



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/11713

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/11713>



RESEARCH ARTICLE

REPARATION CHIRURGICALE D'HAMARTOME LIPOMATEUX SUPERFICIEL DE HOFFMAN-ZURHELLE (A PORPOS D'UN CAS)

K. Ababou¹, A. Ouardi¹, F. Fouadi¹, T. Nassim Sabah², MK. EL Khatib³ and S. Siah¹

1. Service De Chirurgie Plastique, Réparatrice Et Des Brûlés, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.
2. Service De Chirurgie Plastique, Hôpital Militaire, Agadir, Maroc.
3. Service De Chirurgie Maxillo-Faciale Et Stomatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 15 July 2020

Final Accepted: 18 August 2020

Published: September 2020

Abstract

L'Hamartomelipomateux cutané superficiel de Hoffman-Zurhelle est une maladie rare et souvent méconnue. Il s'agit d'une tumeur bénigne. L'imagerie, non systématique consiste surtout à l'IRM, et le traitement des formes volumineuses est essentiellement chirurgical. Nous rapportons le cas d'une jeune patiente présentant un naevuslipomateux cutané superficiel, en mettant le point sur les différents aspects clinique, radiologique et thérapeutique. C'est une tumeur congénitale. Histologiquement, elle est caractérisée par la présence hétérotopique de cellules adipeuses quelquefois lipoblastiques autour des trajets vasculaires dermiques. Le cas de notre patiente est une forme tardive, décrite dans la littérature comme une forme plus rare, bénigne sans potentiel malin. Etant donné la rareté de la dégénérescence maligne; le traitement est indiqué pour des raisons purement esthétiques; il consiste en l'excision chirurgicale complète de la lésion suivie ou non d'une reconstruction en cas de persistance d'une perte de substance cutanée résiduelle, une greffe cutanée suffit dans la majorité des cas; comme c'est le cas de cette patiente.

Copy Right, IJAR, 2020. All rights reserved.

Introduction:-

Le naevus lipomateux cutané superficiel est une maladie rare, souvent méconnue, et peu étudiée.

Il s'agit d'une tumeur bénigne dont la dégénérescence maligne est très rare. L'imagerie, non systématique consiste surtout à l'IRM, et le traitement des formes volumineuses est essentiellement chirurgical.

Nous rapportons le cas d'une jeune patiente présentant un naevus lipomateux cutané superficiel, en mettant le point sur les différents aspects clinique, radiologique et thérapeutique.

Observation:-

Il s'agit d'une patiente de 21 ans, sans antécédents particuliers, admise pour une tumeur cutanée du pli du coude droit, apparue à l'âge de 6 ans, non douloureuse, augmentant progressivement de volume depuis un an; associée à

Corresponding Author:- K. Ababou

Address:- Service De Chirurgie Plastique, Réparatrice Et Des Brûlés, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

des paresthésies et une lourdeur du membre supérieur droit ;le tout évoluant dans un contexte apyrétique et de conservation de l'état général.

A l'examen, on notait la présence d'une tumeur cutanée exubérante charnue ,bien limitée, polylobée, siégeant au niveau du pli du coude droit mesurant 12x7 cm à base large, de couleur jaune chamois. (Figure 01).

La palpation retrouve une masse de consistance molle, indolore, mobile par rapport au plan profond, bien limitée sans induration profonde.

Une radiographie du coude droit de face a été réalisée, elle a montré une masse présentant des calcifications floconneuses , bien limitée au niveau des parties molles de l'extrémité inférieure de l'humérus mesurant 95/49.5 mm, les radiologues ont évoqué une carcinose pseudotumorale ou une myosite calcifiante (Figure 02).

Un Echodopplerarteriel et veineux du membre supérieur droit a objectivé une formation cutanée sans flux doppler détectable et sans connexions vasculaires(figure 3).

L'imagerie par résonance magnétique a mis en évidence la présence d'une masse bourgeonnante dermo-épidermique, sans lésion sous-jacente, avec notion de prise de contraste sur les séquences tardives (Figure 04).

Un mois avant l'intervention chirurgicale , la patiente a présenté des symptômesanxio-depressifs à cause de cette tumeur cutanée volumineuse qui est devenue un vrai handicap pour cette jeune fille avec des répercussions sociales et éducatives , ce qui a motivé une consultation en psychiatrie ;elle a été mise sous antidépresseurs et anxiolytiques avec des séances de psychothérapie.

Une fois stabilisée sur le plan psychique ; la patiente a été opérée sous anesthésie générale de cette masse volumineuse ; une exérèse chirurgicale sans marges latérales de sécurité a été effectuée jusqu'au tissu sain macroscopique avec fermeture en bourse en fin d'intervention (Figure 05).

La pièce opératoire (Figure 06) a été envoyée au laboratoire d'anatomie pathologique pour examen histologique.

L'étude histologique a montré la présence d'un tissu cutané avec un épiderme papillomateux kératinisant surmontant un derme riche en tissu adipeux avec des glandes ecrynes et quelques glandes sébacées. Le diagnostic d'hamartomelipomateux superficiel de Hoffman-Zurhelle a été retenu.

Après 10 jours de cicatrisation dirigée, on a obtenu un bourgeon charnu(figure 07) .

la patiente a bénéficié d'un deuxième geste chirurgical de couverture de la perte de substance résiduelle par une greffe de peau mince du defect du pli du coude droit ; prélevée au dermatome électrique au niveau de la cuisse droite et une greffe de peau totale ; prise au niveau du pli inguinal droit mesurant 8/6 cm ; fixée par des agrafes au niveau de la face antérieure du tiers inférieur du bras droit .un pansement a été réalisé à base de tulle gras sans bourdonnet(Figure 08).. Le premier contrôle a été réalisé au 5ème jour en postopératoire .

Les suites étaient simples avec un bon résultat fonctionnel et esthétique.(figure 9).

Discussion:-

L'hamartomelipomateux superficiel de Hoffman-Zurhelle, appelé également Naevuslipomateux cutané superficiel (NLCS) est une tumeur rare pouvant se présenter sous une forme multiple ; sous l'aspect d'amas de papules ou nodules de couleur chair ou jaunâtres, de consistance molle, siégeant généralement dans la région lombosacrée ou sur les cuisses. Elles peuvent être multifocales, à disposition linéaire ou zostérioriforme , ou une forme solitaire La présence de comédons à la surfaceest rare .

La coexistence de troubles pigmentaires type des taches café au lait ou des macules hypochromiques et des angiokératomesa été également rapportée [1,2].

C'est une tumeur bénigne souvent congénitale. Histologiquement, elle est caractérisée par la présence hétérotopique de cellules adipeuses quelquefois lipoblastiques autour des trajets vasculaires dermiques [3].

Le cas de notre patiente est une forme tardive, décrite dans la littérature comme une forme plus rare [4], bénigne sans potentiel malin.

Ces formes tardives sont le plus souvent retrouvées au niveau du tronc ou de la région sacrée, ce qui n'est pas le cas de notre patiente, rendant notre cas encore plus rare [6].

Chez notre patiente, la tumeur était isolée sans aucun autre symptôme ou lésion associée.

L'examen radiologique n'est pas fréquemment effectué ; l'imagerie par résonance magnétique est indiquée afin d'avoir les rapports profonds de la tumeur. Mais très peu d'études se sont intéressées aux signes radiologiques spécifiques à ces lésions.

Shuko Nomura et al. [7] ont décrit la première étude de cas se concentrant sur les caractéristiques d'imagerie par résonance magnétique de cette maladie ; sur la base de cette étude, une caractéristique radiologique clé du naevuslipomateux cutané superficiel a été évoquée : l'hypertrophie de toutes les structures impliquées, y compris l'épiderme, le derme et la graisse sous-cutanée.

Cette caractéristique est souvent ignorée dans les rapports radiologiques ; dans notre cas, l'imagerie par résonance magnétique a montré une masse bourgeonnante dermo-épidermique sans lésion sous-jacente.

Etant donné la rareté de la dégénérescence maligne ; le traitement est indiqué pour des raisons purement esthétiques.

Il consiste en l'excision chirurgicale complète de la lésion suivie ou non d'une reconstruction en cas de persistance d'une perte de substance cutanée résiduelle [8].

Cependant, bien que la lésion reste bénigne, elle peut atteindre un volume important, d'où la nécessité d'une prise en charge précoce.

Si l'excision chirurgicale est la solution la plus adoptée [9] ; l'électrocoagulation a été également rapportée [10] avec des résultats jugés impressionnants [11].

La prise en charge de notre patiente s'est basée sur l'exérèse chirurgicale, suivie d'une cicatrisation dirigée, puis une couverture par greffe de peau totale au niveau du pli de flexion du coude droit ; pour des raisons fonctionnelles permettant une flexion et extension normales sans rétraction secondaire

et une greffe de peau mince pour couvrir le reste de la perte de substance ; pour sa facilité d'adhésion au sous sol avec un faible pourcentage d'échec .



Figure 01:- Aspect de la tumeur cutanée.



Figure 02:- Radiographie du coude droit de Face.

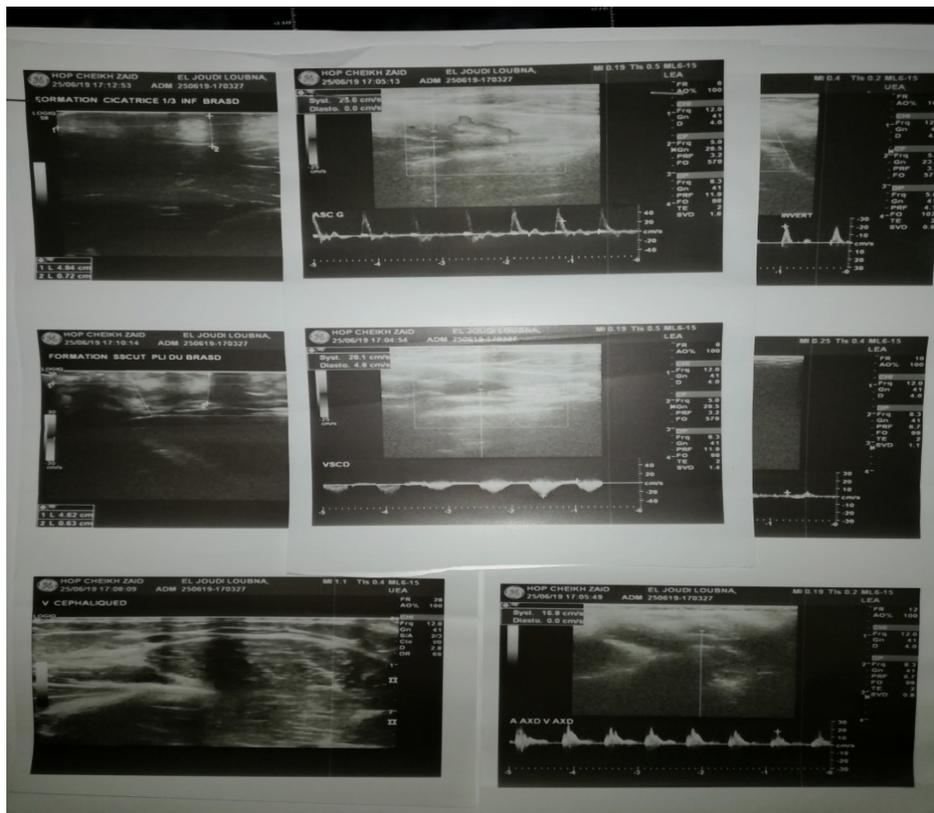


Figure 03:- Echodoppler.

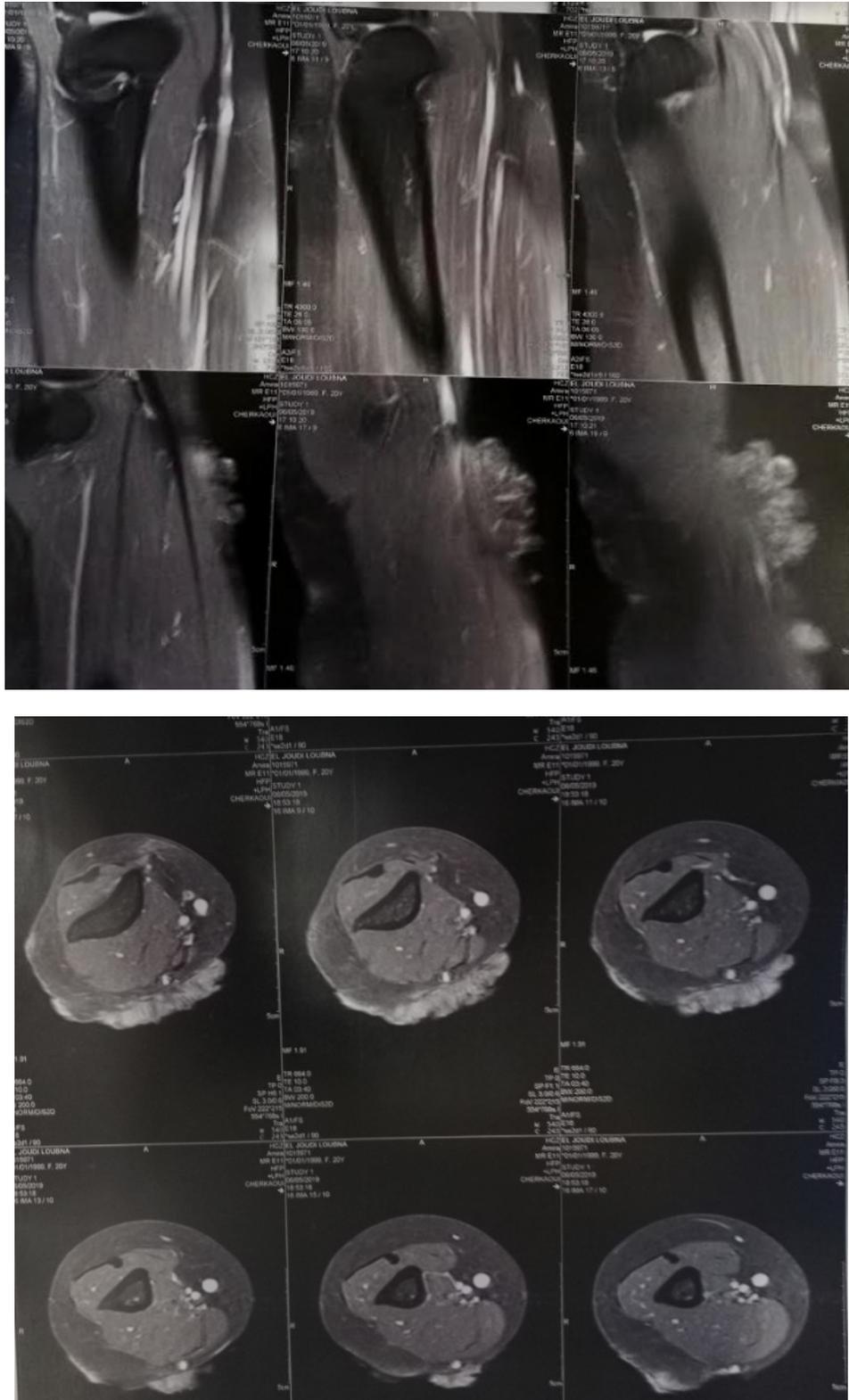


Figure 04:- Résultat de l'IRM du coude droit.



Figure 05:- Aspect après exérèse chirurgicale.

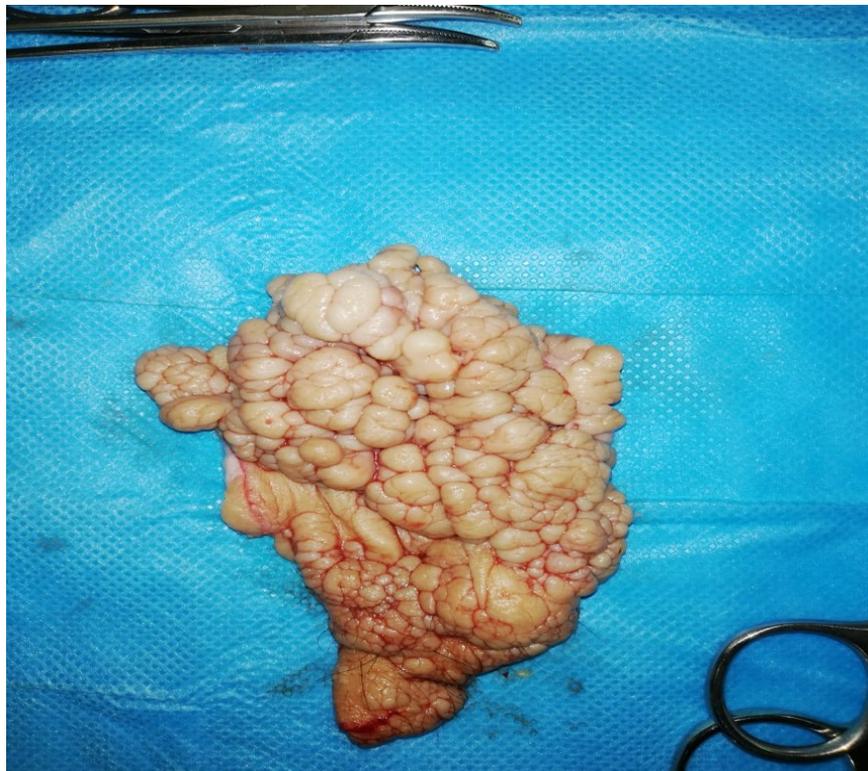


Figure 06:- Pièce opératoire.



Figure 07:- Bourgeon charnu.



Figure 08:- Aspectper opératoire : greffe de peau totale et greffe de peau mince



Figure 09:- Aspect à 1 Mois.

Conclusion:-

Le naevuslipomateux cutané superficiel est une pathologie bénigne, peu connue, dont le traitement chirurgical précoce s'avère nécessaire afin d'éviter l'augmentation de volume de la lésion pouvant entraîner des tumeurs monstrueuses et dont la réparation donne des séquelles très inesthétiques.

References:-

1. Khandpur S, Nagpal SA, Chandra S, Sharma VK, Kaushal S, Safaya R. Giant nevuslipomatosuscutaneoussuperficialis. Indian J DermatolVenereolLepr 2009;75:407—8.
2. Kang H, Kim SE, Park K, Son SJ, Song KY. Nevuslipomatosuscutaneoussuperficialiswithfolliculosebaceous cystichamartoma. J Am Acad Dermatol 2007;S56:55—7.
3. Sanaa Krich,1,&Mariame Meziane,1 Fatima-Zohra Mernissi1.
4. L'hamartomelipomateux superficiel de Hoffmann-Zurhelle, Pan Afr Med J. 2015; 21: 31.
5. Published online 2015 mai 15. Ghali, L. Boussofara, N. Ghariani, W. Saidi, A. Ben Abdelkader, C. Belajouza, M. Denguezli, R. Nouira. Nevuslipomatosuscutaneoussuperficialis. Annales de dermatologie, 2010.
6. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Jamadar NS. Nevuslipomatosuscutaneoussuperficialis: an unusualpresentation. Dermatol Online J 2010;16:12.
7. V.A. González-Delgado,* P. Cordero-Romero, J.M. Martín. Giant NevusLipomatosusCutaneousSuperficialis. Actas Dermosifiliogr. 2019.
8. Shuko Nomura, Hiroya Rikimaru, MasahiroKitami, ShigekoUshio, M.D.c, JunkoSakurada, Nevuslipomatosuscutaneoussuperficialis on the shoulder: A case report with MRI findings. Radiology Case Reports 14 (2019) 1259 – 1263.
9. Caren dos Santos Lima, Maria Claudiade Almeida Issa, Niteroi, Mariana Boechat de Souza, Talita dos Santos Batalha, Gabriela de Castro Silva, EnoiAparecidaGuedes Vilar, Nevuslipomatosuscutaneoussuperficialis: Case report. jamacaddermatolmay 2015.
10. SendhilKumaran M, Narang T, Dogra S, et al. Nevuslipomatosussuperficialisunseen
11. orunrecognized: a report of eight cases. J Cutan Med Surg. 2013 Sep-Oct;17(5):335-9.
12. Ancer-Arellano J, Ocampo-Candiani J, Lopez-Olmos PA, et al. Nevusuniilateris:
13. Electrofulguration as a therapeuticapproach. J Dermatol. 2018 May 31.
14. Ancer-Arellano J, Villarreal-Villarreal CD, Cardenas-de la Garza JA, CuellarBarboza A, Vazquez-Martínez O, Ocampo-Candiani J, Electrodissection for NevusLipomatosus. CutaneousSuperficialisRemoval, Journal of the American Academy of Dermatology 2019.