

12-2 Tumeurs épithéliales bénignes

Y. Scrivener

Elles sont aussi diverses que nombreuses, leur dénomination provenant en général de leur aspect histologique ou de la structure épithéliale dont elles dérivent. Certaines d'entre elles peuvent être aisément reconnues à l'œil nu, parfois avec l'aide d'un dermatoscope, tandis que d'autres ne pourront être reconnues qu'après analyse histologique d'une biopsie. Ce geste simple est essentiel à l'identification des fibrofolliculomes, des trichilemmomes et adénomes sébacés qui, bien que bénins, peuvent parfois conduire aux diagnostics de syndromes de transmission génétique tels que les syndromes de Birt Hogg Dubé, Cowden, ou Muir et Torre.

Tumeurs épidermiques bénignes

Kératoses séborrhéiques (fig. 12.1)

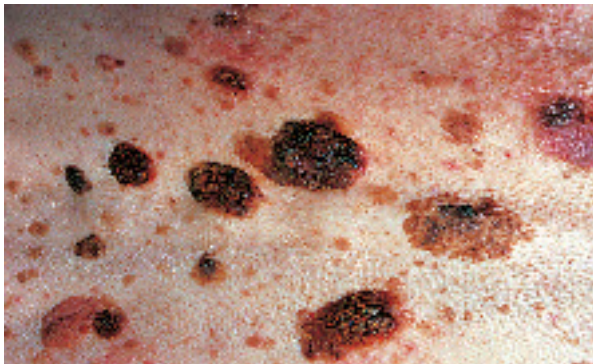


Fig. 12.1 Kératoses séborrhéiques de différents types sur le dos d'une femme âgée.

Il s'agit de lésions fréquentes et souvent multiples survenant aux alentours de la cinquantaine sans prédominance de sexe. Il en existe des *formes juvéniles*, dont les premiers éléments apparaissent dès l'âge de 25 à 40 ans et, exceptionnellement, des *formes congénitales* souvent confondues avec des hamartomes épidermiques.

Elles s'observent de préférence sur les régions séborrhéiques du visage, de la poitrine et du dos, souvent aussi à l'abdomen et dans les plis axillaires et inguinaux. Quand elles sont nombreuses, elles sont soit disséminées de manière aléatoire, soit disposées linéairement le long des plis cutanés ou des zones de friction vestimentaire (plis sous-mammaires).

À leur début, elles se présentent comme de petites élevures à peine saillantes, de couleur jaunâtre ou bistre, d'aspect onctueux. Elles deviennent progressivement plus exophytiques et de couleur plus foncée, grise, brune ou franchement noire : à la phase d'état, elles forment des excroissances de 5 à 20 mm de diamètre recouvertes d'un enduit kératosique gras, peu adhérent, que l'on peut détacher avec l'ongle ou la curette sans provoquer de saignement : en dessous, la surface de la lésion est finement papillomateuse avec de multiples dépressions punctiformes caractéristiques, dans lesquelles pénètrent de fines pointes cornées que l'on voit à la face profonde de la squame grasse détachée. Chaque lésion paraît posée sur la peau, bien circonscrite, sans infiltration sous-jacente.

En dermoscopie, les kératoses séborrhéiques se caractérisent par l'absence de réticulation et de globules bruns agrégés et par la présence de microkystes, d'ouvertures pseudo-comédoniennes,

de fissures, de structures en « empreinte digitale » et de vaisseaux en épingle à cheveu entourés d'un halo blanc. Leurs bords apparaissent « mordillés » et souvent bien limités (cf. chapitre 1-3).

Des mutations postzygotiques du gène du récepteur 3 du facteur de croissance fibroblastique (*FGFR3*), et du gène *PIK3CA*, à l'origine d'un mosaïcisme, ont été mises en évidence au sein d'une proportion significative de kératoses séborrhéiques. Des mutations de ces gènes se retrouvent aussi dans les hamartomes (nævus) épidermiques et les taches solaires, quoique différentes pour chacune des tumeurs sus-citées [1].

Formes cliniques

Selon la topographie sont distinguées : formes végétantes et macérées des plis, quelquefois révélées par un intertrigo, formes planes ou rugueuses, plus ou moins pigmentées du dos des mains, à rapprocher des taches pigmentaires actiniques ou lentigo actiniques, formes verruqueuses en petites papules cornées ressemblant à des lésions de stuccokératose sur les jambes ou les avant-bras, formes papillomateuses pédiculées du cou souvent mélangées chez la femme âgée à des molluscums pendulums eux-mêmes pigmentés.

Selon l'aspect. Sont distinguées : formes profuses (fig. 12.2), extrêmement banales, des régions séborrhéiques du tronc, pouvant constituer un important préjudice esthétique, formes sèches à revêtement kératosique adhérent, souvent localisées à la face et quelquefois difficiles à distinguer cliniquement de kératoses actiniques ; formes solitaires de grande taille, *fortement pigmentées* en imposant pour un nævus nævocellulaire, un carcinome basocellulaire tatoué, voire un mélanome, la dermoscopie est alors souvent très utile pour préciser le diagnostic même si certains cas difficiles subsistent.



Fig. 12.2 Kératoses séborrhéiques profuses du dos.

L'élément arciforme « systématisé » n'est pas exceptionnel mais le mécanisme n'en est pas connu.

Histopathologie. La lésion peut être définie comme un *acanthome épidermique kératinisant*, développé en relief, au-dessus du niveau de la peau saine, bien délimité latéralement par rapport à l'épiderme normal; sa limite profonde est presque linéaire au même niveau que les sommets des crêtes épidermiques normales. Il est recouvert d'une épaisse couche cornée orthokératosique par endroits au sein d'invaginations très endophytiques dans le massif épithélial, formant de profondes invaginations cornées (cheminées cornées) souvent coupées transversalement au sein de la tumeur (pseudo-kystes cornés) du fait de leur obliquité ou tortuosité. Ces formations cornées, parfois volumineuses, sont directement au contact des cellules basales qui constituent l'acanthome sans interposition de cellules malpighiennes ou granuleuses (kératinisation abrupte). Les cellules constituant la lésion sont généralement pigmentées; s'il y a simultanément une prolifération mélanocytaire, il s'agit d'un *mélanoacanthome*.

Les kératoses séborrhéiques du visage ont un aspect histologique souvent plus adénoïde et prennent un aspect proche d'une tache ou d'un lentigo solaire, lésions avec lesquelles elles forment souvent un continuum, d'autant que les mêmes mutations génétiques ont pu y être démontrées.

L'ancienne dénomination d'«*épithélioma intraépidermique de Borst-Jadassohn*» est généralement très mal comprise, car elle recouvre plusieurs phénomènes distincts que de nombreux dermatologistes ont malencontreusement confondus :

- le *phénomène de Borst* ou progression intraépidermique d'un authentique carcinome spinocellulaire déjà constitué à proximité;
- le *phénomène de Jadassohn* caractérisé par la présence dans un épiderme épaissi de multiples îlots juxtaposés mais non confluent de cellules de type basal, sans caractères cytologiques de malignité. Des études anatomocliniques ont montré que cette entité *bénigne* correspond soit à une forme histologique très particulière de *kératose séborrhéique* (forme dite «clonale»), soit à une tumeur issue des kératinocytes annexiels croissant de façon multicentrique dans l'épiderme telle qu'un porome eccrine intraépidermique;
- la *genèse in situ* d'un authentique carcinome spinocellulaire naissant de façon multicentrique (maladie de Bowen dite «clonale») et évoluant vers un carcinome invasif souvent après de longues périodes d'évolution.

Évolution et traitement. L'évolution est chronique et bénigne; progressivement les lésions se multiplient et se pigmentent en grossissant; certaines peuvent s'éliminer spontanément ou du fait d'une surinfection. Le risque de transformation maligne est négligeable. En revanche, de manière exceptionnelle, l'apparition rapide et simultanée de kératoses séborrhéiques multiples et prurigineuses peut coïncider avec l'apparition d'une néoplasie viscérale maligne, constitutive du syndrome de Leiser-Trelat (cf. chapitre 19-12).

En raison de leur localisation superficielle, exophytique ou franchement pédiculée, le choix thérapeutique doit porter sur un moyen physique rapide ne laissant pas de cicatrices. *L'exérèse chirurgicale est de ce fait un mauvais choix* et doit être réservée aux cas où le diagnostic différentiel reste en suspens et où l'examen histopathologique de la pièce opératoire est nécessaire. Dans tous les autres cas, il faut choisir soit la cryothérapie exfoliante, soit le curetage ou la dermabrasion, la vaporisation au laser CO₂, techniques ne laissant en général que peu de cicatrices.

Acanthome à cellules claires

C'est une petite tumeur généralement isolée et localisée au mollet, survenant chez des adultes âgés; elle est ferme, arrondie, de couleur rosée avec une surface soit sèche ou squameuse, soit, à l'inverse, mamelonnée, humide et froide comme la truffe d'un chien, dépassant rarement 10 mm de diamètre. Des formes géantes, polypoides, disséminées, éruptives ont été décrites, ainsi que des formes familiales, exceptionnellement associées à une ichtyose.

L'examen dermoscopique est caractéristique et objective une lésion squameuse, à collerette périphérique, parsemée d'une multitude de vaisseaux, formant des lignes pointillées, en collier de perles.

Le diagnostic en est généralement porté à l'examen histopathologique, qui montre une image pathognomonique : il s'agit d'un acanthome, donc d'une tumeur épidermique, intercalé de façon abrupte dans un épiderme sain dont il est séparé par une limite linéaire nette; en dedans de ses limites, l'acanthome est constitué de grandes cellules malpighiennes non pigmentées, à cytoplasme clair chargé de glycogène, séparées par un œdème intercellulaire accompagné de polynucléaires en exocytose. Les examens histochimiques, immunologiques et ultrastructuraux montrent que cet acanthome inflammatoire est issu des kératinocytes épidermiques.

La cause en est inconnue et son caractère tumoral ou réactionnel à une inflammation encore débattu. En l'absence de traitement, les lésions persistent indéfiniment sans complication; on en connaît qui ont ainsi évolué pendant 20 à 40 ans. Aussi le traitement se limitera-t-il à une excision chirurgicale économique.

Acanthome à grandes cellules

C'est une lésion le plus souvent unique, circonscrite, squameuse, légèrement pigmentée, de 3 à 10 mm de diamètre, ressemblant à une kératose séborrhéique, survenant sur une zone photoexposée chez un individu âgé. Il s'agit, pour certains, d'une *forme clinique de lentigo solaire*, mais pour d'autres, c'est une entité individualisable, d'autant que des transformations en maladie de Bowen ont été décrites et que HHV6 a pu être identifié chez un patient qui en avait de multiples. *Le diagnostic est histologique*, c'est celui d'une *acanthose par hypertrophie* des kératinocytes, dont la taille est double de celle des cellules de la peau normale adjacente, avec orthokératose et hypergranulose.

Acanthomes acantholytiques ou épidermolytiques

On peut quelquefois observer sur la peau de petites tumeurs épidermiques isolées et acquises, généralement verruciformes ou ombiliquées où le trouble de la kératinisation est soit une acantholyse, soit une dégénérescence granuleuse identique à celle des hamartomes épidermiques épidermolytiques : on désigne ces lésions comme des *acanthomes épidermolytiques* [2]. Leur aspect clinique est peu spécifique, s'apparentant en général à celui d'une verrue. *Une mutation du gène codant pour les kératines 1 et 10* a été mise en évidence au sein d'acanthomes épidermolytiques.

Tumeurs pilaires et sébacées bénignes

La terminologie utilisée pour désigner les nombreuses tumeurs connues ne contribue pas toujours à la clarté de la présentation : nous les avons classées selon le segment du follicule dont elles dérivent ou dont elles reproduisent les structures.

Tumeurs reproduisant toutes les structures du follicule pilosébacé

L'hamartome pilaire pur, parfaitement organoïde, est rare : il s'agit d'une aire cutanée circonscrite couverte de poils terminaux, localisée en un endroit quelconque du corps et souvent confondue à première vue avec un naevus. Histologiquement, la lésion est simplement constituée par un nombre élevé de follicules pilosébacés très bien différenciés, sans cellules naïviques ni troubles pigmentaires.

Le trichofolliculome [3] est aussi une lésion rare, mais de diagnostic clinique facile; c'est une papule en dôme de couleur chair, centrée par une petite dépression d'où sort, inconstamment, une touffe

de poils duveteux clairs. Le trichofolliculome est localisé le plus souvent dans la région cervicocéphalique, et notamment sur le nez, où il peut être confondu avec une fistule congénitale s'il survient tôt dans la vie. *En dermoscopie, l'aspect de « feu d'artifice »*, où des projections radiaires brun foncé s'éparpillent à partir d'une zone centrale sans structure, est inconstant. L'aspect histologique est en revanche caractéristique : à partir d'un volumineux follicule central en dilatation pseudo-kystique se forment de façon radiaire des follicules secondaires ou tertiaires plus ou moins différenciés, facultativement pourvus d'une glande sébacée rudimentaire et conservant une activité trichogénique, les poils lanugineux se regroupent dans l'infundibulum du follicule principal et émergent de son ostium.

Tumeurs et kystes dérivant de l'épithélium infundibulaire

Dyskératome verruqueux. C'est une tumeur épithéliale bénigne, formée d'une invagination infundibulaire, comportant, de plus, une acantholyse et des images de dyskératose. Cliniquement, la lésion se présente comme une papule ou un nodule, de couleur chair, avec un centre ombiliqué et croûteux, siégeant préférentiellement sur l'extrémité céphalique, et survenant plus volontiers chez des adultes âgés [4]. Le pronostic est bénin. L'excision chirurgicale entraîne la guérison.

Pore dilaté de Winer. Il se présente cliniquement comme un volumineux comédon isolé de la face ou du thorax, impossible à exprimer totalement ; l'expression mécanique de son contenu de kératine laisse toujours persister un petit trou de 2 à 3 mm de profondeur. Du point de vue histologique, c'est une cavité infundibulaire élargie et anfractueuse, en forme de grotte, dont la paroi épithéliale acanthosique prolifère quelquefois, sous forme de multiples petits bourgeons massués, dans le conjonctif périlésionnel [5]. **L'acanthome des gaines pilaires** (ou *pilar sheath acanthoma*) est une entité proche, dérivant, cette fois, de l'ensemble des structures du follicule pilosébacé et non plus seulement de l'infundibulum.

Tumeur de l'infundibulum folliculaire ou infundibulome. Beaucoup plus rare que la lésion précédente, cette tumeur survient chez les personnes âgées sur la face, la nuque et les bras ; c'est une papule ou une petite plaque, lisse ou très légèrement kératosique, de 5 à 10 mm de diamètre, isolée, souvent prise pour une kératose séborrhéique. Histologiquement, cette lésion est constituée par des boyaux massifs et pleins de cellules infundibulaires claires, soudés les uns aux autres et connectés par de multiples petites languettes à l'épiderme qui semble ainsi doublé à sa face profonde par une épaisse lame tumorale, s'étendant parallèlement à l'épiderme et bordée à sa face profonde par une assise de cellules plissadiques, elle-même bordée d'une épaisse couche de fibres élastiques orcinophiles. Il existe de rares formes multiples [6] ou éruptives décrites sous la dénomination d'*infundibulomatose*. De telles tumeurs peuvent parfois se voir dans le cadre de *syndromes de Cowden*.

Porome folliculaire. Parfois considéré comme une variante de kératose séborrhéique, le porome folliculaire prend la forme d'un nodule ou d'une excroissance filiforme, recouverte de corne. Il se localise dans les régions pileuses du visage (sourcils, moustache, barbe) chez les sujets ayant dépassé la soixantaine. Microscopiquement, il s'agit d'un acanthome acro-infundibulaire prenant la forme d'une tumeur épithéliale surtout endophytique, en larges lobules ou en petites travées digitiformes, constitués de cellules basaloïdes en périphérie, de grandes cellules claires au centre, avec des images d'enroulements autour de globes cornés, à l'origine de son autre nom de kératose folliculaire inversée.

Fibrofolliculome. Cette tumeur pileaire est rarement unique. Sa présentation habituelle est celle de multiples petites tumeurs rondes et lisses de 2 à 4 mm de diamètre, de couleur chair, disséminées

sur la peau, parfois centrées par un poil. Histologiquement, chaque papule tumorale est centrée par un infundibulum d'où partent latéralement de fines travées épithéliales anastomotiques englobées dans un tissu fibreux dense, lui-même bien délimité et non inflammatoire. Les fibromes périfolliculaires (et trichodiscomes) sont une forme de fibrofolliculome, au cours desquels ne subsiste, à l'histologie, que le tissu fibreux périfolliculaire et dont l'aspect clinique n'est pas distinguable.

L'association de multiples fibrofolliculomes, parfois associés à des molluscums pendulums, correspond habituellement à une affection familiale, le **syndrome de Birt, Hogg et Dubé** (fig. 12.3), dont les individus atteints sont exposés au risque de *pneumothorax* à répétition et de survenue de *polyypes digestifs* et de *cancers, notamment du rein* [7]. Le gène muté responsable de la maladie, appelé *FLCN*, code pour une protéine appelée folliculine, un suppresseur de tumeur qui interagit avec la voie mTor, ouvrant peut-être la voie à des traitements spécifiques, ce qui, pour le moment, n'a pu être confirmé, l'application de rapamcyne topique n'ayant pas modifié le nombre ou l'aspect de fibrofolliculomes du visage dans un petit essai thérapeutique.



Fig. 12.3 Syndrome de Birt, Hogg et Dubé : fibrofolliculomes qui ont amené à la découverte d'une tumeur rénale.

Kystes d'origine infundibulaire ou kystes épidermoïdes. On distingue trois types différents de kystes développés à partir du follicule pilosébacé [8] : les kystes d'origine infundibulaire que nous verrons dans ce paragraphe, ce sont des *kystes épidermoïdes*, les kystes de la portion isthmique ou *kystes tricholemmaux*, les kystes des glandes sébacées et, parfois, des canaux excréto-sébacés ou *kystes sébacés* qui sont décrits plus loin, avec les tumeurs dérivant de ces structures.

Les kystes épidermoïdes se présentent sous cinq aspects cliniques différents ayant *en commun la structure épidermoïde de leur paroi* qui est un épithélium pavimenteux stratifié de même nature que l'épiderme, pourvu d'une couche granuleuse, et produisant une kératine feuilletée remplissant la cavité du kyste.

Microkystes de l'acné. Cf. chapitre 15-4.

Milium. Les grains de milium (fig. 12.4) sont de petites élevures, en tête d'épingle, blanches, très superficielles, de la peau que l'on peut facilement énucléer avec un vaccinostyle ou une aiguille biseautée. Il existe plusieurs circonstances de survenue :

- chez le nouveau-né, le milium se caractérise par la présence d'une infinité de petits points blancs sur le visage, disparaissant spontanément en quelques semaines et due à une rétention sébacée transitoire de cause hormonale ;
- chez l'adolescent et l'adulte, les grains de milium isolés ou nombreux sont d'observation banale sur les joues, les paupières et le nez. Ils se forment par obturation du canal pileaire de follicules lanugineux ou métaplasie épidermoïde de leurs structures. Ils contiennent de la kératine compacte ; ils sont plus fréquents chez la femme ;

Tumeurs épithéliales bénignes

– le milium secondaire apparaît sur les cicatrices, les brûlures et surtout lors de certaines dermatoses bulleuses (porphyrie cutanée tardive et épidermolyses bulleuses congénitales en particulier). Ici les grains se forment par obturation post-lésionnelle d'un follicule, mais aussi, sinon surtout, par rétention puis métaplasie épidermoïde des canaux excréto-sudoraux interrompus par le processus cicatriciel ou bulleux (*milium eccrine*).



Fig. 12.4 Grains de milium.

Kystes éruptifs à duvet (*vellus hair cysts*) (fig. 12.5). Ce sont des microkystes multiples, quelquefois inflammatoires, se formant à partir des follicules lanugineux du tronc, survenant de façon éruptive chez les enfants et les adolescents et régressant spontanément vers l'âge adulte. Cette affection a quelquefois une incidence familiale avec une transmission autosomique dominante et ne serait qu'une expression de la sébocystomatose.



Fig. 12.5 Kystes à duvet.

Kystes scrotaux ou vulvaires (fig. 12.6). Ce sont des kystes épidermoïdes, généralement multiples, jusqu'à 20 voire davantage, et peuvent ainsi cribler la peau du scrotum ou des grandes lèvres de

masses rondes, lisses et rénitentes de 2 à 20 mm de diamètre. La calcinose scrotale provient probablement de la calcification secondaire de ces kystes épidermoïdes [9]. Le traitement en est chirurgical, si la demande en est exprimée.



Fig. 12.6 Kystes épidermoïdes scrotaux.

Grands kystes épidermoïdes. Ils siègent surtout dans les régions séborrhéiques du visage, dans les sillons rétro-auriculaires et dans les lobes des oreilles, au cou et à la poitrine. Ils sont un élément symptomatique essentiel de certaines formes d'acné (conglobata, nodulokystique). Ils ont une consistance pâteuse et prennent quelquefois le godet; une bonne inspection ou leur compression bidigitale permettent la mise en évidence d'un minuscule orifice d'où l'on peut exprimer un filament du contenu blanc ou jaunâtre d'odeur butyrique rance caractéristique. Ces kystes s'infectent et se rompent facilement. À froid, leur excision chirurgicale radicale est facile.

Tumeurs et kystes dérivant du segment tricholemmal isthmique

Tricholemmome. Il ressemble cliniquement à une verrue ou une petite corne cutanée de la face, du cuir chevelu ou du tronc. Histologiquement, il s'agit d'une tumeur pleine constituée de lobules de grandes cellules claires très riches en glycogène; ces lobules sont connectés à l'épiderme et les cellules périphériques à disposition palissadique sont doublées d'une épaisse membrane vitrée analogue à celle qui double normalement la gaine épithéliale externe dans sa partie profonde ou proximale.

Les tricholemmomes multiples sont les marqueurs cutanés du **syndrome de Cowden**. Ils se présentent sous la forme de lésions papuleuses non kératosiques de la couleur de la peau normale, plates de 2 à 4 mm de diamètre qui confluent sur les régions centro-faciales ou de papillomes filiformes des plis nasogéniens, axillaires, génitaux cruraux. Ils s'associent, dans le syndrome de Cowden, à des lésions kératosiques acrales et palmoplantaires, et à des papules confluentes de la muqueuse orale, conférant un aspect pavimenteux aux gencives, aux lèvres et à la langue (fig. 12.7). D'autres lésions moins spécifiques sont possibles : taches café au lait, vitiligo, hamartomes complexes des tissus mous.

Les tumeurs viscérales sont surtout thyroïdiennes et mammaires, mais aussi utérines, ovariennes, gastro-intestinales, pulmonaires, oculaires, cérébrales. Il s'agit de tumeurs bénignes ou/puis malignes. C'est une affection rare, autosomique dominante à expression variable. Une mutation germinale du gène *PTEN/MHAM/CD* codant une tyrosine-phosphatase a été identifiée. On peut aussi objectiver une perte complète, en immunohistochimie, de l'expression de *PTEN* au sein des tumeurs cutanées et viscérales de ce syndrome qui fait donc partie de la maladie des hamartomes multiples, tout comme le syndrome Bannayan-Riley-Ruvalcaba.



Fig. 12.7 Syndrome de Cowden.

Kyste tricholemmal (kyste pileire). Communément connu sous le nom de « loupe du cuir chevelu », c'est un kyste que l'on trouve généralement au cuir chevelu. Souvent multiples et familiaux, se transmettant en dominance autosomique régulière, ces kystes sont de taille variable, de 0,5 à 5 cm de diamètre. Ils sont recouverts d'une peau rose et glabre, non adhérente au kyste ; ils sont fermes au palper, s'infectent rarement et sont faciles à énucléer chirurgicalement du fait de la résistance de leur paroi.

Histologiquement, un tel kyste comporte une paroi épithéliale pluristratifiée épaisse, sans couche granuleuse, produisant une kératine tricholemmale compacte, quelquefois chargée de dépôts calcaires dans les kystes anciens.

Kyste tricholemmal proliférant, ou tumeur du scalp de Wilson Jones (fig. 12.8). Cette complication rare des loupes du cuir chevelu, ou plus rarement du tronc, survient généralement chez les femmes âgées. C'est un nodule de grande taille, jusqu'à 25 cm, parfois multilobulé et ulcéré, qui ressemble à première vue à un carcinome spinocellulaire ulcérovégétant. Il peut coexister avec d'autres kystes tricholemmaux dont il diffère par l'augmentation progressive de taille et par l'ulcération. L'examen histologique montre une prolifération anarchique de grands kératinocytes clairs, formant un nodule bien limité par rapport aux tissus environnants, avec formation de globes cornés et d'ébauches de kystes dont la kératine conserve les propriétés histo-chimiques de la kératine tricholemmale. L'évolution est en général bénigne, bien que la mise en évidence d'une perte d'hétérozygotie du chromosome 17p et une surexpression de l'antigène p53 en fassent probablement un carcinome spinocellulaire de bas grade de malignité, à part entière. Des formes ayant une évolution métastatique ont été rapportées (kyste tricholemmal proliférant malin). Le traitement chirurgical radical entraîne la guérison.



Fig. 12.8 Kyste pileire (tricholemmal) proliférant du cuir chevelu.

Tumeurs issues de la matrice pileire : pilomatricome

Le pilomatricome (fig. 12.9) est une tumeur nodulaire dure, paraissant avoir des facettes à la palpation, parfois bleutée, quelquefois douloureuse et ulcérée. Il se localise aux membres supérieurs, à la face et au cou. Il est généralement unique et survient plus volontiers chez des sujets jeunes (moins de 20 ans dans la moitié des cas). Sa surface est quelquefois atrophique et molle du fait d'une élastolyse (anétodermie) épitumorale. La mise en évidence par la pression digitale, en périphérie de la tumeur, d'un pli linéaire, bien qu'inconstante serait, pour certains, pathognomonique de cette tumeur. Il en existe des formes familiales, des formes congénitales et de rares formes multiples, pouvant constituer un marqueur dermatologique de la *dystrophie myotonique*. L'évolution est toujours bénigne et le traitement chirurgical est le seul choix thérapeutique valable. L'examen histopathologique montre que la tumeur est constituée de plages syncytiales de cellules matricielles basophiles en périphérie et, au centre, de larges plages de cellules momifiées dont les silhouettes membranaires et les traces spectrales des noyaux sont conservées. Entre ces cellules on observe constamment une stromaréaction macrophagique et gigantocellulaire, facultativement une ossification. La calcification des cellules momifiées est fréquente (80 % des cas) mais non constante.



Fig. 12.9 Pilomatricome.
Coll. B. Ackerman.

Tumeurs indifférenciées d'origine pileire

Trichoblastome. Cette tumeur décrite en 1962, longtemps considérée comme rare, est sans doute une des tumeurs pileires les plus fréquentes. Elle a longtemps été confondue avec le carcinome

basocellulaire nodulaire, dont elle a les apparences cliniques et certaines apparences histopathologiques. C'est le plus souvent une papule ou un petit nodule, lisse, circonscrit, couleur chair confondu avec un nævus tubéreux ou avec un neurofibrome. Il est parfois pigmenté et ressemble alors à un carcinome basocellulaire tatoué. Plus rarement, c'est une plaque centrofaciale, bien circonscrite, légèrement surélevée. La croissance est lente et il n'y a aucune tendance à l'ulcération. L'examen histopathologique montre des lobules et des travées de cellules basaloïdes qui se distinguent de ceux du carcinome basocellulaire par l'absence de fentes de rétraction des cellules périphériques par rapport au stroma, par la fréquente différenciation de bulbes pilaires, par l'existence d'un stroma fibreux et hypercellulaire qui se clive par rapport au tissu conjonctif dermique [10]. Il existe de nombreux chevauchements morphologiques entre ces deux types de tumeurs et la distinction avec un carcinome basocellulaire n'est pas toujours évidente. L'immunohistochimie ne permet pas non plus, le plus souvent, de trancher [11]. L'exérèse chirurgicale avec une marge minimale est généralement suffisante à traiter. Si l'exérèse est incomplète, il est préférable de prévoir une réexcision, car il y a un risque de récurrence.

Les tumeurs à cellules basaloïdes qui marquent l'évolution naturelle des hamartomes sébacés ou qui se développent au-dessus d'un histiocytome ou dans le derme papillaire des kératoses séborrhéiques et qui ont longtemps été considérées comme des carcinomes basocellulaires sont en fait, dans la majorité des cas, des trichoblastomes. De la même façon, la **tumeur lymphoépithéliale cutanée** est une forme particulière de trichoblastome [12] qui se présente sous la forme d'une petite tumeur papuleuse de moins de 1 cm et survient habituellement sur l'extrémité céphalique au cours de la 3^e ou 4^e décennie.

Trichoépithéliomes (fig. 12.10). Pour de nombreux pathologistes, le trichoépithéliome ne serait qu'un trichoblastome kératinisant, davantage différencié dans le sens pilaire [10]. La présentation clinique classique est celle de lésions multiples et héréditaires, se transmettant en dominance et apparaissant dès l'enfance ou à l'adolescence. Ce sont des formations papuleuses translucides, aplaties ou globuleuses, de 2 à 5 mm, roses ou blanches, parfois surmontées de fines télangiectasies, siégeant électivement à la face (nez, sillons nasogéniens, joues, front, menton), où elles peuvent être confondues avec des angiofibromes de la sclérose tubéreuse. On peut aussi en observer au cuir chevelu,



Fig. 12.10 Trichoépithéliomes multiples de la face.

au cou et au décolleté. Les formes solitaires, plus fréquentes chez des sujets âgés, ne sont pas toutes héréditaires et sont plus souvent de type desmoplastique sur le plan histologique. Le gène des trichoépithéliomes multiples familiaux est le même que celui de la cylindromatose familiale et du syndrome de Brooke-Spiegler (associant cylindromes, trichoépithéliomes et/ou spiradénomes eccrines). Ainsi, bien que décrites de façon distincte, ces trois entités correspondent à des variantes phénotypiques d'une même maladie génétique liée à des mutations du gène *CYLD*, localisé sur le chromosome 16q12-13 [13].

À l'examen histologique, chaque lésion est constituée de petits cordons de cellules basophiles souvent centrés ou terminés (aspect en têtard) par de petits kystes cornés à kératinisation abrupte. Ces cordons cellulaires, non connectés à l'épiderme, sont entourés de tissu conjonctif fibreux et font quelquefois l'objet d'une résorption xénique ou d'une calcification.

L'évolution est marquée par la multiplication des lésions ; la cancérisation est rare ; l'excision chirurgicale, l'électrocoagulation ou la vaporisation par laser CO₂ ou erbium Yag sont les moyens thérapeutiques habituels. De nouvelles voies thérapeutiques pourraient s'ouvrir à l'avenir, avec des anti-inflammatoires non stéroïdiens ou des anti-TNF, dans la mesure où *CYLD* a une activité inhibitrice de NF-κB induite par le TNF-α.

La multiplicité des lésions augmente leur potentialité de transformation en véritable carcinome basocellulaire.

Hamartomes basocellulaires (syndrome des hamartomes basocellulaires, *syndrome de Gorlin-Goltz*, ou nævomatose basocellulaire) (fig. 12.11). Cette affection dysembryoplasique de transmission autosomique dominante de forte pénétrance est liée au gène *Patched* du chromosome 9. Elle évolue toute la vie et associe des lésions cutanées, osseuses, nerveuses, oculaires et endocriniennes.

Signes cutanés. Ils comprennent plusieurs types de lésions :

- les *hamartomes basocellulaires multiples* caractéristiques : ils apparaissent en général à la puberté ou durant la 2^e-3^e décennie, quelquefois très tôt dès l'âge de 2 ans, aussi bien sur la face que sur les parties couvertes. Les aspects cliniques sont variables : petites tumeurs hémisphériques translucides, à surface lisse et télangiectasique, fermes, ressemblant à des perles de carcinome basocellulaire, de 1 à 10 mm de diamètre, aspects de molluscums contagiosum avec tendance à l'ombilication, nodules hyperpigmentés de grande taille. Les lésions siègent à la face (régions centrofaciales, périorbitaires, palpébrales, labiales supérieures), au thorax (disposition en chape), plus rarement à l'abdomen, aux lombes et encore plus rarement aux membres. Ces lésions se multiplient continuellement à partir de la puberté et évoluent inéluctablement à l'âge adulte, surtout sur les parties découvertes, vers des carcinomes basocellulaires vrais, extensifs et invasifs, à type d'*ulcus rodens* ;

- les *autres signes cutanés* : les puits palmoplantaires (*palmar pits*), inconstants, mais très caractéristiques, petits trous punctiformes, dépassant rarement 1 à 2 mm, taillés à l'emporte-pièce dans la corne palmaire, à fond rosé, ayant à peine 1 mm de profondeur ; à leur base, il y a de petits foyers de cellules basaloïdes, ce qui explique ce vice très focal de la kératinisation, la présence fréquente de comédons, de kystes épidermoïdes, de grains de milium, de molluscums pendulums et de taches « café au lait ».

Symptômes extracutanés associés

- Les *kystes maxillaires* sont un signe majeur de la maladie et surviennent dans 60 à 90 % des cas. Ils peuvent être dépistés radiologiquement dès la 1^{re} décennie ; sinon ils sont découverts à l'occasion de complications telles qu'une douleur, l'ouverture d'un kyste dans la bouche, des malpositions ou des inclusions dentaires intrakystiques, une fracture, une déformation du faciès prenant un aspect joufflu.

- Les *signes osseux* sont présents dans 60 à 75 % des cas : anomalies costales (synostoses, bifidités, agénésies partielles), malformations vertébrales et métacarpophalangiennes (brièveté du 4^e métacarpien dans 60 % des cas).



Fig. 12.11 Hamartomes basocellulaires (syndrome des hamartomes basocellulaires).

a. Résection mandibulaire gauche pour kystes multiples. b. Puits palmaires (*palmar pits*). c. Kystes mandibulaires et calcification de la faux du cerveau.

– Les anomalies du système nerveux et/ou endocrine sont moins fréquentes : calcification de la faux du cerveau (17 % des cas), survenue de méningiomes, de médulloblastomes, agénésie du corps calleux, signes oculaires divers et rares, troubles sexuels divers, pseudo-hypoparathyroïdie.

Traitement. En raison de l'évolution constante vers des carcinomes invasifs, il faut dès l'adolescence enlever ces tumeurs par excision ou les détruire par curetage et/ou électrocoagulation. La radiothérapie est formellement contre-indiquée car elle précipite souvent l'évolution. Quoi que l'on fasse, l'affection évolue quelquefois vers d'effroyables mutilations centrofaciales pouvant entraîner la mort. Les patients ayant des carcinomes basocellulaires inopérables peuvent bénéficier d'un inhibiteur spécifique de la voie hedgehog, le vismodégib, en administration orale continue qui peut réduire ou stabiliser leur taille et peut être utilisé comme néoadjuvant avant chirurgie. Le vismodégib permet aussi de réduire le nombre de nouveaux carcinomes basocellulaires et de réduire la taille des kystes maxillaires, offrant ainsi une alternative à la chirurgie.

Hamartomes folliculaires basaloïdes. Ils peuvent se présenter sous la forme d'une lésion isolée, de lésions multiples linéaires unilatérales ou de lésions généralisées, transmises de manière autosomique dominante [14]. La forme généralisée a été décrite en association à une myasthénie chez des malades de sexe féminin. L'affection débute dans la première enfance sous forme de papules kérato-

siques, groupées ou disséminées ; dans cette seconde éventualité, les premières lésions apparaissent à la face, puis se généralisent, entraînant une alopecie cicatricielle du scalp. À l'examen histologique, les follicules sont remplacés par quelques cordons de cellules basaloïdes entourés d'un tissu conjonctif fibreux, ressemblant à autant de petits trichoblastomes.

Tumeurs bénignes et kystes de la glande sébacée

Grains de Fordyce. Ils sont d'une extrême banalité : ce sont des glandes sébacées ectopiques, dépourvues de follicule satellite, correspondant cliniquement à de petits grains jaunes des lèvres (supérieures surtout), des faces internes des joues et des régions glabres des organes génitaux externes (clitoris, petites lèvres, prépuce) et de la marge de l'anus. Aucun traitement n'est nécessaire.

Hyperplasie adénomateuse des glandes sébacées. Elle est aussi très fréquente : ce sont de petites formations jaunâtres, ombiliquées, de 3 à 6 mm de diamètre, survenant dans les régions séborrhéiques de la face (front, tempes, joues, surfaces chauves) après la cinquantaine, dans les deux sexes. *Des formes éruptives* ont été décrites chez les transplantés, sous l'effet de la ciclosporine ou du sirolimus [15]. Histologiquement, chaque lésion est constituée d'une volumineuse glande sébacée multilobée dont les acinus confluent dans un collecteur central qui correspond à l'ombilication clinique. Ces lésions bénignes fondent littéralement par l'électrocoagulation sans laisser de cicatrices (cf. fig. 18.8).

Adénome sébacé. C'est une petite tumeur rare, prenant la forme d'un nodule jaunâtre ou couleur chair, souvent érosif. Le sébacéome est une papule ou un nodule solitaire, de couleur chair, ou jaunâtre, du visage ou du cuir chevelu. Ces deux tumeurs sébacées sont généralement une découverte de l'examen histopathologique, qui permet aussi la distinction entre les deux. L'adénome sébacé, au contraire de l'hyperplasie, comporte des lobules de sébocytes matures qui s'abouchent directement à l'épiderme et comportent à leur périphérie une couronne de cellules basaloïdes immatures. Le sébacéome est fait de nids constitués majoritairement de cellules immatures basaloïdes et de plus rares sébocytes matures dispersés.

Quand les adénomes sébacés et/ou sébacéomes sont multiples et associés à d'autres tumeurs à différenciation sébacée (carcinomes basocellulaires, carcinomes sébacés) ou à des kératoacanthomes, il faut évoquer la possibilité d'un *syndrome de Muir et Torre*. Toute tumeur sébacée devrait, à ce titre, faire l'objet d'une recherche d'un manque d'expression, en immunohistochimie, de l'une des protéines codées par les gènes responsables de ce syndrome.

Le syndrome de Muir et Torre (fig. 12.12) [16] est défini par l'existence de ces tumeurs cutanées à différenciation sébacée et d'une ou plusieurs tumeurs viscérales habituellement peu agressives, surtout digestives, avec ou sans polypes, mais aussi urinaires, génitales, et des lymphomes. C'est aussi le marqueur d'une prédisposition familiale, autosomique dominante, au développement de divers cancers viscéraux. Il est lié à une mutation sur les gènes *MLH1*, *MSH2* et *MSH6*, codant pour la réparation des erreurs d'appariement des bases de l'ADN. Il est une des manifestations du syndrome des *cancers coliques familiaux sans polypose* ou syndrome de Lynch, caractérisé par son mode de transmission autosomique dominant, l'âge précoce de survenue des cancers, la multiplicité des cancers primitifs, la haute fréquence des adénocarcinomes coliques, mais aussi une survie prolongée en raison du plus faible degré de malignité de ces néoplasies.



Fig. 12.12 Syndrome de Muir et Torre : adénomes sébacés vrais. Comparer à l'hyperplasie sébacée sénile (chapitre 18).

Hamartome verrucosébacé (nævus sébacé de Jadassohn). Cette tumeur, souvent congénitale (72 % des cas), siège au cuir chevelu (71 %) ou à la face (23 %) ; les autres localisations sont plus rares. Quelle que soit la localisation, l'histoire naturelle de l'hamartome sébacé est presque toujours la même :

- à la naissance ou pendant l'enfance, c'est une plaque alopecique ovalaire ou rosée, légèrement surélevée, parfaitement asymptomatique, de 2 à 3 cm de grand axe (cf. fig. 7.37) ;
- à partir de la puberté, la surface devient souvent mamelonnée, verruqueuse ou comédonienne ;
- à l'âge adulte, dans un tiers des cas, des tumeurs bénignes, généralement des trichoblastomes ou des syringocystadénomes apo-

crines, plus rarement des carcinomes basocellulaires se développent sur la base de cet hamartome. Son excision prophylactique n'est en général pas justifiée, sauf pour des raisons esthétiques. Les tumeurs qui apparaissent à sa surface doivent en revanche être excisées pour être identifiées sur le plan histopathologique [17].

Une forme particulière est représentée par le syndrome de l'hamartome sébacé (*syndrome de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims*) associant un hamartome sébacé linéaire étendu, généralement dans un plan sagittal paramédian, et des malformations cérébrales et oculaires graves (cf. fig. 7.37).

Les hamartomes sébacés comportent des mutations de gènes *HRAS* et/ou *KRAS* dans 97 % des cas testés, dont 91 % ont une mutation hétérozygote spécifique *HRAS c.37G4C* [18], la même que l'on trouve dans le syndrome de Schimmelpenning. Cette mutation est commune aux hamartomes verruqueux et sébacés qui pourraient, de ce fait, être de commune nature. La survenue de cette mutation à des cellules à des stades variable de maturation pourrait expliquer les différences de localisations entre ces deux types de malformations. L'hamartome sébacé prédomine en effet dans les zones corporelles naturellement riches en glandes sébacées, telles que le visage et le cuir chevelu, où la mutation a plus de chances de se produire sur des cellules progénitrices à potentialité « annexielle », alors que les hamartomes verruqueux se localisent plus souvent au tronc et aux membres, moins riches en annexes. La découverte de ces mutations ouvre aussi un axe de réflexion concernant l'appartenance des hamartomes sébacés aux autres RAS-opathies déjà identifiées, telles que la neurofibromatose de type 1.

Sébecystomatose, kystes sébacés

Le trait histologique caractéristique de ces kystes est la présence de glandes sébacées ou de cellules sébacées isolées écrasées contre la paroi externe du kyste ou incluses dans son épaisseur ; de petits follicules pileux s'abouchent tangentiellement à sa paroi et des poils miniatures incolores (trichoïdes, lanugineux) pénètrent dans la cavité, comme dans les kystes éruptifs à duvet. Il est d'ailleurs fort possible que de nombreux kystes éruptifs à duvet ne sont en fait qu'autant de petits kystes sébacés et que les deux entités doivent être assimilées.

Les aspects cliniques sont également caractéristiques (fig. 12.13) : ces kystes sont habituellement multiples, jusqu'à plusieurs centaines et apparaissent entre 10 et 20 ans avec une nette prédominance masculine. Ce sont des kystes soit miliaires et durs, soit rénités et oblongs, ayant après excision l'aspect et la consistance d'une vessie nataoire de poisson. Le contenu est liquidien et huileux ou compact et caséux ; à travers la peau tendue ils peuvent avoir un reflet jaunâtre ou bleuâtre selon la nature de ce contenu. Ils siègent surtout dans les régions préthoraciques et axillaires, moins fréquemment sur le visage, le dos et les fesses.



Fig. 12.13 Sébecystomatose.

Cette affection est héréditaire, transmise en dominance, mais il existe des formes isolées, sporadiques. Une mutation de la *kératine 17* a été rapportée. Dans un tiers des cas, l'évolution est marquée par des épisodes inflammatoires et suppuratifs laissant des cicatrices indélébiles comme dans l'*acné conglobata* ou la maladie de Verneuil; ces complications peuvent être traitées efficacement par l'isotrétinoïne, qui n'est pas active sur les kystes non enflammés.

Tumeurs sudorales bénignes

Tumeurs et kystes eccrines

Hidrocystomes des paupières et des joues

Ce sont de petites éleveures translucides, claires, légèrement bleutées, à contenu liquide (fig. 12.14), souvent accentuées par l'exposition à la chaleur; microscopiquement, il s'agit de kystes de rétention faits de larges cavités quelquefois cloisonnées, vides de contenu visible, bordées d'une ou deux couches de cellules cubiques, formant de petites projections papillaires dans la lumière du kyste. Le traitement en est l'excision chirurgicale.

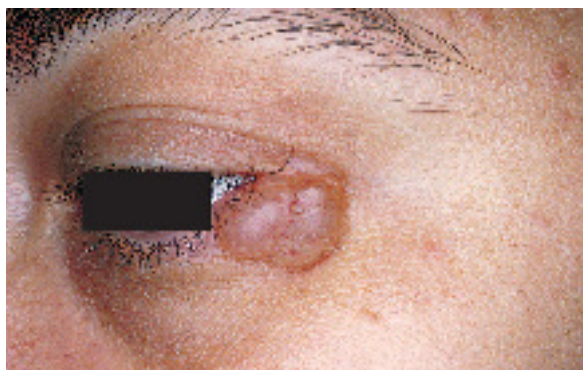


Fig. 12.14 Hidrocystomes de la paupière.

Tumeurs sudorales eccrines

Elles sont surtout représentées par les adénomes.

Le porome eccrine (fig. 12.15) est une tumeur bourgeonnante, charnue et congestive dont la base large est cerclée par un collier de kératine, surtout dans sa localisation préférentielle (70 %) aux régions plantaires périlombaires, plus rarement aux paumes et face latérales des doigts. Elle est facilement confondue avec un botriomycome et surtout avec un mélanome achromique. En dermoscopie, il s'agit d'un nodule circonscrit pale, sans structure, parcouru de vaisseaux proéminents, linéaires, en épingle à cheveu ou d'aspect gloméruloïde. Histologiquement, il s'agit d'une prolifération de petites cellules rondes, très homogènes, dont les amas pleins pénètrent dans l'épiderme, les limites entre les cellules tumorales et les kératinocytes sains étant toujours linéaires et nettes. Dans les masses tumorales, surtout en profondeur, on peut observer des images canaliculaires de différenciation excréto-sudorale reconnaissables à la cuticule périluminale. L'hydracanthome simple est la forme intraépithéliale du porome, tandis que l'hydradénome nodulaire poroïde et la *dermal duct tumor* en sont les formes intra-dermiques. Le pronostic du porome eccrine doit être réservé, car les exemples de transformation maligne ne sont pas exceptionnels. Par conséquent, l'excision chirurgicale de la lésion en totalité est toujours conseillée en vue de l'examen anatomopathologique et une reprise chirurgicale est préférable en cas d'excision incomplète.



Fig. 12.15 Porome eccrine digital.

Le syringofibroadénome eccrine (fig. 12.16) est une tumeur papuleuse des extrémités d'aspect clinique peu évocateur. Il est surtout remarquable par son aspect histologique : l'épithélium syringial (des tubes sudorifères) prolifère sous la forme d'une fine dentelle anastomotique dans un stroma très fibreux jusque dans la profondeur du derme. Il en existe des formes solitaires, nævoïdes linéaires, multiples, familiales, ou réactionnelles (lymphœdème, pemphigoïdes, cicatrices de brûlures). Les formes familiales se présentent sous la forme d'une kératodermie palmoplantaire ou d'innombrables papules kératosiques des extrémités, associées au syndrome de Schöpf (dont ces lésions sudorales pourraient être un marqueur) et à d'autres dysplasies ectodermiques.



Fig. 12.16 Syringofibroadénomatose eccrine.
French L.E. et coll., *Dermatology*. 1997, 195, 399.

Les syringomes (fig. 12.17) sont de petites papules fermes et lisses, roses ou discrètement pigmentées. Les localisations les plus fréquentes sont les *paupières inférieures* (cf. fig. 16.37) et plus rarement la vulve, où ils peuvent être responsables de prurits vulvaires intenses, parfois

exacerbés en période cataméniale [19]. Des syringomes confluent en plaque situés sur le fourreau de la verge ont aussi été rapportés. Il en existe des *formes diffuses*, apparaissant par poussées à la face antérieure du cou, du thorax et de l'abdomen de sujets jeunes généralement de sexe féminin (*syringomes éruptifs*), des formes familiales, des formes linéaires et des formes de découverte fortuite, sans traduction clinique et probablement réactionnelles au sein d'alopécies cicatricielles ou dans le stroma de carcinomes. Les syringomes sont de survenue fréquente chez les sujets *trisomiques 21*. Ils sont asymptomatiques, sauf quelques accès prurigineux lors de bains chauds ou, dans les formes vulvaires, lors des poussées hormonales cataméniales (cf. fig. 16.37). Les syringomes solitaires ou exclusivement génitaux ou acraux sont plus exceptionnels.



Fig. 12.17 Syringomes éruptifs.

L'aspect histologique est commun à toutes ces formes cliniques : chaque syringome est constitué de petites formations ductales dilatées bordées d'une double assise de cellules cubiques ou aplaties, généralement claires et vacuolaires, l'assise interne pouvant être bordée d'une cuticule éosinophile. L'électrocoagulation fine en est le meilleur traitement.

Le spiradénome eccrine est une tumeur nodulaire solide, apparaissant à la face ventrale du tronc (moitié supérieure, surtout) et des membres. Elle est plus fréquente chez l'homme au cours de la troisième décennie. C'est une tumeur bien limitée, de 0,5 à 2 cm de diamètre, de siège hypodermique, mais adhérente au derme. *Son principal caractère est d'être douloureux* (91 % des cas) : soit une douleur spontanée et lancinante, soit une douleur paroxystique provoquée par la palpation ; on a signalé des phénomènes de turgescence cataméniale. Des formes multiples de caractère régional ou de disposition linéaire ont été observées. L'examen histologique permet facilement d'en confirmer le diagnostic et d'éliminer les autres tumeurs cutanées douloureuses ou périodiquement congestives (glomangiomes, angioliéomyomes, neuromes, angioliépomes, endomé-

triomes). On a longtemps pensé que le spiradénome dérivait de la portion spiralée sécrétrice des glandes eccrines, mais la découverte de l'expression, par la tumeur, du CD200, hautement spécifique du bulge pilaire rend peut-être cette hypothèse obsolète [20].

Les hidradénomes nodulaires eccrines n'ont pas d'aspect évocateur. Ce sont des nodules dermo-hypodermiques uniques, siégeant à la face, au cuir chevelu ou aux membres ; en cas de contact épidermique, il peut exister un pertuis d'où sort un liquide filant. Comme ils surviennent chez des adultes, ils sont généralement pris pour des carcinomes basocellulaires. Le traitement est exclusivement chirurgical : l'excision doit être large car les hidradénomes nodulaires ont souvent en profondeur une extension plus vaste qu'il ne paraît cliniquement. De plus, il existe une variété maligne ou un risque d'évolution secondairement cancéreuse.

Les cylindromes (fig. 12.18) sont des tumeurs multiples et bénignes, souvent familiales et transmises en dominance, liées au chromosome 16q13 (gène *CYLD1*), apparaissant sur le cuir chevelu qui devient mamelonné et bosselé de masses hémisphériques à large base d'implantation (tumeurs en turban). Lorsque les cylindromes s'associent à des spiradénomes eccrines et à des trichoépithéliomes, on parle de *syndrome de Brooke-Spiegler*, ces différentes tumeurs pouvant correspondre à différents types de mutations du gène *CYLD1* [21]. La surface des tumeurs est lisse, glabre, de couleur normale ou rose avec des télangiectasies ; il n'y a pas d'adhérence aux plans profonds. Les cylindromes apparaissent généralement à la puberté et ne cessent ensuite de grossir et de se multiplier ; quand les lésions sont abondantes, elles débordent sur les tempes, le front, la nuque et le tronc. Des formes solitaires, sporadiques, peuvent être diagnostiquées fortuitement lors de l'examen histopathologique d'une tumeur ferme et ronde du cuir chevelu ou du front.



Fig. 12.18 Cylindromes.

Du point de vue histologique, chaque cylindre est constitué de lobules tumoraux arrondis de cellules basaloïdes, dont les plus périphériques ont souvent une disposition palissadique ; les amas tumoraux sont entourés d'une épaisse membrane hyaline PAS-positif. Nous avons choisi de les classer parmi les tumeurs eccrines mais, de par leur localisation exclusive dans des zones naturellement riches en poils, leur association possible avec des trichoblastomes et la découverte, récente, de l'expression intratumorale du CD200 hautement spécifique du bulge pilaire, il est possible que les cylindromes soient en fait issus du bulge pilaire, tout comme les spiradénomes (cf. ci dessus).

Le traitement est exclusivement chirurgical; quand les lésions sont solitaires ou peu nombreuses, on peut les exciser comme les «loupes» du cuir chevelu avec lesquelles elles sont d'ailleurs souvent confondues cliniquement. Si la tête est «couverte de grappes de tomates», la réparation de la perte de substance nécessite des greffes.

Le syringome chondroïde ou tumeur mixte des glandes sudorales se présente sous le même aspect que les hidradénomes nodulaires, surtout sous la forme de nodules durs solitaires de la face. Histologiquement, la tumeur, bien circonscrite, est constituée de travées épithéliales se multipliant dans un stroma tantôt mucoïde, tantôt chondroïde. La prolifération des cellules épithéliales aboutit à la formation de cordons pleins ou de canalicules bordés d'une double assise cellulaire. Les syringomes chondroïdes peuvent aussi bien être de nature ecchrine qu'apocrine. Si les formes ecchrines sont ubiquitaires, les formes apocrines prédominent nettement à la face, surtout chez l'homme entre 50 et 60 ans. Le traitement est uniquement chirurgical.

De nombreuses autres tumeurs ecchrines sont décrites dans les ouvrages spécialisés d'histopathologie cutanée : syringoacanthome, syringométaplasie mucipare, adénome papillaire ecchrine, hidradénome tubulopapillaire agressif, hamartome angio-ecchrine ou angiome sudoripare, etc.

Tumeurs apocrines bénignes

Hamartome apocrine. Il est excessivement rare dans sa variété pure : cliniquement c'est une plaque légèrement infiltrée, alopecique et humide, de caractère congénital, du cuir chevelu ou du creux axillaire. Histologiquement, on observe une prolifération de glandes apocrines bien différenciées accompagnées d'une agénésie pilosébacée et d'une hyperplasie basaloïde de l'épiderme.

Cystadénome apocrine (hidrocystome apocrine). C'est un nodule unique de 3 à 15 mm de la joue, de l'oreille, du nez, du cuir chevelu ou des paupières (où il dérive des glandes de Moll), d'aspect kystique translucide ayant souvent un reflet bleu ou noir (hidrocystome noir de Montfort). Les localisations multiples sur les paupières sont caractéristiques du syndrome de Schöpf. Histologiquement, à l'inverse des hidrocystomes ecchrines, il ne s'agit pas de kystes de rétention sudorale, mais d'authentiques adénomes, avec des cavités kystiques bordées d'une double assise cellulaire, cylindrique sécrétante et cubique myo-épithéliale; ces cellules forment fréquemment des villosités papillaires intracavitaires. La couleur bleutée de certains hidrocystomes n'est pas due à un pigment particulier mais à un phénomène de Tyndall.

Syringocystadénome papillifère. Relativement fréquent, il siège avec prédilection au cuir chevelu, où il se développe souvent sur un hamartome verrucosébacé préexistant. Les autres localisations sont d'ailleurs celles de l'hamartome sébacé. Cliniquement, la lésion d'abord plane ou discrètement verruqueuse devient végétante, mamelonnée, congestive et souvent suintante après la puberté; un examen attentif y montre un ou plusieurs orifices, d'où sort une sérosité et, parfois, de minuscules kystes intratumoraux.

À l'examen histologique, on voit une cavité kystique anfractueuse ouverte à l'extérieur par un ou plusieurs orifices à bords épidermiques hyperplasiques; la cavité est littéralement remplie par des villosités irrégulières tapissées de deux couches cellulaires, une couche luminale de cellules cylindriques à sécrétion apocrine et une couche basale de cellules cubiques.

Hidadénome papillifère. Cette tumeur est presque exclusivement féminine; elle siège électivement dans la région péri-néovulvaire. C'est un petit nodule, sphérique, intradermique, quelquefois exophytique voire pédiculé, subissant occasionnellement une poussée congestive cataméniale. Histologiquement, la tumeur est ronde, encapsulée, sans connexions épidermiques, constituée d'une cavité unique entièrement remplie de minces villosités papillaires anastomosées tapissées d'un épithélium apocrine sécrétant.

Toutes ces tumeurs apocrines bénignes relèvent d'un simple traitement chirurgical par excision-suture.

Kystes cutanés kératinisants

Les kystes épidermoïdes d'origine infundibulaire décrits plus haut ne sont pas les seuls kystes kératinisants existant dans la peau. De tels kystes peuvent aussi se constituer :

- par inclusion intradermique traumatique d'un fragment d'épiderme, en particulier aux doigts et aux mains chez les travailleurs manuels (kystes épidermiques vrais post-traumatiques) (cf. «Dermatoses des mains» chapitre 17-9);
- par métaplasie épidermoïde kératinisante des autres kystes folliculaires, pilaires ou sébacés;
- par développement tardif d'une inclusion épithéliale dysembryoplasique (cf. chapitre 8-7) : l'aboutissement est généralement un **kyste dermoïde** avec une paroi malpighienne kératinisante doublée d'un corps papillaire et d'annexes pilosébacées et sudorales plus ou moins différenciées. Ces kystes de siège dermique profond se forment surtout dans les régions des fentes embryonnaires (sourcils, cou, gouttière sacrococcygienne et périnée) (cf. fig. 8.21); le **kyste pilonidal sacrococcygien**, se compliquant de suppurations et de fistules dysraphiques intarissables, parfois de méningites à répétition, est la seule variété pouvant poser des problèmes délicats d'exérèse chirurgicale. Ces kystes dermoïdes, exceptionnellement associés dans la peau à des formations mésenchymateuses (osseuses et cartilagineuses), peuvent faire partie du tableau du syndrome de Gardner; dans ce dernier cas, ils sont généralement multiples.

RÉFÉRENCES

1. Hafner C. et coll., *PNAS*. 2007, 104, 13450.
2. Cohen P.R. et coll., *Am J Dermatopathol*. 1997, 19, 232.
3. Jegou-Penouil M.H., *Ann Dermatol Vénérol*. 2015, 142, 183.
4. Diallo M. et coll., *Ann Dermatol Vénérol*. 2007, 137, 633.
5. Steffen C., *Am J Dermatopathol*. 2001, 26, 246.
6. Cribier B. et coll., *Ann Dermatol Vénérol*. 1991, 118, 281.
7. Vincent A. et coll., *J Am Acad Dermatol*. 2003, 49, 698.
8. Grosshans E. et coll., *Ann Dermatol Vénérol*. 1994, 121, 594 (I), 647 (II).
9. Shah V. et coll., *Am J Dermatopathol*. 2007, 29, 172.
10. Ackerman A.B. et coll., eds., *Neoplasms with follicular differentiation*. Ardor scribendi Publ, 2001, 405.
11. Batistella M., *Ann Dermatol Vénérol*. 2014, 141, 549.
12. Diaz-Cascajo C., *Am J Dermatopathol*. 1996, 18, 186.
13. Zhang X.J. et coll., *J Invest Dermatol*. 2003, 212, 732.
14. Metry D. et coll., *J Am Acad Dermatol*. 2001, 45, 645.
15. De Berker D.A.R., *J Am Acad Dermatol*. 1996, 35, 696.
16. Ponti G., *Lancet Oncol*. 2005, 6, 980.
17. Cribier B. et coll., *J Am Acad Dermatol*. 2000, 42, 263.
18. Levinsohn J.L. et coll., *J Invest Dermatol*. 2013, 133, 827.
19. Huang Y.H., *J Am Acad Dermatol*. 2003, 48, 735.
20. Sellheyer K. et coll., *J Cutan Pathol*. 2015, 42, 90.
21. Gutierrez P.P., *J Invest Dermatol*. 2002, 119, 527.