

## L'IMAGE DU MOIS

# Une tumeur du cuir chevelu révélatrice d'une naevomatose basocellulaire

A.F. NIKKELS (1, 2), G.E. PIÉRARD (3)



Fig. 1. Carcinome basocellulaire géant.



Fig. 3. Lipome de la paume d'une main.



Fig. 2. Carcinome basocellulaire et alopecie.

Une patiente âgée de 50 ans présente une tumeur du cuir chevelu d'une taille considérable (fig 1). La lésion est douloureuse et dégage une odeur désagréable par surinfection bactérienne. L'examen clinique révèle d'autres tumeurs moins volumineuses ainsi qu'un état cicatriciel du cuir chevelu (fig 2). En outre, il existe des miliums du visage, ainsi que des dépressions punctiformes et un lipome sur la face palmaire de la main (fig 3). L'anamnèse révèle de nombreuses interventions dentaires pour kystes odontogènes. Elle présente également diverses malformations vertébrales, un hypertélorisme et une bosse frontale.

L'ensemble de ces signes cliniques évoque un syndrome de Gorlin-Goltz, également appelé naevomatose basocellulaire (1). Environ 500 cas ont été rapportés dans la littérature (2). La moitié des diagnostics sont posés chez le jeune adulte. Il s'agit d'une affection de transmission autosomique dominante de forte pénétrance. Le défaut génétique se trouve sur le chromosome 9 (9q 22-23, 9q 31-32). Il existe une sensibilité anormale aux rayons ultraviolets B (3) L'évolution porte sur toute la vie et touche principalement les tissus cutanés, osseux, dentaires, oculaires, nerveux, et neuroendocriniens (4, 5).

Des carcinomes basocellulaires multiples se développent habituellement dès l'âge de 20-30 ans et peuvent être localisés tant sur des zones photo-exposées que sur les zones couvertes. Leur aspect clinique ainsi que le type histologique sont variables. D'autres tumeurs cutanées comme un carcinome spinocellulaire peuvent être rencontrées (6). Les autres signes cutanés consistent en des puits palmo-plantaires, des miliums du visage, une hypotrichose, des lipomes, et des kystes infundibulaires.

Les signes osseux sont nombreux et retrouvés dans environ 60-75 % des cas (7). La calcification de la faux du cerveau et les anomalies vertébrales (spina bifida occulta, scoliose), costales (synostoses, bifidités, agénésies partielles), et métacarpo-phalangiennes (brièveté du 4<sup>ème</sup> métacarpien dans 60 % des cas) en sont les principaux représentants.

Les kystes odontogènes ou kystes maxillaires surviennent chez 60-90 % des patients. Leur découverte est souvent fortuite, mais ils peuvent

(1) Dermatologue, Clinique St Joseph, Unité de Dermatologie, St Vith.

(2) Chargé de Recherche, (3), Chargé de Cours, Chef de Service, Université de Liège, Service de Dermatopathologie.

être détectés par un examen radiologique dès le jeune âge.

D'autres manifestations plus rares sont des signes oculaires divers, l'agénésie du corps calleux, les méningiomes, les médulloblastomes, les fibromes ovariens, divers carcinomes, un retard mental, des kystes calcifiés, et un prognatisme.

Il n'existe pas de traitement proprement dit à cette affection génétique, mais il importe de pratiquer l'excision des carcinomes basocellulaires. La radiothérapie est formellement contre-indiquée. La chimioprophylaxie par rétinoïdes n'est plus d'actualité.

#### RÉFÉRENCES

1. Gorlin RJ, Goltz RW.— Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib syndrome. *N Engl J Med*, 1960, **262**, 908.
2. Kimonis VE, Goldstein AM, Pastakia B, et al.— Clinical manifestations in 105 persons with nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Am J Med Genet*, 1997, **69**, 299-308.
3. Gorlin RJ.— Nevoid basal-cell carcinoma syndrome. *Medecine*, 1987, **66**, 98-113.
4. Applegate A, Goldberg LH, Ley RD, et al.— Hypersensitivity of skin fibroblasts from basal cell nevus syndrome patients to killing by ultraviolet B but not ultraviolet C radiation. *Cancer Res*, 1990, **50**, 637-641.
5. Gutierrez MM, Mora RG.— Nevoid basal cell carcinoma syndrome *J Am Acad Dermatol*, 1986, **15**, 1023-1033.
6. Paquet P, Piérard GE.— Naevomatose basocellulaire et carcinome spinocellulaire : à propos d'un cas inhabituel. *Skin*, 2001, **4**, 17-19.
7. Newton JA, Black AK, Arlett CF, et al.— Radiobiological studies in the naevoid basal cell carcinoma syndrome. *Br J Dermatol*, 1990, **123**, 573-580.