

Hypertrichose

B. Brand, C. U. Brand

Introduction

Une croissance augmentée de poils, croissant sur n'importe quelle partie du corps de manière plus épaisse, longue ou rapprochée qu'il n'est habituel pour le sexe ou la race d'une personne, est un problème à ne pas sous-estimer et méritant d'être investigué. Ces états sont souvent sans distinction qualifiée d'hypertrichose ou d'hirsutisme. Cependant ce ne sont pas des synonymes et il faut, phylogénétiquement et en raison de la production spécifique d'androgène, clairement distinguer la croissance de poils terminaux épais avec une répartition masculine chez la femme (hirsutisme) des états d'augmentation de la pilosité d'autres origines (hypertrichose) [1]. L'hypertrichose est ainsi définie comme une pilosité augmentée avec des poils lanugo ou comme une pilosité augmentée indépendamment des androgènes avec une transition du duvet peu pigmenté et court vers des poils terminaux pigmentés, plus long, épais avec un canal médullaire. Il n'y a pas dans ce cas une concentration augmentée de follicules de poils, mais les poils sont plus longs et plus épais que la norme. La croissance exagérée de la pilosité normale n'a pas, par définition, la répartition caractéristique de la croissance secondaire masculine.

Comme le mode et l'intensité d'une pilosité normale d'une personne dépendent d'influences individuelles, familiales, de l'âge et du sexe, et aussi de facteurs ethnologiques, il ne peut exister une limite nette entre une pilosité considérée comme encore normale et une hypertrichose. Le sentiment subjectif joue toujours un rôle important. La gêne du patient concerné peut être considérable selon le degré d'hypertrichose et peut engendrer un sentiment de maladie massif.

Classification et étiologies des Hypertrichoses

Une hypertrichose peut avoir des étiologies différentes et être soit localisée ou généralisée. Il est le plus souvent possible d'établir une première classification de la pilosité pathologique en fonction des caractéristiques des poils (Lanugo ou cheveux terminaux?), de la description du mode de la pilosité (circonscrit ou diffus, hirsutisme ou hypertrichose?), de l'âge de début de manifestation (acquis ou congénital?), des pathologies associées éventuelles, des traitements, des anomalies associées, de l'anamnèse familiale incluant l'origine ethnique [2].

Il est important de faire une première distinction entre les hypertrichoses congénitales ou héréditaires des hypertrichoses acquises, ceci surtout dans la perspective des examens complémentaires nécessaires à faire par la suite.

Hypertrichosis lanuginosa congenita

L'hypertrichosis lanuginosa congénitale est une hypertrichose généralisée héréditaire sur le mode autosomique dominant très rare, survenant dans un tiers des cas sporadiquement [3]. La pilosité fœtale demeure et n'est pas remplacée par un duvet ou des poils terminaux, elle commence à s'accroître de manière exagérée. Le nourrisson est déjà anormalement fortement velu à la naissance. La pilosité s'accroît sans cesse jusqu'à ce que tous les téguments à l'exception des paumes des mains et des faces plantaires soient recouverts de fins poils d'environ 10 cm de long. Cette pilosité est permanente et ne diminue que légèrement parfois avec l'âge. Il existe parfois des malformations associées, le plus souvent de la dentition. Moins de 100 cas de cette rare anomalie ont été recensés à ce jour.

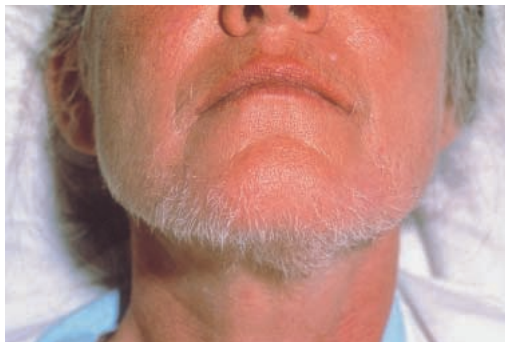
Hypertrichosis lanuginosa acquisita

La forme marquée de cette maladie est très rare. Elle accompagne le plus souvent une maladie tumorale sévère et très souvent mortelle. Il s'agit d'une hypertrichose acquise avec des poils lanugo longs, plutôt pigmentés, s'étendant sur la majeure partie du corps et remplaçant la pilosité normale. Une tumeur était à son origine dans pratiquement tous les cas décrits (n = environ 60). Des tumeurs digestives, bronchiques, mammaires, biliaires, de l'utérus, vésicales ou d'autres organes isolés ont été décrits [4, 5] (fig. 1). Il s'agit donc obligatoirement d'un syndrome paranéoplasique associé le plus souvent à des tumeurs internes métastatiques.

Abteilung für Dermatologie,
Innere Medizin,
Kantonsspital Luzern

Correspondance:
PD Dr C.U. Brand
Dermatologische Abteilung
Kantonsspital
CH-6000 Luzern 16

Figure 1.
Hypertrichosis lanuginosa
acquisita lors de mélanome
métastatique.



Hypertrichose localisée (névoïde)

Des hypertrichoses localisées dans des localisations inhabituelles peuvent survenir en groupe isolé ou sur un naevus. Une hypertrichose localisée est par exemple typique d'un naevus de Becker [6].

Une hypertrichose localisée au niveau du sacrum peut être en plus un indice d'une spina bifida sous-jacente.

Hypertrichoses symptomatiques

Des hypertrichoses symétriques et habituellement étendues apparaissent à la suite ou sont des manifestations de diverses maladies. On ignore tout de la pathogenèse de la croissance augmentée des cheveux.

Maladies génétiques [7]

Une hypertrichose de la peau exposée est une manifestation clinique caractéristique des rares porphyries érythropoïétiques. Une croissance accrue de la pilosité apparaît normalement sur le front, plus tard sur les tempes et le menton, un peu moins fréquemment sur les autres parties de peau exposée. Un tableau similaire survient aussi lors la protoporphyririe érythropoïétique un peu mieux connue.

L'hypertrichose n'est pas un symptôme obligatoire de la porphyrie cutanée tardive (fig. 2). Mais elle accompagne parfois d'autres symptômes comme la formation de vésicules, de pig-

mentations ou des modifications similaires à une sclérodémie. Une hypertrichose associée à une pigmentation peut cependant être la seule manifestation cutanée d'une porphyrie chez les patients noirs.

Des hypertrichoses ont été décrites en association avec les maladies génétiques suivantes: Lors d'épidermolyse bulleuse dystrophique, du syndrome d'Hurler et d'autres mucopolysaccharidoses, lors de fibromatose gingivale, d'ostéochondroplasie, lors du syndrome Cornélia-de-Lange, lors de syndrome de Winchester et lors de trisomie 18.

Endocrinopathies [7]

Des hypertrichoses circonscrites peuvent survenir au décours d'hypo- et d'hyperthyroïdie. On a également postulé des hypertrichoses comme suites de dysfonction d'encéphalique ou pituitaire. Des hypertrichoses ont ainsi été décrites chez des enfants au décours d'encéphalite ou après traumatisme cérébral [8].

Syndrome tératogène

Le syndrome dit d'alcoolisme fœtal est souvent accompagné d'hémangiomes et d'hypertrichose en plus du retardement physique et mental [9].

Des hypertrichoses symptomatiques ont été décrites lors de maladies cachectisantes, de malnutrition, d'anorexie nerveuse, d'acromégalie et lors de dermatomyosite [7].

Hypertrichoses iatrogènes

Hypertrichoses médicamenteuses [7]

La croissance, l'épaississement et la pigmentation augmentée du duvet sont observés après la prise ou l'application de différents médicaments. Ce type de poils s'étend sur des grandes parties du tronc, des mains, ou du visage et est à distinguer de la croissance de poils à la localisation de la pilosité masculine de due aux androgènes et aux stéroïdes associés. Une forme bien connue de cette hypertrichose survient après la prise de cyclosporine. Le mécanisme exact de la production augmentée de poils reste inconnu et varié. Cet effet secondaire de certain médicament peut, à l'exemple de la Minoxidile comme traitement topique de l'alopecie androgénique, être employé thérapeutiquement. L'hypertrichose est généralement réversible à l'arrêt du traitement. Le tableau 1 montre une liste de médicaments pouvant entraîner une augmentation de la croissance des poils en emploi systémique ou topique.

Hypertrichoses circonscrites acquises

Elles peuvent apparaître après irritation mécanique ou thermique chronique de la peau, particulièrement si la réaction inflammatoire

Figure 2.
Hypertrichose symptomatique
lors de porphyrie cutanée
tardive.

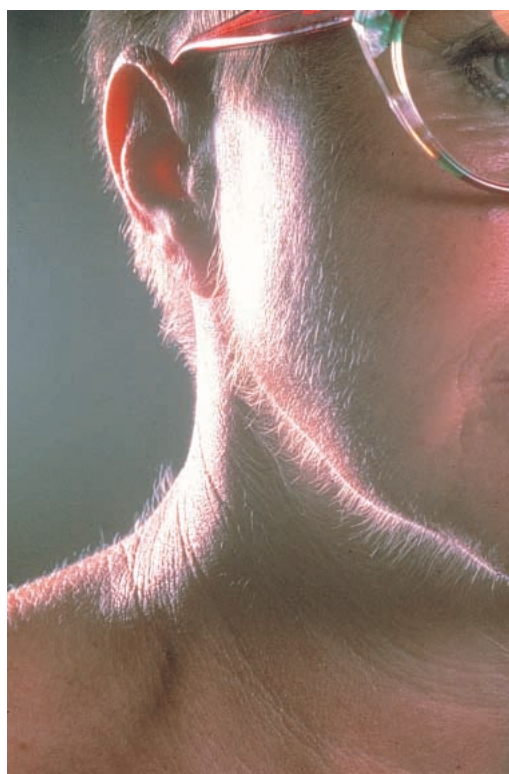


Tableau 1. Médicaments pouvant provoquer une croissance de poils lors de prise systémique ou d'application locale.

ACTH	Glycocorticostéroïde
Androgène topique	Hexachlorbenzol
Benoxapofène	Interferons
Cyclosporine A	Minoxidil
Danazole	D-Penicillamine
Diazoxide	Psoralène
Diphenylhydantoïne / Phénytoïne	Streptomycine
Fénoterole	

touche le derme. De telles hypertrichoses sont observées par exemples chez les patients handicapés mentaux aux endroits de manipulations chroniques (morsures et mâchonnements) [7]. Des hypertrichoses localisées surviennent également dans le cadre de maladies inflammatoires de la peau comme les eczémas, après une varicelle, lors d'insuffisance veineuse chronique ou après traitement de verrues. Elles apparaissent aussi typiquement lors d'immobilisation par plâtre à l'endroit de l'occlusion [7].

Traitement

L'indication à traiter dépend essentiellement du degré de souffrance ressenti par le patient, pouvant varier grandement. Le traitement est tant

que possible causal, par exemple par l'arrêt du médicament déclenchant, par un traitement oncologique, endocrinien, etc.

Il suffit parfois de décolorer des poils terminaux foncés p.ex. au moyen d'eau peroxydée. Le rasage, l'épilation à la cire ou par des crèmes pour épiler sont des méthodes couramment employées. Les inconvénients de ces méthodes sont l'absence de succès définitifs et aussi en partie l'apparition d'irritations cutanées, particulièrement lors d'épilation chimique. Un inconvénient supplémentaire de ces méthodes est l'épilation simultanée du duvet fin pouvant être remplacé par des poils terminaux plus épais, un processus aggravant le tableau clinique.

Il faut détruire la matrice des poils et le bulbe dermique si l'on souhaite obtenir une épilation définitive. Elle peut être obtenue par électrocoagulation ou coagulation diathermique. Ces types de traitement sont cependant douloureux et fastidieux en raison de la nécessité de traiter chaque cheveu individuellement.

La méthode d'épilation la plus moderne pour l'instant est l'épilation par laser. De grand progrès ont été accomplis dans ce domaine ces dernières années. Le principe de cette méthode consiste en une atteinte spécifique de la racine des poils par photothermolyse.

Il faut que la peau environnante ne soit trop pigmentée si l'on veut éviter qu'elle ne soit pas lésée en même temps par le laser. On dispose actuellement pour l'épilation des lasers rubis, des lampes à éclairs, des lasers alexandrites, des lasers à diode et des lasers à Nd-YAG. Les inconvénients de ces méthodes sont leur coût élevé et le fait que ce sont surtout les poils pigmentés qui sont accessibles à cette technique. Il faut plusieurs séances pour obtenir un bon résultat car seul 20% des poils environ se trouvent dans la phase anagène sensible au traitement. Cela signifie, que le résultat d'une peau sans poils après traitement au laser n'est pas définitif et que des poils repoussent sur les localisations traitées. La proportion de poils repoussant après traitement diminue cependant de séances en séances. Les données s'accumulent prouvant que l'effet de ces traitements devient permanent [10].

Remerciements

Nous remercions M le Dr Kurt Züsli, FMH Innere Medizin, Lucerne, pour sa lecture attentive du manuscrit et pour ses précieuses suggestions.

Quintessence

- Une hypertrichose peut être à l'origine d'une souffrance considérable pour les patients atteints.
- Le type de poils, leur répartition, l'âge de début, les malformations associées, l'anamnèse familiale et l'origine ethnique sont des facteurs importants dans l'évaluation d'une hypertrichose.
- Des maladies concomitantes et certains médicaments sont souvent à l'origine d'hypertrichose.
- Les techniques d'épilation au laser ont permis des progrès considérables dans le traitement de l'hypertrichose et de l'hirsutisme, et permettent l'espoir d'une épilation définitive.

Références

- 1 Breckwold M. Hirsutism. In: Orfanos C, Happle R, eds. *Hair Disease*. Berlin: Springer Verlag; 1989: S.777-91.
- 2 Trueb RM, Borelli S, Gloor M, Wüthrich B. Präpuberale Hypertrichose. *Schweiz Med Wochenschr* 1994;124:595-600.
- 3 Jansen TAE, De Lange C. Familial Hypertrichosis totalis. *Acta Paediatr Scand* 1945;33:69-85.
- 4 Gonzales JJ, Ungaro PC, Hooper JW. Acquired hypertrichosis lanuginosa. *Arch Intern Med* 1980;140: 969-70.
- 5 Jemec GBE. Hypertrichosis lanuginosa acquisita. *Arch Dermatol* 1986;122:805-8.
- 6 Rupert LS, Bechtel M, Pellegrini A. Naevoid hypertrichosis. *Paediatr Dermatol* 1994;11:49-50.
- 7 Barth JH. Hypertrichosis. In: Rook JR, Dawber RPR, eds. *Disease of the Hair and Scalp*, 2nd ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1991:256-82.
- 8 Stegano G, Vignetti P. Considerazione su di ipertricosi con cerebropatia. *Arch Ital Pediatr Puericolt*. 1955;17:421-4.
- 9 Hansen JW, Jones KL, Smith DW. Fetal alcohol Syndrom. *JAMA* 1976;235:1458-60.
- 10 Lou WW, Quintana AT, Geronemus RG, Grossman MC. Prospective study of hair reduction by diode laser (800 nm) with long-term follow-up. *Dermatol Surg* 2000; 26:428-32.