

Le Kyste Trichilemmal De Type Proliférant Du Cuir Chevelu : Rapport De 2 Cas Et Revu De La Littérature

H. Buckat Buckat; A. Benbachir; K. M'fa ; H. El Agouri; B. Moussa; A. Kahoul; J. Hamama; K. El Khatib

Service De Stomatologie Et De Chirurgie Maxillo-Faciale. Hôpital D'instruction Mohammed V De Rabat.

Service D'anatomopathologie, Hôpital D'instruction Mohammed V De Rabat.

Service d'Odontostomatologie Et De Chirurgie Maxillo-Faciale. Hôpital d'Instruction Omar Bongo Ondimba De Libreville

Summary

Introduction : The proliferating trichilemmal cyst is a rare and generally benign tumor that develops at the expense of hair follicles of the scalp, which remains the most frequent location. We report two cases of trichilemmal cyst of the proliferating type, supplemented by a review of the literature. **Observation :** These are two patients elderly 57 years and 52 years without Tares, taken care of for tumors of the scalp evolving successively for 15 and 10 years. Morphological examinations (cranio-cerebral scanners) did not object bone lyses. The treatment consisted, under general anesthesia at an ensemble in block of the tumor and a repair by a flap of advancement-test of the scalp according to the technique of Imré in propeller for one, and to an excision with direct sutures for the ' other. The follow -up was simple with a satisfactory morphological result. The histological analysis of the operating parts highlighted a proliferating trichilemma tumor.

Discussion: the trichilemmal cyst of the proliferating type remains rare and benign, of evolution is slow over 10 years. It affects women in 80% of cases especially after the age of 50. This tumor can be clinically confused with epidermoid carcinoma when it is ulcerated, but histological examination allows differentiated. (Intraepithelial precancerous lesions and Bowen's disease). The proliferating trichilemmal cyst can rarely degenerate into trichilemmal cyst proliferating clever with brain and pulmonary metastases.

Conclusion: The proliferating trichilemma tumor is a rare entity of slow evolution and histological diagnosis, it mainly affects women after the age of 50.

Support often based on excision surgery with sufficient margins. The slow increase in the volume of a scalp nodule must always make one think of a trichilemmal cyst

Words key : kyst cheat proliferant/clinical/evolution/tratement

Date of Submission: 25-02-2025

Date of Acceptance: 05-03-2025

I. Introduction :

Le kyste trichilemmal proliférant (KTP), ou tumeur trichilemmal proliférant (TTP) est une tumeur rare et généralement bénigne se développant aux dépens des follicules pileux, le cuir chevelu, est la localisation la plus fréquente. Elle touche les femmes à 80% après l'âge de 50 ans, et se manifeste initialement par un nodule indolore d'évolution lente, en une tumeur volumineuse solide ou partiellement kystique. Le diagnostic du kyste trichilemmal proliférant est évoqué après un examen clinique minutieux et confirmé par un examen histologique. L'exérèse chirurgicale en mono bloc suivi d'une plastie locale constitue le traitement de choix. Nous rapportons les cas de deux patientes présentant des kystes trichilemmaux proliférants du cuir chevelu.

Cas n*1 :

Femme de 57ans sans antécédents qui consultait pour une tuméfaction de la région du vertex évoluant progressivement depuis 15 ans. Cette masse était arrondie, bosselée à des endroits, indolore, de consistance solido-kystique, non ulcérée et mesurant environ 8cm sur 6cm (fig1 Aet B) et mobile par rapport au plan osseux. Il n'y avait pas d'adénopathies ni de fièvre. Par ailleurs la patiente ne rapportait pas des cas similaires dans la famille.



Figure 1 :A et B : photographie montrant l'aspect clinique de la tumeur en préopératoire.

Un scanner cranio-cérébrale avait été réalisé mettant en évidence la présence au niveau des parties molles du vertex une formation grossièrement arrondie bien limitée polylobée par endroit, et siège des calcifications sans lyse osseuse. (fig2 A et B)

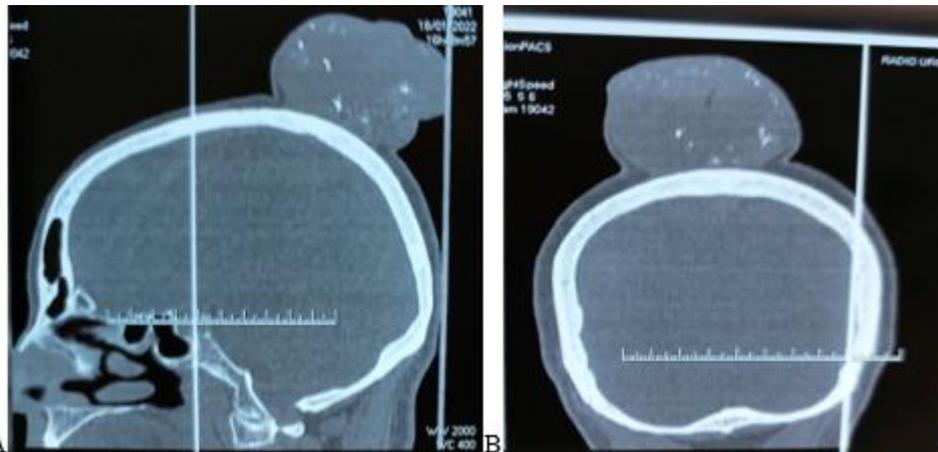


Figure 2 : scanner cranio-cérébrale sans injection en coupe sagittale (A) et coronale (B), montrant au niveau des parties molles du vertex la présence d'une formation grossièrement arrondie bien limitée polylobée par endroit siège des calcifications sans lyse osseuse en regard et mesurant 80 x 63,8 mm

Le traitement a consisté dans un premier temps à une exérèse en mono bloc sous anesthésie générale avec 1cm de marge latérale, en respectant le périoste en profondeur. (fig3 A et B)

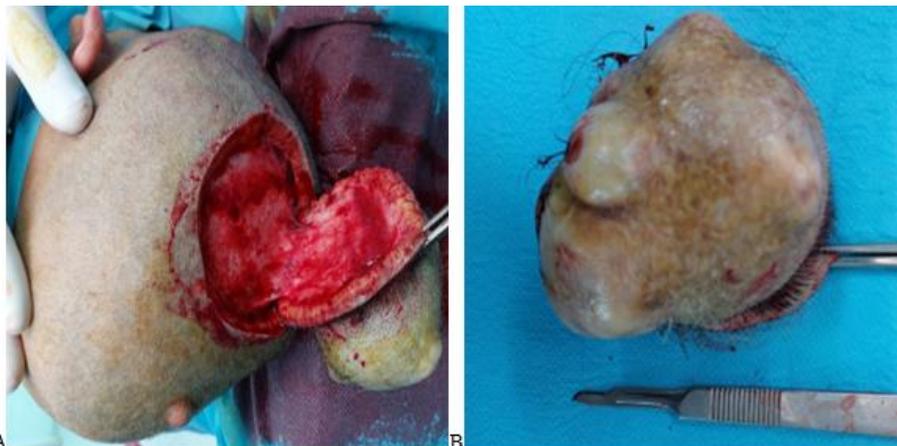


Figure 3 : A : photographie peropératoire montrant l'exérèse en mono bloc de la lésion avec des marges latérales de 3mm et respectant le périoste en profondeur. B : pièce opératoire après résection

Le second temps était celui de la réparation de la perte de substance par un lambeau d'avancement rotation du scalp de type Imre en hélice.

L'analyse histologique de la pièce opératoire montrait une lésion multi nodulaire avec une différenciation trichilemmique brutale, une nécrose focale et des calcifications. Et un nodule bien circonscrit composé de lobule d'épithélium pavimenteux prolifératif montrant une kératinisation trichilemmale brutale. Sans atypie significative (fig4 A ; B ; C)

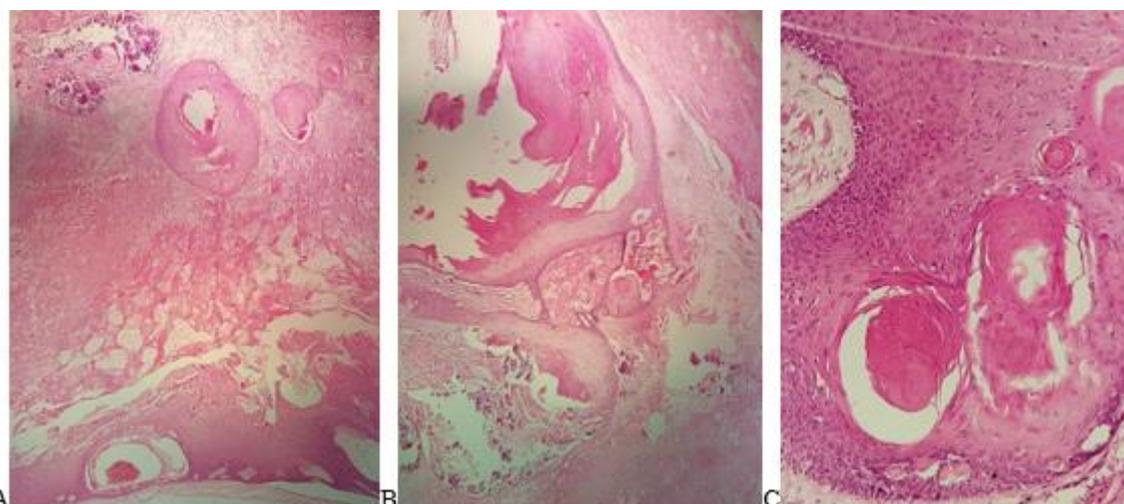


Figure5(A et B) : Les photomicrographie d'une coupe histopathologique de la tumeur montre une lésion multi nodulaire avec une différenciation trichilemmique brutale, une nécrose focale et des calcifications (coloration à l'hématoxyline et à l'éosine, grossissement d'origine x50)

Figure5 (C) : La photomicrographie d'une coupe histopathologique de la tumeur montre un nodule bien circonscrit composé de lobule d'épithélium pavimenteux prolifératif montrant une kératinisation trichilemmale brutale. Sans atypie significative. (Coloration à l'hématoxyline et à l'éosine, grossissement d'origine x 100)

Les suites opératoires étaient simples, et les résultats morphologiques après 3 semaines et 8 mois étaient satisfaisants Fig6 (A ; B).



Figure 6 : (A) : photographie montrant la cicatrisation du lambeau après ablation des agrafes à 3 semaine post exérèse. (B) : photographie des suites opératoires à 8 mois

Cas n*2 :

Mme X âgée de 52 ans sans tares particulières habitant en zone rurale, hospitalisée pour exérèse sous anesthésie générale des multiples tumeurs du cuir chevelu évoluant depuis plus de 10 ans. L'examen clinique trouvait une patiente en bonne état général, au niveau du cuir chevelu présence de dix tuméfactions du cuir chevelu dont les plus grandes sont temporo-occipitale gauche, pariéto-occipitale droit mesurant respectivement 7cm sur 5 et 6 cm sur 4 de grand axe. Ces masses sont arrondies régulière non ulcérée, molles, indolores, et mobile par rapport au plan cutané et profond(osseux). Fig7(A)les aires ganglionnaires parotidiennes, mastoïdiennes, occipitales et cervicales étaient libres.

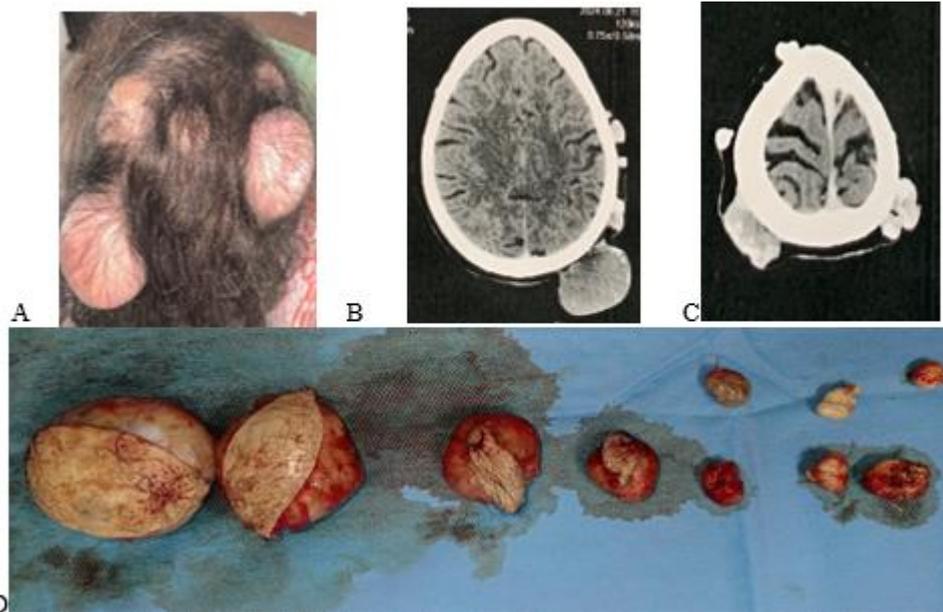


Figure 7 : (A) : photographie montrant l'aspect clinique initial des tumeurs du cuir chevelu. (B et C) : image scannographique cranio-cérébrale en coupe axiale montrant multiples formations arrondies bien limitées au niveau des parties molles sans lyse osseuse en regard(D) : photographie peropératoire montrant l'aspect morphologique des tumeurs après excision.

Une tomодensitométrie cranio-cérébrale en coupe axiale met en évidence, des multiples formations arrondies bien limitées au niveau des parties molles (la plus grande mesure environ 7cm su 5) sans lyse osseuse en regard(Fig7 B; C). Sous anesthésie générale une excision tumorale en monobloc sans marge surmonté d'un lambeau cutané fusiforme (Fig7D) et fermeture par sutures direct. L'étude anatomopathologique des pièces d'exéréses mettent en évidence des kystes trichilemmaux de type proliférant. Les suites opératoires étaient simples sans signe de récurrence après 6 mois de recul

II. Discussion :

Le KTP est une entité rare du kyste trichilemmal(KT) et constitue un véritable diagnostic différentiel du carcinome épidermoïde du cuir chevelu. La notion de traumatisme, l'irradiation intense récente et la kératose actinique sont des facteurs à l'origine de la transformation du KT en KTP [1, 2]. Le kyste trichilemmal simple(KTS) touche environ 5-10% de la population générale, la transformation en KTP est estimée à 2-3%. Cette incidence est faible dans la population générale, mais augmente à 70% chez les caucasiens. Le risque de survenue du KTP augmente avec l'âge, touche les femmes à 80% des cas après 60 ans avec un sexe ratio de 7F/2H. 80% de KTP surviennent au niveau du scalp, 13% au niveau du tronc, des localisations rares sont rapportées à savoir le front, la paupière, le cou, la région fessière et génitale vulvaire. Saida et al en 1983 décrivent pour la première fois la survenue du virage du KTP bénin en KTP maligne hautement invasive, et cette incidence ne dépasse pas 0,5% de la totalité des KTP.

Le kyste trichilemmal constitue plus de 20% des kyste épithéliales, son développement dérive de la zone isthmique du follicule pileux. Le KTP se caractérise par un passage brutal de la couche basale à la couche cornée avec absence de la couche granuleuse, avec une kératinisation trichilemmal diffuse définissant ainsi un KTS. Il est admis actuellement que le KTP se développe selon un continuum évolutif en 3 stades distincts : la phase adenomateuse ; la phase épithéliomateuse et la phase carcinomateuse. Chacun de se stade définit un type de kyste à développement trichilemmal avec un degré et risque de malignité propre à lui.

L'étude moléculaire devient la priorité pour l'étude de la causalité du passage du KTP bénin en KTP malin, le passage carcinomateux de cette entité commence au niveau de la couche basale de l'épiderme qui subit des nombreuses mutations pour aboutir à une aneuploïdie. L'antigène responsable de l'amplification proliférative d'un KTP est le PCNA (proliferating cell nuclear antigen). Les observations moléculaires suggèrent que le KTP est une lésion précancéreuse du KTP malin, la mutation du gène P53 suppresseur des tumeurs sont à l'origine du passage à l'aspect malin du KTP.

Les KTP sont classés en 3 groupes selon : l'architecture tumorale, le degrés d'atypie nucléaire, l'activité mitotique et l'envahissement angiolymphatique.

Le diagnostic du KTP est suspecté cliniquement à l'inspection, et affirmé à l'examen anatomopathologique. L'anamnèse doit préciser : l'âge du patient, le terrain, le profil évolutif de la lésion, les

antécédents carcinologiques, antécédents de traumatismes au niveau de la lésion avant son apparition, antécédents des lésions inflammatoires du cuir chevelu et le phototype qui permet de faire la différence avec le carcinome épidermoïde cutané du cuir chevelu. Le KTP est cliniquement mis en évidence à l'inspection, c'est le plus souvent une lésion unique, bosselé ou polylobé, à bord irrégulier, de consistance ferme et d'aspect solidokystique. La taille varie selon le stade et peut arriver jusqu'à 25 cm de grand axe, avec ou sans ulcération. L'examen clinique doit aussi rechercher les ganglions mastoïdiens et du troisièr. Le diagnostic du KTP est clinique et histologique, la radiologie permet de faire le bilan d'extension local, régional et les localisations secondaires. La radiologie standard pas indispensable mais peut montrer des lésions osseuses [3]. La tomодensitométrie, important à réalisée devant un KTP cliniquement suspect d'agressivité, elle permet de préciser la cartographie lésionnelle, et d'évaluer les métastases en distance. Une étude faite par Kim El suggère que la tomодensitométrie est un examen de choix pour dépister et visualiser l'envahissement osseux à type d'érosion, l'aspect est radiologiquement bénin sur la tomодensitométrie quand la lésion est kystique, ce qui suggère l'obligation de confronter les apports de la tomодensitométrie à une imagerie par résonance magnétique. L'imagerie par résonance magnétique reste l'examen de référence selon les auteurs malgré le problème d'accessibilité [3, 4, 5]. Elle permet la distinction des zones de nécrose au sein d'un KTP en T2 sans injection. Des critères de malignité radiologique ont été suggérés par plusieurs études, leurs présences est fort pourvoyeuse de KTP malin, on cite : une invasion locale du crane, des méninges, rehaussement des tissus mou et leur infiltration à la périphérie du kyste, atteinte cérébrale par évaison osseuse en regard du kyste.

Le diagnostic différentiel du KTP se fait d'abord avec le KTS en suite avec le carcinome épidermoïde (CE). En effet, le diagnostic du KTP pose problème avec celui du carcinome épidermoïde car des nombreuses études ont montrés une similitude entre les atypies observées sur les KTP et les CE différenciés, leur étude microscopique ont mis en évidence une atypie cytonucléaire marquée, rendant l'écart du CE quasi impossible. Les éléments de diagnostic du KTP sont : la topographie de la lésion et du siège de la kératinisation trichilemmal, présence des calcification, limites régulière et pointues, absence des lésions précancéreuses type kératose actiniques. L'étude immuno-histochimique trouve sa place dans le diagnostic différentiel du KTP avec le CE. Une présence de comportement cellulaire kératinisant trichilemmal avec un marquage au AE13, AE14 et la cytokeratine 15 peut aider à la distinction entre le KTP malin de haut grade et le CE[6]. Et en fin avec toutes les tumeurs d'aspect nodulo-kystique du cuir chevelu(tumeurs annexielles du cuir chevelu, les tumeurs bénignes et les métastases) [7].

L'évolution et le pronostic du KTP est généralement favorable, mais le comportement de cette lésion reste imprévisible avec un risque de virage malin, le pouvoir métastatique local ou à distance est rares mais pas inhabituel selon la littérature environ une cinquantaine des cas décrits. Des critères clinique et histopathologiques ont été suggérés, certain critère ont une valeur prédictive plus marqué que d'autres.

Ainsi les critères cruciaux pour le pronostic sont : les facteurs cliniques (l'âge supérieur à 75 ans, l'augmentation exagérée et récent de la taille du kyste, une ulcération ou un traumatisme répété) [8, 9].

Les facteurs radiologiques prédictif de malignité : une érosion osseuse en regard du KTP ; infiltration du cerveau ; présence des lésions de nécrose intra lésionnel ; découverte de localisation secondaire à distance. Les facteurs histologiques permettent de confirmer la malignité ou la bénignité du KTP : les atypies cytonucléaires pathologiques marquées ont été liés dans la majorité des cas à des métastases lymphatiques estimé à 2%. Le franchissement du stroma, la présence d'une infiltration franche permet de confirmer la malignité et donc conditionne le pronostic [10]. Les limites charnues, l'aspect asymétrique de la lésion induit par la confluence et la variation de la taille en forme des lobules cellulaires est un critère incontestable de malignité [9]. Les facteurs immunohistochimique [11, 12, 13], apporte des éléments primordiaux pour faire la différence entre la malignité et la bénignité du KTP : le Ki67, Ragnal et Gamboa concluent dans leur étude que la forte expression du marqueur Ki67 est directement lié à la probabilité du virage malin de la tumeur ; la p53, gène suppresseur des tumeurs, sa mutation provoquerait une prolifération carcinomateuse du KTP[14]. Le KTP bénin exprime fortement le CK10 et l'involucrine.

Le KTP est une tumeur rare, justifiant le manque d'étude visant à standardiser sa prise en charge. Il n'existe pas un protocole commun international. Mais l'exérèse chirurgicale de la lésion avec marge de 1 cm reste le moyen le plus fiable, en cas de KTP malin, l'exérèse avec au moins une marge de 1 cm est recommandée en association à une chimiothérapie adjuvante (cisplatine ; adriammine ; vendesine). La place de la radiothérapie est encore mal connue, mais elle trouve sa place dans les séries de la littérature vu le caractère agressif du KTP malin. Le protocole de la radiothérapie utilisé est similaire à celui du CE avec des bénéfices thérapeutiques maigres.

Les modalités de surveillance des malades opérés du KTP, sont directement liés à ses risques évolutifs.

Dans tout les cas les examens radiologiques et anatomopathologiques sont demandés en fonction de la clinique au cours du suivi. Il n'existe pas un consensus pour définir avec exactitude le mode de surveillance et sa fréquence, par conséquent, il est admis qu'une surveillance chaque 3 mois la première année et chaque 6

mois durant les deux années qui suivent. En cas de KTP malin, la surveillance est adaptée par appréciation subjective du pathologiste, et doit être rigoureuse, multidisciplinaire et rapprochée.

L'évolution naturelle du KTP bénin après exérèse complète est la guérison, mais le malade reste exposé au risque de récurrence. La variété maligne peut évoluer vers une métastase. Les études suggèrent que le taux des métastases ganglionnaire au cours du KTP est de 1,5%, les métastases cérébrales surviennent en premier avant la localisation ganglionnaire. Le poumon et la plèvre sont les sites les plus courants des métastases viscérales dans le KTP malin, mais le taux de survenue reste inhabituel par rapport à la localisation ganglionnaire et cérébrale. Les métastases osseuses, hépatique et salivaire sont rares mais observées cliniquement selon les auteurs.

La prévention passe par, l'identification et en agissant sur les facteurs de risques. La prévention primaire du KTP passe par la prévention des facteurs favorisant le virage vers la malignité, à savoir l'exposition solaire, minimiser l'exposition aux rayons ionisants. La prévention secondaire ou le dépistage doit être précoce pour améliorer le pronostic. Plus le KTP est dépisté tard, plus il y a des risques d'être invasif. Le médecin doit savoir examiner le cuir chevelu de leurs patients dans son intégralité et doit repérer les lésions typiques suspectes. Les familles avec notion des loupes familiales doivent faire l'objet d'une surveillance médicale particulière. Les sujets à risque doivent être informés, et les sujets à haut risque (premier KTP ou KTP récurrent) doivent avoir un suivi médicalisé spécifique [15, 16, 17].

III. Conclusion :

La tumeur trichilemmale proliférante est une entité rare d'évolution lente et de diagnostic histologique, elle touche surtout la femme après l'âge de 50 ans, et peut dégénérer en KTP malin et dont le CE constitue son diagnostic différentiel. La prise en charge souvent basée sur la chirurgie d'exérèse avec des marges suffisantes. L'augmentation lente du volume d'un nodule du scalp doit toujours faire penser à un kyste trichilemmal.

Reference

- [1] Leppard BJ, Sanderson KV. The Natural History Of Trichilemmal Cysts. *Br J Dermatol* 1976;94:379-90
- [2] Driss M, Bacha D, Mrad K, Charfi L, Abbas I, Sassi S Et Al. La Tumeur Trichilemmale Proliférante Maligne. *Ann Pathol* 2007 ; 27 : 373- 375
- [3] Reis Jf, 'I'Ellec-Hea , Carnha Ml' And Poiaras Baptista A. 'Trichilemmal Carcinoma: Review Off Cases. *J Clutan Fathol* 1993: 20: 44-49
- [4] Baptista AP, Silva LGE, Born MC. Proliferating Trichilemmal Cyst. *J Cutan Pathol* 1983;10:178
- [5] Shet T, Rege J, Naik L. Cytodiagnosis Of Simple And Proliferating Trichilemmal Cysts. *Acta Cytologica* 2001;45:582-8
- [6] Chang SJ, Sims J, Murtagh FR, Mccaffrey JC, Messina JL. Proliferating Trichilemmal Cysts Of The Scalp On CT. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27: 712-4.
- [7] Kitajima K, Imanaka K, Hashimoto K, Et Al. Magnetic Resonance Imaging Findings Of Proliferating Trichilemmal Tumor. *Neuroradiology* 2005;47:406-10
- [8] Mori O, Hachisuka H, Sasai Y. Proliferating Trichilemmal Cyst With Spindle Cell Carcinoma. *Am J Dermatopathol* 1990; 12: 479-84
- [9] Duflo, S., Nicollas, R., Roman, S., Magalon, G., And Triglia, J. M. Pilomatrixoma Of The Head And Neck In Children: A Study Of 38 Cases And A Review Of The Literature. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 124: 1239, 1998
- [10] *Am J Surg Pathol.* 2013 Oct ;37(10):1603-11 Consultée Le 09/2017
- [11] Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger And Weiss' Soft Tissue Tumors. 4th Ed. St Louis : Mosby, 2001
- [12] Tadisina, K.K., Mlynek, K.S., Hwang, L.K. *Aesth Plast Surg* (2015) 39: 440. <https://doi.org/10.1007/S00266-015-0478-8>
- [13] Alcaraz Et Al . :A Clinicopathologic And Immunohistochemical Review . *Am J Dermatopathol* _ Volume 34, Number 4, June 2012
- [14] Ross W, Hall PA. Ki67: From Antibody To Molecule To Understanding? *Clin Mol Pathol* 1995;48:M113-7.
- [15] Ye J, Nappi O, Swanson PE, Patterson JW, Wick MR. Proliferating Pilar Tumors: A Clinicopathologic Study Of 76 Cases With A Proposal For Definition Of Benign And Malignant Variants. *Am J Clin Pathol* 2004;122:566-74.
- [16] Elder DE, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, Jr. *Lever's Histopathology Of The Skin.* 8th Edition Ed. Philadelphia : Lippincott Raven, 1997
- [17] Holmes EJ. Tumors Of Lower Hair Sheath: Common Histogenesis Of Certain So- Called Sebaceous Cysts, Acanthomas, And Sebaceous Carcinomas. *Cancer.* 1968;21:234-248.