



Année 2017

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Thèse N° 259/17

KYSTE TRICHILEMMAL PROLIFÉRANT DU CUIR CHEVELU (à propos de 09 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/12/2017

PAR

M. RAYANE Mohammed Alae

Né le 14 Septembre 1991 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

kyste trichilemmal - Proliférant - Bénin - Malin - Spectre - Cuir chevelu

JURY

| | |
|--|-------------------------|
| M. EL HAOURI MOHAMED..... | PRESIDENT ET RAPPORTEUR |
| Professeur de Dermatologie | |
| M. HARMOUCH TAOUFIQ..... | JUGES |
| Professeur agrégé d'Histologie Embryologie Cyto Génétique | |
| M. GALLOUJ SALIM..... | |
| Professeur agrégé de Dermatologie | |
| M. MOUMINE MOHAMMED..... | |
| Professeur agrégé de Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale | |
| M. EL BENAYE JALAL | MEMBRE ASSOCIE |
| Professeur assistant de Dermatologie | |

PLAN

| | |
|--|----|
| INTRODUCTION | 4 |
| PARTIE THEORIQUE | 7 |
| I. Rappels | 8 |
| 1. Rappel histologique de la peau | 8 |
| A. L'épiderme | 10 |
| 1. Les kératinocytes | 11 |
| 2. Les mélanocytes | 13 |
| 3. Les cellules de Langerhans..... | 15 |
| 4. Les cellules de Merckel | 16 |
| B. la jonction dermo-épidermique | 17 |
| C. Le derme..... | 18 |
| D. L'hypoderme | 20 |
| E. La vascularisation et l'innervation..... | 20 |
| F. Les annexes | 24 |
| 1. Follicule pileux | 24 |
| 2. sébacées Les glandes sudorales..... | 26 |
| 3. Les glandes | 26 |
| 4. L'ongle | 27 |
| G. Anatomie chirurgicale du cuir chevelu | 29 |
| a. Les différentes couches du cuir chevelu | 29 |
| b. Vascularisation | 31 |
| c. Innervation du cuir chevelu | 33 |
| d. Drainage lymphatique | 34 |
| II. Épidémiologie | 35 |
| III. Physiopathologie – nosologie | 38 |
| IV. Classification | 46 |
| V. Clinique | 47 |
| VI. Paraclinique | 50 |
| 1. Histologie | 50 |
| 2. Radiologie | 54 |

| | |
|--|-----|
| 3. Autres | 57 |
| VII. Diagnostics différentiels | 59 |
| VIII. Evolution – Pronostic | 69 |
| IX. Traitement | 73 |
| I- PARTIE PRATIQUE | 79 |
| A. Objectifs | 80 |
| B. Matériels et méthodes | 81 |
| C. Méthodologie : | 82 |
| Résultats | 86 |
| Discussion..... | 110 |
| I. Données épidémiologiques | 111 |
| a. Incidence et prévalence | 111 |
| b. Age | 113 |
| c. Sexe..... | 114 |
| II. Etude clinique | 115 |
| A. Mode de révélation..... | 115 |
| B. Les facteurs prédictifs | 116 |
| C. Caractéristiques cliniques du KTP | 118 |
| a. Siege | 118 |
| b. Taille..... | 118 |
| c. Nombres | 119 |
| d. Aspect clinique | 120 |
| D. Analyse histologique | 121 |
| E. Bilan d’extension | 124 |
| F. Traitement | 127 |
| G. Pronostic..... | 129 |
| III. Limites et perspectives | 131 |
| CONCLUSION | 132 |
| RESUME | 134 |
| BIBLIOGRAPHIE | 138 |

INTRODUCTION

Le kyste trichilemmal proliférant du cuir chevelu , aussi appelé tumeur trichilemmale proliférante, est une tumeur annexielle généralement bénigne, peu fréquente qui dérive de la partie isthmique du follicule pileux . Le kyste trichilemmal proliférant fut décrit pour la première fois wilson Jones en 1966.

Le kyste trichilemmal proliférant reste rare , avec une incidence marquée chez les femmes âgées .Les formes malignes sont rares et près de 50 cas seulement ont été rapportés dans la littérature mettant en jeu le pronostic vital des sujets en question.

Le diagnostic du kyste trichilemmal proliférant est évoqué après un examen dermatologique minutieux et précis de la lésion suspecte. Ce dernier serait confirmé par un examen histologique qui précisera d'une part le type histologique du kyste, d'autre part ferait la différence entre la bénignité et la malignité de la tumeur en question ainsi qu'aider a écarter d'autres diagnostics différentiels .

La prise en charge du kyste trichilemmal proliférant est généralement simple , se basant sur la chirurgie d'exérèse avec des marges de sécurité suffisantes . On peut parfois, dans les formes malignes , avoir recours a une chimio-radiothérapie efficace en complément de la prise en charge .

Sa rareté, son agressivité dans les formes malignes , et son accessibilité a la prévention , encouragent a détecter , dépister et diagnostiquer ces lésions a un stades précoce afin d'améliorer son pronostic et limiter son agressivité dans les formes méchantes.

Nous avons le plaisir de guider ce travail , qui regroupe et documente la majorité de études scientifiques rapportées a ce jour en matière de kyste trichilemmal proliférant , notamment les mécanismes pathogéniques , les approches épidémiologiques , les aspects cliniques , la démarche diagnostique et ainsi que les dernières recommandations thérapeutiques adoptées jusqu'à présent .

Nous avons également le plaisir de mener cette études au sein du service de dermatologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès afin d'étudier le profil epidémio-clinique et thérapeutique, et comparer nos résultats avec des données de la littérature.

PARTIE THEORIQUE

I. Rappels : [1, 2, 3,4, 5, 6, 7, 8, 9, 10,11]

La peau possède de nombreuses fonctions qui en font un organe complet. Les fonctions de la peau peuvent être divisées en différentes parties. Son côté protecteur du fait de la barrière physique contre les forces mécaniques, les infections, les produits chimiques, les irradiations ultra-violettes est essentiel... La peau nous permet également de ressentir toutes modifications thermiques et mécaniques grâce à la transduction sensorielle cutanée qui peuvent aller de la sensation tactile et agréable à la douleur. La peau est capable d'avoir des échanges avec l'extérieur uniquement si cela n'est pas nocif. Chez l'homme, elle joue un rôle de régulateur de la température et permet de s'adapter à la température extérieure. Enfin, la peau possède aussi la capacité de se défendre et de se réparer en cas de lésions, d'avoir la capacité de présenter les antigènes aux cellules inflammatoires et de permettre ainsi les réactions immunologiques et indispensables à la cicatrisation des plaies. Pour assurer toutes ces fonctions, la peau a une structure adaptée. La peau est subdivisée en deux compartiments séparés par une jonction appelée la jonction dermo-épidermique :

1- Partie superficielle, appelée l'épiderme

2- partie profonde, épaisse, qui est le derme et l'hypoderme

Les annexes cutanés englobent d'une part les phanères (poils et ongles) et d'une autre part les glandes sébacées, sudoripares apocrines et sudoripares eccrines .

(figure)

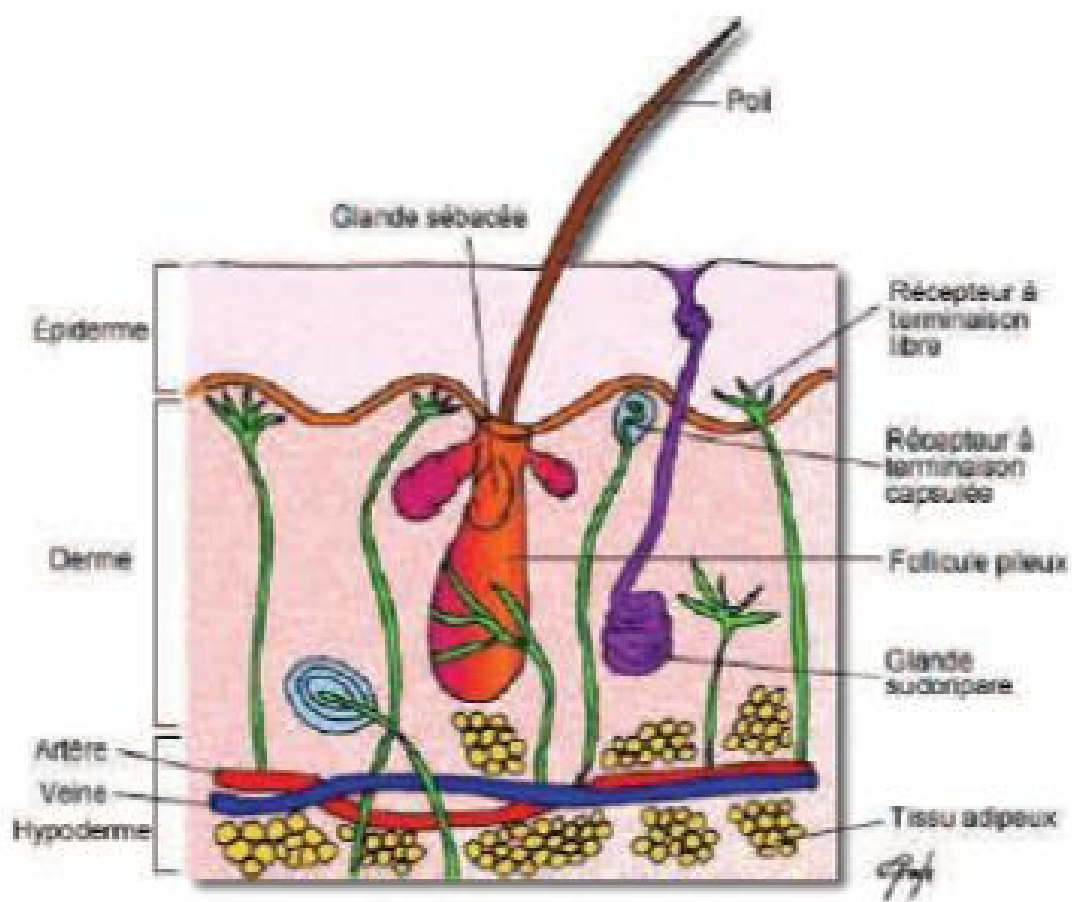


Figure 1 : structure schématisée de la peau [2]

A- l'épiderme :

L'épiderme désigne le tissu de nature épithéliale qui recouvre le derme. Les kératinocytes sont le principal type cellulaire représenté dans ce tissu, cellules extrêmement dynamiques qui subissent une prolifération et une différenciation permanente aux termes desquelles elles se transforment en cellules mortes (cornéocytes), s'éliminant régulièrement par desquamation . Il est normalement constitué de 4 types cellulaires dont 80% sont keratinocytaires , les 20% restants sont repartis entre les couches de keratinocytes et sont les mélanocytes , les cellules de langerhans et les cellules de Merckel .

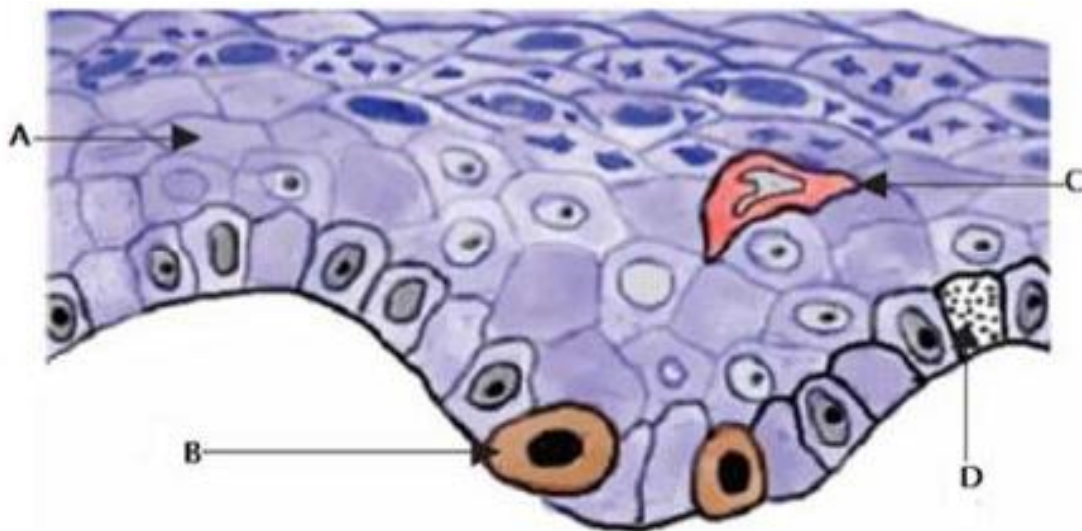


Figure 2 : Différentes populations cellulaires de l'épiderme [2]

A : kératinocytes , B : Mélanocytes

C : cellules de Langerhans ; D : Cellules de Merkel

1. Les keratinocytes :

C'est la population cellulaire majoritaire des cellules épidermique constituant 80 % de ces dernières. elles sont polyédriques , avec un noyau central arrondi et un cytoplasme basophile . elles son situées intimement au-dessus de la couche basale .

Les kératinocytes assurent trois grandes fonctions liées à des structures morphologiquement individualisables :

Ø La cohésion de l'épiderme et sa protection contre les agressions mécaniques en rapport avec le cytosquelette et les systèmes de jonction des kératinocytes entre eux,

Ø Une fonction de barrière entre les milieux intérieur et extérieur en rapport avec la différenciation terminale des kératinocytes en cornéocytes,

Ø La protection contre les radiations lumineuses en rapport avec les mélanosomes de stade IV qu'ils ont phagocytés. Les kératinocytes de l'épiderme se répartissent dans quatre couches qui sont bien visibles en microscopie optique et dénommées de la profondeur à la superficie:

a) La couche cornée, Stratum corneum, est une couche constituée de cellules très épaisses, les cornéocytes qui ne possèdent pas de noyau et qui sont remplies de kératine. Ces cellules sont jointives sauf sur la partie superficielle, où elles se tassent. Cette couche permet à la peau d'avoir un pH acide à sa surface (pH)

b) La couche granuleuse, Stratum granulosum est la couche la plus foncée, contenant 3 ou 4 assises de cellules. Ces cellules contiennent des grains de keratohyaline (ou profilaggrine).

c) La couche de Malpighi ou couche des cellules à épines (Stratum spinosum) contient des kératinocytes (responsable de la dureté de la peau). Cette couche contient des tonofilaments, précurseurs de la kératine, des

mélanocytes (cellules produisant de la mélanine responsable de la pigmentation cutanée), des terminaisons nerveuses mais aussi des cellules de Langerhans (macrophages qui phagocytent les impuretés et sont impliqués dans les dermatites de contact et les phénomènes inflammatoires).

d) Et pour finir, la couche basale (Stratum germinativum) où les kératinocytes forment une seule assise de cellules, tenues entre elles par des desmosomes. C'est dans cette couche dite aussi couche germinative, que les cellules se divisent, l'une des deux (cellule souche) reste dans la couche basale tandis que l'autre migrera dans les couches supra-basales. Comme pour tout épithélium, la couche basale repose sur une lame basale où s'ancrent des fibres de réticuline sur le versant chorionique

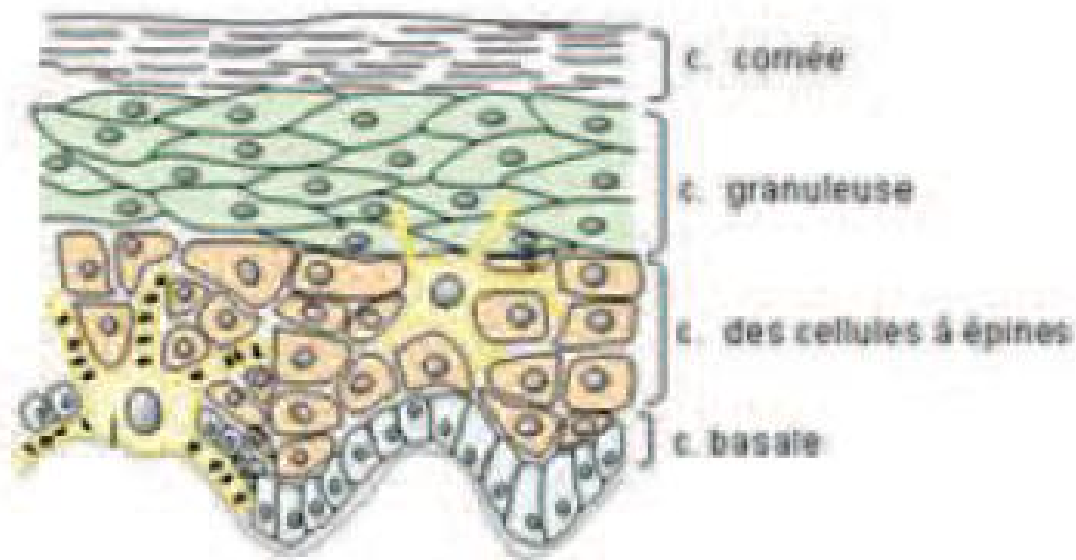
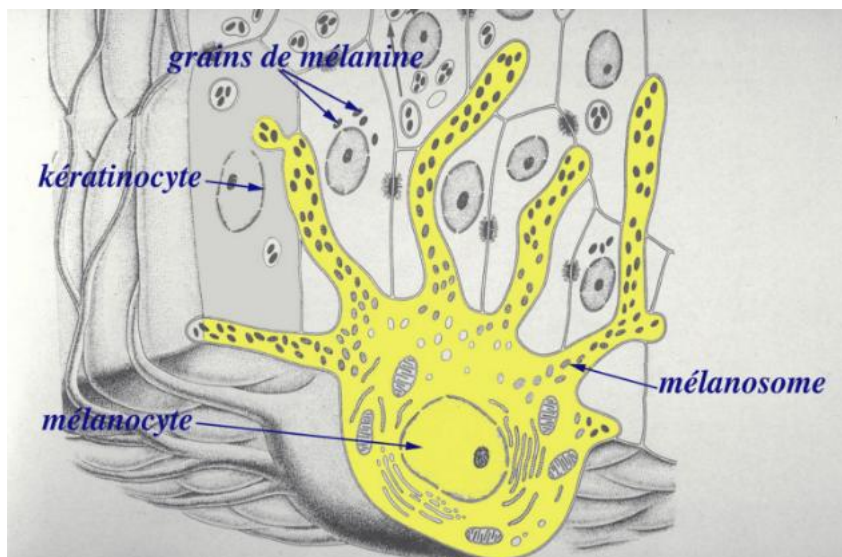


Figure 3 : Les 4 couches de keratinocytes en microscopie optique [2]

2. Les mélanocytes

Les mélanocytes constituent la deuxième grande population cellulaire de l'épiderme, et sont situées principalement dans la couche basale. Ils ont un aspect étoilé avec un corps volumineux, un noyau rond central avec des prolongements cytoplasmiques, ces prolongements s'insinuent entre les kératinocytes, et représentent avec eux l'unité épidermique de mélanisation.



Figures 4 : Explication schématique de l'unité épidermique de mélanisation [3]

La fonction des mélanocytes est la synthèse des mélanines : phéomélanines et eumélanines, dans des organites spécialisés, les mélanosomes qui sont ensuite transférés aux kératinocytes. Les mélanines ont à leur tour deux fonctions : elles donnent à la peau sa "couleur", les phéomélanines étant des pigments jaune-rouges et les eumélanines, des pigments brun-noirs. Les eumélanines ont un rôle photo protecteur. En revanche, sous l'action des radiations lumineuses, les phéomélanines sont carcinogènes. Le nombre de mélanocytes est relativement constant, mais leur degré d'activité varie selon chaque individu, ce qui explique les différences de pigmentation cutanée entre divers groupes de population humaine et entre divers individus d'un même groupe.

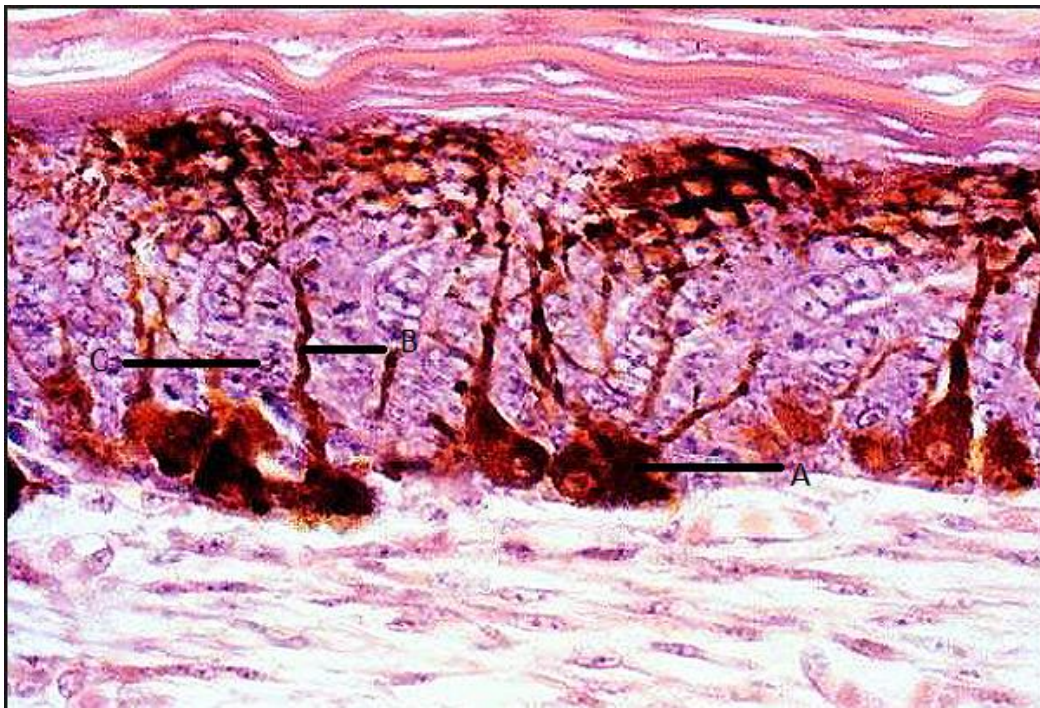


Figure 5 : A : mélanocyte (corps cellulaire) B :Dendrite mélanocytaire C :
Keratinocytes [1]

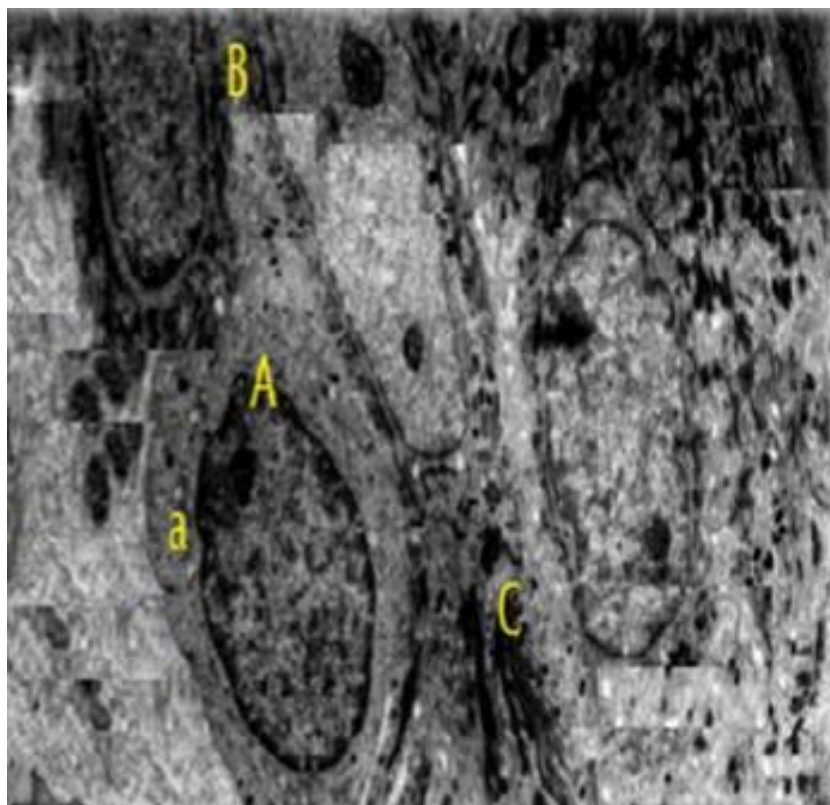


Figure 6 : Aspects des melanocytes en microscopie optique avec coloration :
A : Melanocyte ; a : corps cellulaire ;B : Dendrite ; C : Keratinocyte [1,2]

3. Les cellules de langerhans

Les cellules de Langerhans, troisième population cellulaire de l'épiderme, représentent 3 à 8% des cellules épidermiques. Elles appartiennent au groupe des cellules dendritiques présentatrices d'antigènes aux lymphocytes T, transépithéliales. Les cellules de Langerhans, produites au niveau des organes hématopoïétiques, migrent vers l'épiderme où elles vont capturer les exoantigènes, les transformer et les réexprimer en surface avec les molécules de classe II du CMH. Elles vont ensuite rejoindre les ganglions lymphatiques où elles présentent l'antigène aux lymphocytes T CD4+. Les cellules de Langerhans apparaissent en microscopie optique comme des cellules claires étagées dans toutes les couches de l'épiderme mais plus facilement visibles dans la couche des cellules à épines, la présence pathognomonique des granules de Birbeck est mise en évidence en microscopie électronique, et sont des bourgeonnements de l'appareil de Golgi (en forme de raquettes de tennis).

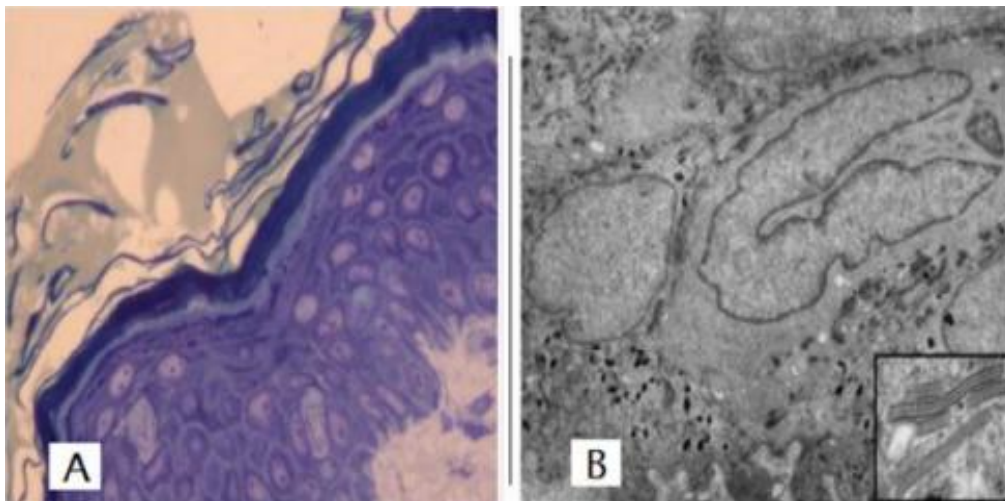


Figure 7 : A : aspect des cellules de Langerhans en microscopie optique B : en microscopie électronique [2]

4. Cellules de Merckel :

Les cellules de Merkel sont peu abondantes et difficile à mettre en évidence dans la peau normale. Elles sont situées dans la couche basale et ressemblent en microscopie optique (après colorations spéciales ou immunohistochimie) à des mélanocytes, en microscopie électronique en revanche, on peut mettre en évidence des granules cytoplasmiques neuro-endocrines arrondis, limités par une membrane. Elles font synapse au niveau de leurs bases avec des terminaisons nerveuses périphériques et présentent de rares desmosomes les reliant avec les kératinocytes avoisinantes.

B- la jonction dermo-épidermique :

La jonction dermo-épidermique, comme son nom l'indique, sépare l'épiderme du derme. La complexité de sa structure et son importance fonctionnelle en font une zone à part entière. En microscopie optique, la jonction dermo-épidermique n'est pas identifiable après une coloration de routine, elle n'est vue qu'après des colorations spéciales comme le PAS ou des études immunohistochimiques. Elle apparaît entre les kératinocytes basaux et le derme papillaire comme une ligne ondulée, fine et homogène où alternent les saillies de l'épiderme dans le derme dites "crêtes épidermiques" et les saillies du derme dans l'épiderme dites "papilles dermiques". En microscopie électronique, la structure de la jonction dermo-épidermique est beaucoup plus complexe que ne le laisse supposer la microscopie optique. Examinée de l'épiderme vers le derme, elle comprend : la membrane cytoplasmique des cellules basales de l'épiderme (kératinocytes, mélanocytes et cellules de Merkel), la lamina lucida claire aux électrons et la lamina densa dense aux électrons.

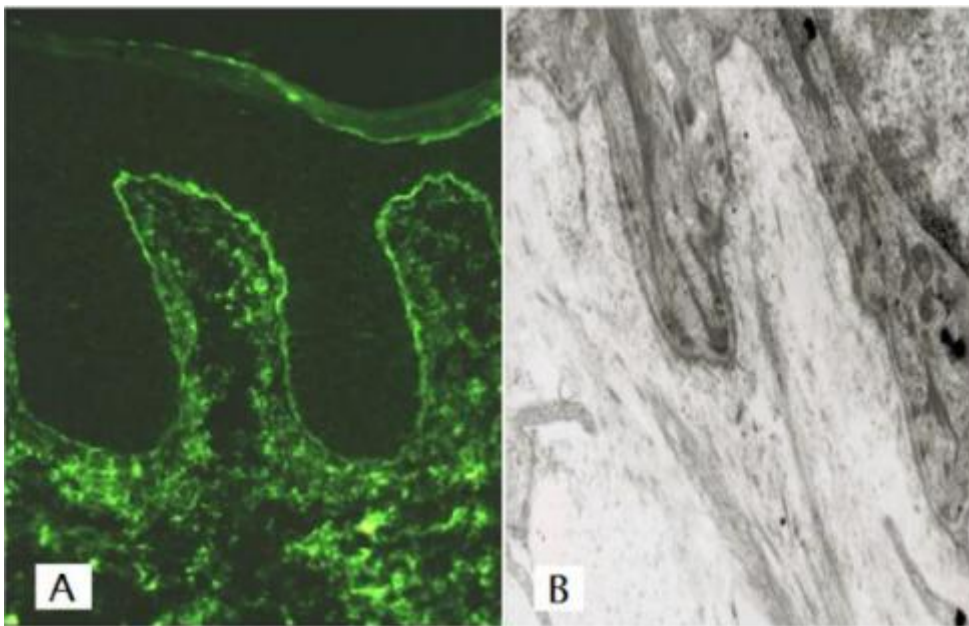


Figure 8 : Jonction dermo- epidermique en microscopie optique apres coloration (A) et en microscopie electronique (B) [2]

C- Le derme

Le derme se compose de protéines fibreuses appelées collagène et élastine, qui permet la souplesse de la peau. Un réseau de vaisseaux sanguins, de nerfs, de fibroblastes (cellules participant à la synthèse des macromolécules) et de cellules du système immunitaire (comme les lymphocytes, les mastocytes et les macrophages tissulaires), de glandes, de pores et de follicules pileux est retrouvé dans cette couche. Le derme est irrigué par un réseau sanguin microcirculatoire qui prend en charge la nutrition de l'épiderme par diffusion. Outre son rôle nutritif, le derme joue également un rôle primordial dans la thermorégulation chez l'homme et dans la cicatrisation ainsi que dans l'élimination de produits toxiques (par la sueur).

Deux zones différentes peuvent être distinguées dans le derme :

1. Le derme papillaire :

Superficiel, mince, est constitué de l'ensemble des papilles dermiques situées entre les crêtes épidermiques. Il est formé de tissu conjonctif lâche avec des fibres de collagène, fines, isolées et orientées le plus souvent perpendiculairement ou obliquement par rapport au plan de la membrane basale, des fibres de réticuline, l'arborisation terminale du réseau élastique, des fibroblastes, des cellules d'origine hématopoïétiques autour des anses capillaires terminales des vaisseaux sanguins, les anses borgnes lymphatiques, des terminaisons nerveuses et les récepteurs au tact que sont les corpuscules de Meissner.

2. Le derme réticulaire sous-jacent :

Il est formé d'un tissu conjonctif dense constitué essentiellement de fibres : les fibres de collagène épaisses en gros faisceaux et les fibres élastiques s'entrecroisent dans toutes les directions dans des plans grossièrement parallèles à la surface cutanée. Le derme réticulaire contient aussi de petites artérioles, des veinules et des glomus artérioveineux, des lymphatiques, des petits nerfs sensitifs et du système nerveux autonome, des follicules pilosébacés et les muscles érecteurs des poils (sauf au niveau des paumes et des plantes) et enfin les canaux excréteurs des glandes sudorales

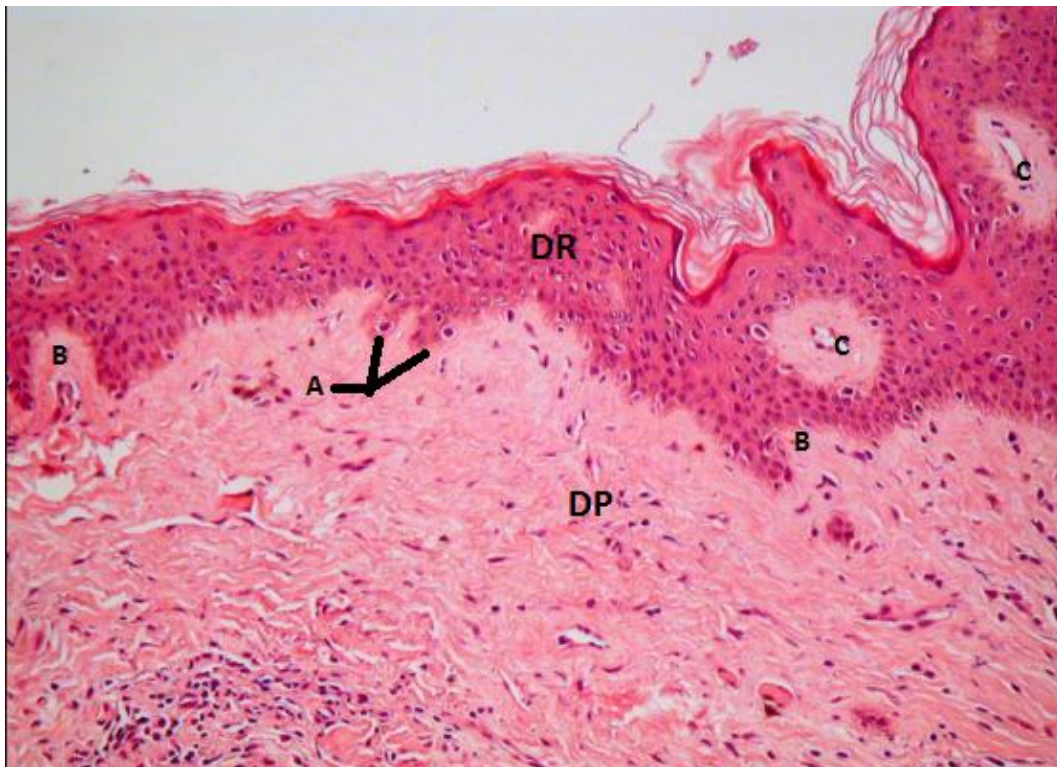


Figure 9 : Coupe histologie du derme

A unité sécrétrices ; B Crête épidermiques ; C : papilles dermiques ;

DR : Derme Réticulaire ; DP : derme papillaire [5]

D- L'hypoderme

L'hypoderme (ou le tissu sous-cutané) est en grande partie constitué de tissu adipeux cloisonné par des septa fibreux, et contient les principaux vaisseaux sanguins et nerfs destinés au derme sus-jacent. Il agit comme un isolant thermique, comme une réserve de nutriments et absorbe les chocs. L'hypoderme peut contenir des extensions de structures cutanées, comme la partie profonde de longs follicules pileux dans le cuir chevelu, et quelques glandes apocrines et eccrines.

E- La vascularisation de la peau et son innervation .

1. Architecture globale de la vascularisation de la peau

Les micro vaisseaux sont nombreux dans la peau, retrouvés à la fois dans le derme et dans l'hypoderme. Comme dans la circulation sanguine générale, il existe un réseau artériel et un réseau veineux. Le réseau artériel dermique est un réseau sous papillaire avec des artérioles de petit calibre, destinées aux papilles dermiques. Il véhicule le sang oxygéné dans le sens « aller », c'est à dire du cœur vers le reste du corps. Le réseau veineux dermique est un réseau sous papillaire avec des veinules qui partent des papilles dermiques et qui véhicule le sang dépourvu d'oxygène dans le sens « retour ». Entre ces deux réseaux, il existe des connexions appelées « anastomoses artério-veinulaires » qui jouent un rôle dans la thermorégulation, en particulier. Un réseau lymphatique superficiel est également présent sur tout le revêtement cutané. La circulation cutanée est formée de plusieurs millions de plexus veineux-capillaires sous-épithéliaux (entrelacement entre les veines et les capillaires), et de vaisseaux de transfert situés plus profondément dans le derme. Au sein des plexus se déroulent les échanges métaboliques et de facteurs de croissance avec l'épiderme et les annexes pilo-sébacées et sudoripares. La plupart de ces vaisseaux d'échange ont une structure veinulaire. Les extrémités ont

en plus une richesse particulière en anastomoses artériolo-veinulaires à tous niveaux de profondeur. Les parois des vaisseaux sont relativement résistantes. Le flux sanguin y est extrêmement réactif et en instabilité permanente. La microcirculation cutanée a des fonctions qui lui sont propres car elle permet le maintien de la pression artérielle par un tonus vasoconstricteur, la nutrition de l'épiderme et des annexes cutanées, la thermorégulation, la tolérance par la peau à de longues périodes d'ischémies dues à la pression extérieure appliquée au corps. Ce réseau de microvaisseaux assure certaines de ces fonctions par l'intermédiaire de l'endothélium et des cellules musculaires lisses. Le système vasculaire périphérique ou cutané est constitué d'artères qui se divisent en artérioles puis en réseaux de capillaires où se font les échanges de gaz et de molécules dissoutes. Ces capillaires vont ensuite devenir des veinules, puis des veines qui retournent au cœur. Les artérioles, capillaires et veinules cutanés sont organisés en réseau très complexes (figure)

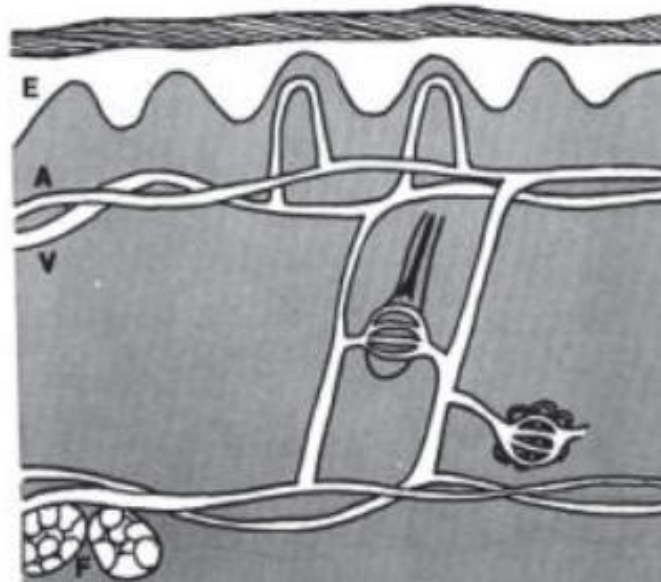


Figure 10 : Représentation schématique de la microcirculation cutanée

E : épiderme A : artériole V : veinule F : graisse sous cutanée [4]

2. L'innervation de la peau

2.1. Les récepteurs cutanés

Un certain nombre de récepteurs cutanés ou structures plus complexes sont capables de recevoir et de traduire l'information du stimulus en signal électrique. Ces récepteurs sont retrouvés dans les couches superficielles ou profondes de la peau

Ainsi, en plus des éléments constitutifs des tissus conjonctifs, l'épiderme, le derme et l'hypoderme contiennent de très nombreux nerfs indispensables aux différentes fonctions de la peau. Il existe les terminaisons nerveuses du système nerveux autonome, amyéliniques, destinées aux vaisseaux et aux annexes épidermiques ; les terminaisons nerveuses des voies de la sensibilité, myélinisées ou amyéliniques et les terminaisons nerveuses libres. Au niveau de l'épiderme, ces terminaisons libres classiquement décrites dans les phénomènes douloureux correspondent à la sensibilité nociceptive, et plus récemment, à la sensibilité tactile. Les terminaisons libres comprennent les mécanorécepteurs, les thermorécepteurs et les nocicepteurs. Les mécanorécepteurs sont à adaptation lente, sensibles à la pression situés dans la peau avec des poils, leur fibre nerveuse afférente est amyélinisée. De plus, ils sont peu sensibles à l'étirement. Les thermorécepteurs (chaud et froid) répartis sur toute la peau, sont présents sur les fibres nerveuses afférentes myélinisées A α et les fibres afférentes non myélinisées C qui vont être décrites ci-dessous. Enfin, les nocicepteurs ou récepteurs à la douleur sont sensibles au pincement, à la piqûre, aux températures supérieures à 43°C ou inférieures à 20°C, aux algogènes (bradykinine), et sont présents sur les fibres nerveuses afférentes A α et C. Au niveau du derme, plusieurs structures capables de répondre aux stimuli extérieurs sont retrouvées. La sensibilité tactile subtile possède ses propres corpuscules sensitifs spécifiques situés dans l'épiderme

(disques de Merkel et terminaisons sensibles annexées aux poils). Les corpuscules de Meissner sont responsables de la détection du tactile fin et peuvent répondre aussi à des déformations dynamiques de la peau. Les corpuscules de Ruffini sont des structures répondant pincement de la peau. Dans l'hypoderme se trouvent les corpuscules de Vater-Paccini et les corpuscules de Golgi-Mazzoni. Ils enregistrent la sensibilité à la pression sur la peau.(figure : différents récepteurs cutanés chez les mammifères ainsi que leur stimuli)

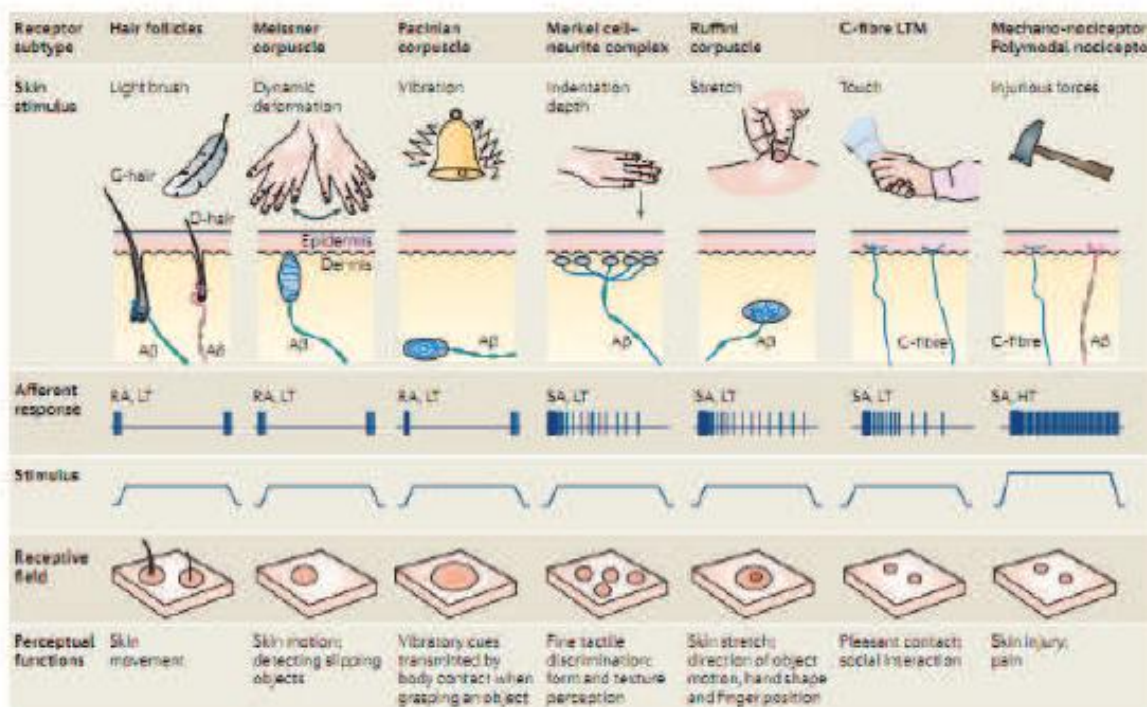


Figure 11 : Différents récepteurs cutanés chez les mammifères ainsi que leur stimuli

[4,5]

F- Les annexes de la peau

Les annexes cutanés regroupent les glandes cutanées [glandes sudoripares (sudorales) eccrines et apocrines et glandes sébacées] et les phanères (poils et ongles). En règle, les glandes sébacées sont annexées aux poils, l'ensemble constituant les follicules pilo-sébacés. Les glandes sudoripares apocrines sont annexées à certains de ces follicules pilo-sébacés alors que les glandes sudoripares eccrines sont toujours indépendantes des poils

1. Les follicules pilo-sébacés :

Les follicules pilo-sébacés comportent :

- La tige du poil avec deux ou trois couches de kératine très organisées, entourée par ses gaines épithéliales interne et externe au niveau de sa racine
- Le muscle érecteur du poil qui détermine la position du follicule pileux et de la tige du poil
- Les glandes sébacées, sécrétant le sébum, débouchent par évagination latérale de la gaine épithéliale externe.

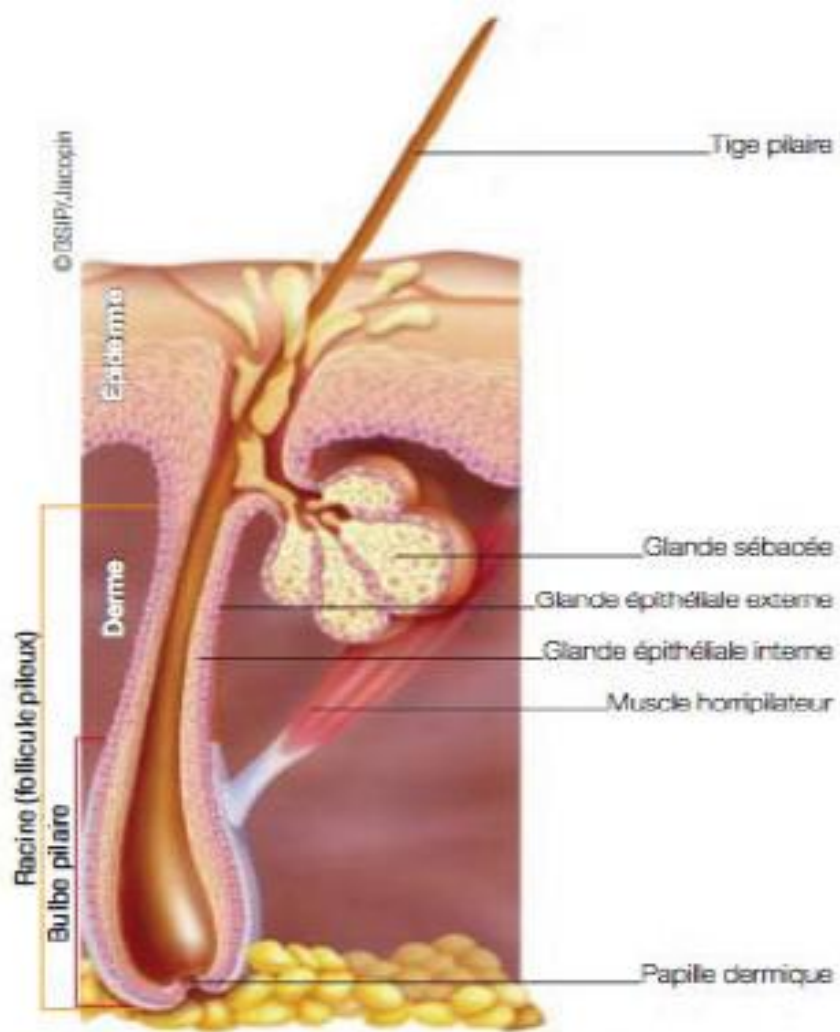


Figure 12 : Constitution d'un follicule pilo-sébacé [6]

2. Les glandes sudoripares et sudorales :

Les glandes sudoripares (ou sudorales) eccrines : elles ont une fonction sécrétoire et excrétoire et interviennent dans le processus de thermorégulation. Elles sont constituées d'un peloton sudoripare situé dans le derme, qui prolonge le canal excréteur jusqu'à l'orifice situé à la surface cutanée. Ces orifices constituent les pores de la peau. On trouve des glandes eccrines sur la quasi-totalité du tégument (2 à 5 millions au total). Elles sont innervées par le système nerveux sympathique, mais le principal neurotransmetteur est l'acétylcholine. Les glandes eccrines sont constituées de cellules épithéliales, qui interviennent dans la sécrétion et la réabsorption d'électrolytes et de cellules myoépithéliales, qui jouent un rôle de moteur de l'excrétion sudorale.

Les glandes sudoripares apocrines ; elles sont indexées au follicule pilo-sébacée et leur canal débouche dans la portion superficielle de l'orifice folliculaire. Elles sont principalement situées dans la région axillaire. On en trouve également autour des aréoles mammaires, sur le cuir chevelu, et dans la région génitale. Elles produisent et excrètent un soluté dont la composition est différente de celle des glandes eccrines, notamment plus riche en protéines. La sécrétion des glandes apocrines peut se mélanger au sébum sécrété par les glandes sébacées. La dégradation de la sueur stagnante à la surface cutanée par les bactéries produit au bout d'un certain temps une odeur souvent ressentie comme désagréable. Les glandes apocrines interviennent peu dans le processus de thermorégulation. (figure)

3. Les glandes sébacées .

Les glandes sébacées sont annexées aux follicules pileux. Elles ont pour fonction la synthèse du sébum dans les sébocytes, cellules qui naissent à la base de la glande et libèrent leur contenu dans le canal du follicule pileux lorsqu'elles sont arrivées à maturité. Le sébum produit en continu se répartit alors sur les poils. Il est composé de lipides et de débris cellulaires sébacés. (figure)

4. L'ongle

La face cutanée dorsale de chaque doigt et de chaque orteil, forme une annexe très spécialisée, l'ongle. On décrit à l'ongle deux parties: une partie visible, le corps de l'ongle ou limbe et une partie cachée sous un repli cutané, la racine. La lunule est la partie blanchâtre du limbe situé au voisinage de la racine. Elle est particulièrement bien développée au niveau des pouces.

La croissance de l'ongle se fait par prolifération et différenciation de l'épithélium de la racine et de la lunule de l'ongle, encore appelé matrice de l'ongle : la partie proximale de la matrice produit le tiers supérieur de l'ongle; les deux tiers inférieurs sont issus de sa partie distale. La matrice produit le plateau unguéal à la vitesse de 1 mm/semaine aux mains et 0,25 mm aux pieds. Ensuite, ce plateau glisse en avant sur le reste du lit unguéal qui ne participe pas activement à la croissance de l'ongle. Les ongles ont une croissance ininterrompue du fait de l'absence de desquamation.

1. Cycle pileaire :

La durée des cycles pileaires est génétiquement programmée, elle est de 2 à 4 ans chez la femme et de 4 à 6 ans chez l'homme.

25 à 60 cheveux tombent tous les jours et sont remplacés par des nouveaux de plus en plus fin, évoluant progressivement vers un duvet.

Le cycle pileaire présente trois phases successives :

Ø Phase anagène ou phase de croissance du cheveu

La croissance de nos cheveux est en moyenne de 0,4 mm par jour, c'est à dire 1,2 cm par mois et 15 cm par an. Elle dure 4 à 6 ans chez la femme et 2 à 4 ans chez l'homme.

Ø Phase catagène ou phase d'involution

Elle correspond à un arrêt de la croissance et à un début d'involution du bulbe pileux. Cela représente 25 à 60 cheveux/jour. Cette phase catagène dure trois semaines.

Ø Phase télogène ou phase d'élimination

Elle correspond à la phase de chute du cheveu. Le bulbe est à la surface du cuir chevelu, le cheveu tombe progressivement en 2 à 4 mois, poussé par le cheveu suivant en formation.

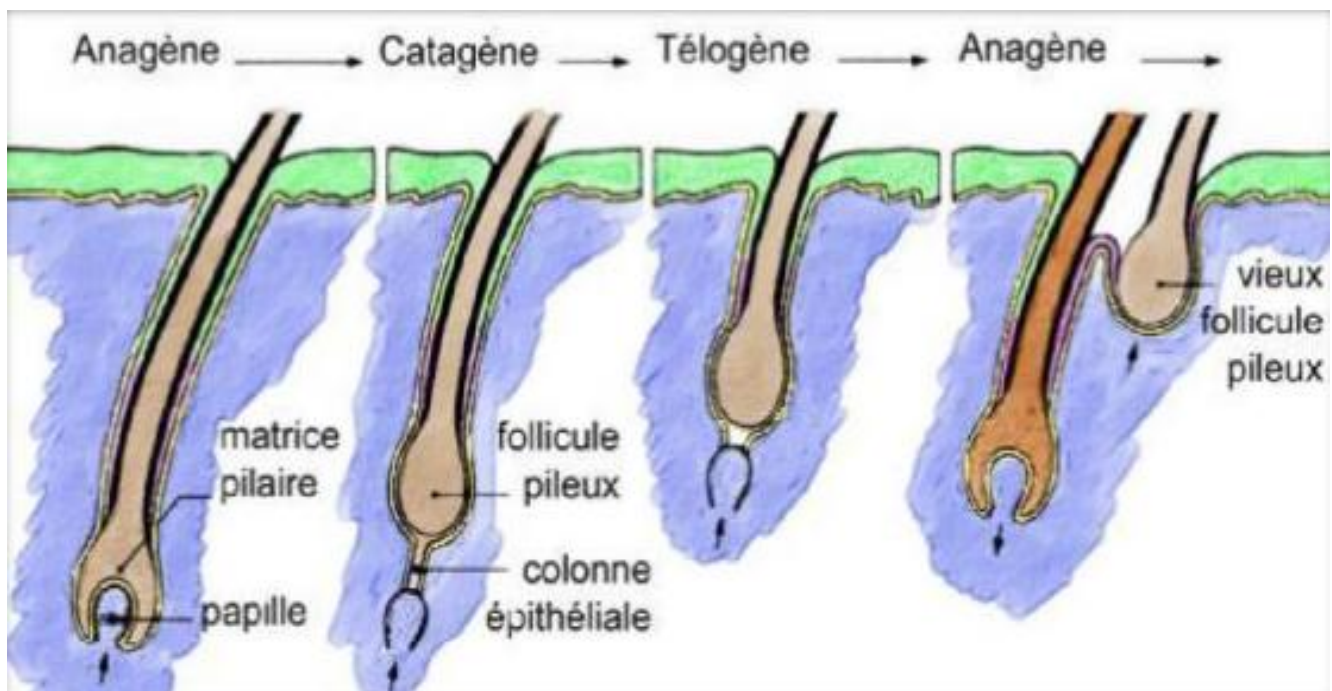


Figure 13 ; cycle pileux [7]

G- Anatomie chirurgicale du cuir chevelu

1. Les différentes couches du cuir chevelu

Comme la peau, le cuir chevelu est composé en surface de trois couches : l'épiderme, le derme, et hypoderme.

Le cuir chevelu est remarquable par l'existence des cheveux qui recouvrent toute sa surface, de 500 à 700 cm², qui s'étend sur l'ensemble de la convexité crânienne, limitée en avant par le front, latéralement par les pavillons auriculaires et en arrière par la nuque. Il est caractérisé par son épaisseur et sa rigidité. Les bulbes pileux prennent naissance à la jonction dermohypodermique.

Les follicules pileux sont nombreux sur le cuir chevelu. Ils sont annexés à un appareil pilo-sébacé : une glande sébacée associée au muscle pilo-arreuteur, dont la contraction sous l'influence du froid, de l'émotion, est à l'origine du phénomène « chair de poule ». Grâce aux réseaux nerveux ramifiés entourant les follicules, les poils participent aux sensations tactiles.

L'épiderme a un pH de 5.6 et est recouvert de sébum et de sueur, permettant la lubrification et la protection des cheveux.

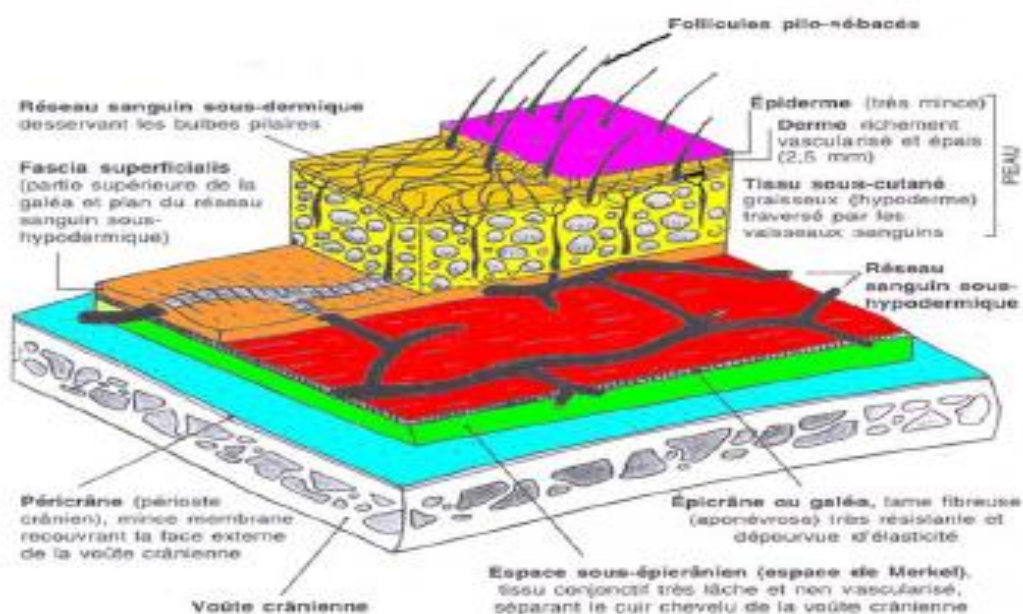


Figure 14 : Les différentes couches du cuir chevelu . [8]

De la superficie a la profondeur , on peut observer :

- ∅ La peau , avec une vascularisation et une épaisseur importante du derme
- ∅ Le tissu sous cutané avec un tissu graisseux et des travées fibreuses conjonctivo-élastiques.
- ∅ La galéa ou épicroâne , Prolongement du plan musculoaponévrotique occipitofrontal, elle est constituée de plusieurs feuillets : la lame suprapériostique, la lame sous-épicroânienne, l'aponévrose épicroânienne et la lame sus-épicroânienne. C'est sur cette dernière que s'insèrent les muscles occipitofrontaux, auriculaires supérieurs et antérieurs constituant ainsi la continuité avec le système musculoaponévrotique superficiel du visage.
- ∅ Espace de Merckel : Il se trouve sous la galéa, constituant un espace de glissement avasculaire, alvéolaire
- ∅ Périoste : Mince, il tapisse la voûte crânienne et adhère peu à la table externe de la voûte crânienne, sauf le long des sutures.

Le cuir chevelu a une épaisseur moyenne de 6 mm.

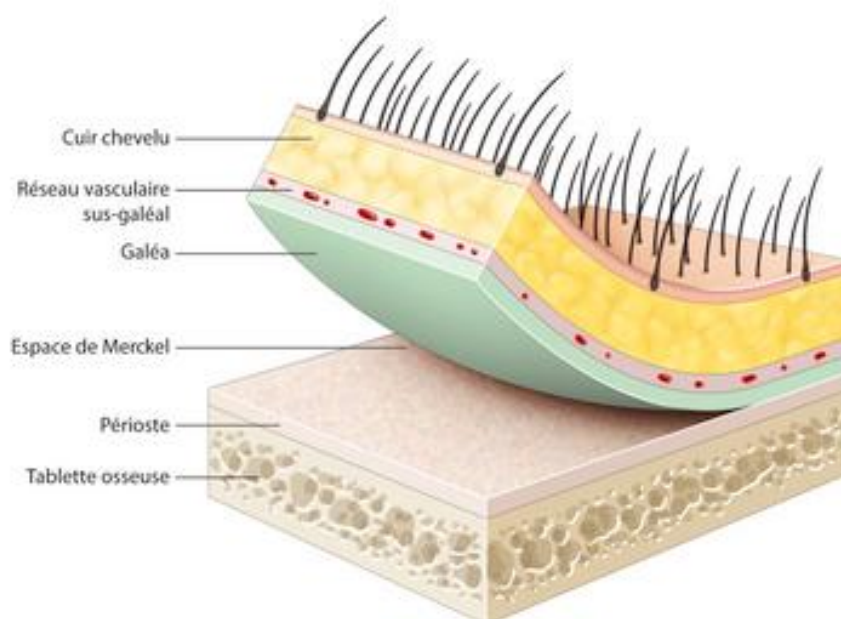


Figure 15 : coupe schématique exhibant les différentes couches du cuir chevelu [9]

2. La vascularisation artérielle et veineuse

La vascularisation artérielle est assurée par:

- L'artère temporale superficielle
- L'artère auriculaire postérieure
- L'artère occipitale
- L'artère frontale interne et l'artère sus-orbitaire (issues de l'artère ophtalmique).

Sur le schéma suivant, on peut voir :

- L'artère carotide externe
- La branche temporo-frontale
- La branche temporo-pariétale.

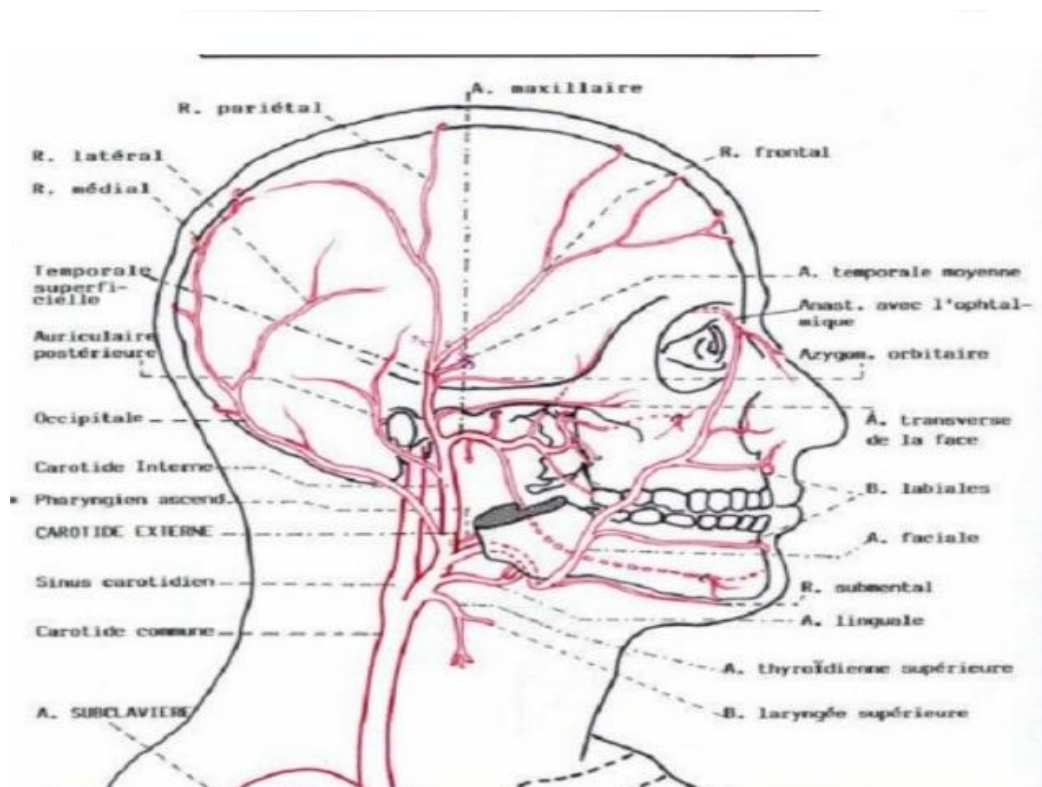


Figure 16: vascularisation artérielle du cuir chevelu [10]

La vascularisation artérioveineuse est richement anastomotique, de type périphérique et située dans des feuilletts sus-aponévrotiques. Trois grands axes vasculaires, frontal, temporal, occipital convergent vers le vertex, avec de fortes anastomoses entre eux. Ces axes vasculaires proviennent du système artérioveineux temporal superficiel pour les branches frontale et temporale et du système occipital pour les branches postérieures. Les gros vaisseaux cheminent au-dessus de la galéa (lame porte-vaisseaux), et alimentent un deuxième réseau anastomotique : le plexus vasculaire dermique superficiel dense qui nourrit les bulbes pileux. La richesse anastomotique de ce réseau vasculaire est telle qu'il est classiquement dit qu'une seule artère et notamment l'artère temporale superficielle suffit à vasculariser l'ensemble du cuir chevelu.

Le système veineux est assez grêle, le drainage s'effectue grâce à :

- La veine médiale frontale allant vers la veine angulaire
- La veine temporale superficielle et la veine auriculaire postérieure s'anastomosant vers la veine jugulaire externe
- Les veines occipitales allant vers la veine vertébrale.

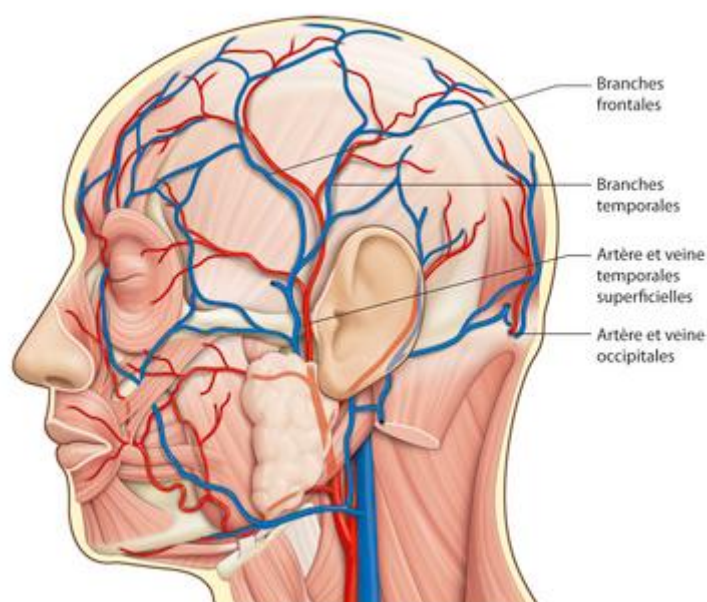


Figure 17 : vascularisation veineuse du cuir chevelu. [10,11]

3. Innervation du cuir chevelu .

L'innervation du cuir chevelu, exclusivement sensitive, suit les mêmes orientations ascendantes et convergentes que le réseau vasculaire. Les différents nerfs proviennent du trijumeau et du plexus cervical superficiel.

Les nerfs permettant l'innervation du cuir chevelu sont :

Le nerf frontal interne

Le nerf auriculo-temporal

Le plexus cervical superficiel

Le grand nerf occipital d'Arnold

La branche postérieure du troisième nerf cervical.

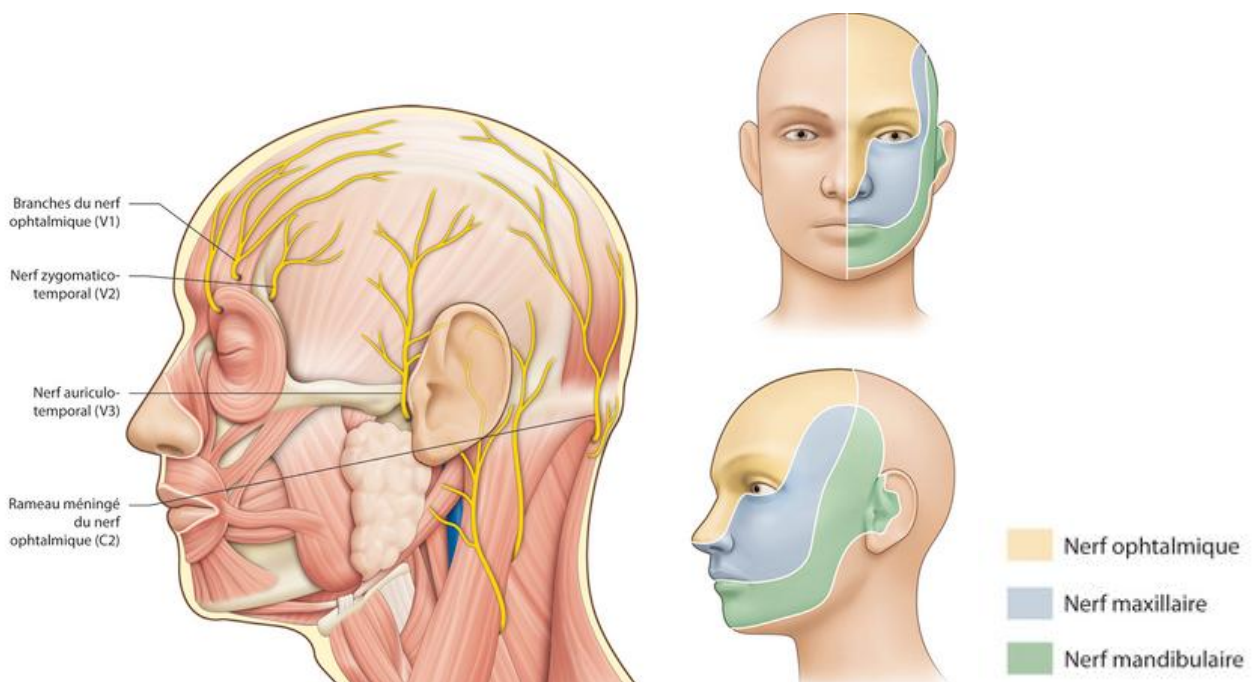


Figure 18 : Innervation sensitive de la face et du cuir chevelu [11]

4. Le drainage lymphatique du cuir chevelu

Cercles ganglionnaire per cervicale :

- ganglions mastoïdiens : cuir de la partie temporale et médiane
- Ganglions sous occipitaux superficiels et profonds : cuir de la partie occipital du cuir chevelu
- Ganglions parotidiens : drainant la partie frontale du cuir chevelu

De par la richesse et l'abondance du réseau lymphatique, l'extension et la dissémination de certaines tumeurs malignes peuvent être très étendues par rapport à la surface tumorale visible, ce qui conduit à pratiquer des marges de sécurité carcinologiques plus larges.

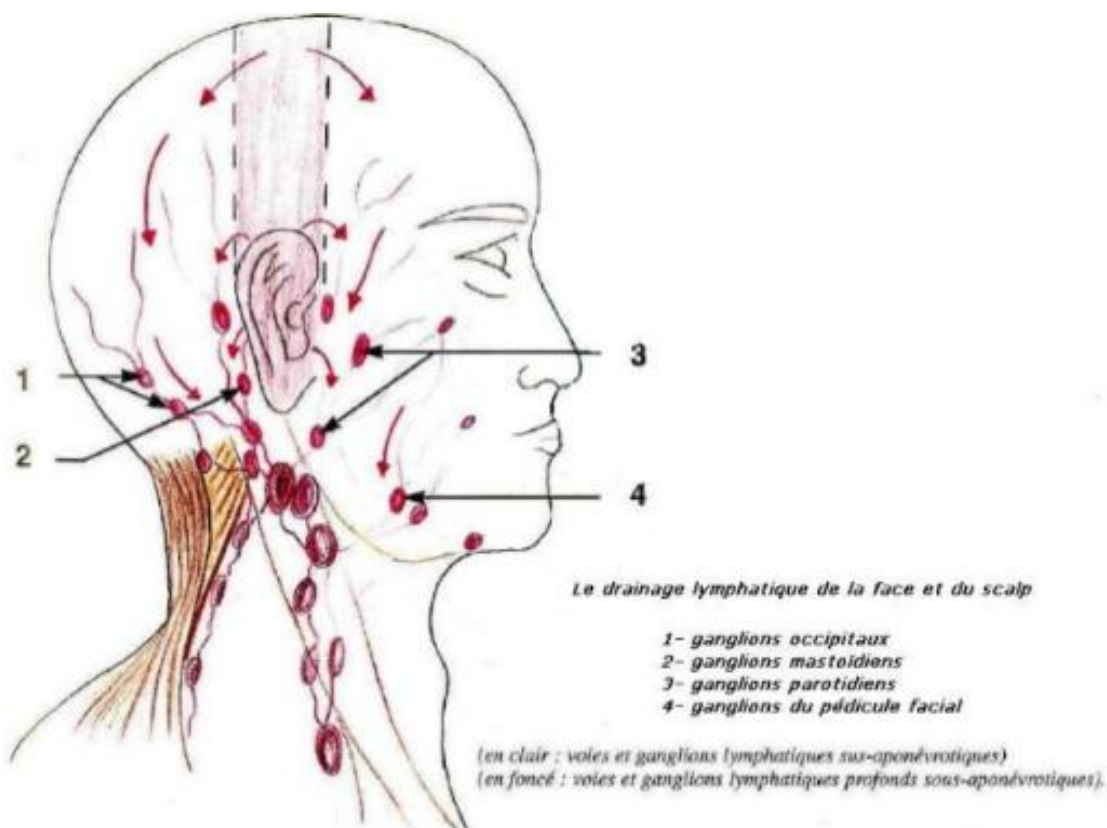


Figure 19 : drainage lymphatique du cou et du cuir chevelu [10,11]

II- Epidémiologie [12 – 22]

L'approche épidémiologique du KTP rencontre un manque souligné de données épidémiologiques précises. Ce manque est justifié par la rareté de cette entité.

Le KTP, constitue un véritable diagnostic différentiel du carcinome épidermique. En addition a sa rareté, la superposition des données épidémiologiques du carcinome épidermoïde , rend l'approche épidémiologique ambiguë et imprécise .

Plusieurs facteurs favorisants sont suggérés a savoir une irradiation intense récente, une cicatrice de brûlure, kératose actinique , Notion de traumatisme .

A. Epidémiologie descriptive

1. La fréquence

La survenue KTP est mal documentée comme cité auparavant , il n'existe toujours pas assez d'analyse épidémiologique récentes pour établir un profil exacte sur la lésion kystique .Mais il existe des statistiques estimatives de sa fréquence dans la littérature ancienne anglaise :

Ø Fréquence du KTP bénin

Le kyste trichilemmal simple qui peut toucher environ 5-10 % de la population général , peut se transformer en un KTP bénin , la fréquence de cette transformation s'estime a 2-3% de la totale des KT . En effet , le taux de cette incidence est basse chez la population générale , et en contrepartie augmentée chez les caucasiens avec un taux de 70 %

Ø Fréquence du KTP malin :

La première description de KTP malin a été rapportée par Saida et al. en 1983.

La survenue d'un virage malin donnant un KTP hautement invasif s'avère exceptionnel selon toutes les sources révisées de la littérature et ne dépasse pas

0.5% de la totale des KTP selon Wilson et Brownstein . Cependant , Les formes malignes sont rares et près de 50 cas seulement ont été rapportés dans la littérature.

2. L'âge d'apparition

Le risque de survenue du KTP augmente avec l'âge . Selon la majorité des études révisée, la moyenne d'âge est a 65 ans .Le KTP reste très rare chez les sujets de moins de 40 ans .Même chez la femme a partir de 60 ans. Le KTP peut survenir chez des sujet avant 18 ans

3. Le sexe ratio

Selon toutes les études décrites , le KTP touche majoritairement les femme de groupe d'âge élevé avec un sexe ratio de 7F/2H dans toutes les tranches d'âge (2.5) Il n'existe toujours pas de sexe ratio mondial standardisé pour cette lésion .

4. La topographie de la lésion

Le site le plus commun de la survenue du KTP est celui du scalp , avec un taux de survenue a ce niveau de plus de 80% , suivi par la localisation au tronc avec un taux de 13 %.

Il existe également des sites de survenue inhabituels et rares du KTP rapportés séparément par les auteurs :

- Front et paupières
- Le cou
- La région fessière
- Région génitale vulvaire

5. Le nombre des lésions

Le KTP est le plus souvent présenté sous forme de lésion unique , mais de multiples lésion peuvent être rencontrés parfois .

B. Epidémiologie analytique

1. Facteurs déclenchants

Ø Notion de traumatisme récent et répété :

De nombreuses études ont évoqué la participation des traumatismes récents à la survenue des kystes trichilemmaux simple et proliférant , mais aucun auteur n'a exprimé une véritable preuve que le traumatisme aurait un impact sur la pathogénèse du KTP.

- Notion d'inflammation chronique
- Immunodépression et infection

III- Physiopathologie-Nosologie [12,19,23,26,27,28]

1. Développement du keratinocyte.

Les keratinocytes proviennent de cellules progénitrices hautement mobiles de la crête neurale (CCN) qui migrent jusqu'à la peau lors des premières étapes du développement embryonnaire. Les cellules de la crête neurale sont pluripotentes, elles peuvent se différencier en neurones et cellules gliales ou en keratinocytes. La régulation de cette différenciation en keratinocytes est sous le contrôle de nombreuses protéines telles que les facteurs keratin5 et keratine15 (K5, K15, p63, p53, IRF6). Le lignage keratinocytaire est établi à partir d'un nombre restreint de cellules de la crête neurale appelées « keratinocytes basales », ces dernières prolifèrent intensément et migrent dorso-latéralement entre les somites vers la périphérie de l'embryon au niveau troncal. Ils envahissent ensuite le derme, puis l'épiderme pour commencer le développement des différentes couches de l'épiderme ainsi de commencer le processus de développement du follicule pileux.

2. La régénération physiologique des kératinocytes :

Le renouvellement de l'épiderme est assuré par les kératinocytes souches. Ces derniers possèdent deux propriétés : celle de se diviser activement et celle de se différencier. Chaque kératinocyte donne naissance à deux cellules filles identiques. L'une reste sur place pour se diviser à nouveau tandis que l'autre migre vers la couche supérieure, la couche de différenciation, où elle va donner les différents types de cellules épidermiques.

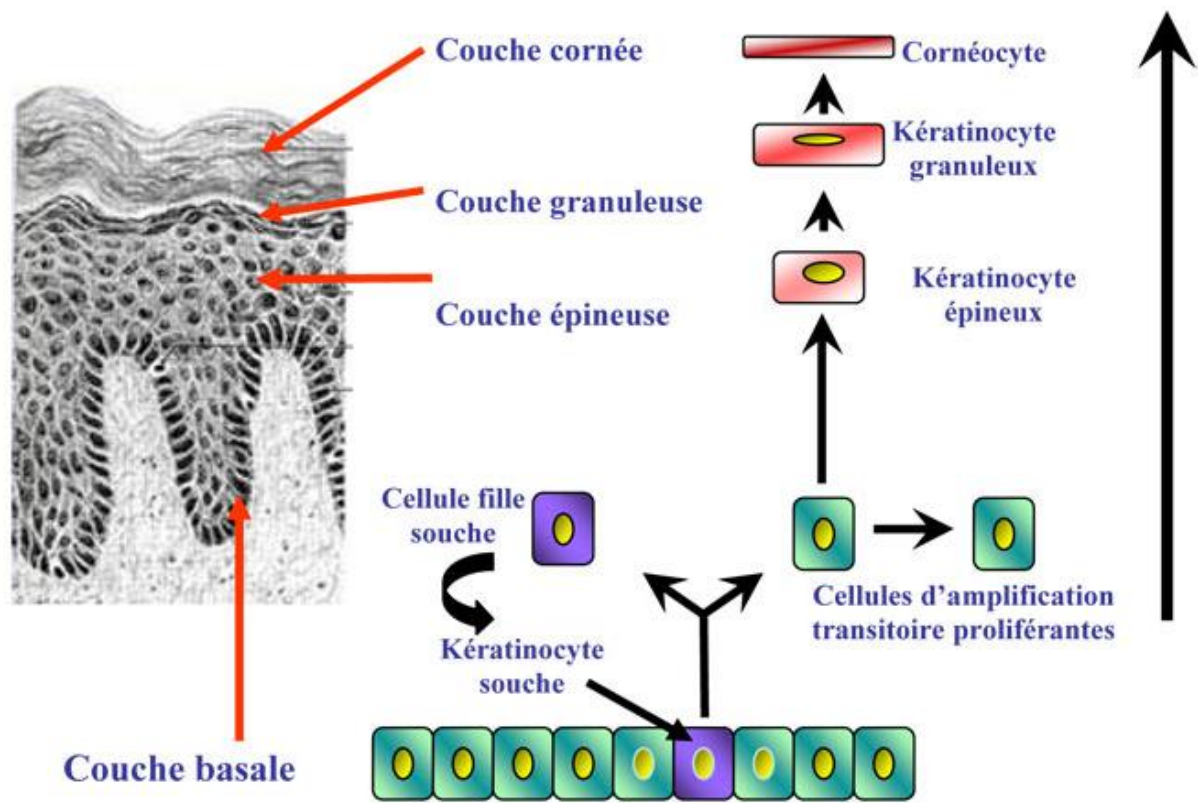


Figure 20 : Régénération de l'épiderme par le biais des kératinocytes . [23]

3. Physiopathologie cellulaire

Le kyste trichilemmal constitue plus de 20 % des kystes épithéliales . Le développement du kyste trichilemmal dérive de la zone isthmique (gaine externe ou interne ou les deux) du follicule pileux . Il est admis que la survenue du KTP prend place par bourgeonnement de la gaine externe de la portion isthmique du follicule pileux.

Après chaque blessure de la peau , l'épiderme régénère et reconstitue les différents éléments (glandes sébacées , follicule pileux) et différentes couches de l'épiderme . Ce mécanisme s'effectue par le biais des keratinocytes qui subissent de nombreux changements commençant au niveau de la couche basale de l'épiderme . L'épiderme se régénère continuellement et ce turnover constant est réalisé à partir de cellules de la couche basale comprenant des cellules souches épidermiques qui présentent un haut potentiel prolifératif, une grande capacité à s'auto-renouveler et à générer des cellules filles ou cellules à amplification transitoire (TAC = Transit Amplifying Cells). Après quelques cycles de division, les cellules à amplification transitoire entament un processus de différenciation terminale, dénommé kératinisation ou cornification. Les cellules à amplification transitoire quittent alors de façon permanente le cycle cellulaire pour se différencier progressivement en cornéocyte au cours de leur migration vers l'extérieur. Le KTP se caractérise par un passage brutale de la couche basale à la couche cornée , avec une absence de la couche granuleuse ,avec un kératinisation trichilemmal diffuse , définissant ainsi le Kyste trichilemmal simple .Cela serai expliqué par le dysfonctionnement diffus d'un contenu contrôlant ce continuum et formateur de la couche granuleuse , qui sont les granules kératohyalines .

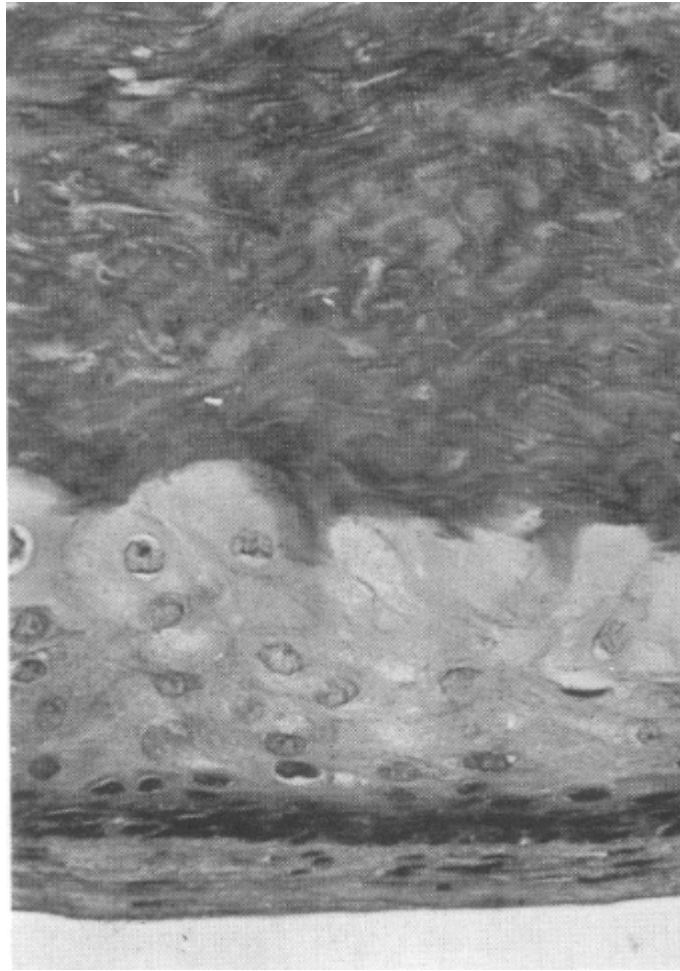


Figure 21 : L'aspect kératinisant d'un KT simple avec une absence de la couche granulaire (éosine x320)[13]

Cet état pathologique de la différenciation de l'épiderme laisse place a une formation continue de couche kératinisante formant un kyste.

Il est admit actuellement que le KTP se développe selon un continuum évolutif en 3 stades distincts , chacun de ses stades définit un type de kyste a développement trichilemmal avec degrés et risque de malignité propre a lui .

1. La phase adénomateuse

Le continuum se déclenche par une lésion kystique pileaire simple , avec une kératinisation trichilemmale simple selon une phase adénomateuse. Histologiquement , cette phase est catégorisée comme bénigne ou a risque tumorale minime , caractérisé par une infiltration tissulaire minimale avec des atypies cellulaires très peu marquées ou absentes selon des études .

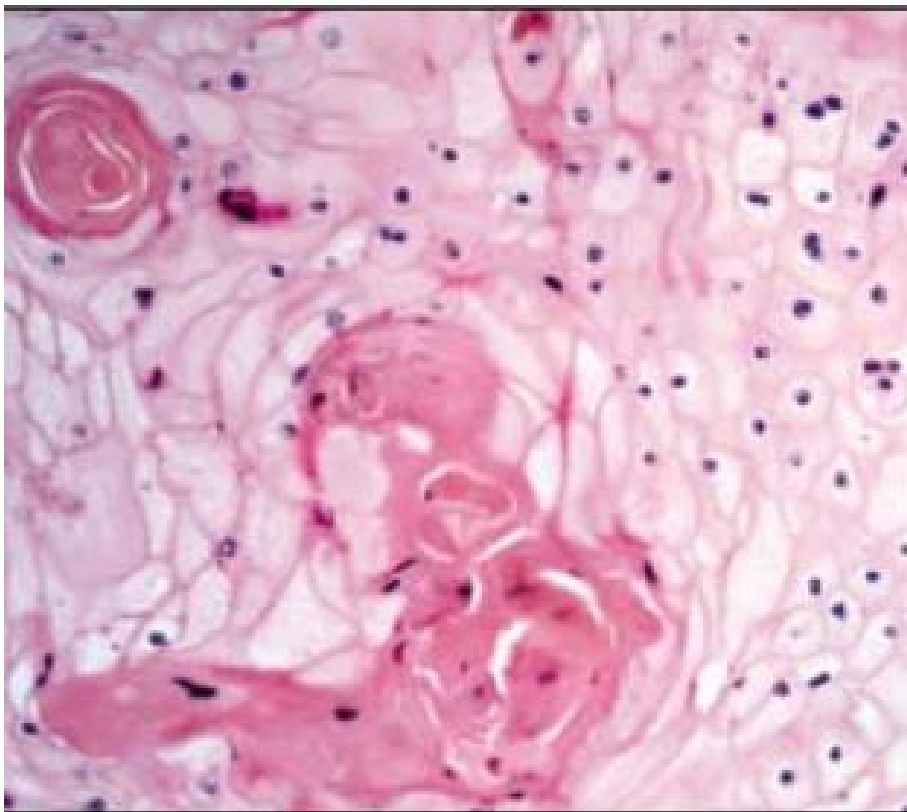


Figure 22 : kératinisation trichilemmal analysant la composition du kyste trichilemmal simple . [28]

2. Phase épithéliomateuse

La continuité du développement du KT simple vers un KTP , prend des années pour se produire , et a besoin d'expression de protéine CK 10 et de l'involucrine . L'aspect kératinisant durant cette phase est similaire à celui de la phase adénomateuse mais plus marquée avec des limites irrégulières . Une prolifération soulignée pseudoépithéliomateuse et épithéliomateuse prend place avec une membrane basale hyaline avec un cytoplasme éosinophile et une absence de la couche granuleuse. Le statut de la lésion à ce stade est considéré de risque de malignité moyen ou intermédiaire.

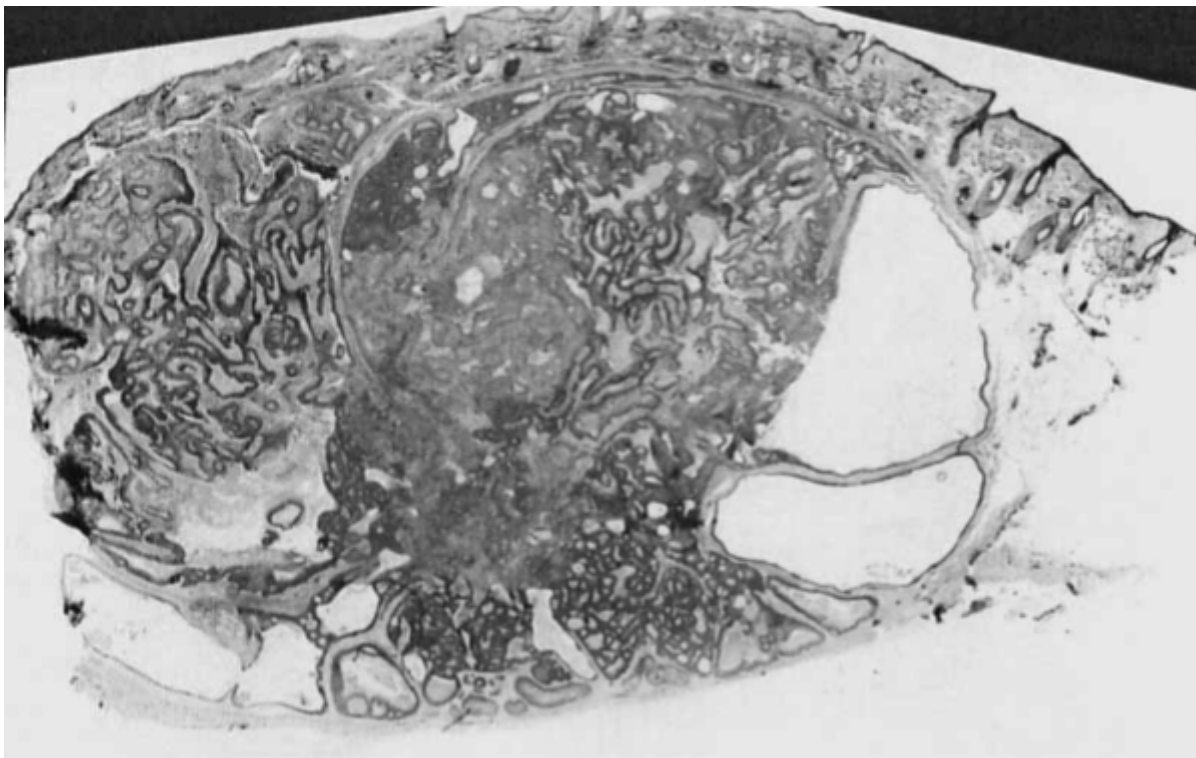


Figure 23 : KTP de consistance solido-kystique bien délimité . [13]

3. Phase carcinomateuse

La lésion prend de l’ampleur et de la taille au fil des année (8-12 ans) Pour entrer dans une phase de développement carcinomateux . De nombreux auteurs ont essayé d’expliquer cette tournure à la malignité en incriminant une notion de traumatisme, inflammation ou d’infection du kyste trichilemmal simple et proliférant. Cette phase est la phase néoplasique de la lésion , montrant des atypies nucléaires , des mitoses anarchiques , et une infiltration violente de l’épiderme avec invasion de structures vasculaires , aboutissant à des ulcérations. cette phase est caractérisé immuno histologiquement par la présence de nombreuses cellules avec une présentation d’antigène de prolifération , en addition du CK16 avec une perte d’expression de CD34.

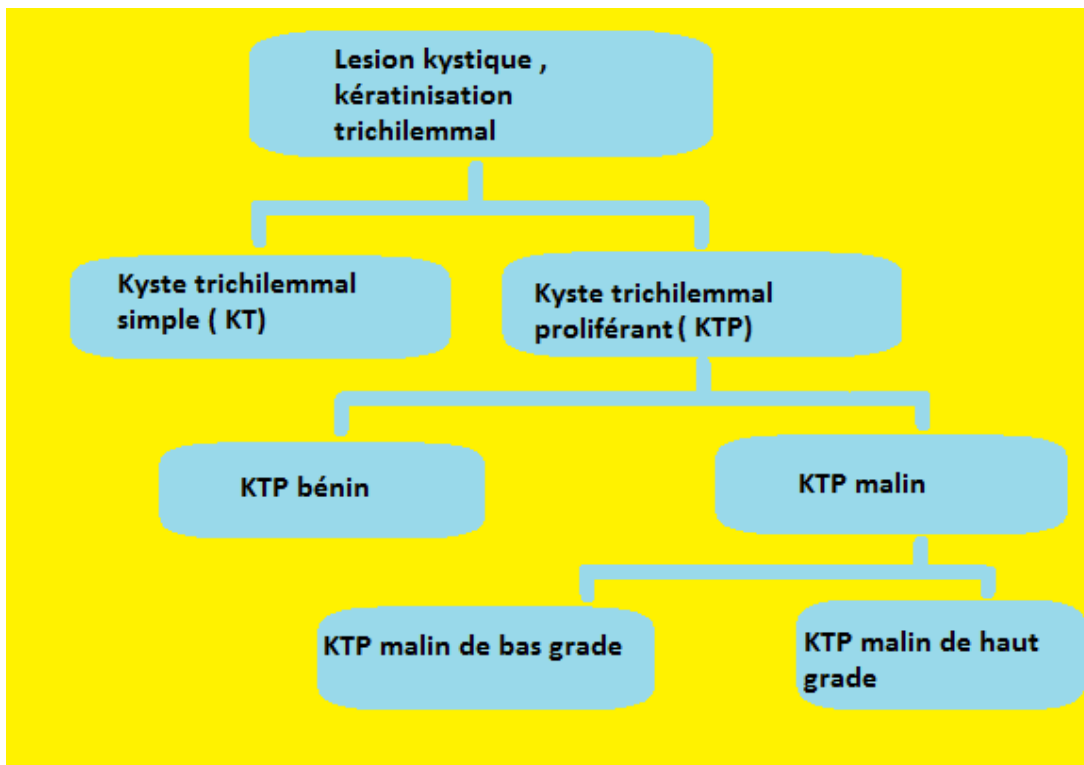
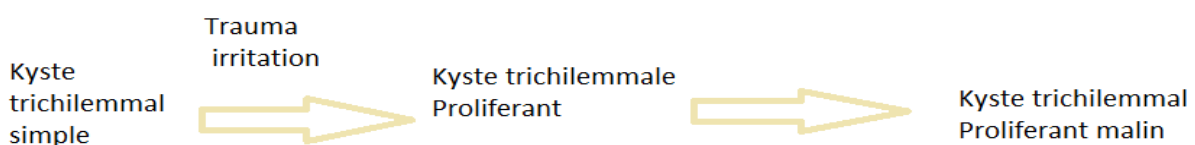


Figure 24: Continuum du développement du kTP malin schématisé [25]



4. Physiopathologie moléculaire

De nombreuses études ont rendu l'approche moléculaire la priorité pour étudier d'avantage la causalité du passage au KTP malin a partir d'un KTP bénin . Le passage carcinomateux de cette entité commence au niveau de la couche basale de l'épiderme qui subit de nombreuses mutations pour aboutir a une Aneuploïdie. L'antigène responsable de l'amplification proliférative d'un KTP est le PCNA (proliferating cell nuclear antigen) . L'analyse histochimique de l'antigène PCNA dans le KTP bénin a mise en évidence

une diploïdie d'ADN . Ces réalisations supporte la théorie faisant preuve d'une progression séquentielle a partir d'un simple kyste trichilemmale arrivant a un kyste trichilemmal carcinomateux invasif .

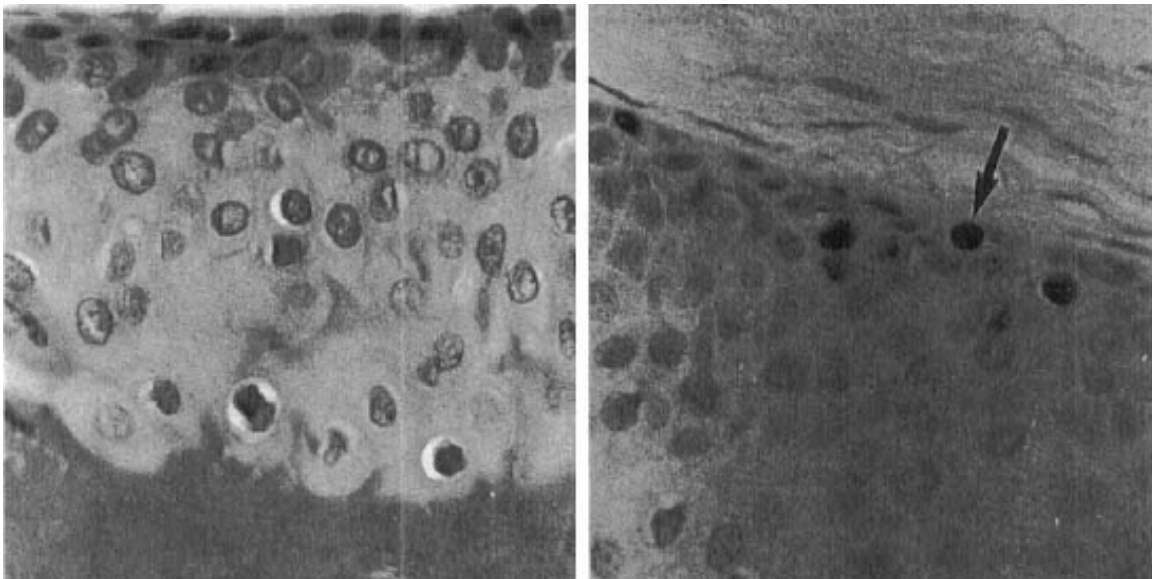


Figure 25 : une expression immun histochimique du PCNA au niveau de la couche basale dans un KTP (flèche) . [27]

Ces observations suggèrent que le KTP est une lésion Pré cancéreuse du KTP malin.

Par ailleurs, De Nombreuses études ont démontré que de nombreuse mutations ayant comme cible le gène p53 supprimeur de tumeurs sont a l'origine du passage a l'aspect malin du KTP

IV- classification [28] :

Selon YE J, les critères de classification sont histologiques. Sur 73 cas de KTP.,

Il a regroupé les KTP en 3 groupes selon :

- Architecture tumorale
- degrés d'atypie nucléaire
- activité mitotique
- Envahissement angiolymphatique.

Les tumeurs ont été classée comme suit :

Tableau 1 : Classification histologique du KTP

| | |
|------------------|--|
| Groupe 1 des KTP | Architecture bien circonscrite avec des marges envahissantes .Des atypies nucléaires modestes avec absence totale de mitoses pathologiques , nécroses ou invasion nerveuses et vasculaires .Ce groupe est considéré comme bénin |
| Groupe 2 des KTP | Similarité considérable avec groupe 1 , mais manifeste une architecture irrégulière et localement invasive avec une extension vers le derme profond et l'hypoderme .Ce groupe est considéré comme bénin mais avec un potentiel d'agressivité locale . |
| Groupe 3 des KTP | Une croissance invasive marquée avec des atypies nucléaires très marquées , et des formes mitotique pathologiques .présences de nécrose géographique avec/ou sans envahissement de structures nerveuses et vasculaires . Ce groupe est considéré d'avoir un pouvoir métastatique élevé . |

Les catégories 2 peuvent être différencié par le niveau de différenciation ou de grade de malignité en cas de virage .

V- Clinique [22,28]

Le diagnostic du KTP , suspecté cliniquement par l'inspection , est affirmé par l'examen anatomopathologique qui conditionne la prise en charge thérapeutique initiale et l'évaluation du pronostic de ce dernier .

1. L'anamnèse

L'interrogatoire du patient est indispensable, précise l'âge du patient, le terrain, le profil évolutif de la lésion, et des antécédents carcinologique et de lésions similaires.

- Les antécédents familiaux de même type et aspects de la lésion ou d'autres cancers (carcinome epidermoide)
- Les antécédents personnels de KTP (récurrence)
- Les antécédents de traumatisme au niveau de la lésion avant son apparition
- Les antécédents de lésion inflammatoire au niveau du cuir chevelu
- Phototype (pouvant aider de faire la différence avec un carcinome epidermoide cutané du cuir chevelu)

2. Examen clinique

Le KTP est cliniquement mis en évidence a 'l'inspection de lésion, il est habituellement :

- lésion unique
- bosselé ou polylobé, a bords réguliers
- Evolutivité de la lésion qui se développe en général depuis des années lentement commençant par un nodule indolore
- Consistance ferme d'aspect solidokystique
- Sa taille peut varier selon le stade ou l'examen a été fait , elle peut arriver jusqu'as 25 centimètres dans certains cas
- L'ulcération peut être mise en évidence au niveau de la lésion

Examen des adénopathie régionales et a distance s'avère nécessaire, notamment les ganglions mastoïdiens , ganglion de Troisier .

Examen pneumo et abdominale en recherche de signes d'appels orientant vers des localisations secondaires.



Image 1 : image clinique d'un kyste trichilemmal proliférant nodulaire mal délimité du scalp. [22]



Image 2 : kyste trichilemmal proliférant se présentant en masse de 10 cm au niveau du scalp chez une femme âgée [22]

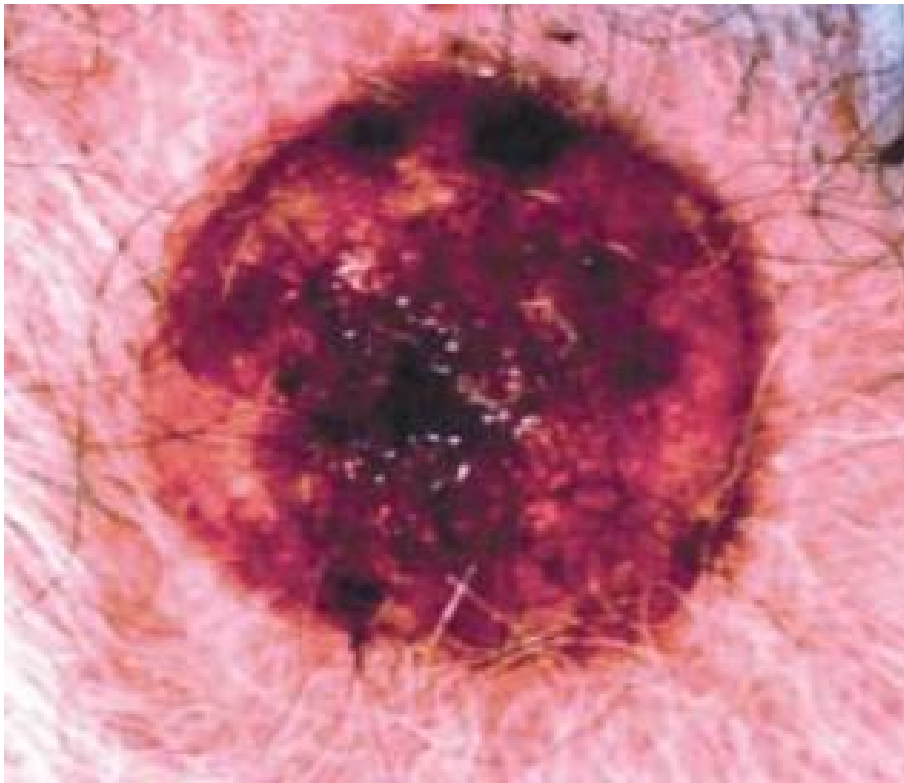


Image 3: Image clinique d'un kyste trichilemmal proliférant malin de haut grade ,
Nodulaire , ulcéré du scalp [28]

VI- Para clinique [22,28,29,30,31,32 ,33]

1. Histologie

a) Prélèvements et techniques de l'analyse .

La méthode de référence est la biopsie-exérèse , elle doit être complète , avec une marge de peau apparemment saine . ceci permet d'avoir un résultat fiable a l'étude histologique et au niveau de l'envahissement. Il est important de documenter explicitement les dimensions de l'exérèse et la marge de l'exérèse dans la procédure par l'opérateur . au cas ou il s'avère nécessaire d'élargir la marge de sécurité si la lésion est maligne sur l'analyse . Les marges d'exérèse de la pièce opératoire doivent être marquées, de préférence avant la fixation. Le prélèvement doit être immergé rapidement dans le flacon de fixateur. La lecture de la lame se fait sur des coupes histologiques standards en coloration usuelle de type Hématéine/ Eosine. plusieurs plans de coupe sont nécessaires. L'immun histochimie trouve son indication dans le KTP .

b) Diagnostique positif histologique du KTP

ü Nature histologique :

Ø Le kyste trichilemmal proliférant :

L'aspect histologique du KTP présente une zone centrale hyper kératinisée avec des ligne superposées de keratinocytes de grandes taille . le mode de la kératinisation est trichilemmal avec un cytoplasme discret . une zone de transition entre les kératinocytes et de la substance kératosique avec une absence de la couche granuleuse et les granules kératohyalines . Le KTP peut être bénin ou malin avec un haut grade ou de bas grade de malignité selon la présence ou l'absence d'atypie cyto nucléaire, nombre de mitoses ou présence de nécroses .

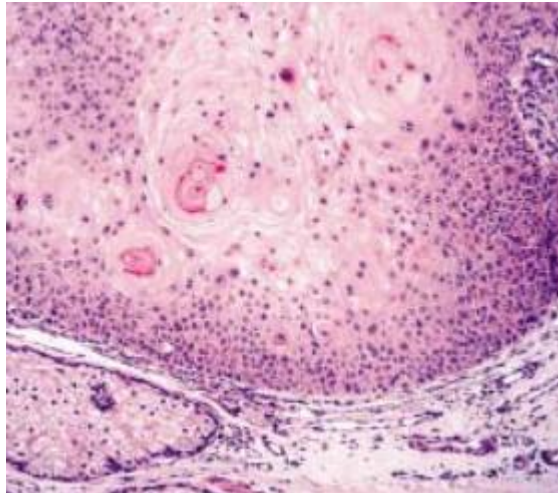


Figure 26 : Exemple de KTP bénin avec une kératinisation trichilemmal proliférante
.[28]

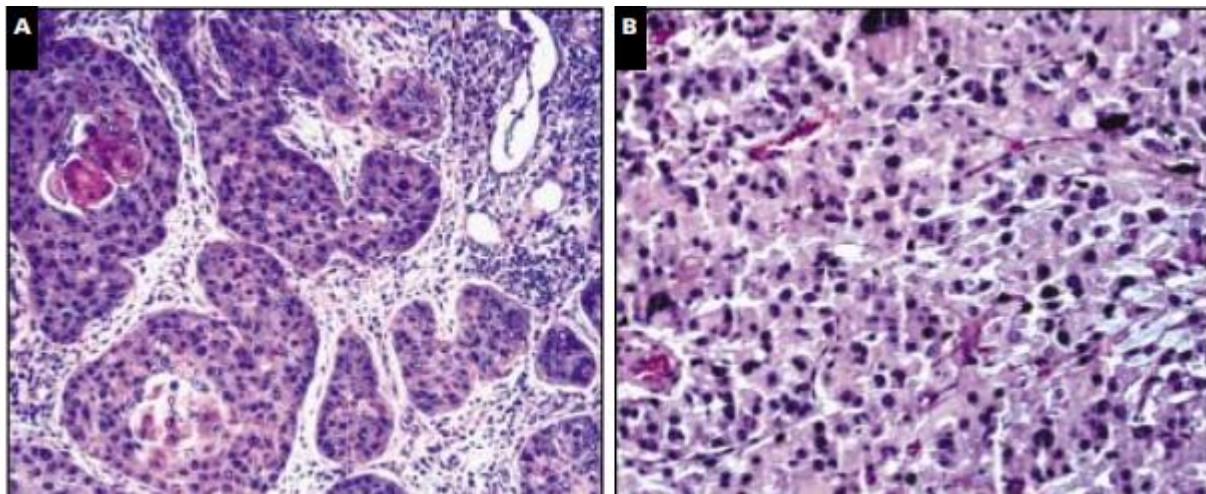


Figure 27 :

A : KTP malin de haut grade avec présence de nids et de cordes néoplasique entre coupées par des kératinisation trichilemmal .

B : KTP main de haut grade différent de celui de la figure A , montrant une atypie cyto nucléaire soulignée avec des mitoses abondantes [28]

ü Critères de malignité

i. Critères architecturaux

Les critères de malignité ont été largement discutés dans la littérature, il est actuellement admis que seule la présence d'une infiltration franche du stroma permet de confirmer la malignité du KTP. Cette infiltration est mise en évidence par la présence d'au moins un seul des 3 critères suivants :

- 1- un stroma de type desmoplasique
- 2- l'absence de membrane basale identifiée par une réaction du PAS (Periodic acid-Schiff)
- 3- La transition entre des lobules malpighiens bénins et une zone d'infiltration.

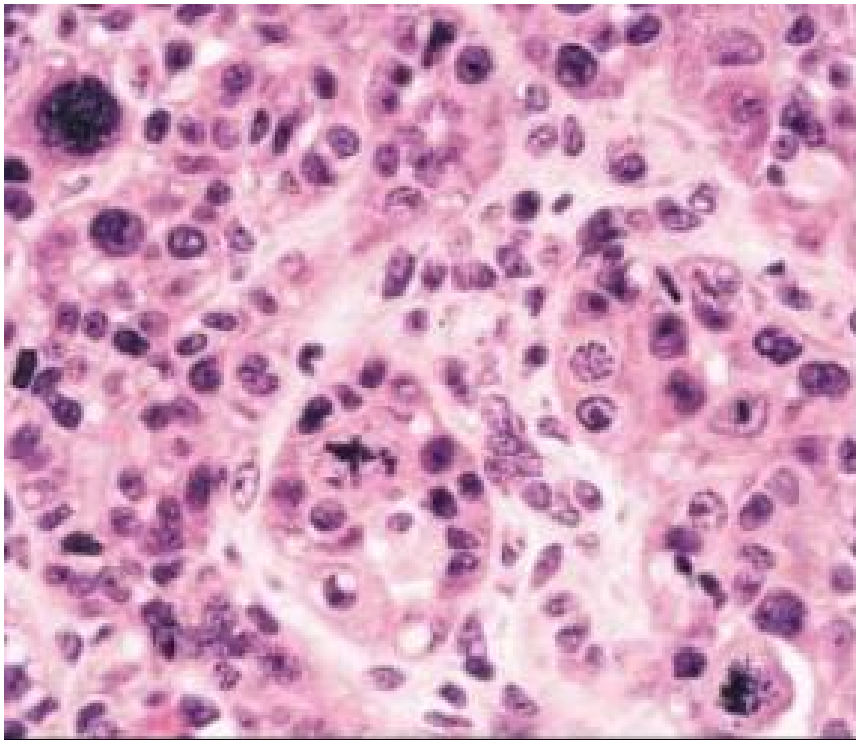


Figure 28 : Pleomorphisme dans un KTP malin de haut grade (HEx300)[22]

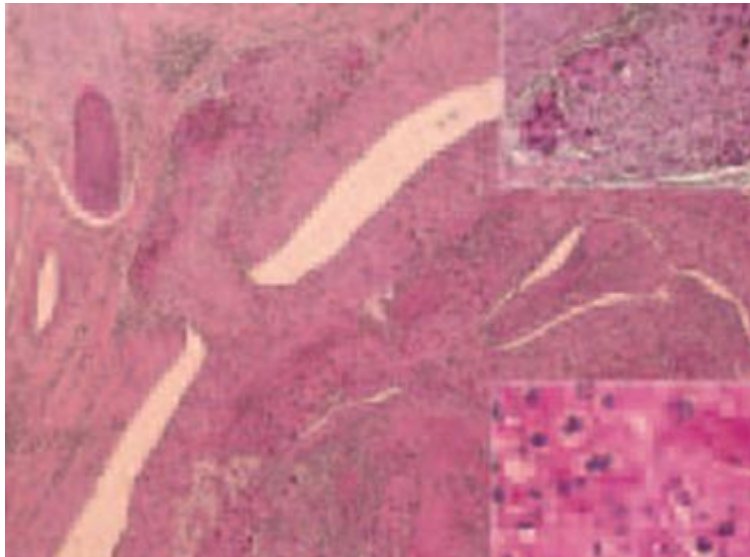


Figure 29 : Prolifération cellulaire de type malpighien agencée en lobules centrés par une kératinisation trichilemmale. Noter le bourgeonnement cellulaire périphérique.

Encart : les atypies cytonucléaires sont marquées et le stroma en regard est desmoplastique (HEx100) [22]

ii. Critères cytologiques

Les atypies cellulaires marquées associées à une forte activité mitotique peuvent être observées dans le KTP dans sa forme bénigne. Inversement , des cas typiques de ktp histologiquement quiescentes ont eu une évolution métastatique avec des localisations secondaires a distance .

iii. Immuno histochimie

Le rôle de l'immuno histochimie dans l'analyse du KTP est capitale . Les anticorps AE13 ; AE14 et Cytokeratine15 Peuvent aider à distinguer entre un kyste trichilemmal proliférant malin de haut grade et le carcinome epidermoide. La présence également d'anticorps type ki67 et M1B1 peuvent orienter l'analyse histologique .

La marqueur CD34 devrait être recherché , son absence pourrait renseigner aussi bien sur l'indifférenciation du KTP et donc sa malignité que de le distinguer du carcinome epidermoide (intérêt diagnostique différentiel)

2. Radiologie [33]

Le diagnostic du KTP est clinique et histologique , la radiologie permet de faire un bilan lésionnel d'extension local , régional et de rechercher de localisations secondaires .

i. Radiographie standard

Pas de place dans le KTP , mais peut montrer des lésions osseuses.

ii. Scanner :

L'apport de la TDM pour le KTP est important dans le cadre d'un bilan radiologique devant un KTP cliniquement suspect d'agressivité (croissance rapide , ulcération ..) En effet , la TDM établit une cartographie lésionnelle de la lésion en précisant :

- Ø Sa nature : tranche en faveur d'une nature kystique, tissulaire ou solido-kystique hétérogène avec ou absence de sites nécrotique intra-lésionnels. La nature de la lésion fournit en effet de données importantes qui élimine les diagnostics différentiels .
- Ø Contenu du kyste : Un contenu kystique et solido-kystique sont le plus souvent retrouvé en matière de KTP , rarement liquidien.
- Ø Rapports du KTP : La TDM précise les rapports exacts qui lient la lésion aux tissus sous jacents (galéa , muscles , périoste , orifices..) , et ainsi informer sur l'envahissement locale du kyste, notamment le crâne , les tissus mous et l'encéphale dans les cas agressifs.

En addition, la Tomodensitométrie (TDM) est la méthode radiographique la plus fiable pour évaluer les métastases thoraciques. Elle est également supérieure à la radiographie pulmonaire dans la recherche des adénopathies médiastinales et hilaires accompagnant souvent des lésions parenchymateuses. La TDM est plus spécifique que les radiographies standard dans l'évaluation des lésions de la moelle

et elle est particulièrement utile pour la détection des lésions kystiques qui peuvent échapper à la scintigraphie osseuse.

Une étude faite par Kim EL suggère que la TDM est la technique de choix pour dépister et visualiser l'envahissement osseux à type d'érosion. L'aspect est radiologiquement bénin sur la TDM quand la lésion est kystique, ce qui suggère l'obligation de confronter les apports de la TDM à une imagerie par résonance magnétique.

iii. Imagerie par résonance magnétique[33,34,35]

L'IRM reste l'examen de référence selon les auteurs malgré les problèmes d'accessibilité posés par ce moyen. Elle fournit avec précision de données à-propos :

La nature : quand la nature de la lésion est solide, le signal s'intensifie sur l'IRM. Une similitude a été observée entre cette lésion et le reste des tumeurs de consistance molle : hypo signal en T1 et hyper signal en T2 avec un rehaussement après injection de PC.

L'IRM est aussi performante en détectant des zones de nécrose au sein d'un KTP en T2 sans injection.

Critères de malignité en radiologie Des critères ont été suggérés par plusieurs études. Leur présence est fort pourvoyeuse de KTP malin. On cite :

- Ø l'invasion locale du crâne, des méninges et les sinus duraux.
- Ø rehaussement des tissus mous et leur infiltration à la périphérie du kyste.
- Ø Infiltration du cerveau après érosion osseuse en regard du KTP.

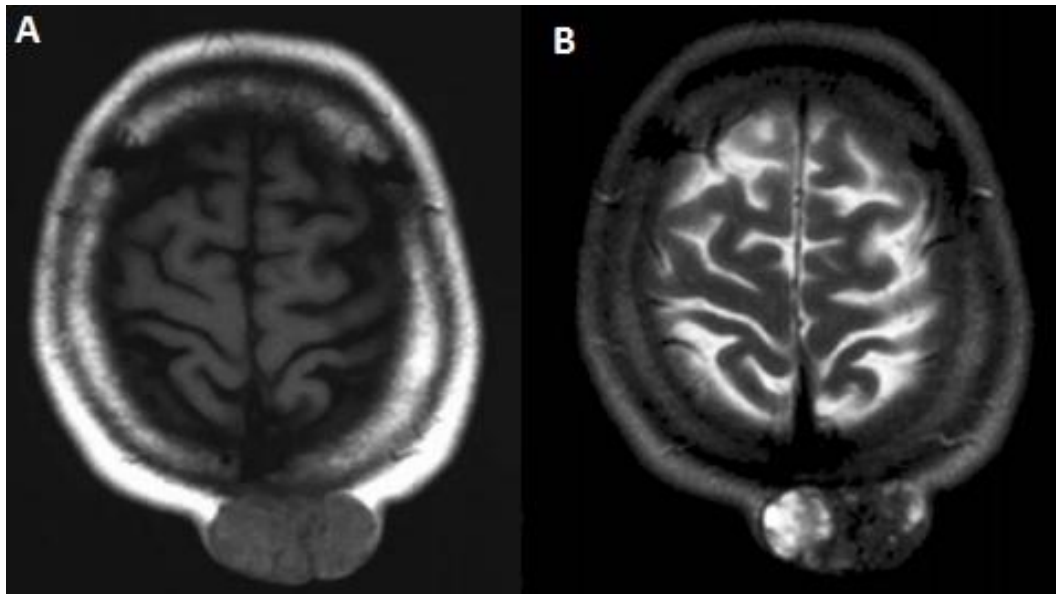


Image 4 : Images par résonance magnétique axiales sans injection de PC réalisée chez une femme de 47 ans avec un KTP pariétale[35]

A : Coupe axiale en T1 Montrant une lésion sous cutanée du scalp homogène et en isosignale

B : Coupe axiale en T2 mettant en évidence une masse du scalp comprenant un hypersignal , iso , et hyposignal .

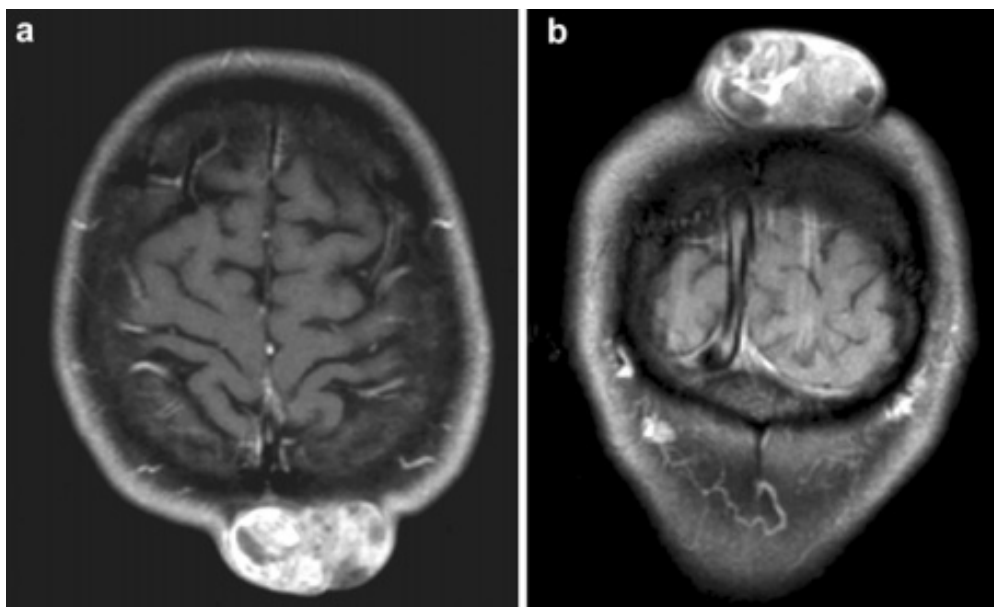


Image 5 : IRM après injection de PC chez une femme de 47 avec un KTP pariétale .[35]

a : Coupe axiale b : Coupe coronale en T1 , avec une masse prenant considérablement le contraste sauf de petites portions de la masse (nécroses)

iv. Pet scan [36,37]

La tomographie par émission de positons est une technique d'imagerie médicale qui permet d'examiner, par un examen unique, l'ensemble du corps. la TEP permet de visualiser les sites tumoraux grâce à leur caractère hypermétabolique, avec une augmentation de la captation et de la consommation du glucose. Un analogue du glucose marqué, le fluorodeoxyglucose (18FDG) est injecté puis détecté par une gamma-caméra. Le Pet scan est moins sensible que la TDM pour la détection des petites métastases pulmonaires, et moins sensible que l'IRM pour les métastases cérébrales. En l'occurrence, il est plus sensible pour la détection des métastases dans le médiastin, la région abdominale, la peau, les aires ganglionnaires, les muscles et les os. Les faux positifs sont représentés par les lésions inflammatoires, notamment les sites opératoires récents et les tumeurs bénignes.

Le rehaussement homogène des parties molles du côté du mur interne de la masse est un facteur prédictif important de la nature de la masse , non pas un kyste pure mais bel et bien une tumeur cystique.ces parties rehaussées correspondaient aux lobules épithéliales , caractérisant la variété maligne du KTP. Jung et al , suggéra que le 18F-fluorodeoxyglucose (FDG) dans le pet scan montre une performance élevée aux autres moyens d'imagerie pour étude des caractéristiques métastatique du KTP malin .

- Le PET scan est indiqué en cas de :
- Confirmation de KTP malin de haut grade.
- Atteinte ganglionnaire.
- Confirmation de métastase.

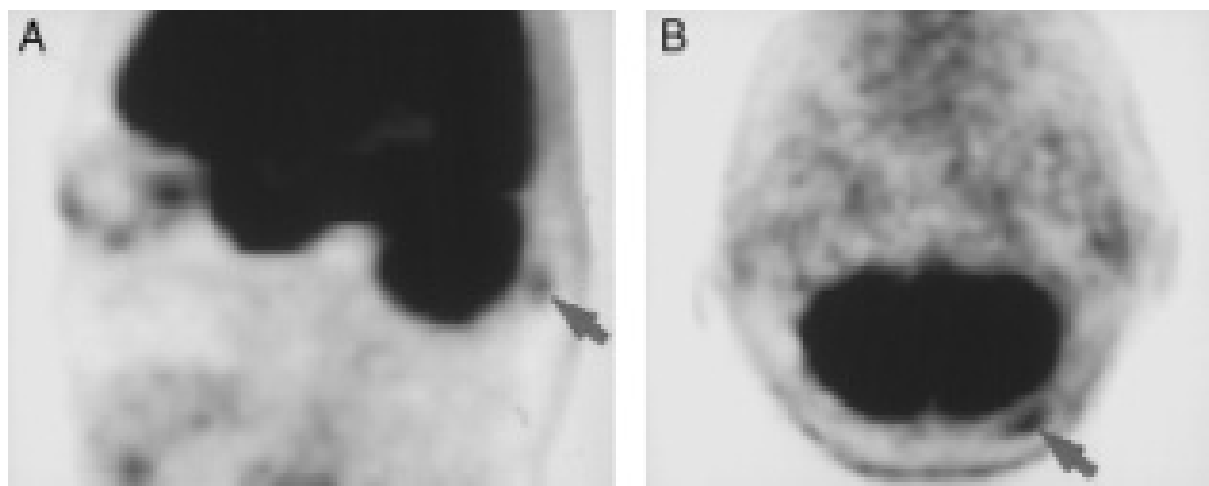


Image 6 : PET 18F-FDG avec une prise focale bien limitée du coté occipital gauche
du scalp[37]

A : Vue sagittale

B : Vue coronale

VII- Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel se fait d'abord avec le kyste trichilemmal simple (KT), ensuite avec le carcinome épidermoïde et enfin avec toutes les tumeurs d'aspect nodulo-kystique du cuir chevelu , à savoir les tumeurs annexielles du cuir chevelu , les tumeurs bénignes et les métastases cutanées.

1. Kyste trichilemmal simple [38, 42, 42]

Le KT est une lésion beaucoup plus fréquente que le KTP se présentant dans le quart des kystes pilaires chez la population caucasienne . La comparaison du KTP et du KT a travers de nombreuses études suggère une relation intime entre les deux entités avec des similarités marquées en matière de :

- Ø Incidence féminine marqués de plus de 80 %
- Ø Diagnostic clinique de kyste du cuir chevelu dans les deux cas
- Ø Localisation au niveau du scalp .
- Ø Mode de kératinisation trichilemmal

Cliniquement, le KTP peut être associé a la présence de KT chez le même sujet, rendant leur différenciation clinique difficile voir impossible . La survenue du KTP est en générale unique contrairement au KT qui peut se présenter cliniquement par des lésions multiples de taille réduite.



Image 7: Image clinique des nombreux KT et un KTP fronto pariétale droit [42]

histologiquement, la similitude étroite entre le KT et le KTP même parfois leur association est mieux élucidée par la présence , au sein des KT de régions d'hyperplasie semblables au profil histologique du KTP et vice versa . un Spectrum des ces hyperplasies commençant par une hyperplasies minime dans les KT arrivant a une hyperplasies marquée bénigne ou maligne dans les KTP avec des états intermédiaires d'atypies . Ce Spectrum conforte ainsi la théorie d'un continuum nosologique entre les deux entité posé par Saida en 1985 . Certains auteurs , en se basant sur les ressemblances épidémiologiques cliniques et histologiques cités , expriment que le KTP est une complication du KT . Une notion de traumatisme ou /et une inflammation chronique semble pousser les KT a se proliférer en un model de différenciation pilo-sébacé plus marqué rejoignant l'aspect histologique du KTP .

2. Carcinome épidermoïde : [38]

Les carcinomes épidermoïdes (CE) sont les cancers cutanés les plus fréquents après les basocellulaires. Ils touchent les sujets à partir de 60 ans. Les principales lésions cutanées précancéreuses sont: les kératoses actiniques, les cicatrices de brûlures, traumatismes. Le CE évolue sous une forme ulcéro-bourgeonnante ou superficielle. L'évolution se fait de proche en proche ou par voie hématogène. La prise en charge thérapeutique consiste en l'exérèse complète de la tumeur avec marges d'exérèse sup à 6mm, et éventuellement un curage ganglionnaire. La radiothérapie est réservée aux formes étendues.

Le diagnostic du KTP pose un grand problème diagnostique avec celui du CE .De nombreuses études ont montrés une similitude entre les atypies observée sur les KTP et les CE différenciés . Leurs études microscopiques ont mis en évidence une atypie cytonucléaire marquée rendant l'écart du carcinome épidermoïde quasi impossible . des éléments favorisant le diagnostic du KTP :

- Ø La topographie de la lésion et du siège de la kératinisation trichlemmale
- Ø Ressemblance marquée au Kyste trichilemmal simple
- Ø Présences de calcifications
- Ø Limites régulières et pointues
- Ø Absence de lésions pré cancéreuses type kératoses actiniques
- Ø L'étude immuno histochimique trouve sa place dans le diagnostic différentiel du KTP avec le CE . une présence de comportement cellulaire kératinisant trichlemmal avec un marquage au AE13 , AE14 et la cytokératine 15 peut aider la distinction entre un KTP malin de haut grade et un carcinome épidermoïde



Image 8 : tumeur ulcero-bourgeonante epidermoide du cuir chevelu

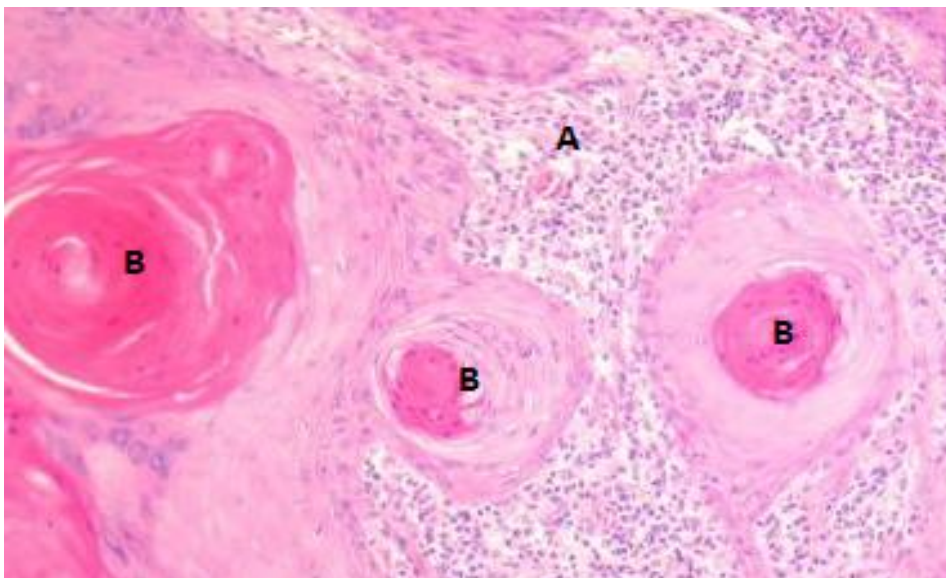


Figure 29 : aspect histologique du carcinome épidermoïde

A : Zone d'atypie cyto nucleaire marquée avec un réduction stromale (infiltration lymphocytaire)

B Zone kératosique avec foyers tumorales[38]

3. Les autres tumeurs annexielles :

Ø Le carcinome pilomatriciel [39]

Le carcinome pilomatriciel est une tumeur annexielle bénigne, issue de la matrice du poil. Elle représente 1/1000 des tumeurs cutanées et touche préférentiellement l'enfant de race blanche.

L'aspect clinique le plus fréquemment rencontré est celui d'un nodule solitaire sous cutané, asymptomatique, de taille variable, de consistance ferme. La peau en regard est en général normale, mais peut être inflammatoire et rarement ulcérée. Cette présentation clinique est similaire a celle du KTP .



Image 9 : Patiente agée de 45 ans presente 3 localisations contigües de la lésion

.[39]

La tumeur siège préférentiellement à la face, cuir chevelu , le cou et les membres supérieurs. L'atteinte du tronc et des membres inférieurs est rare.

Il existe des formes congénitales, familiales, post traumatique et des rares formes multiples, pouvant constituer un marqueur dermatologique de la dystrophie myotonique.

L'examen histologique montre que la tumeur est constituée de plages syncytiales de cellules matricielles basophiles en périphérie et au centre, de larges plages de cellules momifiées. Entre les cellules, on observe constamment une stroma-réaction macrophagique et gigantocellulaire, facultativement une ossification. La calcification des cellules momifiées est fréquente (80 % des cas) mais non constante. Le carcinome pilomatriciel présente une similitude histologique avec l'aspect du KTP :

- Ø Nécroses
- Ø Calcifications
- Ø Kératinisation (absence de kératinisation trichlemmale)

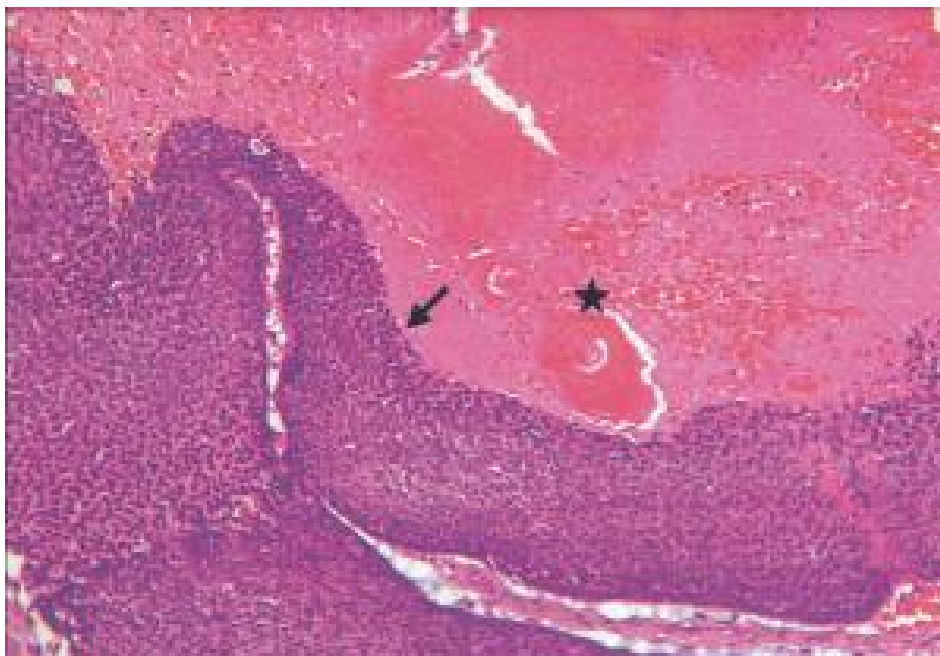


Figure 30 : Aspect histologique du carcinome pilomatriciel montrant l'aspect kératinisant (étoile) avec une architecture lobulaire (flèche) [39]

L'évolution est souvent bénigne et le traitement chirurgical est le seul choix thérapeutique.

Ø Cylindrome eccrine : [44,45,46]

De façon classique, le cylindrome cutané est décrit comme une volumineuse tumeur multicentrique du scalp ou tumeur turban, (la majorité de ces adénomes est de croissance lente, isolés et petits et près de 10% surviennent dans des sites autres que la tête et le cou .

Cliniquement, les lésions isolées sont des nodules fermes, rugueux, roses, rouges ou bleus de quelques mm ou cm. La forme multiple se présente sous forme de nombreux nodules (grappe de raisin ou de petites tomates)

Son traitement est l'exérèse chirurgicale .

Ø Hidradénomes nodulaires[46,47]

L'hidradénome est une tumeur de nature bénigne, résultat d'un développement à partir des cellules d'une glande sudoripare de la peau, d'une petite papule dont la consistance est ferme et souvent associée à des petits kystes.

Le plus souvent l'hidradénome apparaît sur la paupière inférieure, quelquefois au niveau du cou ou sur le thorax, les bras, le dos, les aisselles, les fesses, l'abdomen voir la légion génitale.

Il s'agit de petites papules (légers reliefs de la peau) de 2 à 3 mm de diamètre et dont la couleur est proche de celle de la peau, quelquefois plus foncée voir transparente. Selon les individus on constate la présence d'une seule papule parfois.

Ø Syringome chondroïde :[48,49]

Nodule dermique ou sous-cutané, indolore, de 0,5 à 3 cm de taille, non ulcéré, parfois calcifié ou ossifié pouvant imiter un pilomatricome, survenant essentiellement sur la face, tête et cou ainsi que les membres (main, poignet, pied) et le tronc

Ø Syringocystadenome papillifère : [48,49]

Tumeurs nodulaires verruqueuses qui suintent, survenant principalement au niveau du scalp, du cou ou de la face mais pouvant se retrouver partout, qui se voient à tout âge (surtout nouveau-nés ou enfants), le plus souvent de croissance lente ou sous forme d'une transformation de naevus sébacé.

Ø Cystadenome

Tumeur nodulaire, parois noirâtre, au niveau du cuir chevelu , nez paupières et oreilles .

4. Lipomes [40,41]

Il s'agit de la tumeur bénigne des tissus mous la plus fréquente. La forme classique représente plus de 80 % des tumeurs lipomateuses bénignes. Elle s'observe surtout après 45 ans. Rare avant 20 ans. Le lipome est le plus souvent superficiel de taille variant entre 2 centimètres et ne dépassant que rarement les 12 centimètres , siégeant rarement au niveau du scalp , la face et le cou dans le cadre de le cadre de la maladie lipomateuse de madelung .

Le plus souvent asymptomatique de croissance lente, rond, discoïde, mou, mais durcissant après application de glace, mobile, douleur possible si compression nerveuse par la masse. Le lipome suscite en général les patients a consulter par souci esthétique .

Le lipome banal ressemble à du tissu adipeux normal : il est constitué d'adipocytes matures de taille et de forme variable, en général un peu plus gros que les adipocytes normaux. Absence d'atypies, hyperchromasie, pléomorphisme, parfois rares lipoblastes près des vaisseaux mais sans atypies. Sur le plan architectural, la tumeur est lobulée et finement encapsulée. La vascularisation est inapparente mais assez riche. Elle apparaît mieux lorsqu'il existe une atrophie des adipocytes.

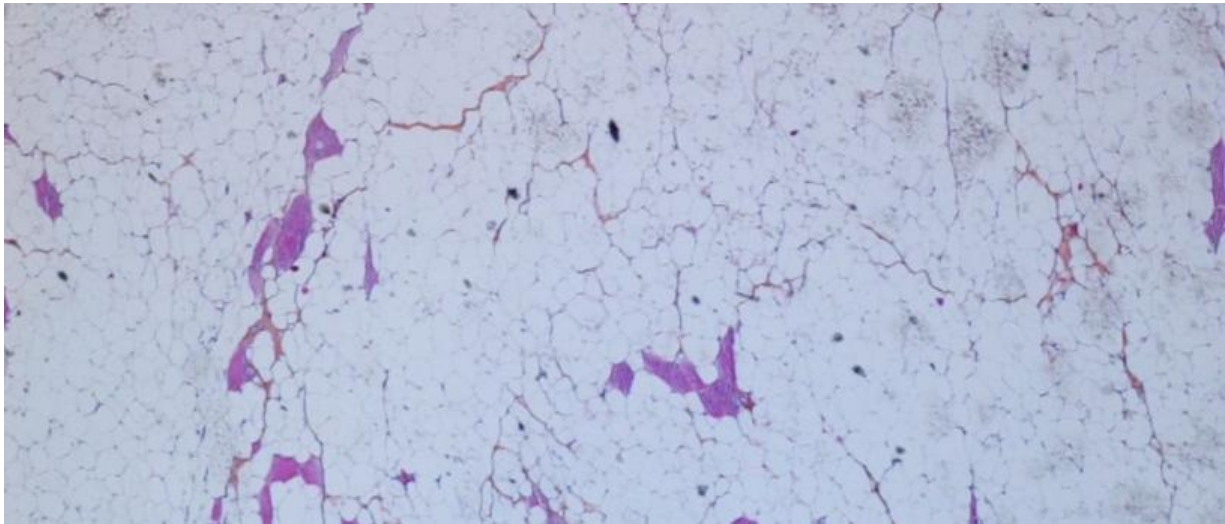


Figure 31 :Lipomes chez une femme de 45 ans x250[41]

Le traitement standard des lipomes symptomatiques ou/et présentant une gêne esthétique est bien le retrait chirurgical. une énucléation de la capsule adipeuse est obligatoire en guise d'éradiquer tout risque de récurrence de la lésion .

5. Métastases cutanées : [43]

Le KTP devrait également être différencié des métastases cutanées . Les MC sont rares mais pas inhabituelles .Ce sont des localisations secondaires à partir des tumeurs développées initialement a distance et pas nécessairement tumeurs cutanées . elle peuvent survenir selon un mode révélateur , au cours de l'évolution du néoplasme , simultanément ou en stade de récurrence après PEC initiale.

La localisation du cuir chevelu est la plus fréquente après celle du tronc en matière de MC semblables au site de survenu de KTP habituelle .

Cliniquement , au niveau du cuir chevelu , les MC se traduisent le plus souvent par un aspect nodulaire ou ulcéro nodulaire , moins fréquemment scléreuse ou herpétiforme . Un examen clinique minutieux est requis devant toute lésions du cuir chevelu des aires ganglionnaires, ORL , pulmonaires , mammaire , pelvien ... décelant des signes d'appels vers une tumeur primitive .



Image 10 : Métastases cutanées multiples du cuir chevelu.

« collection du service de dermatologie de l'HMMI »



Image 11 : Métastase cutanée du cuir chevelu

« collection du service de dermatologie de l'HMMI »

L'histologie et l'immuno histochimie permet de trancher entre les deux entité et dans le cas des MC d'identifier l'origine de la tumeur primitive partir de son degré de différenciation.

VIII- Evolution-pronostic [28,30,36,50,51]

Le pronostic du KTP est en général favorable , mais le comportement de cette lésion reste imprédictible et dans beaucoup de cas susceptible de virage malin. Le pouvoir métastatique ,soit local ou à distance, est rare mais pas inhabituel selon la littérature (environ 50 cas décrits dans la littérature) ainsi la nécessité de prédire le profile évolutif de ce cancer se révèle importante .

Des critères clinique et histopathologiques ont été suggérés ,certains critères ont une valeur prédictive plus marquée que d'autres. Ainsi , les critères cruciaux pour le pronostic , sont l'évolution clinique , le profiling histopathologique et la dissémination locale ou a distance .

A. Facteurs pronostics du KTP

1. Facteurs cliniques [50,51]

Une anamnèse et un examen clinique minutieux , aident a apprécier le stade de développement du kyste et de répondre a la question la plus importante en matière de KTP : Malin , ou bénin ? .Ces derniers doivent chercher les éléments de prédiction de la malignité de la lésions :

- Age avancé, plus que 75 ans.
- Augmentation exagérée et récente de la taille du kyste .
- Exposition au soleil, irradiation et produits irritants récente pourrait contribuer a induire des mutation allelique du P53 et donc passage a la malignité.
- Ulcération du kyste aussi bien au dermoscope qu'a l'œil nu donne une valeur péjorative.
- Réception de traumatismes répétés au niveau du kyste, associé ou à l'origine d'inflammation chronique de la lésion.

- Signe a distance : mise en évidence clinique d'un ganglion palpable douloureux ou sensible au niveau du cou, signes pulmonaires.

Facteurs cliniques de mauvais pronostic :

- Ø Age > 75 ans
- Ø Traumatismes répété isolé ou causant une croissance du kyste avec une inflammation chronique en parallèle.
- Ø Ulcération voire saignement au contact du kyste (destruction centrale du kyste avec envahissement vasculaire périphérique)
- Ø Nécrose a l'œil nu ou au dermoscope .
- Ø Acquisition de caractère bourgeonnant lors d'une récurrence après traitement initial bien conduit.

2. Facteurs radiologiques :

La recherche de localisations secondaires locales ou à distance est importante pour confirmer le caractère invasif de la lésion et donc renseigner sur le pronostic. des aspects radiologiques prédictifs de malignité doivent être recherchés :

- Erosion osseuse du périoste en regard du KTP .
- Infiltration du cerveau avec une érosion osseuse du périoste .
- Présence de lésions de nécrose en intra lésionnel .
- Nature hétérogène de la masse suspecte .
- Une invasion des parties molles en regard du kyste .
- Découverte de localisation secondaire a distance lors du bilan d'extension, notamment lymphatique , pleuro-pulmonaire ou hépatique.

3. Facteurs histologiques

L'histologie permet de confirmer la malignité ou la bénignité du KTP et ainsi de définir le comportement biologique du néoplasme .

a. Atypies cyto nucléaires pathologiques

Bien qu'une atypie nucléaire intense marquée par un noyau chromatique intense est pourvoyeuse de forme maligne , elle peu être aussi présente dans les forme bénigne , mais cette dernière reste a comportement imprévisible . L'atypie nucléaire marqué a été liée dans la majorité des cas a des métastase lymphatique estimé a 2 % .

b. Franchissement du stroma [55]

il est actuellement admis que seule la présence d'une infiltration franche du stroma permet de confirmer la malignité et donc de conditionner le pronostic . cette infiltration est en évidence par l'un des critères suivants :

- Ø un stroma de type desmoplastique
- Ø l'absence de membrane basale identifiée par une réaction du PAS
- Ø La transition entre des lobules malpighiens bénins et une zone d'infiltration carcinomateuse

c. Limites charnues :[51]

Les auteurs soulignent qu'un aspect asymétrique de la lésion induit par la confluence et la variation en taille et en forme des lobules cellulaires est un critère incontestable de malignité même dans les lésions bien circonscrites. Les auteurs ajoutent qu' Une inégalité entre les tailles des noyaux cellulaires traduisant une anisocaryose s'ajoute a son tour aux éléments pronostic de malignité .

d. Pléomorphisme cellulaire [56]

Le pléomorphisme cellulaire se traduit par une irrégularité de forme et polymorphisme cellulaire de la pièce histologique étudiée , et avec les mitoses

pathologiques et les anomalies de superposition cellulaire comme le chevauchement cellulaire , renseignent sur la malignité du KTP . Contrairement , Le versant bénin de cette entité est l'acanthome à type de kyste trichilemmal proliférant qui se distingue d'une part, par un aspect quiescent et régulier des cellules et d'autre part par l'absence de protubérance marquée des cellules au centre des lobules .

4. Facteurs immuno histochimiques[52,53,54] :

L'immuno histochimie a son tour pour répondre a la problématique malignité ou bénignité . Son apport est primordiale dans le KTP .

a. Le ki67

Rangnal et Gamboa , après avoir analysé le marqueur ki67 chez un sujet portant un KTP malin multi métastatique informe que ce marqueur aurait une étroite corrélation avec le potentiel de récurrence de la tumeur. L'étude considère que le ki67 est directement lié a la probabilité du virage malin de la tumeur. Par conséquent , une expression faible du ki67 serait prédictive d'un bon pronostic et de faible risque de virage malin .

b. Le p53 :[62]

Comme la majorité des néoplasme humains , une mutation du gène p53 étant un gène suppresseur de tumeur provoquerait une prolifération carcinomateuse du KTP , dans ce sens , une mutation intéressant le chromosome 17 a été isolé dans les KTP .

c. Autres marqueurs [,58,64]

En addition aux autres marqueurs ,l'immuno histochimie apporte une aide considérable pour le pronostic , en effet le KTP bénin exprime fortement le CK10 et l'involucrine alors que le contingent exprime fortement l'antigène nucléaire de prolifération cellulaire est marqué avec le CK16 et absence d'expression du CD34

IX- Traitement

1. Traitement chirurgicale : biopsie exérèse . [65,66,68]

La chirurgie d'exérèse tumorale au niveau du cuir chevelu est particulière du fait des caractères anatomiques spécifiques, imposant une bonne gestion de l'hémostase, une anticipation de la très faible élasticité tissulaire, ainsi que la nécessité de masquer les cicatrices dans les cheveux. La connaissance des particularités anatomiques et des principes de base de la chirurgie du cuir chevelu permet de guider les choix thérapeutiques, d'éviter les complications et éventuellement, lorsque la reconstruction est plus complexe, d'orienter vers des structures spécialisées utilisant les dispositifs d'expansion tissulaires .

Le traitement de choix du KTP reste l'exérèse avec marge de sécurité d'un centimètre du tissu sain , vu le taux considérable de récurrence locale (3.7-6.6%) avec un suivi de 15 mois en moyenne .

Un curage ganglionnaire s'avéré nécessaire en cas de métastase ganglionnaire. Le curage est cervicale en cas de localisation mastoïdienne temporale ou pariétale . il est fonctionnel emportant les différents groupes ganglion du cou . il est bilatérale si la lésion est médiane. Elle se fait selon deux méthodes :

1 - Adénectomie a but diagnostique puis si le ganglion est envahi curage ganglionnaire.

3- a un temps opératoire en une adénectomie avec examen extemporané puis si atteinte ganglionnaire, curage complémentaire.

2. Chirurgie micrographique de Mohs [67,69]

La chirurgie de Mohs est aussi connue sous le nom de chirurgie micrographique de Mohs. Il s'agit d'une intervention chirurgicale spécialisée par laquelle on retire une tumeur par petites couches avec marges congelées jusqu'à ce qu'il n'y ait plus de cellules cancéreuses. Cette technique réduit considérablement le taux de récurrences locale ou à distance et permet également de performer le traitement curatif avec une haute économie de tissus en cas de tumeur de grande taille. La chirurgie de Mohs trouve son indication dans les tumeurs néoplasiques profondes de haut grade échappant aux techniques d'excision habituelles, haut risque de récurrence ou récurrences répétées après traitement initial bien établi. La chirurgie micrographique de Mohs obtient en général une efficacité remarquable vis-à-vis des lésions hautement néoplasiques notamment le KTP malin de haut grade, cylindromes.

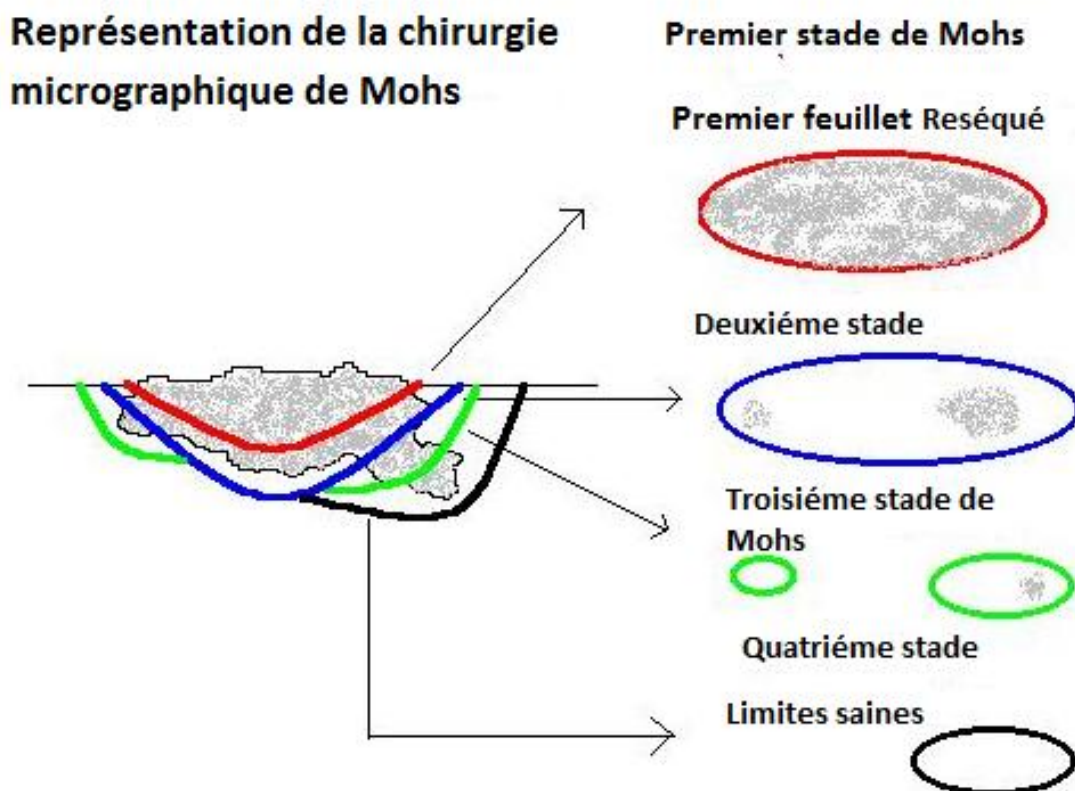


Figure 32 : Représentation schématique de la chirurgie micrographique de Mohs[59]

3. Instillation intra tumorale par de l'éthanol [69]

Cette technique , toujours en phase d'essai performé par TANAKA sur un KTP malin métastatique , consiste a injecter a l'aide d'une aiguille fine a travers la peau de l'alcool pur au sein du kyste trichilemmal malin en question . L'alcool pur déshydrate intensément et modifie considérablement la structure des protéines des cellules épithéliales tumorales et cause leur destruction et par conséquent réduire voir éradiquer la lésion tumorale. La technique est en général satisfaisant après cinq a six séances a fréquence hebdomadaire. Cette technique a été tenté pour réduction de taille de la tumeur avant reprise chirurgicale après récive locale . Cette technique a besoin d'essais supplémentaire pour mieux juger son apport au traitement du KTP.

4. Traitement adjuvant [60,69]

a. Radiothérapie :

Pour limiter d'avantage le risque et le taux de récurrence locale ou a distance de la tumeur, la radiothérapie s'avère intéressante. bien qu'il n'existe pas suffisamment de donnés sur l'apport de la radio thérapie, mais vu le caractère malin de la lésion, la radiothérapie serait justifiée. La radiothérapie avec ou sans chimiothérapie serait réservée aux cas avancés.

5. La radiothérapie adjuvante :

En adjuvant, la radiothérapie peut être utile en cas de KTP malin métastatique a haut risque de récurrence aussi bien locale que régionale. Quoi que cette alternative est envisageable, il n'existe aucun consensus ni indication standardisée pour son utilisation. Cette décision devrait être multidisciplinaire en concertation entre les différentes spécialités au cas par cas. (Chirurgiens, oncologues, radiothérapeutes, dermatologues, anatomopathologistes).

b. Chimiothérapie

- Ø Un Protocole fait de CAV (cyclophosphamide / adriamycin /vincristine) a montré une efficacité en association avec une radiothérapie adjuvante.

5. Indications[28,59,70]

Le KTP est un tumeur peu fréquente , justifiant le manque d'études faites et par conséquent l'absence d'une standardisation de sa prise en charge. Il n'existe toujours pas un Protocole commun international . Mais l'exérèse chirurgicale de la lésion reste le moyen le plus fiable, donnant rarement des métastases quand elle est bien conduite , s'associant parfois a une radio chimiothérapie adjuvante .

i. Kyste trichilemmal proliférant groupe 1 et groupe 2

L'excision de la lésion avec une marge suggérée d'au moins 1 centimètre s'avère nécessaire . l'approche de Mohs reste fiable avec son exactitude d'appréciation des marges et de conservation de tissus . Un protocole de surveillance rapproché doit être instauré pour surveiller la cicatrisation et dépister des récurrences locales ou régionales .

ii. Kyste trichilemmal proliférant malin de groupe 3 de YE J

Une excision avec une marge d'au moins 1 centimètre est recommandée . L'efficacité de la Chirurgie micrographique de Mohs pour traiter les tumeurs trichilemmale avec une bonne sensibilité aux marges et au respect des tissu en regard . Cette technique est indiquée en cas de lésion de grande taille avec crainte de grande perte de substance . Cette catégorie des KTP a un grand pouvoir métastatique , en effet un traitement adjuvant s'impose avec une chimiothérapie type (Cisplastine , Adriamicin , vindesine). La place de la radiothérapie est encore mal connue , mais elle trouve sa place dans des séries de la littérature vu le caractère agressif du KTP malin . Le protocole de radiothérapie utilisé est similaire a celui du carcinome epidermoides avec des bénéfiques thérapeutiques maigres.

6. Surveillance – Prévention [51,59,69,70]

a) Surveillance

Les modalités de surveillance des malades opérés d'un KTP quelque soit bénin ou malin , sont directement liés à ses risques évolutifs .

Dans tous les cas , des examens radiologique et anatomopathologiques sont demandés en fonction des signes anormaux décelés par l'interrogatoire et l'examen clinique au cours du suivi .

Il n'ya toujours pas de consensus pour définir avec exactitude le mode de surveillance et sa fréquence , par conséquent , il est admis qu'une surveillance chaque 3 mois la première année et chaque 6 mois durant les deux années qui suivent serait optimal en cas de KTP bénin . En cas de KTP malin , la surveillance doit être adaptée par appréciation subjective du pathologiste , et doit être rigoureuse , multidisciplinaire et rapprochée.

Ø Information du patient :

Le patient doit être informé sur la nécessité de consulter lors des symptômes de récidence ou d'évolution de la maladie.

b) Evolution :

Le KTP bénin a une guérison assurée par l'exérèse complète .autrement , le malade reste exposé au risque de récurrence.

La variété maligne du KTP peut évoluer vers une métastase apparaissant sur le site tumoral initial, ou entre la tumeur et le premier relai ganglionnaire , et/ ou une métastase ganglionnaire régionale .Les études suggère que le taux de métastase ganglionnaire au cours des KTP est de 1.5 % .

Les métastases cérébrales après lyse osseuse surviennent souvent en premier avant la localisation ganglionnaire, mais peut s'y associer . La survenue de ces métastases traduit une maladie de pronostic péjoratif conduisant a un délai médian de survie ne dépassant pas les 20 mois .

Les poumons et la plèvre sont les sites les plus courants de métastase viscérale dans le KTP malin , mais le taux de survenue reste inhabituel en comparaison avec la localisation ganglionnaire et cérébrale.

Les métastases osseuses , hépatique et salivaires sont rares mais observée cliniquement selon les auteurs .

c) Prévention :

Le potentiel malin du KTP , la gravité du pronostic de cette tumeur quand elle est maligne et l'identification des facteurs de risque sur lesquels il est possible d'agir convergent vers la nécessité d'établir des mesures de prévention .

1. La prévention primaire :

La prévention primaire du KTP passe par la prévention des facteurs favorisant le virage malin de ce dernier :

- Ø L'exposition solaire : la prévention d'exposition aux rayonnement ultraviolet est basée sur la protection vestimentaire et éviction d'exposition solaire prolongés.
- Ø Minimiser l'exposition au rayons ionisants souvent dans un cadre carcinologique autre que le KTP , et ceci en pesant le pour et le contre .

2. La prévention secondaire :

La prévention secondaire ou dépistage doit être précoce pour améliorer le pronostic. En effet, plus un KTP est dépisté tardivement, plus il a de risque d'être invasif.

Les médecins doivent savoir examiner cuir chevelu de leur patient dans son intégralité et doivent repérer les lésions kystiques suspectes.

Les familles avec notion de loupe familiale doivent faire l'objet d'une surveillance médicale particulière. Les sujets à risque doivent être informés et les sujets à très haut risque (premier KTP , ou KTP récurrent) doivent avoir un suivi médicalisé spécifique .

PARTIE PRATIQUE

I. Objectifs du travail :

Le KTP du cuir chevelu a été une lésion longtemps méconnue voire négligée en dermatologie. Il n'existe pas suffisamment d'études détaillant le mécanisme, la physiopathologie, le pronostic et la prise en charge du KTP. Cette situation devrait changer du fait que le KTP peut être malin et engager le pronostic vital.

L'idée et l'initiative de réaliser cette étude vient du fait qu'il n'existe pas un consensus standardisé et structuré pour la prise en charge de cette affection, de par sa rareté et sa méconnaissance par la majorité des praticiens et d'autre part, pour informer sur le haut risque de dégénérescence du KTP .

A travers une étude rétrospective , recrutant 9 cas au sein du service de dermatologie de l'hôpital militaire Moulay Ismail (HMMI-Meknès) , nous souhaitons établir le profil épidémioclinique, thérapeutique et évolutif du KTP au Maroc et ceci en discutant les points suivants :

- Les données épidémiologiques actuelles du KTP
- Les aspects cliniques et histologiques du KTP
- Les facteurs histopronostiques
- Le profil évolutif
- L'évaluation de l'efficacité des traitements et de conduites pratiques suggérées devant un KTP
- Les perspectives thérapeutiques proposées .

II. Matériels et méthodes

A. Type , lieu et période d'enquête :

Notre démarche d'investigation fait appel a une étude rétrospective colligeant des patients suivis en dermatologie pour KTP . cette investigation est guidée au sein du service de dermatologie a l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès , étendue entre janvier 2014 et décembre 2016.

B. Echantillon

Neuf patients représentés par 9 dossiers médicaux, ont fait l'objet d'un profiling approfondi, dont hommes et femmes, tous ont été retenus après avoir répondu à des critères d'inclusion et d'exclusion définis.

- Critères d'inclusion :

§ Un diagnostic certain fait de confirmation anatomopathologique.

§ Un profiling anamnestique et clinique suffisamment détaillé

§ Résultats des bilans radiologiques demandés.

§ Traitements conduits et proposés selon les recommandations des études de la littérature

§ Une évaluation de l'évolution lésionnelle et l'efficacité de la PEC.

- Critères d'exclusion :

Les dossiers ont été exclus avec l'un des éléments suivants :

§ Un manque de données fondamentales (âge , sexe , antécédents..)

§ Un manque de description clinique exacte

III. Méthodologie :

A. Fiche d'exploitation :

Les dossiers médicaux sélectionnés ont été traités d'une manière méthodique pratique et standardisée grâce à une fiche d'exploitation pré établie faite de données ciblées et structurées , on cite :

- § Données générales du cas (âge , sexe , profession ...),
- § Collecte anamnétique regardant la maladie (antécédents personnels et familiaux ...)
- § Les facteurs affectant l'apparition et l'évolution de la maladie (notion de traumatisme récent , irritation cutanée chronique , inflammation chronique , lésion similaire ...)

Fiche d'exploitation du KTP

Identité :

-Nom et prénom :

-Age

-Profession

-Num de dossier

-num de fiche

-Num de la photo

-Num de telephone

-Origine géographique

-Niveau socioéconomique

-assurance maladie

Motif de consultation:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Antécédants :

Personnels :

Exposition solaire : non oui (precision) chronique Intermitante

Phototype :

1 2 3

4 5 6

Lesion precancereuse : oui non

Notion de traumatisme : oui non

Notion d'irritation chronique : oui non

Familiaux :

Cas similaires dans la famille :

.....

Autres :

Examen clinique :

Locale:

-Nombre de lesion :

-Siege de la lesion :

-taille :

-Morphologie : Lesion nodulaire ulcérée

ulcero-bourgeante autre

-Mobilité:

Mobile fixe

-de novo sur lesion preexistante

-Durée d'evolution:.....

-Caractéristiques :

Contours : Reguliers Irreguliers

Couleur :

Ulcération :

Saignement :

-Lesion primaire Recurrente

Regionnal:

-Metastases :

* cutanées

* Viserales

*Ganglionnaire:

-Caracteristiques :

Siege :

forme :.....

Nombre :

Consistance :

Taille :

Sensibilité:

Contours :

Mobilité :

General :

.....

.....

.....

.....

B. Analyse statistique

Les variables de distribution qualitatives ont été exprimées en effectif et en pourcentage et les variable quantitatives ont été exprimées en moyennes .

Les calcules et la saisie de données ont été fait par le biais de Microsoft Office Excel 2015.

RESULTATS

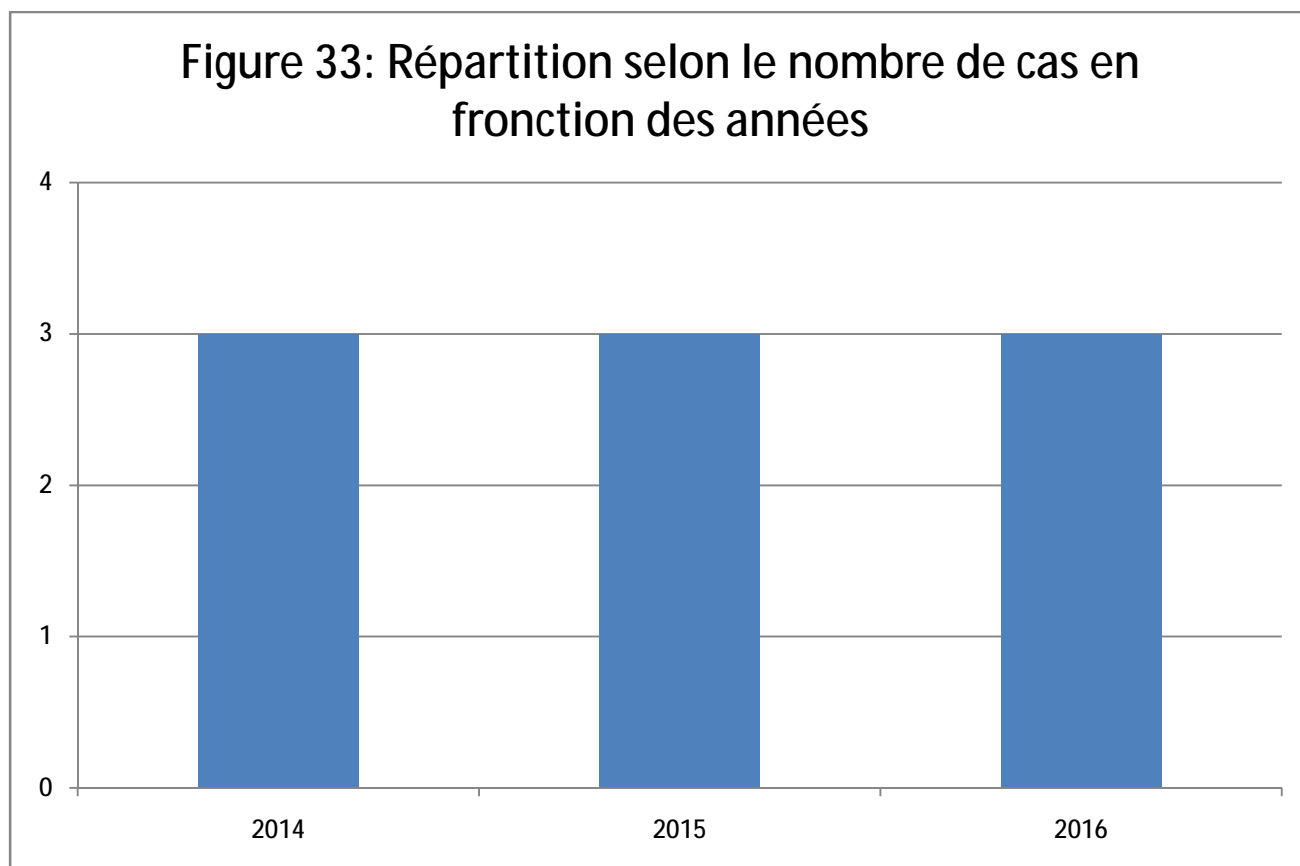
Tableau 2 : Observations cliniques des cas de la série .

| Cas | Age /sexe | Délai d'apparition (ans) | Notion de traumatisme | Croissance rapide | Présence de kystes | Symptômes | Ulcération | Taille (cm) | Localisation | Histologie | Traitement (marge) | Evolution | Recul (mois) |
|-----|-----------|--------------------------|-----------------------|-------------------|--------------------|-----------|------------|-------------|--------------------|------------|-----------------------|--------------------------------------|--------------|
| 1 | 70 / F | 6 | Oui | Oui | Non | Douleur | Oui | 12 | Occipitale | KTPM | Chirurgie (1cm) | Récidive et extension intracrânienne | 8 |
| 2 | 64 / F | 10 | Non | Non | Non | Non | Non | 6 | Occipitale | KTP | Chirurgie sans marge | Rémission | 30 |
| 3 | 62 / F | 22 | Oui | Oui | Oui | Prurit | Non | 3 | Pariétale | KTP | Chirurgie sans marge | Récidive | 9 |
| 4 | 69 / F | 15 | Non | Non | Non | Non | Non | 2 | Pariétale | KTP | Chirurgie sans marge | Rémission | 12 |
| 5 | 72 / F | 20 | Non | Non | Non | Douleur | Non | 5 | Pariétale | KTP | Chirurgie sans marge | Rémission | 18 |
| 6 | 65 / F | 3 | Non | Oui | Non | Douleur | Non | 2 | Occipitale | KTP | Chirurgie (1cm) | Rémission | 5 |
| 7 | 56/H | 2 | non | oui | non | Douleur | non | 6 | Parieto-occipitale | KTP | Chirurgie (1cm) | Rémission | 4 |
| 8 | 37/F | 2 | non | oui | oui | Non | Non | 1.5 | Pariétale | KTP | Chirurgie sans marges | Rémission | 4 |
| 9 | 62/F | 5 | Oui | Oui | Non | Douleur | Non | 4 | Occipitale | KTP | Chirurgie (1 cm) | Rémission | 4 |

I. Etude épidémiologique

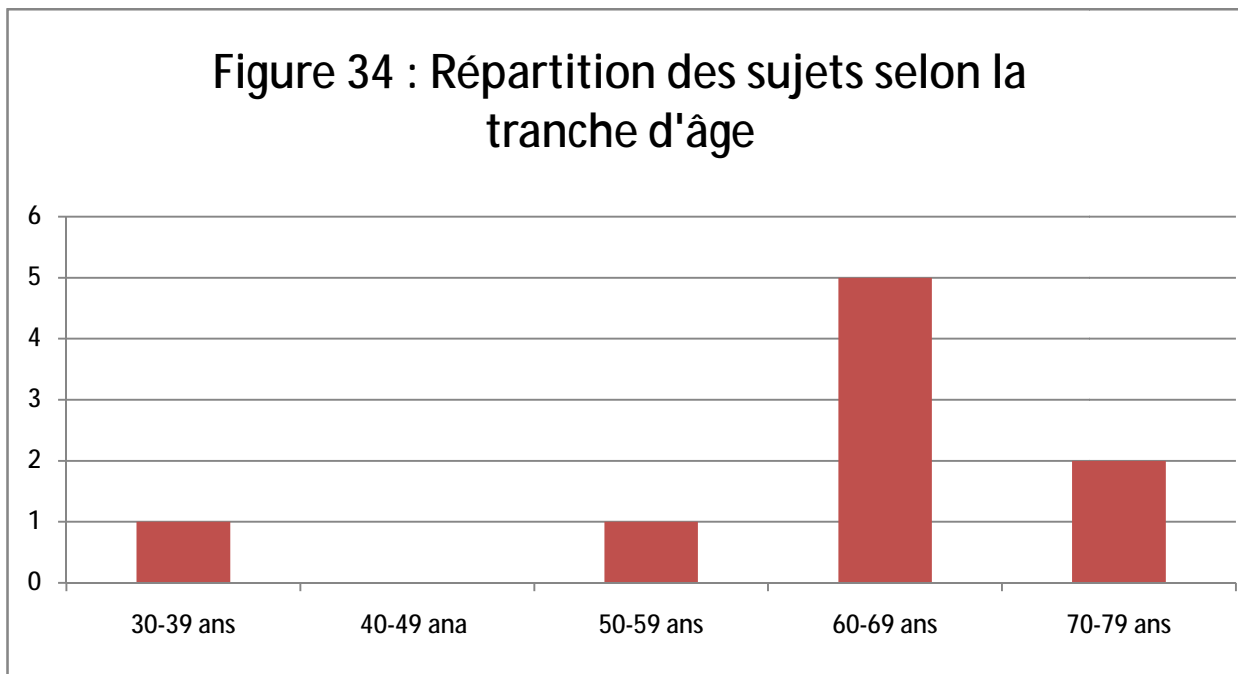
1. Répartition annuelle de l'échantillon

Durant la période de 3 ans , on a pu collecter 9 cas de KTP . le nombre de cas en fonction des années était de 3 cas / an.



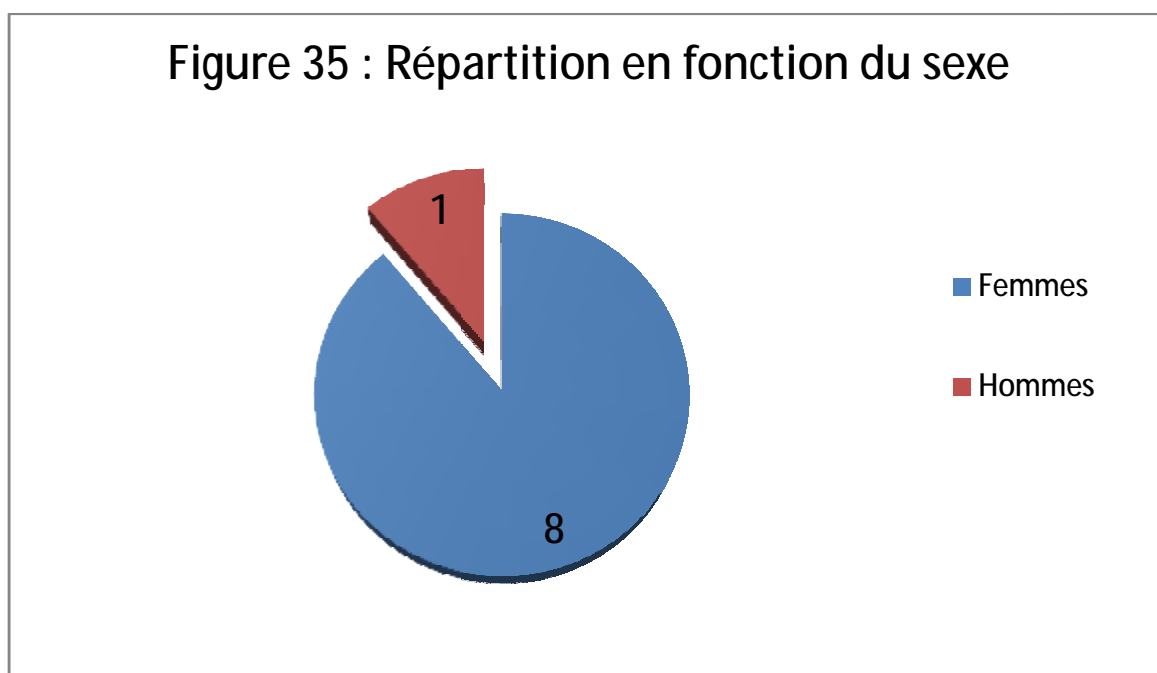
2. L'âge

Sur les 9 cas de notre série , l'âge des sujets variait entre 37 ans et 72 ans tout âge confondu , avec une moyenne d'âge de 61,8 ans .



3. Le sexe

Une prédominance féminine marquée a été mise en évidence dans notre série avec 8 femmes soit 88% contre 1 seul homme (11,11%).Le sexe ration était de 8 .

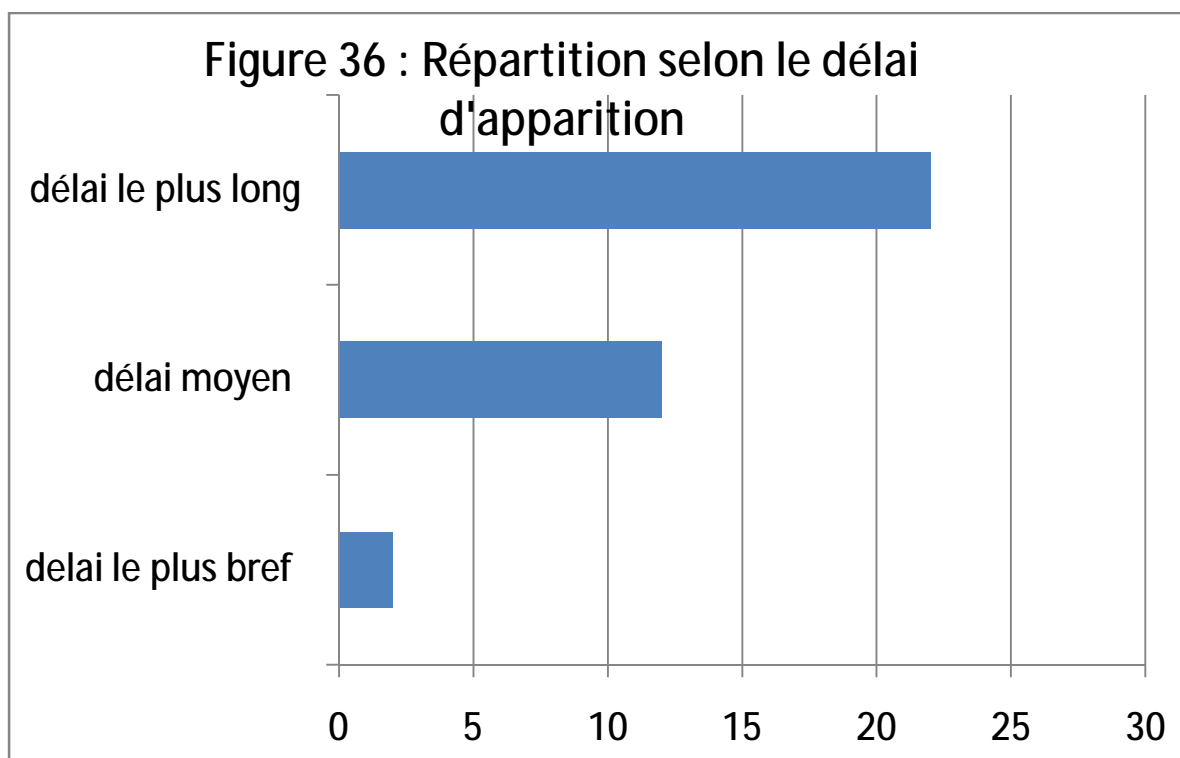


II. Etude clinique :

A. Anamnèse :

1. Le délai d'apparition :

Le délai entre les premières manifestations de la lésion notées par le sujet et le jour de sa consultation varie dans notre série entre 2 et 22 ans avec un délai moyen d'apparition de 12 ans .



| | Délai le plus bref | Délai moyen | Délai le plus long |
|--------|--------------------|-------------|--------------------|
| Années | 2 | 12 | 22 |

2. Antécédents :

Des informations regardant les antécédents recherchés chez nos patients étaient sans particularités , à savoir :

Médicaux :

Ø Diabète :aucun

Ø Asthme :aucun

Ø Tuberculose : aucun cas

Ø Antécédents de loupe familiale : Absents

Ø Lésions précancéreuses : Toutes les lésions étaient de novo

Chirurgicaux :

Ø Cas similaires dans la famille : aucun

Ø Lésions similaires traitées auparavant : Absentes

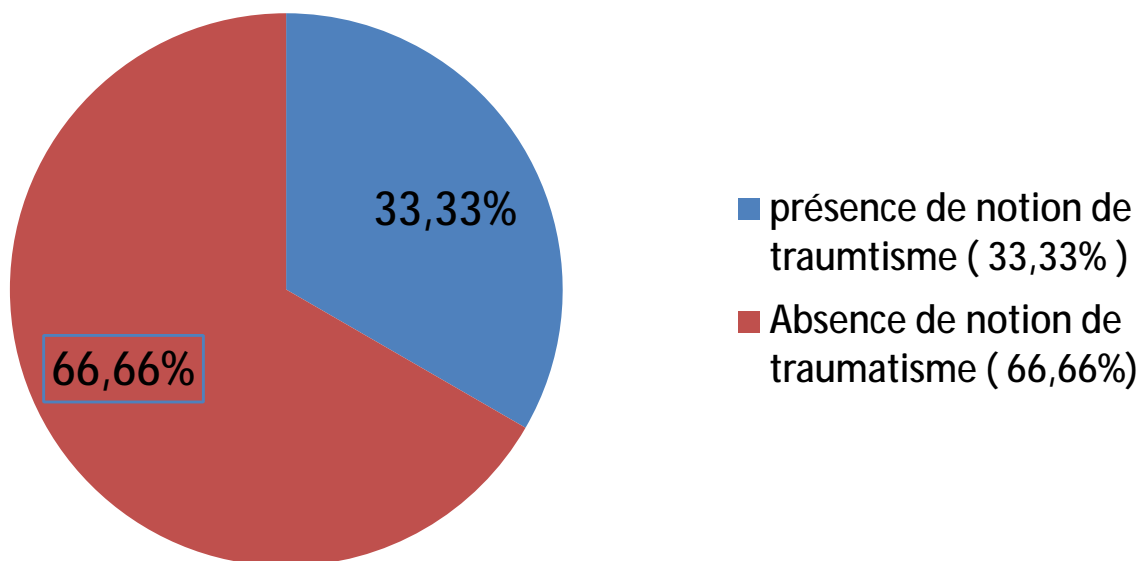
Familiaux : aucun

Toxiques : aucune habitude toxique

3. Notion de traumatisme :

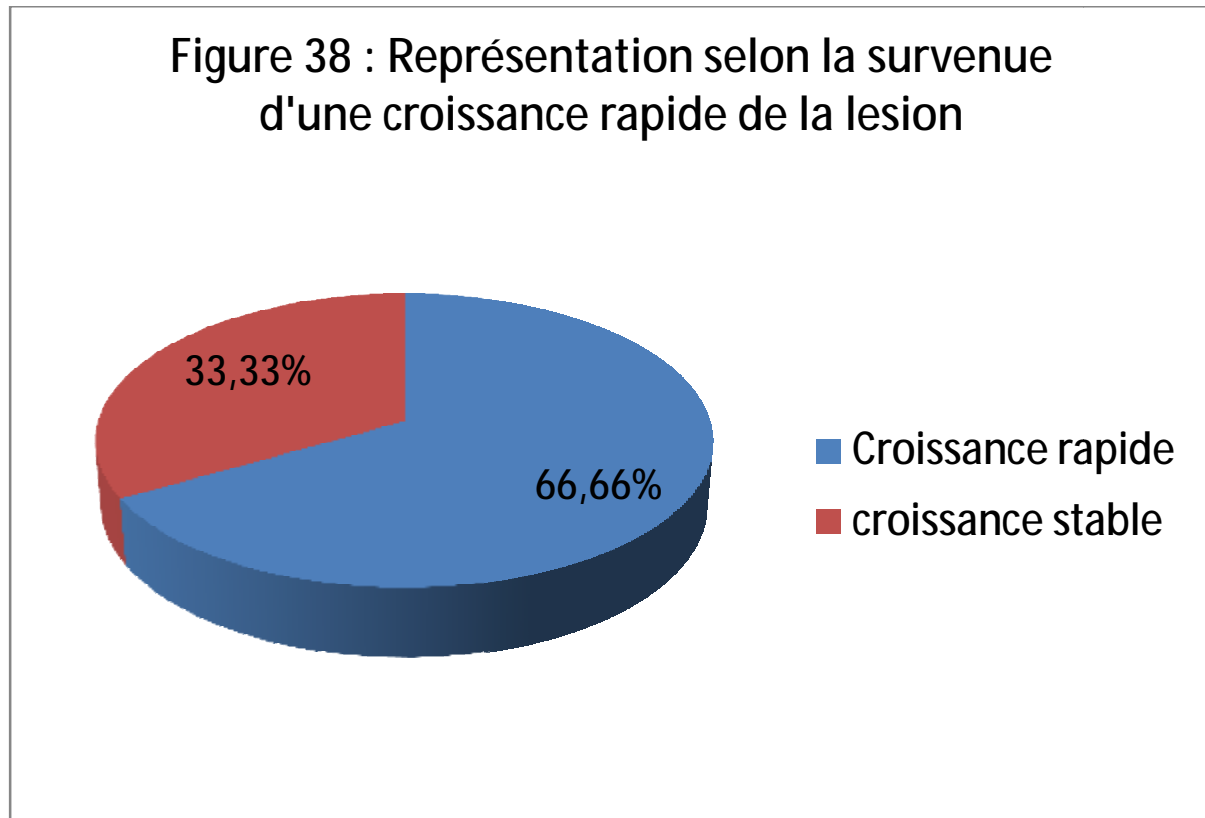
La notion de traumatisme chez les sujets de notre étude était retrouvée chez 3 sujets avec un pourcentage de 33,3% .

Figure 37 : Répartition selon la présence de notion de traumatisme



4. Croissance rapide :

La croissance rapide de la lésion a été trouvée chez 6 de nos patients avec un taux de 66,66%

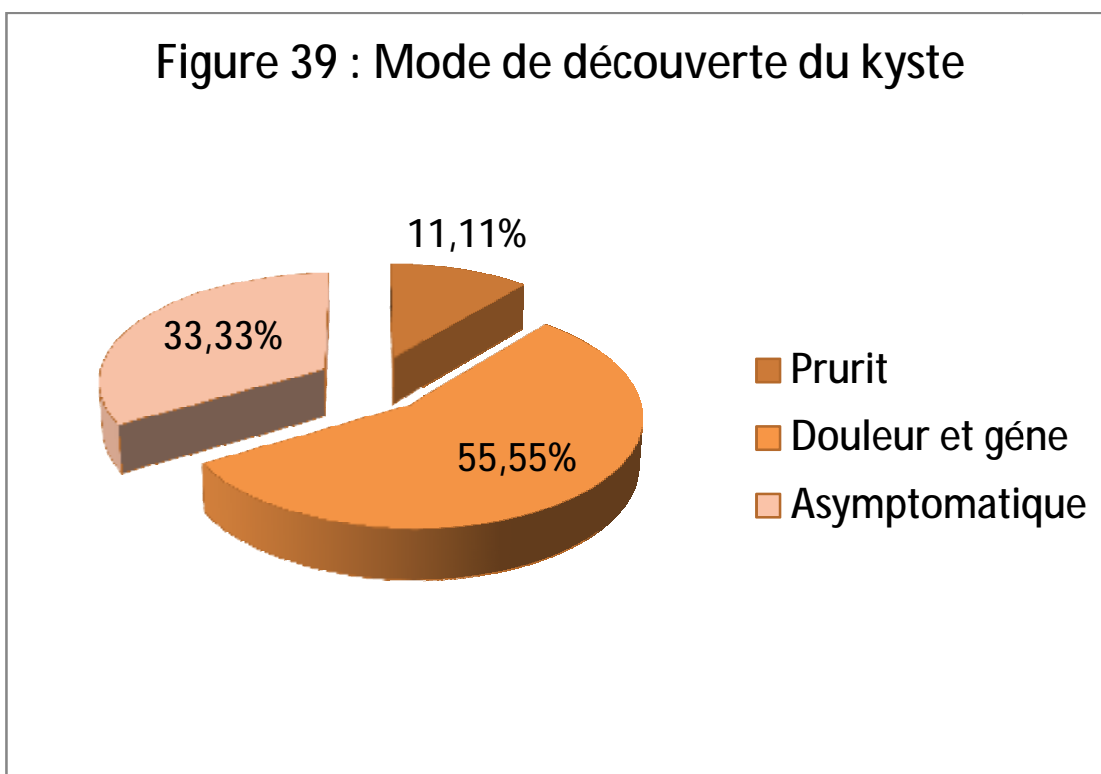


B. Caractéristiques cliniques

1. Symptomatologie

Dans notre étude , la symptomatologie du KTP a été répartie comme suit :

- Douleur et gêne au niveau du scalp exagérée a la mobilisation . 55, 55 % des cas
- Prurit au niveau de la lésion dans 11% des cas .
- Apparition d'une masse asymptomatique qui prend du volume dans 33, 33 % des cas



2. Siège du Kyste

Dans notre série, 3 sièges sont retrouvés :

| Siège du kyste | Nombres de patients | Taux |
|-------------------|---------------------|------|
| Occipital | 4 | 44% |
| Pariétal | 4 | 44% |
| Occipito-pariétal | 1 | 11% |

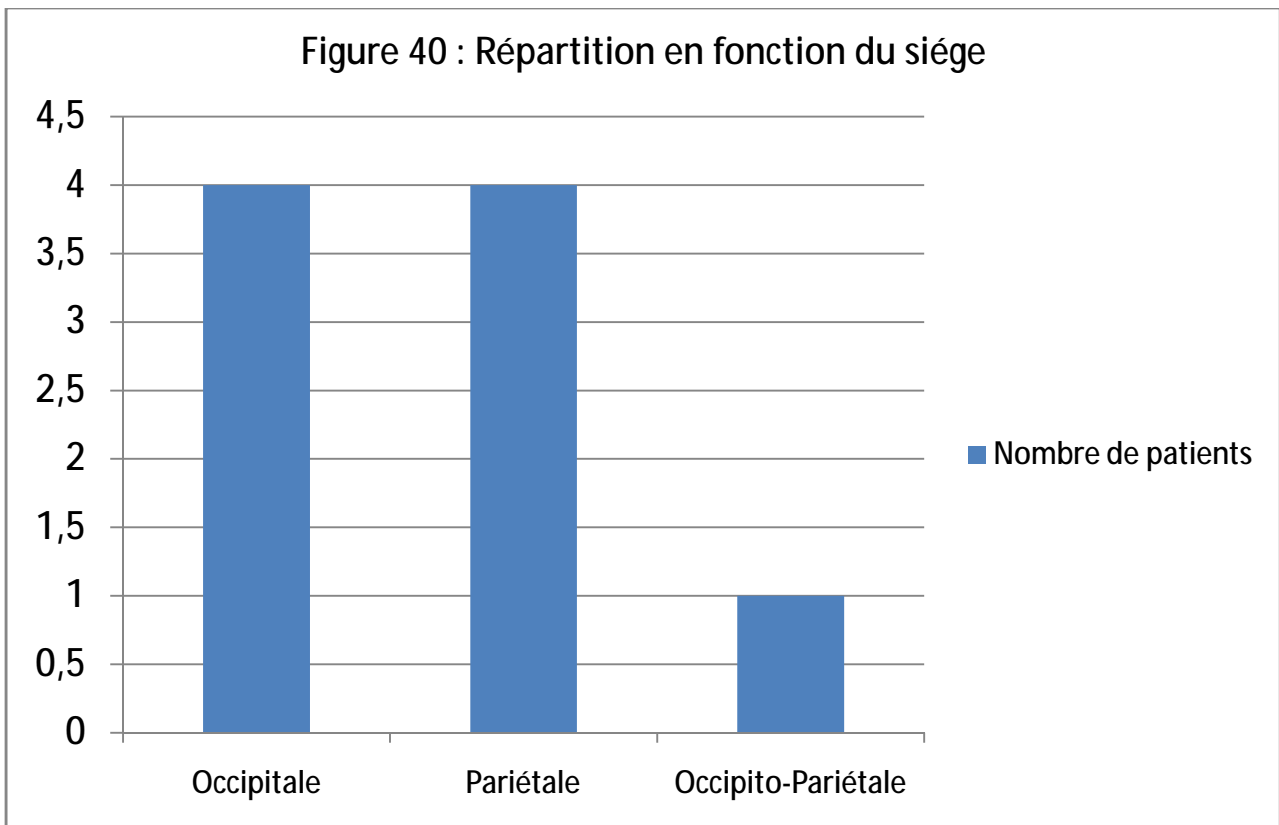


Image 12 : Masse nodulaire chez une patiente âgée de 70 ans de notre série au niveau occipital

« collection du service de dermatologie de l'HMMI »



Image 13 : Kyste nodulaire chez le seul homme de notre série au niveau pariéto-occipitale

« collection du service de dermatologie de l'HMMI »



Image 14 : Aspect de l'ouverture du site opératoire avant fermeture avec marge d'exérèse arrivant jusqu'au périoste chez une patiente de notre série .
« collection du service de dermatologie de l'HMMI »

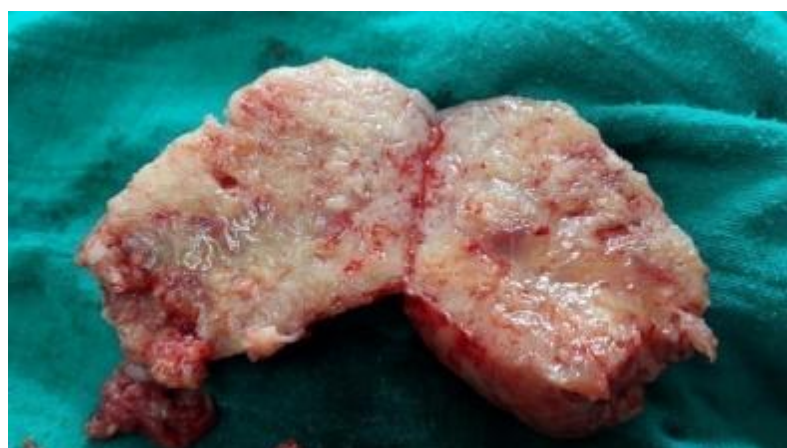


Image 15 : Aspect macroscopique d'un Kyste reséqué de 10 centimètres avec une marge de chirurgie d'un centimètre chez une patiente de notre série âgée de 70 ans
« collection du service de dermatologie de l'HMMI »

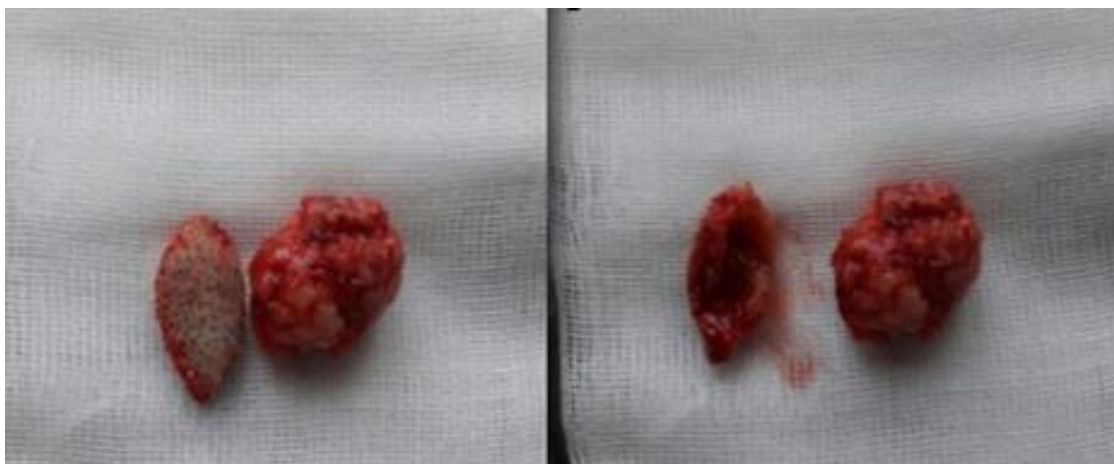


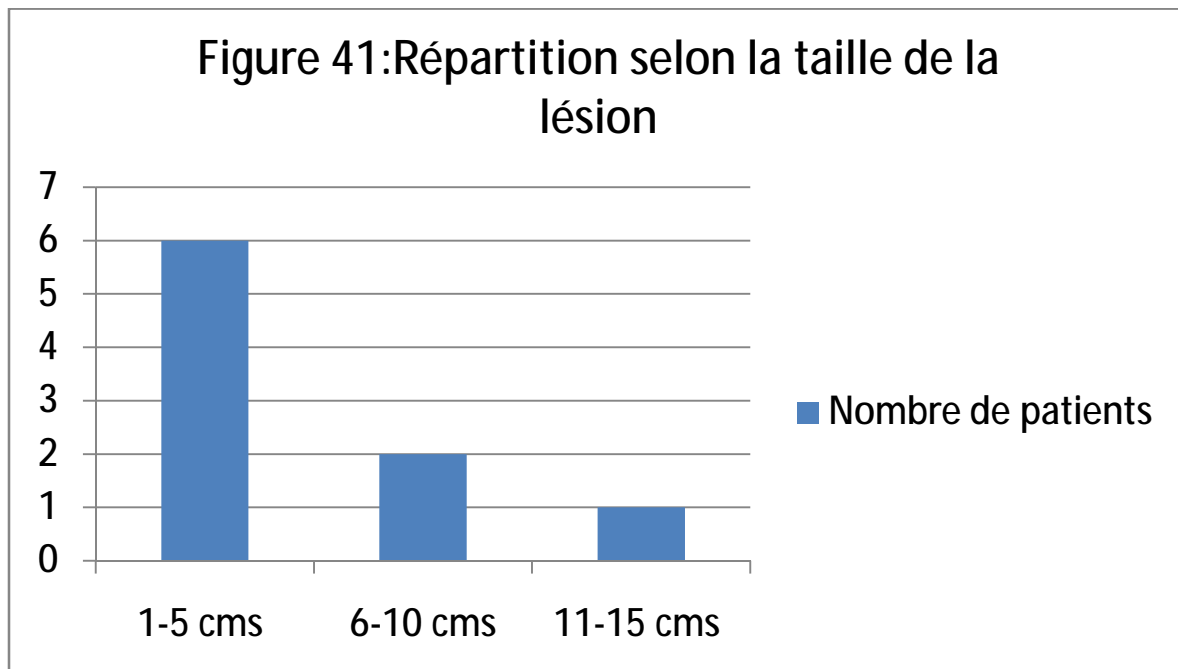
Image 16: Photo prise après excision d'un kyste mesurant 3 centimètres chez une femme âgée de 65 ans. (avec peau saine en regard)
« collection du service de dermatologie de l'HMMI »



Image 17 : Aspect macroscopique d'un kyste opéré sans marge chez la patiente la plus jeune de notre série.
« collection du service de dermatologie de l'HMMI »

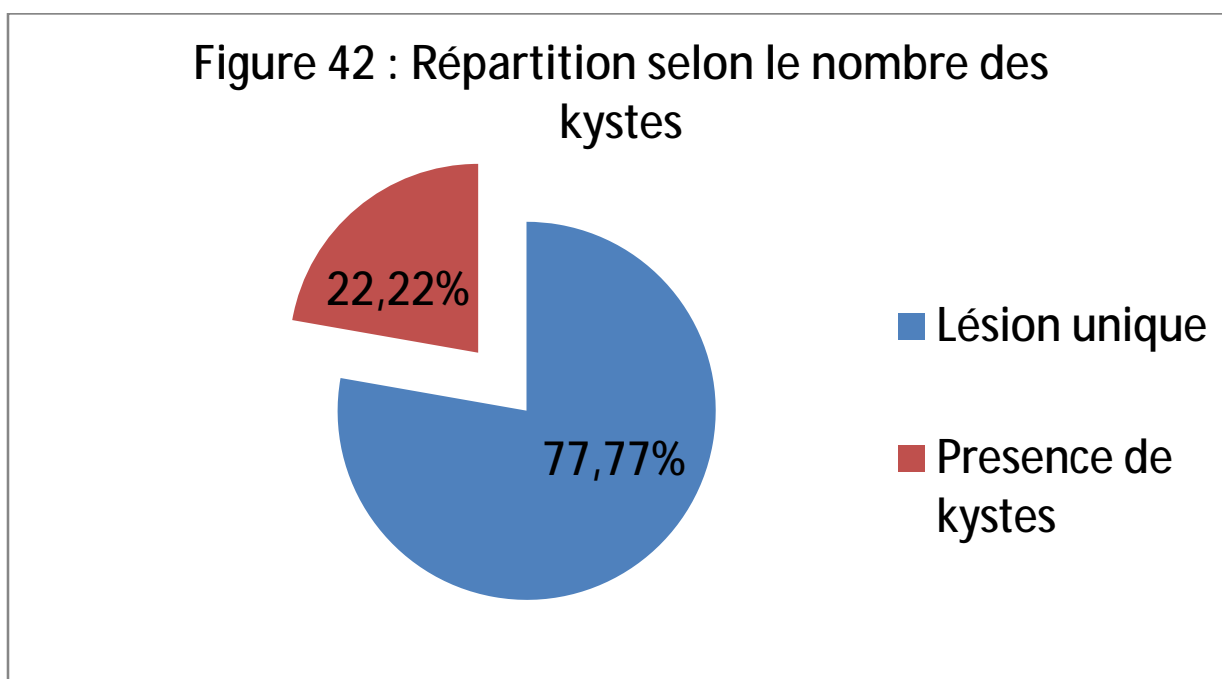
3. La taille

La taille de la lésion kystique variait entre 1,5 centimètres et 12 centimètres avec une taille moyenne de 6,75 centimètres



4. Le nombres des lésions

La lésion était unique chez 7 de nos patients avec un pourcentage de 77% alors que les deux autres cas restants présentaient d’autres kystes du cuir chevelu soit un pourcentage de 22 %



5. L'ulcération

L'ulcération dans notre série était présente chez une seule patiente soit 11 % des cas.

6. Fréquence selon les facteurs de risque

- Notion de traumatisme : dans notre série cette notion était présente dans 3 cas , avec un pourcentage de 33, 33 % .
- Notion d'ulcération : chez un seul cas . avec un taux de 11, 11 %
- Symptomatologie : Présente sous forme de douleur chez 5cas avec un taux de 55, 55 % des cas , sous forme de prurit chez 1 seul cas avec un taux de 11,11% et absente chez 3 cas avec un taux de 33 , 33% des cas .
- Croissance rapide : Présente dans 3cas avec un taux 33, 33 % des cas .

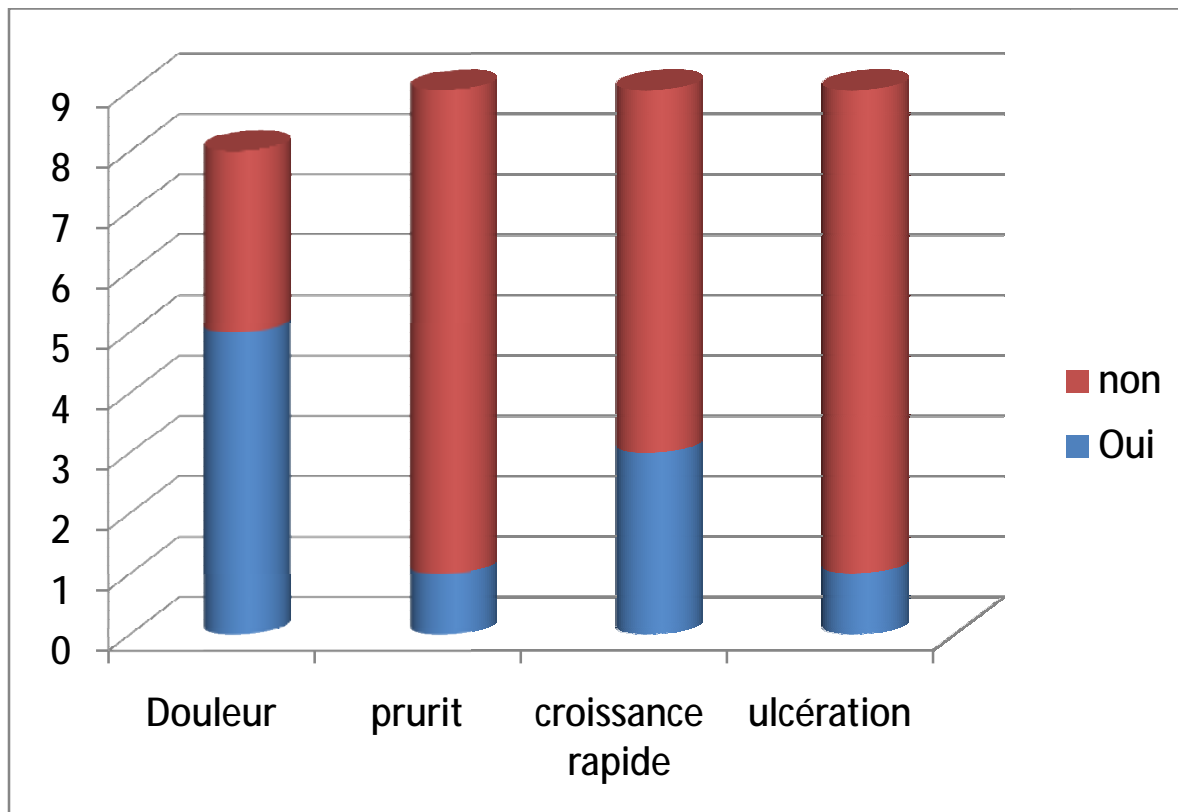


Figure 43 : Fréquence selon les facteurs de risque

7. Aspect clinique des lésions

Au sein de notre série , les lésions étaient majoritairement nodulaires (88 %) avec présence chez le cas malin d'un aspect ulcéro bourgeonnant (11 %), ce dernier était le seul avec une lésions fixe aux plans profonds (11%) tandis que le reste des lésions étaient toutes mobiles (88%). L'ulcération, les limites irrégulières et déchiquetées, l'aspect bosselé de la peau en regard concernaient uniquement le cas malin(11%) , le reste était des lésions bien délimités propres avec une peau lisse en regard(88%)

III. Para clinique

1. Etude histologique

Une étude anatomopathologique a été réalisée chez tous nos patients . 88 % des cas étaient des kystes trichilemmaux proliférants bénins soit 8 patients. le cas restant était sous forme de KTP malin.

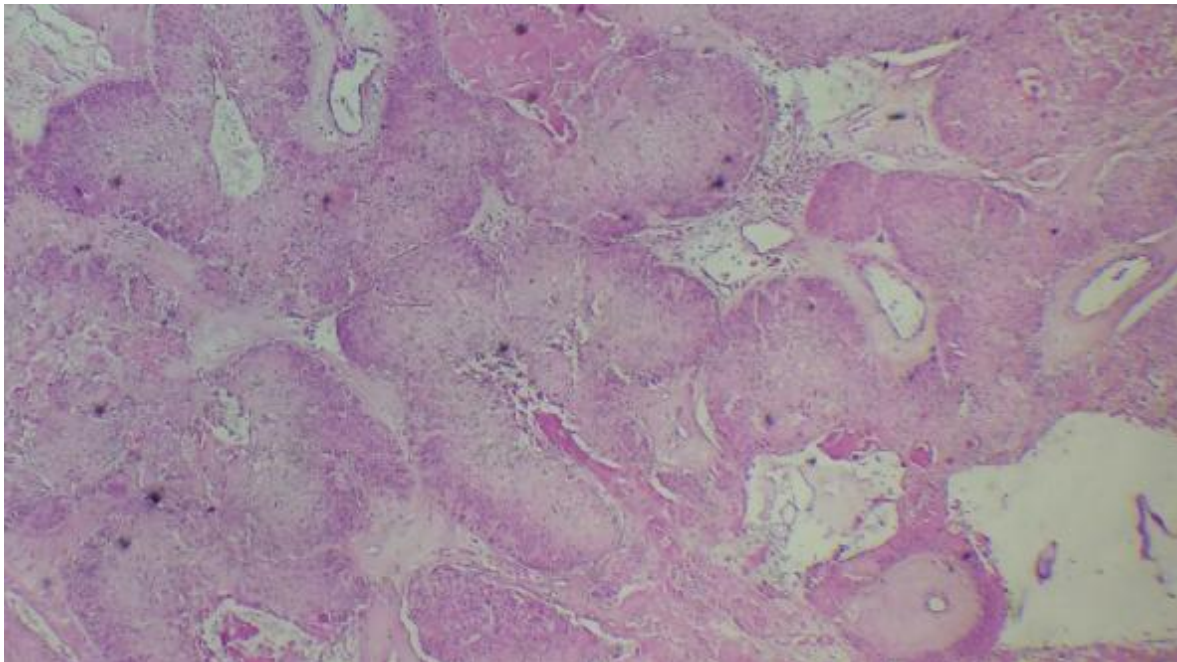
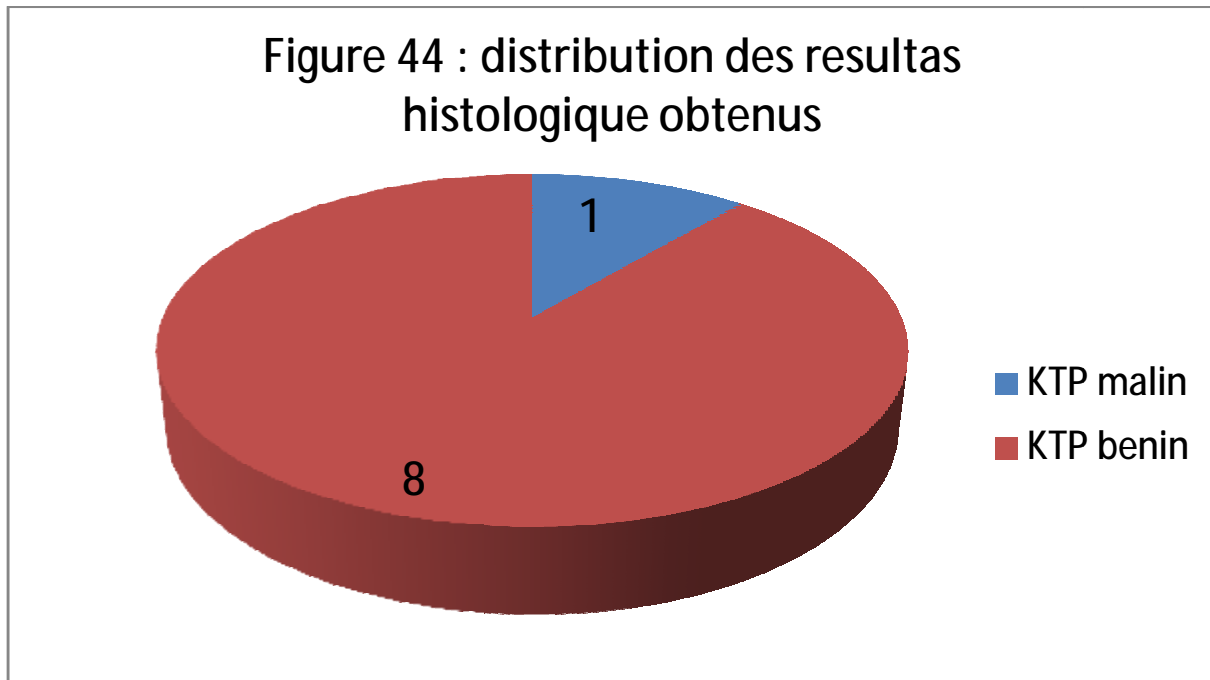


Image 18 : Aspect microscopique d'un kyste trichilemmal proliférant bénin montrant une prolifération tumorale avec des invaginations épithéliales de type trichilemmale avec absence d'atypies cyto-nucléaires .

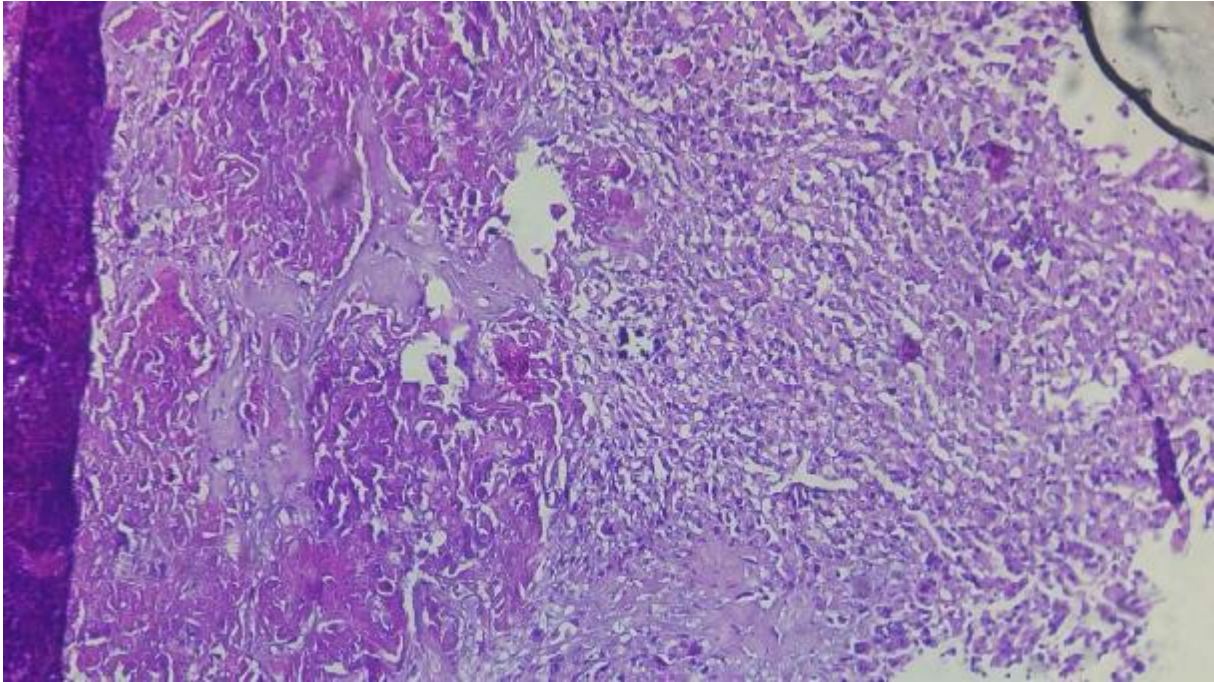


Image : 19 : Aspect histologiques d'un KTP malin chez une patiente de notre série montrant des atypies cyto nucleaires avec une kératinisation trichilemmale .

2. Etude immuno histo chimique :

Aucun complément immuno histo chimique n'a été demandé chez les patients de notre série.

3. Radiologie

- TDM : cérébrale

La TDM dans notre série a été réalisée chez un seul cas , il s'agissait d'un KTP malin , initialement de grande taille soit 12 centimètres , la TDM a mis en évidence une lésion multi kystique hétérogène avec des calcifications respectant les tissus avoisinants .

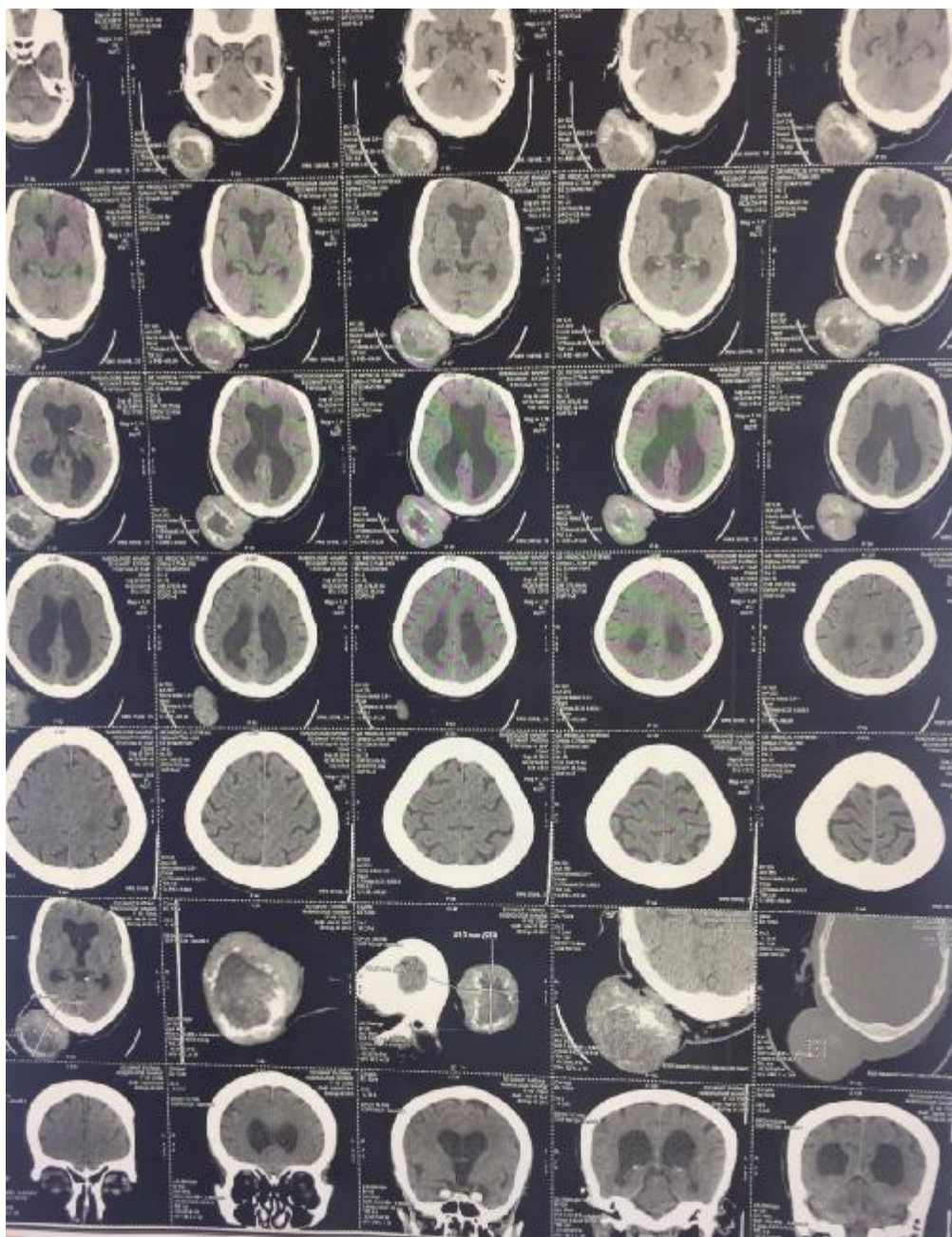


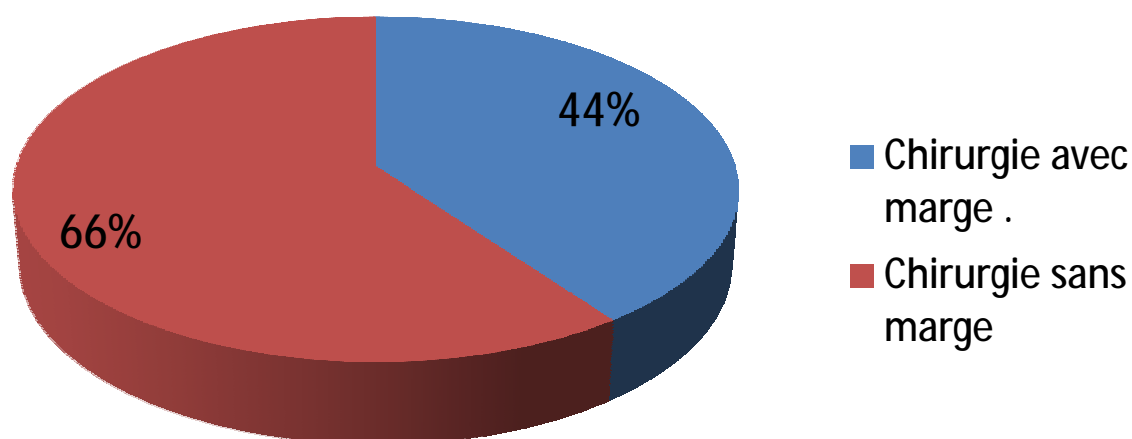
Image 20 : TDM cérébrale C- chez une patiente de notre série montrant une lésion multi kystique hétérogène avec des calcifications respectant les tissus avoisinants

4. Traitement :

Le traitement chez tous nos patients était chirurgical. Il consistait en une énucléation du kyste ou biopsie exérèse avec ou sans marges latérales , en fonction de la nature kystique , la taille de la lésion et de son degré d'infiltration. Ainsi , 44% de nos patients étaient opérés avec marges latérale d'un centimètre , la marge en profondeur atteignait le périoste en le respectant .

Toutes les pièces reséquées étaient adressées pour étude histologique.

Figure 45 : Répartition selon la marge d'exision chirurgicale



5. Evolution – Pronostic :

Une évolution favorable ou rémission dans notre étude se définit :

- Absence de survenue de nouvelles lésions ou masses
- Bonne cicatrisation
- Disparition de la gêne clinique et esthétique
- Excision de la totalité de la masse sans résidus

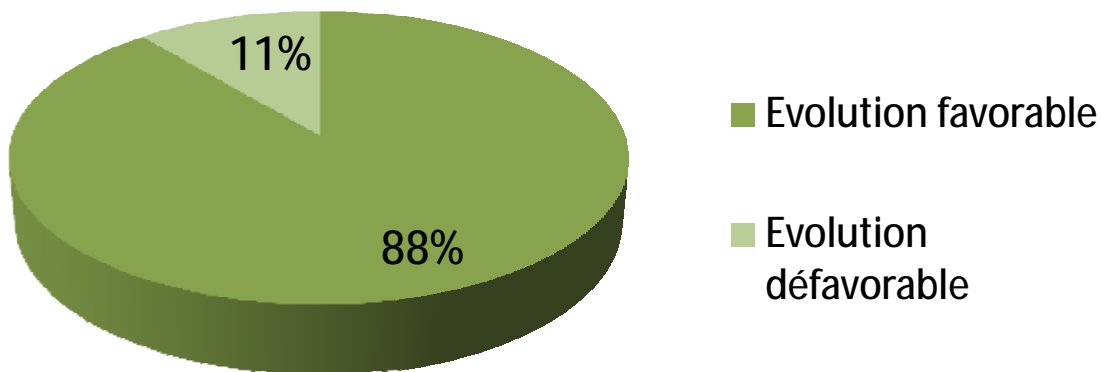
L'évolution était donc favorable chez 88 % des cas soit 8 cas sur 9 qui ont vu une disparition de la masse avec cicatrise en regard et un recul allant de 4 mois à un maximum de 30 mois avec une moyenne de 17 mois. Une surveillance annuelle a été instaurée pour détecter des récurrences ou de nouvelles lésions .

Une évolution défavorable était sous forme de :

- Persistance de la gêne clinique
- Récurrence après traitement chirurgicale
- Localisation secondaire

L'évolution était défavorable chez une seule patiente de notre série représentant 11 %, présentant une récurrence avec changement de l'aspect clinique vers une lésion ulcéro bourgeonnante suintante au contact . Le recul était de 8 mois.

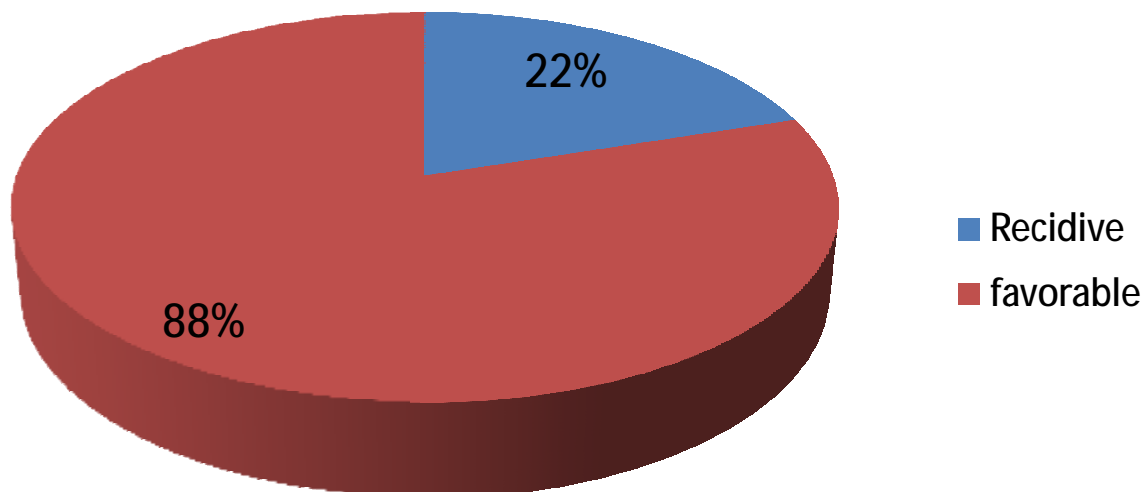
Figure 46 : Récapitulatif de l'évolution de notre série après traitement



6. Récidives

La récurrence après chirurgie a été notée chez 2 patients de notre série soit 22 %.

Figure 47 : Répartition selon les récurrences



Le premier des deux cas récidivants était le cas malin d'une femme opérée pour un KTP bénin de 12 centimètres avec marge latérale , revenant après 4 mois avec une lésion ulcero bourgeonnante étendue et irrégulière.



Image 21 : Lésion récurrente ulcero bourgeonnante saignante au contact au scalp sur un KTP opéré d'aspect bénin à l'examen anatomopathologique.

« collection du service de dermatologie de l'HMMI »

Son examen histologique était en faveur d'un KTP malin . Une TDM a été refaite pour ce cas et a objectivée une lyse osseuse en regard de la lésion avec infiltration marquée de l'encéphale. La patiente était adressée en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (oncologie, radiothérapie, neurochirurgie) pour décision thérapeutique.

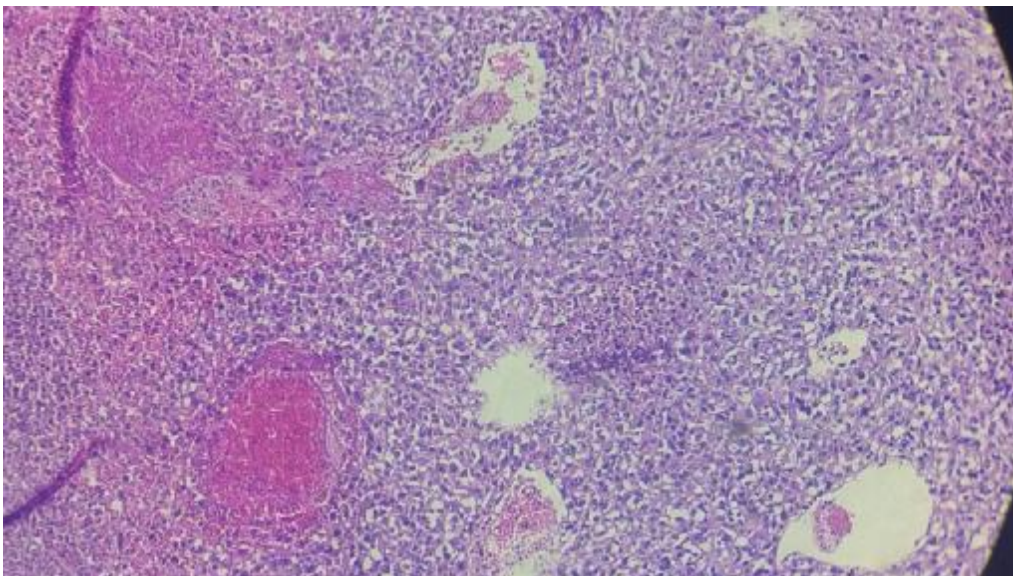


Image 22 : Aspect histologique pourvoyant de malignité fait de nombreuses atypies cyto nucléaires associées à une kératinisation trichilemmale.

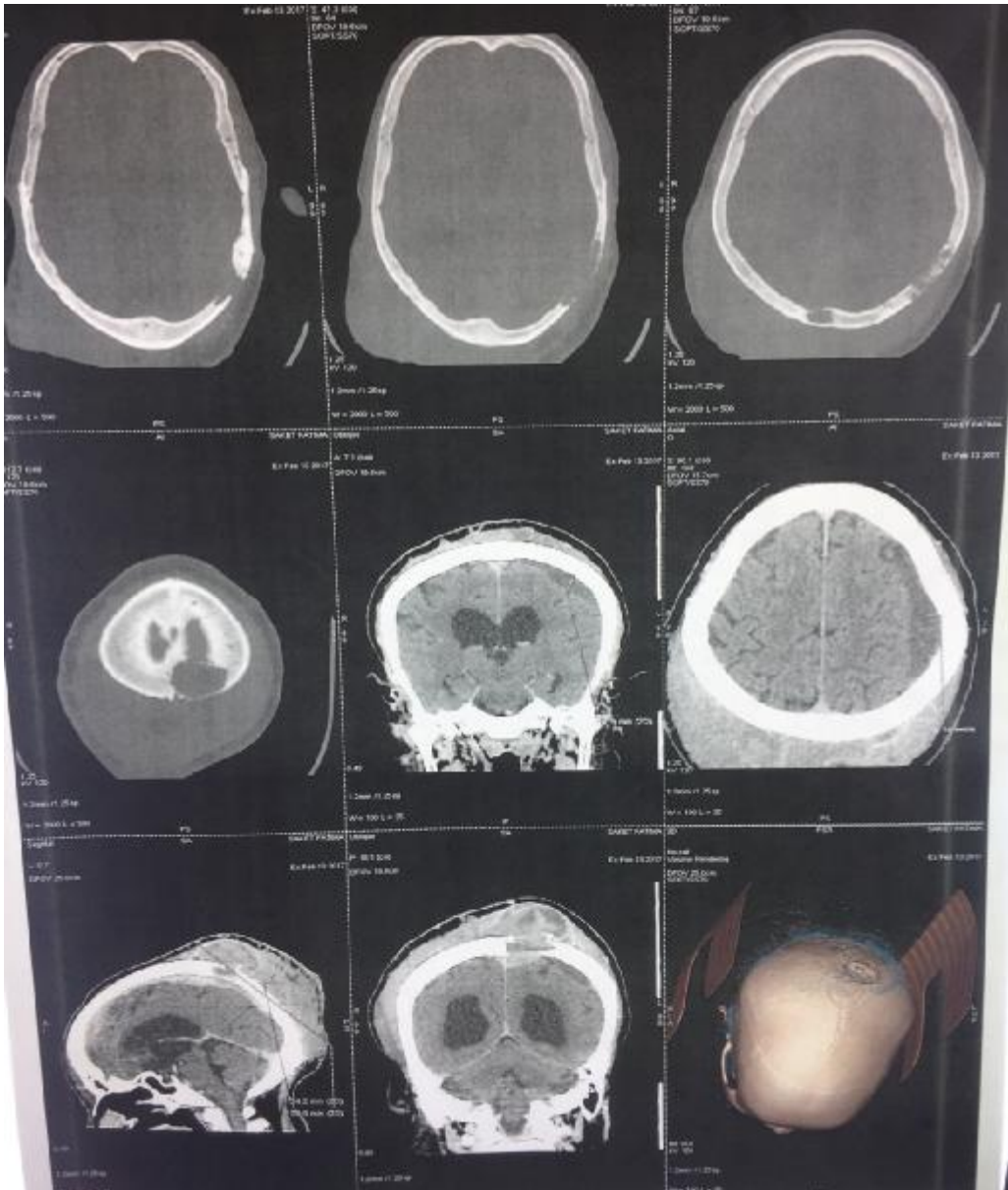


Image 23 : Coupes coronales sur TDM cérébrale montrant une lyse de la voûte crânienne avec métastase locorégionale cérébrale chez une patiente de notre série présentant une récurrence d'un kyste réséqué après 4 mois.

Le deuxième cas était cliniquement nodulaire bien délimité avec une peau lisse et propre en regard . L'histologie était en faveur d'un KTP bénin repris en résection avec marge latérale d'un centimètre avec un recul de 6 mois

Tableau 3 : Répartition des résultats de la série .

| Variables | Résultats |
|--------------------------|---|
| Moyenne d'âge (ans) | 61.8 [37 - 72] |
| Délai d'apparition (ans) | 9.44 [2 - 22] |
| Notion de traumatisme | 33,33 % |
| Croissance rapide | 66.66 % |
| Symptomatologie | 66,66 % - Douleur 55.55 % - Prurit 11.11 % |
| Ulcération | 11,11 % (forme maligne) |
| Taille (médiane en cm) | 4.5 [1.5 - 12] |
| Siège | - Occipitale 44.44 % - Pariétale 44.44% -Parieto-occipitale 11 .11% |
| Type histologique | - Bénin 88.88 % - Malin 11,11% |
| Récidive | 22,22 % |
| Recul | 10.44 [4 - 30] |

DISCUSSION

I. Profile épidémiologique

A. Incidence et prévalence

La comparaison des résultats de différentes enquêtes les plus significatives , suggère que le KTP constitue un motif de consultation de plus en plus fréquent , surtout aux pays nord américains et européens[28,30] , cela pourrait être lié a la prédominance raciale blanche dans ces pays . Dans ce contexte Sau et al[30] , a rapporté un taux de plus de 90 % de race blanche dans sa série , alors que les autres études n'ont pas précisé, ce qui soulignerait la nécessité de plus d'études ciblant la population de peau noire . Les incidences des études révisés ont variés entre 1 cas par an et 6 cas par an , cette dernière était rapportée par Ye j[28] en 2001 contre une incidence la plus basse notée chez George Bernard[32] en 2012 . Sau al et Wilson ont rapportés une incidence proche a la notre avec respectivement une incidence de 4 cas et de 2 cas par an .

Cette augmentation d'incidence du KTP dans les 2 dernières décennies pourrait être due a la facilitée d'accès aux examens anatomopathologiques et donc plus de diagnostics histologiques du KTP selon les différents auteurs .

Comme dans notre étude les KTP bénins ont prédominés dans les différentes études révisées avec des taux entre 70 % et 95 % comme l'étude Mexicaine de Gamboa[32] et celle de Yej rejoignant notre étude avec un taux de bénignité de 90% contre un taux le plus bas de bénignité rapporté par Bernard et George de 70 % .

L'incidence de la variété maligne est rare , Leopard [32,12] , en étudiant une série de 56 cas de KTP , propose un taux d'incidence avoisinant les 0.5 % , cela rejoint les autres études faite dans ce sens . En effet Le KTP malin ou tumeur trichilemmale proliférante maligne survient très rarement , une cinquantaine de cas ont été rapportés dans la littérature jusqu'actuellement. [33]

Au Maghreb et au Maroc , et a notre connaissance , aucune étude de série n'est encore faite sur cette pathologie qui pourrait élucider des données épidémiologiques comparables .

Tableau 4 : Comparaison de l'incidence du KTP selon les séries de la littérature.

| Etudes | Durée d'étude | Nombre de cas | Incidences |
|--------------------------------------|---------------|---------------|---------------|
| Wilson [13] Angleterre , 1966 | 15 ans | 8 cas | 2 cas / an |
| Brownstein [17] USA, 1981 | 9 ans | 50 cas | 5 cas / an |
| Yej [28] USA ,2001 | 12 ans | 73 cas | 6cas / an |
| Sau [30] USA ,1995 | 16 ans | 63 cas | 4 cas / an |
| George bernard [31] France,2012 | 8 ans | 6 cas | 0.75 cas / an |
| Rangel – Gamboa [32] Mexique,2013 | 12 ans | 15 cas | 1.25 cas / an |
| Notre étude | 3 ans | 9 cas | 3 cas / an |

B. Age

Dans notre études, la moyenne d'âge était de 61.8 avec des extrémités d'âge entre 37 ans et 72 ans . ceci rejoint les données de la littérature

Au Portugal , L'âge moyen de la survenue du KTP était de 62.5 variant entre 40-80 ans chez les cas de l'étude.

Aux états unis , les patients étaient âgés de 23 ans a 89 ans , la tranche d'âge la plus touchée était comprise entre 60 et 85 ans avec une moyenne d'âge de 60 ans

En France , l'âge variait entre 39 ans et 65 ans avec une moyenne de 52 ans

Au Mexique les âges des patients atteints était de 53 à 78 ans avec une moyenne d'âge de 56 ans

A priori , il y'a une corrélation entre nos découverte en matière d'âge des personnes atteinte et celles de la littérature . Les moyennes d'âge présentées de la littérature entaient comprises entre 52 et 66 ans , la notre était de 61.8 ans . Notre étude rejoint le rang de la littérature également montrant une possibilité de survenue de KTP même a un âge jeune mais cela reste très rare selon les auteurs .

Tableau 5 : Comparaison d'âge de nos résultats avec ceux des autres séries .

| Etude | Nombre de cas | Moyenne d'âge | Extrémités des âges |
|--|---------------|---------------|---------------------|
| Baptista [33,34] Portugal ,1983 | 14 cas | 62.5 ans | 40- 80 ans |
| Meta analyse de 8 séries publiée par THE AMERICAN SOCIETY OF CLINICAL PATHOLOGY aux USA . [13,17,30,33,34] | 185 cas | 64.2 ans | 21ans – 88 ans |
| Ye j USA ,2001 | 73 cas | 66 ans | 23 ans – 89 ans |
| Gearge et Bernard France 2012 | 6 cas | 52 ans | 39 ans – 65 ans |
| Rangel Bamboa Mexique 2013 | 15 cas | 56 ans | 53-78 ans |
| Notre étude | 9 cas | 61.8 ans | 37-72 ans |

C. Le sexe

Notre étude objective une nette prédominance féminine avec un sexe ratio F/H de 8 . Ces constatations rejoignent les données de la littérature ,En effet la prédominance féminine ressort dans toutes les études révisés avec un sexe ratio variant entre 2.5 chez Ye j et Baptista[28,33,34] alors que Wilson[17] , avec un sexe ratio de 8, rejoins les données de notre étude .

Le tableau suivant récapitule les données concernant le sexe ratio des principales études :

Tableau 6 : Tableau comparatif aux étude de la littérature du point de vue répartition selon le sexe

| Etudes | Nombre de cas | Sexe ratio (F/M) |
|---|---------------|--------------------|
| Meta analyse de 8 séries publiée par THE AMERICAN SOCIETY OF CLINICAL PATHOLOGY aux USA . | 187 | 5 (184/37) |
| Wilson-Jones Royaume unis 1966 | 9 | 8(8/1) |
| Portugal , hôpital universitaire de Lisboa , par , BAPTISTA et co . Portugal,1983 | 14 | 2.5(10/4) |
| Ye j USA , 2001 | 73 | 2.5 (50/23) |
| Notre étude 2017 | 9 | 8(8/1) |

II. Etude clinique

A. Délai d'apparition

Le délai d'apparition, définit par l'intervalle de temps entre la première manifestation et la date de la consultation , était dans notre étude de 12 ans en moyenne , avec des extrémités de 2 et 22 ans . ceci rejoint les données de la majorité des études dont le délai est d'habitude entre 6 mois et 30 ans

Les études de Brownstein et de Wilson Jones viennent rejoindre la notre avec , chez Brownstein , une moyenne de 13 ans et des extrémités de 6 mois et de 22 ans et chez Jones le même intervalle .

Sau et AL a son tour décrit au sein de sa série de 63 KTP un intervalle de 5mois a 50 ans avec une moyenne de 16 ans .

Le retard de diagnostique pourrait être expliqué par le fait que c'est une lésion cutanée asymptomatique , dont l'évolution est longue et indolore , donc ne présente aucune source d'inquiétude au patient qui a l'habitude de ne consulter que si la lésion est symptomatique et d'évolution rapide et marquée , et ceci surtout dans les pays en voie de développement comme le notre. [40]

Tableau 7 : Tableau comparatif résumant les données de la littérature concernant le délai d'apparition du KTP

| ETUDES | Délais de consultation (intervalle en années) |
|-------------------|---|
| Brownstein 1983 | 6 mois – 20 ans |
| Wilson Jones 1966 | 6mois – 20 ans |
| Sau et Al 1995 | 5mois – 50 ans |
| Folp Al 2003 [41] | Quelques moi 15 ans |
| Notre étude | 2ans – 22 ans |

B. Les facteurs prédictifs :

1. Traumatisme

La notion de traumatisme répétée intéressait 33% de nos patients soit 3 , dont le cas malin. dans ce sens de nombreuses études de la littérature suggèrent que le traumatisme est parmi les facteurs prédisposants au KTP[12,17]. Ce dernier, et après un traumatisme, prendrait une taille plus grande et risque de virer vers la malignité[42] , ceci pourrait expliquer la survenue du KTP malin dans notre série . Nos données étaient nettement comparable aux données de George Bernard chez qui , la notion la traumatisme concernait les 2 cas malins soit 33% de sa série . Quant a Saida al , cette notion était la cause direct de la dégénérescence du cas malin rapporté par cet auteur . Toutes ces données , comme les notre , convergent vers l'importance d'appréciation du traumatisme répété pour prédire la malignité de la lésion au stade clinique .

Tableau 8 : Comparaison en fonction de la présence de notion de traumatisme selon la littérature

| Etude | Cas malins | Notion de traumatisme chez les cas malins |
|---------------------|------------|---|
| Saida al [43] 1983 | 1 | 100% (1cas) |
| George Bernard 2012 | 2 | 100% (2 cas) |
| Notre étude | 1 | 100% (1 cas) |

2. Croissance rapide [15 , 31 , 32 ,43]

Le KTP évolue généralement au fil des années, lentement pouvant atteindre 50 ans d'évolution chez son porteur , néanmoins , une croissance rapide d'un KTP est un élément d'alarme surtout après un traumatisme répété du cuir chevelu et peut être un élément prédictif de malignité selon Saida al[43] ,George Bernard et Meheregane chez qui les taux de croissance rapide récente des KTP malins était d'au moins 50 % . Notre étude ne rejoint pas cette suggestion , puisqu'elle intéressait 66% de nos cas, dont le cas malin et 5 autres bénins .

Tableau 9 : Tableau comparatif de notre étude avec celles de la littérature en matière de croissance rapide du KTP

| Etude | Taux de cas avec une croissance rapide |
|---------------------|--|
| Saida et al 1983 | 100% |
| Mehergan 1987 | 58% |
| George Bernard 2012 | 50 % |
| Notre étude 2017 | 66% |

3. L'ulcération :

L'ulcération intéressait un seul cas , il s'agissait du cas malin , soit 11 % de la série .

Selon la littérature , et quoi qu'elle soit présente dans notre étude seulement chez le cas malin , l'ulcération ne semble pas être un élément prédictif de malignité puisque selon Brownstein , Sau et Ye j , peut être présente aussi dans les KTP bénins .Néanmoins , la présence de saignement au contact de la lésion alarmerait vivement sur une transformation maligne[45] de la lésion comme l'as assuré Khaled et al [44]

4. La symptomatologie :

Notre étude a mis en évidence 3 cas de KTP asymptomatiques , soit 33 % de la série , contre 66% soit 4 cas , symptomatique . La littérature ne suggère aucune orientation prédictive en cette matière , mais exprime par le biais de nombreuses études qu'une symptomatologie bruyante , notamment le traumatisme , l'ulcération , la croissance rapide , l'inflammation chronique doivent prédire une malignité[45] ou une transformation maligne attendue[32,43,44,45]

Par ailleurs , l'association de ce KTP , avec une kératose , une surdit  et une ichtyose décrirait , selon Gurston et collègues[46] , le KID syndrome , une entit  rare avec seulement 90 cas rapport  dans le monde entier . Cette  tude a vu 2 KTP survenir dans le cadre de ce syndrome, ce qui sugg re une certaine pr disposition g n tique   d velopper les KTP..

C.Aspects cliniques du KTP

a) Siège

Dans notre étude, les KTP siégeaient soit en occipital (44%), soit en pariétal (44%), soit entre les deux (occipito-pariétale avec 11%).

Les études de la littérature rapportent que le siège du KTP au sein du scalp n'a aucune relation ni prédiction avec l'incidence de la malignité du KTP . Néanmoins Reed et Lamar expriment une variabilité de localisation du KTP dans sa série sous forme de 30 % de localisation occipitale ,20 % pariétale , 20% pariéto occipitale 20% frontale et 10% temporo occipitale .[47]

b) Taille

Dans notre étude , les lésions mesuraient au minimum 1.5 centimètres et ne dépassaient pas les 12 centimètres . avec une moyenne de 4.5 centimètres

Les résultats de notre étude suggèrent fortement que plus la taille du KTP est grande plus elle est pourvoyeuse de malignité puisque notre cas malin avait une taille initiale de 12 centimètres rejoignant ainsi l'étude de George Bernard ou la moyenne de taille des deux KTP malins de cette série était de 18 centimètres. Contrairement a ceci , Baptista , Sau et al, Ye j et celle Folp chez qui les moyennes de tailles ne dépassaient pas les 5.5 cms, expriment clairement l'absence de corrélation entre la taille et le virage malin de cette entité . Ceci suggère que la taille n'est généralement pas incriminée dans la prédiction de malignité au stade clinique .

Tableau 10 : Comparaison de la taille de la lésions avec les études significative de la littérature .

| Etude | Nombre de cas | Taille (min-max) (moyenne en cms) |
|------------------------|---------------|-------------------------------------|
| Baptista et Silva 1983 | 14 | (3-10)(5.5) |
| Sau AI 1995 | 63 | (0.4-15)(2.9) |
| Folp et Mentzel 2003 | 5 | (1-16) (5.5) |
| Ye j 2004 | 76 | (0.3 -9cms)(2.6) |
| George Bernard 2012 | 6 | (10-25)(17) |
| Notre étude | 9 | (1.5-12) (4.5) |

c) Nombres

Le KTP est habituellement unique et se développe de novo. Cependant quelques cas rapportés dans la littérature, notamment Sau L et Leopard , qui mentionnent la survenue d'un KTP a partir kyste trichilemmal simple confortant ainsi la théorie du continuum entre le KT simple et le KTP bénin et malin .

L'association également de KTP et de kystes trichilemmaux simples a été rapporté comme l'a fait Saida a travers un KTP associé a des multiples kyste trichilemmaux chez le même sujet .

Dans notre étude , cette association a été retrouvée chez 2 patients , soit 22 % l'une chez la patiente la plus jeune suggérant ainsi une prédisposition génétique du KTP selon un mode autosomale dominant .[22,46]

D'autre part , la présence de kystes était dans notre étude associée au prurit , ce qui pourrait prédire la survenue d'un KTP a partir d'un kyste trichilemmal devenu prurigineux .[49]

Comme le montre le tableau , notre étude présente un taux intermédiaire de 22 % d'association de kystes multiples . avec le plus grand taux d'association chez Leopard .

Tableau 11 : Tableau de comparaison d'incidence de multiples kystes associés .

| Etude | Taux de présence de kystes multiples |
|------------------------|--------------------------------------|
| Leopard 1976 | 60 % des cas |
| Baptista et Silva 1983 | 28 % des cas |
| Sau et Al 1995 | 6.25 % des cas |
| Notre étude | 22 % des cas |

d) Aspect clinique

La présentation clinique la plus fréquente du KTP est nodulaire , mais celle-ci n'est pas la règle générale . Le KTP peut être ulcero bourgeonnant , induré , inflammé et aussi fistulisé . [13,17]

Ainsi dans notre cas , les lésions étaient le plus souvent nodulaires (88%) mobiles (88%) à consistance kystique (88%) .

Certaines lésions étaient asymptomatiques (33%) ou ulcero bourgeonnantes (11%) prurigineuse (11%) fixe (11%) alopecique (11%) saignante au contact (11%) , à contours irréguliers (22 %)

Le plus souvent , les lésions rappelaient l'aspect du carcinome epidermoide , mais aussi l'aspect de lipomes du cuir chevelu .

Dans les séries Sau et Graham , Brownstein , Ye j , les KTP étaient le plus souvent nodulaires . Les lésions dans les séries de Sau , Ye j étaient plutôt couvertes de peau saine alors qu'elles étaient ulcérées voire même infectées dans la série de Baptista et de Brownstein .Habituellement , ces lésions étaient indolores fermes et fixes .

Des cas de lésions indurées et inflammées ont été décrites par Rangnal et Gamboa .

L'aspect clinique des KTP est donc le plus souvent nodulaire mais peut être aussi ulcéré , induré et irrégulier , faisant penser le plus souvent a un carcinome épidermoïde soulignant ainsi l'importance de l'examen histologique .

Tableau 12 :Tableau comparatif de la présentation clinique selon d'autres études .

| Etude | Aspect clinique prédominant |
|-----------------------|--|
| Brownstein 1981 | 40 % Nodulaire avec limites pointues |
| Sau et Graham 1995 | 85% aspect Nodulaire |
| Ye J 2001 | 88% aspect nodulaire |
| Rangel et Gamboa 2013 | 66% indurés , 33% nodulaire |
| Notre étude 2017 | 88% avec un aspect nodulaire 12 % ulcérés |

D. Etude histologique

Le diagnostique du KTP est confirmé histologiquement .

L'étude s'effectue sur une pièce biopsique ou de préférence sur une lésion excisée si la taille le permet . Cette étude histologique vient d'abord objectiver la kératinisation trichilemmale avec un aspect essentiellement pseudocarcinomeux solide avec des bords pushing type, parfois on observe une ouverture au niveau de la surface cutanée. de façon typique on note des travées entrelacées par des lobules anastomosés d'épithélium squameux. Les foyers d'atypies nucléaires peuvent être marqués, certaines atypies peuvent être observées à l'interface entre l'épithélium et le stroma avec une possibilité de mitoses en fonction du degré de malignité. [60]

La différenciation entre le KTP et le KT simple s'avère nécessaire mais pas toujours simple puisqu'il existe un spectre d'aspect histologique observé a partir du KT simple avec degré minimal d'hyperplasie arrivant a un KTP totalement formé. Plus encore, les auteurs estime que le KTP est une complication du KT , et ceci serait justifié par les multiples similarités entre les deux entités, par la présence d'aspect histologique intermédiaire et leur association dans de nombreuses études de la littérature .[61,62]

Le grand défi de l'anatomopathologiste reste dans l'appréciation du degré de malignité du KTP une fois confirmé. Dans ce sens Yej[28] a proposé une classification histologique des KTP en 3 sous groupes , et ceci selon l'architecture tumorale , degrés d'atypies cyto nucléaires et l'invasion vasculo- nerveuse .

Le KTP malin peut prêter a confusion avec d'autres diagnostics surtout du carcinome épidermoïde , l'histologie a un intérêt majeur en ce qui concerne le diagnostic différentiel du KTP .Le CE était considéré pour longtemps comme une transformation maligne du KTP[22,48] . D'autres auteurs ont même considéré le KTP comme une variante folliculaire du CE Brownstein a montré a travers son étude de 50 KTP , cette similarité entre le KTP et le CE surtout concernant les atypies cyto nucléaires rendant parfois la tache dure , voire impossible . Néanmoins , une kératinisation trichilemmale , la présence de calcification et l'absence de lésion précancéreuse comme la kératose actinique orienteraient vers le diagnostic du KTP .

Une absence de kératinisation trichilemmale , présence de formations ductales et une réaction pourrait aider a éliminer les autres carcinomes annexiels .[70]

L'apport de l'immunohistochimie se montre efficace en permettant d'un coté d'éliminer le CE par une absence d'expression d'anticorps monoclonaux AE13 et AE14 , et d'un autre coté de différencier entre la malignité et la bénignité de cette entité. [50,71,72]

Dans notre étude , 88% des KTP montraient des signes de bénignité et par conséquent classés groupe 1 de Yej

Un seul cas , soit 11%, était malin et l'étude histologique l'avait classé au début groupe 2 de Ye j , ce n'est qu'en récidivant et en montrant une agressivité régionale qu'il a été reconsidéré groupe 3 de Ye j , ce qui témoigne de l'absence d'un critère clinico-histologique fiable prédictif du pronostic ou de l'évolution du KTP .

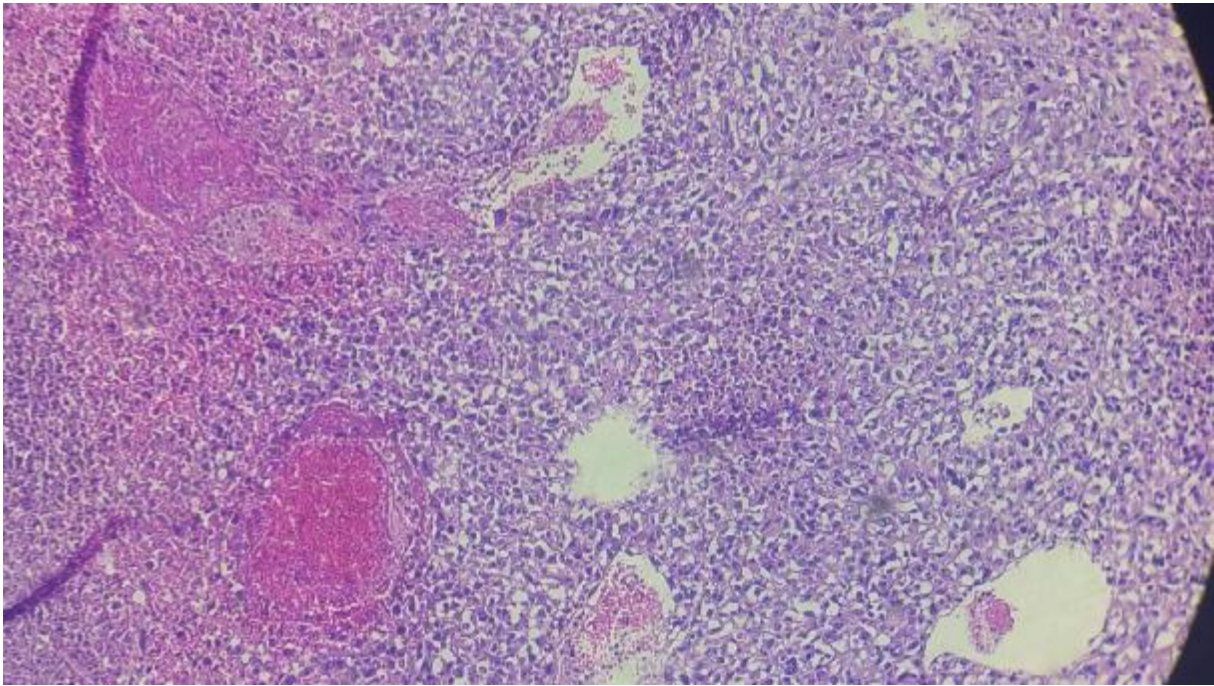


Image 24 : Aspect histologie du KTP malin de notre étude avec multiples atypies cyto nucléaires et de foyers tumorales .

L'immuno histochimie pourrait être d'une aide cruciale dans ce sens , en effet , elle pourrait orienter vers une nature bénigne du KTP par l'expression de la CK10 et de l'involucrine . d'un autre côté, elle pourrait renseigner sur la nature maligne de la lésion en mettant en évidence une expression marquée du Ki67 et de l'antigène nucléaire de prolifération cellulaire ainsi que la CK16 [32] .Par ailleurs , une perte d'expression de CD34 pourrait s'ajouter aux éléments immuno histologiques prédictifs de malignité .[73]

Dans notre série , l'immuno histochimie n'as pas été demandée systématiquement ,mais celle-ci suggère qu'elle devrait être sollicitée devant toute suspicion d'une agressivité locorégionale ou générale .Cette considération pratique devrait orienter l'attitude thérapeutique notamment la marge de sécurité chirurgicale , le curage ganglionnaire et le traitement adjuvant (Radiothérapie , chimiothérapie ..) [74,75]

Tableau 13 : Tableau comparant l'incidence de la malignité dans notre étude par rapport aux études de la littérature

| Etude | Nombre de cas | |
|---------------------|---------------|----------------|
| Sau 1995 | 63 | 15% (10 cas) |
| Ye j 2001 | 76 | 10 % (8 cas) |
| Folp 2003 | 5 | 20% (1 cas) |
| Bernard george 2012 | 6 | 30% (2 cas) |
| Notre étude 2017 | 9 | 12% (1 cas) |

Le type histologique le plus fréquent de la littérature est le KTP bénin , expliquant le taux de 88 % de KTP bénin dans notre étude , et ainsi celle de Ye j , sau , Folp et Geroge Bernard , avec des pourcentage respectif de KTP bénins de 90% , 85% ,80 % et 70% .

En contre partie , Le KTP malin survient dans un taux estimé par Wilson et Jones de 0.5 % de tout les KTP . ceci rejoint le taux bas d'incidence de KTP malin dans notre étude soit 11% de la série .

E. Bilan d'extension

L'examen clinique de nos patients n'as révélé aucun signe associé a distance , notamment les aires ganglionnaire du cou , axillaires et inguinales , même dans le cas du KTP malin . L'examen clinique constitue une étape importante de prédiction de malignité puisque le KTP malin pourrait avoir un pouvoir de dissémination locale et à distance . malgré le caractère habituellement bénin du KTP , le moindre élément suggestif de malignité doit faire faire un bilan radiologique minimale fait de TDM céphalique, échographie des aires ganglionnaires , IRM , ou/et un pet scan . L'IRM trouve son indication en matière de KTP pour apprécier l'infiltration de tissus de proximité et également dépister la présence de calcification et nécrose au sein de la

tumeur . La TDM est intéressante surtout pour apprécier l'érosion osseuse et les localisations secondaires à distance (ganglions , poumon ...) [76]

Dans notre étude , une seule patiente a bénéficié d'une TDM céphalique à deux reprises . La première a confirmée la nature kystique et tissulaire de la lésion avec présence de quelques calcifications , sans signes d'envahissement locorégional , ni à distance . La deuxième TDM faite après récurrence a montré une lyse de la voûte crânienne avec métastase locorégionale intracérébrale . Ceci suggère la nécessité d'un suivi radiologique même après exérèse chirurgicale et en l'absence de récurrences dans les cas à degré de malignité élevé

Tableau 14 : Tableau comparatif de siège de métastase du KTP avec la littérature

| Etude | Nombre de cas | Site de Localisation secondaire |
|----------------------------------|---------------|------------------------------------|
| Saida et al 1983 | 1 | Ganglionnaire |
| Batman et al 1986[77] | 1 | Tissus mous |
| Mori et al 1990[50] | 1 | A distance pulmonaire et hépatique |
| Waligora et al 1993[78] | 1 | Ganglionnaire |
| Weiss et al 1995[52] | 1 | Ganglionnaire |
| Sau USA , 1995 | 10 | Ganglionnaire |
| Arico et al 1997[79,80] | 1 | Ganglionnaire |
| Takenaka et al 1998[69] | 1 | Intra crânienne |
| Jung et al 2003[49] | 1 | Local |
| Sidha 2007 [81] | 1 | Cou , ganglionnaire |
| George , Bernard 2010 | 6 | Disséminé |
| Lobo Amonkar [76] Inde , 2016 | 1 | Intra crânienne + pulmonaire |
| Notre étude | 1 | Intra crânienne |

Il existe environ 50 cas de KTP malins métastatiques dans la littérature a ce jour , nous avons collectés 26 cas malins métastatiques les mieux documentés en matière de localisation secondaire . Comme le montre le tableau le site de localisation secondaire le plus fréquent est lymphatique avec plus de 55% des cas suivi par l'infiltration intra crânienne , récurrence locale , puis localisation secondaire pulmonaire avec un taux de 8 % pour chacune de ces localisations . pour certains cas, la maladie se développe et devient disséminée et pluri métastatique .

Ceci suggère l'importance de compléter le bilan d'extension en fonction de ces résultats a savoir :

- Une radio pulmonaire qui permet l'étude de la cage thoracique et de son contenu , ainsi que les parties molles
- Une échographie aussi bien cervicale dépistant une métastase ganglionnaire , qu'abdominale explorant la cavité abdominale notamment le foie .
- Voire un Pet scan, pour déceler des micro-métastases pouvant échapper aux autres explorations.

Le couple étude histologique + bilan d'extension va permettre une bonne appréciation de l'agressivité de la lésion , permettant ainsi une bonne adaptation thérapeutique et pronostique .

F. Traitement

Le traitement chirurgical par excision est le traitement de référence pour le KTP . dans la majorité des cas , il est suffisant pour obtenir une rémission complète.[81,82]

L'excision chirurgicale des lésions a été le gold standard dans notre étude , ainsi , et comme le montre le tableau récapitulatif , 44% des patients ont bénéficié d'une excision avec marge latérale d'un centimètre , le reste soit 55 % ont bénéficié d'une excision sans marge latérale qu'on pourrait qualifier d'une « énucléation » . tout les patients de notre série ont bénéficié d'une marge profonde d'excision arrivant jusqu'au périoste en le respectant.

Après la chirurgie sans marge , la rémission a été obtenue dans 88% des cas contre une récurrence. D'autre part , la chirurgie avec marge latérale d'un centimètre a vu la rémission de 88% des et la récurrence d'un seul cas , ce dernier était le cas malin .

Ceci suggère une excision avec marge de 0 à 01 centimètre pour les groupe bénins 1 et 2 de Ye j , et cela en fonction de la taille du kyste , son degré d'infiltration et sa localisation . Pour le groupe 3 de Ye j une marge d'excision de 01 à 02 centimètres latéralement serait recommandée avec éventuelle association avec un traitement complémentaire fait de chimio ou/et radiothérapie adjuvantes .[83,84]

Le traitement chirurgical était le gold standard thérapeutique du KTP dans les différentes études de la littérature , et ceci avec une marge latérale de sécurité conservative d'un centimètre .ceci rejoint notre conduite thérapeutique. Il n'y avait aucune étude suggérant autrement en ce qui concerne le traitement chirurgical .

Le seul traitement systémique adjuvant qui se discute à l'heure actuelle est un protocole de chimiothérapie a base de CAV 5 Fluorouracil et Cisplatine et Adriamicine et/ou une radiothérapie sur le site tumoral[45,85]. Cette chimiothérapie devrait intéresser les formes avancées des KTP malins métastatiques, mais comme

rapportent certains auteurs , ce traitement n'aurait pas une efficacité supérieure à celle obtenue par le traitement chirurgical seul. Cette décision devrait être multidisciplinaire, prise en concertation entre les différentes spécialités (chirurgiens, oncologues, radiothérapeutes, dermatologues, anatomopathologistes).

Pour nos patients, la chimiothérapie a été envisagée chez la seule patiente chez qui le KTP était malin de haut grade . elle était adressée en RCP pour décision thérapeutique.

De nombreuses alternatives thérapeutiques du KTP étaient envisagés par les auteurs , notamment l'instillation par de l'éthanol , la cryothérapie , le laser au Co2 et l'injection intra lésionnelle de dérivés aspiriniques , mais leur efficacité est toujours inconnue vue le manque d'essais thérapeutiques effectués . Ces traitement n'ont pas eu de place dans notre PEC et devrait être écarté de l'arsenal thérapeutique du KTP vu le risque dégénératif de ce dernier.[86]

Tableau 15 : Tableau regroupant les cas traités de notre étude et leurs résultats.

| Patient | Marges d'exérèse | | Evolution |
|---------|----------------------|----------------|--------------------------------------|
| | Marge latérale | Marge profonde | |
| 1 | 1 cm | Périoste | Récidive et extension intracrânienne |
| 2 | Chirurgie sans marge | Périoste | Rémission |
| 3 | Chirurgie sans marge | Périoste | Récidive |
| 4 | Chirurgie sans marge | Périoste | Rémission |
| 5 | Chirurgie sans marge | Périoste | Rémission |
| 6 | 1 cm | Périoste | Rémission |
| 7 | 1 cm | Périoste | Rémission |
| 8 | Chirurgie sans marge | Périoste | Rémission |
| 9 | 1 cm | Périoste | Rémission |

G. Pronostic et surveillance

Le pronostic du KTP est en général bon . Habituellement, l'excision simple donne une rémission totale. Cependant, et malgré le respect d'une marge d'exérèse correcte , le KTP a une tendance de récurrence considérable comme l'exprime une méta analyse chez 185 patients de 8 séries en rapportant un taux de récurrence locale de 3.7 % et un taux de localisation à distance de 1.2 %[28,86] . La survenue de récurrence soit locale ou a distance, après excision complète et respect de marges, serait le signe prédictif de la malignité du KTP .

Dans notre série, le pronostic était bon avec un taux de récurrence à 22% et de métastase locale à 11% et pas de localisation à distance avec une moyenne de recul de 10 mois et demi .

Kanjar et Kumar , en publiant les données pronostiques de 42 cas malins métastatiques documentés , ont rapporté un taux élevé de mortalité de 10 % . [87]

Dans notre étude, la surveillance s'est faite comme suit :

- Un examen clinique complet : examen général, examen pleuro pulmonaire , examen des aires ganglionnaire ...
- Examen de la cicatrice de la chirurgie et du scalp cherchant une récurrence ou une lésion de novo

Les modalités de surveillance et leur rythme n'ont pas été détaillés dans la littérature qui s'est contentée d'insister sur l'importance d'une surveillance étroite vu le caractère récurrent et dégénératif du KTP.

Ainsi, selon notre expérience et en analysant la littérature, nous proposons une surveillance adaptée à la présentation clinique, notamment les signes cliniques prédictifs de malignité, et aussi à la nature histologique du KTP :

- surveillance annuelle chez les cas avec une petite taille de la lésion et une histologie bénigne .

- Semestrielle chez les patient avec KTP de grande taille et une histologie inquiétante
- Trimestrielle quand la lésion présente des éléments cliniques de mauvais pronostic (cliniques :ulcération, bourgeonnement, augmentation de taille récente ; histologiques :histologie inquiétante notamment un pléomorphisme cellulaire marqué , un franchissement franc du stroma et des atypies cytonucleaires marquées) .

III. Limites et perspectives

Notre étude a été confrontée à plusieurs difficultés :

- Commencant par le biais de sélection qui concernait la population militaire , en effet celle-ci n'est pas considérée comme échantillon représentatif de la population générale .
- Passant par le nombre de cas de KTP recrutés qui sous-estimait l'incidence réelle du KTP, du fait d'une part que les patients ne sont pas vus en consultation de dermatologie seulement mais aussi pris en charge par d'autres spécialités (ORL , chirurgie plastique , neurochirurgie ...) et d'autre part que tous les kystes excisés ne sont pas envoyés en étude anatomopathologique, ainsi plusieurs KTP à un stade précoce peuvent échapper au diagnostic.
- Le nombre réduit de la série est justifié par la rareté de la pathologie , quoiqu' on considère que celle-ci serait plutôt sous estimée que rare.
- Le manque de publications sur le KTP du cuir chevelu aussi bien au Maroc qu'au reste du monde. cela justifie d'une part le manque accru de données épidémiologiques et pratiques liés a ce thème , et d'autre part a l'inattention prêtée a une pathologie assez sérieuse qui nécessiterait parfois une prise en charge multidisciplinaire lourde .

Vu ces limites, nous considérons les résultats de notre travail comme étant des résultats préliminaires nécessitant d'être mieux étayés à l'avenir par de larges études prospectives comparatives et multicentriques avec un échantillonnage plus représentatif, sur une durée plus longue et surtout avec un suivi prolongé et rapproché et en collaboration avec les services d'oncologie, de chirurgie plastique, d'ORL et surtout d'anatomo-pathologie. Tout cela pour bien évaluer l'épidémiologie réelle du KTP du cuir chevelu , son aspect anatomo-clinique, évolutif et thérapeutique afin d'optimiser sa prise en charge .

CONCLUSION

Le kyste trichilemmal proliférant est une entité rare , touchant préférentiellement le cuir chevelu des femmes âgées .Son évolution est généralement bénigne et son traitement reste essentiellement chirurgical.

Les formes malignes, quoique rares , peuvent engager le pronostic vital ou bien être localement agressives avec des récives fréquentes. La possibilité d'une prévention primaire justifie l'intérêt de notre étude.

Cette dernière nous a permis de mettre le point sur plusieurs observations et proposer des suggestions :

- Ø La fréquence du KTP nous semble plutôt sous estimée que ne le montre les différentes études révisées. Ceci devrait être confirmé par un changement de comportement des médecins vis-à-vis de toute lésion kystique excisée du cuir chevelu, notamment chez la femme âgée, pour qu'elle bénéficie d'une étude anatomopathologique.
- Ø Faire de la classification de Yej un point de départ pour arriver a une classification non seulement histologique, mais s'associant aussi a une composante clinico-évolutive du KTP, afin d'établir éventuellement un consensus diagnostique et thérapeutique du KTP .
- Ø Demander d'avantage des explorations morphologiques au moindre signe inquiétant et devant tout doute diagnostique ou pronostique, notamment TDM et IRM. Ces explorations devraient également servir pour la surveillance des KTP opérés à haut grade de malignité.
- Ø L'établissement de critères pronostiques cliniques, radiologiques et histologiques standardisés.
- Ø La prise en charge chirurgicale doit être adaptée à ces facteurs pronostiques.
- Ø Une surveillance devrait être instaurée à des rythmes adaptés au pronostic pour déceler précocement les récives, les métastases et d'éventuelles nouvelles lésions.

RESUMES

RESUME

Le kyste trichilemmal proliférant (KTP) est une tumeur annexielle proliférative rare d'origine pileaire, de taille variable, survenant essentiellement au niveau du scalp. Elle touche préférentiellement les femmes âgées, avec une évolution généralement bénigne. Une cinquantaine de cas malins sont décrits dans la littérature.

Sa présentation clinique est non spécifique. Il s'agit d'une lésion nodulaire ou kystique, augmentant rapidement de taille, généralement après un traumatisme, avec parfois une ulcération. Le diagnostic repose sur l'examen histologique qui objective l'image caractéristique de la kératinisation trichilemmale avec une prolifération pseudo carcinomateuse. L'histologie permet également d'éliminer les diagnostics différentiels surtout les carcinomes épidermoïde et annexiel.

Une exérèse chirurgicale large est généralement suffisante pour obtenir la guérison et éviter les récives, si fréquentes dans cette tumeur. Dans les cas agressifs, une radiothérapie et/ou une chimiothérapie peuvent être proposés en complément.

Il s'agit d'une étude rétrospective observationnelle colligeant 9 cas de KTP du cuir chevelu dont un malin, diagnostiqués au service de dermatologie de l'hôpital militaire My Ismail Meknès, entre janvier 2014 et décembre 2016.

Huit de nos patients étaient des femmes et un seul homme, avec une moyenne d'âge de 61 ans. La notion de traumatisme était retrouvée dans un 1/3 des cas corrélée à une croissance rapide de la tumeur. Cette dernière était symptomatique dans 2/3 des cas. L'ulcération concernait seulement le cas malin. La taille variait de 1.5 à 12 cm. Le siège de la tumeur était soit occipital soit pariétal mais aussi pariéto occipitale. La récive après chirurgie était notée dans 2 cas (tumeur maligne et tumeur multikystique).

L'objectif de notre travail étant d'étudier les facteurs de risque, le profil épidémiologique, clinique, paraclinique et les attitudes thérapeutiques dans notre série avec une revue de la littérature.

ABSTRACT

The proliferating trichilemmal tumor (PTT) is an uncommon , proliferative lesion arising from the hair follicle epithelium . the lesion presents as various sizes and is located essentially in the scalp . PTT occur more commonly in elderly women, with , in most cases , a benign biological behavior. Not more than fifty cases of malignant PTTs are reported by the literature .

PTT clinical presentation comes in variant forms . It presents macroscopically as a rounded form or a cystic lesion rapidly increasing in size after trauma , and may be associated with ulceration in some cases . The histological examination is the key of the PTT diagnosis , it shows a defining trichilemmal keratinization with pseudocarcinomatous proliferation . In addition , the histological examination , helps differentiating PTT from the squamous cells carcinoma and other adnexal carcinomas .

the complete surgical removal of the lesion is sufficient to cure the lesions and to prevent recurrences , both benign and malignant . In the aggressive cases , an adjuvant treatment of radiotherapy and chemotherapy can be proposed .

This is an observative retrospective study of 9 cases of PTT scalp located including 1 malignant proliferating cyst , diagnosed in the dermatology department of the Moulay Ismail hospital in Meknes , between January 2014 and December of 2016 .

our patients were females in 8 cases for 1 male patient with an age mean of 61 years . trauma concerned the third of the cases associated with rapid growth of the tumor . The lesion was with symptoms in the two thirds of the cases . the ulceration was found only in the malignant case . The size varied between 1.5 cm and 12 cms . the tumors were located on the occipital , parietal and occipito parietal region of the scalp . After surgical excision , 2 cases recurred .

Our objective with this work is to study risk factors , the epidemiological profile of the PTT , the clinical and imaging presentation of this entity as well as its therapeutic approach in this series with a review of the literature

م طقي

كسبي غمدج نو الشعرة لم تكاثر هوور مملادقي تكاثرقي ليل لظهورنا بع من الشعو. يحدث أساساً لساء لى مستوى فوة الرسل ذ الجدد م تغور. كما يختفض ديا ع نالو ألفسدنة بتطور حميد عموماً. لكنو الي خمس دينا لخبديثة مزور م غمد الشعرة لم تكاثر مرصد فيها في كافة لأد بياتظ بدية للحساءة.

أعوظق ذالور الم سوري غور محدثي أتي على شكل غفة يقيدية كويسد ية يز ايد حجمها بسرعة عموماً عقب صدمات على فوة الرسلو تكو لجا فصحو بتقو ح.

يعتمد التشخيص أساساً على الفطرسد يجلي لور لم في يوضح صورهم يزة تمثل في جرسوة قون بتكاثره به سوطاني. يمكن الفطرسد يجكي ذلك من إبعده سد يتناق يقيدية أخرى خصدة سوطان لخالو يلعو سد في تو باقي لور المملادقي دية.

يعتد بالأسد تنصال لجر احي على نطاق اسخ فيلا لوصول لى علاج م مره ذالاً فة و تجنظهور هامجد ا. كما يمكن سد تعا نة با لعلاج كيم يائي و لإسعاعي في لحالاتخ بديثة.

يتعلق الأمر اسلة تيعلدية تجمع تسع حالات مزور م غمد الشعرة لم تكاثر ل فوة الرسل، و احدهم نهابيثة هتدخ يصدها في سد سد في العسكيلي مو لى اسماء يلهد ينة مكسل ذلك بيزينا و 2014 و 2016 دج نو 2016.

ثم انذية من الموضوع كانو انساعو يبلغ تو سط عمل ه م 6 انة. ثلث حالات ل نمولسو يع لور م كانتو تبطه بوجوفهو م الصدمات على فوة الرسل. كما كان لور م عوضيا في ثلثي الحالات مع تقو ح في لحالاتخ بديثة. بأملانسد بلقدج ام لور م فقدت او ح بين 12 و 45 ذتمتوا. و اختقل م قلاً فة من جد ريقا و ذالي قوا و ذالي جد ريو سد جلتحال تان لعودة ظهور المرض.

هضم لنها ذ أساساً لجر اعداسة لعلو امل الخطو بادية، نهج المرض السوي، ال فحوظلانتكم يايوة لم قل بلتعالج ية لحالاتمجدولة مع ارجة الأنبلط بي.

REFERENCES

1. Alan Stevens et James Lowe.
Histologie humaine, deuxième édition, DE Boeck & Lacier s.a. département De Boeck université, Paris, Bruxelles 2002 : p.355-369.
2. Structure de la peau. Ann Dermatol Venereol 2005; 1 32:8S5-48
3. . http://www.infovisual.info/03/036_fr.html
Page consulté le 08 2017
4. <http://www.dictionnaire-medical.net/term/15014,1,xhtml>
Page consultée le 08/2017
5. . <http://www.chups.jessieu.fr>
Consultée le 08/2017
6. D'après PILLON F, ALLAERT la complémentation orale pour lutter contre la chute de cheveux. Actualités pharmaceutiques, n°509, octobre 2011,p39---40
7. ROBIN J.Manuel pratique de cosmétologie. Les nouvelles esthétiques, 2003,113p
8. <http://www.sebamed.fr/4---cuir---chevelu---et---cheveux.html>
Consultée le 08/2017
9. BOUHANNA P, REYGAGNEP. Pathologie du cheveu et du cuir chevelu. Traité medico-chirurgical et cosmétologique. Elsevier Paris, 1999340p
10. www.univ---rouen.fr
Consultée le 08/2017
11. www.unilim.fr/campus---neurochirurgie/IMG/ppt/Craniotomie.pptx
Le 09/2017
12. Leppard BJ, Sanderson.
KV. The natural history of trichilemmal cysts. Br J Dermatol 1976;94:379-90

13. Wilson-Jones E.
Proliferating epidermoid cysts. *Arch Dermatol* 1966;94:11–9
14. Fieleke DR, Goldstein GD.
Malignant proliferating trichilemmal tumor treated with Mohs surgery: proposed protocol for diagnostic work-up and treatment. *DermatolSurg* 2015; 41: 292–4
15. Knipe RC, Flowers FP, Stoer CB, Ramos-Caro FA.
Proliferating trichilemmal tumor: Report of a case and review of the literature. *J Dermatol Surg Oncol.* 1991;17:295–8
16. Yamaguchi J, Irimajiri T, Ohara K.
Proliferating trichilemmal cyst arising in the arm of a youngwoman. *Dermatology* 1994;189:90–2.
17. Brownstein M, Arluk D.
Proliferating trichilemmal cyst: a simulant of squamous cell carcinoma. *Cancer* 1981;48:1207–14.
18. Kang SJ, Wojno TH, Grossniklaus HE.
Proliferating trichilemmal cyst of the eyelid. *Am J Ophthalmol* 2007;14:1065—7.)
19. Karaman E, Duman C, Yagiz C.
Giant trichilemmal cyst at the neck region. *J Craniofac Surg* 2000;20:961—2.
20. Karaca S, Kulac M, Dilek FH, Polat C, Yilmaz S
Giant trichilemmal cyst of the gluteal. *DermatolSurg* 2005;31: 1734—6.
21. J, Cuccuru A, Mignogna C.
Proliferating trichilemmal cyst of the vulva. *Clin and Exp Dermatol* 2009;34:e459—60.)

22. Driss M, Bacha D, Mrad K, Charfi L, Abbes I, Sassi S et al.
La tumeur trichilemmale proliférante maligne. *Ann Pathol* 2007 ; 27 : 373-375
23. *Nat Rev Mol Cell Biol*. Author manuscript; available in PMC 2009 October 12
Consulté le 09/2017
24. Sharma R, Verma P, Yadav P, Sharma S. Proliferating trichilemmal tumor of scalp: benign or malignant, a dilemma. *J Cutan Aesthet Surg* 2012;5:213-5
25. Yvonne Bury Clive Bloxham,
Proliferating trichilemmal tumour , 2009
26. Sleater J, Beers B, Stefan M, et al
Proliferating trichilemmal cyst: Report of four cases, two with nondiploid DNA content and increased proliferation index. *Am J Dermatopathol* 15:423-428, 1993
27. Hashimoto Y, Matsuo S, Iizuka
A DNA-flow cytometric analysis of trichilemmal carcinoma, proliferating trichilemmal cyst and trichilemmal cyst. *Acta Derm Venereol* 74:358-360, 1994
28. Ye J, Nappi O, Swanson PE, Patterson JW, Wick MR.
Proliferating pilar tumors: A clinicopathologic study of 76 cases with a proposal for definition of benign and malignant variants. *Am J Clin Pathol* 2004;122:566-74.
29. Mehregan AH, Lee KC.
Malignant proliferating trichilemmal tumors. Report of three cases. *J Dermatol Surg Oncol* 1987;13:1339-42.

30. sau P, Graham JH, Helwig EB.
Proliferating epithelial cysts: clinicopathological analysis of 96 cases. *J Cutan Pathol* 1995;22:394-406
31. Makiese O, Chibbaro S, Hamdi S, Mirone G, George B. Huge proliferating trichilemmal tumors of the scalp: report of six cases. *Plast Reconstr Surg* 2010;126:18-9.
32. Rangel-Gamboa L, Reyes-Castro M, Dominguez-Cherit J, Vega-Memije E. Proliferating trichilemmal cyst: The value of ki67 immunostaining. *Int J Trichol* 2013;5:115-7.
33. Reis jF, 'l'ellec-hea , Carnha MI" and poiaries Baptista A.
'Trichilemmal carcinoma: review off cases. *J Clutan Fathol* 1993: 20: 44-49
34. Baptista AP, Silva LGE, Born MC. Proliferating trichilemmal cyst. *J Cutan Pathol* 1983;10:178
35. Shet T, Rege J, Naik L.
Cytodiagnosis of simple and proliferating trichilemmal cysts. *Acta Cytologica* 2001;45:582-8
36. Kanitakis J, Bouchany D, Faure M, Claudy A.
Expression of hair stem cell-specific keratin 15 in pilar tumors of the skin. *Eur J Dermatol* 1999; 9: 363-5
37. Kim HJ, Kim TS, Lee KH, Kim YM, Suh CH.
Proliferating trichilemmal tumors: CT and MR
38. Chang SJ, Sims J, Murtagh FR, McCaffrey JC, Messina JL.
Proliferating trichilemmal cysts of the scalp on CT. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27: 712-4.

39. Kitajima K, Imanaka K, Hashimoto K, et al.
Magnetic resonance imaging findings of proliferating trichilemmal tumor.
Neuroradiology 2005;47:406–10
40. Val-Bernal JF, Garijo MF, Fernandez F.
Malignant proliferating trichilemmal tumor. *Am Dermatopathol*1998;20:433
41. Folpe AL, Reizenauer KA, Mentzel T, Rütten A, Solomon AR.
Proliferating trichilemmal tumors: clinicopathologic evaluation is a guide to
biologic behaviour. *J Cutan Pathol* 2003 ; 30 : 492-8.
42. Filippou DK, Filippou G, Trigka A, et al Malignant proliferating
trichilemmal tumour of the scalp. Report of a case and a short
review of the literature. *Ann Ital Chir* 2006;77:179-81.
43. Saida T, Oohara K, Hori Y, Tsuchiya S.
Development of a malignant proliferating trichilemmal cyst in a patient with
multiple trichilemmal cysts. *Dermatologica* 1983; 166: 203–8.
44. Khaled A, Kourda M, Fazaa B, Kourda J, Ben Jilani S, Kamoun MR and al.
Malignantproliferating trichilemmal cyst of the scalp: histological aspects and
nosology. *Pathologica*2011; 103: 73-6.
45. Elbenaye J,Elkhachine Y, Sakkah A, Sinaa M, Moumine M, Jakar A et al. Kyste
trichilemmal proliférant malin du scalp :une nouvelle observation. *Ann Chir
Plast Esthet* (2017), <http://dx.doi.org/10.1016/j.anplas.2017.06.003>
46. Nyquist GG, Mumm C, Grau R, Crowson AN, Shurman DL, Benedetto P and al.
Malignant proliferating pilar tumors arising in KID syndrome: a report of two
patients.*Am J Med Genet A* 2007;143:734-41.
47. Reed RJ, Lamar LM. Invasive hair matrix tumors of the scalp: invasive
pilomatrixoma. *Arch Dermatol.* 1966;94:310-316.

48. Mohamed M, Soua Y. Giant proliferating trichilemmal cyst. *Pan Afr Med J* 2014;18:195.
49. Jung J, Cho SB, Yun M, et al.
Metastatic malignant proliferating trichilemmal tumor detected by positron emission tomography. *Dermatol Surg* 2003;29:872-4.
50. Mori O, Hachisuka H, Sasai Y.
Proliferating trichilemmal cyst with spindle cell carcinoma. *Am J Dermatopathol* 1990; 12: 479-84
51. Duflo, S., Nicollas, R., Roman, S., Magalon, G., and Triglia, J. M. Pilomatrixoma of the head and neck in children: A study of 38 cases and a review of the literature. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 124: 1239, 1998
52. Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss' Soft tissue tumors. 4th ed. St Louis : Mosby, 2001.
53. Tadisina, K.K., Mlynek, K.S., Hwang, L.K. *Aesth Plast Surg* (2015) 39: 440.
<https://doi.org/10.1007/s00266-015-0478-8>
54. Alcaraz et al . :A Clinicopathologic and Immunohistochemical Review . *Am J Dermatopathol* _ Volume 34, Number 4, June 2012
55. *Am J Surg Pathol.* 2013 Oct ;37(10):1603-11
Consultée le 09/2017
56. Murphy GF, Elder DE. Rosai J, Sobin LH, eds.
non melanocytic tumors of the skin. Third series ed. Washington : Armed forces institute of pathology ; 1991.
57. Rosai J. *Ackerman's surgical pathology.* 8th ed. St Louis : Mosby ; 1996. p. 616-66.

58. Mentzel T, Requena L, Kaddu S, Soares de Aleida LM, Sanguenza OP, Kutzner H. Cutaneous myoepithelial neoplasms : clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 cases suggesting a continuous spectrum ranging from benign mixed tumor of the skin to cutaneous myoepithelioma and myoepithelial carcinoma. *J Cutan Pathol* 2003 ; 30(5):294-302.
59. Elder DE, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, Jr. *Lever's histopathology of the skin*. 8th edition ed. Philadelphia : Lippincott raven, 1997
60. Takata M, Rehman I, Rees JL.
A trichilemmal carcinoma arising from a proliferating trichilemmal cyst: The loss of the wild-type p53 is a critical event in malignant transformation. *Hum Pathol* 1998;29:193-5.
61. Mehregan AH, Lee KC.
Malignant proliferating trichilemmal tumors, report of three cases. *J Dermatol Surg Oncol* 1987 ; 13 : 1339-42.
62. Ross W, Hall PA. Ki67: From antibody to molecule to understanding? *Clin Mol Pathol* 1995;48:M113-7.
63. Fernández-Figueras MT, Casalots A, Puig L, Llatjós R, Ferrándiz C, Ariza A. Proliferating trichilemmal tumour: P53 immunoreactivity in association with p27Kip1 over-expression indicates a low-grade carcinoma profile. *Histopathology* 2001;38:454-7.
64. Park BS, Yang SG, Cho KH. Malignant proliferating trichilemmal tumor showing distant metastases. *AmJ Dermatopathol* 1997 ; 19 : 536-9.
65. Ackerman AB, Mones JM. Proliferating tricholemmal cystic carcinoma. *Dermatopathol: Pract and Conc* 2003 ; 9 : 2.

66. Proliferating trichilemmal tumors: a review of the literature. Satyaprakash AK, Sheehan DJ, Sanguenza OP. *Dermatol Surg.* 2007;33:1102–1108.
67. proliferating trichilemmal tumor treated with Mohs surgery: proposed protocol for diagnostic work-up and treatment. Fieleke DR, Goldstein GD. *Dermatol Surg.* 2015;41:292–294.
68. Behroozan D, Goldberg L, Glaich A, Kaplan B, et al. Mohs micrographic surgery for deeply penetrating expanding benign cutaneous neoplasms. *Dermatol Surg* 2006;32:958–65.
69. Takenaka H, Kishimoto S, Shibag Noda Y, Yasuno H. Recurrent malignant proliferating trichilemmal tumor: local management with ethanol injection. *Br J Dermatol* 1998;139: 726–9.
70. Holmes EJ. Tumors of lower hair sheath: common histogenesis of certain so-called sebaceous cysts, acanthomas, and sebaceous carcinomas. *Cancer.* 1968;21:234–248.
71. Lynch MH, O'Guin WM, Hardy C, Mak L, Sun TT. Acidic and basic hair/nail (hard) keratins: their colocalisation in upper cortical and cuticle cells of the human hair follicle and their relationship to soft keratins. *J Cell Biol* 1986; 103: 2593–606.
72. Kanitakis J, Bouchany D, Faure M, Claudy A. Expression of hair stem cell-specific keratin 15 in pilar tumors of the skin. *Eur J Dermatol* 1999; 9: 363–5.
73. Chaichamnan K, Satayasontorn K, Puttanupaab S, Attainsee A. Malignant proliferating trichilemmal tumors with CD34 expression. *J Med Assoc Thai* 2010;93 Suppl 6:S28-34.
74. Dabska M. Giant hair matrix tumor. *Cancer.* 1971;28:701–706

75. Janitz J, Wiedersberg H. Trichilemmal pilar tumors. *Cancer*. 1980;45:1594-1597.
76. Lobo L, Amonkar AD, Dontamsetty VV. Malignant Proliferating Trichilemmal Tumour of the Scalp with Intra-Cranial Extension and Lung Metastasis-a Case Report. *Indian J Surg* 2016; 78:493-495.
77. Batman PA, Evans HJR.
Metastasising pilar tumor of scalp. *J Clin Pathol* 1986;39:757-60
78. Waligora MJ, Chor PJ, Schneider TA, Schaefer GS.
Malignant proliferating trichilemmal tumor: report of a case arising in the setting of proliferating trichilemmal tumor. *Eur J Dermatol* 1993;3:279-81.
79. Arico M, La Rocca E, Noto G, Pravata G, Rodolico V. Proliferating trichilemmal tumor with lymph node metastasis. *Br J Dermatol* 1989;121:793-7.
80. Noto G, Pravata G, Arico M. Malignant proliferating trichilemmal tumor. *Am J Dermatopathol* 1997;19: 202-4.
81. Siddha M, Budrukkar A, Shet T, Deshpande M, Basu A, Patil N, Bhalavat R. Malignant pilar tumor of the scalp: A case report and review of literature. *J Can Res Ther* 2007;3:240-3
82. Karamese M, Akatekin A et al (2012) Unusual invasion of trichilemmal tumors: two case reports. *Modern Plastic Surg*
83. Erdem H, Yildirim U, Uzunlar AK, Sahiner C, Ozceli D, Toplu G. Posttraumatic giant proliferating trichilemmal cysts on the parietal region of the scalp. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011;77:707-9.

84. Viarnaud A, Alhazmi K, Constant G, Gaudron S, Hirsch G, Janier M and al. Proliferating trichilemmal cyst: An unusual presentation. Ann DermatolVenereol 2017;144:326-328.
85. - Bury Y, Bloxham C. Proliferating trichilemmal tumour. DiagnHistopathol2009; 15: 273
86. Garg PK, Dangi A, Khurana N, Hadke NS. Malignant proliferating trichilemmal cyst a case report with review of literature. Malays J Pathol 2009; 31:71-6.
87. Pankaj Kumar GARG :
Malignant proliferating trichilemmal cyst: a case report with review of literature