

LE DOSSIER

Tumeurs de l'enfant

Éditorial

Qu'est-ce qu'une tumeur ?

Si l'on compulse les définitions des différents dictionnaires médicaux ou non médicaux, on y trouve les définitions suivantes : “le terme tumeur désigne, en médecine, une augmentation de volume d'un tissu, sans précision de cause” ; ou bien “c'est une néoformation de tissus corporels qui se produit à la suite d'un dérèglement de la croissance cellulaire, de type bénin ou malin” ; ou encore “une tumeur est un terme générique qui correspond au développement au sein d'un tissu normal d'un tissu nouvellement formé” ; et, enfin, “processus pathologique où la prolifération excessive des cellules aboutit à une surproduction tissulaire qui persiste et a tendance à s'accroître”. Par conséquent, est-ce une “prolifération cellulaire” ou un “accroissement de volume” ?

Cette ambiguïté est bien reflétée par le langage que nous utilisons quotidiennement. Si nous tirons nos exemples de la dermatologie pédiatrique, nous pouvons remarquer qu'en effet nous utilisons ce terme dans ces deux définitions. Ainsi, une lésion érythémato-squameuse et purpurique d'histiocytose langerhansienne est une tumeur en termes de prolifération cellulaire sans qu'il y ait d'accroissement de volume, et un hamartome conjonctif – qui peut parfois atteindre plusieurs centimètres de diamètre – est une tumeur au sens volumétrique mais ne présente pas forcément de franche prolifération cellulaire, plutôt un mauvais agencement et épaissement des structures conjonctives. Nous utiliserons par conséquent, dans cette revue, ce terme dans les deux situations.

Les tumeurs cutanées de l'enfant peuvent être primitives, se développant à partir des différents constituants de la peau. Elles sont bénignes dans leur très grande majorité, c'est-à-dire sans récurrence après exérèse totale, et parfois permettent le diagnostic précoce d'une maladie génétique (neurofibrome précoce, fibrome de Gardner, pilomatricomes multiples...). Elles sont beaucoup plus rarement malignes, c'est-à-dire à risque de dissémination métastatique (rhabdomyosarcome) ou de récurrence locale après exérèse même complète (dermatofibrosarcome, histiocytofibrome angiomatoïde). Elles peuvent également – et c'est ce qui complique encore les choses dans le domaine de la pédiatrie – avoir un pronostic incertain (fibromatoses, histiocytoses langerhansiennes). Par ailleurs, des lésions malignes secondaires peuvent se développer dans la peau d'un enfant, permettant de révéler souvent précocement la présence d'une néoplasie profonde ou d'une hémopathie, c'est dire alors l'importance du rôle du dermatologue dans l'identification précoce de ces lésions.



→ **S. FRAITAG**
Service de Pathologie,
Hôpital Necker-Enfants Malades,
PARIS.

LE DOSSIER

Tumeurs de l'enfant

La multiplicité de ces entités rend toute classification difficile et l'approche pratique d'un enfant porteur d'une lésion ou de plusieurs lésions tumorales cutanées tient plus d'une conduite et d'un raisonnement médical adaptés que de la connaissance théorique d'un grand nombre d'affections potentielles. Par ailleurs, ces classifications sont en perpétuelle réévaluation au regard des avancées moléculaires et physiopathologiques.

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. Face à cela, la réponse du médecin doit être cohérente, réfléchie et explicite. 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, sa disposition : par exemple, les dysembryoplasies sont de topographie très systématisée (médiane, latérale, symétrique) ;
- la couleur et la consistance : rouge (inflammatoire, vasculaire?), bleue (vasculaire avec veines de drainage?), de consistance dure (pilomatricome?), ferme (tumeur maligne?), violacée (tumeur maligne?), orangée (xanthogranulome, mastocytome?) ;
- la localisation de la lésion, ses caractères à la palpation (dur et mobile : pilomatricome ; dépressible : angiome veineux ; infiltré, mal limité, non mobile : tumeur maligne), 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...

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 métastatique).

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 : la plupart des tumeurs pigmentaires, les anomalies vasculaires, les proliférations épithéliales d'origine virale. D'autres lésions peuvent être évoquées, discutées ou retenues en fonction de l'expérience du praticien : c'est en général le cas des xanthomes et xanthogranulomes, des malformations congénitales – en particulier les tumeurs kystiques et reliquats embryonnaires –, des tumeurs systématisées d'origine épithéliale. La réalisation d'une imagerie (radiographie simple en cas de tumeur calcifiée ou d'anomalies osseuses associées, échographie Doppler en cas d'anomalies vasculaires, échographie ± IRM, scanner plus rarement), interprétée par un radiologue habitué à la pédiatrie, peut apporter des informations précieuses.

Il peut arriver que le diagnostic clinique ne soit pas possible parce que la lésion élémentaire est peu spécifique, ou trop profonde, ou inquiétante. 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, il faudra réaliser une biopsie à visée diagnostique. Celle-ci 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 sera en partie congelé pour d'éventuelles études complémentaires en biologie moléculaire. Elle peut être réalisée au *punch*, ce qui permet un prélèvement jusqu'à l'hypoderme.

En cas de tumeur profonde et suspecte, on pourra faire un prélèvement à l'aiguille fine qui devra être pratiqué par un opérateur habitué à ce geste. Si la tumeur est de petite taille et facilement extirpable, une biopsie-exérèse pourra être réalisée. Toutefois, il existe des contre-indications au prélèvement d'une lésion tumorale : les tumeurs paramédianes du dos, car elles peuvent être d'origine neurologique et présenter des connexions avec la moelle épinière, et les tumeurs de la région sacro-coccygienne, qui s'accompagnent parfois de malformations rachidiennes et que des clichés radiologiques préopératoires doivent préciser.

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 (*nævus verruco-sébacé*), des tumeurs malignes (neuroblastome, rhabdomyosarcome, leucémie) ou de pronostic incertain (fibromatoses). Chez le nourrisson plus grand (> 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...).

Nous ferons donc une revue non exhaustive de ces différentes entités, en insistant sur celles qui nous semblent les plus importantes à connaître par le dermatologue. Nous avons volontairement éliminé de ce dossier les tumeurs mélanocytaires de l'enfant, en particulier les tumeurs de Spitz et les *nævi* congénitaux, qui nous semblent à elles seules pouvoir faire l'objet d'un dossier complet étant donné leur complexité et spécificité.