





Case report



Une localisation inhabituelle d'un carcinome primitif cutané rare: à propos d'un cas

 Layla Tahiri Elousrouti,  Rafik Bentayeb,  Amal Douida,  Hakima Abid, Mohamed Abraki, Adil Ibrahim, Sara Elloudi, Hanane Baybay, Fatimazahra Elmernissi, Youssef Alaoui Lamrani, Nawal Hammas, Hinde Elfatemi, Laila Chbani

Corresponding author: Layla Tahiri Elousrouti, Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, Fès, Maroc. layla.tahiri@usmba.ac.ma

Received: 21 Mar 2021 - **Accepted:** 06 Dec 2021 - **Published:** 22 Apr 2022

Keywords: Carcinome scléreux eccrine, carcinome annexiel microkystique, immunohistochimie, péri-anal, cas clinique

Copyright: Layla Tahiri Elousrouti et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Layla Tahiri Elousrouti et al. Une localisation inhabituelle d'un carcinome primitif cutané rare: à propos d'un cas. Pan African Medical Journal. 2022;41(329). 10.11604/pamj.2022.41.329.28965

Available online at: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/41/329/full>

Une localisation inhabituelle d'un carcinome primitif cutané rare: à propos d'un cas

Unusual localisation of rare primary skin carcinoma: a case report

Layla Tahiri Elousrouti^{1,2,&}, Rafik Bentayeb¹, Amal Douida¹, Hakima Abid³, Mohamed Abraki³, Adil Ibrahim³, Sara Elloudi⁴, Hanane Baybay⁴, Fatimazahra Elmernissi⁴, Youssef Alaoui Lamrani⁵, Nawal Hammas^{1,2}, Hinde Elfatemi^{1,2}, Laila Chbani^{1,2}

¹Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, Fès, Maroc, ²Laboratoire de

Recherche Biomédicale et Translationnelle, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès, Maroc, ³Service de Gastro-entéro-hépatologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, Fès, Maroc, ⁴Service de Dermatologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, Fès, Maroc, ⁵Service de Radiologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, Fès, Maroc

&Auteur correspondant

Layla Tahiri Elousrouti, Laboratoire d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, Fès, Maroc

Résumé

Les carcinomes annexiels sont rares et représentent moins de 1% des carcinomes cutanées. Le carcinome scléreux des glandes sudorales a été décrit pour la première fois en 1982 par Goldstein et al. Nous rapportons un nouveau cas de localisation inhabituelle péri-anale. Il s'agit d'une patiente de 33 ans, présentant une lésion cutanée péri-anale, d'aspect rétracté. L'analyse histologique de la biopsie cutanée péri-lésionnelle, l'immunohistochimie, la négativité des investigations cliniques, radiologiques et endoscopiques nous ont permis de poser le diagnostic du carcinome scléreux eccrine. Il s'agit d'une entité rare, de localisation habituelle faciale, d'évolution lente mais agressive. Elle pose le problème de diagnostic différentiel avec des tumeurs bénignes et malignes d'où l'enjeu pour le pathologiste de savoir évoquer ce carcinome devant toute lésion cutanée d'aspect scléreux et infiltrant, d'évolution lente et dans un contexte de conservation de l'état général et d'absence d'histoire néoplasique, et de ne pas hésiter à demander de nouvelles biopsies profondes si doute.

English abstract

Adnexal carcinomas are rare, accounting for less than 1% of skin carcinomas. Sclerosus carcinoma of the sweat glands was first described by Goldstein et al. in 1982. We here report the case of a 33-year-old female patient with a retracted perianal skin lesion. Histological examination of perilesional skin biopsy, immunohistochemistry, and negative results of laboratory tests, radiological and endoscopic investigations allowed for the diagnosis of eccrine sclerosus carcinoma. This is a rare tumor, usually characterized by facial localization and slow but aggressive progression. It poses problems in differential diagnosis with benign and malignant tumors; hence the challenge encountered by pathologist of suspecting this carcinoma in patients with any sclerotic and

infiltrating skin lesion characterized by slow progression, in a context of preservation of the general state and in the absence of neoplastic history as well as of feeling free to ask for new deep biopsies when in doubt.

Key words: Eccrine sclerosus carcinoma, microcystic annexal carcinoma, immunohistochemistry, perianal, case report

Introduction

Les carcinomes annexiels sont rares et représentent moins de 1% des tumeurs malignes cutanées [1]. Le carcinome scléreux des glandes sudorales, également nommé carcinome annexiel microkystique, a été décrit pour la première fois en 1982 par Goldstein et al. [2]. En absence d'arguments histologiques et immunohistochimiques, ce diagnostic pose le problème de diagnostic différentiel avec l'adénocarcinome eccrine NOS qui reste un diagnostic d'élimination. Elle pose également le problème de diagnostic différentiel avec des tumeurs bénignes et d'autres tumeurs malignes d'où l'enjeu pour le pathologiste de savoir évoquer ce diagnostic. Nous rapportons un nouveau cas de localisation inhabituelle péri-anale chez une jeune patiente en bon état général.

Patient et observation

Information du patient: une femme de 33 ans, femme au foyer, sans antécédents particuliers, qui présentait depuis un an un prurit péri-anal mise sous traitement symptomatique sans amélioration.

Résultats cliniques: à l'examen physique, on trouvait une performance status à 0, un bilan étiologique de prurit est réalisé, revenant normal. Par la suite, la symptomatologie s'est aggravée par l'apparition d'une induration péri-anale qui s'étend à tout le périnée avec épaissement scléreux cutané. Il n'est pas noté d'autres signes associés ni d'altération de l'état général.

Chronologie: l'histoire de la maladie remonte à un an par l'apparition d'un prurit péri anal motivant la consultation chez plusieurs médecins qui l'ont mis sous traitement symptomatique sans amélioration, puis un bilan de prurit a été demandé, revenu normal. Par la suite un dermatologue a procédé à une biopsie cutanée.

Démarche diagnostique: une biopsie de la peau péri-anales est réalisée suspectant un lichen scléro-atrophique ou une Morphée. L'examen histologique retrouve un tissu cutané tapissé par un épiderme régulier, le derme et l'hypoderme sont manifestement infiltrés par une prolifération tumorale maligne, disposée en amas, en travées grêles et en rares structures glandulaire. Les cellules sont de grandes tailles, munies de noyaux irréguliers, tantôt hyperchromatiques tantôt à chromatine vésiculeuse et nucléolés. Le cytoplasme est éosinophile. Quelques figures de mitoses sont observées. Le stroma est scléreux et comporte des engainements périnerveux (Figure 1, Figure 2, Figure 3). Il n'est pas noté de différenciation malpighienne sur ce prélèvement.

A l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales expriment la CK AE1/AE3, la CK7. Elles n'expriment pas l'Ecadherine, la P63, la CK20, le CDX2, l'Her2, les récepteurs hormonaux, les marqueurs mélaniques, les marqueurs neuroendocrines ni les marqueurs lymphoïdes (Figure 4, Figure 5, Figure 6). Une localisation cutanée d'un carcinome peu différencié a été évoquée. Un bilan d'extension est demandé afin d'étiqueter l'origine (examen gynécologique (avec FCV et biopsie du col), examen proctologique, une TDM thoraco-abdomino-pelvienne, une endoscopie digestive haute et basse (avec des biopsies étagées) et une écho-mammographie mammaire), tout est revenu normal en dehors de la TDM qui objective un épaissement de la graisse péri-rectale et anale, ainsi que le grand ementum et le mésentère. Les marqueurs tumoraux (ACE et CA19-9) sont négatifs. Par la suite, une IRM périnéo-pelvienne est réalisée objectivant les mêmes atteintes décrites sur la TDM ainsi qu'un envahissement des plans

musculaires périnéaux et du rectum (confirmé par l'histologie de la biopsie rectale) (Figure 7).

Intervention thérapeutique: une radiothérapie est indiquée après discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire, vu l'étendue de la lésion, et l'impossibilité de subir une intervention chirurgicale carcinologique.

Suivi et résultats des interventions thérapeutiques: après la fin de la radiothérapie, une IRM d'évaluation a été réalisée, objectivant une bonne réponse radiologique.

Consentement éclairé: la patiente a donné son consentement éclairé.

Discussion

Le carcinome scléreux des glandes sudorales a été décrit pour la première fois en 1982 par Goldstein *et al.* [2], ils ont décrit dans leur papier cinq tumeurs siégeant au niveau du visage et se caractérisent histologiquement par une différenciation glandulaire eccrine, des kystes kératosiques, des cordons et des amas cellulaires uniformes, une stroma collagenique et scléreuse, une infiltration des tissus sous cutanés et une invasion périnerveuse. Par la suite, en 1985, Cooper *et al.* ont revu une série des 2000 cas de carcinomes cutanés de localisation faciale, à partir de laquelle ils ont sélectionné 20 cas, dont 3 pathologistes ont été d'accord pour le diagnostic de carcinome scléreux des glandes sudorales [3]. Ce groupe de carcinome annexiel, qui partage les aspects morphologiques sus cités, se caractérise par sa rareté et son évolution clinique lente et profonde, parfois sur des années, ce qui lui confère une présentation clinique bénigne sous forme de plaques, papules, ou indurations dont l'épiderme est souvent normale ou rétractée. Ceci pourrait conduire à un retard de diagnostic de malignité entraînant ainsi un retard de prise en charge optimale de la tumeur et une augmentation de la morbidité en raison d'une infiltration profonde et progression localement avancé comme l'illustre notre cas [4].

Cette tumeur survient chez l'adulte jeune et le sujet âgé avec un âge moyen de 44-64 ans, sans prédilection de sexe [5]. Dans 85% des cas, la tumeur se développe au niveau de la région tête et cou, avec une préférence pour la peau périorbitaire et la région centro-faciale [6], des cas ont été rapportés au niveau de la région axillaire, des membres, du tronc, des fesses et de la région génitale dont la vulve [7] et la région péri-anal qui a été décrite pour la première fois par Murata et al. en 1997 [8] et depuis aucun cas n'a été rapporté dans cette localisation à notre connaissance, notre cas est considéré le deuxième. L'antécédent lointain d'exposition aux rayonnements radioactifs est retrouvé chez environ 19%-50% des patients atteints de ce carcinome, d'autres facteurs prédisposant comprennent l'exposition aux rayons ultraviolets et l'immunodépression [9]. Ce carcinome a porté plusieurs dénominations depuis sa première description, dans la 4^e édition de la classification OMS des tumeurs de la peau 2018, il est appelé « carcinome annexiel microkystique » et ayant comme synonymes « carcinome scléreux des glandes eccrines » [10].

Il s'agit d'une tumeur dermique à caractère invasif avec un tropisme nerveux. Elle est faite de proportions variables de travées, de massifs essentiellement en profondeur et en zones d'invasion périlésionnelles, des glandes étirées et des kystes kératinisants sont observés essentiellement en surface, la présence des deux aspects architecturaux permet de poser le diagnostic. Les cellules s'organisent au moins en deux assises, elles sont monomorphes, basophiles, au noyau arrondi, à chromatine dense ou vésiculeuse, au cytoplasme réduit, les mitoses sont rares. La nécrose est habituellement absente. Les engainements périnerveux sont classiques. Le stroma est scléreux [1, 9, 10]. Dans les localisations habituelles (visage), le diagnostic différentiel se fait essentiellement avec le carcinome basocellulaire sclérodermique, le trichoépithéliome desmoplastique, et le syringome, le diagnostic est autant difficile si la biopsie est superficielle. La présence des kystes

kératinisants est une aide diagnostique. Le syringome se représente sous forme de petites papules multiples et superficielles alors que le carcinome scléreux eccrine se présente sous forme de lésion unique, rétractée et invasive [9, 10].

Dans les localisations inhabituelles, comme l'est notre cas, le diagnostic différentiel se fait avec une métastase d'un carcinome d'une autre origine, dans ce cas l'histoire clinique et l'immunohistochimie permettent de redresser le diagnostic. La négativité du BERP4 est un marqueur fiable pour éliminer le CBC sclérodermique (BERP4+). Les marqueurs de cellules souches folliculaires CK15, CK19, sont utilisés pour discriminer le trichoépithéliome desmoplastique du carcinome scléreux eccrine. Ce dernier est CK19+/CK15-, à l'inverse du trichoépithéliome desmoplastique [11]. L'EMA et l'ACE soulignent les structures glandulaires sébacées. La p63 a une positivité hétérogène avec un marquage uniquement des cellules périphériques des massifs tumoraux dans le carcinome scléreux eccrine [12]. La chirurgie radicale avec marges saines, notamment la microchirurgie de Mohs dans les localisations faciales péri-orificielles, reste le traitement de référence. La radiothérapie est indiquée en adjuvant dans les cas à haut risque de récurrence ou dans les cas dont la chirurgie est impossible comme notre cas. La chimiothérapie et les thérapies ciblées sont en cours d'étude [13]. La surveillance doit être rapprochée tous les 6 à 12 mois pendant les 5 premières années après traitement en raison de risque de récurrence allant de 15 à 60% [13].

Conclusion

Ce cas illustre une localisation inhabituelle d'un carcinome annexiel cutané rare. Il faut penser au carcinome annexiel microkystique ou carcinome scléreux eccrine devant toute lésion cutanée d'aspect clinique scléreux rétracté, d'évolution lente et dans un contexte de conservation de l'état général et d'absence d'histoire clinique néoplasique. Une biopsie assez profonde est

essentielle pour faire un bon diagnostic anatomopathologique et une meilleure prise en charge thérapeutique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Paternité (authorship), conception du travail, diagnostic histologique, acquisition de données, interprétation des données pour le travail, rédaction et bibliographies: LTE. Coauteur, acquisition de données, bibliographies: RB. Coauteur, acquisition de données, bibliographies: AD. coauteurs, examen proctologique, endoscopie digestive, biopsie rectale: HA, MA, AI. Coauteurs, examen dermatologique, biopsie cutanée: SE, HB, FE. Coauteur, interprétation du bilan radiologique: YAL. Coauteurs, révision critique, correction et évaluation: NH, HE, LC. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: tissu cutané dont le derme et l'hypoderme sont infiltrés par une prolifération tumorale (a: HES x 40, b: HES x200)

Figure 2: les cellules sont de grandes tailles, munies de noyaux irréguliers, tantôt hyperchromatiques tantôt à chromatine vésiculeuse et nucléolés; le cytoplasme est éosinophile (HES x 400)

Figure 3: expression de l'anticorps anti-CKAE1/A3E3 par les cellules tumorales

Figure 4: expression de l'anticorps anti-CK7 par les cellules tumorales

Figure 5: absence d'expression des anticorps anti-P63, anti-P40, anti-CK20 et anti-CDx2 par les cellules tumorales

Figure 6: a) infiltration de la paroi rectale par le processus carcinomateux (HES x 200); b) immunohistochimie: expression de l'anticorps anti-CK7

Figure 7: infiltration de la paroi rectale par le processus carcinomateux CK7+

Références

1. Cribier B. Carcinomes annexiels, 98-630-A-10. EMC-dermatologie. 2006.
2. Goldstein DJ, Barr RJ, Santa Cruz DJ. Microcystic adnexal carcinoma: a distinct clinicopathologic entity. *Cancer*. 1982 Aug 1;50(3): 566-72. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Cooper PH, Mills SE, Leonard DD, Santa Cruz DJ, Headington JT, Barret RJ *et al*. Sclerosing sweat duct (syringomatous) carcinoma. *Am J Surg Pathol*. 1985 Jun;9(6): 422-33. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Gerall CD, Sippel MR, Yracheta JL, Hogan FS. Microcystic Adnexal Carcinoma: A Rare, Commonly Misdiagnosed Malignancy. *Mil Med*. 2019 Dec 1;184(11-12): 948-950. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Gordon S, Fischer C, Martin A, Rosman IS, Council ML. Microcystic Adnexal Carcinoma: A Review of the Literature. *Dermatol Surg*. 2017 Aug;43(8): 1012-1016. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Jingxin Chen, Shiping Yang, Jimin Chen, Tianan Liao, Wei Deng, Weizhong Li. Microcystic adnexal carcinoma in a non-caucasian patient. *Oncology Lett*. 2016 Apr;11(4): 2471-2474. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
7. Chiller K, Passaro D, Scheuller M, Singer M, McCalmont T, Grekin RC. Microcystic adnexal carcinoma: forty-eight cases, their treatment, and their outcome. *Arch Dermatol*. 2000 Nov;136(11): 1355-9. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Murata S, Fujita S, Sugihara K, Akasu T, Moriya Y, Nakanishi Y. Sclerosing sweat duct carcinoma in the peri-anal skin: a case report. *Jpn J Clin Oncol*. 1997 Jun;27(3): 197-9. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
9. Patrick Zito M, Thomas Mazzoni. Microcystic Adnexal Carcinoma (Sclerosing Sweat Gland). Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. Jan 2020. [Google Scholar](#)

10. Elder DE, Massi D, Scolyer RA, Willemze R. WHO Classification of skin Tumours. 4th Edition, Lyon, IARC. 2018;11.
11. Compton LA, Murphy GF, Lian CG. Diagnostic Immunohistochemistry in cutaneous neoplasia: an update. *Dermatopathol (Basel)*. 2015 Apr 8;2(1): 15-42. **PubMed** | **Google Scholar**
12. Vidal CI, Goldberg M, Burstein DE, Emanuel HJ, Emanuel PO. p63 Immunohistochemistry is a useful adjunct in distinguishing sclerosing cutaneous tumors. *Am J Dermatopathol*. 2010 May;32(3): 257-261. **PubMed** | **Google Scholar**
13. Worley B, Joshua Owen L, Christopher Barker A, Ramona Behshad, Christopher Bichakjian K, Diana Bolotin *et al*. Evidence-Based Clinical Practice Guidelines for Microcystic Adnexal Carcinoma: Informed by a Systematic Review. *JAMA Dermatol*. 2019 Sep 1;155(9): 1059-1068. **PubMed** | **Google Scholar**

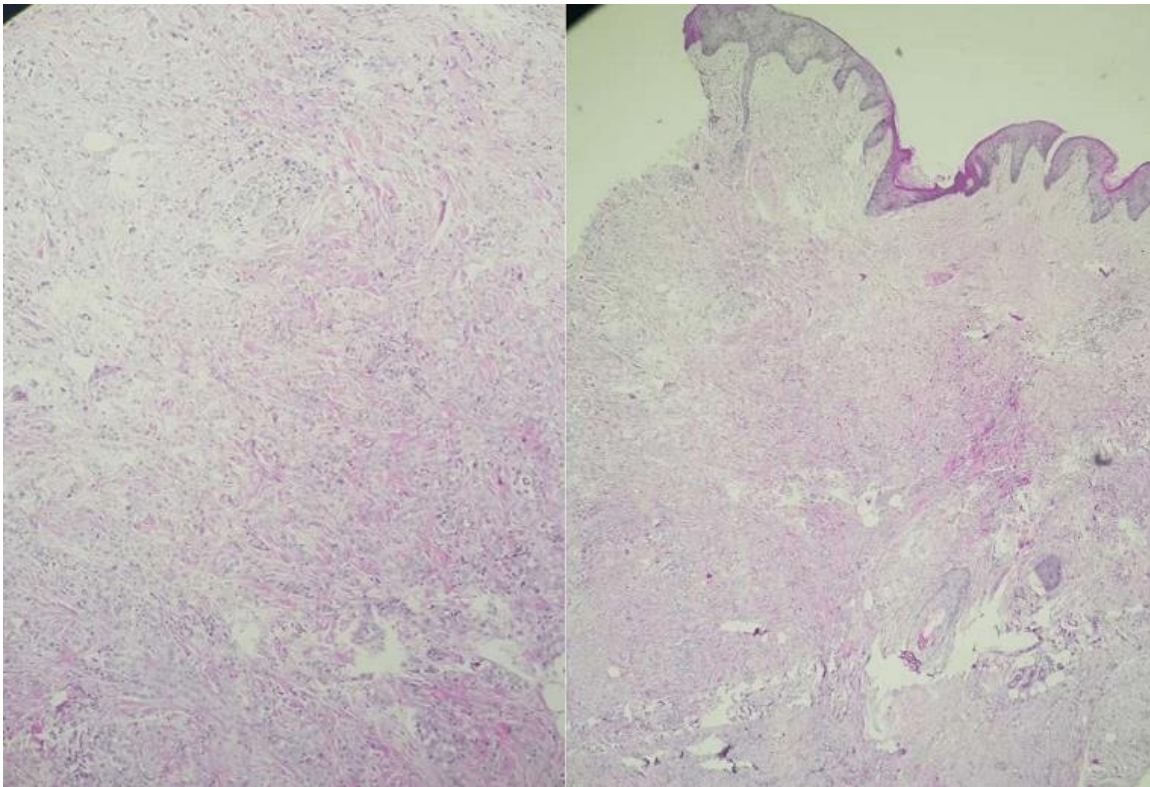


Figure 1: tissu cutané dont le derme et l'hypoderme sont infiltrés par une prolifération tumorale (a: HES x 40, b: HES x200)

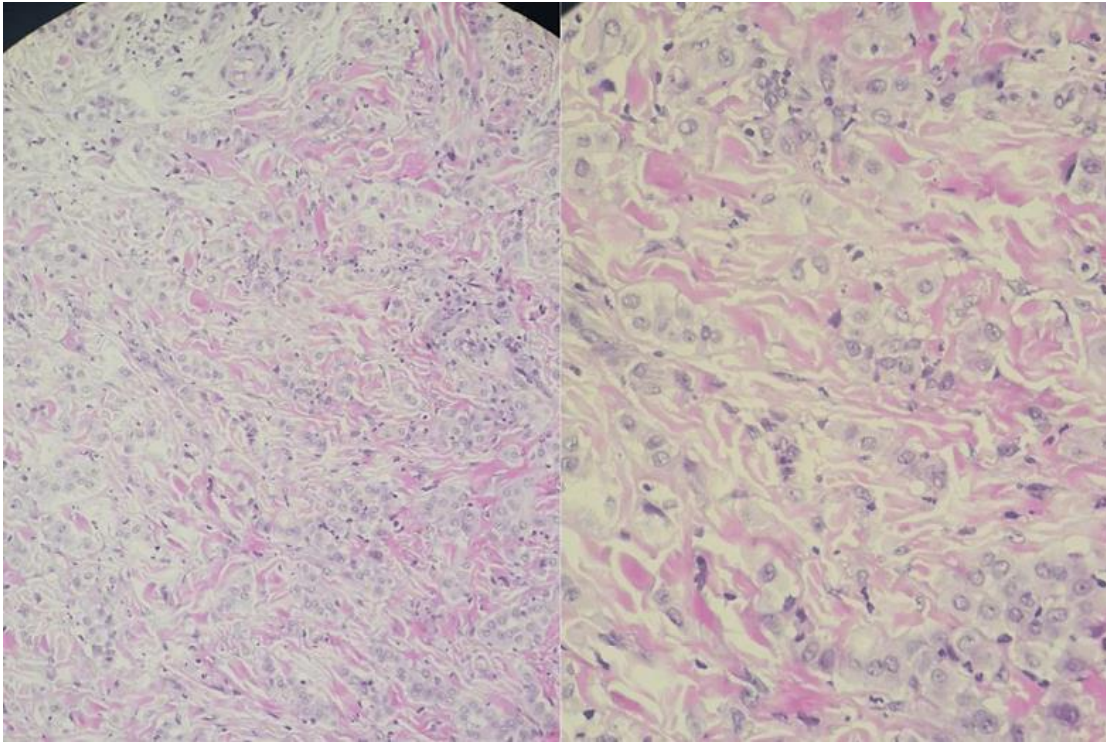


Figure 2: les cellules sont de grandes tailles, munies de noyaux irréguliers, tantôt hyperchromatiques tantôt à chromatine vésiculeuse et nucléolés; le cytoplasme est éosinophile (HES x 400)

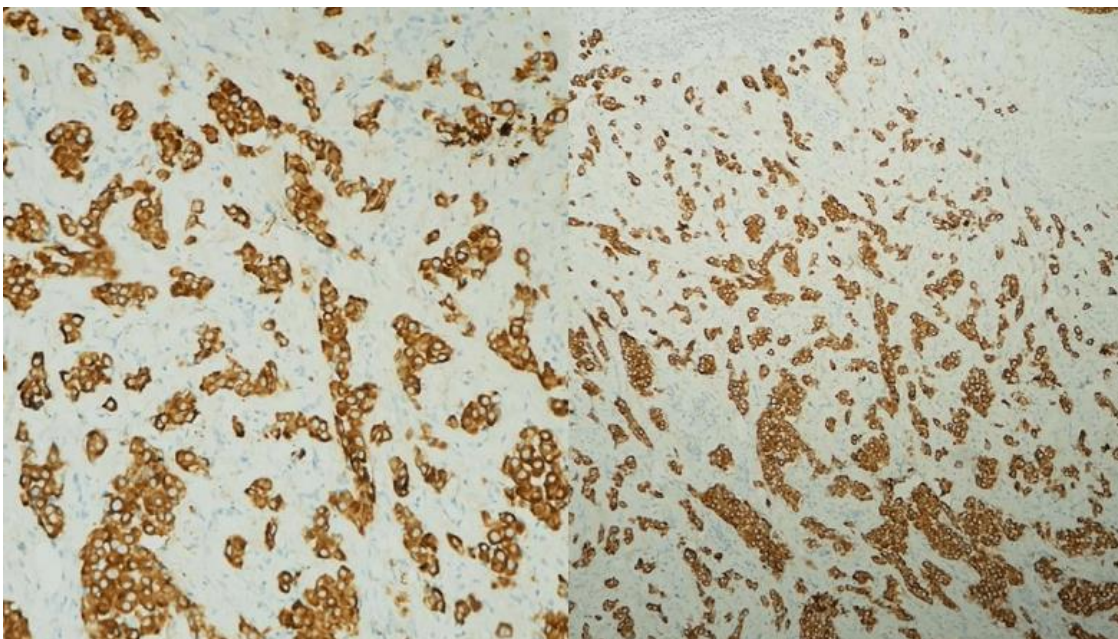


Figure 3: expression de l'anticorps anti- CKAE1/A3E3 par les cellules tumorales

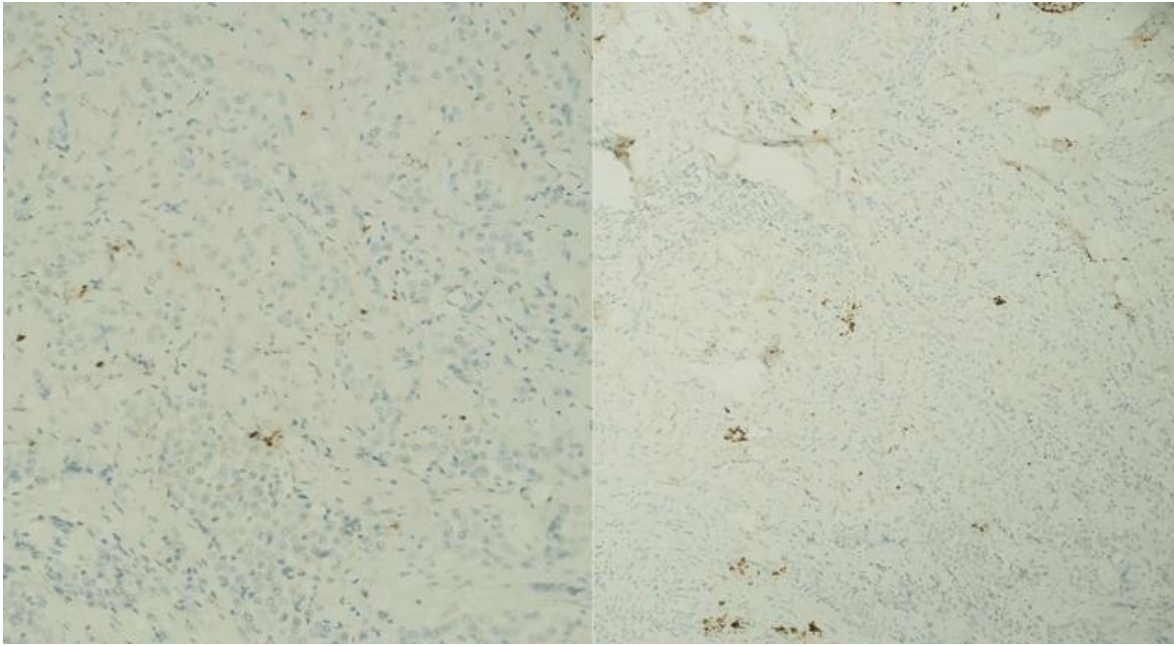


Figure 4: expression de l'anticorps anti- CK7 par les cellules tumorales

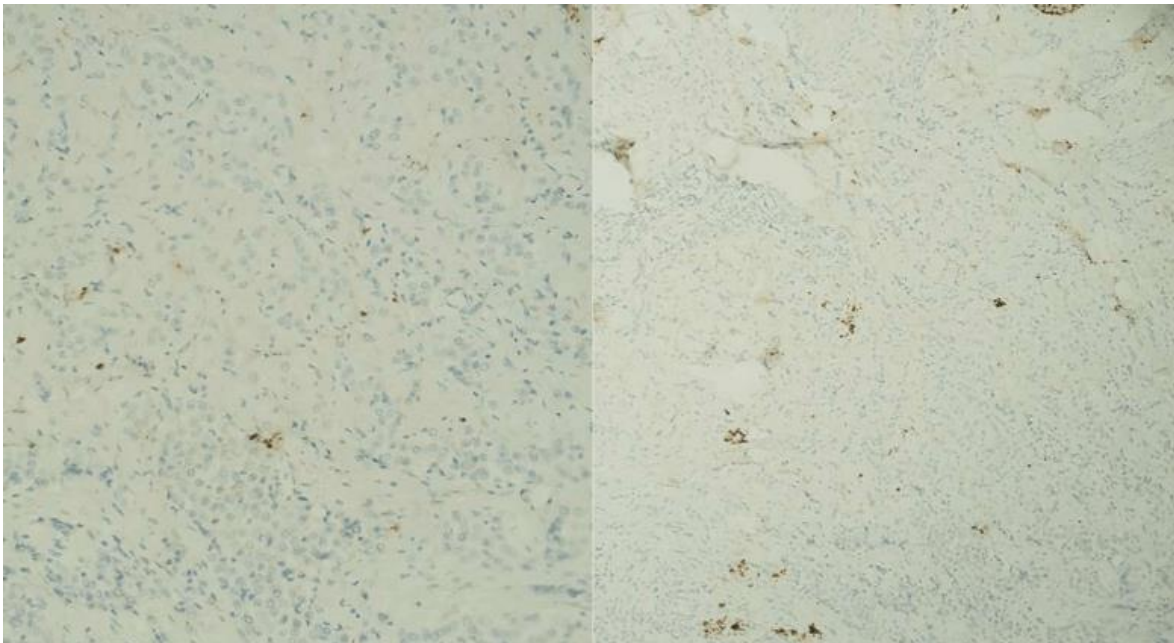


Figure 5: absence d'expression des anticorps anti- P63, anti-P40, anti-CK20 et anti-CDx2 par les cellules tumorales

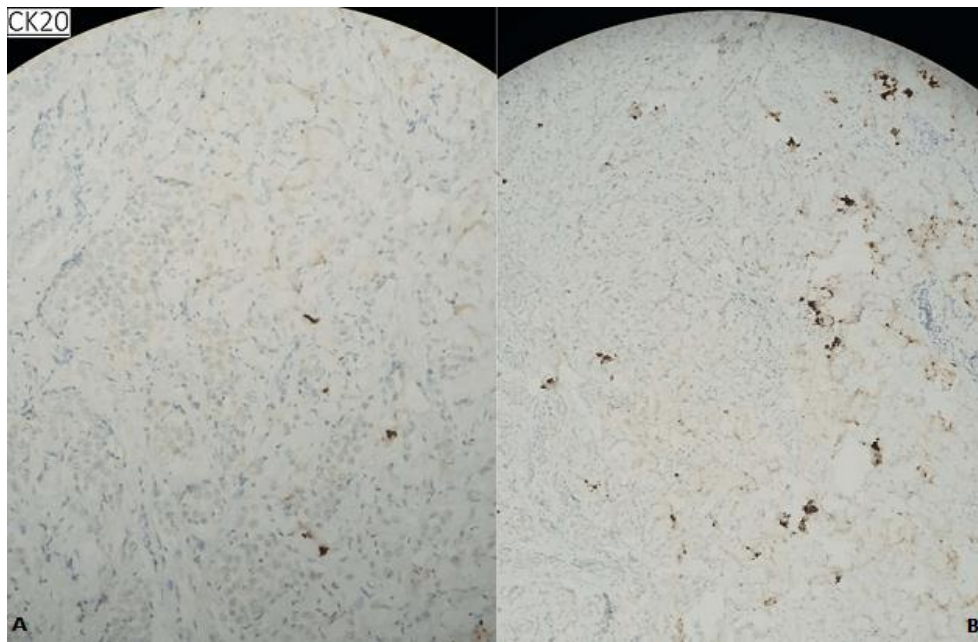


Figure 6: a) infiltration de la paroi rectale par le processus carcinomateux (HES x 200); b) immunohistochimie: expression de l'anticorps anti-CK7

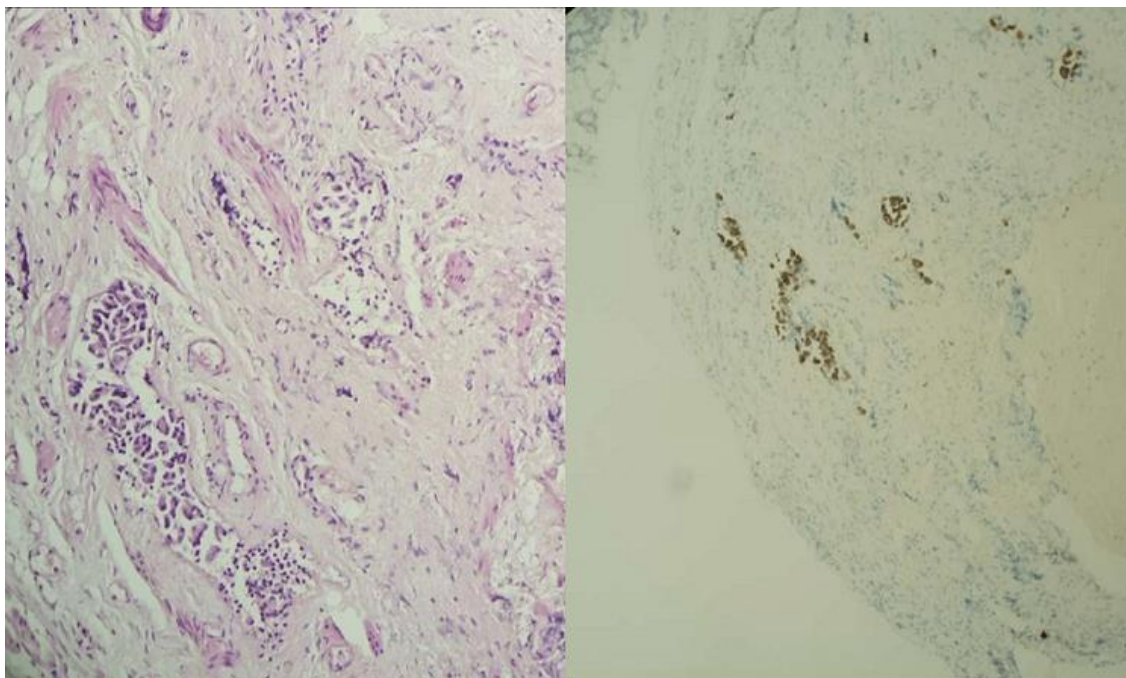


Figure 7: infiltration de la paroi rectale par le processus carcinomateux CK7+