

Le dossier – Tumeurs cutanées de l'enfant

Pathologies tumorales bénignes de l'enfant: quels diagnostics évoquer?

RÉSUMÉ: La très grande majorité des tumeurs de l'enfant sont bénignes et le diagnostic est le plus souvent clinique, surtout pour les lésions pigmentaires, vasculaires ou virales. Il se base sur l'âge de survenue, la topographie, le nombre, l'aspect (couleur, pilosité), la consistance de la tumeur, son caractère douloureux ou prurigineux ainsi que son évolution. En cas de doute diagnostique, une échographie cutanée peut être utile, voire une IRM. Parfois, seul l'examen histologique apportera le diagnostic de certitude.

Devant la multitude des étiologies possibles, seuls les tumeurs bénignes et les hamartomes les plus fréquents ou pouvant révéler une maladie à connaître seront abordés.



S. MALLET

Service de Dermatologie et Cancérologie cutanée,
Hôpital de la Timone, MARSEILLE.

Bien que la très grande majorité des tumeurs de l'enfant soient bénignes, il s'agit d'un motif fréquent de consultation d'urgence. Le diagnostic est souvent clinique, parfois presque du premier coup d'œil, surtout pour les lésions pigmentaires, vasculaires ou virales. L'orientation diagnostique est guidée à la fois par l'âge de survenue, la topographie, le nombre, l'aspect (couleur, pilosité), la consistance de la tumeur ainsi que son caractère douloureux ou prurigineux. L'évolution de la lésion, parfois dès les premières semaines de vie, peut également nous orienter devant une tumeur congénitale aspécifique. Comme souvent en pédiatrie, il faudra faire un examen général complet et recueillir les antécédents familiaux pour ne pas méconnaître une lésion syndromique [1-2].

En cas de doute diagnostique devant une lésion aspécifique ou trop profonde, une échographie cutanée, geste opérateur-dépendant, peut être utile, voire une imagerie complémentaire par une IRM. Parfois, seul l'examen histologique apportera le diagnostic de certitude.

Devant la multitude des étiologies possibles, seuls les tumeurs bénignes et les hamartomes les plus fréquents ou pouvant révéler une maladie à connaître seront détaillés ici. Les "pseudo-tumeurs", qui correspondent plus à un remaniement de tissus qu'à une prolifération cellulaire excessive, parfois de présentation similaire, seront abordées dans le chapitre sur les diagnostics différentiels des tumeurs de l'enfant.

Les lésions du nouveau-né et du nourrisson

En période néonatale, il faudra toujours se méfier des lésions tumorales situées sur la ligne médiane et éliminer un dysraphisme occulte avant de réaliser une éventuelle biopsie cutanée.

1. Les nævus congénitaux

Sont considérés comme congénitaux les nævus présents à la naissance, mais également ceux qui apparaissent précocement avant 2 ans. Parfois très pâles ou rosés à la naissance, leur diagnostic

peut être retardé. Ils posent trois types de problématiques : un risque carcinologique de mélanome, un risque de mélanose neurocutanée avec atteinte du système nerveux central (SNC) et un risque “esthétique” psychosocial pour l’enfant et ses parents. La prise en charge des nævus congénitaux (NC) doit être individualisée et discutée au cas par cas, en fonction de la taille, du nombre et de la localisation des NC. Le risque de mélanome n’est pas connu précisément, il intéresse surtout les NC géants. Ce risque augmente avec la taille du NC, le nombre de NC et de satellites, et l’atteinte du SNC. Le risque de mélanose neurocutanée augmente avec le nombre de NC, ainsi une IRM cérébrale de dépistage peut être proposée à partir de 2 NC.

2. Les hémangiomes

L’hémangiome infantile (HI) est de loin la plus fréquente des tumeurs vasculaires. Il est généralement absent à la naissance, mais des signes avant-coureurs sont parfois présents comme une macule hypochromique ou une nappe rouge rosé pouvant simuler un angiome plan. Le diagnostic est clinique et l’évolution se fait en trois phases (prolifération avec croissance rapide, stabilisation puis régression spontanée lente et progressive). Un traitement précoce par propranolol permet de réduire l’évolution des HI à haut risque (vital, fonctionnel, d’ulcération, ou de défiguration) [3].

L’hémangiome congénital est une tuméfaction angiomateuse télangiectasique, cernée d’un halo anémique, de taille maximale à la naissance (**fig. 1**) et parfois dépistée à l’échographie anténatale. Leur évolution est variable, régression rapide (RICH) ou persistance (NICH). Ils peuvent se compliquer de thrombopénie néonatale transitoire ou s’ulcérer, mais la principale complication est esthétique en cas de persistance.

Enfin, l’hémangiome en touffes (**fig. 2**) et l’hémangioendothéliome kaposiforme sont des tumeurs angiomateuses rares,



Fig. 1 : Hémangiome congénital.



Fig. 2 : Hémangiome en touffes.

le plus souvent acquises mais parfois congénitales, infiltrantes, un peu scléreuses, fermes, violettes, chaudes et pouvant être agressives. Elles peuvent toutes deux se compliquer du syndrome de Kasabach-Merritt, phénomène de coagulation intravasculaire tumorale. La transformation pseudo-inflammatoire avec une lésion plus volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire, doit faire craindre l’apparition d’une thrombopénie majeure, véritable urgence thérapeutique [4].

3. Les hamartomes épidermiques et annexiels

Un hamartome est “un mélange de cellules normalement présentes dans l’organe où elles se développent”, mais en quantité excessive ou de disposition anormale. Les Anglo-Saxons parlent aussi de nævus, même pour des lésions non pigmentaires.

Les hamartomes épidermiques sont congénitaux ou apparaissent tôt dans l’enfance. Ils sont souvent linéaires sui-

vant les lignes de Blaschko, dus à des mutations en mosaïques.

L’hamartome verruqueux est une lésion papulo-verruqueuse, plus ou moins pigmentée, souvent isolée mais pouvant entrer dans le cadre du syndrome du nævus épidermique ou syndrome de Solomon, regroupant en fait plusieurs entités (Protée, CHILD, etc.). Les lésions peuvent s’épaissir et justifier une prise en charge, qui sera associée à une biopsie cutanée à la recherche d’une acantholyse, pour ne pas méconnaître une forme localisée d’érythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse, avec un exceptionnel risque de transmission à la descendance en cas d’atteinte gonadique.

L’hamartome sébacé ou verruco-sébacé, plus connu sous le nom de nævus de Jadassohn, est le plus souvent situé au niveau du cuir chevelu. Sa couleur jaune orangé et son toucher granuleux caractéristique sont parfois absents à la naissance, révélant ainsi une simple alopecie congénitale. Une exérèse à visée esthétique est parfois proposée précocement pour profiter de la laxité cutanée. Il n’est pas rare de voir la lésion se modifier à l’âge adulte, mais il faut rassurer les parents, ces tumeurs sont alors essentiellement de nature bénigne (trichoblastomes ou syringocystadénome par exemple) [5].

4. Le mastocytome

Cette forme de mastocytose papulonodulaire est souvent unique. Des poussées bulleuses récidivantes au même endroit dans les premiers mois de vie doivent faire évoquer ce diagnostic (**fig. 3**).



Fig. 3 : Mastocytome bulleux.

Le dossier – Tumeurs cutanées de l'enfant

Le signe de Darier (tuméfaction d'une lésion cutanée après friction), bien que non pathognomonique, doit être recherché avec prudence car il peut parfois déclencher des signes d'activation mastocytaire systémiques sévères (flush, malaise). Son pronostic est bon avec régression spontanée au cours de l'enfance [6].

5. L'histiocytose céphalique bénigne

Il s'agit d'une éruption de petites papules de 2-3 mm de couleur brun jaunâtre ou rougeâtre, touchant la région cervico-céphalique et survenant surtout chez le nourrisson. L'évolution est bénigne et la régression spontanée. Cette entité appartient au groupe des histiocytoses non langerhansiennes et, pour certains, il s'agit d'une variante de xanthogranulomes juvéniles dans une forme micro-nodulaire (cf. infra).

6. L'hamartome fibreux infantile

Il se présente sous la forme d'un nodule sous-cutané indolore, unique, souvent de localisation axillaire. Mais sa croissance initiale rapide et parfois sa grande taille inquiétante incitent à une confirmation diagnostique histologique (fig. 4).

7. Les tumeurs d'origine adipeuse

Elles sont facilement reconnaissables par leur consistance lipomateuse.

>>> Le **lipome** est une tumeur bénigne bien circonscrite de disposition ubiqui-

taire et de développement lent. Il faut se méfier du lipome lombo-sacré congénital qui peut être le marqueur d'un dysraphisme spinal devant être éliminé par une IRM médullaire, même si l'échographie est rassurante.

>>> Le **lipoblastome** est une tumeur rare du nourrisson garçon à connaître. Son évolution rapide conduisant à une volumineuse tumeur infiltrante et non mobile est cliniquement inquiétante, alors qu'il s'agit d'une lésion bénigne. Il est souvent unique, bien encapsulé et facilement enlevable, mais il existe aussi des formes mal limitées (lipoblastomatose).

>>> Les **fibrolipomes** plantaires congénitaux sont des nodules bilatéraux et symétriques de la partie postérieure de la plante. Ces lésions peuvent être gênantes à l'acquisition de la marche, mais leur évolution est stable et elles ne nécessitent pas de prise en charge particulière hormis la prise en charge fonctionnelle.

8. Les tumeurs d'origine fibroblastique et myofibroblastique

>>> La **myofibromatose infantile** est la plus fréquente des proliférations fibroblastiques et myofibroblastiques. Les nodules, fermes, recouverts de peau normale ou parcourus de fines télangiectasies, nécessitent une confirmation histologique (fig. 5). Il existe des formes bénignes, solitaires ou multiples avec



Fig. 6 : Myofibromatose digitale infantile.

atteinte cutanée et atteinte osseuse, souvent régressive, mais aussi des formes généralisées avec atteinte viscérale de pronostic incertain [7].

>>> La **fibromatose digitale infantile** est l'une des fibromatoses juvéniles les plus fréquentes. Elle survient précocement sous la forme de petits nodules fermes et indolores des doigts et des orteils (fig. 6). Le diagnostic est clinique et la régression spontanée. Une exérèse sera envisagée en cas de gêne fonctionnelle.

>>> Le **fibrome de Gardner** est rare mais à connaître. Bien qu'il s'agisse d'une masse sous-cutanée mal limitée, asymptomatique et aspécifique, il peut être le premier signe clinique de la polypose adénomateuse familiale ou syndrome de Gardner.

Les lésions du petit enfant

1. Pilomatricome

Cette tumeur développée aux dépens du follicule pileux est la tumeur annexielle la plus fréquente chez l'enfant, petit ou plus grand. Elle est le plus souvent unique, au niveau de l'extrémité céphalique. Le diagnostic est clinique devant un nodule sous-cutané dur, voire pierreux (fig. 7). La surface de la lésion est irrégulière, adhérent au plan superficiel, et le signe de la tente à la palpation confirme le diagnostic. La peau en



Fig 4 : Hamartome fibreux infantile.



Fig 5 : Myofibromatose infantile solitaire.



Fig 7 : Pilomatricome.

regard peut être de coloration normale, jaunâtre, bleutée ou érythémateuse en cas de réaction inflammatoire. La plupart des lésions, millimétriques et asymptomatiques, ne nécessitent aucun examen complémentaire. Seules les lésions gênantes (grande taille, poussée inflammatoire ou ulcération cutanée) seront enlevées. La dégénérescence en carcinome pilomatriciel ou pilomatricome malin est rarissime. Enfin, des formes multiples sont décrites dans 5 % des cas et doivent faire rechercher un contexte particulier, notamment une dystrophie myotonique de Steinert, un syndrome de Gardner (polypose adénomateuse familiale) ou de Turner.

2. Xanthogranulome juvénile

Le xanthogranulome juvénile (XGJ) est une tumeur papulo-nodulaire reconnaissable par sa couleur jaune orangé (fig. 8). Les lésions isolées ou multiples,



Fig. 8 : Xanthogranulome juvénile.

congénitales ou acquises, apparaissent surtout sur le haut du corps du jeune enfant. L'aspect en "coucher de soleil", avec centre jaunâtre et pourtour érythémateux en dermoscopie, confirme le diagnostic de cette histiocytose non langerhansienne bénigne spontanément régressive en quelques années. L'atteinte extracutanée est rarissime. Un examen ophtalmologique n'est recommandé qu'en cas de symptômes évocateurs qui seront expliqués aux parents (hyphéma principalement) ou dans les formes multiples chez les enfants de moins de 2 ans. L'examen clinique systématique recherchera également des taches café au lait ou d'autres signes cliniques de neurofibromatose de type 1 (NF1), chez lesquels la prévalence des XGJ est plus élevée. L'association XGJ, NF1 et leucémie myélomonocytaire juvénile chronique est discutée pour certains, mais justifie une surveillance clinique rapprochée.

3. Le granulome pyogénique ou hémangiome capillaire lobulé, ou botryomycome, ou bourgeon charnu

Il s'agit d'une tumeur vasculaire acquise très fréquente, se développant principalement sur le visage du petit enfant, parfois secondaire à un traumatisme cutané minime. Son caractère friable et hémorragique, sur une base pédiculée, est très évocateur (fig. 9). En cas de persistance après un traitement par nitrate d'argent, une exérèse peut être proposée [8].



Fig. 9 : Botryomycome.

4. Les hamartomes conjonctifs dermiques

Les hamartomes peuvent aussi se révéler chez le jeune enfant. En voici les plus fréquents :

>>> **L'hamartome musculaire lisse** se présente sous la forme d'une plaque bosselée et poilue, discrètement pigmentée sur le tronc, les fesses et les racines des membres (fig. 10). Le diagnostic est clinique avec un pseudo-signe de Darier (induration ou érection de la pilosité après frottement de la lésion, due à l'hyperplasie des muscles arrecteurs pileux).

>>> **L'hamartome collagénique** se présente sous la forme de nodules isolés ou multiples, ou de placards bosselés avec une surface "en peau d'orange". Il peut être isolé ou s'observer dans des génodermatoses telles que la sclérose tubéreuse de Bourneville (plaque "peau de chagrin") et le syndrome de Protée.

>>> **L'hamartome élastique** se présente sous la forme de papules ou nodules de couleur blanche à jaune, uniques ou multiples. L'association à des anomalies osseuses asymptomatiques, souvent de découverte fortuite sur les radiographies (ostéopoécilie ou "os ponctués") constitue le syndrome de Buschke-Ollendorff qui doit être connu pour éviter des erreurs diagnostiques (métastases osseuses). Les hamartomes mixtes collagéniques et élastiques, et même fibroblastiques, ne sont pas rares.



Fig. 10 : Hamartome musculaire lisse.

Le dossier – Tumeurs cutanées de l'enfant

>>> L'**hamartome dendrocytaire ou fibrome dermique en plaques** se présente sous la forme d'un médaillon fixe érythémateux. La biopsie cutanée retrouve des cellules fusiformes CD34+ évoquant un dermatofibrosarcome, mais la biologie moléculaire redresse le diagnostic.

Les lésions du grand enfant

1. Nævus acquis

Les nævus acquis ne posent en général pas de problème diagnostique, hormis le nævus de Spitz, papule unique, rosée, de croissance souvent rapide sur la face, dont l'exérèse sera proposée au moindre doute clinique, surtout si la lésion mesure plus de 1 cm après 10 ans [9].

2. Histiocytofibrome

Bien que beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, il partage les mêmes caractéristiques cliniques avec "le signe de la pince" (le pincement entre deux doigts incurve la lésion) (**fig. 11**).

3. Dermatomyofibrome

Cette prolifération myofibroblastique bénigne se présente sous la forme d'une plaque ferme et infiltrée asymptomatique, aspécifique, de forme et couleur de peau variables de la région scapulaire. L'histologie est nécessaire et éliminera d'autres tumeurs plus agressives.



Fig. 11 : Histiocytofibrome pigmenté.

4. Angiofibromes

Les angiofibromes, petites papules fibreuses du visage qui se développent chez des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville, soulèvent essentiellement une problématique thérapeutique. Le diagnostic est souvent déjà posé sur des antécédents familiaux, des points d'appel échographique anténataux, un tableau neurologique ou d'autres signes dermatologiques plus précoces comme des macules hypochromiques. Le sirolimus topique semble répondre aux attentes esthétiques des patients [10].

5. Tumeurs cutanées épithéliales annexielles pilaires ou sudorales

La présence de tumeurs cutanées épithéliales bénignes multiples et précoces chez l'enfant doit faire évoquer des associations syndromiques, exposant parfois à un risque de prédisposition à des cancers cutanés ou viscéraux [11].

>>> Les **trichoépithéliomes**, tumeurs bénignes pilaires, sont de petites papules couleur peau normale ou translucides, souvent localisées à la face (sillons nasogéniens, front, menton et joues). Ils sont parfois confondus avec les angiofibromes de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Ils peuvent être un marqueur précoce de la maladie de Brooke-Spiegler, associant des grains de milium et des tumeurs sudorales (spiradénomes et cylindromes) apparaissant plus tardivement.

>>> Les **trichilemmomes**, autres tumeurs bénignes pilaires, sont de petites papules kératosiques du visage (plis nasogéniens, lèvre supérieure, front et oreilles). Multiples chez l'adolescent, ils sont un marqueur de la maladie de Cowden ou syndrome des hamartomes multiples.

>>> Les **syringomes**, tumeurs bénignes sudorales, sont également de petites papules, recouvertes d'une peau normale, translucide ou "jaunâtre", localisées préférentiellement sur les paupières

inférieures et la vulve. Les formes éruptives sont plus fréquentes au cours de la trisomie 21.

>>> Le **syringocystadénome papillifère**, autre tumeur bénigne sudorale plus rare, se localise préférentiellement sur un hamartome verruco-sébacé du cuir chevelu sous la forme d'une papule ombiliquée plus ou moins croûteuse. L'évolution verruqueuse à la puberté évoque parfois un *molluscum contagiosum* ou une verrue vulgaire.

6. Neurofibromes et autres tumeurs nerveuses

Les neurofibromes sont très évocateurs de NF1, qui est la plus fréquente des génodermatoses. Les neurofibromes cutanés (ou dermiques) apparaissent surtout après la puberté. Les neurofibromes sous-cutanés (ou nodulaires) sont des nodules fermes parfois hyperpigmentés et pileux, qui se développent le long des nerfs périphériques (**fig. 12**). Ils peuvent être douloureux et entraîner une neuropathie motrice ou sensitive. Parmi eux, les neurofibromes plexiformes apparaissent précocement et sont un bon marqueur de NF1. Le premier signe est souvent un simple placard pigmenté congénital, qui évolue ensuite vers une tuméfaction molle pouvant être de très grande taille. Une transformation en tumeur maligne des gaines nerveuses peut survenir à partir de l'adolescence.

Les autres tumeurs nerveuses sont beaucoup plus rares. On citera les schwann-



Fig. 12 : Neurofibrome sous-cutané.

nomes, petits nodules fermes, également parfois douloureux, pigmentés ou pileux, à reconnaître car associés à la neurofibromatose de type 2 (ou schwannomatose). Enfin, on citera la tumeur à cellules granuleuses d'Abrikossof, nodule verruqueux qui siège volontiers sur le dos de la langue.

BIBLIOGRAPHIE

1. FRAITAG S, BODEMER C. Tumeurs cutanées de l'enfant (hors tumeurs virales). EMC Pédiatrie-Maladies infectieuses, 2012.
2. BODEMER C, FRAITAG S. Nodules du nouveau-né. *Ann Dermatol Venereol*, 1999; 126:965-974.
3. LÉAUTÉ-LABRÈZE C, DUMAS DE LA ROQUE E, HUBICHE T *et al.* Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *New Engl J Med*, 2008;358:2649-2651.
4. HAMMILL AM, WENTZEL M, GUPTA A *et al.* Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children. *Pediatr Blood Cancer*, 2011;57: 1018-1024.
5. CRIBIER B, SCRIVENER Y, GROSSHANS E. Tumors arising in nevus sebaceus: A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2000;42:263-268.
6. LEUNG AKC, LAM JM, LEONG KF. Childhood Solitary Cutaneous Mastocytoma: Clinical Manifestations, Diagnosis, Evaluation, and Management. *Curr Pediatr Rev*, 2019;15:42-46.
7. MASHIAH J, HADJ-RABIA S, DOMPMARTIN A *et al.* Infantile myofibromatosis: a series of 28 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2014;71:264-70.
8. PATRICE SJ, WISS K, MULLIKEN JB. Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma): a clinicopathologic study of 178 cases. *Pediatr Dermatol*, 1991;8:267-276.
9. LE SACHÉ-DE PEUFELHOUX, MOULONGUET I, CAVELIER-BALLOY B *et al.* Clinical features of Spitz naevus in children: A retrospective study of 196 cases. *Ann Dermatol Venereol*, 2012;139:444-451.
10. MALISSEN N, VERGELY L, SIMON M *et al.* Long-term treatment of cutaneous manifestations of tuberous sclerosis complex with topical 1% sirolimus cream: A prospective study of 25 patients. *J Am Acad Dermatol*, 2017;77:464-472.e3.
11. BESSIS D, MARQUE M, KLUGER N *et al.* Génodermatoses prédisposant aux cancers. In: Bessis D, Francès C, Guillot B, Guilhou JJ, eds. *Dermatologie et Médecine*, vol. 3: Manifestations dermatologiques des maladies du système hématopoïétique et oncologie dermatologique. Springer-Verlag France, 2007;68.1-68.32.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.