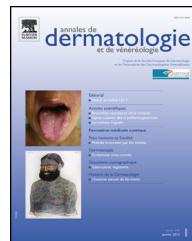




Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



ÉDITORIAL

À quoi bon classer les tumeurs annexielles cutanées ?

What is the point of classifying cutaneous adnexal tumors?

Les tumeurs annexielles constituent l'un des chapitres les plus difficiles de la dermatologie, pratiquement imperméable aux cliniciens sans expérience du microscope. Même au microscope, la nosographie est si riche que les pathologistes s'y perdent, d'autant que certaines tumeurs sont rares ou exceptionnelles et que d'innombrables variantes ont été et continuent à être décrites.

Vouloir classer précisément toutes ces tumeurs s'apparente-t-il à de la masturbation intellectuelle pour dermatopathologistes en manque de reconnaissance? Y a-t-il finalement une pertinence clinique à toute cette terminologie ésotérique? Comment se retrouver dans ce labyrinthe (*Fig. 1*)? C'est cette angoissante question que s'est légitimement posée le comité de rédaction des *Annales de dermatologie*. Puisque ceci semble tellement une affaire de spécialistes, ne vaut-il pas mieux considérer très simplement qu'il y a des tumeurs annexielles bénignes, d'un côté, n'intéressant pas le dermatologue férus de cancérologie et, de l'autre, de rares carcinomes annexiels dont le traitement est finalement toujours le même quelle qu'en soit la nature?

L'article de Skowron et al. publié dans ce numéro des *Annales de dermatologie* [1] montre qu'on peut approcher assez précisément la présentation clinique et le pronostic des porocarcinomes, qui ne sont finalement pas si rares, puisqu'un bon nombre de séries de cas ont été publiés. S'agissant de tumeurs dont le pronostic peut être mauvais, tout ce qui permettra d'en préciser l'évolution est utile au dermatologue.

La question du pronostic évolutif est primordiale quand il s'agit de classification des carcinomes annexiels. En effet, les pronostics sont finalement très différents au sein de ce groupe vaste et hétérogène : certains, comme le carcinome annexiel microkystique, ont une évolution purement locale, alors que d'autres, comme le porocarcinome, ont un réel potentiel métastatique.

Le terme de carcinome annexiel est d'ailleurs bien trop vague pour évaluer précisément un pronostic et espérer traiter un patient de manière adéquate. Que ferait un oncologue avec un compte rendu d'anatomopathologie mentionnant simplement en conclusion «carcinome du sein»? Rien. Il a besoin pour adapter sa prise en charge au minimum d'une classification tumorale, d'un grade histologique et de données concernant l'expression de certains marqueurs «théranostiques» (les récepteurs hormonaux et HER2 sont les archétypes de ces marqueurs guidant le traitement ciblé). Dans le domaine des carcinomes annexiels, des travaux récents ont montré l'expression par certains

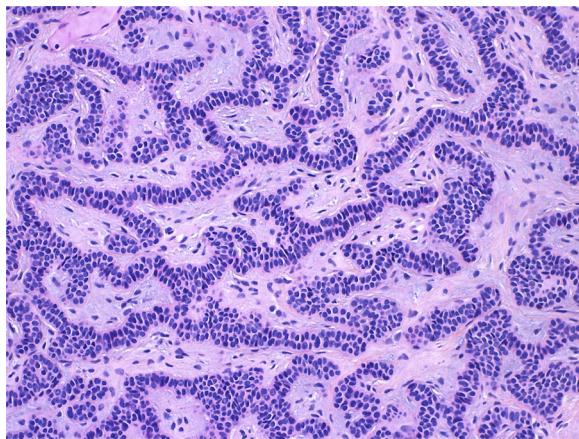


Figure 1. Beau labyrinthe du trichoblastome (coloration hématoxyline-éosine).

carcinomes sudoraux des récepteurs aux estrogènes et à la progestérone, ainsi que la présence de mutations de PI3KCA, représentant de possibles cibles thérapeutiques [2]. Il est probable que pour mieux traiter nos patients atteints de carcinome annexiel, nous ayons besoin dans un futur très proche non seulement d'une classification précise, mais aussi d'une évaluation du grade de malignité, et de données théranostiques orientées par la classification. Ces données permettront d'adapter la chirurgie, de proposer éventuellement la technique du ganglion sentinel, une radiothérapie ou tout autre traitement adjuvant. Sans études cliniques basées sur une classification précise reproductible, cette amélioration des pratiques ne pourra avoir lieu.

La classification des carcinomes annexiels a également des implications au-delà du traitement de la tumeur elle-même. Un carcinome sébacé oculaire ou extra-oculaire par exemple doit être traité comme une tumeur à potentiel de récidive local et de métastases. Mais dans les deux cas, il ne s'agit pas d'un carcinome annexiel banal. Le fait de savoir qu'il s'agit d'une tumeur maligne sébacée est essentiel pour rechercher chez ce patient un syndrome de Torre et Muir [3]. Mieux encore, le diagnostic de ce syndrome peut souvent être fait grâce à des marqueurs immunohistochimiques réalisés sur le bloc du carcinome sébacé lui-même [4].

De la même façon, un certain nombre de tumeurs annexielles bénignes permettent de suspecter ou même d'affirmer l'existence de maladies génétiques prédisposant à des cancers [5]. C'est la principale raison qui fait que la classification et la dénomination exacte de ces tumeurs bénignes sont essentielles. C'est le cas pour le trichilemmome dans la maladie de Cowden [6], pour le fibrofolliculome dans le syndrome de Birt-Hogg et Dubé [7], et pour les kystes épidermiques avec zones pilomatrielles dans le syndrome de Gardner [8]. Dans le cas du trichilemmome, on peut aussi chercher sur cette tumeur cutanée bénigne elle-même la perte d'expression de PTEN en immunohistochimie, pouvant faire suspecter une maladie de Cowden [9]. Encore faut-il avoir pu faire le diagnostic de trichilemmome.

Ces syndromes se présentent souvent avec des tumeurs faciales multiples apparaissant parfois précocement dans la vie. Il est essentiel de donner un nom à de telles tumeurs

car les trichoblastomes (ou trichoépithéliomes) multiples par exemple, les syringomes ou certains trichodiscomes n'entrent pas dans des syndromes avec cancers viscéraux, ce qui permet de rassurer le patient sur la nature de la maladie. Par ailleurs, dans cette situation de tumeurs faciales multiples entraînant un préjudice esthétique important, il serait très imprudent de traiter par laser ou par destruction aveugle, sans en avoir fait le diagnostic au préalable. Donner un nom est donc l'étape cruciale de la prise en charge.

D'ailleurs, la grande partie de l'activité du dermatologue ne consiste-t-elle pas à donner un nom à des maladies complexes parfois rares, que peu de non-dermatologues connaissent ? Personne ne se pose évidemment la question du bien-fondé de cette attitude. Pourquoi alors n'en serait-il pas de même en dermatopathologie ? Le même raisonnement doit donc être appliqué au diagnostic histopathologique, même s'il échappe parfois complètement au clinicien. Il n'y a plus de raison de publier des formes cliniques rares de maladies rares, que de classer de façon très détaillée des tumeurs annexielles certes rares, mais dont les aspects morphologiques peuvent être très déroutants.

Le diagnostic exact, la dénomination, l'étiquetage sont en eux-mêmes importants pour le patient. Mettre un nom sur une maladie et les explications qui en découlent sont une étape fondamentale du raisonnement médical et de la relation médecin-malade, surtout au temps où l'information médicale est très largement accessible. La situation où le malade fait lui-même son diagnostic alors que le médecin ne l'avait pas évoqué ou l'ignorait, est toujours un peu embarrassante, et ceci est vrai aussi pour les tumeurs annexielles...

La complexité de la classification et ses difficultés ne sont en rien un argument pour penser que la nosographie est inutile ou sans objet. C'est justement parce que les classifications sont difficiles et que les termes se ressemblent qu'il faut impérativement utiliser les bons mots, afin de pouvoir orienter au mieux la conduite à tenir, notamment le dépistage des maladies génétiques.

La grande difficulté de ces tumeurs est leur incroyable variété. Les annexes étant complexes, surtout le follicule qui est d'une sophistication extrême, les tumeurs qui en dérivent sont nombreuses et ont d'extraordinaires variations au sein d'un même groupe. Mais il n'est pas impossible de s'y retrouver, pour peu qu'on s'y intéresse, et qu'on se forme à ces lésions. Il existe des ouvrages de référence en français comme en anglais qui permettent de préciser le diagnostic de la plupart des tumeurs les plus courantes. Ceci dit, il existe de nombreuses formes très difficiles à classer même par des experts reconnus, principalement pour les carcinomes annexiels. C'est ici que des ouvrages consacrés aux tumeurs annexielles peuvent être utiles. Mais aucun ouvrage ne peut lister la totalité des images qu'on peut observer dans ces tumeurs, ce qui est une réjouissante source d'étonnement pour ceux qui aiment la microscopie.

In fine, oui il est important de connaître les classifications des tumeurs annexielles, de les identifier, et d'en décrire éventuellement des variants. Le but n'est pas simplement de faire plaisir aux dermatopathologistes et d'effrayer le clinicien, mais au contraire de rationaliser le diagnostic, pour aboutir à une prise en charge la plus adaptée possible.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs n'ont pas transmis de déclaration de conflits d'intérêts.

Références

- [1] Skowron F, Poulhalon N, Balme B, Touzet S, Thomas L. Étude clinique et histopronostique de 50 cas de poro-carcinomes eccrines. Ann Dermatol Venereol 2014; <http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2013.10.047> [ce numéro].
- [2] Le LP, Dias-Santagata D, Pawlak AC, Cosper AK, Nguyen AT, Selim MA, et al. Apocrine-eccrine carcinoma: molecular and immunohistochemical analyses. PLoS One 2012;7:e47290.
- [3] Shalin SC, Lyle S, Calonje E, Lazar AJ. Sebaceous neoplasia and the Muir-Torre syndrome: important connections with clinical implications. Histopathology 2010;56:133–47.
- [4] Fernandez-Flores A. Considerations on the performance of immunohistochemistry for mismatch repair gene proteins in cases of sebaceous neoplasms and keratoacanthoma with reference to Muir-Torre syndrome. Am J Dermatopathol 2012;34:416–22.
- [5] Cribier B. Quand le diagnostic d'une tumeur annexielle peut sauver la vie du patient. Ann Dermatol Venereol 2009;136:125–32.
- [6] Pilarski R, Burt R, Kohlman W, Pho L, Shannon KM, Swisher E. Cowden Syndrome and the PTEN hamartoma tumor syndrome: systematic review and revised diagnostic criteria. J Natl Cancer Inst 2013;105:1607–16.
- [7] Collins GL, Somach S, Morgan MB. Histomorphologic and immunophenotypic analysis of fibrofolliculomas and trichodiscomas in Birt-Hogg-Dube syndrome and sporadic disease. J Cutan Pathol 2002;29:529–33.
- [8] Urabe K, Xia J, Masuda T, Moroi Y, Furue M, Matsumoto T. Pilomatricoma-like changes in the epidermoid cysts of Gardner syndrome with an APC gene mutation. J Dermatol 2004;31:255–7.
- [9] Al-Zaid T, Dittelberg JS, Prieto VG, Lev D, Luthra R, Davies MA, et al. Trichilemmomas show loss of PTEN in Cowden syndrome but only rarely in sporadic tumors. J Cutan Pathol 2012;39:493–9.

B. Cribier*

Clinique dermatologique, faculté de médecine,
université de Strasbourg, hôpitaux universitaires
de Strasbourg, 1, place de l'Hôpital, 67091
Strasbourg cedex, France

M. Battistella

Service d'anatomie pathologique, hôpital
Saint-Louis, Assistance publique–Hôpitaux de
Paris, université Paris 7, Inserm UMR_S 1165, 1,
avenue Claude-Vellefaux, 75475 Paris 10, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail :
bernard.cribier@chru-strasbourg.fr (B. Cribier)

Disponible sur Internet le 14 mars 2014