



Trichoépithéliome multiple familial : à propos d'un cas à l'Hôpital National de Zinder.

Multiple familial trichoepithelioma: a case report at Zinder National Hospital.

Issa Abdou K^{1,2*}, Salissou L^{3,4}, Issa Oumarou BS^{1,5}, Seriba Coulibaly I¹, Harouna M²
Ouedraogo MM⁴, Laouali Idi MS⁴.

Reçu le 06-11-24

Accepté le 10-12-2024

Publié le 10-01-25

Mots-clés

Trichoépithéliome,
héréditaire, cellules
basaloïdes, Zinder.

Résumé

Introduction : tumeur annexielle bénigne des follicules pileux, le trichoépithéliome familial multiple (MFT), est une maladie génétique à transmission autosomique dominante. L'objectif est de rapporter un cas familial de trichoépithéliome à l'hôpital national de Zinder.

Observation : patient B.I âgé de 24 ans avec antécédents familiaux de dermatoses similaires chez la mère, le grand frère et les deux sœurs présentant depuis 14 ans, des lésions solides au visage et au cuir chevelu. L'examen clinique notait de multiples papules et nodules, discrètement érythémateux, asymptomatiques, confluents par endroits pour donner des masses tumorales de tailles variables disposées de façon symétrique surtout au visage et quelques éléments papuleux disposés de façon éparse sur le cuir chevelu. L'examen histologique montrait un épiderme sans particularité, un derme présentant des nids de cellules basaloïdes avec une faible activité mitotique et des kystes cornéens centraux délimités par un stroma fibreux avec des glandes sébacées proéminentes. Nous avons opté pour une abstention thérapeutique, un soutien psychologique et une surveillance clinique du patient.

Conclusion : les trichoépithéliomes constituent des tumeurs bénignes qui posent principalement de problème d'ordre thérapeutique et esthétique surtout dans notre contexte.

Keywords :

Trichoepitheliomas
are benign tumours
that mainly pose
therapeutic and
aesthetic problems,
especially in our
context.

Abstract

Introduction: Benign adnexal tumor of the hair follicles, familial multiple trichoepithelioma (MFT), is a genetic disease with autosomal dominant transmission. The aim is to report a familial case of trichoepithelioma at Zinder National Hospital.

Observation: patient B.I, aged 24, with a family history of similar dermatoses in the mother, older brother and two sisters, presenting for 14 years with solid lesions on the face and scalp. Clinical examination revealed multiple papules and nodules, discreetly erythematous, asymptomatic, confluent in places to form tumoral masses of variable size, symmetrically arranged mainly on the face, and a few papular elements scattered over the scalp. Histological examination showed an unremarkable epidermis, a dermis with nests of basaloid cells with low mitotic activity and central corneal cysts delimited by a fibrous stroma with prominent sebaceous glands. We opted for therapeutic abstention, psychological support and clinical monitoring of the patient.

Conclusion: Trichoepitheliomas are benign tumours that mainly pose therapeutic and aesthetic problems, especially in our context.

Introduction

Décrit pour la première fois en 1892 en Angleterre par Brooke et aux États-Unis par Fordyce, le trichoépithéliome (TE) est également connu sous le nom de maladie de Brooke-Fordyce [1-3]. C'est une affection cutanée rare. Sa prévalence exacte est inconnue [4]. C'est une tumeur annexielle bénigne des follicules pileux qui progresse lentement et qui se présente sous 3 formes : le trichoépithéliome familial multiple (MFT), le trichoépithéliome solitaire non héréditaire et le trichoépithéliome dermoplastique [4].

Le MTF, objet de notre étude, est une maladie génétique à transmission autosomique dominante dans laquelle plusieurs mutations du gène CYLD ont été identifiées [5]. Sa présentation clinique classique est celle de multiples papules, tumeurs et/ou nodules symétriques de couleur chair, localisés principalement au visage et occasionnellement sur le cuir chevelu [6]. Ces lésions sont asymptomatiques, apparaissant dès l'enfance ou à l'adolescence et ont tendance à augmenter lentement en taille et en nombre tout au long de la vie [7]. L'aspect défigurant des lésions affecte physiquement et psychologiquement les patients surtout les enfants qui finissent par abandonner l'école.

A l'examen histologique, chaque lésion est constituée de petits cordons de cellules basophiles souvent centrés ou terminés par de petits kystes cornés à kératinisation abrupte [3,8]. Les moyens thérapeutiques habituels reposent soit sur l'excision chirurgicale, soit sur l'électrocoagulation ou sur la vaporisation par laser CO2 [8].

L'objectif de notre travail est de rapporter la prise en charge d'un cas de trichoépithéliome familial multiple à l'Hôpital National de Zinder (HNZ).

Observation

B.I, patient âgé de 24 ans, cultivateur consultait pour des lésions solides asymptomatiques évoluant en mode extensif sur le visage. L'interrogatoire notait que le début de la symptomatologie remonterait à l'âge de 10 ans et l'histoire familiale révélait des lésions similaires chez la mère, le grand frère et les 2 sœurs (**Figure1-A-B-C-D**). La grand-mère et la tante maternelles avaient présenté aussi des lésions similaires (**Figure 2**).

L'examen physique notait de multiples papules et nodules, discrètement érythémateux, asymptomatiques, confluentes par endroits pour donner des masses tumorales de tailles variables disposées de façon symétrique surtout au visage et quelques éléments papuleux disposés de façon éparse sur le cuir chevelu (**Figure 3**).

Nous avons évoqué le Trichoépithéliome multiple, la lèpre lépromateuse et la leishmaniose cutanée. La numération formule sanguine (NFS), la glycémie, l'urémie, la créatininémie et la sérologie du virus de l'immunodéficience humaine (VIH) étaient sans anomalies. La bascilloscopie et la recherche de leishmanies étaient revenues négatives. Deux biopsies de papules étaient réalisées dont l'une au niveau de la joue et l'autre sur le cuir chevelu.

Affiliations :

1 Faculté des sciences de la santé, Université ANDRE Salifou de Zinder/Niger

2 Service de Dermatologie-vénéréologie de l'hôpital National de Zinder/Niger

3 Faculté des sciences de la santé, Université ABDOU Moumouni de Niamey/Niger

4 Service de Dermatologie-vénéréologie de l'Hôpital National de Niamey/Niger

5 Service de Laboratoire de l'Hôpital National de Zinder/Niger

6 Service d'Anatomie pathologie et de Cytologie de l'Hôpital National de Zinder/Niger

*Auteur correspondant : ISSA ABDOU Kadidia: ikadidia@yahoo.fr



Figure 1-A : Mère ; B: grand frère ; C: grande sœur ; D : petite sœur

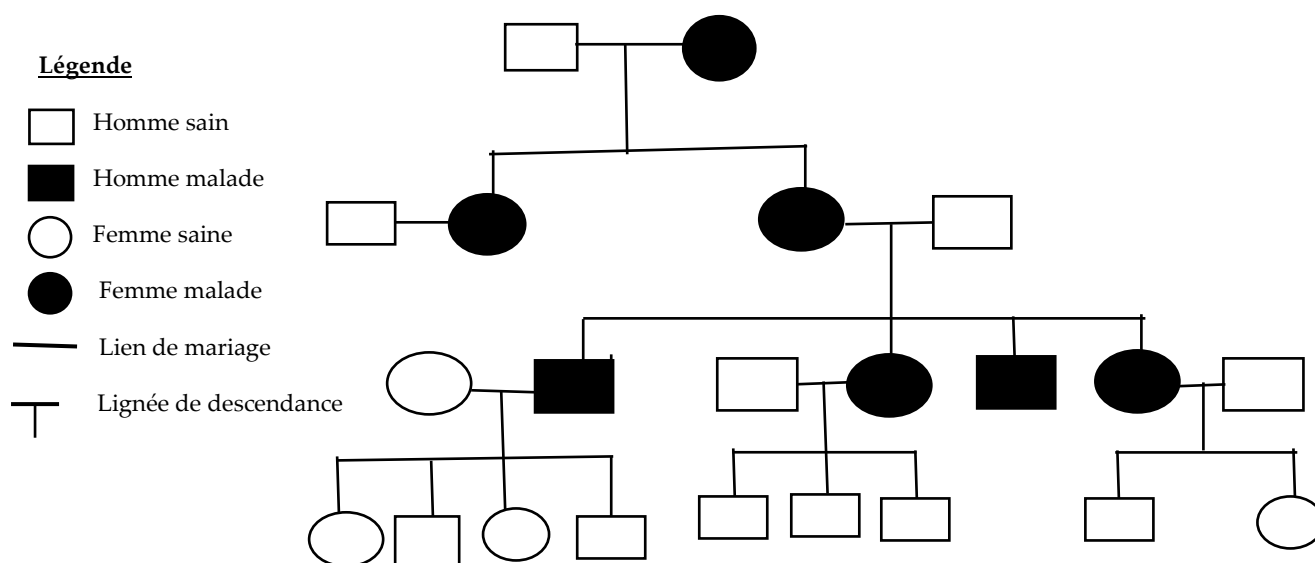


Figure 2 : Pédigree de la famille du patient. **Commentaire :** La grand-mère, la mère, la tante maternelle et les 4 enfants sont tous atteints, les petits enfants de la mère, dont le plus jeune à 11ans, sont tous sains, le patient ne s'est pas encore marié et la tante mariée est sans enfant.



Figure 3 : Polymorphisme lésionnel fait des papulonodules confluent par endroit donnant des masses tumorales siégeant sur la quasi-totalité du visage.

L'examen histopathologique a confirmé le diagnostic de trichoépithéliome multiple en mettant en évidence un épiderme sans particularité, un derme présentant des nids de cellules basaloïdes avec une faible activité mitotique et des kystes cornéens centraux délimités par un stroma fibreux avec des glandes sébacées proéminentes (Figure 4). Les modalités thérapeutiques sont la chirurgie, l'électrocoagulation, la vaporisation au laser CO₂ ou Erbium Yag. Devant la présentation clinique et la topographie des lésions, nous avons opté pour une abstention thérapeutique

accompagnée d'un soutien psychologique et d'une surveillance clinique des lésions.

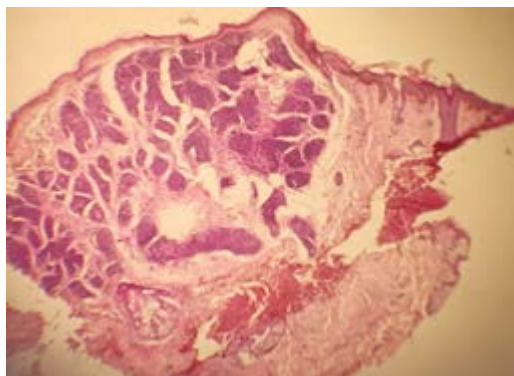


Figure 4 : (x100) Image histologique montrant un derme présentant des nids de cellules basaloïdes avec une faible activité mitotique et des kystes cornéens centraux délimités par un stroma fibreux avec des glandes sébacées proéminentes.

Discussion

Nous rapportons un cas de trichoépithéliome multiple familial chez un jeune de 24 ans dont la présentation clinique ne facilite pas la prise en charge dans la limite des moyens indiqués dont nous disposons dans notre contexte.

Encore appelé maladie de Brooke-Fordyce, le TFM est une tumeur annexielle bénigne rare des follicules pileux qui progresse lentement en taille et en nombre tout au long de la vie. Elle débute le plus souvent à la petite enfance ou à l'adolescence. Dans notre étude l'apparition des premières lésions remonterait à 14 ans. L'âge de début de la symptomatologie est rapporté dans la littérature et par plusieurs auteurs [2,4,7,8]. Le TFM est une génodermatose à transmission autosomique dominante liée à des mutations du gène *CYLD*, localisé sur le chromosome 16q12-13 [8] caractérisé cliniquement par de multiples papules, tumeurs et/ou nodules symétriques de couleur chair au centre du visage et parfois sur le cuir chevelu [6]. La disposition au niveau du visage est souvent symétrique. Dans notre cas, les lésions étaient multiples discrètement érythémateuses, fusionnant par endroit pour donner des grandes plaques défigurant le visage. Ce qui

entraîne une morbidité esthétique importante [7,9]. L'apparence disgracieuse causée par les lésions et la stigmatisation avaient été l'objet de l'abandon de l'éducation scolaire par notre patient. L'atteinte physique et psychique était également retrouvée par Karimzadeh en 2018 où les deux frères avaient abandonné l'éducation et sont devenus bergers.

Le diagnostic repose sur l'histopathologie et la génétique. Les deux principales caractéristiques histopathologiques du MFT sont les kystes cornéens constitués d'un centre entièrement kératinisé entouré de cellules basophiles et les îlots tumoraux de cellules basaloïdes [2, 4]. La kératinisation des Kystes cornéens est abrupte et complète [8]. Pas de granulome inflammatoire éliminant du coup la lèpre et la leishmaniose cutanée. L'étude génétique mettant en évidence les mutations *CYLD* [10] n'était pas réalisée, mais la présentation clinique et l'histologie avaient permis de retenir le diagnostic malgré l'indisponibilité de l'étude génétique.

Les moyens habituels de traitement reposent soit sur l'excision chirurgicale, soit sur l'électrocoagulation ou sur la vaporisation par laser CO₂ ou Erbium Yag [8,11,12]. Mais dans le cas des multiples lésions, les différentes modalités thérapeutiques s'avèrent impossibles [11]. Vu la disposition des lésions chez notre patient, l'excision chirurgicale et l'électrocoagulation sont impossibles tandis que la vaporisation au laser CO₂ et Erbium Yag ne sont pas disponibles dans notre environnement de travail.

Ainsi notre prise en charge reposait sur l'abstention thérapeutique, le soutien psychologique et le suivi régulier du patient pour la surveillance, car risque de dégénérescence à long terme. Le trichoépithéliome (TE) est une tumeur bénigne du follicule pileux qui peut subir une transformation maligne en carcinome basocellulaire (BCC) dans de rares cas [13,14].

Conclusion

Le trichoépithéliome familial multiple constitue des tumeurs bénignes qui posent principalement de problème thérapeutique et esthétique dans notre contexte. Devant un cas de trichoépithéliome il faut conduire un interrogatoire minutieux afin de ne pas méconnaître une forme familiale au stade de début.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Teli B, Thrishuli PB, Santhosh R, Amar DN, Rajpurohit S. Trichoépithéliome solitaire géant. *South Asian J Cancer*.2015;4 : 41-4.
2. Ghahartars M, Parvar SY, Samipour L, Hadibarhaghtalab M. Trichoepithelioma presenting as leonine facies in a young female. *Skin Health Dis*. 2023 ;3(1) : e177.
3. Bowen S, Gill M, Lee DA., Fisher G, Geronemus RG., Espinel Vasquez M. Mutations du gène CYLD dans le syndrome de Brooke-Spiegler, Cyndromatose familiale et Trichoépithéliome familial multiple: Absence de corrélation génotype-phénotype. *J Invest Dermatol* 2005, 124 : 919–920.
4. Karimzadeh I, Reza Namazi M, Karimzadeh A. Trichoépithéliome : une étude approfondie. *Acta Dermatol venereol Croate*.2018 ; 26(2):162168
5. Duparc A, Lasek-Durieza A, Wiarta T, Duban-Bedub B, Gosset P, Modiano P. Trichoépithéliomes multiples familiaux : nouvelle mutation du gène CYLD *Ann Dermatol Venereol* (2013) 140, 274—77
6. Navarrete-Dechent C, Bajaj S, Marghoob AA, González S, Muñoz D. Trichoépithéliome familial multiple : confirmation par dermoscopie. *Dermatol Pract Concept*. 2016;6(3) :10. Doi : 10.5826/dpc.0603a10.
7. Lobo Y, Blake T, Wheller L. Management of multiple trichoepithelioma: A review of pharmacological therapies. *Australas J Dermatol*. 2021 May ;62(2): e192-e200
8. . Saurat JH., Lachapelle JM., Lipsker D., Thomas L. *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles*. 6e édition. Paris. Elsevier Masson. 2017, page 634.
9. Guerreiro FP, Martins AI, Silva CJ, Teixeira N, Ramos JN. Syndrome de trichoépithéliome multiple : un rapport de cas. *Cureus* ; 2023 ;15(8) : e42930. DOI 10.7759/cureus.42930.
10. Zheng G, Hu L, Huang W, Chen K, Zhang X, Yang S et al. CYLD Mutation Causes Multiple Familial Trichoepithelioma in Three Chinese Families. *Mutation in Brief* #702 (2004) Online. DOI : 10.1002/humu.9231
11. Miotto IZ, Romiti R. Nonfamilial Multiple Trichoepithelioma. *JAMA Dermatology* 2019 E1. Doi :10.1001/jamadermatol.2019-1650.
12. Nanda R, Srivastava D, Nijhawan RI. A Systematic Review of the Epidemiology, Clinical Characteristics, Treatment, and Outcomes for Desmoplastic Trichoepithelioma: Underscoring Mohs Micrographic Surgery in Management. *Dermatol Surg*. 2024 Aug 1;50(8):695-698.
13. Supekar BB, Rambhia KD, Tomar SS, Singh RP. Multiple Familial Trichoepithelioma with Varied Malignancies. *Indian J Dermatol*. 2021 Mar-Apr ; 66(2):226. doi : 10.4103/ijd.IJD_647_18.
14. JaeWee S, Myong Chul P, Min Chung H. Carcinome basocellulaire diagnostiqué à tort comme un trichoépithéliome. *Arch Craniofac Surg* 21(3) : 202-205.