

Hamartome sébacé pseudo-tumoral à l'âge de deux mois?

S.S.E.N. Rabesalama¹, H.N. Rakoto-Ratsimba *¹,
M.L.A. Ravalisoa², A. Ranaivozanany¹

¹ Service de Chirurgie Viscérale A, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

² Service de Chirurgie Cardio-vasculaire, CHU-JRA, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar



Résumé

L'hamartome sébacé est une malformation congénitale intéressant habituellement l'extrémité céphalique. Il ne régresse jamais et peut dégénérer à l'âge adulte en épithélioma baso-cellulaire. Nous en rapportons un cas chez un nourrisson de deux mois qui présentait des lésions très étendues et de localisation atypique au niveau de l'hémicorps. Les aspects clinique et histologique observés étaient de type adulte. Une chirurgie d'exérèse était entreprise au niveau céphalique devant le problème esthétique et du caractère tumoral des lésions.

Mots-clés: Anatomie pathologique ; Chirurgie ; Hamartome sébacé ; Nourrisson

Pseudotumoral sebaceous hamartoma in two months-old infant

Summary

Sebaceous hamartoma is a congenital malformation occurring usually the head. It never regresses and transformation to carcinoma is possible in adult age. We report here a case in two months-old boy who presented atypical and extensive lesions in the right half body. Clinical and histological findings showed adult aspects. Tumoral form of the lesions and aesthetical reason indicated early surgical excision.

Keywords: Histology ; Infant ; Sebaceous hamartoma ; Surgery

Introduction

L'hamartome sébacé (naevus sébacé des anglo-saxons) est une lésion congénitale banale dont la localisation préférentielle est le cuir chevelu, le visage et le cou [1-3]. Le tronc et les membres sont des localisations rares [4]. Nous en rapportons un cas pseudo-tumoral étendu sur l'hémicorps droit d'un nourrisson de deux mois.

Observation

Un nourrisson de deux mois, de sexe masculin, sans antécédents particuliers, présentait des lésions cutanées tumorales multiples de l'hémicorps droit depuis sa naissance, prédominantes au niveau de la région céphalique droite: frontale, temporo-malaire, faciale et cervicale. Ces lésions avaient un aspect mamelonné, linéaire, grisâtre, hyperkératosique, alopécique et ferme au toucher (Figure 1). Du même côté, elles sont moins développées au niveau du membre supérieur, de l'hémithorax et de l'abdomen, sous forme de surélévation cutanée rugueuse, de couleur brune, toujours en disposition linéaire (Figure 2). Les bilans clinique et paraclinique ne retrouvaient aucune autre anomalie associée. L'étendue des lésions et leur caractère inesthétique avaient motivé une exérèse chirurgicale au niveau céphalique. L'histologie montrait un épiderme hyperkératosique et papillomateux avec par endroit des cratères remplis de lamelles de kératine, des travées épithéliales qui pénètrent dans le derme identiques à ce que l'on observe dans les papillomes inversés, des follicules pileux incomplètement développés au sein d'un stroma peu œdémateux et inflammatoire, et des glandes sébacées plus ou moins agglomérées. Cet examen concluait à un hamartome sébacé (Figure 3). Les suites opératoires



Fig. 1: Aspect des lésions céphaliques



Fig. 2: Aspect des lésions céphaliques et celles au niveau du tronc

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: rrhery@yahoo.fr (H.N. Rakoto-Ratsimba).

¹ Adresse actuelle: Lot III R 48 A Tsimbazaza 101 Antananarivo, Madagascar

étaient simples avec un résultat esthétique jugé satisfaisant (Figure 4). Le patient était par la suite perdu de vue.

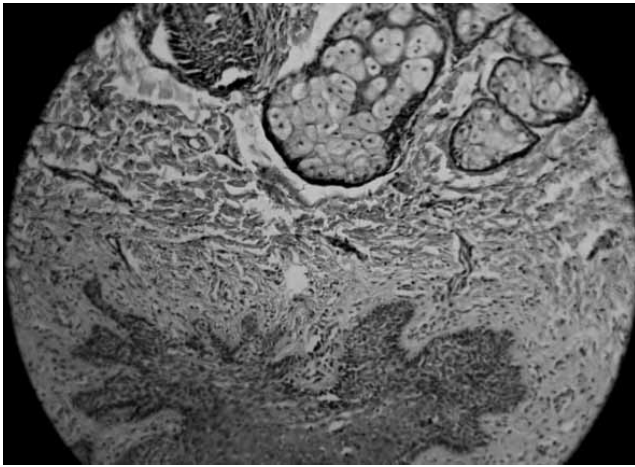


Fig. 3: Histologie : hamartome sébacé (Hématoxilline-éosine X100)



Fig. 4: Résultat esthétique post-opératoire jugé satisfaisant

Discussion

L'hamartome sébacé est une malformation constituée d'un ou plusieurs tissus matures normalement présents dans la peau en quantité excessive ou anormalement disposés ou anormalement absents [2,3]. L'incidence est faible, de 0,1 à 0,3% chez les nouveaux nés et 0,68% sur les prélèvements biopsiques cutanés réalisés à visée diagnostique devant une lésion atypique [2]. Habituellement, il s'agit d'une lésion ovalaire unique, de petite taille (2 à 3cm), mais parfois en travées linéaires ou encore en nappe assez étendue, mais bien limitée, avec parfois des éléments de plus petite taille en périphérie [2]. Les formes multiples et linéaires peuvent s'accompagner de diverses malformations (oculaires, cérébrales, nerveuses, cardiaques ou squelettiques) dans le cadre du syndrome de Chimmelpenning-Feuerstein-Mims [5]. L'évolution clinique naturelle est stéréotypée [2,3]. A la naissance, l'enfant présente une plaque rosée de petite taille finement granitée au niveau du cuir chevelu ou du front. A la puberté, la surface de la lésion devient mamelonnée et se pigmente du fait de la croissance des glandes sébacées sous l'influence des hormones sexuelles. A l'âge adulte, la lésion devient kératosique, ferme et surélevée, pouvant même prendre un aspect hypertrophique polylobé et extensif. Il en est de même sur le plan histologique [2]: à la naissance, l'épi-

derme est acanthosique avec de petites glandes sébacées superficielles sans poils terminaux; chez le nourrisson, les glandes sébacées sont rudimentaires. En revanche, il existe de multiples petites structures kystiques dans le derme superficiel et des annexes folliculaires avec quelques bourgeons sébacés; c'est vers l'adolescence que les glandes sébacées deviennent proéminentes avec de plus en plus d'anomalies de surface: acanthose, papillomatose et hyperkératose. On trouve chez l'adulte des glandes apocri-nes hétérotypiques en profondeur. Notre observation présente des aspects particulièrement atypiques: en effet, les lésions sont étendues avec des localisations au niveau de l'hémicorps; par ailleurs, les aspects clinique et histologique sont ceux habituellement retrouvés chez l'adulte. En raison de la complexité de structure de l'hamartome sébacé, une grande variété de tumeurs bénignes peut s'y développer: syringocystadénomes papillifères, trichilemmomes, trichoblastomes, tumeurs sébacées bénignes [1,4]. Le risque de développer une tumeur bénigne avant l'âge de 16 ans est de moins de 2% [4]. L'apparition de carcinomes surtout basocellulaires peut également émailler l'évolution [1,4]. Une chirurgie d'exérèse complète constitue le traitement de choix quand elle est possible [6]. Elle est indiquée pour les hamartomes de grande taille avec un retentissement esthétique majeur, et chez l'adulte en cas de modification de surface notamment s'il y a ulcération [4]. Bien que l'excision systématique soit actuellement abandonnée, l'exérèse précoce est souvent facile et permettrait d'éviter l'évolution vers une forme hypertrophique et extensive [3]. Pour les autres formes, la dermabrasion [4], le laser CO₂ [7,8] ou encore la photothérapie dynamique [7,10] permettent d'obtenir des résultats esthétiques satisfaisants.

Conclusion

Cette observation a permis d'illustrer des lésions atypiques d'hamartome sébacé de type adulte chez un nourrisson de deux mois. Une chirurgie d'exérèse était entreprise avec succès pour les lésions céphaliques tumorales et inesthétiques.

Références

- 1- Baykal C, Buyukbabani N, Yazganoglu KD, Saglik E. Tumors associated with nevus sebaceous. *J Dtsch Dermatol Ges* 2006;4:28-31.
- 2- Merrot O, Cotten H, Patenotre P, Piette F, Martinor Duquenoy V, Pellerin P. Risques évolutifs de l'hamartome sébacé de jadassohn. *Ann Chir Plast Esthet* 2002;47:210-3.
- 3- Gleizal A, Chekaroua K, Beziat JL, Delay E. Devenir des hamartomes sébacés: une étude anatomopathologique prospective illustrée par un cas volumineux de la région auriculaire. *Ann Chir Plast Esthet* 2005;50:739-42.
- 4- Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors associated with nevus sebaceous. A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:263-8.
- 5- Van De Warrenburg BP, Van Gulik S, Renier WO, Lammens M, Doelman JC. The linear naevus sebaceous syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1998 ;100:126-32.
- 6- Labbé D, Badie Modiri B, Petit F. Nævus sébacé de Jadassohn. À propos de 62 cas traités par chirurgie et revue de la littérature. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1999;100:175-9.
- 7- Kovich O, Hale EK. Nevus sebaceous. *Dermatol Online J* 2005;11:14.
- 8- Ashinoff R. Linear nevus sebaceous of Jadassohn treated with the carbon dioxide laser. *Pediatr Dermatol* 1993;10:189-91.
- 9- Hohenleutner U, Landthaler M. Laser therapy of verrucous epidermal nevi. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:124-7.
- 10- Dierickx CC, Goldenhersh M, Dwyer P, Stratigos A, Mihm M, Anderson RR. Photodynamic therapy for nevus sebaceous with topical delta-aminolevulinic acid. *Arch Dermatol* 1999;135:637-9.