

Un cas d'hamartome dendrocytaire dermique à type de médaillon.

Lucile A. Séméria*¹, Florian Lombart¹, Audrey Lorriaux¹, Marie Christine Plancq², Sylvie Fraitag³, Catherine Lok¹, Guillaume Chaby¹

¹dermatologie, ²chirurgie pédiatrique, Amiens, ³Anatomopathologie, Paris, France

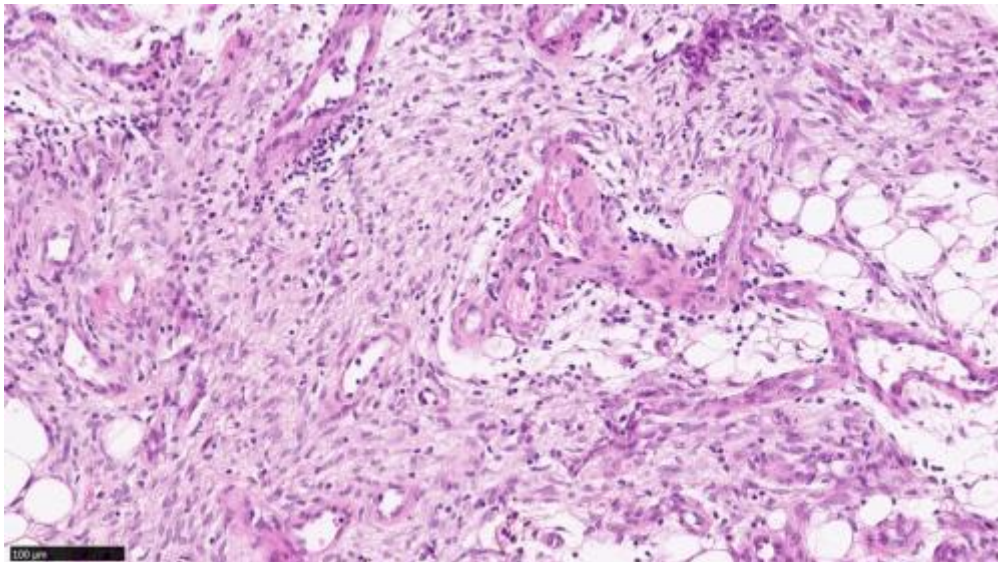
Introduction: L'hamartome dendrocytaire dermique à type de médaillon (HDDM) est une lésion cutanée congénitale bénigne rare. Son principal diagnostic différentiel, clinique et histologique, est le dermatofibrosarcome (DFS) de Darier et Ferrand congénital. Nous rapportons un cas d'HDDM sous une forme hyper vascularisée.

Observations: Un nourrisson de 4 mois, né à terme et sans antécédent particulier, était adressé dans notre service pour avis sur une lésion congénitale du flanc droit. L'examen clinique retrouvait une lésion infiltrée, polylobée, d'allure angiomateuse, de 5 cm de diamètre (photo 1). Le doppler montrait une lésion homogène bien limitée, cutanée et sous cutanée, plutôt hyper vascularisée. L'examen anatomopathologique mettait en évidence une prolifération dermo-hypodermique de cellules fusiformes CD 34 + se disposant parfois en petits faisceaux, associée à de nombreux vaisseaux de type capillaire ou veinulaire sans lobulation ou allure malformative (photo 2). Après confrontation anatomo-clinique, le diagnostic d'HDDM sous une forme hyper vascularisée était évoqué. L'analyse en biologie moléculaire par la technique FISH montrait une absence de fusion des gènes COL1A1/PDGF β , permettant d'écarter le diagnostic de DFS congénital. L'évolution clinique se faisait vers un aspect plus atrophique. Une exérèse chirurgicale à visée esthétique a été proposée.

Image:



Image 2:



Discussion: L'HDDM est une tumeur congénitale rare, décrite pour la première fois en 2004 par *Rodriguez-Jurado* et al. Depuis, une vingtaine de cas ont été publiés. L'aspect clinique le plus souvent décrit est celui d'une plaque atrophique congénitale érythémateuse de la région cervico-céphalique. Cependant, la présentation clinique semble très hétérogène, allant d'un simple nodule sous-cutané à une plaque érythémateuse de grande taille. L'analyse histologique met en évidence une prolifération de cellules fusiformes CD34+ du derme. Le principal diagnostic différentiel est le DFS congénital dont

l'aspect clinique et histologique est très proche. L'analyse en biologie moléculaire par la technique FISH permet de montrer une absence de fusion des gènes COL1A1/PDGFβ lié à la translocation réciproque t(17 ;22)(q22 ;q13), présente dans plus de 90% des DFS. L'exérèse chirurgicale est généralement proposée mais avec des marges de sécurité moindre que pour le DFS congénital.

Conclusion: L'HDDM partage des caractéristiques cliniques et histologiques proches du DFS congénital. Une analyse en biologie moléculaire permet de distinguer les deux entités et d'éviter une chirurgie mutilante inutile.

Conflits d'intérêts: Aucun conflit à déclarer

Mots-clés: dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand, hamartome d'entérocytaire dermique , hamartome d'entérocytaire dermique à type de médaillon