

PRENONS GARDE AUX LÉSIONS KYSTIQUES CUTANÉES. DU DÉRISOIRE AU MÉRITOIRE

T. HERMANNIS-LÉ (1, 2), J.F. HERMANNIS (1, 3), C. PIÉRARD-FRANCHIMONT (4), J. ARRESE (5), G.E. PIÉRARD (6)

RÉSUMÉ : Les lésions cutanées d'allure kystique ne correspondent pas toujours à de banals kystes épithéliaux. L'examen histologique peut identifier une autre tumeur bénigne. Parfois aussi, la surprise peut être plus grande. Nous rapportons le cas de trois patientes qui avaient des lésions évoquant des kystes de petite taille mais qui se sont révélées être des néoplasmes malins. Ceux-ci correspondaient respectivement à un fibrohistiocyte malin, un angiosarcome épithélioïde et une métastase unique d'un adénocarcinome.

INTRODUCTION

Les nodules intracutanés ou sous cutanés, bien circonscrits, de consistance ferme, mobiles, de 0,2 à 5 cm de diamètre, correspondent souvent à des kystes épithéliaux. Ceux-ci sont improprement appelés kystes sébacés par certains cliniciens. Il en existe en fait trois catégories principales distinguées sous le microscope en kystes infundibulaires, kystes trichilemmaux et stéatocystomes. Ceux du type infundibulaire sont les plus fréquents et localisés principalement au niveau du cuir chevelu, de la face et de la partie supérieure du tronc. Les kystes trichilemmaux se situent, dans la majorité des cas, au niveau du cuir chevelu. Les stéatocystomes sont beaucoup plus rares et entrent dans le cadre d'une maladie génétique appelée sébocytomatose.

Ces lésions kystiques bénignes grossissent lentement et peuvent devenir inflammées. Cependant, tout nodule intradermique d'allure kystique n'est pas nécessairement un kyste. Il peut s'agir d'une autre tumeur bénigne et parfois même d'un cancer. Le diagnostic ne peut alors être posé qu'après un examen histologique.

Nous rapportons le cas de trois patientes qui présentaient chacune une lésion évoquant un kyste de petite taille, mais qui s'est révélée être une tumeur maligne primitive ou métastatique à l'examen histologique.

LET US WATCH CUTANEOUS CYSTIC LESIONS.

FROM DERISORY TO MERITORIOUS

SUMMARY : Cutaneous cystic-like lesions do not always correspond to real epithelial cysts. Indeed, the histological examination may identify another benign tumour. But, in some instances, the surprise may be greater. We report three patients in whom lesions suggested clinically small cysts. However, they were malignant neoplasms corresponding to a malignant fibrous histiocytoma, an epithelioid angiosarcoma and a metastatic adenocarcinoma, respectively.

KEYWORDS : *Adenocarcinoma - Epithelial cyst - Malignant fibrous histiocytoma - Angiosarcoma - Metastasis*

CAS CLINIQUES

Cas n° 1

Une patiente de 46 ans consulte pour un nodule de consistance ferme, bien délimité, de 1 cm de diamètre environ, apparu il y a plus d'un an, en regard de l'omoplate gauche. Cette lésion la gênait lors du contact avec le dossier d'une chaise. L'excision de la lésion a été réalisée sous anesthésie locale. L'examen histologique a révélé une infiltration du derme et de l'hypoderme par des cellules anaplasiques aux noyaux chromatiques de tailles et de formes variables. Certaines cellules avaient un aspect épithélioïde et les mitoses étaient nombreuses. A l'examen immunohistochimique, ces cellules étaient marquées par les anticorps anti-facteur XIIIa et anti-vimentine. L'examen ultrastructural de la lésion a démontré la présence de grandes cellules contenant des filaments de vimentine, des vésicules de pinocytose et des lysosomes. Il s'agissait d'un fibrohistiocyte malin.

Cas n° 2

Une femme de 75 ans présentait un petit nodule ferme au niveau du cuir chevelu. Il était bien délimité et douloureux à la palpation, ce qui évoquait un kyste inflammé. Cependant, au cours de l'exérèse, la lésion est apparue comme un nodule spongieux saignant abondamment comme une tumeur vasculaire. L'examen histologique a confirmé la présence d'un tel néoplasme. Celui-ci était caractérisé par l'accumulation de vaisseaux, à paroi mince, bordés par des cellules endothéliales proéminentes au noyau hyperchromatique. Des amas de cellules épithélioïdes et des lymphocytes étaient également présents. Les mitoses étaient nombreuses. Les cellules tumorales étaient faiblement décorées par le marqueur endothélial Ulex

(1) Dermatologue, Unité de Dermatologie, Centre de Diagnostic, Verviers.

(2) Consultant expert clinique, (3) Collaborateur clinique, (4) Chargé de Cours adjoint, Chef de Laboratoire, (5) Maître de Conférence, Chef de Laboratoire, (6) Chargé de Cours, Chef de Service, Université de Liège, Service de Dermatopathologie.

europaeus. Au microscope électronique, le cytoplasme apparaissait contenir des vésicules de pinocytose et de rares corps de Weibel-Palade, ce qui confirmait la nature vasculaire de la tumeur. Ces aspects microscopiques correspondaient à ceux d'un angiosarcome épithélioïde. Malgré une résection large de la lésion et une radiothérapie complémentaire, la patiente est décédée rapidement dans un tableau métastatique disséminé.

Cas n° 3

Une femme de 76 ans a consulté pour un nodule intradermique douloureux, apparu il y a 4 à 8 semaines au niveau de la région pariéto-occipitale gauche. Elle ne signalait aucune autre plainte et aucune adénopathie n'était décelée. L'analyse histologique de la lésion a démontré l'existence d'un néoplasme bien circonscrit formé par des travées irrégulières de cellules épithéliales atypiques, souvent centrées par une cavité. Les mitoses atypiques étaient nombreuses. Il s'agissait d'un adénocarcinome métastatique.

DISCUSSION

Certaines tumeurs malignes, comme celles découvertes chez nos trois patientes, peuvent se présenter cliniquement comme des kystes cutanés, enflammés ou non, surtout au début de leur évolution.

Le fibrohistiocyte malin, plus fréquent chez l'homme que chez la femme, correspond à une tumeur des tissus mous du sujet au-delà de la cinquantaine (1). Il apparaît le plus souvent au niveau des membres inférieurs, à l'exception de la variété inflammatoire située principalement dans le rétropéritoine. La lésion est unique, relativement bien délimitée à la palpation et devient progressivement multilobulée. Lorsque la tumeur atteint 5 à 10 cm de diamètre au moment de son excision, les récurrences locales sont fréquentes. Les métastases se localisent surtout dans le parenchyme pulmonaire. Le fibrohistiocyte malin est classé histologiquement en quatre variétés qui sont les types fasciculé pléomorphe, myxoïde, à cellules géantes et inflammatoire (2). Le pronostic évolutif dépend de la taille, de la profondeur et du grade histologique de la tumeur (3, 4). Des anomalies cytogénétiques ont été identifiées et pourraient avoir une valeur pronostique (5, 6). Le traitement de première intention est une excision large de la lésion. La radiothérapie et la chimiothérapie sont des modalités adjuvantes ou palliatives.

Les angiosarcomes cutanés, non associés à un lymphoedème, se rencontrent surtout chez le sujet âgé, au niveau de la partie céphalique et notamment au cuir chevelu. De pronostic sombre, ils peuvent ressembler cliniquement à un hématome mal délimité ou à un nodule exophytique parfois ulcéré. Chez notre patiente, la lésion évoquait un kyste enflammé. La néoplasie débute dans le derme et envahit rapidement l'hypoderme et le fascia. La croissance locale est rapide et le nombre d'endothélioblastes prolifératifs est très élevé (7, 8). L'angiosarcome épithélioïde, variante rare de l'angiosarcome, correspond à un mode de croissance plus compact. Des travées de cellules épithélioïdes au cytoplasme éosinophile contenant occasionnellement des grandes vacuoles sont associées à des zones angiomateuses (9-11). En dehors des marqueurs endothéliaux, ces cellules expriment également des cytokératines de faible poids moléculaire (10).

Les tumeurs malignes des organes internes peuvent disséminer des métastases au niveau de la peau. Le cuir chevelu en est une des localisations préférentielles. Les métastases sont rarement uniques, contrairement au cas ici rapporté.

En conclusion, certaines lésions cliniquement évocatrices d'un kyste de la peau peuvent se révéler être des tumeurs malignes. La croissance rapide de la lésion et la notion de douleur peuvent aider au diagnostic différentiel. Le fibrohistiocyte malin reste une néoplasie difficile à diagnostiquer cliniquement à son début car la vitesse de croissance peut être variable. Comme il est important de détecter les tumeurs malignes dans leur phase initiale pour donner le plus de chance à une thérapeutique, l'examen histologique d'un kyste n'est pas un acte futile ou dérisoire. Il permet parfois de corriger une appréciation clinique prise en défaut (12). Pierre Desproges n'avait-il pas dit: "S'il n'y avait pas la science, combien d'entre nous pourraient profiter de leur cancer pendant plus de cinq ans ?".

RÉFÉRENCES

1. Weiss SW, Enzinger FM.— Malignant fibrous histiocytoma : an analysis of 200 cases. *Cancer*, 1987, **41**, 2250-2266.
2. Weiss SW, Goldblum JR.— Malignant fibrohistiocytic tumors, in *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*, 4th ed. Mosby St Louis, 2001, 535-569.
3. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, et al.— Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*, 1996, **77**, 1823-1830.

4. Salo JC, Lewis JJ, Woodruff JM, et al.— Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. *Cancer*, 1999, **85**, 1765-1772.
5. Choong PF, Mandahl N, Mertens F, et al.— 19p+ marker chromosome correlates with relapses in malignant fibrous histiocytoma. *Genes Chrom Canc*, 1996, **16**, 88-93.
6. Larramendy ML, Tarkkanen M, Blomquist C, et al.— Comparative genomic hybridization of malignant fibrous histiocytoma reveals a novel pronostic marker. *Am J Pathol*, 1997, **151**, 1153-1161.
7. Hermanns JF, Piérard GE, Focan C.— Proliferative rate, differentiation and function of the malignant cell population in an angioendothelioma. *J Cutan Pathol*, 1977, **4**, 214.
8. Piérard GE, Focan C, Lapière ChM.— Cell proliferation in a malignant angioendothelioma during a sequential chemotherapy. *J Cutan Pathol*, 1979, **6**, 179-485.
9. Perez-Atayde A, Achenback H, Lack EE.— High grade epithelial angiosarcoma of the scalp. An immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Dermatopathol*, 1986, **8**, 411-418.
10. Gray MH, Rosenberg AE, Dickersin GR, et al.— Cytokeratin expression in epithelioid vascular neoplasm. *Hum Pathol*, 1990, **21**, 212-217.
11. Fletcher CDM, Beham A, Behir S, et al.— Epithelioid angiosarcoma of deep soft tissue : a distinctive tumor readily mistaken for an epithelial neoplasm. *Am J Surg Pathol*, 1991, **15**, 915-924.
12. Van Zele D, Arrese JE, Heymans O, et al.— Invasive tricholemmal carcinoma of the nose. *Dermatology* (sous presse).

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU du Sart Tilman, 4000 Liège.