Fiche pratique

Fiche de dermoscopie n° 15

Cas clinique

Il s'agit d'un homme de 49 ans, de phototype IV avec une bonne aptitude au bronzage. Il n'a jamais vécu outre-mer, n'a jamais fait d'UV artificiels, son activité professionnelle est à 100 % intérieure et ses loisirs ensoleillés sont modérés. Il n'a pas d'antécédent dermatologique personnel ou familial et consulte en raison de la modification spectaculaire d'une lésion pigmentée initialement brune, plane et stable de la face antérieure de la jambe gauche connue depuis au moins 10 ans. Il avait toutefois noté, il y a plusieurs années, l'apparition d'une zone plus sombre au centre. Brutalement, il y a 6 mois, la lésion est devenue en relief tout en conservant à peu près le même diamètre. Depuis, la lésion n'est ni douloureuse ni prurigineuse mais elle saigne facilement au contact (***fig. 1***).

L'examen cutané corps entier ne retrouve aucune lésion similaire sur l'ensemble du tégument et il n'y a pas d'autre altération significative sur le reste de la peau, la palpation ganglionnaire inguinale gauche est normale, l'examen somatique général est normal.

L'examen dermoscopique (polarisation + immersion) de cette lésion est présenté sur la ***figure 2***.

Fig. 1.

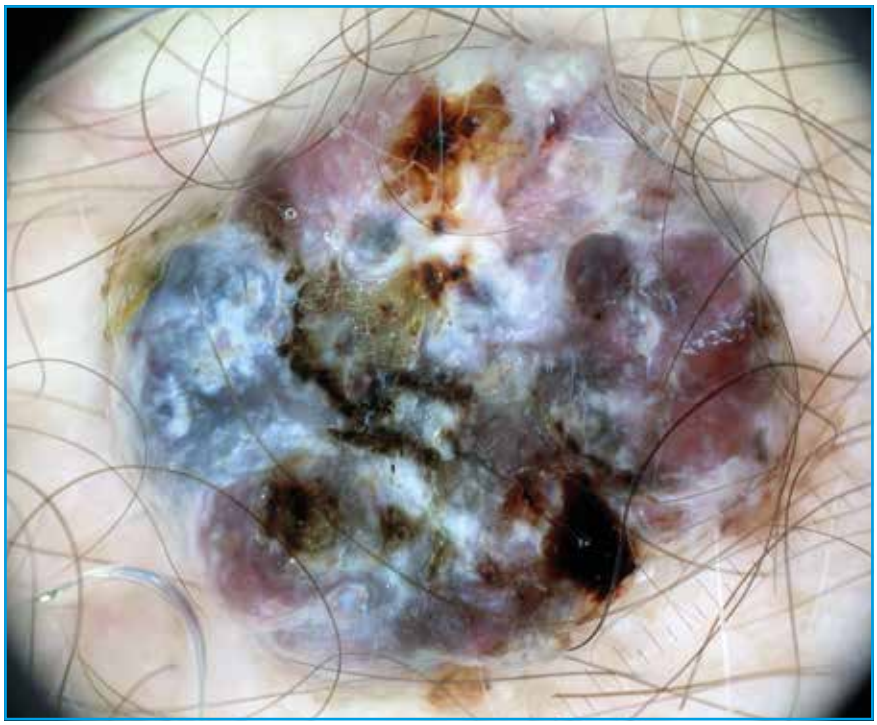

Fig. 2.

Quel est votre diagnostic ?

Quelle est votre proposition de prise en charge ?

Fiche pratique

Solution

1. Quel est votre diagnostic ? (***fig. 3***)

Cette lésion irrégulièrement pigmentée est unique, elle est en net relief. Elle est incontestablement très suspecte cliniquement. L'interrogatoire nous apprend qu'elle survient sur une lésion pigmentée préalable de grande taille, ancienne mais non congénitale, acquise à l'âge adulte. Elle semble croûteuse et l'interrogatoire signale également des saignements après traumatismes mineurs (***fig. 1***).

L'examen dermoscopique objective une lésion pigmentée dépourvue des éléments sémiologiques habituels aux tumeurs mélanocytaires puisqu'on n'observe ni réseau pigmenté, ni stries pigmentées ramifiées et/ou périphériques, ni globules bruns agrégés. On observe en revanche un patron nodulaire composé par l'association désordonnée et asymétrique de taches pigmentées arrondies ou ovalaires, de taille variable, à contours flous, de couleur variant du brun-violet au noir en passant par le bleu et le gris-blanc. Ces taches se juxtaposent et se superposent de manière désordonnée sans s'aplatir au contact les unes des autres et sans respecter de zone plus claire entre deux taches au contraire de ce que l'on observe dans le patron "sacculaire" étudié dans la *fiche n° 14*. La sémiologie élémentaire retrouve par ailleurs des zones de dépigmentation pseudo-cicatricielle avec parfois des lignes blanches et brillantes ("chrysalides"), des images d'ulcération avec croûtes et squames et un aspect parfois irisé ("signe de l'arc-en-ciel"). Notons enfin que l'on observe la très suspecte association, au sein de la même lésion, de la couleur bleue avec la couleur noire.

Tous ces éléments suggèrent le diagnostic de mélanome en phase de croissance verticale.

2. Quelle est votre proposition de prise en charge ?

Une exérèse complète de la lésion avec marges courtes et sans plastie, en plaçant la ligne de suture éventuelle dans l'axe des vaisseaux lymphatiques (pour ne pas compromettre la lymphoscintigraphie préalable à une biopsie du ganglion sentinelle ultérieure), confirmera le diagnostic de mélanome de type NM ulcéré niveau IV 4,1 mm avec index mitotique élevé. L'étude génotypique mettra en évidence une mutation Q61R de N-RAS. Le bilan d'extension initial sera négatif de même que la biopsie du ganglion sentinelle. Le patient refusera une proposition d'inclusion dans une étude clinique d'immunothérapie adjuvante. Il fait désormais l'objet d'une surveillance trimestrielle et est en rémission complète à M18.

Commentaires

Sur la dermoscopie en polarisation + immersion (***fig. 4***), on observe :

- L'absence des patrons dermoscopiques habituels des lésions pigmentées mélanocytaires (réticulaire, globulaire, homogène ou "sans structure", étoilé, multicomposé et asymétrique) et l'absence des éléments sémiologiques habituels des tumeurs pigmentées mélanocytaires (réseau pigmenté, globules bruns agrégés ou stries pigmentées ramifiées et/ou périphériques).

- Au contraire, on observe un patron dermoscopique global nodulaire (***cercles et ovales bleus***) composé de l'association désordonnée et asymétrique de taches arrondies ou ovalaires, à contours flous, juxtaposées et superposées, de couleur, de taille et de contours irréguliers. Leur couleur passe du brun-violet au noir en

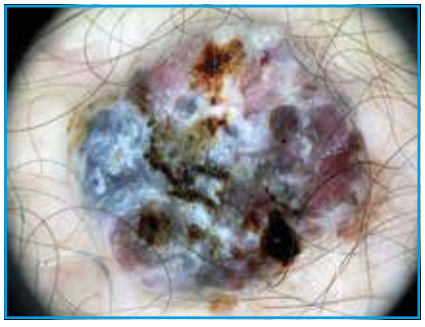

Fig. 3.

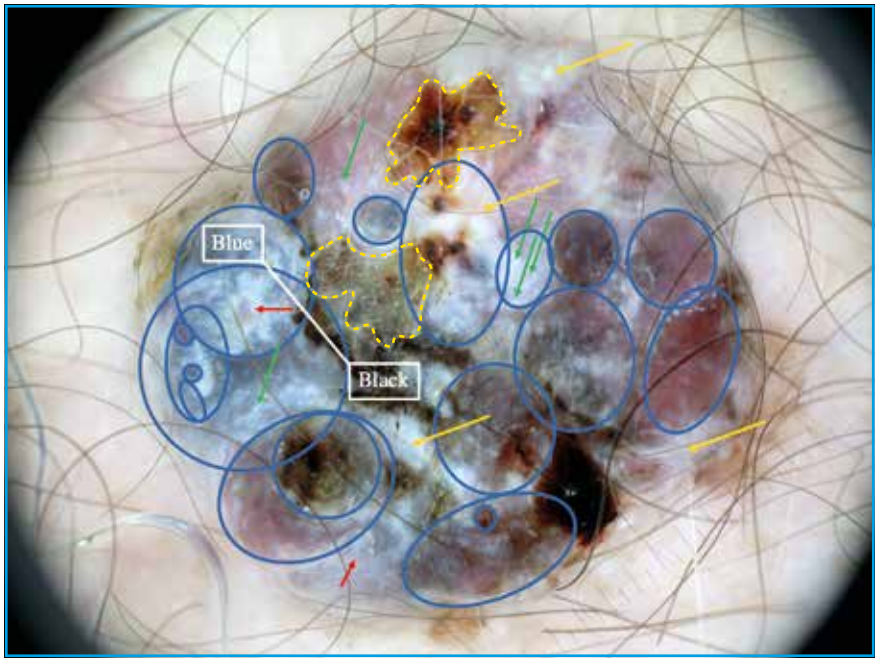

Fig. 4.

passant par le bleu et le gris-blanc. Ces taches se juxtaposent et se superposent sans s'aplatir au contact les unes des autres et sans respecter de zone plus claire entre deux taches ce qui, avec les irrégularités de couleur et de contour, distingue le patron nodulaire du patron sacculaire.

● Les éléments sémiologiques supplémentaires sont :
– des zones de dépigmentation pseudocicatricielle (***flèches oranges***) accompagnées d'images de lignes blanches et brillantes ou "chrysalides" (***flèches vertes***) traduisant des zones de fibrose du stroma tumoral ;
– des images d'irisation ou "signe de l'arc-en-ciel" (***flèches rouges***) qui ne sont pas spécifiques et qui traduisent une couche cornée hyper hydratée, et qui s'observent donc indistinctement dans les lésions macérées ;
– des croûtes et squames (***tirets jaunes***) reconnaissables à leurs contours nets quoique convolutés et qui traduisent la présence d'une ulcération épidermique ;
– enfin, la règle "BB" (*blue and black* : double cartouche blanc) n'est pas respectée puisqu'on voit s'associer ces deux couleurs au sein de la même lésion. Cela constitue un critère de suspicion supplémentaire.

Le diagnostic des mélanomes en phase de croissance verticale (VGP) quasi exclusive (mélanomes de type NM ou autres types avec VGP "pseudo-nodulaire") est difficile en dermoscopie alors même que l'aspect clinique est lui très suspect quoique assez proche de ce que l'on peut observer dans certains hémangiomes thrombosés (*cf. fiche n° 14*). C'est lié au fait que les critères sémiologiques habituels aux tumeurs mélanocytaires sont absents ou très discrets.

Le diagnostic repose donc sur l'identification du patron nodulaire et de l'application de la "règle BB".

Fiche pratique

Le patron dermoscopique nodulaire

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

Anatomie

La dermoscopie reflète l'anatomie, les propriétés optiques de la peau et des chromophores qui y sont inclus, c'est ainsi que la présence de mélanine dans la peau ou les annexes va composer des patrons dermoscopiques pigmentés qui ont été abordés dans les premières fiches de cette série.

Toutefois, dans ces patrons dermoscopiques généraux ou spécifiques de certains territoires, l'anatomie de la peau, et singulièrement celle de la jonction dermoépidermique, est suffisamment conservée pour que les cellules contenant le chromophore pigmenté se disposent de manière relativement ordonnée par rapport aux structures anatomiques restant en place dans la peau environnante.

En revanche, lorsqu'un mélanome entre en phase de croissance verticale (VGP pour *vertical growth phase*), qu'il s'agisse d'un mélanome primitif dépourvu de phase de croissance radiale (RGP pour *radial growth phase*) comme le mélanome de type NM (*nodular melanoma*) ou de la phase de croissance verticale d'un mélanome d'un autre sous-type voire d'une métastase dermique de mélanome, c'est la tumeur qui imprime son anatomie sur les structures cutanées et non l'inverse. La dermoscopie reflète donc la projection dans le plan horizontal de l'examen de l'anatomie tumorale avec son désordre de thèques irrégulières en taille et en couleur ainsi que leur disposition à différents niveaux de profondeur

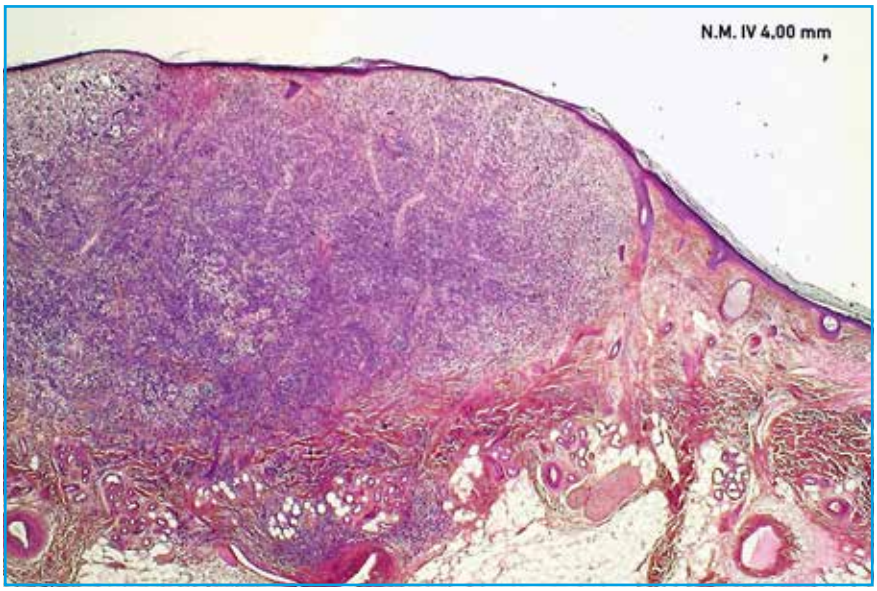

Fig. 5.

au sein du derme papillaire et surtout réticulaire (***fig. 5***). Par effet Tyndal, les parties profondes de la tumeur apparaîtront bleutées à contours flous alors que les structures plus superficielles seront noires ou brunes et à contours plus nets. Par ailleurs, la stroma réaction de l'hôte envers la tumeur inscrit son impact sur la peau avoisinante par la création de zones de fibrose se traduisant, en dermoscopie, par des zones de dépigmentation pseudocicatricielle et, en lumière polarisée, par des lignes blanches et brillantes. Enfin, l'impact épidermique se traduit par la présence d'une ou plusieurs ulcérations, parfois évidentes, parfois recouvertes de croûtes ou squames.

Technique dermoscopique

Il est important de noter que les modalités d'examen modifient de manière importante les éléments sémiologiques observés, en particulier en cas de tumeur en relief. L'examen dermoscopique devra s'attacher à modifier le moins possible les structures en exerçant soit aucune pression (dermoscopie sans contact et en lumière polarisée), soit, en dermoscopie de contact, le moins de contrainte mécanique possible sur la lésion en utilisant un gel d'immersion épais type gel d'échographie (non coloré) ou gel hydroalcoolique suffisamment visqueux (Purel).

En outre, la prise d'images photographiques d'objets situés dans des plans focaux différents (puisque la lésion est en relief) va entraîner des zones de flou, ce qui obligera soit à augmenter l'éclairage pour que l'optique travaille avec un diaphragme plus fermé et donc une plus grande profondeur de champ, soit, plus facilement, à photographier sous différents angles d'observation afin de mieux apprécier l'aspect tridimensionnel de la lésion. Ainsi, la prise de photodermoscopies de qualité des lésions en relief, notamment pour leur usage en télémé-

decine, ne peut se faire qu'en combinant contact avec faible appui + immersion dans un gel épais + polarisation + multiples prises de vue avec des angles d'observation différents.

Le patron dermoscopique nodulaire

Le patron dermoscopique nodulaire est déroutant pour le débutant car il ne comporte pas les éléments sémiologiques habituels aux lésions mélanocytaires pigmentées. Alors que la clinique est souvent très suspecte, on pourrait malheureusement être conduit à ne pas retenir le diagnostic de mélanome (et, qui plus est, de mélanome de pronostic réservé) par méconnaissance de ce patron qui traduit, comme on l'a vu plus haut, la désorganisation avancée de l'architecture cutanée par un processus tumoral lui-même avancé qu'il soit du fait d'une lésion primitivement dépourvue de composante radiale (NM), du fait d'une lésion entrée secondairement en phase de croissance verticale à partir d'un mélanome à phase de croissance radiale (RGP) initialement pagétoïde (SSM) ou lentigineuse (LMM "de Dubreuilh", ALM ou MLM).

Le patron nodulaire est composé de l'association désordonnée et asymétrique de structures dermoscopiques denses arrondies ou ovalaires (taches ou *blotches*) à contour flous se juxtaposant et se superposant. Elles sont irrégulières dans leur couleur (du blanc-gris au noir en passant par le brun, le violet ou le bleu) mais aussi dans leur taille et dans leurs contours. Les contours sont flous car il s'agit de structures profondes (***fig. 2, 3, 4, 6, 7 et 8***). Les nodules se juxtaposent sans s'aplatir au contact les uns des autres et sans respecter d'espace vide entre eux au contraire du patron sacculaire (*cf. fiche n° 14*).

Bien souvent, les couleurs bleue et noire sont observées au sein de la même lésion constituant un signe d'alarme supplémentaire : la "règle BB" pour *blue and*

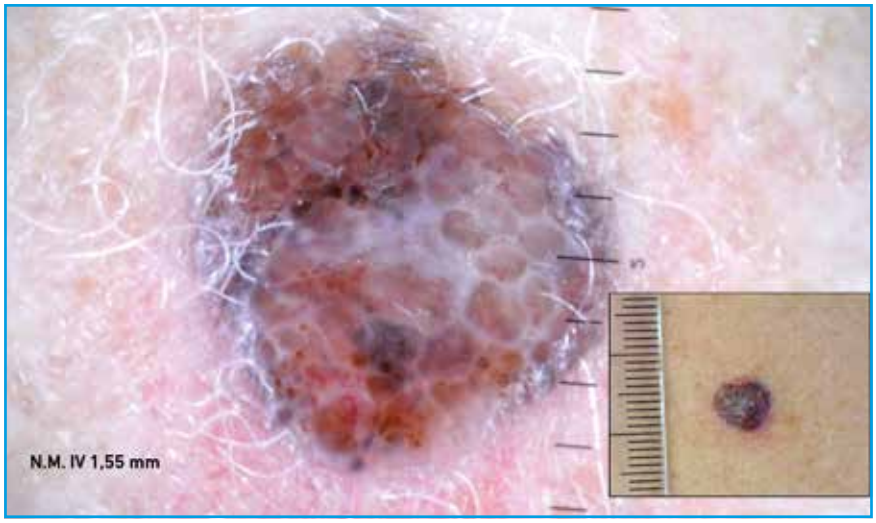

Fig. 6.

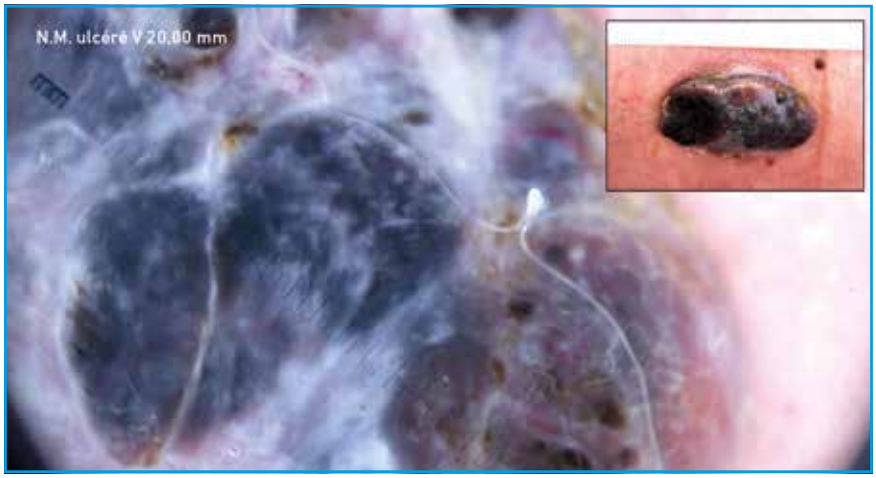

Fig. 7.

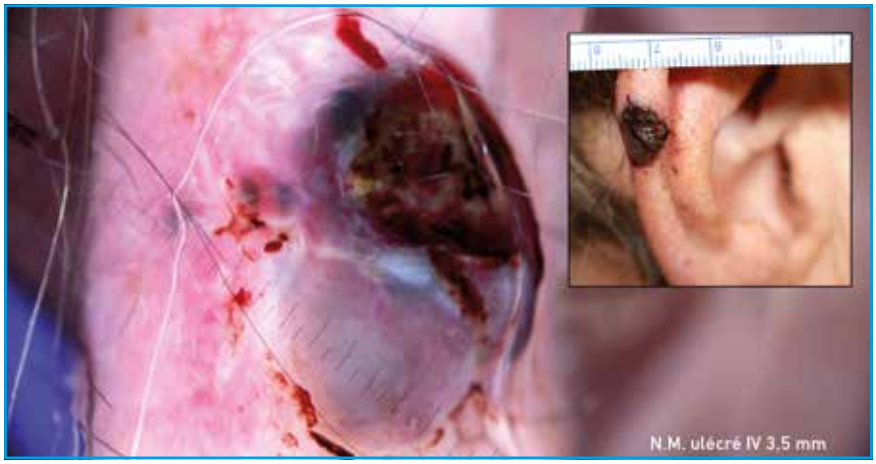

Fig. 8.

Fiche pratique

black qui ne connaît qu'une exception classique bénigne, à savoir l'hémangiome thrombosé (*cf. fiche n° 14*).

Le mélanome nodulaire

Initialement considéré comme représentant jusqu'à 20 % voire 30 % des mélanomes cutanés primitifs, le mélanome nodulaire (NM pour *nodular melanoma*) a aujourd'hui une définition histopathologique précise : mélanome sans composante radiale au-delà de deux bourgeons interpapillaires sur des coupes sériées de l'ensemble de la lésion. Ainsi défini, le NM représente désormais moins de 3 % des séries histopathologiques modernes de mélanome et la réévaluation de la plupart des cas antérieurement classés dans cette catégorie permet très souvent de les rattacher à un autre sous-type histopathologique à phase de croissance radiale pagétoïde (SSM) ou lentigineuse (LMM, ALM ou MLM). On voit parfois ces cas classés comme "pseudo-nodulaires" sur les comptes rendus histopathologiques mais nous préférons quant à nous utiliser le sous-type histologique initial (SSM, LMM, etc.) suivi de la mention de phase de croissance verticale : VGP.

Le sous-type anatomoclinique mélanome nodulaire ou NM est un triple sujet de controverse :
– il n'est peut-être finalement que très rare ou surdiagnostiqué comme nous l'avons vu plus haut ;
– il est également histopathologiquement indistinguable d'une métastase dermique de mélanome dont il partage l'architecture, la cytologie, les caractéristiques immunophénotypiques et génotypiques ;
– la dernière controverse est importante car le pronostic défavorable attaché à ce type de mélanome primitif, aussi rare soit-il, est parfois considéré par certains comme le principal responsable de la mortalité globale par mélanome dans le concept souvent évoqué de *killer melanoma* ou "mélanome de haut grade". La prise en compte de ce concept est très importante dans l'analyse critique de notre démarche de dépistage précoce du mélanome, notamment par la dermoscopie, car malheureusement le NM n'est presque jamais dépisté précocement. Or, si c'est ce sous-type qui est responsable de l'essentiel de la mortalité par mélanome, alors le dépistage précoce des autres formes, qui constituent l'essentiel de ce que nous dépistons par dermoscopie, serait peu efficace et conduirait à une forme de surdiagnostic (diagnostic sans impact de santé publique puisque ne dépistant que des lésions qui n'auraient pas abouti au décès du patient pendant son espérance de vie restante) dénoncé par certains confrères et parfois même jusque dans les médias.

La question n'est à ce jour pas tranchée, et il sort du cadre de cette revue d'en faire l'analyse poussée, toutefois la pratique de la dermoscopie donne un éclairage particulier sur cette question de la manière suivante :
– l'examen de toute la surface d'un mélanome palpable permet bien souvent de mettre en évidence une zone latérale de croissance permettant d'identifier le sous-type initial de mélanome de par les caractéristiques de sa composante radiale et, surtout, de la signaler au pathologiste afin qu'elle puisse être spécifiquement intéressée par les coupes histologiques. Ainsi, la pratique de la dermoscopie confirme la rareté du sous-type NM vrai ;
– l'examen dermoscopique confirme également la notion histopathologique que métastase dermique de mélanome et mélanome primitif nodulaire NM sont indistinguables. Ainsi, il est possible de faire l'hypothèse que certains de ces cas pourraient être des lésions secondaires et non pas primitives, même si elles ont été le premier signe d'apparition de la maladie chez le patient. Après tout, lorsque le premier événement chez un patient est la présence de cellules de mélanome dans un ganglion sans événement ni élément clinique dermatologique préalable, on considère le cas comme métastatique de primitif inconnu même s'il est théoriquement possible qu'il s'agisse d'un mélanome primitivement ganglionnaire. Ainsi, maintenant que des traitements adjuvants ciblés ou immunothérapeutiques sont offerts aux patients métastatiques après chirurgie, ce possible biais de classification pourrait faire craindre que ces patients soient évalués puis traités de manière suboptimale en considérant, à tort, leur lésion comme primitive ;
– l'examen dermoscopique des tumeurs primitives des patients ayant connu une évolution métastatique voire fatale permet le plus souvent de retrouver, à côté des zones papuleuses ou nodulaires où est observé un patron dermoscopique nodulaire, des zones dont la sémiologie dermoscopique est similaire à celle des formes précoces dont le dépistage est justement le but de la pratique dermoscopique. Certains mélanomes "tueurs" conservent ainsi la trace d'une phase initiale de développement tumoral dont on peut faire l'hypothèse qu'elle soit passée inaperçue alors qu'elle aurait pu être dépistable plus tôt.

Même s'il est rare et qu'il n'est pas ou ne peut pas, par essence, être précoce, le diagnostic du mélanome primitif de type NM (et de ses possibles simulateurs) doit être porté et il repose principalement sur 3 éléments :

- L'identification du patron nodulaire décrit plus haut (***fig. 2, 3, 4, 6, 7, 8, 9, 10, 11 et 12***).

- La découverte de l'association bleu et noir (règle BB) comme décrit plus haut (***fig. 2, 3, 4, 7, 8 et 10***).

- La découverte d'éléments sémiologiques supplémentaires :
– dans les zones moins pigmentées : des images vasculaires atypiques (***fig. 11 et 12***) ; multiplicité des types vasculaires observés, plages rouge laiteux, vaisseaux linéaires et irréguliers ou "serpentins" (*cf. fiche n° 12*) ;
– la présence d'ulcérations à bords nets et à contenu fibrineux parfois recouvertes

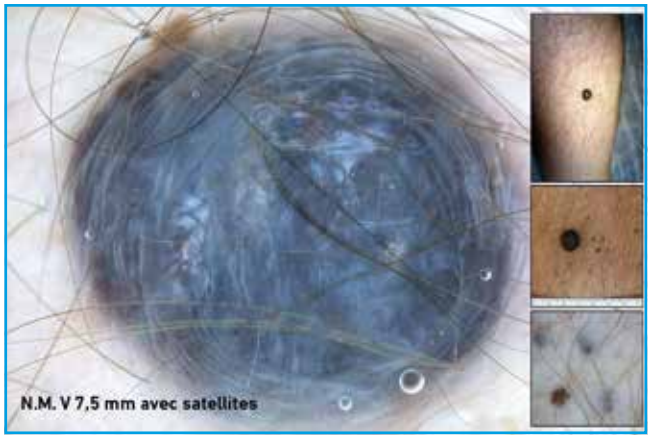

Fig. 9.

Fig. 10.

Fig. 11.

Fig. 12.

de croûtes ou de squames (***fig. 2, 3, 4, 8, 10 et 12***) ;
– des zones de dépigmentation pseudo-cicatricielle avec, en polarisation, des lignes blanches et brillantes ou "chrysalides".

Rarement, comme c'est le cas sur la ***figure 9***, l'essentiel lésionnel est constitué d'un nodule unique, le patron nodulaire se réduit à sa plus simple expression alors similaire en tout point au patron dit pigmenté homogène ou sans structure (*cf. fiche n° 5*). Toutefois, cette observation, qui associe de multiples satellites dont on doit bien admettre la nature métastatique, illustre bien à nouveau la question d'un possible biais de classification entre tumeur primitive et secondaire. Même si la lésion la plus grosse a été la première identifiée par le patient, rien ne permet d'affirmer qu'elle est au sens physiopathologique du terme une tumeur primitive. Un examen attentif de ces images permet en outre de noter en haut à gauche une zone pigmentée brune maculeuse qui permet de faire aussi l'hypothèse d'un état préalable passé inaperçu et désormais totalement masqué par la portion en relief de la tumeur !

Le patron nodulaire dans d'autres situations

1. Mélanomes d'autres sous-types en phase de croissance verticale

Comme on l'a vu, la phase de croissance verticale d'un mélanome détruit l'architecture dermoépidermique quel que soit le type de mélanome dès lors qu'il devient épais. On retrouve alors les éléments sémiologiques du patron nodulaire tel que décrit plus haut parfois de manière centrale ou plurifocale, mais le plus souvent de manière excentrée accompagné :
– d'un patron multicomposé et asymétrique avec atypies (*cf. fiche de dermoscopie n° 3*) dans le SSM avancé (***fig. 13, 14 et 15***) ;
– d'un patron interfolliculaire et folliculaire de type Dubreuilh (*cf. fiche de dermoscopie n° 10*) dans le LMM avancé (***fig. 16***) ;
– des patrons parallèles des crêtes et/ou de pigmentation irrégulière et diffuse (*cf. fiche de dermoscopie n° 9*) dans l'ALM avancé (***fig. 17***) ;
– de zones sans structure bleu ou gris-blanc (*cf. fiche de dermoscopie*

Fiche pratique

"muqueuses" à venir) dans le mélanome lentigineux des muqueuses ou MLM avancé (***fig. 18***).

Parfois, ces mélanomes en phase de croissance verticale peuvent avoir une composante latérale achromique et c'est parfois la zone pigmentée avec son patron nodulaire qui permet d'en faire le diagnostic (***fig. 19 et 20***).

Fig. 13.

Fig. 14.

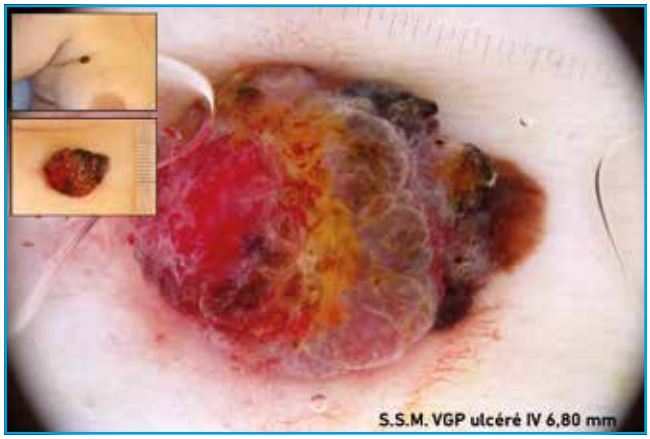

Fig. 15.

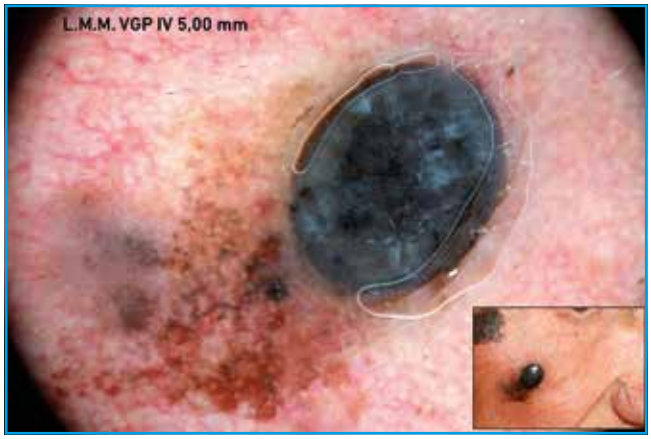

Fig. 16.

Fig. 17.

Fig. 18.

Fig. 19.

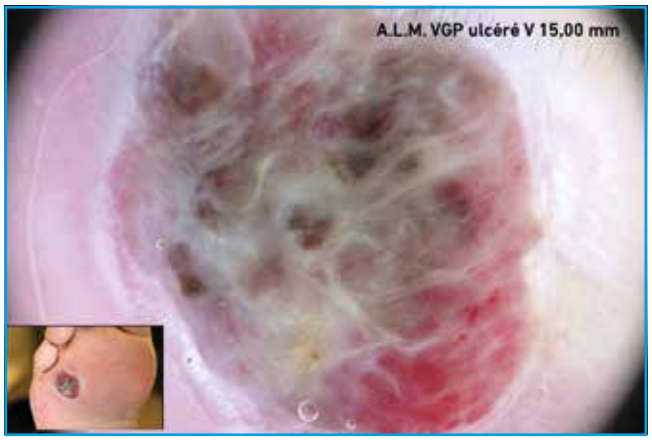

Fig. 20.

Fig. 21.

2. Métastases de mélanome

Même si les métastases dermiques de mélanome ont bien plus souvent un aspect bleu sans structure ou homogène (*cf. fiche de dermoscopie n° 5*) qui les rend difficiles à distinguer d'un nævus bleu en l'absence de lésions multiples ou d'un contexte évocateur, il arrive non rarement que les métastases de mélanome puissent avoir une présentation dermoscopique de patron nodulaire (***fig. 21***).

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

POINTS **FORTS**

- Le **patron dermoscopique nodulaire** ne présente aucun des signes habituels en faveur d'une lésion mélanocytaire (**pas de stries, pas de réseau pigmenté, pas de globules bruns agrégés**).
- Le **patron dermoscopique nodulaire** est constitué d'une association désordonnée et asymétrique de **taches arrondies et/ou ovalaires juxtaposées** et superposées de couleur variable du blanc-gris au noir en passant par le brun-violet, le rouge et le gris-bleu. Les taches **ne s'aplatissent pas au contact les unes des autres et ne respectent pas d'espace** entre elles. Elles sont **de taille variable et à contours flous.**
- Devant cette image on doit évoquer un **mélanome épais.**
- Les signes supplémentaires de suspicion sont la **présence associée des couleurs bleue et noire,** la présence d'une ou plusieurs **ulcérations** et croûtes, et la présence d'images de **dépigmentation pseudo-cicatricielle** avec **lignes blanches et brillantes.**
- On observe un patron dermoscopique nodulaire dans les **mélanomes primitifs en phase de croissance verticale quel que soit leur sous-type** histologique et pas seulement dans le **sous type NM.** On peut aussi observer ce patron dans des **métastases dermiques de mélanome.**
- La dermoscopie permet d'éclairer sous un jour nouveau les **concepts controversés** de mélanome nodulaire, de mélanome de haut grade et de "mélanome tueur".
- **Rien ne permet, dans l'état actuel des connaissances, de disqualifier l'intérêt du dépistage précoce du mélanome** même si ce sont les formes tardives qui sont responsables de l'essentiel de la mortalité car **rien ne vient démontrer que la mortalité serait plus liée à un sous-groupe agressif de mélanome primitif qu'à la non-détection des signes plus précoces.**