



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

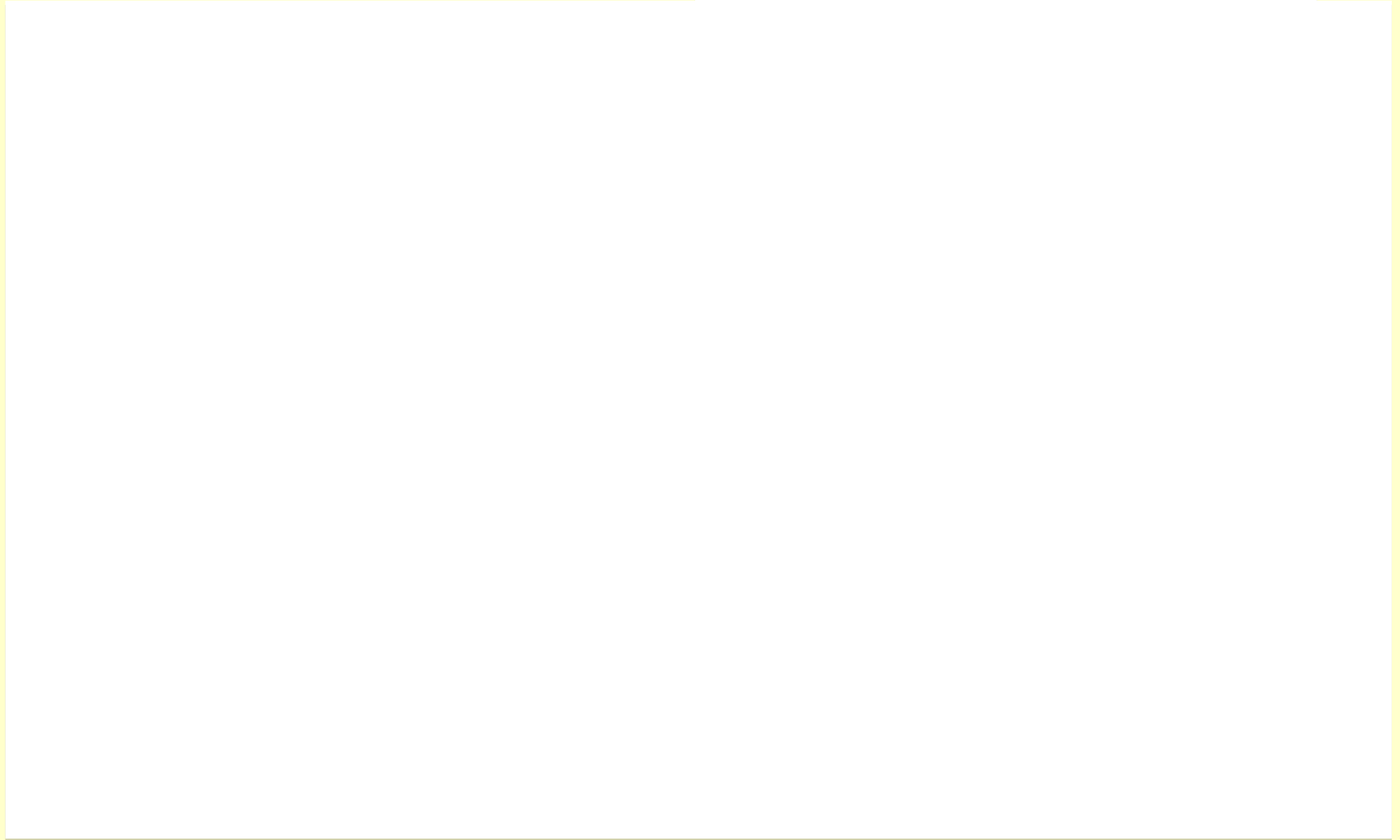
**Kyste dermoïde  
De la queue du sourcil**



# 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)

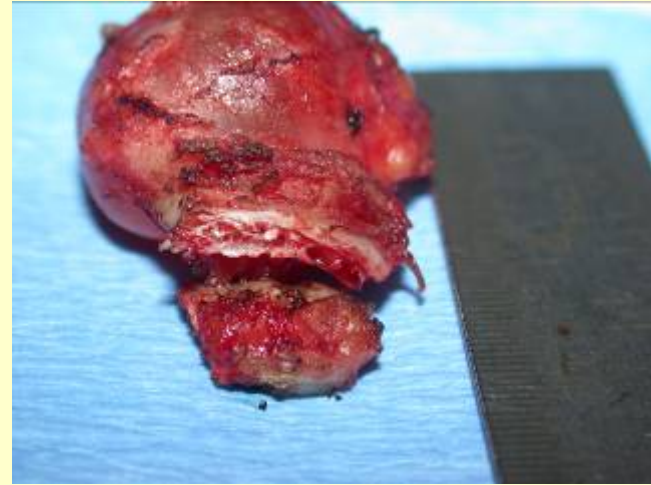
**Fistule du dos du nez**



# kystes du tractus thyroéoglosse

- 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

