

CORRELATION DERMATO-RADIOLOGIQUES

A propos de quelques lésions bénignes des parties molles en pédiatrie

L. Guibaud, B. Morel

Imagerie pédiatrique et foetale
Consultation multidisciplinaire lyonnaise des angiomes
Hopital Femme Mère Enfant, Lyon-Bron
lguibaud@chu-lyon.fr

Il serait illusoire de vouloir aborder dans cet ED l'ensemble des lésions bénignes des parties molles de l'enfant. A partir de notre expérience clinique, nous nous sommes focalisés sur des lésions pour lesquelles le diagnostic repose sur une séméiologie dermato-radiologique évocatrice mais aussi sur des lésions dermatologiques pouvant orienter le radiologue vers une pathologie sous-jacente. Dans tous les cas, la présence d'une lésion des parties molles cliniquement identifiable doit conduire, avant toute exploration radiologique, à réaliser un examen clinique comprenant à la fois un interrogatoire mais aussi une analyse séméiologique, en particulier dermatologique de la lésion. Cet examen clinique vous orientera alors vers exploration radiologique la plus appropriée et vous permettra de limiter votre diagnostic différentiel. Pour vous guider dans votre démarche, il convient à titre systématique de vous poser les questions suivantes.

Quand la lésion est-elle apparue ?

Le caractère congénital évoque une pathologie malformative mais certaines pathologies tumorales sont présentes dès la naissance (hémangiomes congénitaux à distinguer des hémangiomes infantiles, myofibromatoses, épulis...). Certaines lésions apparaissent typiquement dans les jours ou semaines qui suivent la naissance (hémangiome infantile, cytostéatonécrose, hypertrophie galactophorique ectasiente). Enfin certaines pathologies ne devront pas figurer dans vos hypothèses diagnostiques au-delà des premiers mois de vie.

Comment est-elle apparue ?

La majorité des lésions sont d'apparition progressive. Cependant l'apparition brutale d'une lésion (du jour au lendemain) peut vous orienter vers une malformation lymphatique remaniée par un saignement intrakystique, vers une malformation veineuse compliquée par une thrombose intralésionnelle, vers un kyste dysembryoplasique (de type kyste épidermoïde,

kyste branchial) ou une pathologie lymphatique compliquée par une inflammation ou une infection. Certaines lésions apparaissent en quelques jours voire semaines, comme le granulome pyogénique souvent confondu avec un hémangiome infantile.

Quelle évolution ?

Le suivi d'une lésion peut être informatif quant à sa nature. L'évolution de consistance dans le temps peut faire évoquer un pilomatrixome (momification caractéristique). L'évolution rapide sur quelques semaines puis la stabilisation de la lésion est caractéristique d'un hémangiome infantile. Les fluctuations de taille seront retrouvées dans les malformations veineuses, les malformations lymphatiques, les ranulas...

Quelle localisation ?

Si certaines lésions sont ubiquitaires (adénopathies, hémangiomes et malformation vasculaires), certaines topographies lésionnelles doivent faire rechercher une lésion spécifique (recherche d'un kyste dysembryoplasique, d'un sinus dermique, d'une hétérotopie neuro-gliale en cas de lésion fronto-nasale médiane/ lésions cervico-faciales orientant vers une pathologie de la 1^{ère} ou 2^{ème} fente branchiale/ lésion sublinguale orientant vers une pathologie des glandes salivaires accessoires ou ranula). Enfin, certaines lésions sont connues pour avoir des atteintes préférentielles (cytostéatonécrose, pilomatrixome, botryomycome, hamartome fibreux du nourrisson...)

Unique ou multiples ?

Le caractère unique ou multiple peut être un élément diagnostique ou orienter vers une étiologie particulière ou une forme de gravité potentiellement différente (opposition entre myofibromatose solitaire ou multiple, par exemple). La multiplicité des lésions peut être un élément conduisant à rechercher une atteinte ou une pathologie sous-jacente, comme dans le cadre de miliaire angiomateuse potentiellement associée à un hémangioendothéliome hépatique, lésions cutanées évoquant un syndrome de Bean avec potentielle atteinte de la muqueuse digestive, diagnostic de myofibromatose multiple faisant recherche des atteintes viscérales.

Couleur ?

La présence d'un changement de couleur de téguments peut être un élément d'orientation. En revanche, la présence d'une lésion rouge est souvent assimilée à une pathologie angiomateuse et la présence d'une couleur bleutée à une malformation veineuse. Cet élément clinique est

souvent un élément de confusion pour le clinicien. La connaissance de la séméiologie échographique de l'hémangiome infantile ou d'une malformation veineuse peut permettre de confirmer le diagnostic suspecté par le clinicien mais surtout de rectifier un diagnostic trop facilement posé sur une analyse parfois trop sommaire des données cliniques.

Consistance et chaleur locale ?

La consistance indurée permettra d'évoquer un kyste épidermoïde sous périosté ou de la queue du sourcil mais aussi une momification d'un pilomatrixome ou une myofibromatose infantile. Ce caractère induré rendra par ailleurs improbable le diagnostic d'hémangiome à forme sous-cutanée. La présence d'une chaleur locale devant une lésion bleutée d'apparition récente chez un petit nourrisson sera évocatrice d'un hémangiome à forme sous-cutanée et non d'une malformation veineuse ou d'un remaniement hémorragique au sein d'un lymphangiome kystique.

Signes d'accompagnement ?

Ces signes d'accompagnements peuvent être cliniques : phénomènes hémorragiques à répétition compliquant un botryomycome, touffes de poils, appendice caudal ou fossette associés à un dysraphisme sous-jacent, orifice fistuleux accompagné plus ou moins de décharge de l'arrête nasale ou dans une pathologie des fentes branchiales, insuffisance cardiaque dans le cadre d'une miliaire angiomateuse avec atteinte hépatique, rectorragies dans le cadre d'un syndrome de Bean. Le diagnostic peut être aussi orienté par le caractère héréditaire de la lésion avec présence de lésions similaires chez les parents (glomangiomatose, syndrome CM-AVM). Mais ils peuvent être biologiques : thrombopénie compliquant un hémangioendothéliome kaposiforme (phénomène de Kasabach Méritt), hypercalcémie associée une cytotéatonecrose...

ATTENTION !

A l'issue de votre examen clinique et de votre imagerie, en premier lieu une échographie, certaines lésions seront identifiées comme bénignes et ne nécessitant pas d'investigation complémentaire ou de suivi rapproché. Cela est le cas par exemple des hémangiomes infantiles ou de myofibromatoses dont l'évolution est spontanément régressive. Il faut souligner alors que la présence de tout élément discordant dans votre analyse qu'il soit clinique ou d'imagerie doit faire discuter une biopsie pour conforter votre diagnostic pour ne pas méconnaître une lésion plus agressive, comme un fibrosarcome congénital, un sarcome indifférencié ou un rhabomyosarcome.

FLASH SUR QUELQUES LESIONS

CYTOSTEATONECROSE DU NOUVEAU NE

- ° Panniculite des premières semaines de vie
- ° Placard(s) ou nodule(s) indurés, sous-cutané, de couleur rouge-violacé
- ° Lésions peu douloureuses, sans chaleur locale
- ° Atteinte préférentielle des zones de convexité osseuse (haut du dos, racine des cuisse, fesse, joue)
- ° Lésion unique ou multiple, parfois atteinte de 10-20% de la surface corporelle
- ° Apparition dans les premiers jours de vie, en général dans le 1^{er} mois
- ° Contexte de nouveau né à terme ou post-mature avec souffrance à l'accouchement
- ° Etat général conservé, enfant non fébrile
- ° Evolution en général régressive en quelques semaines (calcifications ou nécrose rares mais possibles)
- ° Principale complication : Hypercalcémie avec manifestation cardiaque, neurologique, rénale (Production extra-rénale de 1;25 dihydroxyvitamine D)

MYOFIBROMATOSE INFANTILE

- ° La plus fréquente des fibromatoses de l'enfant
- ° Forme congénitale, le plus souvent dans les premiers mois de vie
- ° Prolifération bénigne de myofibroblastes et de vaisseaux
- ° Le plus souvent sporadique, rare forme familiale
- ° Trois formes cliniques : forme solitaire (surtout tête, cou, épaule), multiples, généralisée
- ° Lésions cutanés, hypodermiques, musculaires, voire osseuses
- ° Atteinte viscérale dans forme généralisée : tube digestif, myocarde, pulmonaire, voire CNS
- ° Le plus souvent pathologie bénigne avec régression spontanée en 12-24 mois
- ° Gravité des atteintes viscérales

BOTRIOMYCOME OU GRANULOME PYOGENIQUE

- ° Pseudo-tumeur vasculaire bénigne exophytique (hyperplasie)
- ° Atteinte du derme superficiel (parfois hypodermique) ou muqueuse (gencive, langue)
- ° Le plus souvent chez l'enfant
- ° Isolé le plus souvent, forme multiple possible
- ° Sur peau saine, mais éventuellement sur angiome plan (se méfier d'une MAV sous jacente)
- ° Localisations préférentielles : main, pied, avant bras, visage
- ° Souvent post-traumatique (trauma parfois passé inaperçu)
- ° Croissance rapide en quelques semaines
- ° Aspect exophytique (aspect de framboise), pédiculé, parfois sessile
- ° Saignement au contact +++, évolution croûteuse voire noirâtre
- ° Traitement : Eléctrocoagulation (récidives) ou chirurgie

TUMEUR DE MALHERBE OU PILOMATRIXOME

- ° Tumeur annexielle bénigne issue de la matrice du poil
- ° Cellules matricielles basophiles et au centre cellules momifiées avec stroma-réaction macrophagique et giganto-cellulaire
- ° Nodule solitaire unique sous cutané, asymptomatique, ferme
- ° Peau parfois normale, parfois inflammatoire, rarement ulcérée

- Siège de prédilection : face, cou, MS (tronc, MI rare)
- Forme congénitale, familiale, post-traumatique
- Forme multiple marqueur de la dystrophie myotonique
- Pas de régression spontanée.
- Traitement chirurgical

HAMARTOME FIBREUX DU NOURISSON

- Tumeur bénigne fibreuse rare des parties molles
- Congénital dans 20% des cas
- Apparition dans les 2^{es} années de vie
- Sexe masculin dans ¾ cas
- Localisation au membre supérieur dans 80% des cas
- Lésion unique, ferme, indolore
- Pas de régression spontanée

CLASSIFICATION ISSVA DES LESIONS VASCULAIRES SUPERFICIELLES

● TUMEURS VASCULAIRES

- Hémangiome du nourrisson (angiome immature)
 - Prolifération de cellules endothéliales (« tumeur »)
 - Forme tubéreuse, sous-cutanée, mixte
 - Profil évolutif spécifique
 - phase proliférative, stabilisation, involution +/- séquelles
 - Phase proliférative : 95% des cas à distance de la naissance
- Hémangiomes congénitaux
 - RICH (rapidement involutif), NICH (non involutif)
- Hémangio-endothéliome kaposiforme/ Angiome en touffe
 - Exposit au syndrome de Kasabach Meritt

● MALFORMATIONS VASCULAIRES

- Pas de prolifération cellulaire
- Anomalie embryologique / simple ou complexe
- Classées en fonction du ou des compartiments vasculaires intéressés
 - Bas débit : capillaire, veineuse, lymphatique
 - Haut débit : FAV ou MAV