Fiche pratique

Fiche de dermoscopie n° 4

Cas clinique

Il s'agit d'une fillette de 7 ans, de phototype IV avec une assez bonne aptitude au bronzage. Elle n'a pas d'antécédent dermatologique personnel, n'a pas vécu outre-mer ni été exposée aux UV artificiels ; ses parents la protègent bien du soleil. Elle ne prend aucun traitement et n'a aucun antécédent médical. La grossesse et l'accouchement se sont passés normalement, l'enfant grandit bien, mange bien, ne pose pas de problème d'apprentissage. L'anamnèse familiale ne retrouve aucun antécédent carcinologique cutané ou extra-cutané.

L'enfant est adressée, avec ses parents très inquiets, par son pédiatre après la découverte il y a environ 6 mois d'une lésion pigmentée très sombre sur le thorax antérieur, qui a initialement grandi assez rapidement avant de se stabiliser à la taille actuelle il y a environ 2 mois (***fig. 1***).

La lésion (***fig. 2***) est unique en son genre chez cette enfant qui n'a d'ailleurs pas d'autre lésion pigmentaire significative sur le reste de sa peau.

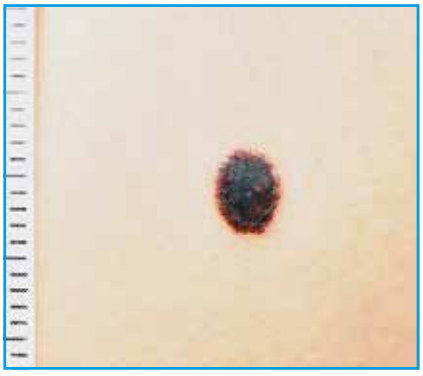

Fig. 2.

La patiente ne déclare ni prurit, ni douleur, ni gêne et les parents n'ont pas observé de geste de grattage.

L'examen dermoscopique (polarisation + immersion) est présenté sur la ***figure 3***.

Quel est votre diagnostic ?

Quelle est votre proposition de prise en charge ?

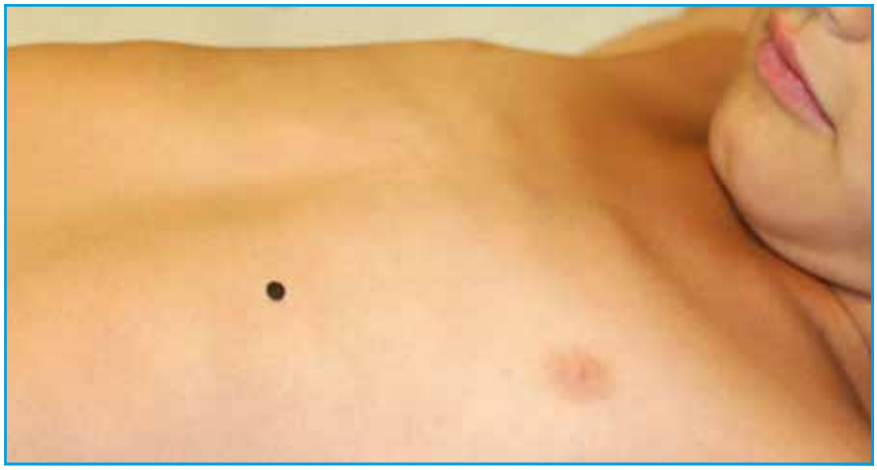

Fig. 1.

Fig. 3.

Fiche pratique

Solution

Quel est votre diagnostic ?

Cette lésion présente un patron dermoscopique étoilé. À cet âge et devant une lésion de cette taille, le diagnostic dermoscopique est celui de nævus étoilé, qui correspond histopathologiquement le plus souvent à un nævus de Spitz ou de Reed.

Quelle est votre proposition de prise en charge ?

L'âge de la patiente est inférieur à 12 ans, la taille de la lésion est inférieure à 1 cm, le patron dermoscopique est sans aucune atypie et la lésion semble ne plus grandir : la meilleure attitude est de ne pas proposer d'exérèse mais de suggérer une surveillance.

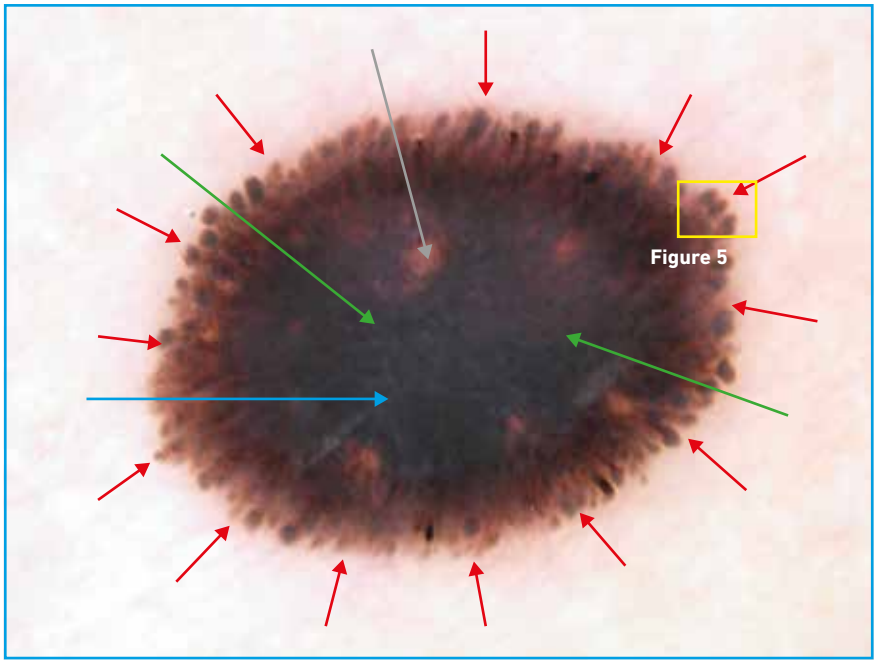

Fig. 4.

Fig. 5.

Commentaires

Sur l'image dermoscopique (***fig. 4***), on observe trois éléments sémiologiques au sein d'une lésion brun foncé parfaitement symétrique et monochrome :

• Sur toute la circonférence de la lésion (***flèches rouges***), on observe des formations en "raquette de tennis" appelées **pseudopodes** dans le vocabulaire dermoscopique (***fig. 5, détail de la fig. 4***). Ces pseudopodes sont de taille, de couleur, de forme très similaires sur tout le pourtour de la lésion et, bien plus important, leur répartition est parfaitement équilibrée et symétrique sur toute la circonférence de la lésion, lui donnant une silhouette d'étoile ou "en rayons de soleil". En langue anglaise, on appelle ce patron étoilé le "*starburst pattern*" ou patron "en éclat d'étoile". En langage géométrique non métaphorique, les pseudopodes sont des globules reliés à des lignes et on souligne que leur disposition est, ici, radiaire sans désordre (chaos) architectural.

• Au centre de la lésion, on observe une pigmentation brun foncé régulière (***flèches vertes***) sans structure reconnaissable (pas de réseau, pas de globules ni de stries). On dit également parfois qu'il s'agit d'une "zone homogène" ou d'une tache pigmentée.

• Seule interruption au sein de cette zone homogène : des zones arrondies plus claires que le reste de la lésion (on utilise le terme d'hypopigmentation par opposition à la dépigmentation qui est aussi claire, voire plus claire, que la peau saine). Ces trous hypopigmentés (***flèche grise***) correspondent aux orifices pilaires, d'où on peut voir parfois sortir une tige

pilaire (***flèche bleue***), et n'ont aucune signification pathologique particulière.

L'ensemble est très ordonné sur le plan architectural, la lésion ne dépasse pas 1 cm de diamètre et elle n'a pas, à l'interrogatoire, de croissance spectaculairement rapide.

La patiente ayant un âge inférieur à 12 ans, l'hypothèse d'un mélanome (et en particulier d'un mélanome spitzoïde) étant, devant un tel aspect, très hautement invraisemblable à cet âge, le diagnostic clinique retenu sera celui de **nævus étoilé, correspondant le plus vraisemblablement à un nævus de type Reed-Spitz**. La lésion ne sera pas retirée et la surveillance dermoscopique objectivera une évolution, après une phase de croissance peu importante, vers un nævus banal réticulaire-homogène monochrome et symétrique avant de régresser de manière totale en 3 ans et demi (***fig. 6***).

Fig. 6.

Fiche pratique

Le patron étoilé

L. THOMAS
Service de Dermatologie,
Centre hospitalier Lyon Sud,
Université Lyon 1,
Centre de recherche sur le cancer de LYON.

En dermoscopie, il est dangereux d'utiliser des termes anatomopathologiques car les correspondances anatomocliniques ne sont pas parfaites. Aussi, comme on a pu le voir dans les précédentes fiches dermoscopiques de cette série, on préfère dénommer les lésions que l'on ne retire pas du fait de leur très hautement vraisemblable bénignité selon leur patron dermoscopique (et non pas selon des termes anatomiques comme "nævus dermique" ou "jonctionnel", l'examen dermoscopique étant inapproprié pour évaluer ces caractéristiques proprement microscopiques). Ainsi, une lésion exclusivement composée de globules bruns sera dénommée "nævus globulaire" (*cf. fiche de dermoscopie n° 1*), et une lésion exclusivement constituée d'un réseau pigmenté sera diagnostiquée "nævus réticulaire" (*cf. fiche de dermoscopie n° 2*).

Le patron étoilé illustre très bien ce concept car son observation peut conduire au diagnostic de différentes entités clinico-pathologiques totalement indistinguables à l'examen dermoscopique :
– le **nævus de Spitz ;**
– le **nævus de Reed ;**
– les **tumeurs spitzoïdes ambiguës,** encore appelées tumeurs de Spitz ou MELTUMP spitzoïdes ;
– le **mélanome spitzoïde.**

C'est la raison pour laquelle il n'est possible (comme dans le cas clinique introductif) de ne pas proposer une exérèse pour examen anatomopathologique d'une lésion pigmentaire à patron étoilé qu'à la quadruple condition que :
– l'âge du patient soit inférieur à 12 ans ;
– la lésion soit symétrique sans désordre architectural ;
– son diamètre soit inférieur à 10 mm ;
– sa croissance à l'interrogatoire et à la surveillance à court terme (M2 ou M3) ne soit pas rapide.

En effet, le mélanome spitzoïde est totalement exceptionnel avant l'âge de la puberté et les mélanomes pédiatriques sont souvent de diamètre supérieur à 10 mm, ont une croissance soutenue et, s'ils sont volontiers symétriques, ils sont rarement régulièrement pigmentés en dermoscopie (quand ils ne sont pas totalement achromiques).

Lorsque les quatre conditions sont remplies, on diagnostique alors cliniquement un **nævus étoilé**, qui correspond histopathologiquement, le plus souvent, à un **nævus à cellules épithélioïdes et fusiformes de Spitz** ou un **nævus fusocellulaire de Reed**. Notons ici que ces deux entités sont considérées comme distinctes par certains dermatopathologistes alors que d'autres les considèrent comme les deux extrêmes d'un même spectre nosologique. Nous ne prenons pas ici position pour l'un ou l'autre de ces points de vue d'autant qu'au plan dermoscopique ils sont totalement indistinguables, à tel point que certains auteurs utilisent le terme de **nævus de Reed-Spitz** pour les dénommer comme nous le ferons dans la suite de ce texte.

Il est toutefois très important de signaler que, dans les études de correspondance anatomoclinique, seulement 50 % des nævus de Reed-Spitz se présentent sous la forme d'un nævus étoilé. L'autre moitié des nævus de Spitz-Reed présentent un aspect clinique de nævus globulaire ou réticulaire ou bicomposé, voire multicomposé et asymétrique (la ***figure 7*** représente des lésions, toutes histopathologiquement diagnostiquées comme étant des nævus de Spitz, mais présentant des patrons dermoscopiques non étoilés). Il n'est donc pas inhabituel et surprenant de recevoir un compte rendu histopathologique concluant à un nævus de Spitz alors que ce diagnos-

Fig. 7.

Fig. 8.

tic n'avait pas été soupçonné cliniquement. Ajoutons enfin que les nævus de Spitz peuvent également être achromiques (***fig. 8***) (*cf. fiche de dermoscopie à paraître* "Les patrons dermoscopiques vasculaires").

Le patron étoilé correspond histopathologiquement à l'extension périphérique des thèques mélanocytaires à la jonction dermo-épidermique (***fig. 9***), et ce de manière totalement symétrique et circonférentielle sur toute la périphérie de la lésion. Il peut se traduire, en fonction de la géométrie des ces extensions, soit par la présence de pseudopodes (renflés en raquette de tennis : ***fig. 5 et 10A***), soit par la présence de stries radiaires parallèles (linéaires : ***fig. 10B***), mais l'essentiel est que la même figure soit reproduite de manière totalement monotone sur toute la circonférence de la lésion. En effet, la présence de stries et/ou de pseudopodes dans seulement certaines zones

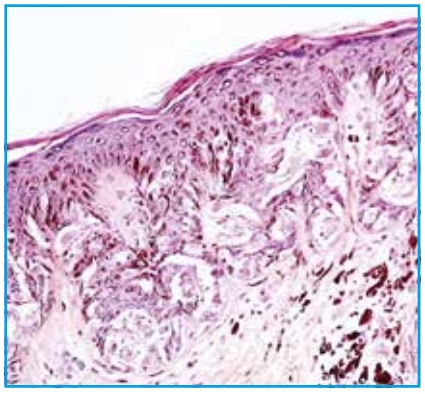

Fig. 9.

POINTS **FORTS**

- Le patron étoilé se caractérise par son image de bord composé de stries ou de pseudopodes radiaires réguliers et harmonieusement distribués sur toute la circonférence de la lésion.
- Il est observé dans les nævus de Reed-Spitz, les tumeurs de Spitz ambiguës et les mélanomes spitzoïdes.
- La surveillance est autorisée à la quadruple condition que :
  – il n'y ait pas d'atypie dermoscopique (lésion mono- ou bichrome, symétrique et sans désordre architectural) ;
  – le patient soit âgé de moins de 12 ans ;
  – le diamètre de la lésion soit inférieur à 10 mm ;
  – la lésion ne soit pas rapidement évolutive (interrogatoire et surveillance à M3 puis M12).
- Dans tous les autres cas, l'exérèse pour examen anatomopathologique est très fortement recommandée.

Fig. 10.

de la périphérie de la lésion, surtout en cas de patron par ailleurs multicomposé et asymétrique, est un élément très suspect en faveur d'un mélanome (*cf. fiche de dermoscopie n° 3*).

La partie centrale du patron étoilé est souvent homogène (sans structure dermoscopique reconnaissable) comme dans le cas clinique introductif (***fig. 3 et 4***), toutefois on peut parfois observer des centres réticulaires (***fig. 11A***, cliché du Dr Feuillade) ou globulaires (***fig. 11B***). C'est donc bien la structure périphérique en "rayons de soleil" qui fait tout le diagnostic.

Après la puberté et chez l'adulte, le mélanome spitzoïde devient moins rare et sa présentation dermoscopique est

Fiche pratique

la même que celle du nævus de Spitz-Reed, aussi la règle est de **proposer systématiquement l'exérèse des lésions étoilées après l'âge de 12 ans** même si elles sont parfaitement monochromes et symétriques. La ***figure 12*** illustre un cas de mélanome spitzoïde (inclassable niveau III, 0,5 mm pT1 N0 M0) chez un adulte de 55 ans.

Notons toutefois que la plupart des mélanomes pédiatriques (***fig. 13***) et la grande majorité des mélanomes spitzoïdes de l'adulte (***fig. 14***) ont une présentation fort heureusement plus atypique.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Fig. 11 (© Dr Feuillade).

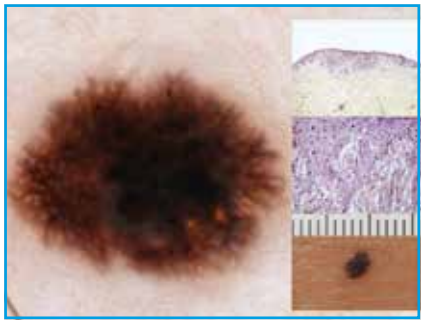

Fig. 12.

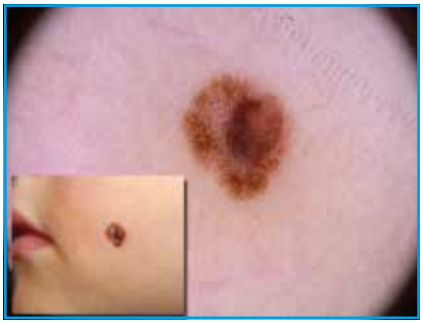

Fig. 13.

Fig. 14.