Fiche pratique

Fiche de dermoscopie n° 17

Cas clinique

Il s'agit d'un homme de 51 ans, de phototype IIIa avec une aptitude moyenne au bronzage. Il n'a jamais vécu outremer, n'a jamais fait d'UV artificiels, son activité professionnelle est à 100 % intérieure et ses loisirs ensoleillés sont modérés. Il a été traité il y a 9 ans pour un mélanome du dos de type SSM, niveau III et 0,9 mm d'épaisseur micrométrique (N.B. : à cette époque, le *staging* ganglionnaire par la biopsie du ganglion sentinelle n'était pas proposé pour ces épaisseurs micrométriques). Le bilan d'imagerie initial était négatif. L'anamnèse familiale retrouvait un antécédent de mélanome cutané invasif chez une sœur (survenu à l'âge de 39 ans) et de deux mélanomes invasifs chez son père (survenus à l'âge de 44 et 53 ans).

Du fait de ces quatre mélanomes chez trois apparentés au 1er degré, une recherche de prédisposition génétique a été réalisée chez ce patient après recueil de son consentement éclairé écrit. La recherche de mutation a mis en évidence une mutation hétérozygote du gène *CDKN2A/P16 (c.458-105A > G)*, confirmée par un second test.

L'enquête familiale a retrouvé la même mutation chez le père et la sœur mais également chez un frère et deux cousins germains paternels jusqu'ici indemnes de tout événement cancérologique. Tous les porteurs identifiés de la mutation (les enfants mineurs n'ont pas été testés conformément aux recommandations de la Société française de génétique et de la Société française de dermatologie de 2015) font désormais l'objet d'une surveillance semestrielle conformément à ces mêmes recommandations.

Le patient *propositus* présenté ici fait, bien sûr, lui aussi l'objet d'une surveillance clinique et dermoscopique semestrielle. Cette surveillance reposait initialement sur la dermoscopie numérique des lésions cutanées les plus notables, mais désormais, et depuis 1 an, elle est faite par photographie corporelle totale haute définition en lumière polarisée (PL-TBP pour *Polarized-light total body photography*).

Il est revu alors qu'il est en rémission clinique complète de son mélanome après 9 ans.

Les photographies de la face antérieure du tronc il y a 6 mois (M0) et le jour de l'examen (M6) sont présentées sur les ***figures 1 et 2***.

Sur la première ligne de la ***figure 3*** est représentée une zone cutanée où l'appareil de PL-TBP représente, cerclées de blanc, les lésions cutanées inchangées selon son algorithme d'analyse et, cerclées de jaunes, celles qui se sont, d'une manière ou d'une autre, modifiées selon le même algorithme entre M0 et M6.

Sur la seconde ligne de la ***figure 3*** est présenté un agrandissement d'une lésion considérée comme modifiée entre M0 et M6.

Sur la ***figure 4***, une photographie dermoscopique de la même lésion est présentée à M6 mais, compte tenu du mode de surveillance par PL-TBP adopté chez ce patient, il n'y a naturellement pas de référence photodermoscopique à M0 disponible pour comparaison.

Le patient ne signale aucun signe fonctionnel. Ni son entourage ni lui-même n'ont remarqué de changement de cette lésion située dans une zone pourtant parfaitement auto-examinable chez un patient pleinement informé de son

Fig. 1.

Fig. 2.

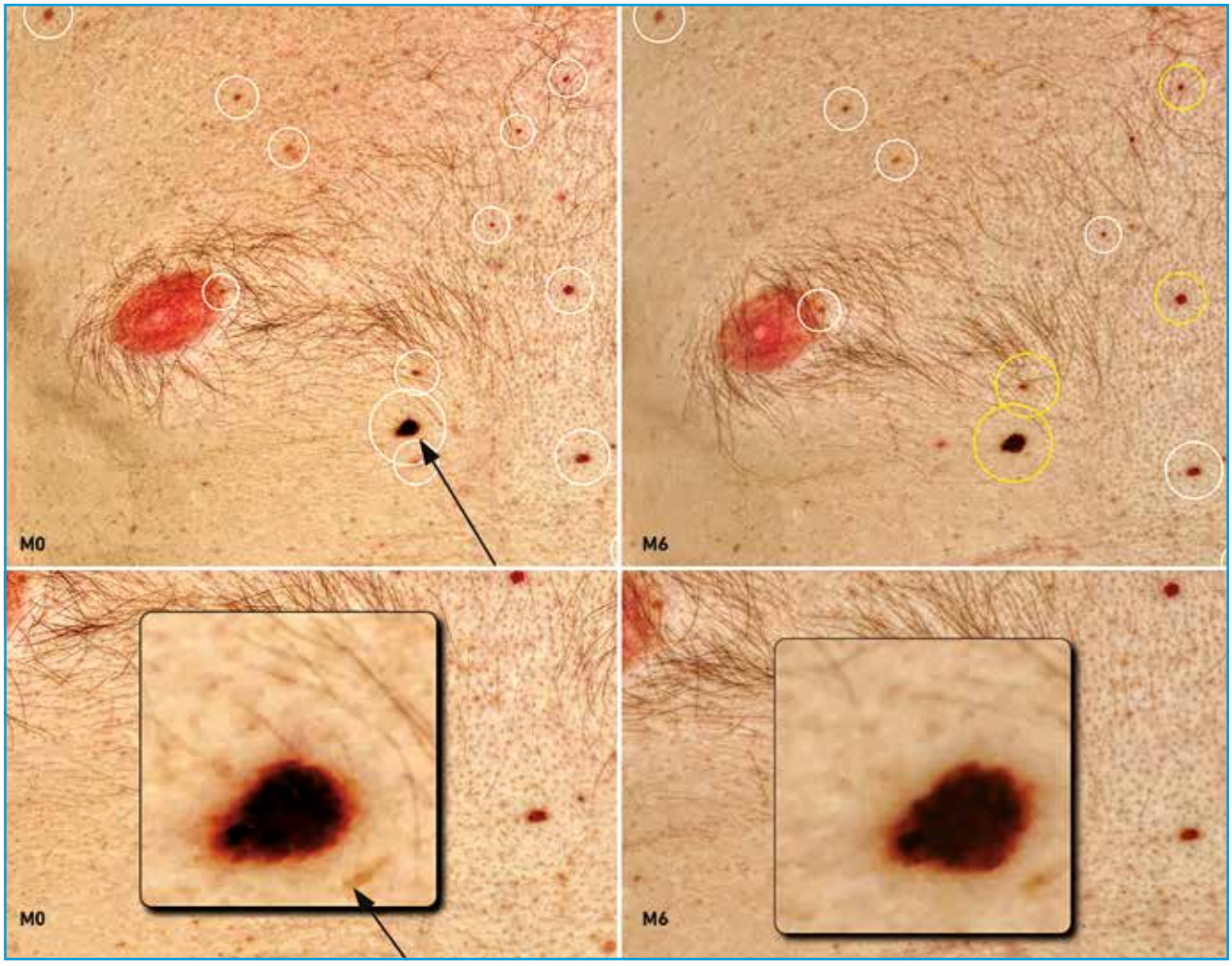

Fig. 3.

Fig. 4.

surrisque de mélanome et pratiquant donc régulièrement l'auto-examen de sa peau. L'examen du reste de la peau de ce patient retrouve, sur le tronc et sur une cuisse, six autres lésions très similaires, tant cliniquement que dermoscopiquement, à celle présentée sur les ***figures 3 et 4***. Toutefois ni l'algorithme, ni l'examen attentif des images agrandies de ces six autres lésions ne notent de changement significatif de leur structure.

Quel est votre diagnostic ?

Quelle est votre proposition de prise en charge ?

Fiche pratique

Solution

1. Quel est votre diagnostic ? ***(fig. 5)***

La situation clinique présentée ici est celle d'un patient à haut risque génétique de mélanome et, dans le cas particulier, de second mélanome. La lésion sur laquelle porte notre analyse ne peut pas être considérée comme un "vilain petit canard" clinique ou dermoscopique, car le reste de l'examen retrouve cinq autres lésions similaires sur le tronc et une sixième sur une cuisse. L'examen dermoscopique à M6 ***(fig. 5, cartouche 1re ligne à M6)*** retrouve une lésion tricomposée (réseau + homogène + globules), bichrome, avec un désordre architectural modéré. Cet examen est compatible avec un mélanome mais aussi avec un nævus dysplasique/atypique. Toutefois, la présence d'autres lésions dermoscopiquement comparables pourrait parfaitement permettre une attitude attentiste de surveillance, surtout chez un patient un peu lassé d'exérèses chirurgicales multiples préalables pour des faux positifs de l'examen dermoscopique.

L'analyse automatisée ***(fig. 5, 1re ligne)*** de la photographie corporelle totale en haute définition et lumière polarisée (PL-TBP) met en évidence un changement entre M0 et M6. Il ne s'agit pas d'un changement sans signification comme celui des angiomes rubis visibles sur la même zone cutanée et soulignés en jaune.

De même, il ne s'agit pas d'un artéfact lié à un poil comme on l'observe sur la lésion située immédiatement au-dessus et également signalée en jaune par l'algorithme.

L'examen à fort grossissement ***(fig. 5, 2e ligne)*** objective un changement significatif de structure.

2. Quelle est votre proposition de prise en charge ?

À M6, la décision de proposer une exérèse de cette lésion est impérative compte tenu des caractéristiques évolutives de la lésion, en particulier dans un tel contexte de patient à haut risque de mélanome.

3. Solution

L'examen histologique révèlera un mélanome de type inclassable proche d'un SMM, associé à un nævus préexistant de niveau II de Clark et Mihm et de 0,25 mm d'épaisseur, non ulcéré, avec un index mitotique de 0/mm^2 (méthode du *hot spot*).

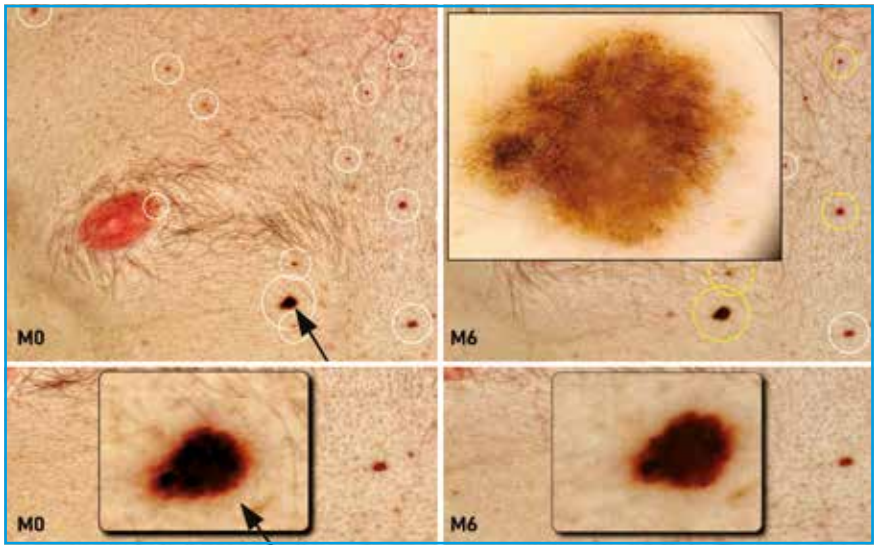

Fig. 5.

Le patient subira par la suite une reprise élargie à 1 cm, puis poursuivra sa surveillance semestrielle clinique et en PL-TBP. Il est aujourd'hui en rémission complète 18 mois après ce second événement et n'a pas, à ce jour, développé de nouveau mélanome.

Commentaires

Ce patient présente un risque élevé de mélanome compte tenu de sa prédisposition génétique et des multiples antécédents familiaux de mélanome. Il ne présente toutefois pas un très grand nombre de nævus pigmentaires. Sa surveillance peut reposer sur un examen dermoscopique attentif de chaque lésion à chaque examen semestriel comme recommandé par le texte commun des sociétés françaises de génétique et de dermatologie de 2015. Toutefois, cette prise en compte des critères exclusivement statiques de chaque lésion peut entraîner un risque d'excès thérapeutiques (exérèse de trop nombreuses lésions atypiques, mais histologiquement bénignes) ou de retard diagnostique (attente de l'apparition de caractéristiques dermoscopiques tranchées en faveur d'un mélanome, souvent alors plus avancé au moment de l'exérèse).

Cette surveillance peut aussi inclure, comme nous l'avions fait au début de sa prise en charge, un enregistrement dermoscopique numérique du plus grand nombre possible de lésions pigmentées. Cependant, cette approche est d'autant plus chronophage que le nombre de lésions pigmentées est grand et, surtout, n'enregistrant que les lésions, elle peut conduire à méconnaître l'apparition d'une nouvelle lésion en zone antérieurement indemne. C'est la raison pour laquelle, avec le progrès technologique constitué par la possibilité d'imager la quasi-totalité de la peau en lumière polarisée et en haute définition, nous préférons désormais la PL-TBP chez ce type de patient. D'ailleurs, la lésion illustrant ce cas clinique n'était pas présente sur les premières images de situation

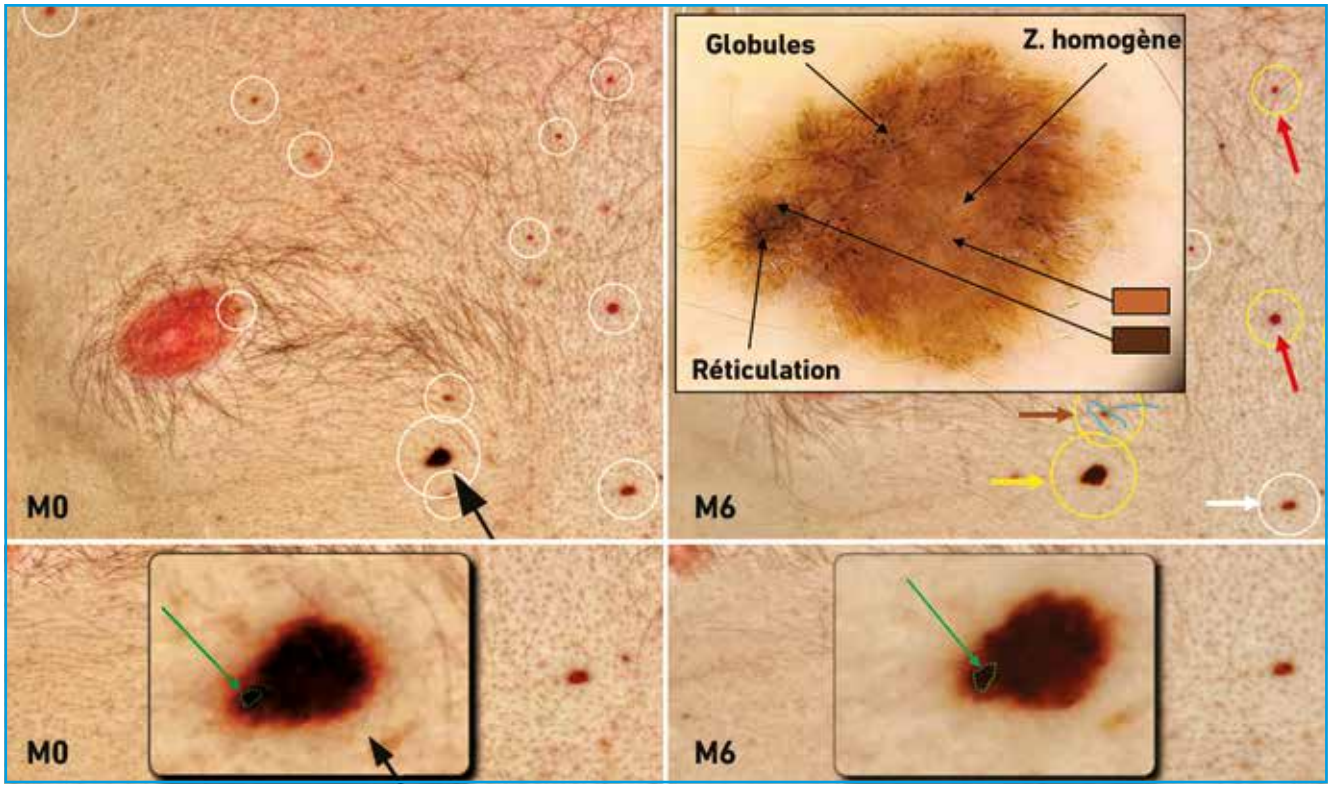

Fig. 6.

enregistrées chez ce patient au moment de son inclusion dans le programme de dépistage semestriel et elle n'avait pas antérieurement fait l'objet d'un enregistrement en dermoscopie numérique.

On l'a vu (***fig. 6, cartouche 1re ligne à M6***), la dermoscopie au moment de l'exérèse retrouve une lésion tricomposée (réseau + homogène + globules), bichrome (brun clair et brun foncé), avec un désordre architectural modéré (globules et zone hyperpigmentée de répartitions asymétriques). Cette image est donc "douteuse" mais pas caractéristique d'un mélanome. En outre, elle ne constitue pas chez ce patient un "vilain petit canard" dermoscopique. Ce sont donc les critères évolutifs prérepérés par l'algorithme de l'appareil (lésions entourées automatiquement par un cercle jaune alors que les lésions inchangées sont cerclées de blanc sur la ***figure 5***) qui vont emporter la décision finale d'exérèse. Toutefois, l'opérateur doit d'abord éliminer les images faussement évolutives ou non significatives signées par l'algorithme :

– les angiomes rubis (*cherry hemangiomas*) sont facilement repérés ***(fig. 6, 1re ligne, flèches rouges)*** ;

– les artéfacts liés à la pilosité sont également facilement repérés ***(fig. 6, 1re ligne, flèche brune où les poils sont surlignés en gris-bleu : à comparer avec la figure 5)***.

Il pourrait y avoir des artéfacts supplémentaires non présentés ici mais à bien connaître :

– lésions cutanées inflammatoires et/ou traumatiques (folliculites, piqûres d'insectes, exulcérations ou ecchymoses, etc.) que l'algorithme désignera souvent comme de nouvelles lésions ;

– changement de forme d'une lésion du fait d'un angle de prise de vue un peu différent d'un enregistrement à l'autre. On observe alors un effet d'anamorphose simple (application à chaque point de l'image d'un vecteur de déplacement constant sur tous les points de la lésion), en général assez facilement reconnaissable avec l'expérience.

Dans le cas de la lésion présentée ici, on note toutefois que le changement à M6 affecte la structure même de la répartition pigmentaire : une tache hyperpigmentée brun sombre s'est clairement agrandie ***(fig. 6, 2e ligne, flèche verte, contours soulignés en vert pointillé : à comparer avec la figure 5)***. Le contexte de patient à haut risque, le caractère dermoscopiquement douteux de la lésion repéré par l'algorithme de l'appareil et le caractère significatif du changement structurel observé sur les images agrandies de PL-TBP (alors même que les autres lésions dermoscopiquement semblables du patient n'ont pas subi un tel changement) justifient le geste chirurgical qui va conduire à diagnostiquer, à un stade très précoce, le second mélanome de ce patient.

Fiche pratique

La surveillance numérique photographique-dermoscopique d'un patient à haut risque de mélanome

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

Contexte

La dermoscopie statique reflète l'anatomie, les propriétés optiques de la peau et des chromophores qui y sont inclus au moment précis de l'examen, comme nous l'avons vu dans les quinze premières fiches de cette série. Toutefois, certaines caractéristiques dermoscopiques ne sont pas suffisamment marquées pour conduire à un diagnostic non équivoque et à une prise en charge indiscutable.

Une pratique chirurgicale trop systématique peut être jugée délétère dans certaines topographies et être mal vécue par les patients présentant une mutation génétique prédisposant au mélanome ou chez les porteurs de nævomatose pigmentaire profuse sans ou, bien plus souvent, avec nævus cliniquement atypiques chez lesquels de nombreuses exérèses ont été réalisées jusqu'alors sans diagnostic positif de malignité et qui deviennent rapidement réticents à subir de nouvelles excisions, voire à continuer à se soumettre à une surveillance alors même que leur génotype, leur phénotype nævique et parfois même leurs antécédents personnels et familiaux constituent un facteur de risque indéniable.

Comme on l'a vu dans la fiche précédente (*n° 16*), puisque les cancers sont des maladies évolutives, la prise en compte de critères dynamiques peut ajouter significativement à la légitimité d'un geste chirurgical par la mise en évidence de changements dans la présentation clinique, mais surtout dermoscopique, d'une lésion initialement douteuse mais pour laquelle le diagnostic de mélanome ne peut être fait sans réserve. Devant une lésion pigmentée douteuse unique mais plane, chez un patient dont on est sûr qu'il se présentera à la (aux) prochaine(s) évaluation(s), on décide ainsi de se donner une seconde chance de faire le diagnostic de malignité, devant des critères cette fois évolutifs à M2-3 puis à M12 d'une lésion qui n'aurait initialement pas présenté suffisamment de symptômes pour convaincre de sa nature lors du premier examen. On se donne également surtout la possibilité de ne pas retirer une lésion modérément suspecte s'il s'avérait par la suite qu'elle n'est pas évolutive. Cette approche ne nécessite pas obligatoirement d'appareillages dédiés, même s'ils facilitent la prise d'images séquentielles et leur comparaison évolutive, comme on l'a vu dans la fiche précédente.

La situation abordée dans cette seconde fiche dédiée à la dermoscopie digitale est différente car il ne s'agit pas de surveiller une ou quelques (maximum 3 ou 4) lésions douteuses, mais toute la surface corporelle d'un patient qui présente un surrisque de mélanome soit du fait d'une prédisposition génétique identifiée, soit du fait d'antécédents personnels (ou parfois familiaux significatifs) de mélanomes multiples sans altération génétique dépistée dans l'état actuel de nos connaissances, soit enfin du fait d'une nævomatose pigmentaire tellement profuse (+ de 150 avec ou sans lésions cliniquement atypiques) que la surveillance clinique et dermoscopique simple constitue à la fois un risque de retard diagnostique de mélanome et un risque de surtraitement chirurgical d'un grand nombre de lésions "innocentes", sources de cicatrices inutiles mais aussi de démotivation du patient vis-à-vis de sa prise en charge. Chez ces patients, on peut observer :
– soit la révélation (bien plus souvent que l'apparition au sein d'un nævus bénin) d'un mélanome dans une topographie où l'on connaissait la présence d'une lésion pigmentée jusqu'alors considérée comme non significative ;
– soit l'apparition *ex nihilo* d'une nouvelle lésion pigmentée dont il faudra déterminer si elle est bénigne, suspecte ou maligne.

La première de ces deux situations est classiquement gérée par la dermoscopie digitale, la seconde par la photographie corporelle dite "totale". Toutefois, l'apparition de systèmes de photographie corporelle totale en haute définition et en lumière polarisée (PL-TBP), parfois abusivement dénommés (en tout cas dans l'état actuel des solutions technologiques disponibles à ce jour) outils de "dermoscopie corporelle totale", permet de prendre en charge simultanément ces deux situations distinctes. On dégrade ainsi un peu la qualité d'imagerie de chaque lésion individuelle, mais on conserve toutefois suffisamment de

Fiche pratique

définition pour que les changements restent détectables par un algorithme automatique et par l'observateur, tout en étendant la surveillance à l'ensemble des lésions et non pas à un nombre forcément réduit d'entre elles.

Les patients à haut risque de mélanome

Compte tenu de la raréfaction de l'offre de soins en dermatologie dans la plupart des pays occidentaux et de l'absence de bénéfice démontré de la surveillance dermatologique de la totalité de la population adulte, il n'est pas question d'offrir une surveillance technologique "corps entier" à une population non sélectionnée.

Trois situations seulement justifient l'usage de ces méthodes qui ne peuvent et ne doivent pas être étendues dans l'intention de "rassurer tous les patients", encore moins de "rassurer tous les praticiens" :

>>> Les patients chez lesquels a été dépistée, du fait de leur histoire personnelle et/ou familiale, une mutation génétique prédisposant de manière significative au mélanome : *CDKN2A/P16 ou P14, CDK4, BAP-1, MITF, TERT, TERF2IP, POT1, ACD* et cette liste est susceptible de s'allonger au fur et à mesure de l'acquisition de nouvelles connaissances. La présence de variant(s) (en particulier "de type RHC") de *MC1R* peut également être considérée comme un facteur de risque significatif mais cette détection ne déclenche pas, dans l'état actuel de nos pratiques, la réalisation d'une enquête génétique familiale. Pour les mutations dites majeures (*CDKN2A* et *CDK4*), la surveillance sera semestrielle "à vie" selon les recommandations conjointes de la Société française de génétique et de la Société française de dermatologie de 2015, que le patient ait eu ou non un antécédent personnel de mélanome.

Dans les autres cas ainsi que dans l'albinisme, le rythme de surveillance ne fait pas l'objet d'un consensus mais il nous semble raisonnable de proposer une surveillance à M2-3 puis M12, puis annuelle, sauf bien sûr dans les 3 ans (aux stades I et II) qui suivent le traitement d'un mélanome où la surveillance sera trimestrielle ou semestrielle en fonction de l'index micrométrique. Le cas particulier des troubles pigmentaires du *Xeroderma pigmentosum* rend très difficile l'approche par photographie corporelle totale ou par dermoscopie numérique, même si elle est pratiquée dans certains cas sans qu'on puisse affirmer que la technologie joue un rôle crucial dans la prise de décision chirurgicale chez ces patients.

>>> Les patients ayant eu au moins un mélanome mais dont l'histoire familiale et/ou personnelle retrouve un nombre significatif (+ de 3) d'autres mélanomes chez le patient lui-même ou chez ses apparentés au 1er ou au 2nd degré alors même que l'étude génétique est restée négative pour les gènes prédisposant au mélanome connus à ce jour. Le rythme de surveillance dans ces cas ne fait pas l'objet d'un consensus, mais il nous semble raisonnable de proposer une surveillance à M2-3 puis M12, puis annuelle sauf dans les 3 ans qui suivent le traitement d'un mélanome où la surveillance sera dictée par l'index micrométrique.

>>> Les patients porteurs d'une nævomatose pigmentaire extrêmement profuse (en règle + de 150 nævus) sans ou, bien souvent, avec présence de nævus cliniquement atypiques/dysplasiques, chez lesquels la surveillance sans documents de référence apparaît à risque de faux négatifs (mélanome passant inaperçu au milieu d'innombrables lésions pigmentaires) et de faux positifs (nombreuses excisions de lésions histopathologiquement bénignes qui démotivent dangereusement les patients à poursuivre leur surveillance). La prise en charge en photographie corporelle totale et dermoscopie numérique des nævus géants congénitaux, avec ou sans satellites, est également très régulièrement pratiquée même s'il n'y a, à ce jour, que bien peu de preuves de l'impact de cette approche technologique dans la prise de décision chirurgicale chez ces patients.

En revanche, la présence de quelques nævus cliniquement atypiques ou histologiquement dysplasiques ne justifie pas une telle approche consommatrice de ressources humaines médicales malheureusement devenues trop rares.

Notons qu'il serait également probablement nécessaire de remettre en cause la pratique par trop systématique de la "surveillance" dermatologique *ad libitum* d'une population pauci-nævique sans événement malin notable sur la durée, et ayant conduit à voir les délais de consultation en dermatologie s'allonger de manière déraisonnable et la pratique de "refuser les nouveaux patients" s'étendre à notre discipline qui devrait probablement plutôt se consacrer à la prise en charge rapide des lésions ou éruptions évolutives récentes. Mais cette discussion sort du cadre de cette publication à but didactique.

Les approches disponibles

1. Suivi régulier sans moyens technologiques

L'approche technologique n'est en aucun cas obligatoire dans les situations à haut risque envisagées dans le chapitre précédent. On peut probablement considérer que la prise en charge de ces patients reste performante à l'aide de l'examen clinique et dermoscopique attentif des patients, à la double condition de bien prendre soin d'examiner toute la peau et de ne pas limiter l'examen dermoscopique aux lésions cliniquement atypiques, qu'elles soient pigmentées ou non. Toutefois, le risque de nombreux faux positifs (nævomatose pigmentaire profuse) ou de retard diagnostique (prédisposition génétique et nævomatose pigmentaire profuse) doit conduire le clinicien à envisager éventuellement de

référer le patient/la famille à un confrère équipé ou un centre hyperspécialisé dans le dépistage précoce des lésions cutanées malignes.

La téléexpertise, dans l'état actuel des outils disponibles, n'est pas une option pour ce type de patients chez lesquels la totalité de l'examen cutané et la comparaison des lésions entre elles sont nécessaires pour guider une prise de décision thérapeutique.

2. Dermoscopie digitale "systématique" + photographie corporelle totale

Dans cette situation de patient à haut risque, il faut alors disposer de moyens technologiques dédiés de dermoscopie digitale combinée à l'enregistrement photographique (automatisé ou non) de la plus grande partie de la surface corporelle.

>>> **La photographie corporelle totale** a pour but de constater l'apparition de nouvelles lésions apparues au cours du temps dans des zones cutanées jusqu'alors épargnées. Il ne doit donc pas s'agir d'une série unique de "photos de situation" ne servant qu'au repérage des lésions qui feront l'objet d'un enregistrement dermoscopique mais, au contraire, d'images standardisées et répétées régulièrement pour permettre les comparaisons ultérieures. Certains appareils rendent possible l'automatisation de cette prise de vue, ce qui permet des cadrages assez reproductibles. Il est toutefois possible de faire ces enregistrements "à main levée", à la condition de bien prendre soin d'afficher l'enregistrement précédent au moment de la prise de vue pour en reproduire le plus fidèlement possible les caractéristiques de cadrage et d'éclairage. L'affichage côte à côte des différents plans permet la comparaison avec ou sans l'aide d'un algorithme de comparaison. L'objectif ici se limite au dépistage de lésions nouvelles (ou nouvellement significatives car la lecture rétrospective de l'image précédente retrouve souvent un élément précessif non significatif), qui sera suivi de leur examen clinico-dermoscopique attentif et éventuellement de leur enregistrement en dermoscopie numérique (***figure 7*** illustrant "l'apparition/révélation" d'un nævus globulaire).

Fig. 7.

>>> **La dermoscopie numérique** sera, dans cette situation, la plus systématique possible et devra donc parfois enregistrer un nombre très important de lésions. En effet, chez ces patients à haut risque, il est bien rare qu'une lésion de grande taille se révèle être un mélanome au cours du suivi évolutif, sauf à ce qu'il s'agisse – mais c'est rare – de la transformation d'un nævus pigmentaire bénin préexistant. Les mélanomes étendus présentent le plus souvent, même dans ce contexte, un patron multicomposé et asymétrique avec des éléments suspects supplémentaires (*cf. fiche de dermoscopie n° 3*). Il faut donc enregistrer systématiquement les lésions de petite taille, beaucoup plus susceptibles de correspondre à des *featureless melanomas* qui seront révélés par leurs changements significatifs ultérieurs (***fig. 8 et 9***).

● Comme dans le cadre de la surveillance d'une lésion unique abordée dans la fiche précédente, l'évolution sera étudiée à délai court de 2 mois (Australie) ou 3 mois (Europe), puis à délai long de 6 à 12 mois à cette différence près que la surveillance de ces patients ne sera pas interrompue à 24 ou 26 mois puisque, par définition, leur risque relatif élevé persistera toute leur vie. Le rythme de surveillance sera alors adapté à chaque situation, comme vu plus haut dans le chapitre 2.

● Les critères évolutifs à 3 mois sont les mêmes que ceux évoqués dans la *fiche n° 16 :* tout changement constaté à 2 ou 3 mois quelle qu'en soit la nature, et même si un tel changement n'est pas habituellement considéré comme significatif à plus long terme sauf le changement du nombre de microkystes de milium et l'assombrissement ou l'éclaircissement global de la lésion dans les mêmes proportions que ceux de la peau d'alentour (bronzage ou débronzage).

● Les mêmes critères significatifs à 6 ou 12 mois seront retenus tant pour cette situation de surveillance de lésions multiples que pour une lésion unique (*cf. fiche n° 16*) : le critère principal sera la constatation d'un élargissement asymétrique (ou changement de forme). Mais on retiendra aussi l'apparition d'un voile bleu-blanc, l'apparition de

Fiche pratique

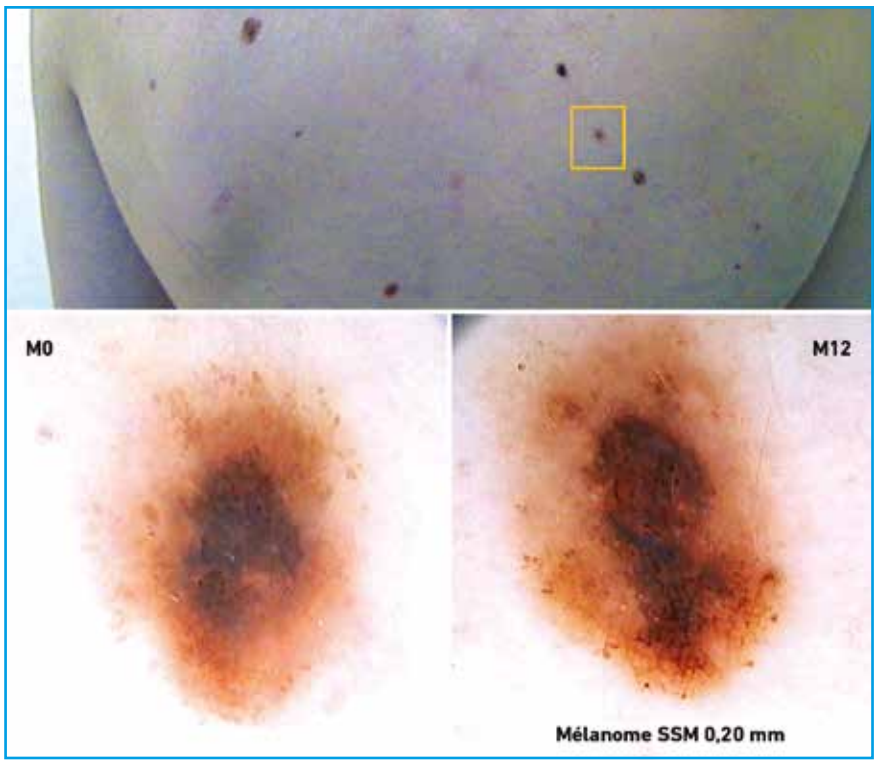

Fig. 8.

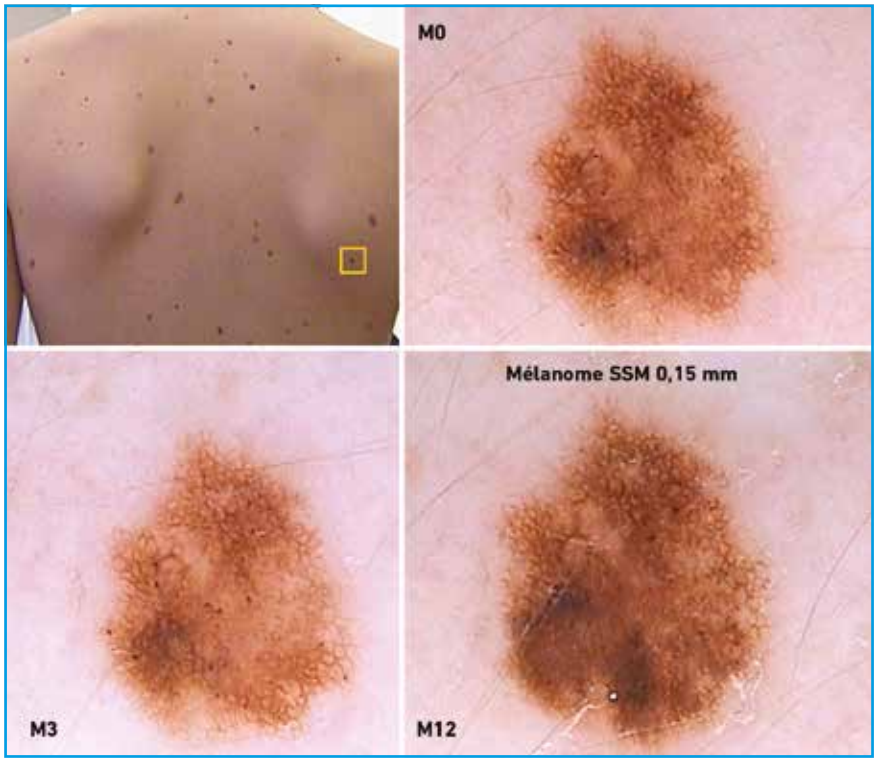

Fig. 9.

structures dermoscopiques associées à la régression histologique (lignes blanches et brillantes ou chrysalides, granulations grises ou *peppering* et dépigmentation pseudo-cicatricielle), l'apparition de structures périphériques asymétriques (pseudopodes asymétriques, globules périphériques asymétriques et stries périphériques asymétriques) et, enfin, l'apparition d'une nouvelle couleur, parmi les six couleurs dermoscopiques (le brun clair, le brun foncé, le noir, le rouge, le blanc et le gris-bleu). En revanche, un changement de taille des lésions, sans changement de leur forme géométrique (accroissement symétrique), ne constitue pas un symptôme significatif. De même, le remplacement d'une zone réticulaire par une zone sans structure de même couleur ou, à l'inverse, le remplacement d'une zone sans structure par une zone réticulaire de même couleur ou un changement du nombre de globules bruns ou de points noirs ne seront pas regardés comme significatifs sur le long terme.

● Il est enfin important de noter que, dans ces situations à haut risque, une interruption prolongée de la surveillance (2 ans et plus) rend très hasardeuse l'interprétation des modifications observées et que, dans ces cas, une reprise complète de la séquence court terme puis long terme est indispensable pour assurer la sécurité de la prise en charge.

L'enregistrement répété d'un très grand nombre de lésions, outre qu'elle ne peut prétendre à l'exhaustivité, est très coûteuse en ressources humaines

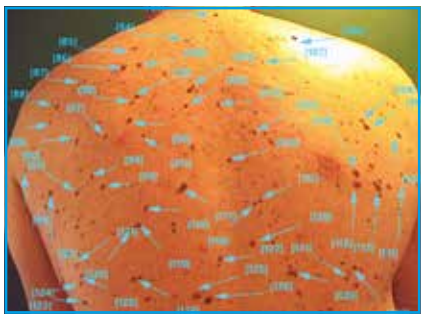

Fig. 10.

médicales dermatologiques devenues rares (***fig. 10***). Ainsi, les coûts de fonctionnement, tant pour les institutions publiques que pour les praticiens libéraux (et même parfois pour les patients quand ils doivent supporter personnellement tout ou partie des surcoûts entraînés), au regard de la modeste prise en charge par les assurances de santé dans tous les pays occidentaux, rendent très difficile la mise en place d'une telle pratique, ne serait-ce que pour une partie de ceux que nous avons définis au chapitre 2 comme des patients à haut risque. Il faut donc réserver cette pratique aux patients pauci-lésionnels afin de conserver une durée d'examen inférieure à 45-60 minutes permettant la réalisation de la photographie totale, de la dermoscopie numérique des quelques lésions présentes et de l'examen clinique et dermoscopique optique des parties cachées (sous-vêtements, cuir chevelu, espaces inter-orteils, etc.) tout en conservant, pendant toute la durée de la consultation, un état de concentration suffisant pour permettre la prise de décision en toute lucidité.

3. Photographie corporelle totale en haute définition et lumière polarisée + dermoscopie digitale "opportuniste"

La mise à disposition récente d'appareils permettant la photographie de la quasi-entièreté de la surface cutanée en haute définition et en lumière polarisée (PL-TBP) permet désormais, comme dans le cas introductif, une prise en charge assez sûre de toutes les situations définies à haut risque dans le chapitre 2. Il ne s'agit pas (ou pas encore !), comme on l'a dit un peu vite, de "dermoscopie corporelle totale" mais cette technique permet, par la prise automatique d'images avec cadrages standardisés de presque toute la peau en très haute définition et en supprimant le reflet de la couche cornée de l'épiderme (grâce à une combinaison optique/flash cross-polarisés à 90°), de disposer de documents de qualité suffisante pour qu'un algorithme automatisé

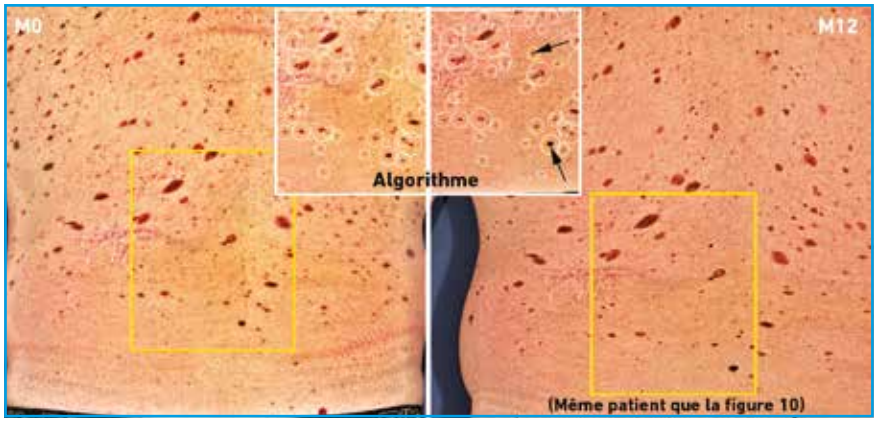

Fig. 11.

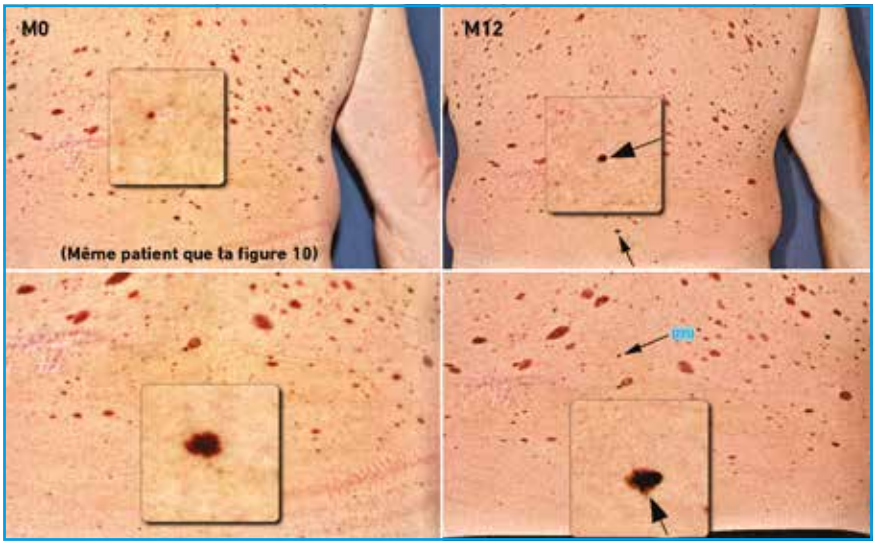

Fig. 12.

puisse efficacement déterminer quelles sont les lésions qui sont stables, celles qui se sont modifiées d'une manière ou d'une autre et celles qui sont nouvelles (***fig. 11 : cartouche "algorithme" lésions entourées en jaune***).

En outre, ces images peuvent être agrandies (*zoomed-in*) afin de percevoir des détails, certes beaucoup moins fins que ce qui est observé en dermoscopie optique ou numérique, mais suffisants pour permettre au clinicien de déterminer si la lésion repérée par l'algorithme s'est significativement modifiée (***fig. 12***) ou si elle est réellement d'apparition récente car, à dessein, l'algorithme a été réglé pour être plus sensible que spécifique afin ne de pas courir le risque d'un faux négatif chez un patient à haut risque. Une fois les changements significatifs repérés, il est possible de marquer les lésions (***fig. 12, flèches noires***) puis de les examiner en dermoscopie numérique (***fig. 13***).

Sur ces agrandissements, les altérations non significatives le plus souvent repérées par l'algorithme sont :
– les anamorphoses liées à un angle d'observation légèrement modifié d'une prise d'image à l'autre : application à chaque point de l'image d'un vecteur de déplacement constant sur tous les points

Fiche pratique

Fig. 13.

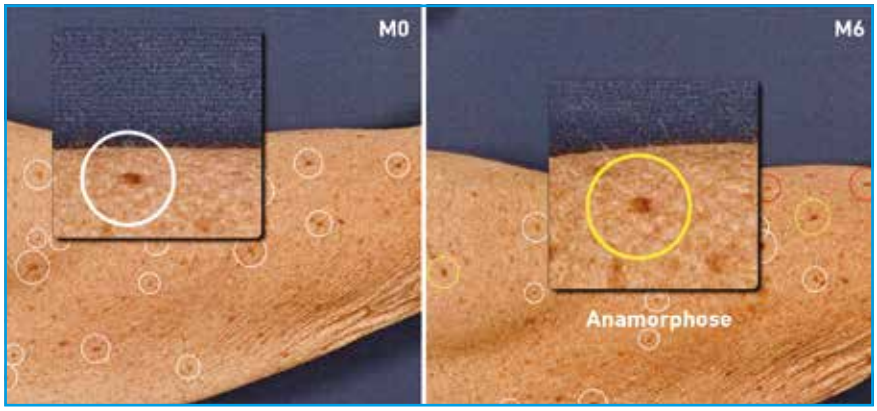

Fig. 14.

Fig. 15.

de la lésion (***fig. 14***). Ainsi, il faut éviter de trop porter attention aux images de lésions observées avec une parallaxe trop importante (côté de l'image notamment sur les photos de profil) et préférer leur analyse sur les images prises "en face" (***fig. 15 : images cerclées de rouge et de jaune par l'algorithme sur les bords de la zone de cadrage***) ;
– un changement de couleur globale de la lésion (souvent de toutes les lésions d'un même segment) dans la même proportion que celle de la peau avoisinante (***fig. 16***) et lié au bronzage saisonnier ;
– une croissance mineure mais sans changement de forme de la lésion (***fig. 12, ligne du haut***) ;
– l'apparition de lésions non significatives (piqûres d'insectes, excoriations, folliculites, ecchymoses) (***fig. 17***) ou la modification de lésions bénignes (angiomes rubis, kératoses séborrhéiques typiques) (***fig. 3, 5 et 6***) ;
– l'apparition d'une nouvelle lésion dans une zone antérieurement cachée par les cheveux (changement de coiffure) ou par les sous-vêtements ;
– les artéfacts liés à la pilosité (***fig. 3, 5 et 6***), aux (nouveaux) tatouages/piercings, aux bijoux (qu'on conseillera d'enlever).

À l'inverse, on devra porter attention :
– à l'apparition ou la révélation (car l'analyse rétrospective des images antérieures en retrouve souvent les prémices) de nouvelles lésions pigmentées qu'il faudra systématiquement, lorsque leur taille est significative (> 2 mm), observer en dermoscopie et éventuellement enregistrer en dermoscopie numérique (***fig. 7***) ;
– à la modification de structure(s) au sein d'une lésion pigmentée déjà connue, qu'il y ait ou non modification de ses contours comme dans le cas introductif (***fig. 3, 5, 6 et 18***) : il faudra alors systématiquement l'observer en dermoscopie, éventuellement l'enregistrer en dermoscopie numérique, voire la retirer en fonction des observations immédiates ou différées ;
– au changement de forme d'une lésion pigmentée déjà connue (accroissement

Fiche pratique

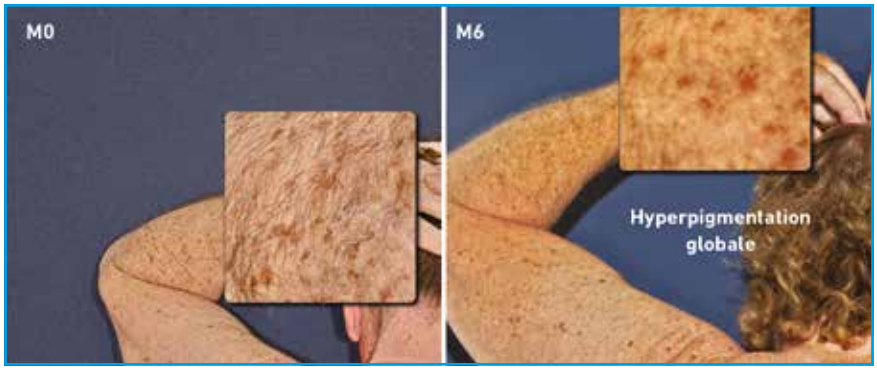

Fig. 16.

Fig. 17.

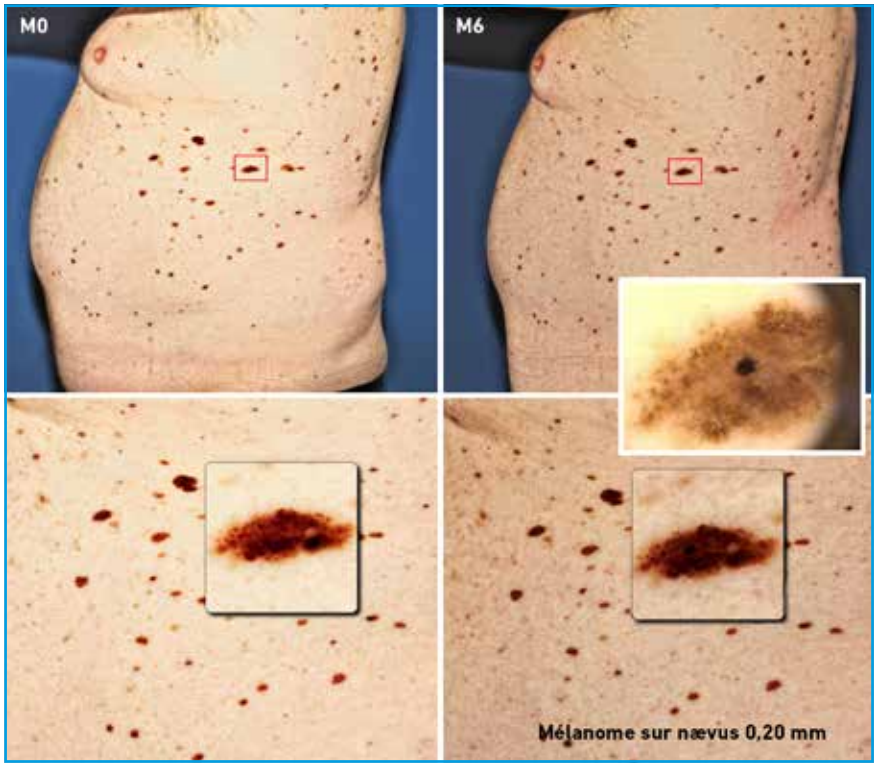

Fig. 18.

asymétrique) si elle ne s'explique pas par un phénomène optique d'anamorphose : il faudra alors systématiquement l'observer en dermoscopie, éventuellement l'enregistrer en dermoscopie numérique, voire la retirer en fonction des observations immédiates ou différées (***fig. 11 et 12***) ;
– à l'apparition d'une lésion achromique si elle ne peut pas être clairement identifiée comme bénigne sur les images, en particulier chez les patients de phototype clair ou aux antécédents de mélanome(s) achromique(s) : il faudra alors systématiquement l'observer en dermoscopie ou la retirer en fonction des observations immédiates (***fig. 19***). En effet, la surveillance n'est pas une option pour une lésion achromique récente non clairement identifiée comme bénigne chez un patient à haut risque.

L'examen terminé, il faudra systématiquement le compléter par un examen en dermoscopie optique des zones cachées par les cheveux, les sous-vêtements ou des zones mal perçues par la caméra (espaces inter-orteils, face interne des cuisses). Dans notre pratique, cette technique a totalement remplacé la dermoscopie numérique simple couplée à la photographie corporelle totale basse définition chez les patients à haut risque de mélanome et singulièrement chez les patients porteurs d'une nævomatose pigmentaire très profuse.

Il est en outre très probable que les avancées technologiques en cours de développement (photographies rapprochées, cabines automatisées 3D, intelligence artificielle par *deep learning*) permettent la réalisation encore plus facile de ce type d'examen, voire leur automatisation (quasi) totale. N'oublions cependant pas qu'une décision médicale, certes appuyée sur ces technologies de plus en plus performantes mais restant *in fine* une responsabilité humaine, devra être prise, ce qui assure encore une longue vie au "colloque singulier".

Fig. 19.

Cas particuliers

1. Le syndrome BAP-1

Le syndrome BAP-1 prédispose au mélanome cutané mais aussi au mélanome choroïdien, au mésothéliome pleural ou péritonéal, au cancer du rein et possiblement, mais plus rarement, à d'autres cancers. Sur la peau, il est associé à d'authentiques mélanomes mais aussi, finalement beaucoup plus fréquemment, à des BAPomes qui sont des tumeurs mélanocytaires atypiques. Elles étaient autrefois – avant la description clinico-génétique de ce syndrome – souvent classées histopathologiquement comme des "tumeurs mélaniques ambiguës spitzoïdes" ou "mélanomes spitzoïdes" significativement invasifs, et donc traitées de manière maximaliste par excision large et *staging* ganglionnaire par la technique du ganglion sentinelle.

On sait aujourd'hui mieux les reconnaître en anatomie pathologique, en immunohistochimie (perte d'expression de BAP-1) et sur les tests moléculaires RNA seq ou CGH array. C'est même désormais bien souvent sur l'examen histopathologique d'une de ces lésions prélevées en raison de son caractère atypique qu'est posée l'indication d'un test génétique. Le principe thérapeutique se réduit dorénavant à une exérèse raisonnablement large de la lésion et, une fois la mutation identifiée, à une surveillance à la fois cutanée, oculaire, rénale et éventuellement pleuro-péritonéale (tout en sachant que les possibilités thérapeutiques sont réduites en cas de mésothéliome). Il est toutefois important pour les dermatologistes de connaître les caractéristiques cliniques et dermoscopiques de ces BAPomes (***fig. 20***) car ils permettent, rarement, de suspecter le syndrome et, bien souvent, une fois l'anomalie génétique dépistée, de reconnaître les BAPomes qui surviennent au cours de son évolution.

Cliniquement, les BAPomes sont d'assez grande taille. Ils peuvent survenir dans une topographie où existait précédemment un nævus "banal" et sont volontiers prurigineux. Ils sont brun clair avec des reflets rougeâtres et sont parfois parcourus de télangiectasies. En dermoscopie, on retrouve volontiers – mais pas systématiquement – un patron multicomposé et asymétrique, des aires sans structures hypo- ou dépigmentées asymétriques et des télangiectasies.

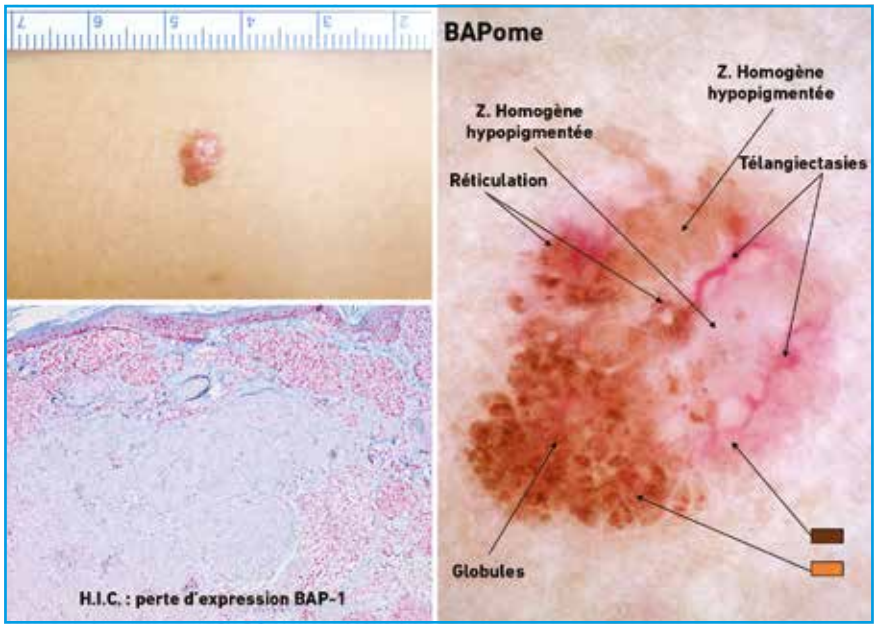

Fig. 20.

Fiche pratique

2. Les mélanomes survenant sur nævus préexistant

Chez ces malades à haut risque, la survenue d'un mélanome se produit le plus habituellement sur la peau saine. Cependant, la surveillance systématique prolongée de ces patients nous a conduit, non rarement, à voir apparaître des mélanomes histopathologiquement associés à des nævus préexistants. Il n'est pas du propos de cet article de trancher entre les deux acceptions nosographiques de cette situation : collision pathologique de deux entités nosographiques distinctes ou filiation physiopathologique par la dégénérescence de l'un en l'autre.

Notons toutefois que, pour le clinicien, cette situation est fort piégeuse :
– elle peut survenir sur des lésions restées longtemps stables ;
– elle peut survenir sur des lésions cliniquement et dermoscopiquement non suspectes, mais volontiers en relief et donc pas classiquement enregistrées en dermoscopie numérique ("on ne surveille que des lésion planes") en dehors justement du contexte bien particulier de ces patients à haut risque chez lesquels "le mélanome peut survenir n'importe où et n'importe quand" ;
– son évolution est probablement initialement très lente (ou, en tout cas, aussi lente que celle de la plupart des mélanomes à un stade précoce) ;
– ses caractéristiques sémiologiques sont difficiles à percevoir puisqu'elles sont initialement peu visibles au sein d'une lésion parfois étendue et pigmentée, ce qui atténue le contraste entre composante ancienne et récente.

Il est donc très important de comparer ces lésions sur des intervalles plus longs et de se reporter à l'ensemble des images antérieures pour ne pas manquer une évolution initialement peu spectaculaire lorsqu'elle n'est observée que d'une image à l'autre (***fig. 21***).

Cliniquement, ces mélanomes histopathologiquement associés à un nævus le sont plutôt avec des nævus de type

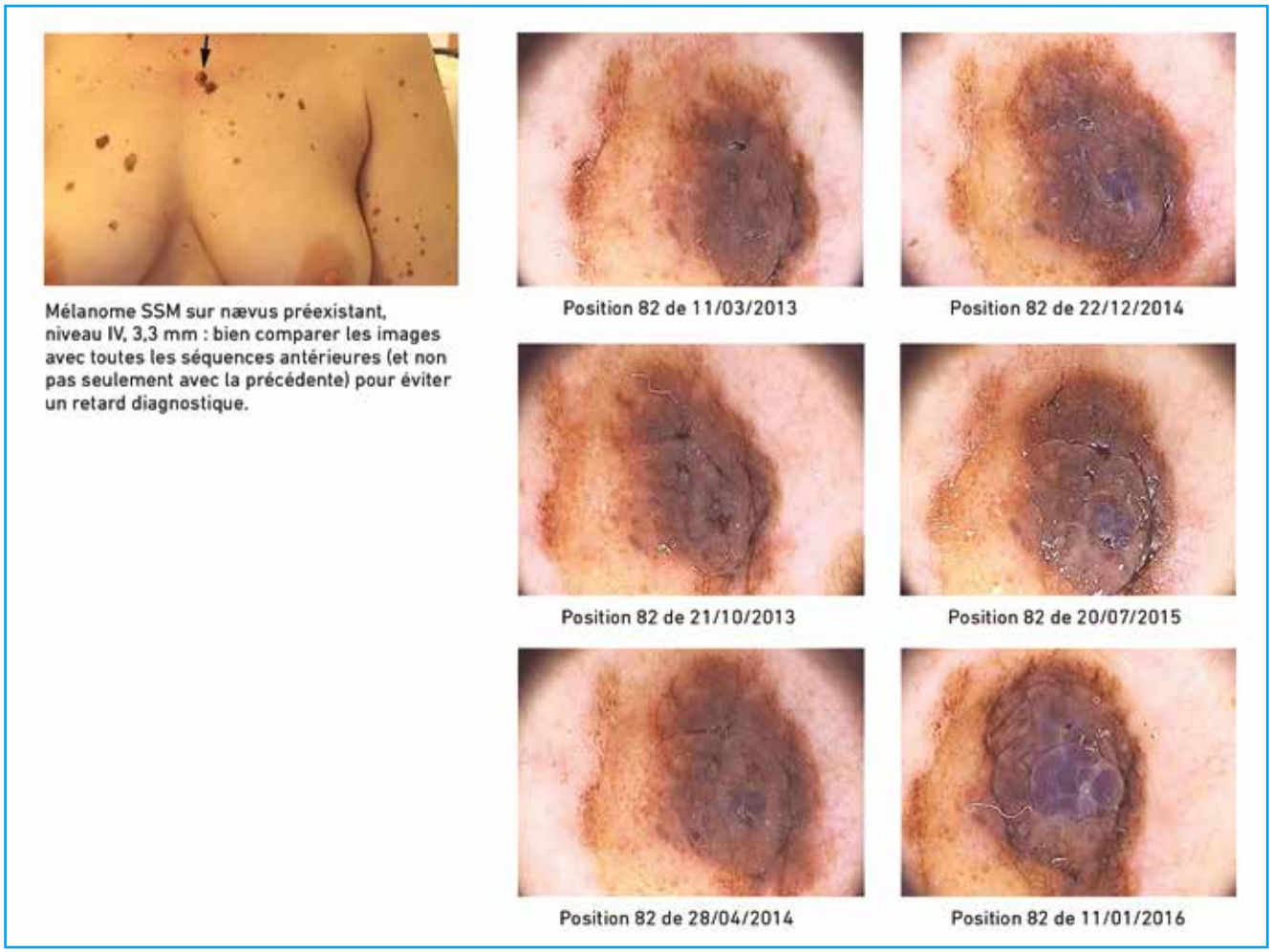

Fig. 21.

POINTS **FORTS**

- Les **patients à haut risque de mélanome** sont :
  - les sujets chez lesquels a été identifiée **une mutation d'un gène majeur de prédisposition** au mélanome : *CDKN2A/P16 ou P14, CDK4, BAP-1, MITF, TERT, TERF2IP, POT1, ACD* (cette liste est susceptible de s'allonger) ;
  - en l'absence de mutation génétique identifiée, les patients ayant eu au moins un mélanome avec **au moins deux autres cas** de mélanome soit dans la famille apparentée au 1er ou au 2nd degré, soit chez le patient lui-même ;
  - les patients porteurs d'une **nævomatose pigmentaire extrêmement profuse** (en règle + de 150 nævus) chez lesquels la surveillance sans documents de référence apparaît à risque de faux négatifs et de faux positifs ;
  - les patients albinos ou atteints d'un *Xeroderma pigmentosum* ainsi que les patients porteurs d'un nævus géant (≥ 20 cm) congénital.

- Dans ces cas (sauf peut-être le XP qui constitue une situation à part), on peut proposer une **surveillance "corps entier"** soit en **dermoscopie digitale couplée à la photographie corporelle totale,** soit en **photographie corporelle totale haute définition en lumière polarisée.** L'usage de ces techniques nécessite, bien sûr, une bonne formation préalable.

- La **photographie corporelle totale** permet d'identifier **les nouvelles lésions,** elle doit donc, dans ce contexte, être répétée à chaque examen (ou au moins une fois par an).

- La **dermoscopie digitale séquentielle** permet d'identifier les **lésions antérieurement présentes qui se modifient significativement :**
  - à **M3 tout changement** doit être considéré comme significatif sauf le bronzage ou le changement du nombre de kystes de milium ;
  - à **M9-12 seront considérés comme significatifs** un **changement de forme** (croissance asymétrique), **l'apparition d'une nouvelle couleur** ou **l'apparition d'un signe dermoscopique significatif de mélanome** (image de bord, de régression, etc.) ;
  - il faudra prendre la précaution d'**imager toutes les lésions significatives, même les plus petites,** et bien comparer les images actuelles à toutes celles enregistrées dans les sessions précédentes ;
  - cette approche est très chronophage, en particulier dans les nævomatoses pigmentaires profuses.

- La **photographie corporelle totale haute définition en lumière polarisée (PL-TBP)** permet une surveillance semi-automatisée de ces patients sur la quasi-intégralité de leur surface cutanée et **peut remplacer la combinaison photographie corporelle totale standard + dermoscopie digitale.**

- L'algorithme des appareils de PL-TBP étant volontairement trop sensible et pas assez spécifique :
  - les changements à prendre en compte sont **un changement de forme** ou un **changement de structure d'une lésion pigmentée et tout changement ou apparition d'une lésion achromique** si elle ne peut pas être clairement identifiée comme cliniquement ou dermoscopiquement bénigne ;
  - le changement de forme lié à un changement d'angle de prise de vue (anamorphose), une augmentation de taille symétrique sans autre critère, les changements intervenant dans des lésions clairement bénignes et l'apparition de lésions clairement bénignes ne seront pas considérés comme significatifs.

- La surveillance des patients à haut risque s'entend **"à vie" :**
  - à M3 puis M9, puis tous les 6 mois chez les patients porteurs d'une mutation prédisposant au mélanome ;
  - à M3 puis M12, puis tous les ans dans les autres cas, sauf dans les 3 ans qui suivent le traitement d'un mélanome où la surveillance sera adaptée à l'index micrométrique.

- **L'usage de méthodes technologiques corps entier n'a pas vocation à s'étendre dans la population sans haut risque identifié** ni dans le but de "rassurer les patients", ni dans le but de "rassurer les cliniciens".

Fiche pratique

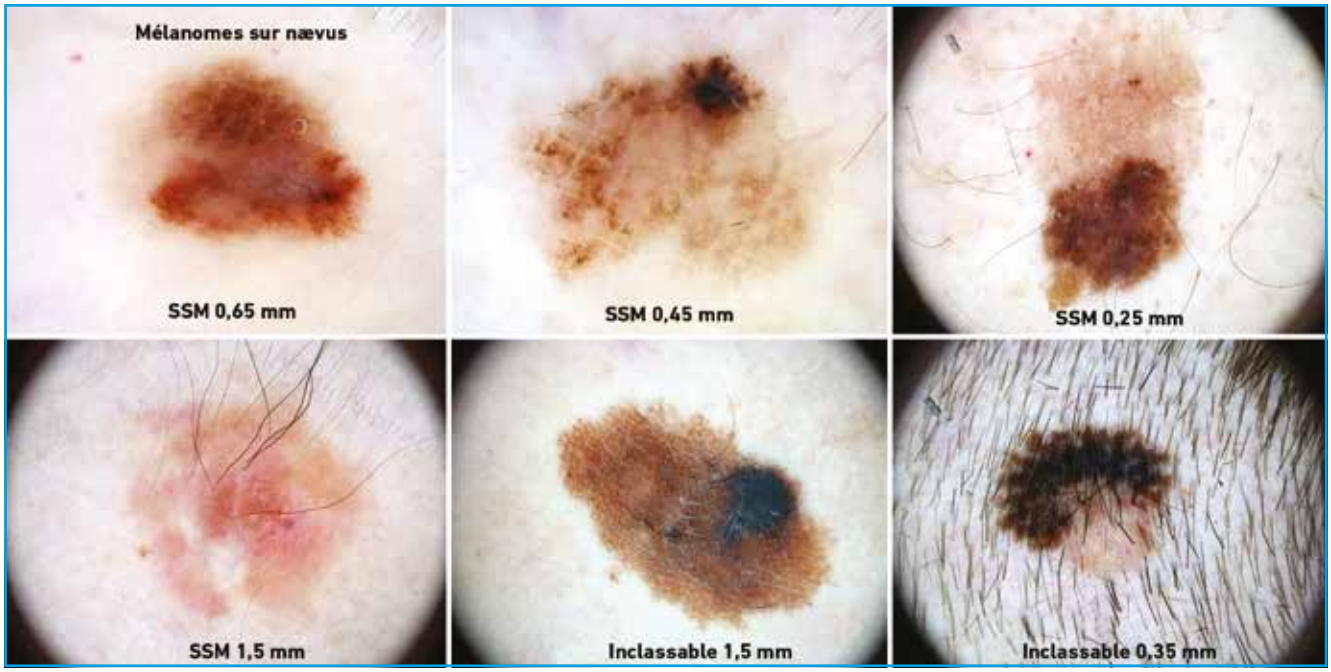

Fig. 22.

congénital (dermoscopiquement bi- ou tricomposés avec une composante globulaire ou pavimenteuse prédominante et, lorsqu'ils sont visibles, des vaisseaux en virgule) dont la surface est volontiers papillomateuse ou en relief et parsemée de gros poils terminaux.

Cette observation ne rend toutefois peut être qu'imparfaitement compte du cadre nosologique des mélanomes associés à un nævus. En effet, s'il est relativement aisé de reconnaître, sur des coupes histologiques, l'association d'un contingent nævique au voisinage d'un mélanome et parfois même de tracer une frontière relative entre les deux composantes tant leur architecture et leur cytologie sont différentes, il est beaucoup plus difficile de distinguer une composante nævique jonctionnelle ou dysplasique/atypique indiscutablement distincte de la composante maligne et, souvent, la relative parenté entre les deux composantes conduit à proposer un diagnostic uniciste de mélanome *de novo*.

Puisque notre expérience dermoscopique se base, depuis toujours, sur la confrontation anatomo-dermoscopique, il est probable que notre connaissance de la sémiologie des mélanomes associés à un nævus exagère la proportion de ceux qui surviennent en association avec un nævus de type congénital et scotomise, au moins partiellement, les cas – théoriquement en tout cas parfaitement plausibles – de mélanomes associés aux nævus jonctionnels et/ou dysplasiques/atypiques. Ces réserves étant faites, le mélanome ne survient pratiquement jamais au centre de la lésion nævique et constitue initialement un "îlot dermoscopique" asymétrique, le plus souvent monocomposé (étoilé, sans structure réticulaire atypique, voire nodulaire ou même parfois achromique), mais contrastant avec les structures dermoscopiques du reste de la lésion (***fig. 22***). Le constat dynamique, en dermoscopie numérique, que cet îlot se modifie au cours du temps sera bien sûr un élément précieux dans l'analyse du cas. Secondairement, l'évolution se fera vers une zone multicomposée et asymétrique beaucoup plus évocatrice, pouvant à la longue se superposer totalement au nævus, le rendant alors dermoscopiquement non identifiable même si parfois l'examen histologique peut encore l'identifier.

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