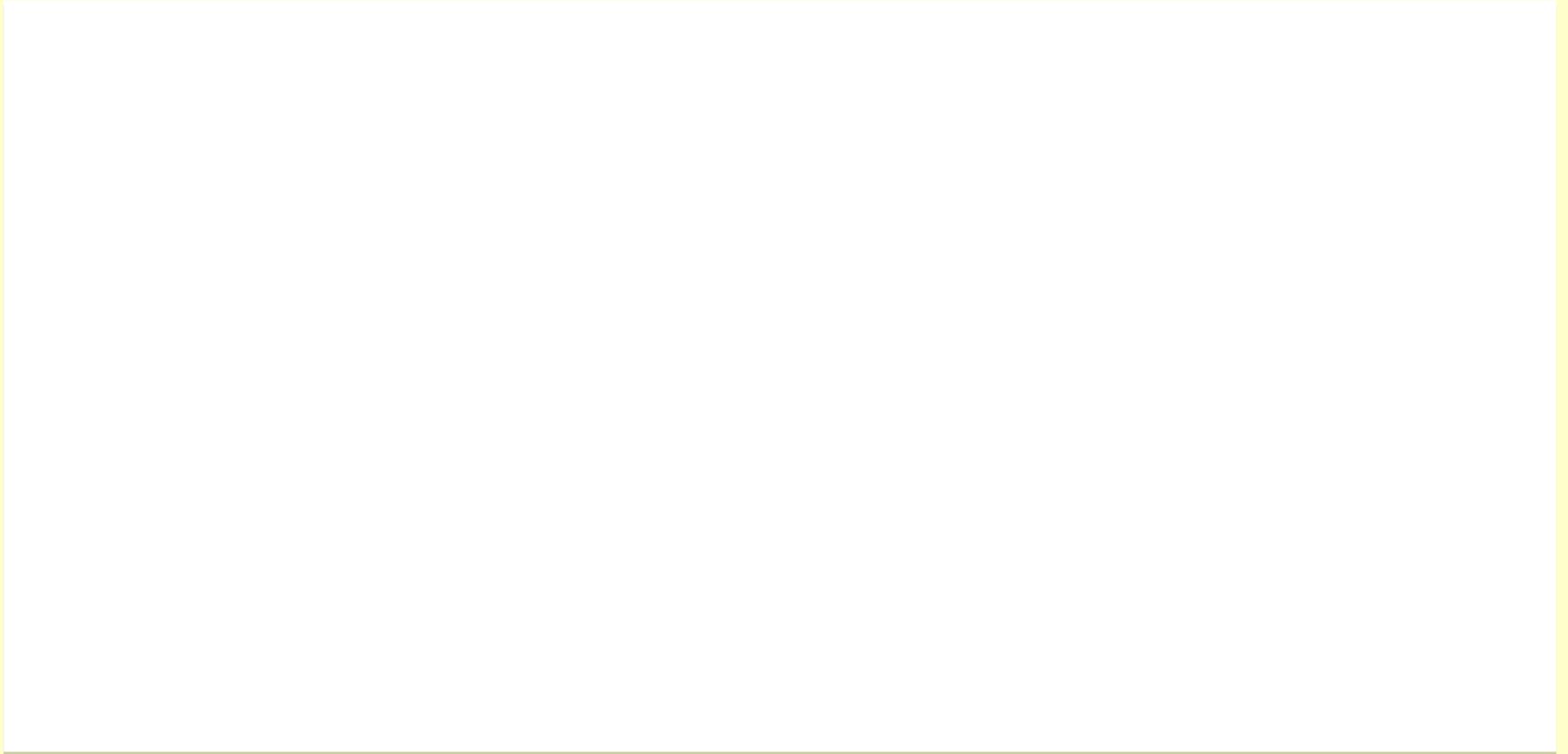


ceux qu'il faut **retirer**

Exérèse et lambeau local



Expansion du cuir chevelu



ceux qu'il faut **retirer**

**Exérèse et expansion locale
et
greffe de peau totale expansée**

Le mélanome

- Rare chez l'enfant, plutôt chez l'adolescent
- Terrain particulier :
 - immunosuppression,
 - xeroderma pigmentosum
 - naevus pré-existant (géant ou atypique)
- Traitement :
 - exérèse avec marge
 - Suture directe ou greffe
 - Éviter les reconstructions complexes

Quand penser au mélanome ?



- A : asymétrie
- B : bords irréguliers
- C : couleur sombre ou modifiée
- D : diamètre $> 0,6$ mm
- E : évolutivité

ceux qu'il faut **retirer**

Contexte de Xeroderma



Le naevus de Sutton



- Naevus composé ou dermique bénin du grand enfant
- Spontanément régressif
- Localisé surtout au tronc
- Petite taille (2 à 3 mm)
- Halo dépigmenté en périphérie

Les hamartomes cutanés

- Malformations non naevo-cellulaires constituées d'un ou plusieurs tissus matures normaux de la peau, mais en quantité excessive ou anormalement disposés ou absents
- Développés à partir de l'épiderme, du derme ou de l'hypoderme et des annexes
- Congénitaux
- Incidence : 1/1000 naissances

- **Dégénérescence exceptionnelle en basocellulaire**
- **Surveillance clinique simple possible**
- **Exérèse chirurgicale proposée pour les formes limitées (lésions alopéciques) ou dans le cas de formes sébacées (risque de dégénérescence)**

L'hamartome sebaccé de Jadassohn



- au cuir chevelu ou à la face
- Surface irrégulière, en relief,
- jaune-orangé, chamoix
- bien limité
- 1% dégénèrent en CBC à l'âge adulte

Les autres formes cliniques

-Hamartome épidermique

- Incidence: 1/1000
- Plaque hyperkératosique ou verruqueuse + ou- associée à une prolifération sébacée

- Hamartome sudoral

- **Syndrome** des hamartomes baso-cellulaires ou syndrome de Gorlin-Gotz (phacomatose de transmission autosomique dominante)

Tumeurs cutanées annexielles

1. Pilomatricome

1. Trichoépithéliome multiple

Le pilomatricome



- **Bénin et fréquent**
- **aux dépens du follicule pileux**
- **Visage, cou, membres supérieurs**
- **0,5 à 5 cm de diamètre**
- **Tuméfaction nodulaire, dure, pierreuse, irrégulière, de couleur rose à bleutée**

Le pilomatricome



- **Dégénérescence rarissime (pilomatricome malin ou carcinome pilomatriciel)**
- **Exérèse chirurgicale**
 - avec marge de 2 à 3 mm
 - en emporter un fuseau de peau en regard (risque de récurrence si exérèse incomplète)

Le trichoépithéliome multiple



- **Papules fermes de 1 à 8 mm,**
- **translucides ou rosées**
- **1ère lésion dans l'enfance puis nombre augmente avec l'âge**
- **Localisation : Tête et cou**

Le trichoépithéliome multiple

- **transmission autosomique dominante**
- **Transformation en carcinome basocellulaire rare mais possible**
- **Traitement:**
 - excision chirurgicale,**
 - électrocoagulation**
 - laser**

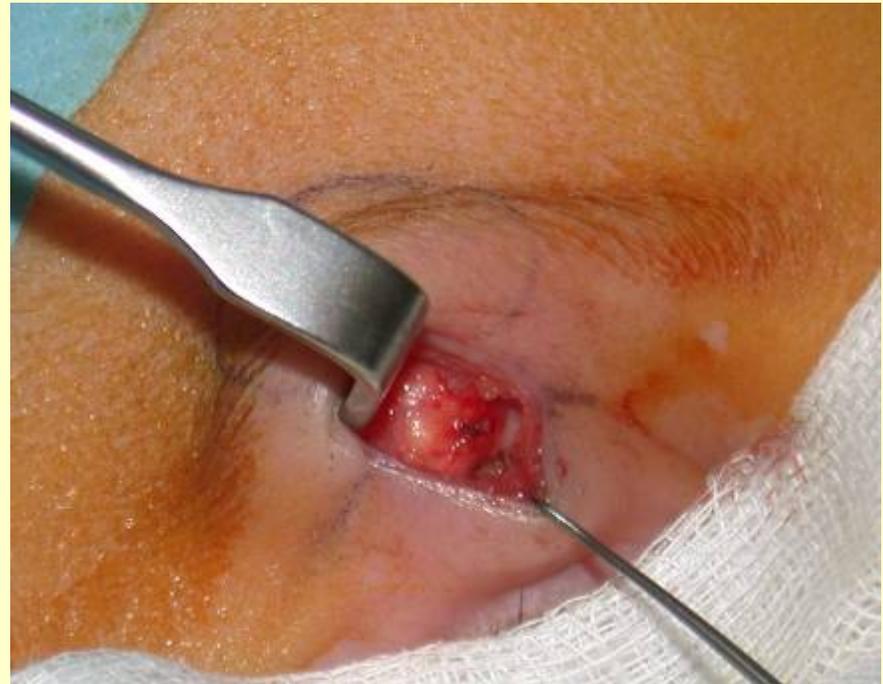
Kystes congénitaux et fistules

- Correspondent à des anomalies de fermeture de structures embryonnaires
- Ne disparaissent pas spontanément
- Exérèse chirurgicale recommandée

Les kystes dermoïdes

- Kyste dysembryoplasique
- Région médio-faciale, orbite, région ano-génitale
- Parois épithéliales épidermoïdes associées à des structures annexielles (pilaires, sébacées, sudorales)
- Le plus fréquent: kyste de la queue du sourcil
- Traitement: exérèse chirurgicale, risque de surinfection

**Kyste dermoïde
De la queue du sourcil**



kystes et fistules du dos du nez

- Médian
- Souvent élément pileux, parfois écoulement
- Surinfection possible
- imagerie nécessaire :
 - le trajet de la fistule ?
 - communication avec l'espace intra-crânien ?
- Traitement: exérèse chirurgicale complète après avoir repérer le trajet fistuleux (bleu de méthylène, cathétérisme)

Fistule du dos du nez



kystes du tractus thyroïdienne

- Face antérieure du cou, ligne médiane
- Entre os hyoïde et cartilage cricoïde
- Mobile avec la déglutition
- Traitement :
 - exérèse chirurgicale
 - avec exérèse du corps de l'os hyoïde

Kyste du tractus thyroéoglosse



Les kystes et vestiges branchiaux

- **Vestiges embryonnaires des poches et fentes branchiales**
- **Rechercher un syndrome**
- **Le plus souvent exérèse chirurgicale**
- **Parfois après de l'imagerie**

– 1ère fente:

- **tragus accessoire ou enchondrome pré-tragien**, exérèse à visée esthétique (éliminer syndrome oto-mandibulaire, la majorité sont isolés)
- **Fistule pré-hélicéenne**: région pré-auriculaire haute, borgne, écoulement et surinfection possibles, exérèse chirurgicale après avoir repérer le trajet fistuleux

Kystes congénitaux et fistules

– 2ème et 3ème fentes

- **Fistules congénitales latérales du cou:**

- situées au rebord antérieur du SCM
- La plupart borgnes, mais parfois communiquent avec le pharynx à hauteur de l'amygdale

- **Kystes branchiaux latéraux du cou:**

- Proviennent de récessus ecto- et entobranchiaux
- Congénitaux ou d'apparition plus tardive à l'occasion d'une infection ORL

Kystes congénitaux et fistules

