

L'Hamartome Comédonien : A propos d'un cas

Khlass.N, Ben Mbarek.M, Ben Salem.F

Services des Urgences/Consultation Externe de Dermatologie Hôpital Régional Eljem

Introduction

L'hamartome comédonien (HC) est une affection rare et de diagnostic essentiellement clinique. Il peut être isolé ou plus rarement associé à d'autres malformations congénitales constituant alors le syndrome de l'hamartome comédonien (SHC). Nous rapportons une nouvelle observation.

Observation

Fillette, âgée de 5 ans, avait depuis la naissance des placards cribriformes faits de la juxtaposition de lésions cicatricielles déprimées et pigmentées avec des lésions comédoniennes siégeant unilatéralement à la fesse à droite. Le diagnostic clinique d'hamartome comédonien était confirmé par la biopsie cutanée qui montrait un épiderme atrophique, une invagination épidermique remplie de kératine de type orthokératosique, cette invagination correspondait à un follicule très remanié et presque kystique. Les examens paracliniques à la recherche d'autres malformations associées ne montraient pas d'anomalies. Des traitements antérieurs avaient été prescrits (antibiotiques) mais sans efficacité.



Discussion

L'HC est l'un des plus rares hamartomes cutanés, il résulte d'une anomalie du développement de l'appareil pilosébacé. Le premier cas a été décrit par Koffman en 1895 et depuis plus 200 cas ont été rapportés.

Cliniquement, l'HC est facile à reconnaître : il s'agit d'un groupe de follicules pileux dilatés remplis de kératine, de disposition linéaire selon les lignes de Blashko ou zoniforme, en plaques uniques ou multiples. Il est le plus souvent unilatéral mais peut être bilatéral. Le début a lieu à la naissance voire plus tard à n'importe quel âge. Il survient de manière sporadique et touche en nombre égal les deux sexes. À l'examen histologique, l'HC réalise des invaginations de l'épiderme dans le derme remplies d'un matériel corné, parfois centrées par un poil. Les glandes sébacées sont habituellement présentes. Le muscle arrecteur du poil peut être absent. Une hyperkératose épidermolytique peut être associée à ces lésions histologiques. L'évolution habituelle est persistante et inchangée. Elle peut être entrecoupée de poussées inflammatoires causées par des épisodes infectieux avec l'apparition de pustules, d'abcès et de kystes épidermiques. L'évolution néoplasique n'a jamais été rapportée.

Le traitement de l'HC est facultatif et décevant. Plusieurs moyens thérapeutiques ont été essayés avec des résultats variables : la dermabrasion, l'extraction manuelle des comédons, l'application d'agents topiques (acide rétinoïque, le lactate d'ammonium à 12 %). L'excision chirurgicale peut être proposée quand la taille de l'hamartome le permet. L'abstention thérapeutique demeure l'attitude la plus fréquente.

Conclusion

L'hamartome comédonien (HC) est une affection rare et de diagnostic essentiellement clinique. L'originalité de cette observation tient à l'étendue et à la topographie de l'hamartome recouvrant la fesse droite et à son association à une cataracte congénitale pouvant faire entrer cette observation dans le cadre d'un syndrome de l'hamartome comédonien. Ce syndrome est extrêmement rare, il appartient au large groupe des syndromes de l'hamartome épidermique caractérisés par l'association d'un hamartome à des malformations extra-cutanées notamment oculaires, squelettiques et neurologiques.