

I Revues générales

Place du dermatologue dans le diagnostic des tumeurs palpébrales

RÉSUMÉ : Le dermatologue est souvent consulté pour des lésions de la paupière. Dans ce site, le diagnostic des tumeurs peut être difficile car le diagnostic différentiel englobe un large éventail d'affections. La nécessité d'une exérèse chirurgicale pour avoir un diagnostic histologique est fréquente, avec des conséquences fonctionnelles et esthétiques possibles dans ces zones sensibles.

Dans cet article, nous décrivons les principales caractéristiques cliniques et dermatoscopiques des tumeurs les plus fréquentes de ce site. La plupart des tumeurs bénignes et malignes ont pour origine la partie cutanée de la paupière. Le nævus dermique et le carcinome basocellulaire sont respectivement la tumeur bénigne et maligne la plus fréquente dans ce site, et leur distinction peut être ardue car ces deux tumeurs apparaissent souvent sous le même aspect clinique de lésion papulo-nodulaire amélanique.

La dermatoscopie peut être un outil fondamental pour repérer des petits signes qui nous aident dans le diagnostic.



**E. CINOTTI¹, B. LABELLE²,
F. CAMBAZARD², P. RUBEGNI¹,
J.-L. PERROT²**

¹ Service de Dermatologie,
CHU de SIENNE (Italie);

² Service de Dermatologie,
CHU de Saint-Étienne.

Le dermatologue est souvent consulté pour des lésions de la paupière. Dans ce site, le diagnostic des tumeurs peut être difficile car le diagnostic différentiel englobe un large éventail d'affections allant des tumeurs bénignes aux pathologies inflammatoires et infectieuses qui pourraient être difficiles à reconnaître lors d'un examen clinique [1, 2]. La nécessité d'une exérèse chirurgicale pour avoir un diagnostic histologique est fréquente, avec des conséquences fonctionnelles et esthétiques possibles dans ces zones sensibles [1].

Les techniques d'imagerie non invasive telles que la dermoscopie, la microscopie confocale (MC), la tomographie par cohérence optique et l'échographie à très haute résolution peuvent aider le diagnostic clinique [3-5]. Cependant, si tous les dermatologues sont équipés d'un dermatoscope, seuls les centres de référence ont à leur disposition les autres techniques d'imagerie.

Dans cet article, nous décrivons les principales caractéristiques cliniques et dermatoscopiques des tumeurs les plus fréquentes de ce site.

■ Tumeurs de la paupière

Les paupières sont composées de 4 couches :

- peau et tissu sous-cutané, y compris ses annexes;
- muscle strié (*orbicularis oculi*);
- tarse avec glandes de Meibomius;
- conjonctive palpébrale [6].

Les tumeurs de la paupière peuvent avoir pour origine chacune des ces couches. La plupart des tumeurs bénignes et malignes sont d'origine cutanée, principalement épidermique (tumeurs épithéliales et mélanocytaires). Pour ce qui concerne les tumeurs malignes, les plus courantes sont le carcinome basocellulaire (CBC) chez les Caucasiens et le CBC

et le carcinome des glandes sébacées chez les Asiatiques [6, 7]. Le carcinome épidermoïde cutané (CE) et le mélanome sont relativement rares.

Les patients consultent en général pour des lésions de petite taille car elles sont plus susceptibles d'être symptomatiques sur la paupière que dans d'autres zones cutanées, avec par conséquent des diagnostics plus difficiles. Les aspects cliniques et dermatoscopiques des tumeurs des paupières sont assez similaires à ceux des autres sites cutanés, sauf pour les tumeurs du bord libre des paupières et celles de la conjonctive palpébrale. En particulier quand les tumeurs concernent le bord libre, il faut chercher une éventuelle perte de cils (madarose), qui est extrêmement plus fréquente dans les lésions malignes que dans les lésions bénignes [8, 9]. Les caractéristiques des tumeurs de la conjonctive tarsale ne sont pas abordées dans cet article.

1. Tumeurs épithéliales bénignes

Les tumeurs bénignes les plus courantes de l'épithélium de la peau des paupières sont le papillome et la kératose séborrhéique, et elles ont les mêmes aspects cliniques que dans les autres sièges cutanés. Cependant, il faut savoir que la kératose séborrhéique présente souvent des globules et des points gris en dermatoscopie à cause d'une inflammation fréquente dans ce site, ce qui occasionne la présence de mélanophages et d'une incontinence pigmentaire [10].

2. Tumeurs épithéliales précancéreuses

Elles sont représentées en majorité par les kératoses actiniques.

3. Tumeurs épithéliales malignes

● Carcinome basocellulaire

Le CBC est la tumeur maligne de la peau la plus répandue et, dans les pays non asiatiques, il représente environ 70 % de toutes les tumeurs malignes des pau-

pières [11]. La paupière inférieure est le site le plus souvent affecté, probablement en raison de l'exposition prolongée à la lumière ultraviolette qui est le facteur de risque principal [12]. Dans la paupière, le sous-type le plus fréquent est le CBC nodulaire. Le type infiltrant apparaît comme une plaque indurée pâle, aux bords mal définis, qui peut être difficile à diagnostiquer au tout début. Le type superficiel est peu fréquent. L'invasion locale des tissus adjacents, principalement l'orbite, peut survenir, en particulier lorsque le CBC est de type infiltrant et qu'il est situé dans le canthus interne. L'invasion intraoculaire est rare.

Cliniquement, l'un des diagnostics différentiels les plus complexes sur la paupière est celui entre CBC et nævus dermique car ces deux tumeurs apparaissent souvent sous la forme d'une lésion papulo-nodulaire amélanique (**fig. 1**) [8]. Ce diagnostic différentiel est encore plus difficile quand les tumeurs sont situées sur le bord libre de la pau-

pière (**fig. 1**). Notre groupe a récemment conduit une étude sur ce sujet et a montré que les CBC du bord libre sont moins fréquemment pigmentés cliniquement et dermatoscopiquement que les nævus dermiques [8]. En particulier, la présence d'une pigmentation brun clair homogène en dermatoscopie est un élément de diagnostic important qui différencie les nævus du CBC [8]. De plus, dans certains cas, le CBC montre une couleur jaune en dermatoscopie [8], ce qui n'est pas observé dans les nævus (sauf dans le "balloon cell naevus" [13]).

Comme les CBC cutanés, qui présentent souvent une couleur rose-blanc, les CBC du bord libre de la paupière sont souvent roses et/ou blancs lors de l'examen dermatoscopique. Il est intéressant de noter que les nævus dermiques ont la même nuance de rose que la peau normale (**fig. 1**) alors que les CBC ont une couleur rose intense qui diffère de la peau normale autour [8]. La couleur blanche est observée dans beaucoup de CBC du bord



Fig. 1 : Aspect clinique et dermatoscopique d'un nævus dermique (**haut**) et d'un carcinome basocellulaire (CBC). Les aspects cliniques sont similaires bien que la madarose soit plus visible dans le CBC. La dermatoscopie montre une lésion rose homogène de la même couleur de la peau autour dans le nævus dermique, alors que le CBC a une couleur blanchâtre cicatricielle et des vaisseaux linéaires.

I Revues générales

libre (**fig. 1**) alors qu'elle est exceptionnelle dans les nævus et probablement liée à la présence de fibres de collagène denses autour des tumeurs [8].

Les vaisseaux arborescents, qui sont un critère de diagnostic principal pour l'identification des CBC, sont plus fréquents dans les CBC que dans les nævus [8]. Cependant, ils ne sont pas spécifiques du CBC car ils peuvent également être trouvés dans quelques nævus dermiques des paupières. De plus, les vaisseaux linéaires, qui sont habituels dans les nævus dermiques des autres sites corporels, sont aussi présents dans les CBC des paupières (**fig. 1**) [8].

● Carcinome épidermoïde

Beaucoup moins fréquent que le CBC, il représente environ 5-17 % de toutes les tumeurs malignes des paupières [6, 11]. Comme le CBC, il affecte généralement la marge inférieure de la paupière. Il peut survenir *de novo* mais se développe souvent à partir de lésions précancéreuses préexistantes telles que la kératose actinique ou à la suite d'une radiothérapie [6]. Cliniquement, le CE se présente le plus souvent sous forme d'une plaque ou d'un nodule dur, souvent avec une ulcération et des bords irréguliers. Moins fréquemment, il se présente sous forme de lésion papillomateuse ou d'une corne cutanée [6].

La plupart des CE de la paupière ont un excellent pronostic. Cependant, les cas avancés et négligés ont tendance à une invasion locale et peuvent se propager localement aux structures adjacentes telles que le canal lacrymal et même à la cavité intracrânienne. Contrairement au CBC, le CE de la paupière peut plus fréquemment métastaser au niveau pré-auriculaire et des ganglions lymphatiques sous-maxillaires, et même à des organes distants.

De manière similaire au CE d'autres sites corporels, le CE de la paupière montre une couleur érythémateuse et/ou blanchâtre avec des vaisseaux linéaires fins ou épais en dermatoscopie [8].

4. Lésions mélanocytaires bénignes

● Lentigo simplex, éphélides

● Nævus congénital

Les nævus congénitaux sont présents dans la peau chez environ 1 % des nouveau-nés. Leur taille peut varier de petit à géant et le risque de transformation maligne dépend de leur taille. Dans les paupières, il existe 2 types particuliers de nævus congénitaux :

- le “*split naevus*”, également connu sous le nom “*kissing naevus*” ;
- le nævus d'Ota.

Le nævus divisé intéresse les paupières supérieures et inférieures, suggérant ainsi son développement entre 9 et 20 semaines de gestation lorsque les paupières sont fusionnées [6]. Histologiquement, ces nævus sont composés. Le nævus d'Ota (mélanocytose oculodermique) se pré-



Fig. 2 : Nævus d'Ota.



Fig. 3 : Nævus acquis du bord libre de la paupière. La dermatoscopie montre un patron en globules brun foncé réguliers sur fond brun homogène plus clair. Les orifices des glandes sont épargnés par la pigmentation.

sente comme une coloration bleuâtre ou grisâtre unilatérale des paupières, de la peau périorbitale et sclérale (**fig. 2**) [14] induite par une prolifération de mélanocytes dendritiques dans le derme. L'uvéa et l'iris montrent également une prolifération de mélanocytes. Les patients avec nævus d'Ota ont un risque accru de développer un mélanome cutané ou uvéal (environ 1 sur 400 patients atteints développent un mélanome uvéal au cours de leur vie). En outre, ils présentent un risque élevé de glaucome.

● Nævus acquis

Les nævus acquis se développent pendant l'enfance et l'adolescence. Ils peuvent être situés n'importe où dans la paupière et peuvent aussi impliquer le bord libre de la paupière (**fig. 3**) et la conjonctive. Histologiquement, comme sur le reste de la peau, les 3 principaux types de nævus acquis sont les suivants :

- nævus jonctionnel, situé à la jonction dermo-épidermique ;
- nævus intradermique, situé uniquement dans le derme ;
- nævus composé, qui implique à la fois la jonction dermo-épidermique et le derme.

Le nævus dermique est la tumeur bénigne la plus fréquente des paupières, suivie par la kératose séborrhéique [7].

Les nævus ont le même aspect que sur le reste de la peau et, dans notre expérience, ils se différencient du mélanome

par les mêmes critères cliniques et dermatoscopiques. Cependant, il faut savoir qu'il existe très peu de littérature scientifique sur ce sujet et que seulement très peu de mélanomes de la paupière ont été décrits en dermatoscopie [8, 15].

5. Mélanome de la paupière

Le mélanome de la paupière est très rare et représente < 2 % des tumeurs malignes de la paupière [7, 11]. Les rayons ultraviolets contribuent probablement à son développement, qui se produit principalement chez les adultes âgés. La mélanocytose oculodermique est également considérée comme un facteur de risque pour le développement du mélanome. Le mélanome cutané des paupières apparaît le plus souvent sur la paupière inférieure. Il touche souvent les marges des paupières et, dans de tels cas, la jonction muco-cutanée peut être rompue et la conjonctive palpébrale peut être impliquée. Dans certains cas, il peut être difficile de savoir si le mélanome a pour origine la peau ou la conjonctive. Dans la plupart de cas, il s'agit d'un mélanome de type lentigo malin. Des métastases ganglionnaires régionales et distantes ont été rapportées, mais l'estimation du taux de mortalité varie considérablement à cause de la rareté du mélanome cutané de la paupière.

6. Tumeurs annexielles de la paupière

Elles proviennent des follicules pileux, des glandes sudoripares, des glandes sébacées et des glandes lacrymales accessoires. Des lésions kystiques peuvent survenir en raison d'une obstruction, d'un traumatisme, d'une intervention chirurgicale ou d'un processus inflammatoire.

>>> Lésions kystiques

● Kystes d'inclusion épidermiques (kystes épidermoïdes)

Ces kystes présentent généralement une forme de nodule lisse. Ils peuvent être

pigmentés. Histologiquement, un espace kystique est rempli de kératine et tapissé de cellules kératinisées. Lorsqu'un kyste est rompu, une inflammation réactionnelle peut se développer autour.

● Hidrocystome

Il provient des glandes sudoripares et se forme par blocage d'un canal excréteur. Il existe 2 types de glandes sudoripares : eccrine et apocrine. Dans les paupières, les glandes sudoripares apocrines sont les glandes de Moll associées aux cils et, par conséquent, leurs tumeurs sont généralement dans le bord libre de la paupière (hidrocystome apocrine). Il s'agit d'un kyste de rétention qui se présente généralement sous la forme d'un nodule kystique solitaire et translucide. Le kyste est rempli de liquide clair. En dermatoscopie, les hidrocystomes présentent une couleur homogène bleue, blanche ou rose comme la peau normale, parfois avec des vaisseaux arboriformes [8].

>>> Tumeurs des glandes sudoripares

● Syringomes

Le syringome est une tumeur bénigne commune des glandes sudoripares eccrines, en particulier chez les femmes jeunes. Les lésions sont généralement multiples et se présentent sous la forme de papules blanchâtres de 1 à 3 mm.

● Adénocarcinomes des glandes sudoripares

Ce sont des tumeurs malignes rares sur les paupières qui peuvent provenir de glandes eccrines et apocrines.

>>> Tumeurs du follicule pileux

Les tumeurs du follicule pileux regroupent :
– les trichoépithéliome, trichofolliculome et trichilemmome, rares ;
– le pilomatrixome (épithélioma calcifiant de Malherbe), souvent vu chez les

patients jeunes sur la paupière supérieure ou le sourcil ;

– le carcinome des follicules pileux, très rare.

>>> Tumeurs des glandes sébacées

Les tumeurs des glandes sébacées de la région oculaire proviennent des glandes de Meibomius, glandes de Zeis, caroncule et de la peau du sourcil.

● Hyperplasie des glandes sébacées

Ces lésions se présentent sous forme de papules jaunâtres, souvent ombiliquées. Histologiquement, elles sont composées de lobules bien délimités de glandes sébacées complètement matures mais hyperplasiques entourant généralement le canal sébacé dilaté situé au centre.

● Adénome sébacé

Il s'agit de lésions rares se présentant sous la forme de nodules jaunâtres chez les personnes âgées. S'il apparaît chez un jeune, l'adénome sébacé peut indiquer un syndrome de Torre-Muir.

● Carcinome de la glande sébacée

Chez les Asiatiques, le carcinome des glandes sébacées est plus fréquent que le CBC sur la paupière. C'est une tumeur très agressive, capable d'invasion locale et de métastases aux ganglions lymphatiques régionaux ainsi qu'aux organes distants.

7. Autres tumeurs

Les autres tumeurs regroupent :

– les tumeurs stromales de la paupière : dans ce groupe, seul le xanthélasma est fréquent (*fig. 4*) ;

– les tumeurs vasculaires, qui incluent les hémangiomes ;

– les tumeurs d'origine nerveuse ;

– les tumeurs lymphoïdes et métastatiques.

Revue générale



Fig. 4 : Xanthelasma.

Conclusion

Les tumeurs palpébrales ont en grande partie les mêmes caractéristiques que sur d'autres sites cutanés. Cependant, leur prévalence est différente et il existe des particularités cliniques et dermatoscopiques que les dermatologues doivent connaître. Cela est vrai surtout pour le bord libre et la conjonctive palpébrale. Le dermatologue occupe une place centrale dans le diagnostic de ces tumeurs et la dermatoscopie peut l'aider dans le diagnostic en épargnant des exérèses chirurgicales inutiles et en confirmant les exérèses nécessaires.

BIBLIOGRAPHIE

- SILVERMAN N, SHINDER R. What's New in Eyelid Tumors. *Asia-Pac J Ophthalmol Phila Pa*, 2017;6:143-152.
- WANG CJ, ZHANG HN, WU H *et al*. Clinicopathologic features and prognostic factors of malignant eyelid tumors. *Int J Ophthalmol*, 2013;6:442-447.
- CINOTTI E, HAOUAS M, GRIVET D *et al*. *In vivo* and *Ex vivo* Confocal Microscopy for the Management of a Melanoma of the Eyelid Margin. *Dermatol Surg*, 2015;41:1437-1440.
- CINOTTI E, PERROT JL, CAMPOLMI N *et al*. The role of *in vivo* confocal microscopy in the diagnosis of eyelid margin tumors: 47 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2014;71:912-918.e2.
- CINOTTI E, PERROT JL, LABELLE B *et al*. *In vivo* confocal microscopy for eyelids and ocular surface: a new horizon for dermatologists. *G Ital Dermatol E Venereol*, 2015;150:127-129.
- PE'ER J. Pathology of eyelid tumors. *Indian J Ophthalmol*, 2016;64:177-190.
- HUANG YY, LIANG WY, TSAI CC *et al*. Comparison of the Clinical Characteristics and Outcome of Benign and Malignant Eyelid Tumors: An Analysis of 4521 Eyelid Tumors in a Tertiary Medical Center. *BioMed Res Int*, 2015;2015:453091.
- CINOTTI E, LA ROCCA A, LABELLE B. Dermoscopy for the diagnosis of eyelid margin tumors. *Br J Dermatol*, 2019. doi: 10.1111/bjd.17743. [Epub ahead of print]
- GROEHLER JM, ROSE JG. Madarosis as an indicator for malignancy in eyelid margin lesions. *Optom Vis Sci*, 2012;89:350-352.
- SHIROTA S, MINAGAWA A, KOGA H *et al*. Brown nodule on the lower eyelid: a quiz -- lichenoid keratosis. *Acta Derm Venereol*, 2015;95:1037-1039.
- DAMASCENO JC, ISENBERG J, LOPES LR *et al*. Largest case series of Latin American eyelid tumors over 13-Years from a single center in Sao Paulo, Brazil. *Arq Bras Oftalmol*, 2018; 81:7-11.
- SHI Y, JIA R, FAN X. Ocular basal cell carcinoma: a brief literature review of clinical diagnosis and treatment. *OncoTargets Ther*, 2017;10:2483-2489.
- CINOTTI E, PERROT JL, LABELLE B *et al*. Yellow globules in balloon cell naevus. *Australas J Dermatol*, 2013;54:268-270.
- GRECHENIG C, CINOTTI E, LABELLE B *et al*. Examination of the melanocytes of the Nevus of Ota with *in vivo* reflectance confocal microscopy: 15 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2018;32:e241-242.
- LI K, XIN L. Palpebral conjunctiva melanoma with dermoscopic and clinicopathological characteristics. *J Am Acad Dermatol*, 2014;71:e35-37.

POINTS FORTS

- La plupart des tumeurs palpébrales ont pour origine la partie cutanée de la paupière.
- Le nævus dermique et le carcinome basocellulaire sont respectivement la tumeur bénigne et maligne la plus fréquente dans ce site.
- Le diagnostic clinique peut être difficile, conduisant à des exérèses inutiles ou à retarder le diagnostic d'une tumeur maligne.
- La dermatoscopie peut aider le clinicien à poser le bon diagnostic.
- La perte de cils (madarose) associée à une tumeur est un signe en faveur de malignité.
- En cas de lésions amélaniques, les carcinomes basocellulaires de la paupière ont en général en dermatoscopie une couleur rose intense qui diffère de la peau normale autour, alors que les nævus dermiques ont la même nuance de rose que la peau normale.
- Dans la paupière, les vaisseaux arborescents ne sont pas spécifiques du CBC et, inversement, les vaisseaux linéaires fins ne sont pas spécifiques du nævus dermique : en effet, les 2 types de vaisseaux peuvent être présents dans ces 2 types de tumeurs.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.