

**Jeune homme
de 26ans**

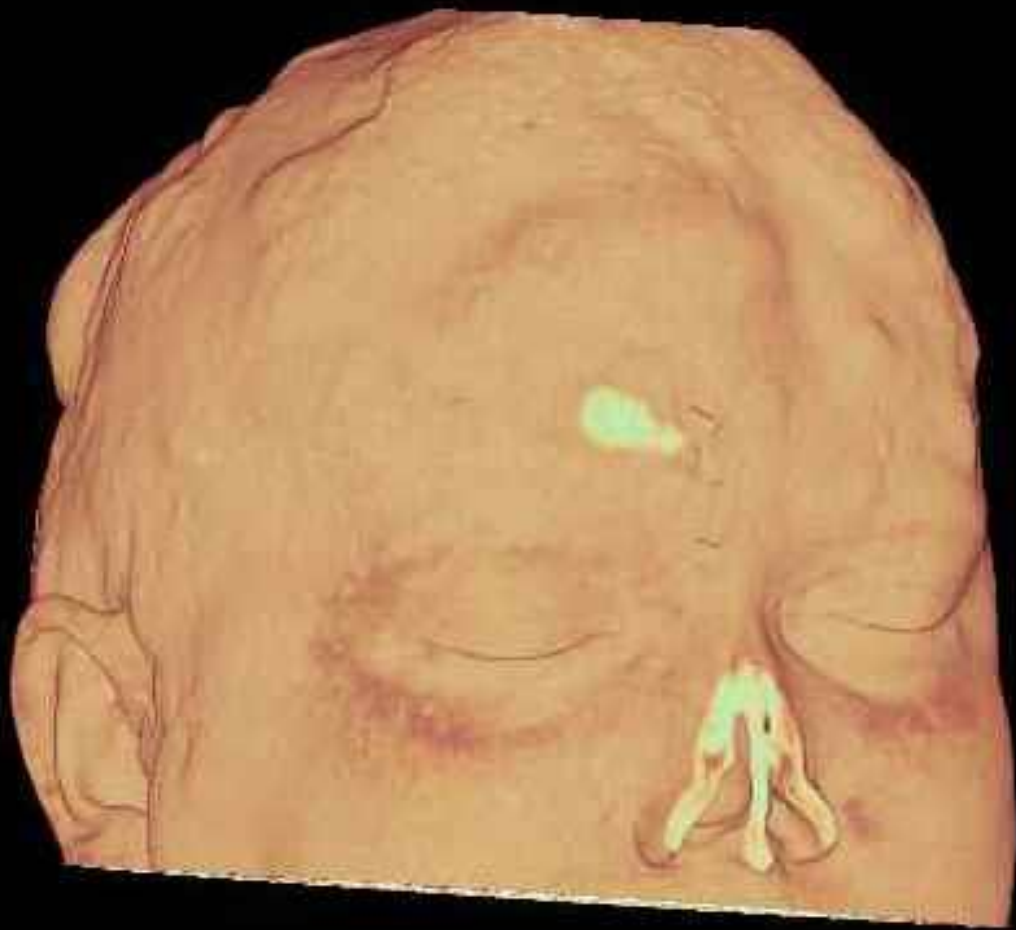
**- évolution de
lésions cutanées
congénitales -**

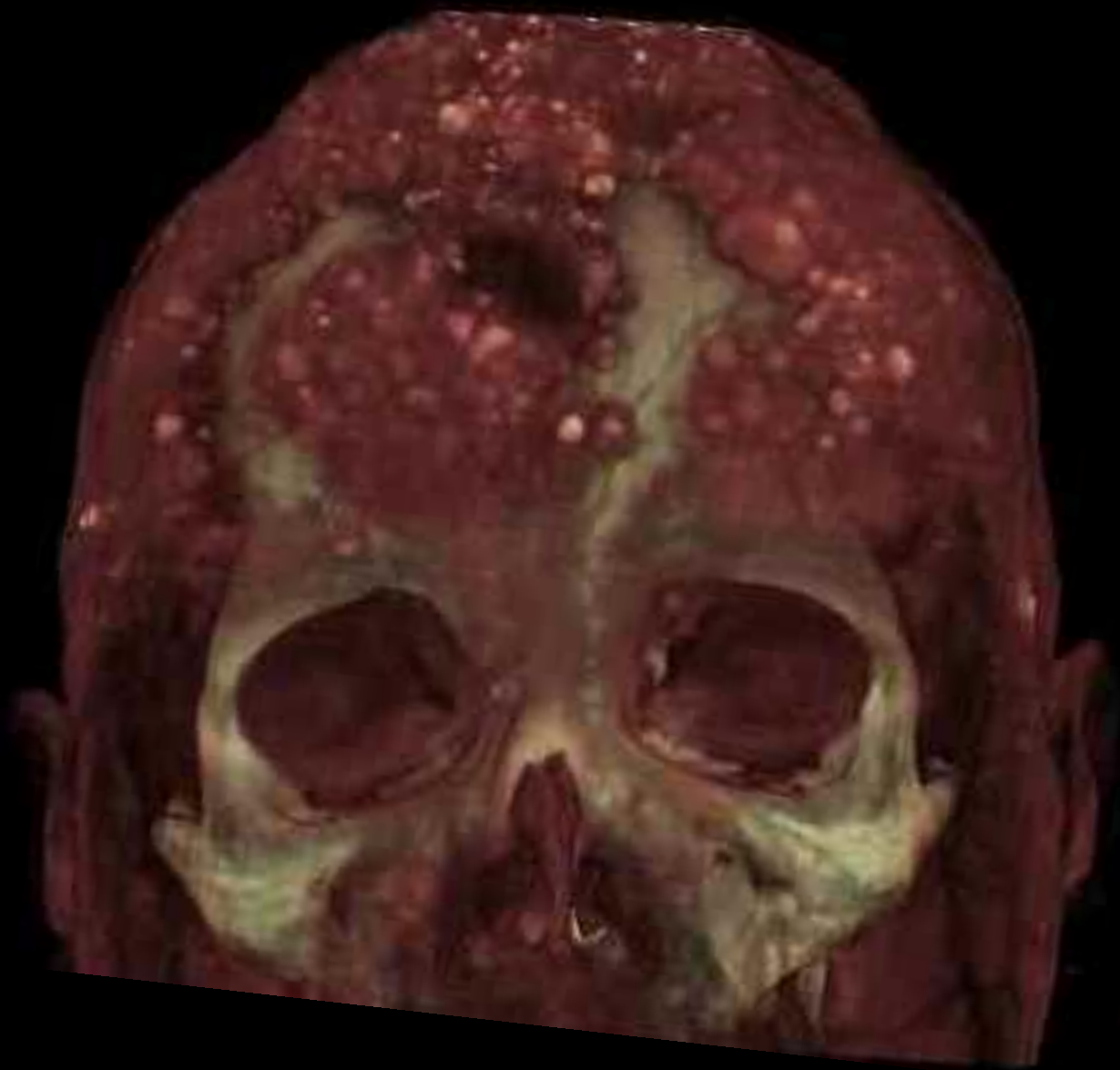
DUPRES R. (IHN)

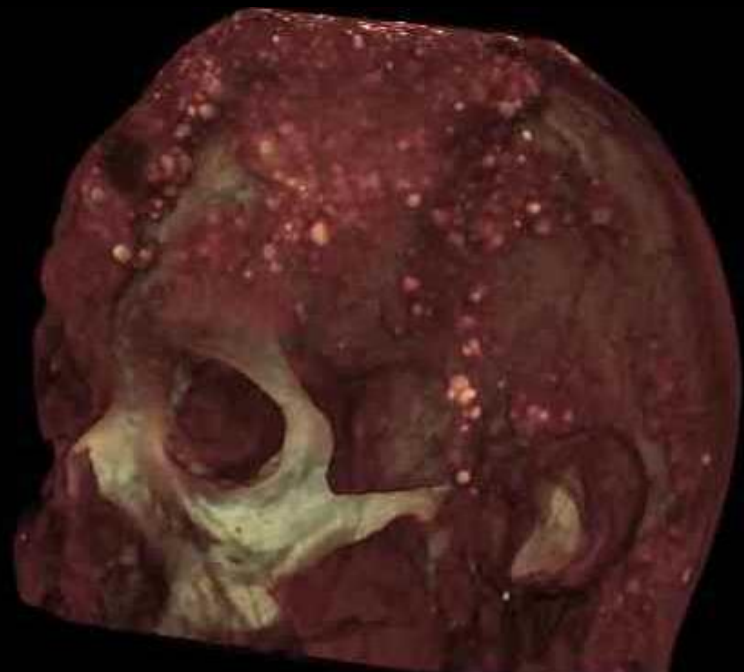
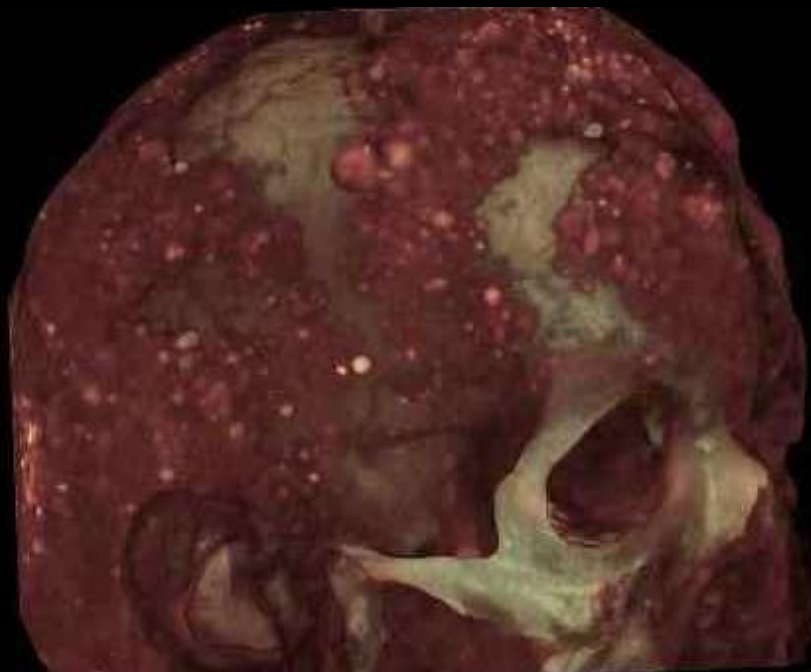
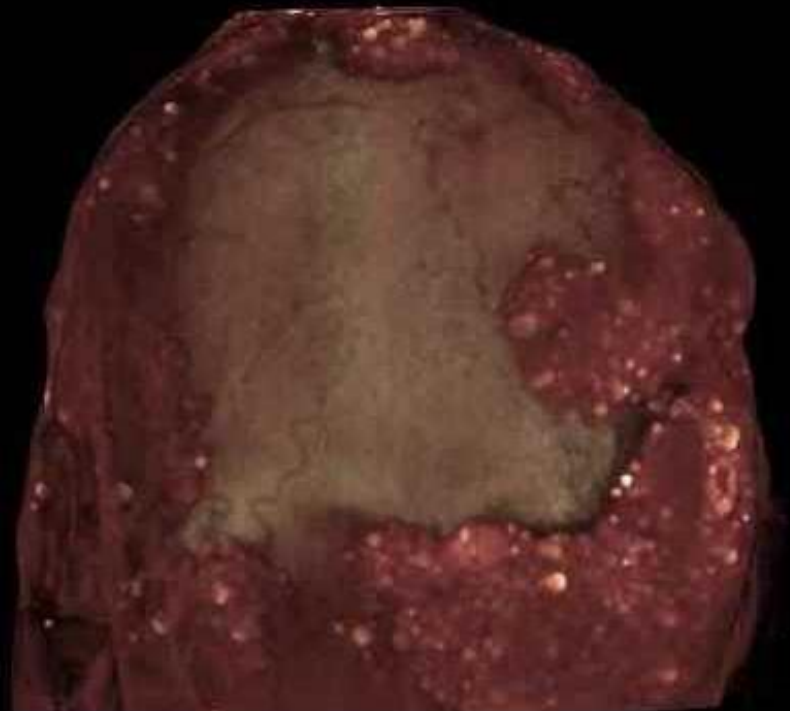


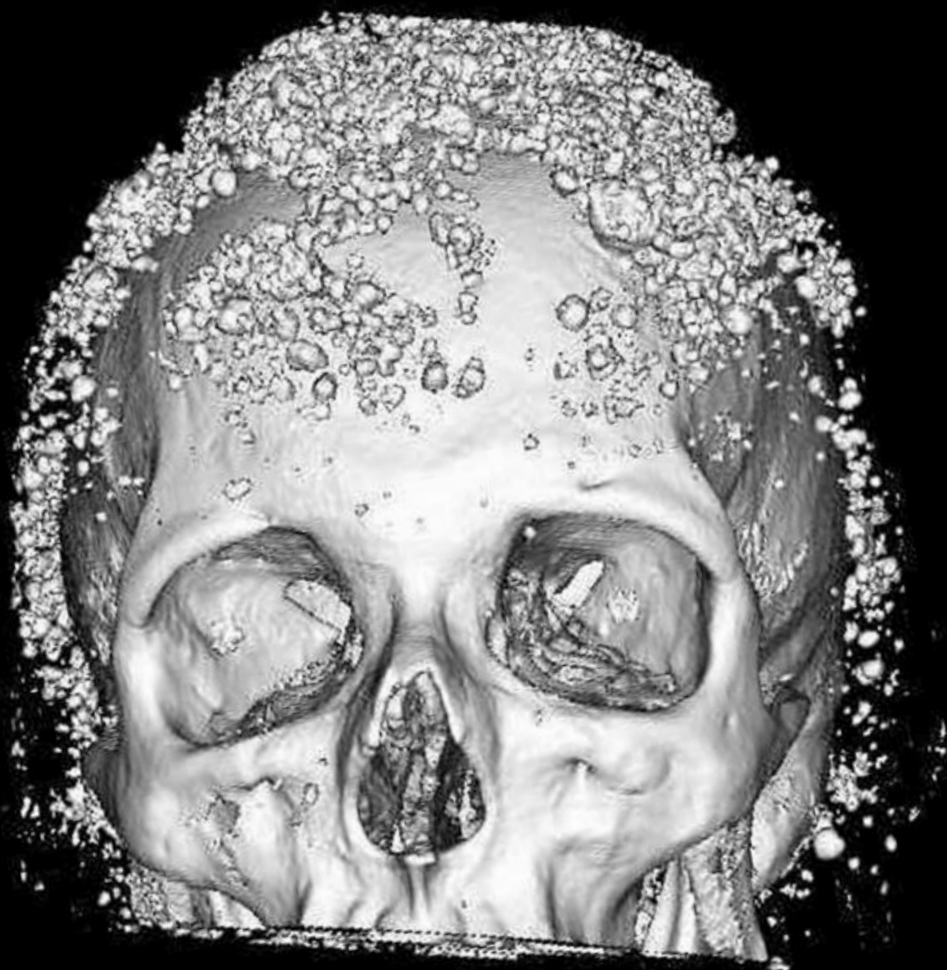
Questions
pour un
Champion







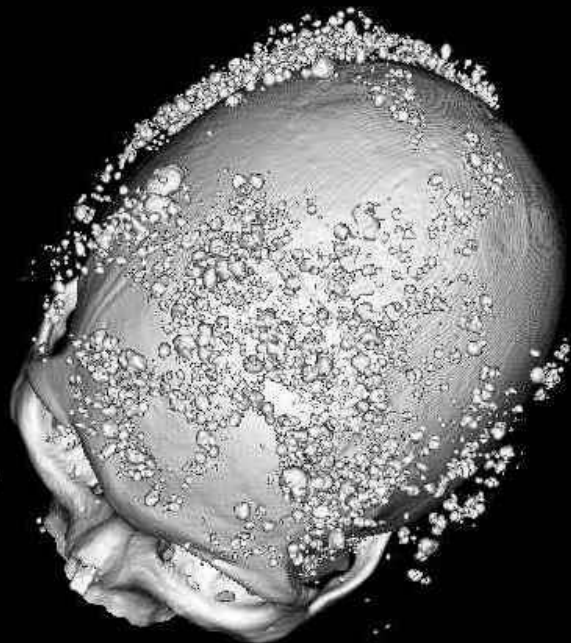
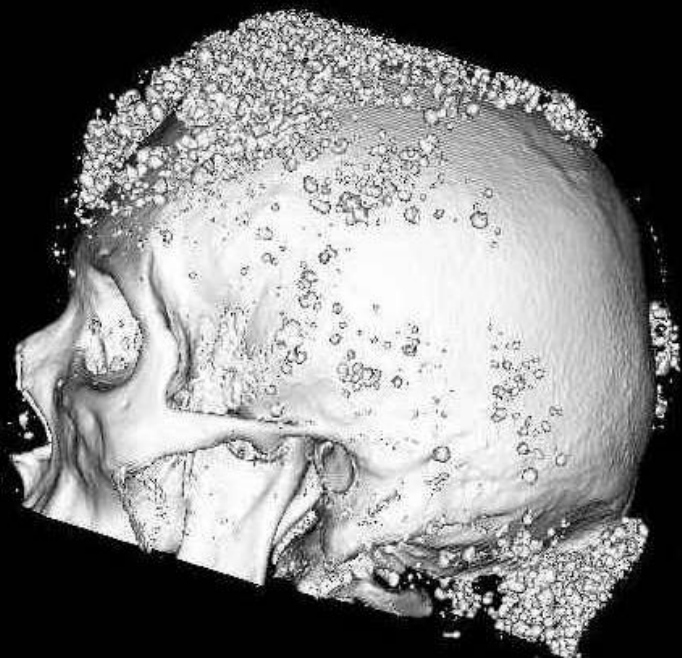
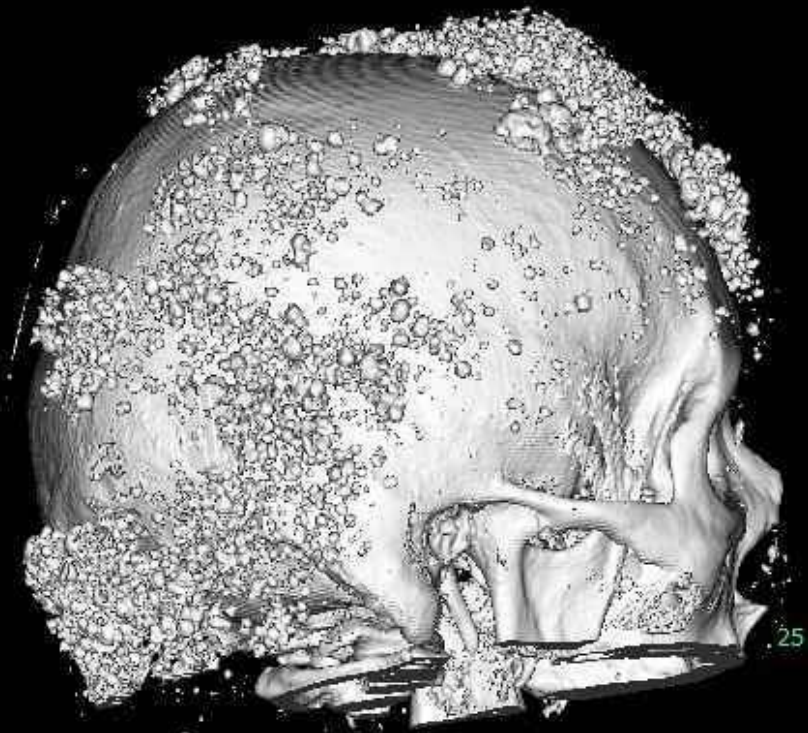
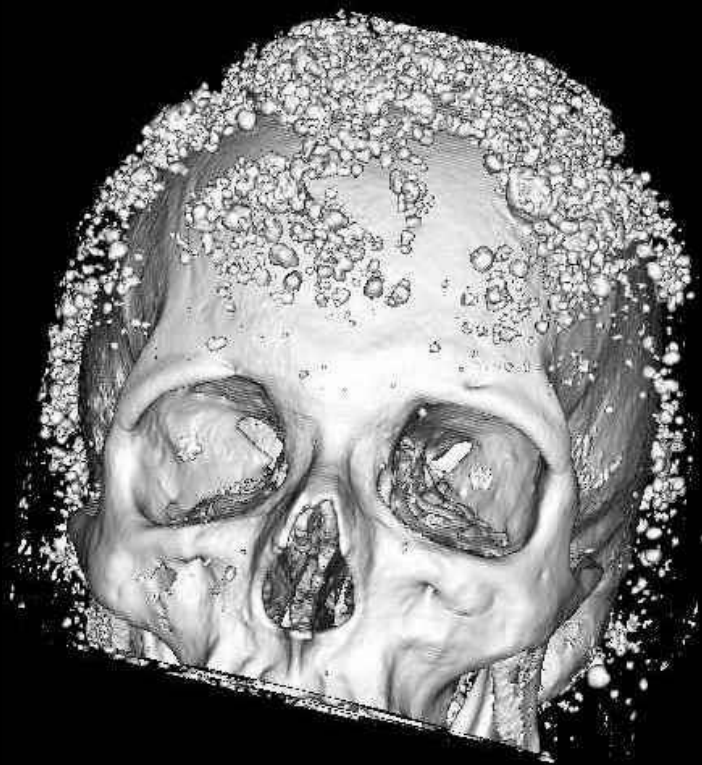


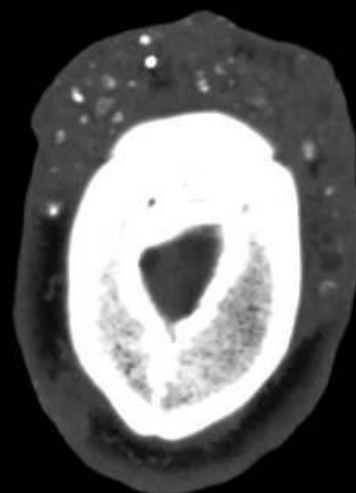
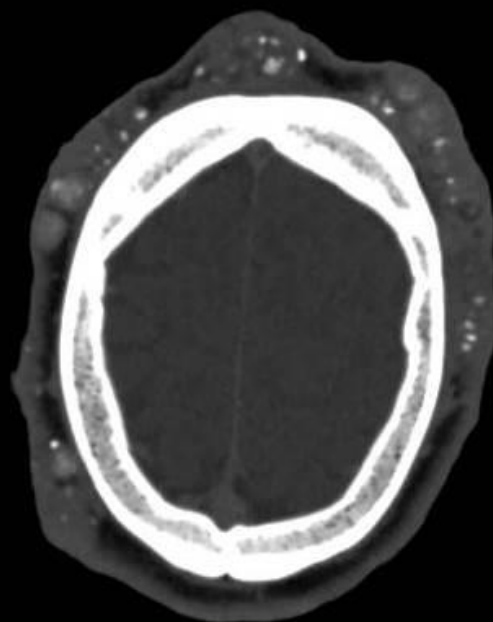
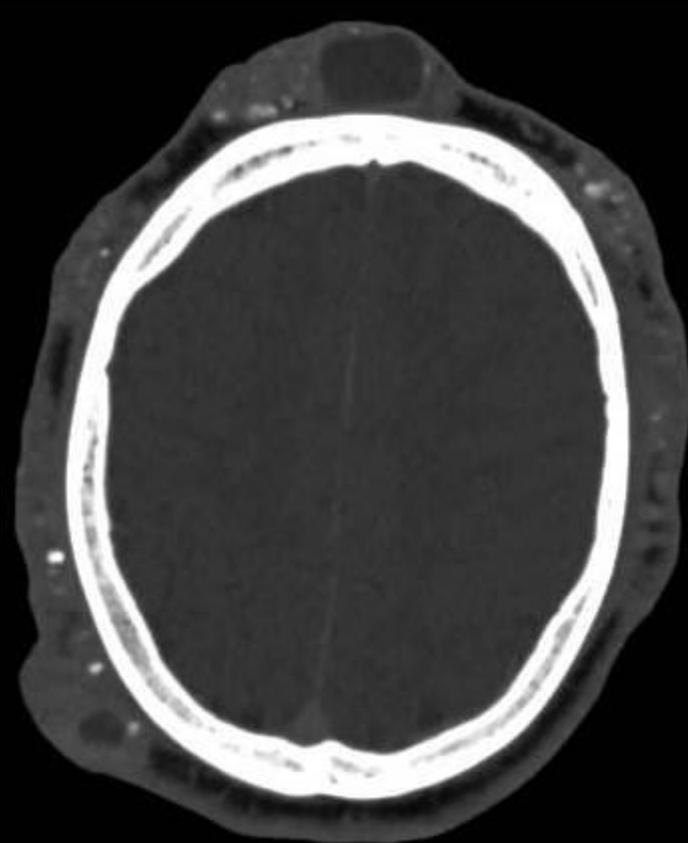
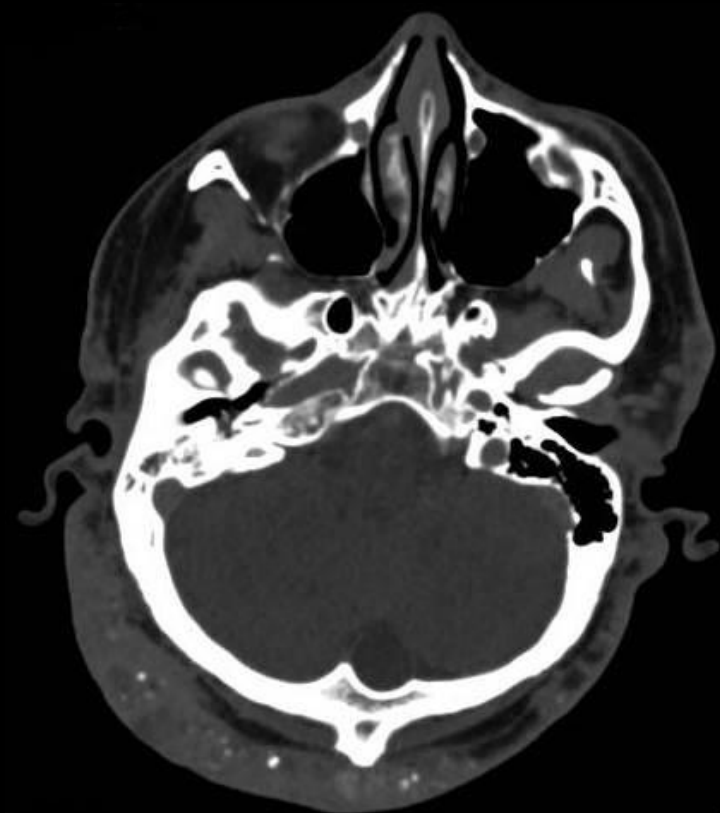


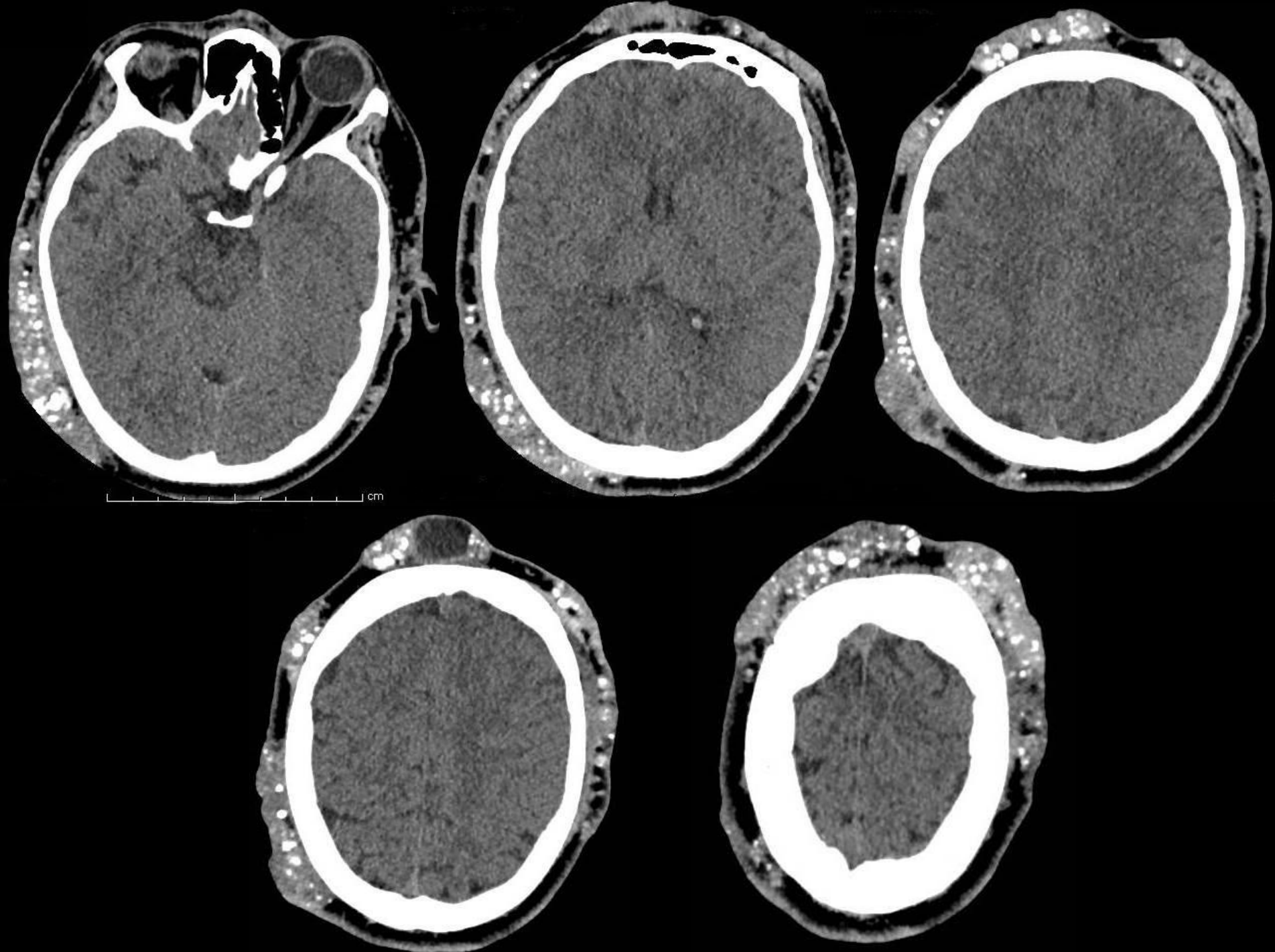
R.S. ALBINI

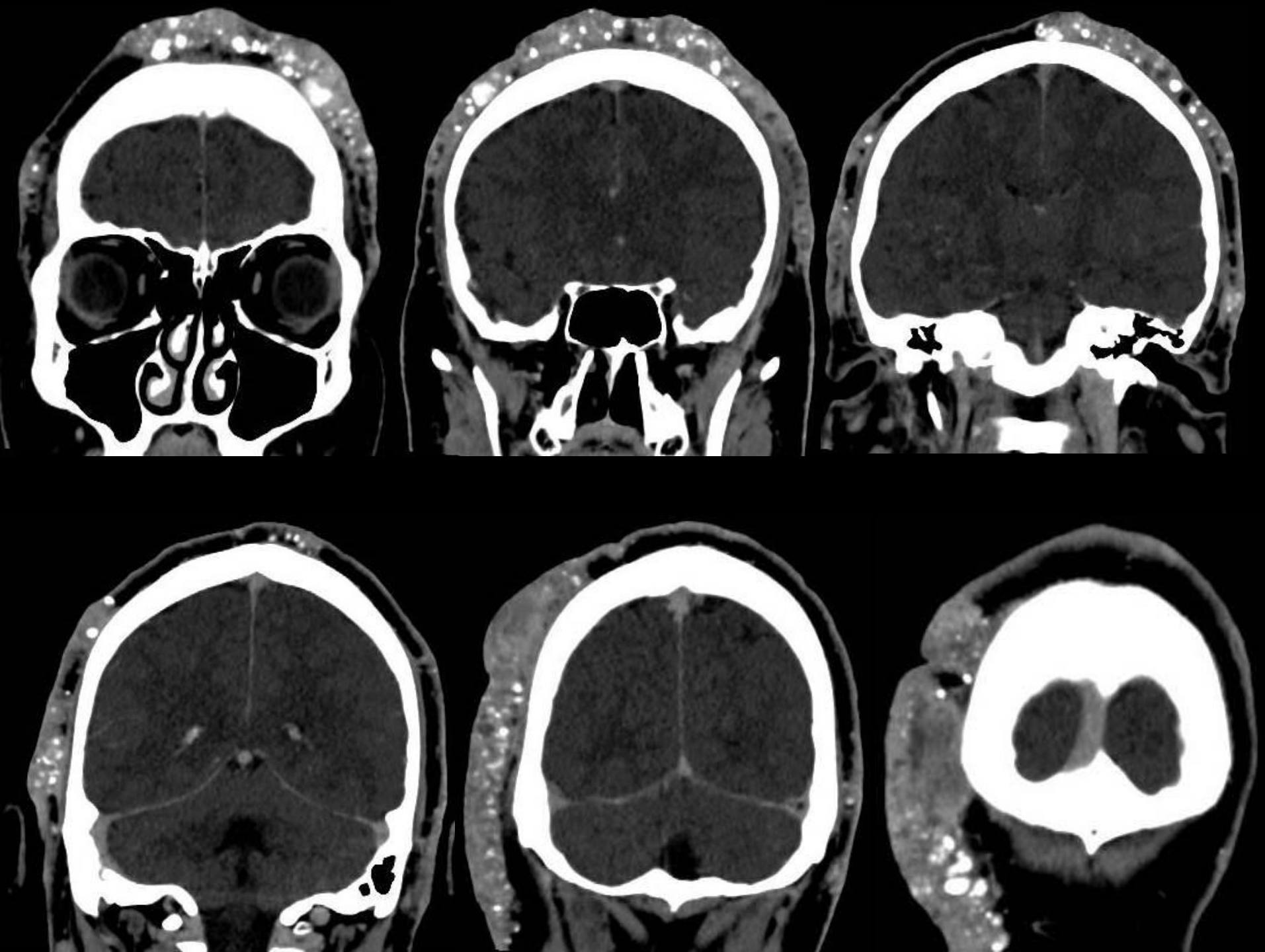
TABULA I

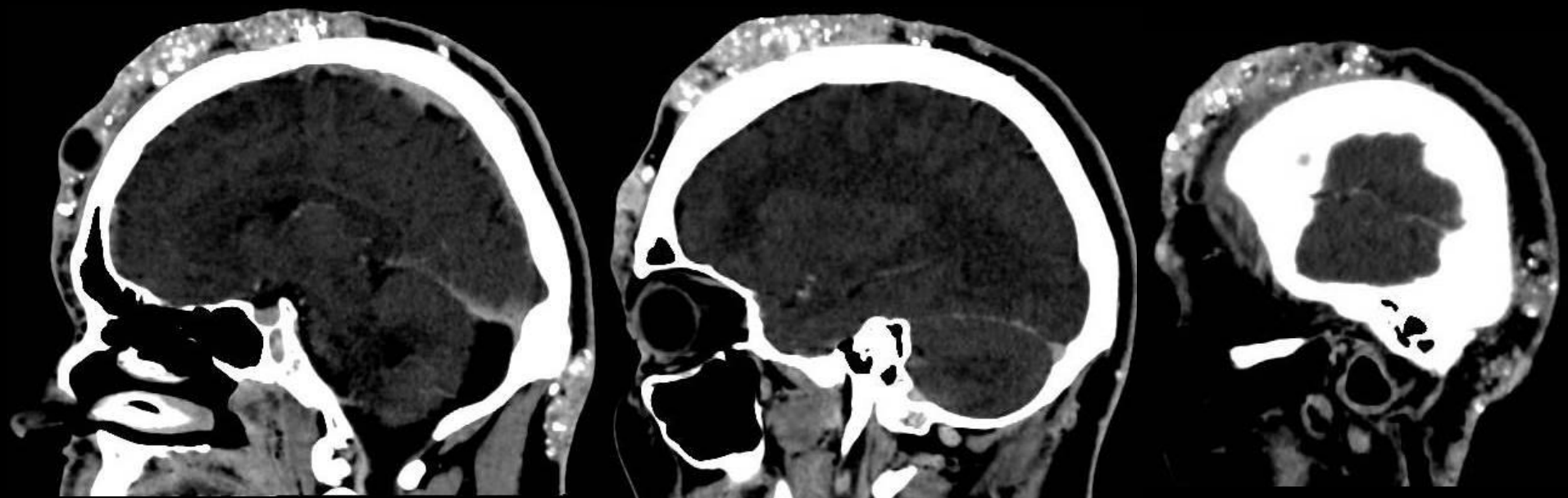
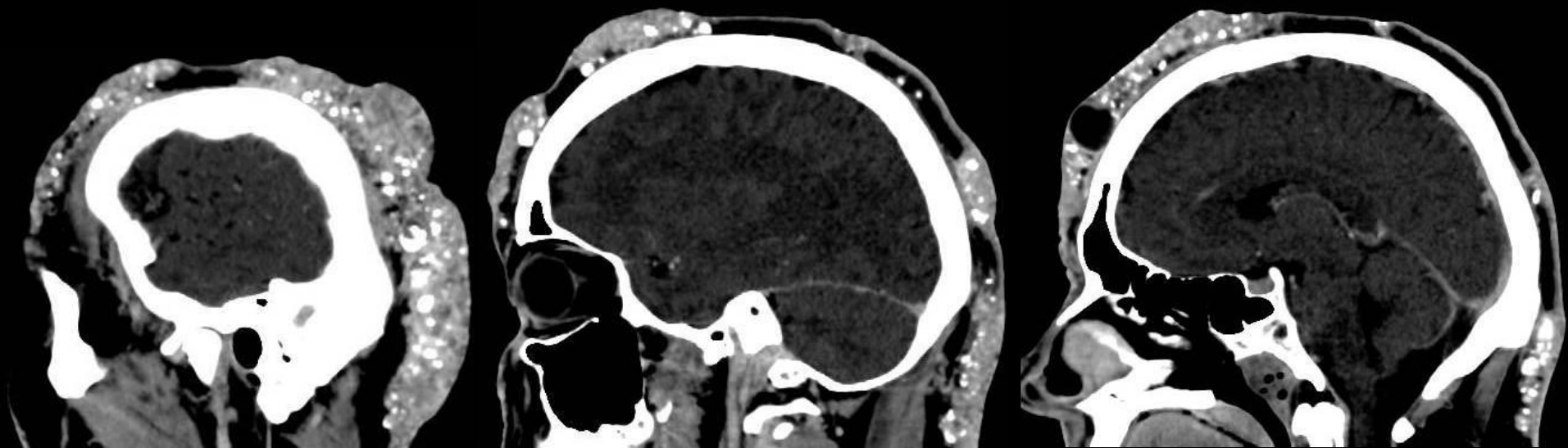






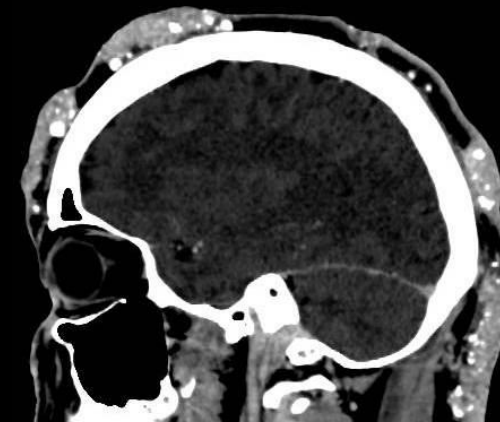
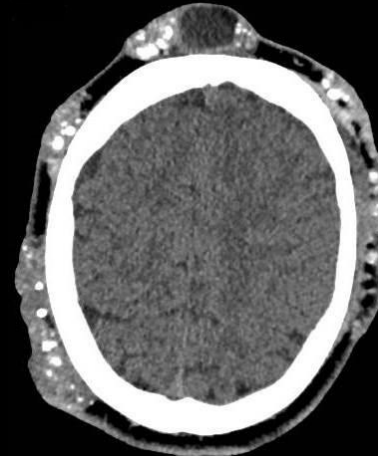
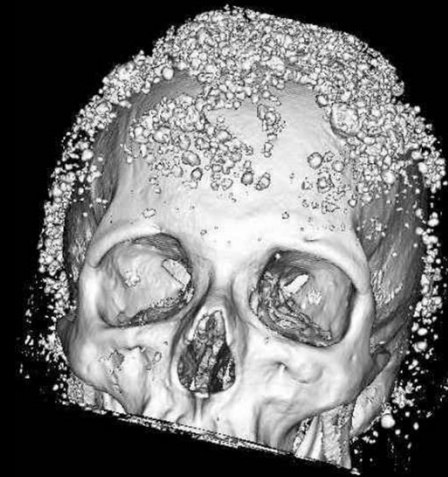
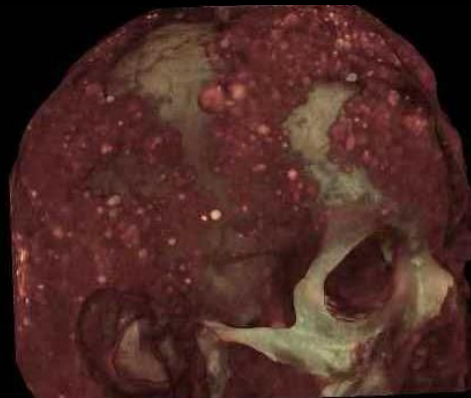








"Yes! That's right! The answer is ~~100 points~~! Another 50 points for God, and . . . uh-oh, looks like Norman, our current champion, hasn't even scored yet."



**Hamartome
verruco-sébacé
de Jadassohn**

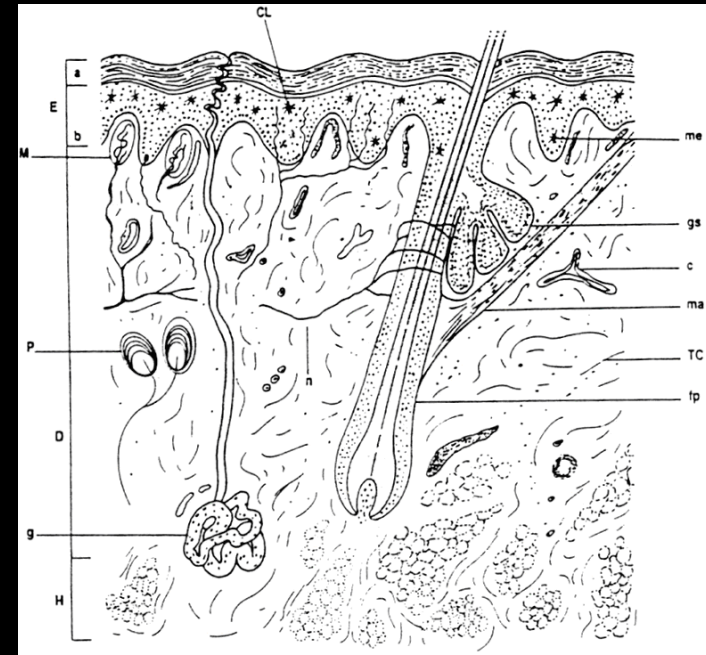
Epidémiologie

- Tumeur bénigne à différenciation sébacée ... fréquente dans sa forme peu étendue !
- Congénitale dans 4/5^{ème} des cas, sporadique dans 1/5^{ème}
- Sièges au niveau du cuir chevelu (75%) ou du visage (25%)



Définition

- Hamartome = malformation tissulaire d'aspect tumoral, composée d'un mélange anormal d'éléments constitutifs normalement présents dans l'organe dans lequel ils se développent
- Malformation d'origine embryonnaire appelée également dysembryoplasie
- Le tissu peut avoir un aspect normal mais son fonctionnement peut être altéré
- Comprend principalement des glandes sébacées, des follicules pileux avortés et des glandes apocrines ectopiques

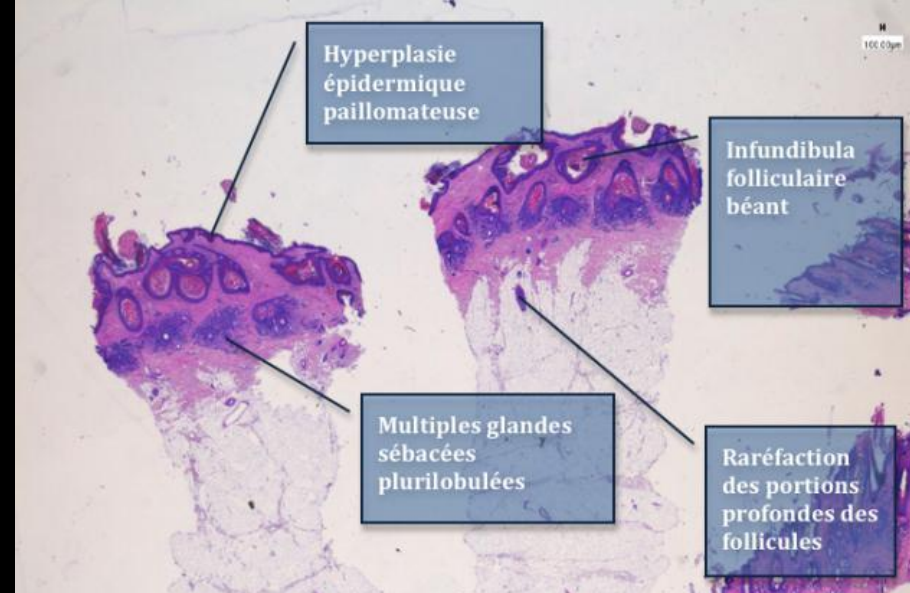




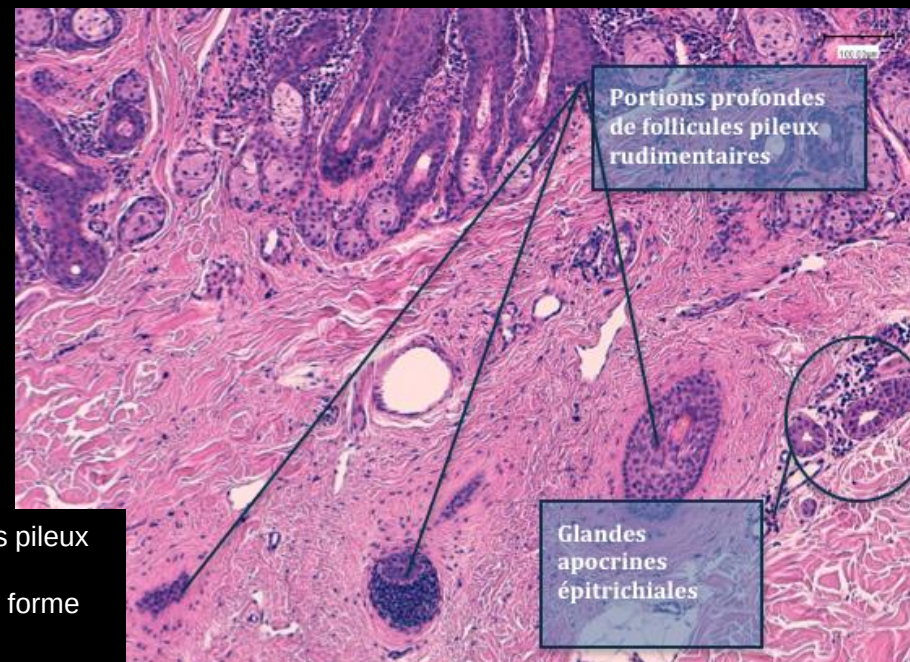
Nombreuses glandes sébacées matures et irrégulières s'ouvrant par des canaux sébacés au même infundibulum folliculaire dilaté et hyperkératosique

Le derme profond montre de rares structures folliculaires rudimentaires et des glandes sudorales apocrines épitrichiales de petite taille

Dans le derme profond, les follicules pileux sont rares et leur portion profonde rudimentaire souvent visible sous la forme d'un reliquat bulbaire



Hyperplasie paillomateuse de l'épiderme, auquel s'abouchent de multiples follicules pileux rudimentaires via un infundibulum hyperplasique, béant et hyperkératosique. Sont annexées à ces follicules de multiples glandes sébacées plurilobulées



Evolution clinique

- 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





(C) F. CAUCHIE
<http://dermatologie.free.fr>

Formes peu étendues



Site FMC en Dermatologie
(C) Reproduction interdite
<http://dermatologie.free.fr>



Forme étendue





Forme pseudo-tumorale

Hamartome sébacé pseudo-tumoral à l'âge de deux mois? S.S.E.N.
Rabesalamaet al. Revue Tropicale de Chirurgie 1 (2007) 3-4



Traitement

- **Uniquement chirurgical**, par une exérèse allant jusqu'à l'hypoderme, et avec des marges de sécurité allant de 3 à 5 mm
- Les récurrences sont fréquentes, les limites macroscopiques étant souvent difficiles à estimer

Complications

- A l'âge adulte, de nombreux types de tumeurs annexielles peuvent se développer secondairement sur un hamartome vérucco-sébacé préexistant (20 à 25% des cas)
- Un **syringocystadénome papillifère** est retrouvé dans 8 à 19% des cas
- Moins communément, on peut trouver la présence d'un **hidradénome nodulaire**, un **syringome**, un **épithélioma sébacé**, un **syringome chondroïde**, un **trichilemmome**, et un **kyste trichilemmal proliférant**
- Un **carcinome basocellulaire** se développe dans 5 à 7% des cas



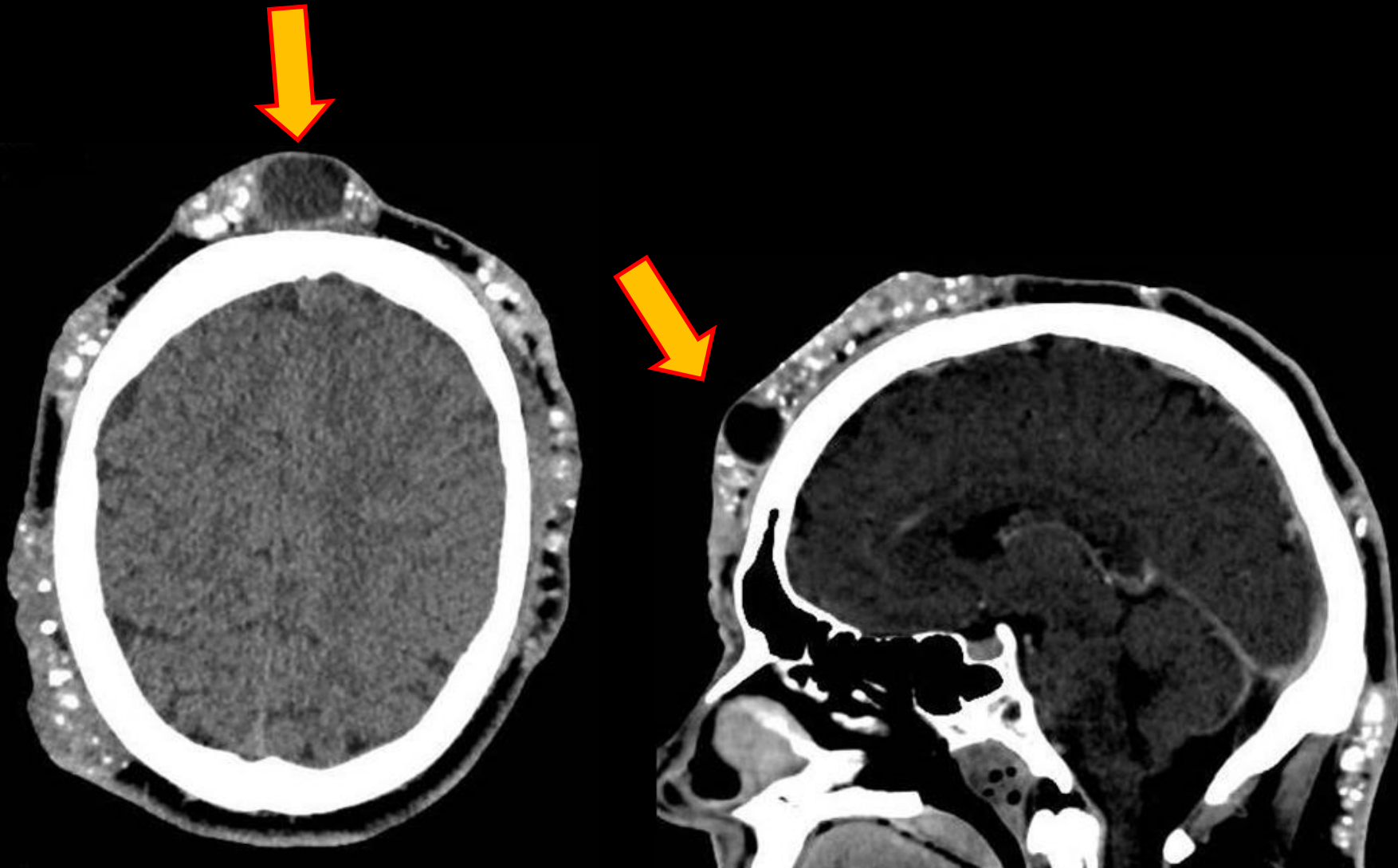
Trichoblastome

syringocystadénome papillifère



CBC

Lésion biopsiée : kyste trichilemmal proliférant !

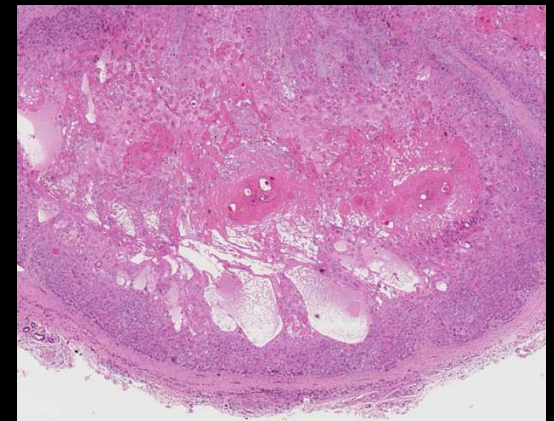
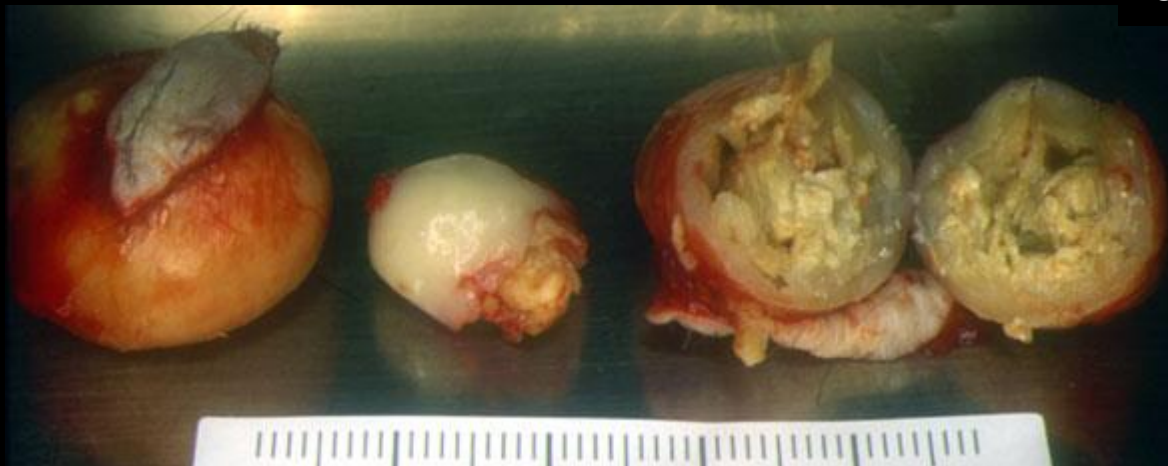




KYSTE TRICHILEMMAL

(kyste pileux, "loupe", trichilemmal cyst, pilar cyst)

- Généralement localisé au niveau du cuir chevelu
- Se présente sous forme d'un nodule sous-cutané, recouvert d'une peau rose et glabre, non adhérente
- De taille très variable
- Se développent à partir de la gaine épithéliale externe des follicules pileux anagènes



Place de l'imagerie ?

Do you know what **SFM** means?

Schimmelpenning-Feuerstein-Mims
syndrome



Association syndromique

- Syndrome de **Schimmelpenning-Feuerstein-Mims**
= Sd de l'hamartome épidermique
- Anomalies associées :
 - **Cutanées** : taches hyper ou hypopigmentées, altération des cheveux, aplasie cutanée congénitale, hémangiome

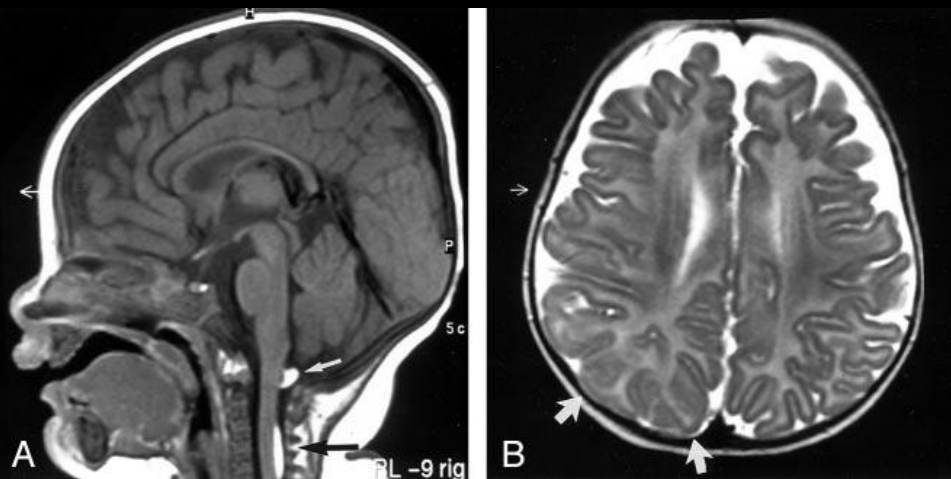


- **Squelettiques** : cyphoscoliose, anomalie des corps vertébraux, fracture pathologique, héli-hypertrophie, hypertrophie des membres inférieurs, camptodactylie
- **SNC** : retard mental, convulsions, dilatation ventriculaire, hémiparésie, hémangiome leptoméningé, atteinte des PC, tumeurs cérébrales

MR Imaging of the Spine in Epidermal Nevus Syndrome. Timothy N. Booth. AJNR Am J Neuroradiol 23:1607–1610, October 2002

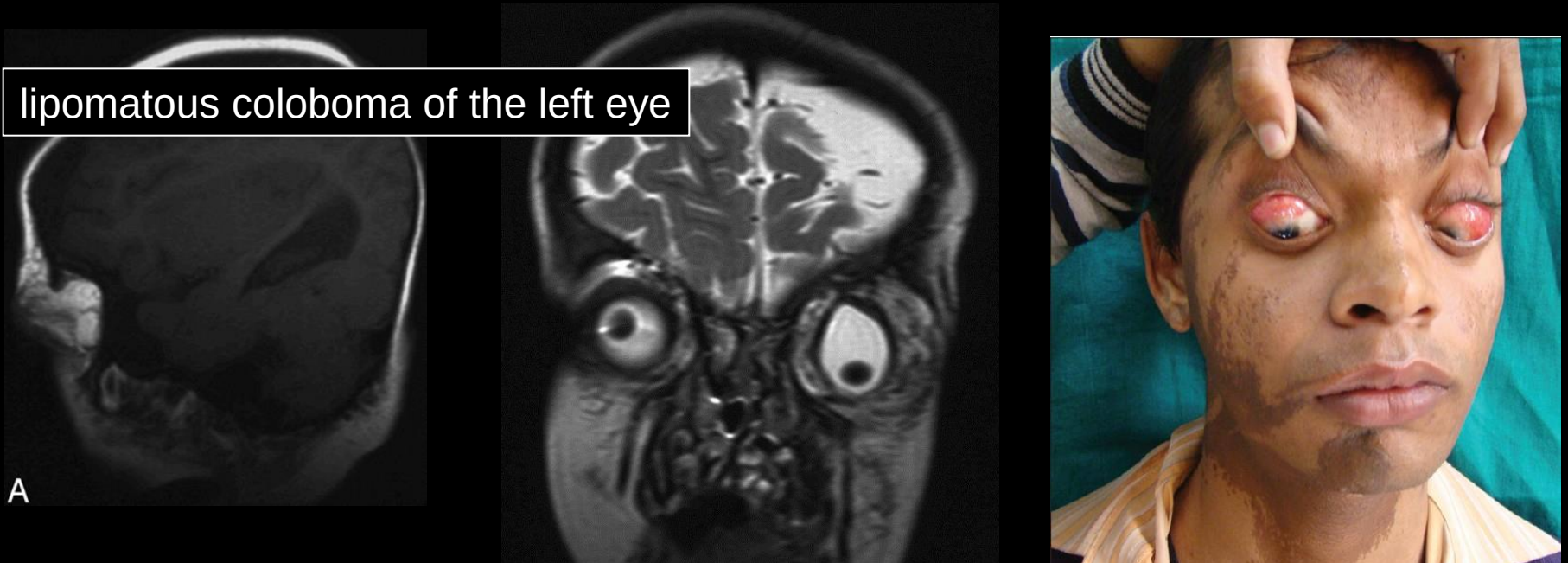


Atrophy of the left cerebral hemisphere with dilated lateral ventricles and temporal cortical dysplasia
Also, subcutaneous fat is diffusely thicker over the left frontotemporoparietal cranium



A, two subpial lesions that are dorsal to the cervical cord (arrows). Both lesions are homogeneously hyperintense. The signal intensity was suppressed with chemical fat-saturation techniques (not shown).
B, subtle thickening and poor definition of the right parietal cortex (arrows), which likely represent a focal cortical dysplasia.

- **Oculaires** : néoformations fibreuses de la conjonctive, tumeur fibro-lipo-conjonctivale, anomalie de la vascularisation oculaire



Epidermal Nevus Syndrome with Internal Carotid Artery Occlusion and Intracranial and Orbital Lipomas. M. Canyigit. AJNR Am J Neuroradiol 27:1559–61

- **Diverses** : coarctation de l'aorte, anévrisme, MAV, malformations rénales, lymphangiectasie intestinale

