

■ Arbre diagnostique – Commentaires

(1) Hamartome fibreux infantile. L'hamartome fibreux infantile est une tumeur bénigne rare survenant dans 90 % des cas avant l'âge de 1 an. L'atteinte axillaire est la plus classique, même si d'autres localisations existent (tronc, bras, région inguinale, cuisse et paï thoracique). Il se présente sous la forme d'un nodule sous-cutané unique, indolore, à croissance initiale rapide et de taille inférieure à 5 cm. Le diagnostic sera confirmé par une biopsie-exérèse respectant des marges de sécurité d'1 cm.

(2) Tumeurs malignes du nourrisson :

- neuroblastome : c'est la tumeur maligne la plus fréquente de l'enfant. Il est révélé par des métastases sous-cutanées chez le jeune enfant dans environ 1 cas sur 3. Ces métastases se présentent comme des nodules fermes et indolores, mamelonnés et mobiles par rapport aux plans profonds. Elles prennent fréquemment un aspect violacé entouré d'un halo de vasoconstriction. La malignité est évoquée devant la rapidité d'évolution et le caractère multiple des lésions.
- rhabdomyosarcome : bien que les formes congénitales soient rares (2 à 3 %), c'est le sarcome le plus fréquent de l'enfant. Les localisations cutanées/sous-cutanées surviennent dans 5 à 12 % des cas. Elles ont un aspect aspécifique, se présentant comme des nodules sous-cutanés d'évolution rapide.

Dans les deux cas, une biopsie en urgence dans un centre spécialisé s'impose pour affirmer le diagnostic et mettre en place une thérapeutique adaptée.

(3) Fibromatosis colli. Le fibromatosis colli correspond à une tuméfaction dure, non-inflammatoire, développée aux dépens d'un des 2 muscles sterno-cléido-mastoïdiens (forme bilatérale exceptionnelle). L'étiologie est incertaine, la théorie la plus fréquente est celle d'un traumatisme musculaire périnatal. Clinique-

ment, le fibromatosis colli est associé à un torticolis congénital (du fait de la rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien). Le diagnostic est avant tout clinique et l'évolution est en général spontanément favorable en quelques semaines ou mois. L'existence d'un torticolis congénital doit faire rechercher une maladie luxante des hanches et une malposition des pieds, fréquemment associées (syndrome postural asymétrique).

(4) Myofibromatose infantile. La myofibromatose infantile est une tumeur rare et bénigne des tissus mous survenant dans 90 % des cas avant l'âge de 2 ans. Elle se caractérise par le développement de nodules sous-cutanés fermes, indolores et de couleur chair. Parfois, la peau en regard est parcourue de fines télangiectasies. C'est le caractère ferme du nodule qui le différenciera des tumeurs vasculaires. Les formes solitaires représentent la majorité des cas (75 %) et sont d'excellent pronostic (régression spontanée). Dans de rares cas, il existe une atteinte viscérale, pour laquelle le pronostic est alors plus réservé. Le diagnostic se base sur la clinique et l'échographie et sera confirmé en anatomopathologie.

(5) Exostose et tumeurs osseuses malignes. L'existence d'une tuméfaction sous-cutanée dure, non-douloureuse et non-mobile au niveau des membres fait suspecter une tumeur osseuse (bénigne ou maligne). La radiographie est l'élément-clé de l'orientation diagnostique.

Classiquement, les exostoses ont un caractère évolutif assez lent et sont la plupart du temps asymptomatiques (sauf en cas de conflit avec un tendon, un nerf ou un vaisseau). L'aspect radiographique est typique sous la forme d'une excroissance osseuse métaphysaire à base étroite (pédiculée) ou large (sessile). En cas d'aspect radiographique typique, aucun examen complémentaire n'est à prévoir.

Les tumeurs osseuses malignes les plus fréquentes chez l'enfant sont l'ostéosarcome (surtout après 10 ans) et le sarcome d'Ewing

(surtout avant 10 ans). Sur la radiographie, une ostéolyse associée à une réaction périostée (éperon de Codman) et un envahissement des parties molles (feu d'herbe) sont caractéristiques et doivent faire orienter le patient en urgence vers un centre de référence pour la réalisation des investigations diagnostiques (TDM, IRM puis biopsie).

(6) Kystes synoviaux. Ils correspondent à une hernie de la synoviale au travers de la capsule articulaire. Ils sont très fréquents à la face dorsale du poignet et dans le creux poplité. Ils apparaissent chez l'enfant en général après l'âge de 3 ans. La réalisation d'une échographie (contenu liquidien) et d'une radiographie (normale) est indispensable pour confirmer le diagnostic.

(7) Autres tumeurs sous-cutanées. Cette partie de l'arbre diagnostique regroupe toutes les autres formes de tumeurs sous-cutanées, bénignes ou malignes. Dans tous les cas, il faut proscrire l'échographie seule en première intention car elle peut mener à des errances diagnostiques. Au moindre doute, une lésion non-caractérisable cliniquement et en imagerie (échographie + radiographie biopsie sera précédée d'une imagerie (échographie + radiographie ou IRM), souvent indispensable au diagnostic. La prise en charge diagnostique doit se faire dans un centre spécialisé du fait de la difficulté diagnostique que peuvent représenter certaines tumeurs. À noter qu'il existe un groupe d'anatomopathologie spécialisé dans le domaine des tumeurs des parties molles.

■ Liens d'intérêts

L'auteur déclare n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

Ce Pas à Pas a été validé par la Société française d'orthopédie pédiatrique