



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / *Dermatopathologie*

Les trichoblastomes



Trichoblastomas

M. Battistella, sous l'égide du groupe
d'histopathologie cutanée de la Société française de
dermatologie

*Service de pathologie, hôpital Saint-Louis AP–HP, université Paris 7, 1, avenue
Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France*

Disponible sur Internet le 1^{er} juillet 2014

Introduction

Le trichoblastome est la tumeur pileuse bénigne la plus fréquente. Il est caractérisé par une différenciation vers les éléments du segment inférieur du follicule pileux. Ce segment inférieur correspond à la partie transitoire du follicule, développée à chaque cycle pileux à partir de l'interaction entre le bulge pileux (contenant les cellules souches folliculaires) et le tissu conjonctif de la papille dermique. Le trichoblastome est donc également caractérisé histologiquement par l'interaction entre son contingent épithélial et son stroma qui rappelle la papille pileuse. Pour décrire la cellule composant les trichoblastomes, on utilise parfois le terme de « trichoblaste », qui correspondrait à une cellule folliculaire germinative immature, non maligne, possible-ment dérivée du bulge pileux.

Les trichoblastomes ont été individualisés initialement par Headington dans les années 1970, puis plus précisément décrits par Ackerman, dans son traité sur les tumeurs annexielles folliculaires [1,2]. Pour la grande majorité des auteurs, les trichoépithéliomes sont des trichoblastomes, et représentent un groupe de tumeurs avec une plus fréquente maturation kératosique (trichoblastome « mature »). La classification de l'OMS ne différencie pas les trichoépithéliomes des trichoblastomes, et recommande l'usage du terme trichoblastome pour l'ensemble de ces tumeurs.

Clinique

Le trichoblastome est le plus souvent une papule de petite taille, inférieure à 1 cm, isolée. Elle a des contours réguliers, une surface lisse non ulcérée, et est parfois pigmentée, pouvant alors évoquer un carcinome basocellulaire tatoué.

Le trichoblastome touche les adultes de tout âge, avec une moyenne d'âge de survenue autour de 40 ans. Il est plus fréquent chez la femme que l'homme. Il n'existe pas de données épidémiologiques précises sur son incidence, ni sur le sex-ratio exact. Dans les formes multiples, d'origine génétique (voir infra), les lésions apparaissent dès l'adolescence (Fig. 1).

Les trichoblastomes peuvent survenir sur toutes les régions pileuses. Ils sont donc fréquents sur le visage et le cuir chevelu, mais sont également fréquents sur le tronc, les membres, et même en région inguino-périnéale. Les trichoblastomes sont une des complications tumorales les plus fréquentes survenant sur les naevus sébacés (hamartomes sébacés de Jadassohn).

Certains trichoblastomes sont particuliers par leur taille importante, et leur caractère clinique nodulaire, parfois polypode, parfois plus enchâssé en profondeur. Ces formes de grande taille sont rares, mais connues depuis la description princeps du trichoblastome. Elles correspondent parfois à des tumeurs ayant une infiltration histologique profonde jusque dans le muscle strié. On ne connaît pas les particularités évolutives de ces formes de trichoblastome « géant » ou localement « agressif ».

Adresse e-mail : maxime.battistella@sls.aphp.fr

<http://dx.doi.org/10.1016/j.annder.2014.06.001>

0151-9638/© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.



Figure 1. Trichoépithéliomatose (maladie de Brooke-Fordyce).

Histopathologie

Pour faire le diagnostic de trichoblastome, les critères architecturaux sont primordiaux, en plus des critères cytologiques. Ceci explique que le diagnostic de trichoblastome est parfois difficile à affirmer sur des biopsies partielles de la lésion.

Le trichoblastome est une tumeur bien limitée, le plus souvent grossièrement nodulaire et à bordure non invasive (Fig. 2). Il n'est pas connecté à l'épiderme, ou seulement très focalement, semblant alors naître d'un follicule pré-existant. Typiquement, la tumeur n'ulcère pas l'épiderme.

La prolifération épithéliale est faite de cellules basaloïdes aux noyaux réguliers, sans atypie. Elle est organisée en nodules de taille variable, parfois cribri-formes (Fig. 3). Ces nodules sont souvent arborescents, en « feuille de fougère » ou en « grappe de raisins » (Fig. 4). Une organisation

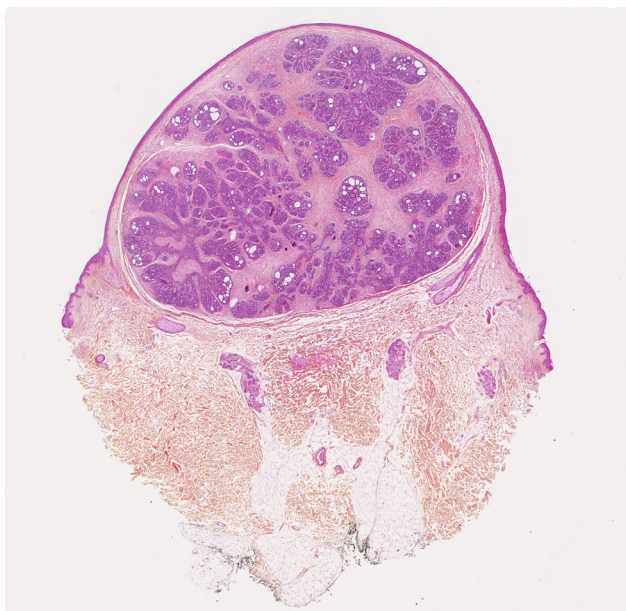


Figure 2. Trichoblastome. Lésion nodulaire, bien limitée, dermique, sans connexion à l'épiderme (HES, $\times 10$).

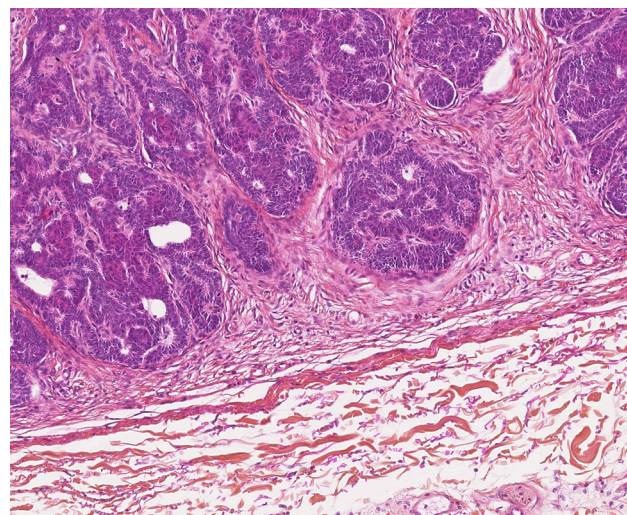


Figure 3. Trichoblastome. Massifs épithéliaux parfois cribri-formes, au sein d'un stroma cellulaire concentrique abondant. Fente de rétraction entre le stroma et le derme sain adjacent en bas. (HES, $\times 100$).

en travées régulières, ondulées, anastomotiques, rubannées peut être visible, réalisant une image de « labyrinthe » (Fig. 5). Au sein des massifs épithéliaux, il existe souvent une différenciation kératinisante, sous la forme de grains de trichohyaline rouge au sein des cytoplasmes, ou au maximum avec formation de petits kystes kératinisants infundibulaires (Fig. 6).

Le stroma est remarquable : il est souvent abondant, riche en cellules fusiformes (dont la morphologie rappelle les fibroblastes de la papille pileaire) sur un fond fibreux lâche, avec une organisation concentrique aux massifs épithéliaux. Il n'y a pas de fente de rétraction entre ces massifs épithéliaux et le stroma. L'intrication des deux éléments (stroma et prolifération épithéliale) forme focalement une image de papille folliculaire primitive (Fig. 7) – image qui est très en faveur du diagnostic de trichoblastome, mais qui peut parfois manquer. Il existe souvent une fente de rétraction artéfactuelle en périphérie au-delà du stroma, entre celui-ci et le derme sain (Fig. 3).

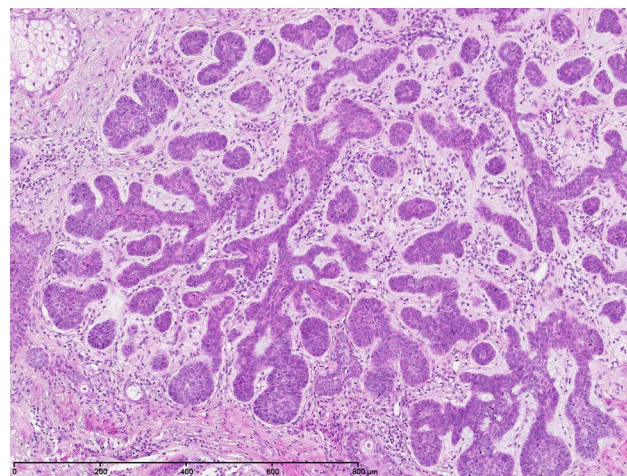


Figure 4. Trichoblastome. Massifs épithéliaux arborescents, avec travées rubannées anastomosées (HES, $\times 100$).

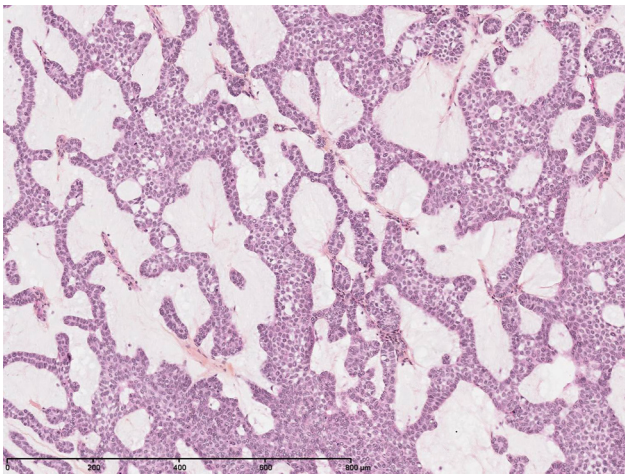


Figure 5. Trichoblastome. Aspect de travées en labyrinthe (HES, $\times 200$).

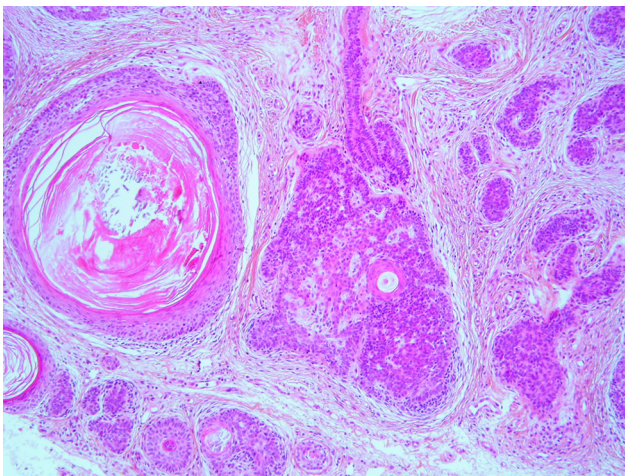


Figure 6. Kyste kératinisant au sein d'un trichoblastome (trichoblastome mature, ou trichoépithéliome) (HES, $\times 100$).

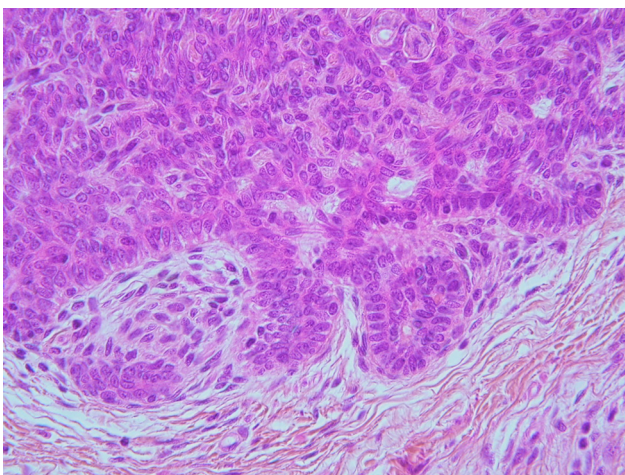


Figure 7. Trichoblastome. Papille folliculaire primitive. Invagination du stroma fusocellulaire dans le massif épithélial (HES, $\times 400$).

La composante épithéliale de la tumeur peut contenir une hyperplasie mélanocytaire régulière, avec une pigmentation mélanique des cellules épithéliales. Plus souvent, des mélanophages relativement nombreux sont présents dans le stroma. L'activité mitotique est variable au sein de la composante épithéliale. Elle n'est pas d'une grande aide dans le diagnostic différentiel. Il n'y a normalement pas de nécrose au sein des massifs épithéliaux, même dans les lésions de grande taille, ni de mitose atypique.

Les variantes histologiques rares du trichoblastome incluent les formes à cellules claires, à cellules granuleuses [3], les formes combinées à d'autres tumeurs folliculaires (porome folliculaire–kératose folliculaire inversée) [4], les formes combinées à des tumeurs mélanocytaires bénignes (naevus commun, naevus bleu) [5], ou les formes à différenciation matricielle [6].

Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel principal du trichoblastome est le carcinome basocellulaire (CBC).

Ce dernier est plus irrégulier dans son architecture, parfois nettement plus invasive et destructrice, avec une ulcération épidermique fréquente. Le stroma est souvent moins abondant, avec des fentes de rétraction entre les massifs épithéliaux et le stroma, et l'absence d'image de papille folliculaire primitive. L'organisation en palissade périphérique des cellules épithéliales est plus visible dans le CBC que dans le trichoblastome, mais ce critère n'est pas discriminant à lui seul, car l'organisation palissadique existe focalement dans le trichoblastome. Par ailleurs, dans certaines lésions, coexistent des zones de trichoblastome et des zones de carcinome basocellulaire, faisant poser la question d'une filiation entre les deux.

L'immunohistochimie n'apporte pas une grande aide au diagnostic sur des pièces d'exérèse où l'architecture de la lésion peut être entièrement examinée. Elle est parfois utile sur des biopsies partielles, où le diagnostic différentiel est difficile. Le profil d'expression des cytokératines AE1-AE3, CK5, CK14, CK17 est similaire entre CBC et trichoblastome. La présence de cellules de Merkel CK20+ intratumorales serait en faveur d'un trichoblastome plus que d'un CBC [7]. Ce critère est cependant très souvent d'interprétation difficile. De la même manière, les profils d'expression de Bcl2, CD34 et CD10, rapportés dans la littérature pour différencier CBC et trichoblastome, sont peu reproductibles, avec une mauvaise sensibilité et spécificité. Plus récemment, l'expression de PHLDA1, un marqueur des cellules souches folliculaires, a été rapportée dans les trichoblastomes, alors qu'elle est le plus souvent absente des CBC [8].

Formes multiples d'origine génétique

La maladie de Brooke-Fordyce ou trichoépithéliomatose est une maladie à transmission autosomique dominante. Dans cette affection, les patients développent de nombreuses lésions papuleuses de taille variable, prédominant sur le visage, et notamment la région nasale et périnasale.

La maladie de Brooke-Spiegler est une maladie à transmission autosomique dominante également, caractérisée

par de nombreuses tumeurs cutanées, à type de cylindrome, de spiradénome et de trichoblastome. Les 2 affections sont liées à des mutations du gène *CYLD*, dont l'expression phénotypique est variable en fonction de la mutation, et au sein d'une même famille [9].

Dans le syndrome de Gorlin, ou naevomatose basocellulaire, la plupart des lésions de petite taille (hamartomes basocellulaires) ont un aspect histologique proche du trichoblastome, et seules certaines ont un aspect clinique et histologique de CBC franc. Dans ce syndrome, il existe souvent des lésions difficiles à classer, avec des zones de trichoblastome et des zones plus évocatrices de CBC. Le syndrome de Gorlin est lié à une mutation ou une délétion du gène *PTCH1*, localisé sur le chromosome 9p22.3 [10].

Prise en charge thérapeutique

On recommande une exérèse simple et complète de la lésion, qui permet l'analyse histologique optimale, et d'éliminer les diagnostics différentiels (surtout le CBC). Les exérèses incomplètes doivent si possible être complétées. Comme pour la majorité des tumeurs annexielles, il existe un risque de récurrence en cas d'exérèse incomplète, voire de transformation en carcinome (carcinome trichoblastique). La fréquence de ces éventuelles récurrences ou transformations n'est cependant pas connue.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Headington JT. Tumors of the hair follicle. A review. *Am J Pathol* 1976;85:479–514.

- [2] Ackerman AB, Reddy V, Soyer HP. Neoplasms with follicular differentiation. 2^e éd. New York: Ardor Scribendi Publishers; 2001.
- [3] Battistella M, Peltre B, Cribier B. PHLDA1, a follicular stem cell marker, differentiates clear-cell/granular-cell trichoblastoma and clear-cell/granular-cell basal cell carcinoma: a case-control study, with first description of granular-cell trichoblastoma. *Am J Dermatopathol* 2013 [Epub ahead of print].
- [4] Battistella M, Peltre B, Cribier B. Composite tumors associating trichoblastoma and benign epidermal/follicular neoplasm: another proof of the follicular nature of inverted follicular keratosis. *J Cutan Pathol* 2010;37:1057–63.
- [5] Osio A, Battistella M, Peltre B, Cribier B. Combined trichoblastoma and melanocytic nevus: report of 2 cases widening the spectrum of hair follicle-derived tumors combined with melanocytic nevus. *Am J Dermatopathol* 2013;35: 284–6.
- [6] Battistella M, Carlson JA, Osio A, Langbein L, Cribier B. Skin tumors with matrical differentiation: lessons from hair keratins, beta-catenin and PHLDA-1 expression. *J Cutan Pathol* 2014;41:427–36.
- [7] Katona TM, Perkins SM, Billings SD. Does the panel of cytokeratin 20 and androgen receptor antibodies differentiate desmoplastic trichoepithelioma from morpheiform/infiltrative basal cell carcinoma? *J Cutan Pathol* 2008;35: 174–9.
- [8] Yeh I, McCalmont TH, LeBoit PE. Differential expression of PHLDA1 (TDAG51) in basal cell carcinoma and trichoepithelioma. *Br J Dermatol* 2012;167:1106–10.
- [9] Bowen S, Gill M, Lee DA, Fisher G, Geronemus RG, Vazquez ME, et al. Mutations in the *CYLD* gene in Brooke-Spiegler syndrome, familial cylindromatosis, and multiple familial trichoepithelioma: lack of genotype-phenotype correlation. *J Invest Dermatol* 2005;124:919–20.
- [10] Boutet N, Bignon YJ, Drouin-Garraud V, Sarda P, Longy M, Lacombe D, et al. Spectrum of *PTCH1* mutations in French patients with Gorlin syndrome. *J Invest Dermatol* 2003;12:478–81.