

Tumeurs sébacées

(août 2017)

B Cribier

**Dermatologie et Dermatopathologie
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg**

Tumeurs sébacées

- Le plus souvent localisées au visage
- Ne pas confondre hyperplasie sébacée et adénome sébacé
- L'hyperplasie sébacée n'est pas une tumeur
- Localisations extrafaciales : attention!



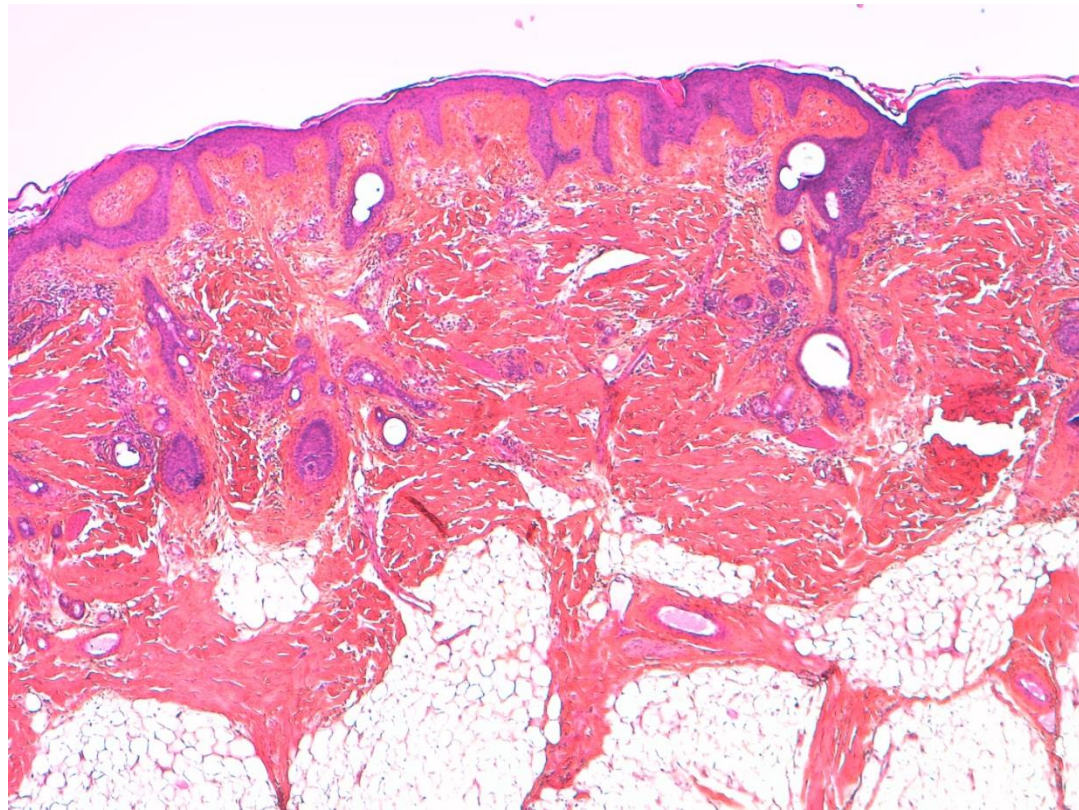
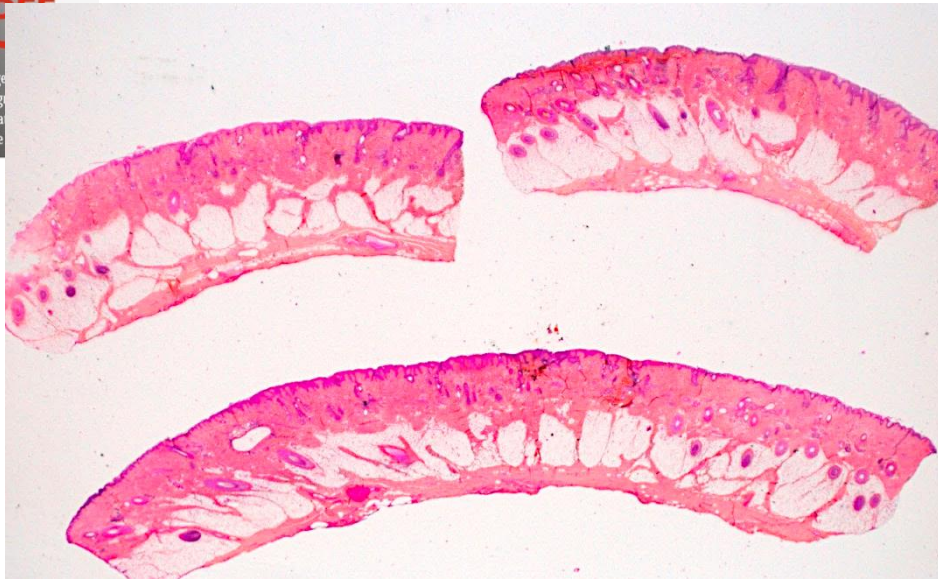
Naevus sébacé

- Ou hamartome sébacé
- Équivalent
 - naevus verruco-sébacé
 - naevus « organoïde »
 - naevus apocrine du cuir chevelu

Jeunes enfants et nourrissons

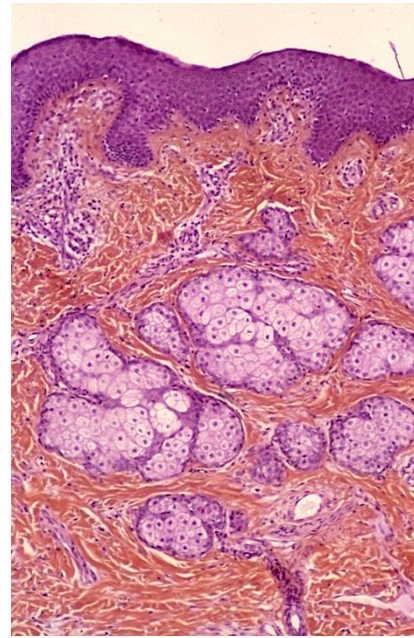
- lésion congénitale
- localisée à la tête ou au cou (85%)
- groupe de papules jaunâtres ou plaques
- distribution linéaire
- Alopécie
- surface lisse





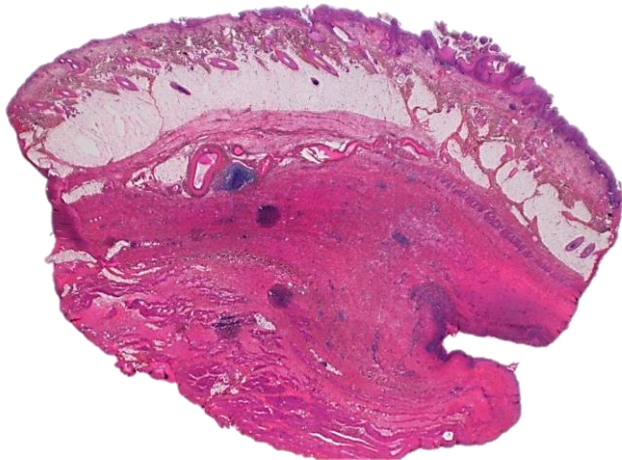
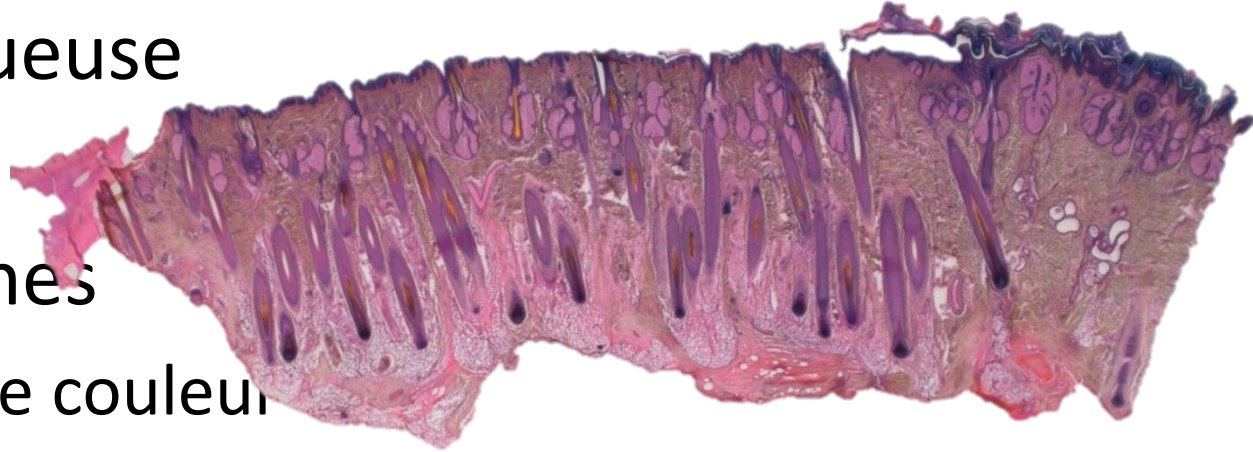
Enfants

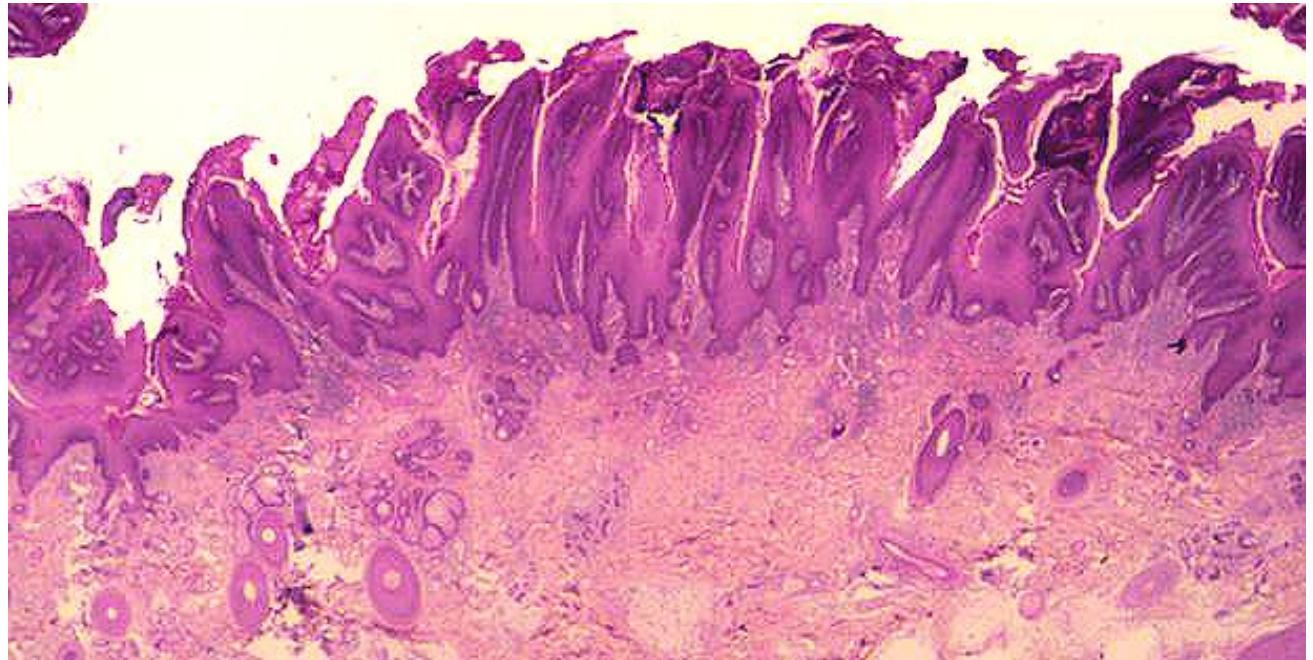
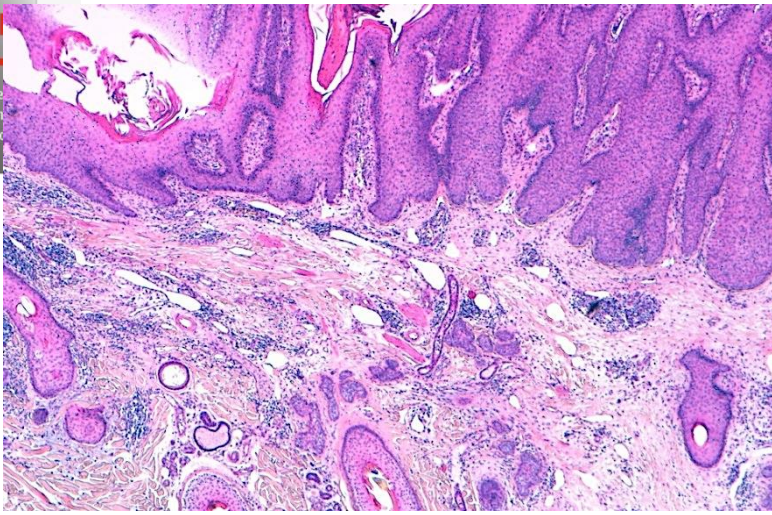
- lésion linéaire, papuleuse, parfois papillomateuse
- occasionnellement, surface verruqueuse
- augmentation en taille proportionnelle la croissance de l'enfant
- survenue possible de verrues



Jeunes adultes

- surface verruqueuse fréquente
- tumeurs bénignes
 - modification de couleur
 - papillome ou croûtes
 - papules ou nodules





Le *trichoblastome*,
(pas le CBC) , est la
tumeur folliculaire la
plus fréquente
associée au NS



Tumeurs annexielles et naevus sébacé

- Plusieurs tumeurs au sein d'une lésion unique
- Grande variété de tumeurs annexielles
 - sébacée
 - apocrine
 - folliculaire
- Souvent aspect histologique inhabituel
- Parfois impossible classer de façon nette

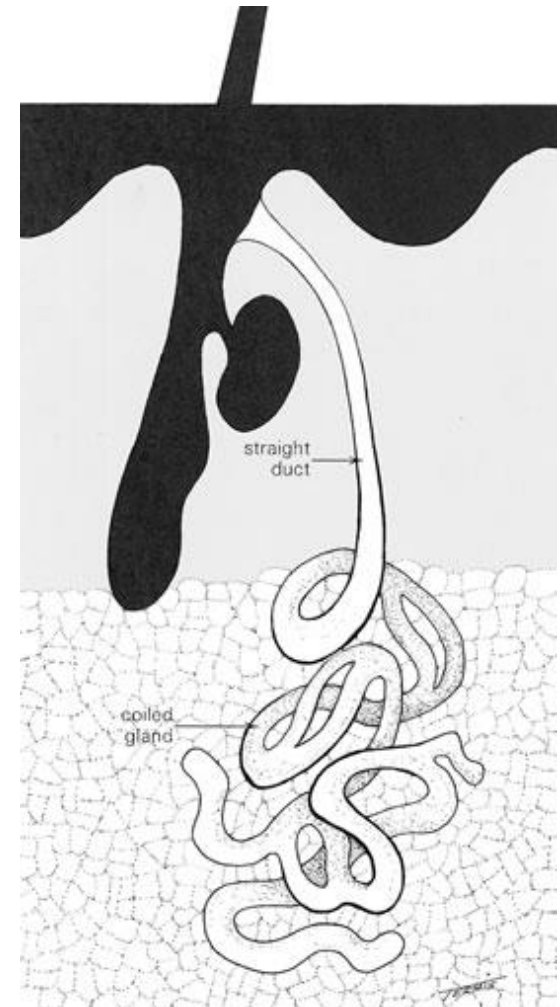
naevus sébacé & tumeurs en 2000

<i>Auteur</i>	<i>n</i>	<i>BCC</i>	<i>trichobl</i>	<i>SCAP</i>
Cribier	596	0.8%	4.7%	5%
Jaqueti	155	0%	7.7%	6.4%
Kaddu	316	0.6%	7%	-

Complexité de l'appareil pilo-sébacé

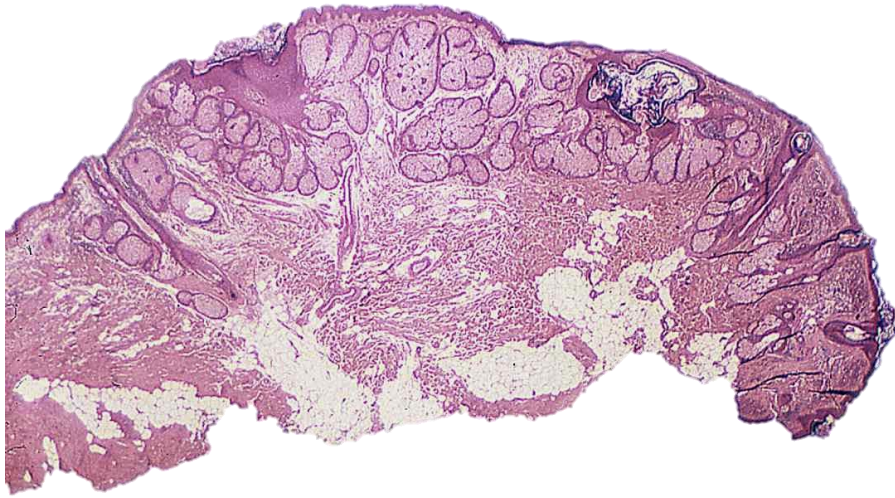
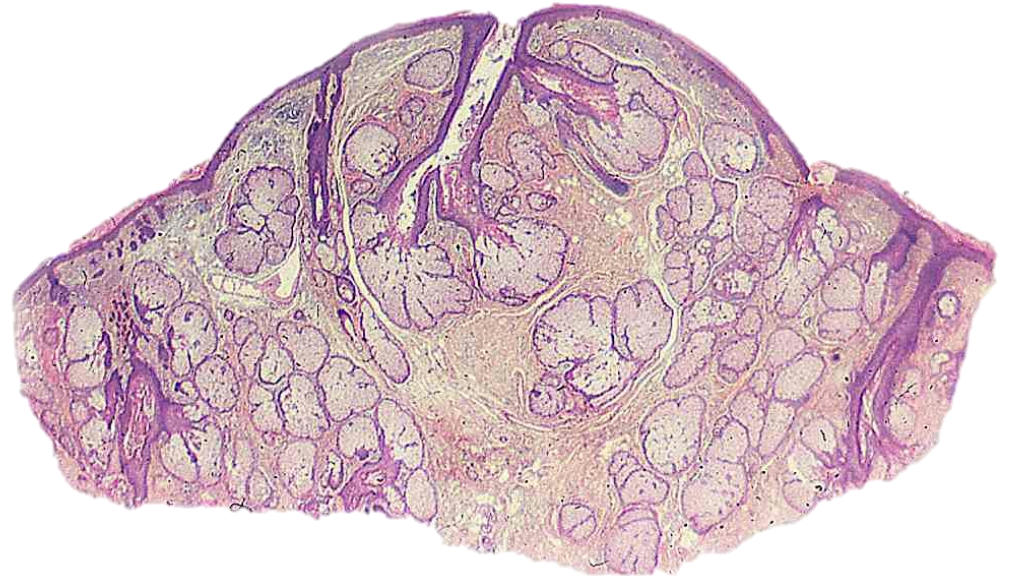


Naevus sébacé compliqué de tumeurs sébacées, folliculaires et apocrines : expliqué par l'origine embryologique commune



Hyperplasie sébacée

- La plus fréquente des « tumeurs » sébacées
- Souvent multiples
- Parfois autosomique dominant
- Survient dès la trentaine
- Possibilité de régression spontanée
- Aspect classique : papule à dépression centrale

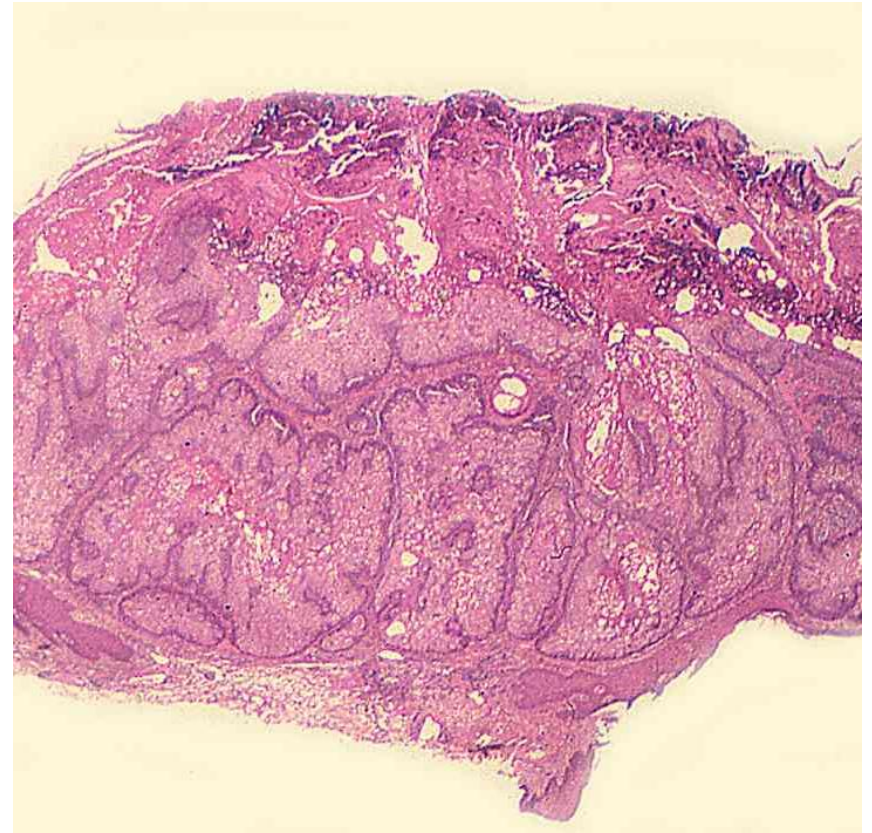


Importante différence

Hyperplasie sébacée



Adénome sébacé



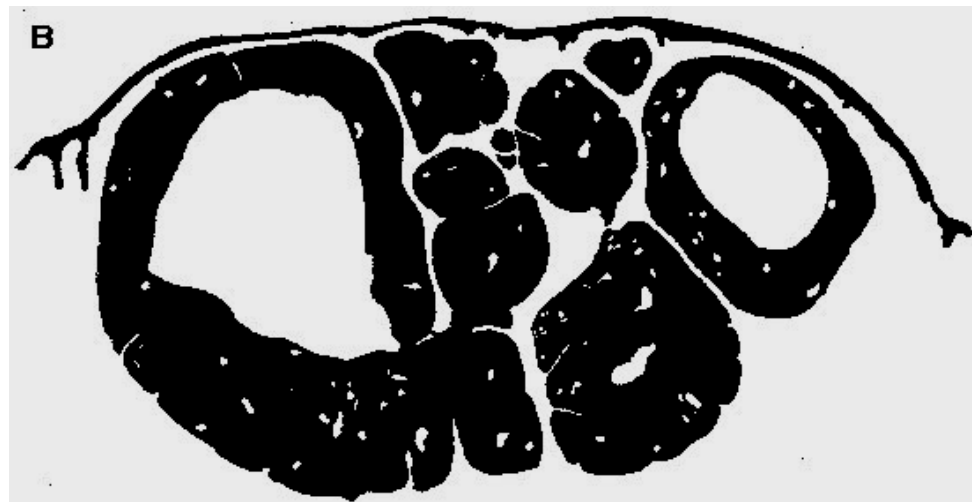
Adénome sébacé

- Différent des faux :
 - Adénome sébacé « sénile » = hyperplasie sébacée; ne jamais utiliser dans ce cas « adénome »
 - Adénome sébacé « de Pringle » = angiofibrome
- Silhouette particulière
- Peut entrer dans le cadre du syndrome de Muir Torre

Tumeurs sébacées: silhouette



A: adénome
sébacé

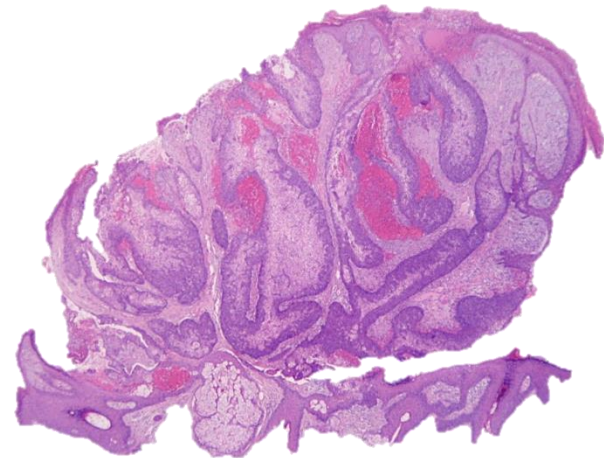
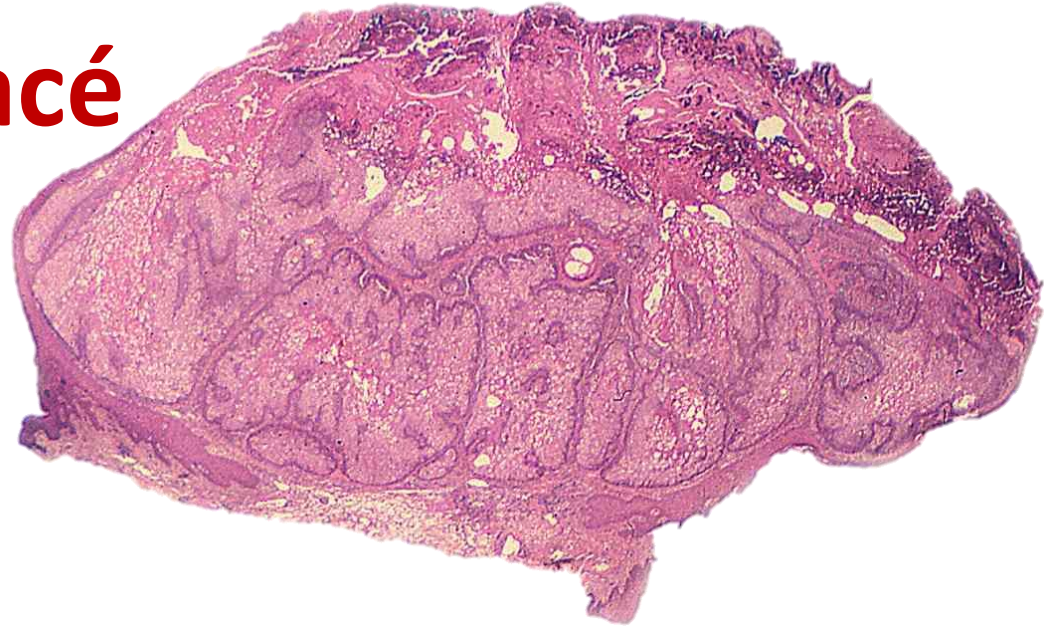


B: carcinome
sébacé

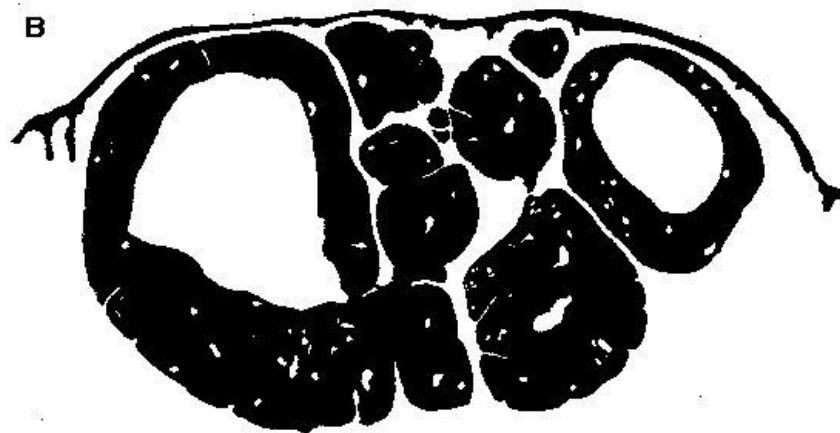
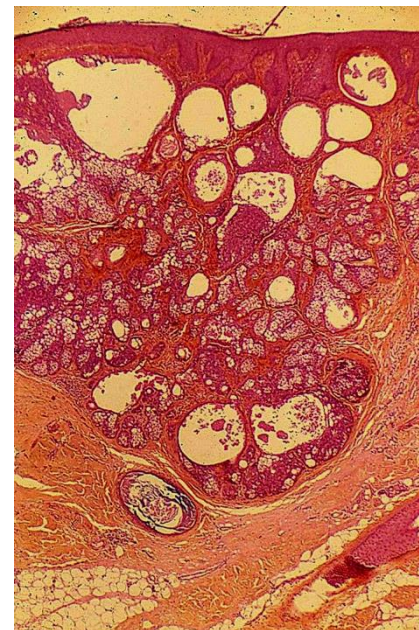


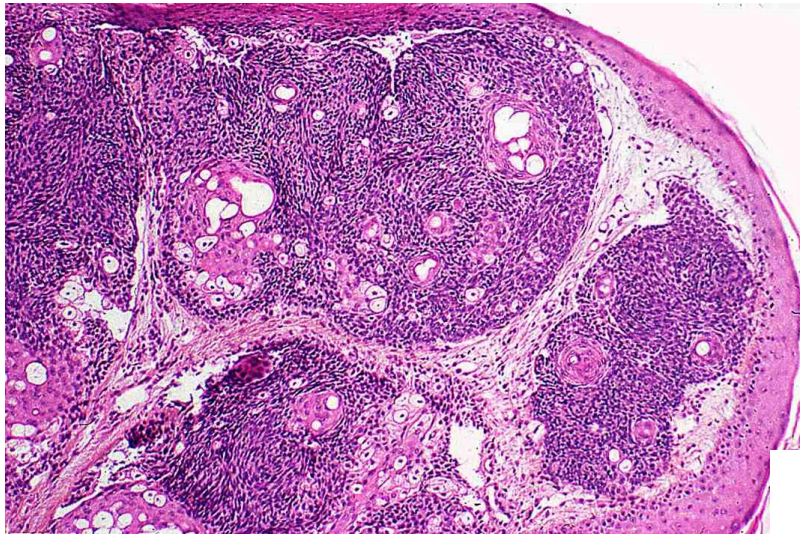
C: sébacéome

Adénome sébacé



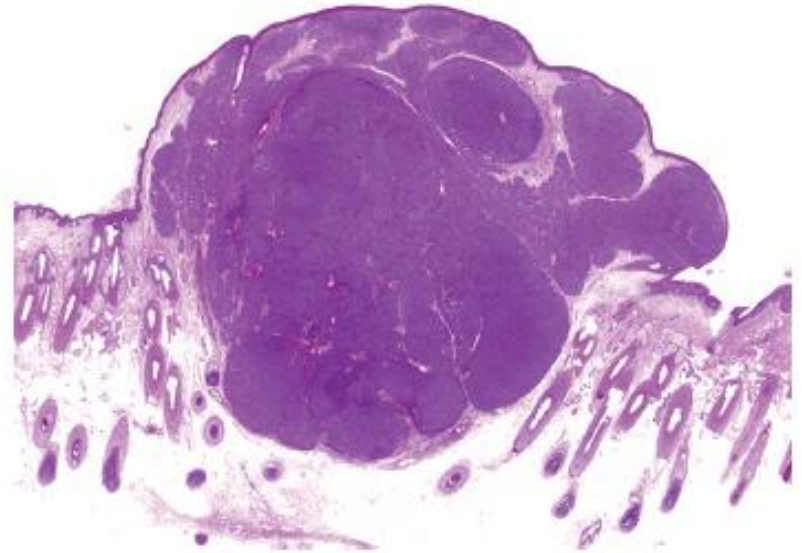
Tumeurs sébacées intradermiques : sébacéome



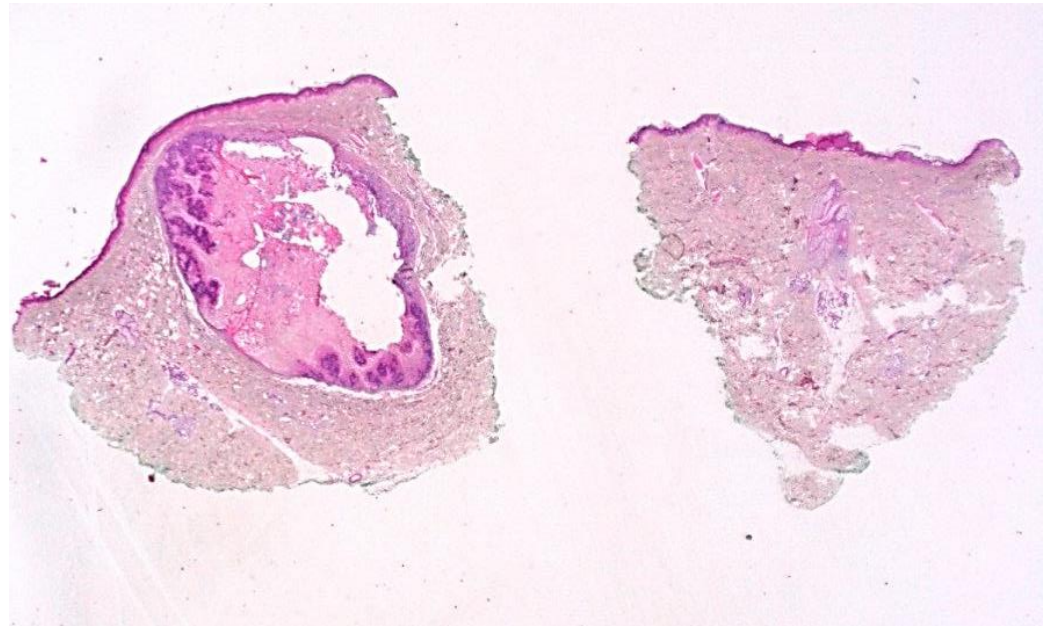
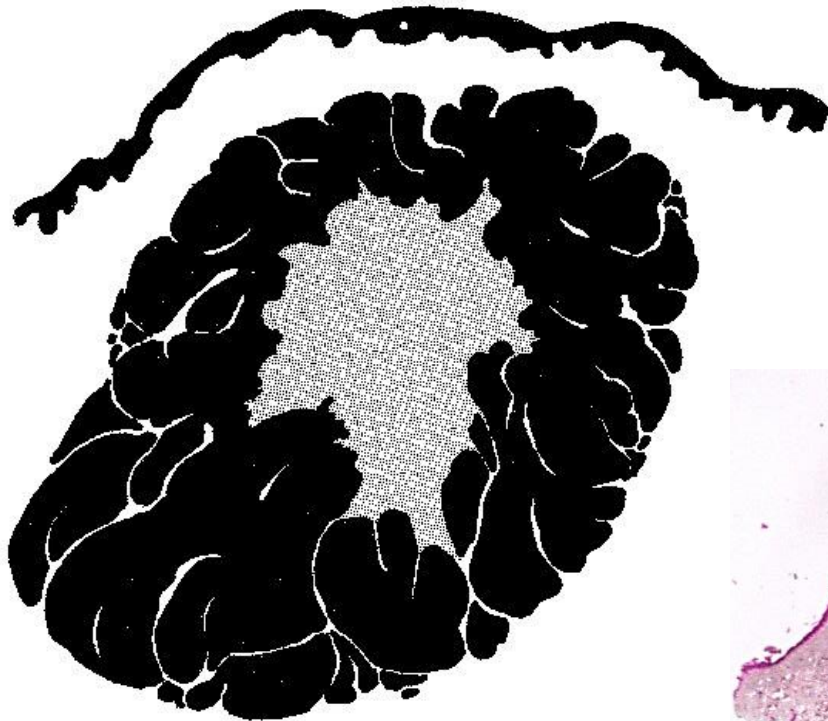


sébacéome

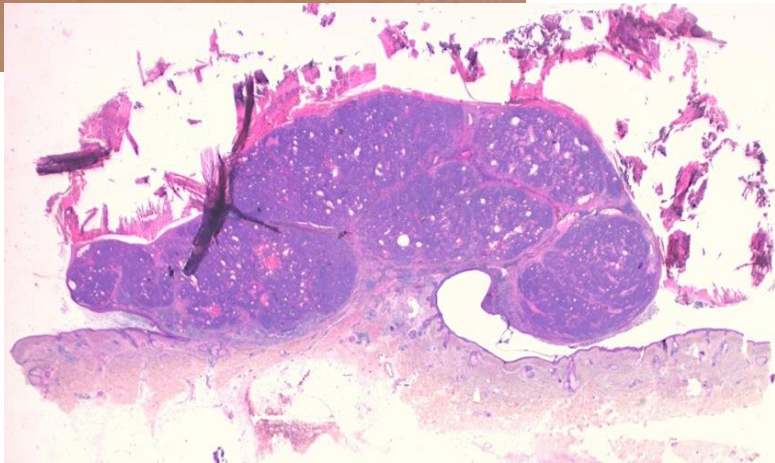
- . Même famille que .
l'adénome sébacé
 - . Plus de cellules immatures
- Aussi Muir-Torre ++++



Sébacéome kystique = Muir Torre



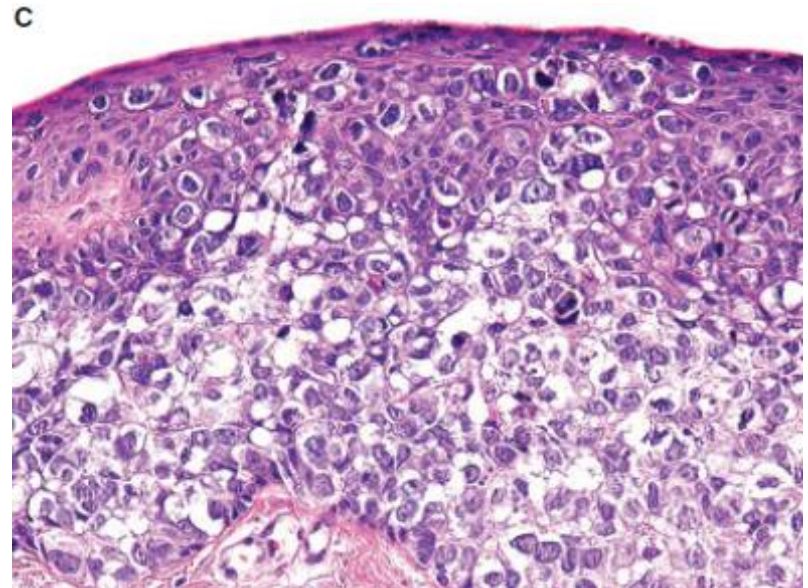
Ce qui doit attirer l'attention



- Tumeur de couleur jaune
- Chez un adulte
- Exophytique
- Penser ADENOME sébacé
- Penser SEBACEOME

REVIEW

Sebaceous neoplasia and the Muir–Torre syndrome: important connections with clinical implications



Syndrome de Torre et Muir

- Lésions sébacées multiples
- Plus volumineuses que les hyperplasies sébacées
- Caractéristiques :
 - adénome sébacé,
 - sébacéome,
 - carcinome sébacé
 - kératoacanthome et carcinome spinocellulaire « à différenciation sébacée »

Syndrome de Torre et Muir

- Carcinomes coliques et rectaux : 60%
- Multiples
- Polypes dès l'enfance
- Carcinomes des adultes jeunes surtout colon
- Cancers urogénitaux : 22%
- Atteinte cutanée révélatrice dans 30% des cas

Considerations on the Performance of Immunohistochemistry for Mismatch Repair Gene Proteins in Cases of Sebaceous Neoplasms and Keratoacanthomas With Reference to Muir–Torre Syndrome

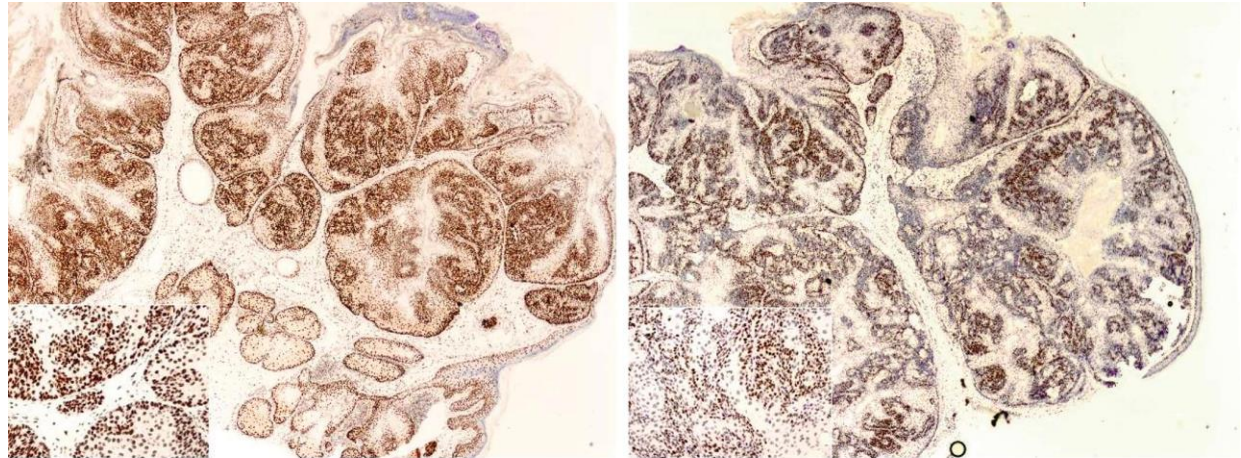
Angel Fernandez-Flores, MD, PhD

for MTS detection. In conclusion, an immunohistochemical study should include at least MLH1, MSH6, and PMS2, with or without MSH2.

Am J Dermatopathol • Volume 34, Number 4, June 2012

Immunohistochemistry for Mismatch Repair Gene Proteins

MLH1 MSH2



MSH6 PMS2

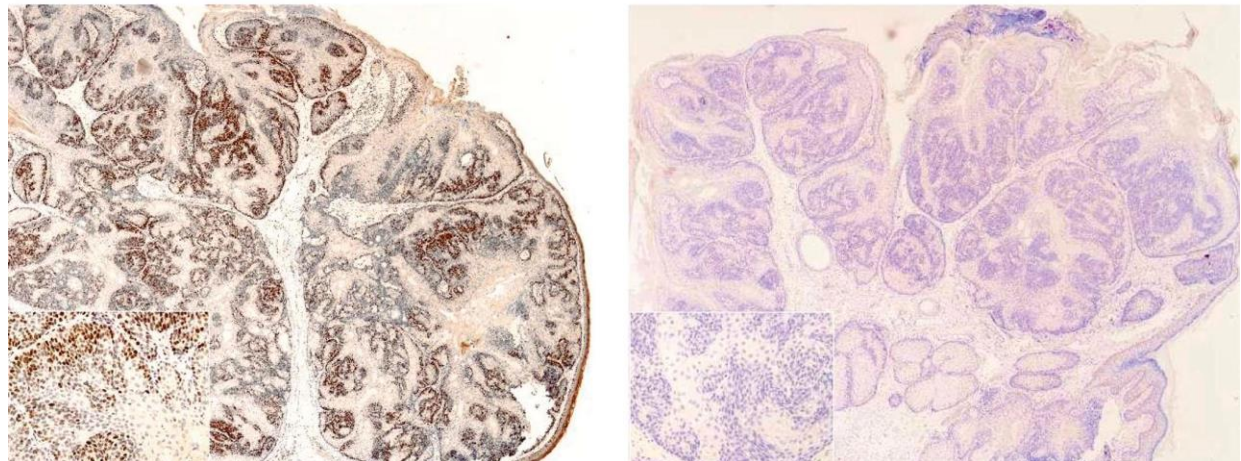


FIGURE 1 Immunohistochemical analysis of MMR proteins in sebaceous neoplasms and keratoacanthomas from patients with Muir–Torre syndrome. (Left) Immunohistochemical analysis for MLH1 and MSH2. (Right) Immunohistochemical analysis for MSH6 and PMS2.

Prise en charge

- On suspecte un Muir-Torre
- On confirme le diagnostic
- On agit pour sauver le malade!
- On traite les lésions cutanées

Ce qu'on peut faire

1. Téléphoner à son pathologiste pour des immunomarquages des marqueurs d'instabilité chromosomique
2. Adresser le patient à un gastro-entérologue
3. Adresser le patient en onco-génétique: recherche mutation; enquête familiale