

Tumeurs palpébrales : aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques

J Lasudry
JP Adenis
PY Robert

Résumé. – Dès que la présentation clinique est équivoque, la prise en charge de la pathologie tumorale des paupières repose sur la détermination de la nature anatomopathologique par une biopsie, ce qui guide le choix du traitement. La majorité des tumeurs palpébrales sont bénignes, et la tumeur maligne la plus fréquente est le carcinome basocellulaire. En cas de néoplasie, la tumeur fait l'objet d'une exérèse complète, pour laquelle l'évaluation des marges par l'examen extemporané reste la méthode la plus sûre. La reconstruction palpébrale vise à restaurer les fonctions palpébrales par ordre d'importance, c'est-à-dire : la protection du globe oculaire avec une occlusion complète, le dégagement de l'axe visuel et la prévention de l'amblyopie, l'entretien de la surface cornéenne, la formation d'un film lacrymal adéquat, le drainage lacrymal efficace, et seulement en dernier lieu, le rôle des paupières dans l'expression du visage et son aspect esthétique. Les lambeaux d'avancement et de transposition, éventuellement associés à des greffes tarsoconjunctivales ou de peau, sont les techniques les plus utilisées.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : tumeurs palpébrales, carcinome basocellulaire, carcinome épidermoïde, carcinome sébacé, biopsie extemporanée, chirurgie micrographique, reconstruction palpébrale, lambeaux, greffes.

Introduction

Le traitement de la pathologie tumorale palpébrale impose la prise en considération simultanée de plusieurs aspects architecturaux et fonctionnels des paupières. D'abord, le diagnostic et le comportement de la tumeur reposent sur l'anatomopathologie et l'origine histologique. Ensuite, le mode d'extension d'une tumeur dépend de sa localisation : dès qu'elle implique la marge palpébrale, il faut évoquer la possibilité d'une extension diffuse dans l'épaisseur de la conjonctive tarsale. De même, la localisation au niveau des canthus interne et externe, ou des voies lacrymales, ou d'une cicatrice d'une chirurgie d'exérèse préalable et incomplète représente un haut risque de diffusion vers la profondeur. Enfin, la chirurgie de reconstruction se base sur la distinction de deux entités fonctionnelles. La lamelle postérieure, qui comprend le tarse avec sa conjonctive attenante et les expansions des muscles rétracteurs, assure l'ouverture palpébrale, alors que la lamelle antérieure, qui comprend la peau et ses annexes ainsi que les faisceaux du muscle orbiculaire, assure l'occlusion. Pour reconstruire une paupière de manière à recouvrer sa fonction de protection du globe, toute technique doit impérativement restaurer l'une et l'autre lamelle fonctionnelle [2].

Jacques Lasudry : Chef de clinique adjoint, service d'ophtalmologie, hôpital Erasme, Université libre de Bruxelles, 808, route de Lennik, 1070 Bruxelles, Belgique.

Jean-Paul Adenis : Professeur d'ophtalmologie.

Pierre-Yves Robert : Praticien hospitalier.

Service d'ophtalmologie, centre hospitalier universitaire Dupuytren, université de Limoges, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges cedex, France.

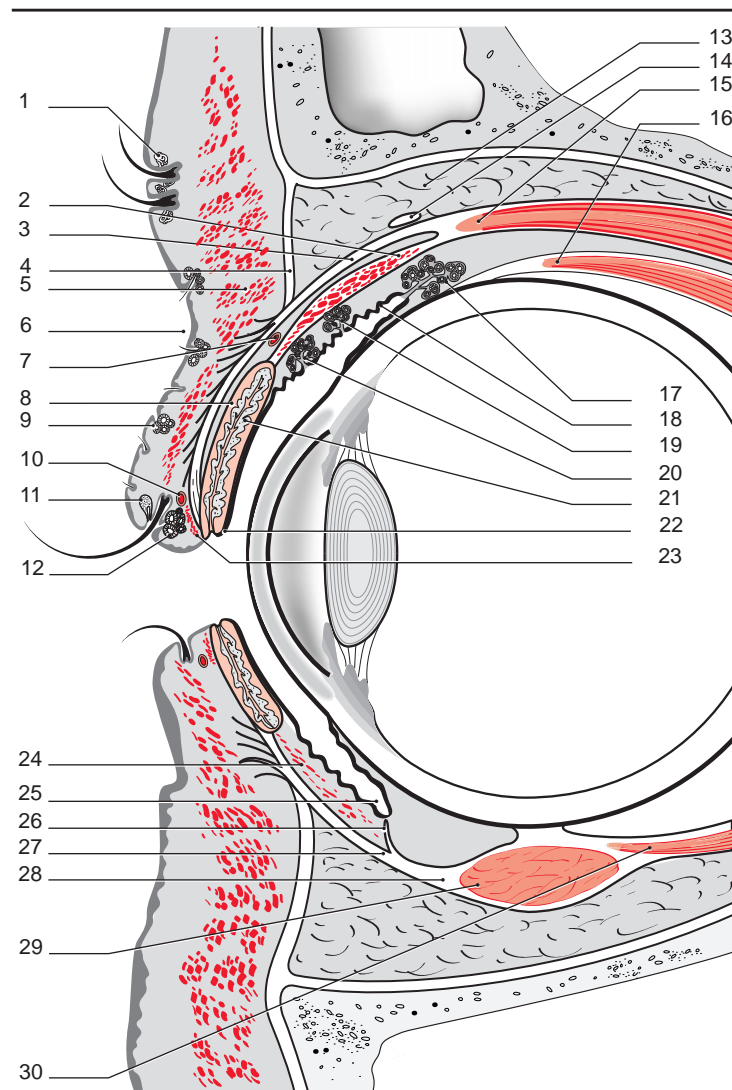
Anatomie et histologie des paupières

(fig 1)

Anatomiquement, de la surface vers la profondeur, les paupières sont composées de l'épiderme et de ses annexes pilosébacées, du derme, du tissu sous-cutané lâche, du muscle strié orbiculaire, du septum, des fibres d'insertion de l'aponévrose du muscle releveur de la paupière supérieure ou des expansions de la gaine du muscle droit inférieur, contenant toutes deux des fibres musculaires lisses, du tissu adipeux suborbiculaire (suborbicularis oculi fat [SOOF], *malar fat pad*) en regard du cadre orbitaire et du septum, du tarse qui contient les glandes de Meibomius, et de la conjonctive tarsale qui est intimement adhérente au tarse. La jonction mucocutanée se situe sur l'arête postérieure de la marge palpébrale, derrière l'ouverture des glandes de Meibomius dont les pores sont normalement kératinisés en surface. La ligne grise correspond à la visualisation par transparence d'un faisceau différencié de muscle orbiculaire, appelé muscle de Riolan, qui passe dans la marge palpébrale entre les follicules des cils et le tarse. Le septum constitue la limite entre la paupière et l'orbite [9, 26, 42, 59, 66, 95].

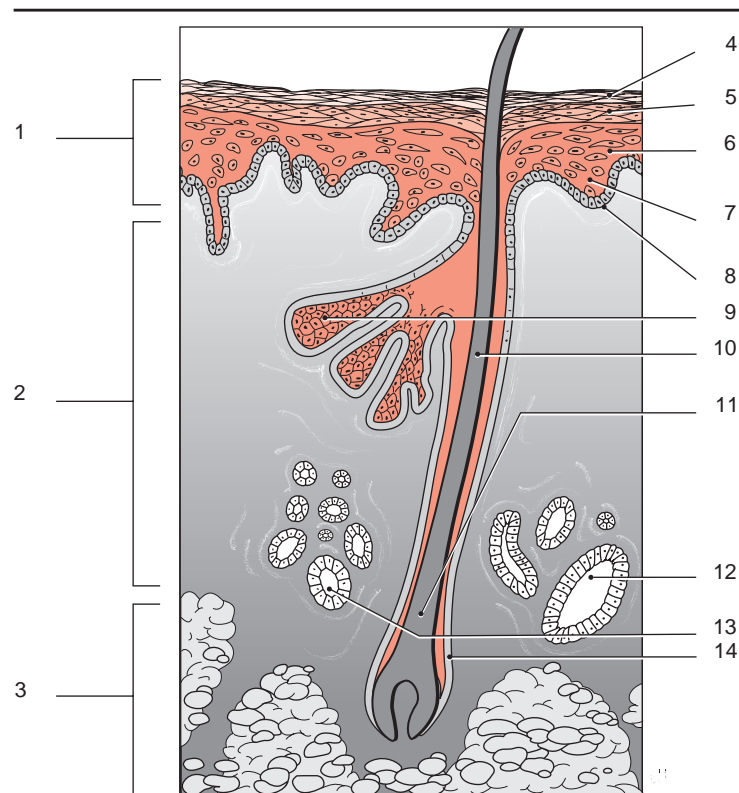
REVÊTEMENT CUTANÉ (fig 2)

Histologiquement, la peau des paupières est la plus fine du corps, et ne montre que de courtes papilles d'imbrication avec le derme. L'épiderme est un épithélium malpighien kératinisé, comportant deux sortes de type cellulaire : les kératinocytes et les cellules dendritiques. La couche basale des kératinocytes est monocellulaire (stratum germinativum, *basal layer*) et repose sur une membrane basale (*basement membrane*). La couche basale est normalement le



1 Anatomie en coupe sagittale schématisée des paupières et de la conjonctive.
1. Glande sébacée du follicule du sourcil ; 2. muscle de Müller ; 3. aponévrose du muscle releveur ; 4. septum orbitaire ; 5. muscle orbiculaire ; 6. pli palpébral supérieur ; 7. arcade artérielle périphérique ; 8. tarse ; 9. glande sudoripare ; 10. arcade artérielle marginale ; 11. glandes de Zeis (sébacées) ; 12. glandes de Moll (apocrines) ; 13. panicule adipeux préaponévrotique ; 14. ligament de Whitnall ; 15. muscle releveur de la paupière supérieure ; 16. muscle droit supérieur ; 17. glande lacrimale principale ; 18. cryptes conjonctivales de Henle ; 19. glandes de Krause ; 20. glandes de Wolfring ; 21. glandes de Meibomius ; 22. jonction mucocutanée ; 23. arcade de Riolan ; 24. fibres musculaires orthosympathiques ; 25. fornix inférieur ; 26. ligament suspenseur du fornix ; 27. fascia capsulopalpebral ; 28. ligament de Lockwood ; 29. muscle oblique inférieur ; 30. muscle droit inférieur.

seul siège d'activité mitotique. Les cellules mûrissent vers la surface en s'enrichissant de kératine et en expulsant leur noyau devenu picnotique, ce qui détermine une couche squameuse (stratum spinosum, *squamous layer, prickly layer*), puis granuleuse (stratum granulosum, *granular layer*), puis kératinisée (stratum corneum, *keratin layer, horny layer*). Le corps muqueux de Malpighi (stratum malpighii) désigne l'ensemble des couches basale, squameuse et granuleuse. Au niveau de la couche basale se retrouvent les cellules dendritiques, qui comprennent les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules dendritiques intermédiaires. Les mélanocytes synthétisent une partie de la mélanine qui est exportée et intégrée par les kératinocytes basaux. Du fait de la présence des noyaux, la couche des cellules basales est basophile (mauve foncé) en coloration par l'hématoxyline-éosine classique. Inversement, la couche cornée superficielle est anhiste (dépourvue de noyaux) et éosinophile (rose). Les cils (*lashes, cilia*) sont munis de toutes les structures associées aux poils sauf une, le muscle piloarrecteur. Les glandes sébacées de Zeis (*glands of Zeis*) sont holocrines, c'est-à-dire que les cellules entières sont emportées avec leur production dans le

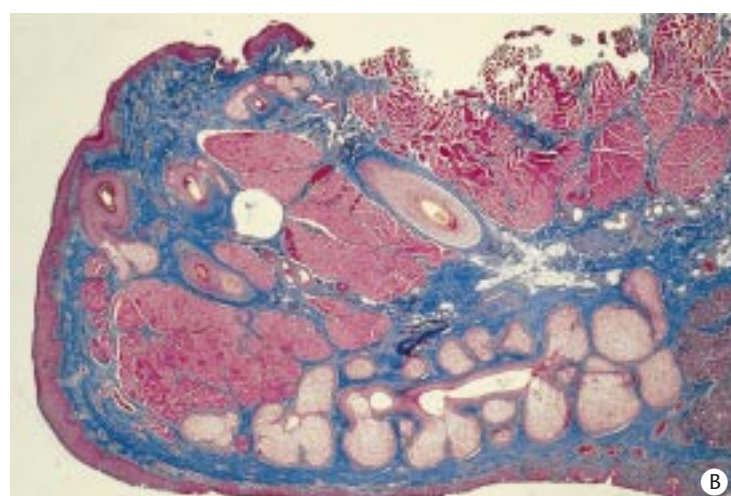
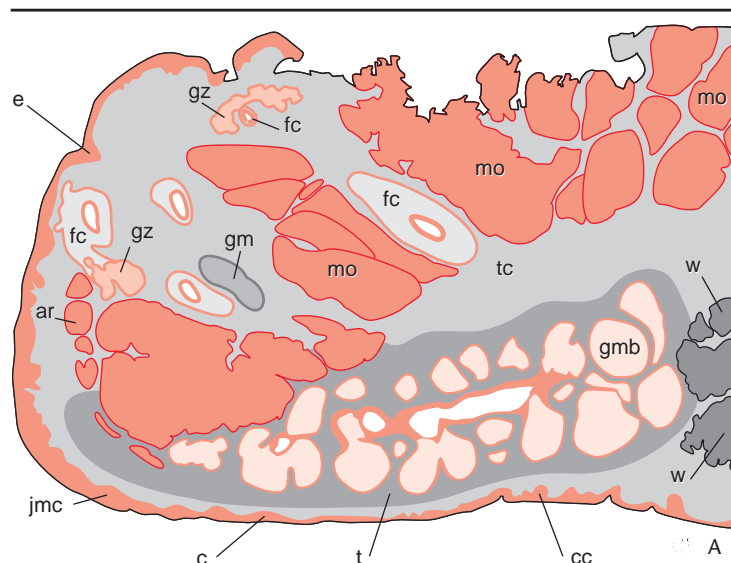


2 Coupe schématisée de la peau avec ses annexes.
1. Épiderme ; 2. derme ; 3. tissu sous-cutané ; 4. couche kératinisée ; 5. couche granuleuse ; 6. couche squameuse ; 7. papilles épidermiques ; 8. couche basale ; 9. glande sébacée ; 10. poil ; 11. follicule pileux ; 12. glande sudoripare apocrine ; 13. glande sudoripare eccrine ; 14. épithélium annexiel.

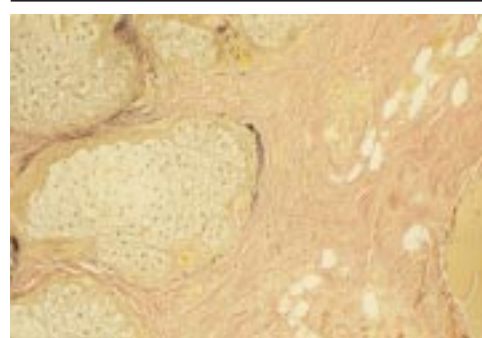
follicule du cil. Les glandes apocrines de Moll (*Moll's apocrine glands*), dont la sécrétion est mucoïde, se déversent également dans les follicules ciliaires. La peau des paupières est aussi munie de fins poils (*lanugo hairs*) ainsi que de glandes sudoripares eccrines mérocrines (*eccrine sweat glands*), dont la sécrétion est expulsée sans destruction du protoplasme cellulaire, et de glandes sudoripares apocrines (*apocrine sweat glands*), dont la sécrétion emporte la partie apicale de la cellule (décapitation apocrine). Les glandes sudoripares eccrines comprennent une partie acineuse (sécrétoire) avec deux types de cellules sécrétantes entourées de cellules myoépithéliales, et une partie ductale, dont la portion intraépidermique est spiralée (*eccrine pore, epidermal sweat duct unit, acrosyringium*). Le derme (*dermis, corium*), très mince, est parcouru par de fines terminaisons nerveuses et d'étroits vaisseaux sanguins et lymphatiques. Le tissu sous-cutané ne contient que peu de lobules adipeux. Classiquement, la partie externe des paupières est drainée vers les ganglions préauriculaires, et la partie interne vers les ganglions sous-mandibulaires [26, 95].

REVÊTEMENT CONJONCTIVAL ET SÉCRÉTION LACRYMALE (fig 3, 4)

La conjonctive est un épithélium malpighien non kératinisé riche en cellules à gobelet (ou caliciformes), dont la sécrétion mucoïde compose la couche la plus profonde du film lacrymal. Les paupières contiennent des glandes lacrymales accessoires, essentiellement séreuses. Environ 42 glandes de Krause (*Krause's glands*) sont présentes dans le fornix supérieur, et environ six à huit dans le fornix inférieur. Les glandes de Wolfring (*Wolfring's glands, Ciaccio's glands*) sont plus larges et moins nombreuses, environ deux à cinq au bord supérieur du tarse supérieur, dispersées dans les fibres du muscle de Muller, et environ deux au bord inférieur du tarse inférieur. La caroncule (*caruncle*) est munie de poils et de glandes sébacées, est constituée de fibroblastes, de mélanocytes et de fibres musculaires striées et est recouverte d'un épithélium stratifié



3 Coupe histologique sagittale d'une paupière (coloration au trichrome de Masson). e : épiderme ; c : conjonctive tarsale ; jmc : jonction mucocutanée ; mo : muscle orbiculaire ; ar : arcade de Riolan ; t : tarse ; fc : follicule ciliaire ; gz : glandes de Zeis ; gm : glandes de Moll ; gmb : glandes de Meibomius ; tc : tissu conjonctif ; cc : cryptes conjonctivales ; w : glandes lacrymales accessoires de Wolfring.



4 Coupe histologique du tarse, montrant les fibres élastiques entourant les lobules des glandes de Zeis (en noir, coloration pour l'élastine de Verhoeff).

malpighien non kératinisé. Les glandes de Meibomius (*meibomian glands*), au nombre approximatif de 20 pour la paupière inférieure et de 25 pour la supérieure, sont holoclines et produisent un film lipidique riche en phospholipides qui constitue la couche la plus superficielle du film lacrymal. Le tarse est essentiellement composé de fibres collagènes mêlées de fibres élastiques. De fines fibres du muscle orbiculaire s'insinuant entre les glandes de Meibomius y ont été récemment décrites. Des cellules inflammatoires chroniques sont régulièrement présentes dans le stroma de la conjonctive palpébrale, en particulier tarsale, et peuvent parfois montrer de vrais centres germinatifs [26, 95].

Principes généraux de pathologie et terminologie

TUMEURS CONGÉNITALES

Par définition, un *tératome* est dérivé de plus d'un feuillet embryonnaire, habituellement des trois. Un *hamartome* correspond à une prolifération d'éléments normalement présents à sa localisation, mais dans une proportion anormale. Les *nævus* et les *hémangiomes* en sont des exemples (le terme de *nævus* doit être exclusivement réservé à une collection de cellules *næviques*, ou *mélanocytes*). À l'inverse, un *choristome* représente un tissu tumoral de composition et de proportion normales, mais à une place anormale. Ainsi décrit-on, par exemple, la présence de glandes lacrymales ectopiques dans la conjonctive bulbaire ou l'uvée [3, 46, 95].

RÉACTIONS TISSULAIRES

La plupart des cellules adultes ont gardé la capacité de se diviser. L'éventail des altérations de la croissance et de la différenciation cellulaires s'étend des changements adaptatifs simples à la transformation néoplasique vraie. L'*hypertrophie* correspond à une augmentation de taille des cellules, des fibres ou de l'organe sans augmentation du nombre de cellules. À l'inverse, l'*hyperplasie* correspond à une augmentation du nombre de cellules, dont la taille peut rester normale ou croître. On entend par hyperplasie physiologique la réponse normale d'un tissu à un dommage quelconque. Par exemple, les cellules épidermiques prolifèrent lors d'une simple plaie, jusqu'à ce que les berges de la plaie se rejoignent. À ce moment, des signaux mal élucidés induisent l'arrêt de cette prolifération cellulaire. En cas d'hyperplasie pathologique, il peut y avoir persistance d'un stimulus de la croissance cellulaire, comme dans le goitre de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne. Il arrive que les cellules hyperplasiques n'expriment pas toutes les caractéristiques de différenciation de la cellule originale et, dans ce cas, peuvent en imposer pour une transformation néoplasique, comme par exemple les cellules bordant une ulcération épidermique. Par *métaplasie*, on entend une altération de la différenciation cellulaire telle qu'une cellule épithéliale ou mésenchymateuse adulte procède à un changement adaptatif en une autre cellule en réponse à des perturbations de l'environnement. Certaines métaplasies peuvent être réversibles. Un exemple classique est la kératinisation de cellules conjonctivales exposées à la dessiccation dans un ectropion ou un ptérygion [3, 46, 95].

NÉOPLASIES

Un *néoplasme* correspond à un tissu anormal composé de cellules définitivement altérées, de croissance incontrôlée. Le néoplasme peut être bénin si sa croissance est lente et bien circonscrite. Une croissance rapide, non circonscrite, infiltrante ou produisant une ulcération, ainsi que la capacité à métastaser signent la malignité. On désigne par *adénome* une tumeur bénigne d'origine épithéliale, et par *carcinome* ou *adénocarcinome* une tumeur maligne, respectivement d'origine squameuse ou glandulaire. Habituellement, les tumeurs ne se composent que d'un seul type cellulaire, mais, occasionnellement, plus d'un type cellulaire peut être impliqué, comme, par exemple, dans les tumeurs bénignes mixtes ou adénomes pléiomorphes, où la prolifération de cellules épithéliales s'accompagne d'une prolifération stromale. Un *sarcome* est une tumeur maligne développée aux dépens des tissus mésenchymateux.

Les événements les plus précoces de la *transformation néoplasique* comprennent la présence de cellules atypiques, c'est-à-dire dont le rapport nucléocytoplasmique est altéré en faveur d'un noyau plus large, hyperchromatique et de contour anormal, voire d'une cellule multinucléée. Toutefois, la présence de cellules atypiques n'est pas nécessairement synonyme de malignité, car elles peuvent se rencontrer dans des conditions bénignes telles que l'hyperplasie pseudoépithéliomateuse, ou préneoplasiques telles que la kératose

actinique. Dès que toutes les couches de l'épithélium sont affectées, mais sans signe d'invasion stromale, on parle de *carcinome intraépidermique* (carcinoma in situ) [3, 46, 95].

Le degré de malignité est inversement proportionnel au degré de différenciation cellulaire. L'*anaplasie* décrit des cellules très peu différenciées, c'est-à-dire exhibant peu de caractéristiques de la cellule mature correspondante. C'est dans ces cas que les techniques adjuvantes de la morphologie, comme l'immunohistochimie, la cytogénétique ou la microscopie électronique, entre autres, sont particulièrement utiles [23, 26]. La cytogénétique démontre souvent des altérations simples en ce qui concerne les sarcomes, alors que pour les carcinomes, les anomalies démontrées sont peu systématisables, car le processus de transformation maligne implique plusieurs étapes. Celles-ci comportent l'initiation, où le matériel génétique susceptible est altéré sans retentissement phénotypique, puis la promotion par l'exposition répétée à des facteurs carcinogènes et aboutissant à une prolifération clonale potentiellement réversible, puis la conversion pré-maligne due à une instabilité génétique, puis enfin la conversion maligne irréversible [7].

La description de la maturation des diverses couches de kératinocytes et de la production de la kératine est essentielle au diagnostic des tumeurs d'origine épidermique. L'*acanthose* marque l'épaississement de la couche des cellules squameuses, avec conservation de la polarité, c'est-à-dire de la maturation normale de la profondeur vers la surface. Un épaississement de la couche kératinisée se nomme *hyperkératose* ou *orthokératose*, comme dans les verrues et la kératose actinique. Normalement, l'épiderme montre une absence de noyaux dans les couches kératinisées. Dans le cas contraire, il s'agit de *parakératose*, qui signifie une maturation accélérée et incomplète des kératinocytes, comme dans le psoriasis (avec desquamation en « plaques ») ou d'autres conditions inflammatoires telles que la kératose séborrhéique. Orthokératose et parakératose coexistent souvent au sein d'une même lésion. La *dyskératose* désigne la présence de cellules kératinisées au sein de la couche squameuse, correspondant à une perte de la polarité de maturation. Cela peut mener à la production de *perles cornées intraépithéliales* (*horn pearls*) [46, 95].

Types histologiques des tumeurs palpébrales

Virtuellement, tous les composants histologiques des paupières peuvent donner lieu à pathologie ou à prolifération. Les différents tableaux présentés ci-après ne se veulent pas exhaustifs, mais reprennent en les classant d'après leur cellule d'origine ou supposée telle, les tumeurs les plus importantes citées dans les principaux traités sur le sujet des littératures française et anglo-saxonne. La terminologie anglaise commune et associée figure en regard de la dénomination française pour permettre au lecteur de lever la confusion fréquente née de la profusion des termes plus ou moins synonymes et de la variabilité de leur acceptation [1, 2, 22, 26, 28, 32, 33, 34, 35, 58, 62, 75, 77, 80]. Dans la mesure du possible, les termes français retenus concordent avec les recommandations récentes de la Société française de dermatologie et de vénérologie et de l'Association des dermatologues francophones publiées en 1994 [4]. Nous ne détaillons ici que les tumeurs les plus fréquentes ou d'importance clinique, issues de l'épiderme et de ses annexes. La plupart des lymphomes et les tumeurs mésoenchymateuses n'affectent que rarement les paupières de manière exclusive, de sorte que leur description ressort plutôt de la pathologie orbitaire, y compris les tumeurs de la glande lacrymale. De même, les tumeurs pigmentées sont l'objet d'une section séparée très spécialisée. Certaines tumeurs épithéliales peuvent synthétiser du pigment mélanique dans leur couche basale et en imposer alors pour un naevus ou même un mélanome. La kératose séborrhéique, le papillome corné et le carcinome basocellulaire en sont des exemples. Le sujet mélanoderme, chez qui le mélanome cutané est virtuellement inexistant, présente une pathologie cutanée tout à fait particulière, qui dépasse la portée de ce chapitre. D'une façon générale, une

évolution lente est plutôt en faveur de la bénignité, mais des exceptions peuvent se présenter. La perte des cils (*madarosis*) est suspecte de malignité, mais elle peut aussi être le fait de conditions inflammatoires chroniques. Bien que la grande majorité des tumeurs palpébrales soient bénignes, une biopsie s'avère indispensable dès que le diagnostic clinique n'est pas évident.

TUMEURS ÉPITHÉLIALES (tableau I)

■ Tumeurs bénignes

Kystes dermoïde et épidermique

Ces tumeurs de croissance lente doivent plutôt être rattachées à l'orbite et rentrent dans le groupe des choroïdomes. Elles se composent de cavités essentiellement remplies de débris cellulaires et de kératine. Alors que le kyste épidermoïde est exclusivement délimité par un épithélium pluristratifié squameux, le kyste dermoïde possède une paroi munie d'annexes et peut donc receler des poils, des glandes sudoripares et sébacées. Préférentiellement localisée aux environs de la suture frontomalaire, la masse peut comporter une extension intraorbitaire. Habituellement indolente, la présentation peut être inflammatoire en cas de rupture de la paroi, par exemple à la suite d'un traumatisme mineur. Il est préférable d'imager la tumeur (tomographie computerisée éventuellement complétée d'une imagerie en résonance magnétique en cas d'extension intraorbitaire) avant de programmer son exérèse en bloc. Si l'exérèse est incomplète, une récurrence est à redouter [12, 95].

Kyste d'inclusion épidermique

Cette tumeur d'évolution lente se présente en général isolément au niveau de la paupière supérieure, de façon congénitale, et est probablement due à une inclusion d'épiderme et/ou de follicule pilosébacé. Elle peut exister en grand nombre dans le syndrome de Gardner et le syndrome de Muir et Torre. L'excision simple est curative, mais, du fait du risque de cicatrice secondaire, il est préférable de camoufler l'incision à distance, par exemple dans le pli palpébral supérieur [26, 95].

Papillome corné

Le terme papillome n'est pas spécifique. Il désigne une hyperplasie bénigne de l'épithélium squameux kératinisé. Histopathologiquement, des digitations multiples de chorion (papilles), centrées autour d'un axe vasculaire, sont recouvertes d'un épithélium acanthosique et hyperkératosique. La membrane basale est toujours intacte. Cette tumeur acquise, plus souvent unique que multiple, peut être pédonculée ou sessile, et ne progresse que lentement. Il n'y a pas d'origine virale, au contraire de la verrue. Le traitement est l'exérèse simple [3, 27].

Molluscum pendulum (fig 5)

Les molluscums pendulums, banals dans les plis axillaires et inguinaux des sujets pléthoriques, sont fréquents sur les paupières de l'adulte. Ce sont de petites proliférations molles pédiculées autour d'un axe conjonctif qui peuvent être pigmentées, et dont l'exérèse rapide se fait après simple torsion et sans anesthésie. Ici aussi, il n'y a pas d'étiologie virale, à l'inverse des molluscums contagiosums [35].

Kératose séborrhéique (fig 6)

Cette tumeur est très fréquente sur la face et les paupières des adultes senior. Unique ou multiple, c'est une lésion superficielle, bien limitée, discrètement surélevée sur le plan cutané voisin, et qui épargne le derme, à moins d'être enflammée ou infectée. Sa consistance est molle, grasseuse ou friable, et sa surface peut être nodulaire, papillomateuse ou verruqueuse. Chez le Caucasien, la couleur va du brun léger au noir, selon la production de mélanine. Chez le sujet mélanoderme, il existe une variante avec des lésions multiples, très foncées, préférentiellement dans la région malaire.

Tableau I.

| Termes français recommandés (syndromes acceptés) - [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Syndromes anglais [syndromes] |
|---|---|---|---|
| <i>Tumeurs épithéliales</i> | | <i>Epithelial tumors</i> | |
| <i>Lésions bénignes</i> | | <i>Benign lesions</i> | |
| Kyste dermoïde | | <i>Dermoid Cyst</i> | |
| Kyste épidermique (Kyste épidermoïde) | Kyste sébacé | <i>Epidermoid Cyst</i> <i>Congenital Epidermoid Cyst</i> | |
| Kyste d'inclusion épidermique | | <i>Epidermal Inclusion Cyst</i> | <i>Epithelial Inclusion Cyst</i> |
| Papillome corné Formes : - sessile - pédiculée | Corne cutanée - plane | <i>Squamous Cell Papilloma</i> Types : - sessile - Pedunculated | <i>Cutaneous horn</i> |
| Molluscum pendulum | Pendulum Acrochordon Skin tag Fibroma pendulum Fibrome mou | | <i>Skin tag</i> <i>Acrochordon</i> |
| Hamartome épidermique | Hamartome verruqueux de Jadassohn Ichtyosis hystrix Nævus épidermique Nævus verruqueux | <i>Nevus Verrucosus</i> | <i>Epidermal Cell Nevus of Jadassohn</i> |
| Kératose séborrhéique | Verrue sénile Verrue séborrhéique Acanthome basocellulaire Kératinisant | <i>Seborrheic Keratosis</i> | <i>Basal Cell Papilloma</i> <i>Basal Cell Acanthoma</i> <i>Seborrheic Wart</i> <i>Senile Verruca</i> |
| Kératose folliculaire inversé (porome folliculaire) | | <i>Inverted Follicular Keratosis</i> | <i>Basosquamous Cell Epidermal Tumor</i> <i>Basosquamous Cell Acanthoma</i> <i>Irritated Seborrheic Keratosis</i> |
| Kératoacanthome [syndrome de Muir et Torre] | | <i>Keratoacanthoma</i> | <i>Benign Self-Healing Epithelioma [Muir-Torre syndrome]</i> |
| Hyperplasie pseudocarcinomeuse | Hyperplasie pseudoépithéliomeuse | <i>Pseudoepitheliomatous Hyperplasia</i> | <i>Pseudocarcinomatous Hyperplasia</i> <i>Invasive Acanthoma</i> <i>Carcinomatoid Hyperplasia</i> |
| Kératose lichénoïde actinique (kératose lichénoïde solitaire) | | <i>Benign Lichenoid Keratosis</i> | <i>Lichen Planus-Like Keratosis</i> |
| Dyskératome verruqueux | | <i>Warty Dyskeratoma</i> | |
| Acanthome à cellules claires | Acanthome de Degos | <i>Large Cell Acanthoma</i> | <i>Clear Cell Acanthoma</i> |
| Lésions précancéreuses | | Preneoplastic lesions | |
| Kératose actinique (kératose solaire) | Kératose sénile Kératose préépithéliomeuse | <i>Actinic Keratosis</i> | <i>Solar Keratosis</i> <i>Senile Keratosis</i> |
| Radiodermite | Radiodystrophie | <i>Radiation Dermatitis</i> | |
| Xeroderma pigmentosum | | <i>Xeroderma Pigmentosum</i> | |
| Tumeurs malignes | | Malignant lesions | |
| Carcinome basocellulaire Forme : - nodulaire - ulcérée - sclérodermiforme | Épithélioma basocellulaire Basaliome - térébrante - morphéiforme, fibrosant | <i>Basal Cell Carcinoma</i> Type : - noduloulcerative (including keratotic, adenoidal and pigmented) - noduloulcerative - morpheiform | <i>Fibrosing</i> |
| Carcinome basocellulaire à extension superficielle | | <i>Superficial Basal Cell Carcinoma</i> | |
| Tumeur fibroépithéliale de Pinkus | Tumeur fibroépithéliale pré-maligne de Pinkus | <i>Fibroepitheliomatous Basal Cell Carcinoma of Pinkus</i> | |
| Syndrome des hamartomes basocellulaires [Syndrome de Gorlin-Goltz] | Nævomatose basocellulaire nævus basocellulaire | <i>Nevoid Basal Cell Carcinoma Syndrome</i> | <i>[Gorlin-Goltz syndrome]</i> |
| Carcinome intraépidermique [maladie de Bowen] | Carcinome in situ Épithélioma spinocellulaire Épithélioma épidermoïde | <i>Bowen's disease</i> | <i>Intraepidermal Squamous Cell Carcinoma</i> <i>Carcinoma In Situ</i> |
| Carcinome épidermoïde (carcinome spinocellulaire) | Épithélioma épidermoïde Épithélioma spinocellulaire | <i>Squamous Cell Carcinoma</i> | |
| Carcinome épidermoïde à différenciation adénoïde | | <i>Adenoid Squamous Cell Carcinoma</i> | <i>Adenocarcinoma</i> <i>Pseudoglandular Squamous Cell Carcinoma</i> |

5 *Molluscum pendulum.*7 *Kératoacanthome montrant un cratère central rempli de kératine.*

Histologiquement, c'est une prolifération intraépidermique à limites en général très nettes par rapport aux téguments voisins, composée de cellules basophiles ressemblant aux cellules basales normales, et appelées cellules basaloïdes. Alors que l'aspect histologique est variable, l'assise basale est le siège d'une hyperpigmentation constante. Papillomatose, acanthose et hyperkératose se retrouvent en proportions variables. L'hyperplasie peut être disposée en « plages » ou en « réseau » qui, dans le type kératosique, enserme dans ses mailles des îlots de tissu conjonctif dermique ou des cavités remplies de kératine (cheminées cornées et pseudokystes cornés). Dans le type adénoïde, les travées sont faites d'une double rangée de cellules basaloïdes. Leur aspect clinique très pigmenté peut donner le change avec un nævus ou un mélanome, tandis que leur aspect histologique peut évoquer un carcinome basocellulaire ou spinocellulaire, mais leur membrane basale est toujours respectée. L'irritation n'est pas rare, et en impose alors pour une kératose folliculaire inverse irritée. Les traitements recommandés, qui visent à éviter toute cicatrice due à une chirurgie inconsidérée, comprennent l'électrocoagulation superficielle, la cryothérapie exfoliante, le curetage (approprié pour les petites lésions), la dermabrasion, ainsi que le laser CO₂. Lorsqu'un doute se présente sur la nature histologique, les lésions pédiculées peuvent être simplement excisées [26, 28, 33, 95].

Kératose folliculaire inversée

Il s'agit de petites lésions bénignes pigmentées apparaissant le plus souvent sur le visage d'un homme comme un nodule isolé papillomateux ou verruqueux ou kystique, ou comme une corne cutanée, préférentiellement localisée à la face, la marge palpébrale ou le sourcil. L'évolution peut être rapide, parfois en quelques mois, et peut montrer une récurrence en cas d'exérèse incomplète. Une irritation peut se manifester, ainsi que de petits saignements. Histopathologiquement, on voit une hyperplasie papillomateuse des cellules basales et squameuses. L'association avec un follicule pileux a d'abord été suggérée, mais n'a pas été confirmée par la suite. On peut voir des globes cornés intraépithéliaux en « bulbes d'oignon ». Actuellement, la lésion est considérée comme une forme irritée de kératose séborrhéique. Le traitement recommandé est l'excision simple [26, 28, 33, 95].

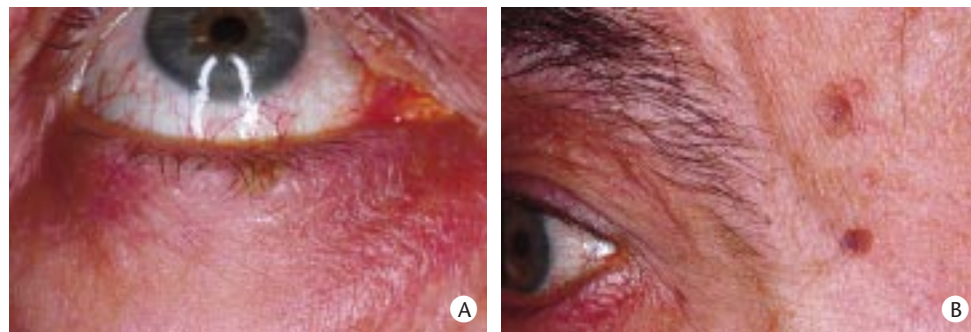
Kératoacanthome (fig 7)

C'est une tumeur habituellement solitaire, qui se développe préférentiellement chez l'homme de 50 à 60 ans, sur les surfaces cutanées exposées au soleil telles que la face, les avant-bras et le dos

des mains. Sa particularité tient dans sa croissance rapide, en quelques mois, voire en quelques semaines. Il peut s'ensuivre une phase de stagnation, voire d'involution spontanée. Les récurrences sont possibles. Au niveau palpébral, son comportement peut être destructeur des structures adjacentes, ou s'accompagner d'une réaction inflammatoire. La présentation classique est celle d'une tumeur nodulaire de quelques millimètres à 4-5 cm, en bourrelet charnu centré autour d'un cratère rempli de kératine et montrant des télangiectasies en surface. Toutefois, la confusion avec un carcinome basocellulaire ou épidermoïde n'est pas rare. L'étiopathogénie reste à élucider, même si le virus du papillome humain a été invoqué. La tumeur peut survenir en cas d'immunodépression, comme chez le transplanté rénal ou le sujet leucémique ou lépreux, ou encore sur zone cicatricielle. Plusieurs syndromes comprennent de multiples kératoacanthomes, dont le plus important est le syndrome de Muir et Torre. Le diagnostic histologique est souvent difficile avec un carcinome épidermoïde bien différencié, si l'on ne considère que les critères cytologiques, ou si l'on ne dispose pas de la totalité de la lésion. Ce sont l'architecture globale et la clinique qui mènent au bon diagnostic. En coupe, on observe une hyperplasie épidermique en relief arrondi, avec un aspect caractéristique en « éperons » latéraux ourlés vers le centre de la lésion qui est occupé par de la kératine accumulée dans une cavité largement ouverte. L'épithélium est hyperplasique, acanthotique et papillomateux, s'invaginant profondément dans le derme. Les mitoses sont fréquentes et les atypies cellulaires possibles. On recommande l'exérèse chirurgicale simple de tout kératoacanthome du visage, car la cicatrice d'involution spontanée est souvent inesthétique. En cas de lésions trop étendues ou récidivantes, la chimiothérapie par du 5-fluorouracile (5-FU) ou les rétinoïdes est possible [26, 28, 33].

Tumeurs rares

Quatre entités ne sont nommées ici que pour mémoire. L'hyperplasie pseudocarcinomateuse peut prêter à confusion clinique et histologique avec le carcinome épidermoïde ou basocellulaire. D'évolution souvent courte, cette condition est associée à des conditions inflammatoires chroniques dues à des infections mycosiques, des piqûres d'insecte ou même certains médicaments. La lésion de kératose lichénoïde actinique est le plus souvent solitaire et localisée en région photoexposée. Possible au niveau de la face, l'affection épargnerait les paupières. Le dyskératome verruqueux associe dyskératose et acantholyse au sein d'une petite



6 A, B. Lésions de kératose séborrhéique de la paupière (A) et de la tempe (B).

lésion d'allure verruqueuse de la face. L'acanthome à cellules claires, prédominant au niveau des joues, correspond à une prolifération aux limites nettes de kératinocytes hyperplasiques bénins [26, 33].

■ Tumeurs précancéreuses

Kératose actinique

Due à l'exposition prolongée au soleil, c'est la plus fréquente des dermatoses précancéreuses. On estime que, dans les régions ensoleillées, plus de 80 % des sujets à peau claire en présentent après l'âge de 60 ans, alors que les sujets mélanodermes ou asiatiques n'en présentent que rarement. Bien que le risque d'évolution vers un carcinome épidermoïde soit évalué à moins de 0,1 % par an et par lésion, d'autres études font état d'un risque global atteignant jusqu'à 20 %. Toutefois, la malignité de la néoplasie secondaire serait moindre que celle d'un carcinome de novo. Certaines lésions peuvent montrer une régression spontanée. Les lésions, qui surviennent dans les zones cutanées photoexposées, se présentent souvent comme des lésions planes érythémato-squameuses, de moins de 1 cm, et sont recouvertes d'un enduit kératosique adhérent fermement. L'histologie montre que les lésions surviennent sur une peau atteinte de dégénérescence sénile préexistante, avec un amincissement épidermique et une dégénérescence basophile du collagène dermique. Les altérations actiniques comprennent l'hyperkératose, l'acanthose irrégulière, la parakératose focale, la dyskératose, l'atrophie focale, et les atypies cellulaires. L'hyperkératose est quelquefois très importante, réalisant alors une corne cutanée. Les annexes pilo-sébacéo-sudoripares sont normales. En dehors des localisations palpébrales, les petites kératoses actiniques qui ne posent pas de problème diagnostique peuvent être observées. En région périoculaire toutefois, et au vu du risque réel de transformation, on recommande d'établir le diagnostic par une biopsie puis, soit de procéder à l'excision simple, soit de traiter par cryothérapie [28, 37, 82, 95].

Radiodermite

Il arrive que des lésions et carcinomes variés radio-induits apparaissent avec une très longue latence, parfois de plusieurs dizaines d'années, après des traitements pour des conditions cutanées bénignes (hirsutisme, acné). C'est pourquoi, de nos jours, on réserve la radiothérapie quasi exclusivement aux tumeurs malignes. Par ailleurs, les progrès dans la délivrance des rayons ont permis de diminuer considérablement ces complications. En général, la peau irradiée développe après quelques jours un érythème et un œdème auxquels succèdent après quelques semaines une hyperpigmentation et une desquamation, puis une atrophie progressive des annexes pilo-sébacéo-sudoripares (perte des cils [madarosis], éventuellement nécrose palpébrale), et un cortège de complications kératoconjonctivales. Avant de débiter un traitement prévu de 2 500 cGy ou plus, on recommande actuellement l'intubation systématique de longue durée (plusieurs mois) des voies lacrymales, afin de prévenir les sténoses secondaires probables [26, 39, 82, 95].

Xeroderma pigmentosum (fig 8)

Il s'agit d'une affection rare, autosomique récessive, caractérisée par une sensibilité pathologique aux rayons ultraviolets (UV) solaires, et résultant de l'apparition précoce de multiples néoplasies, d'abord superficielles puis généralisées. Les défauts génétiques touchent les systèmes de réparation des dommages de l'acide désoxyribonucléique (ADN) induits par les UV. Plusieurs anomalies génétiques sont décrites, correspondant à une certaine variation de l'expression clinique. Toutes les ethnies et les deux sexes semblent atteints de façon égale. Cliniquement, l'enfant développe avant l'âge de 2 ans un nombre élevé d'éphélides et des réactions érythématodesquames à toute exposition solaire. Puis apparaissent des lésions d'atrophie cutanée, des zones hyperpigmentées et des télangiectasies, voire une kératose actinique. Dans un troisième temps, qui débute dès l'enfance ou l'adolescence, les régions de la peau et de la conjonctive photoexposées sont le



8 A. Xeroderma pigmentosum chez un enfant de 10 ans à phototype clair montrant de nombreuses lésions dysplasiques.
B. Autre cas de xeroderma pigmentosum montrant moins de lésions dysplasiques, et illustrant la variabilité de l'expression clinique de la maladie.



9 Carcinome basocellulaire de la paupière inférieure révélant deux petites perles en surface (type nodulaire).

siège de cancers multiples : carcinomes basocellulaires et épidermoïdes, kératoacanthomes ou mélanomes malins et différents types de sarcomes. Certains patients développent en outre des anomalies neurologiques progressives. Au niveau oculaire, les altérations peuvent être sévères, surtout dans la zone interpalpébrale, avec hyperhémie chronique, pinguecula, ptérygion, pigmentation, et dégénérescence néoplasique de la conjonctive, ainsi que kératite et pannus. Les paupières subissent des lésions de blépharite chronique, puis des rétractions cicatricielles, tant de la lamelle antérieure que de la lamelle postérieure. Histologiquement, les lésions, tant précoces que tardives, ne sont pas spécifiques, si ce n'est leur vitesse de développement élevée. Le traitement implique la prévention de toute exposition solaire et l'application d'écran solaire total durant toute la vie. Des rétinoides systémiques et la thérapie génique sont à l'essai [26, 48, 82, 95].

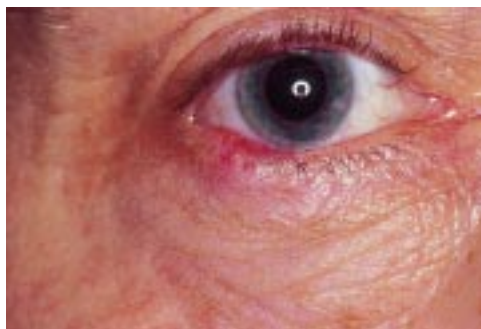
■ Tumeurs malignes

Carcinome basocellulaire (fig 9 à 12)

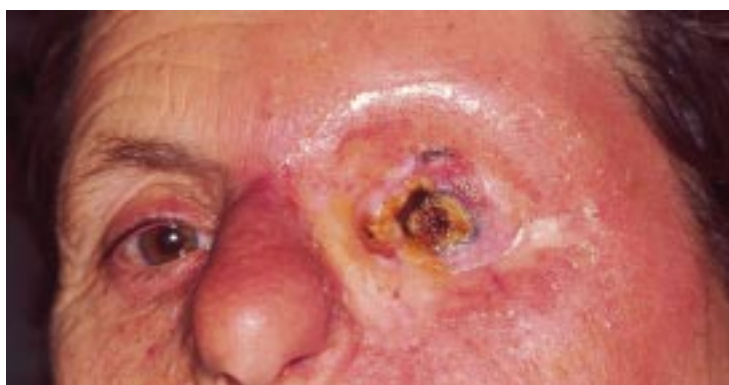
Le carcinome basocellulaire est de loin la plus fréquente des tumeurs malignes des paupières et de la peau. Par ordre de fréquence, les localisations préférentielles sont la paupière inférieure, le canthus interne, la paupière supérieure, puis le canthus externe. Les facteurs de risque bien connus reprennent classiquement le phototype clair et l'exposition solaire cumulée. C'est une tumeur du sujet senior, de



10 Carcinome basocellulaire de type ulcéré.



11 Carcinome basocellulaire de la marge palpébrale, ayant entraîné la chute des cils et une ulcération superficielle.



12 Carcinome envahissant le globe oculaire.

sorte que sa survenue chez un enfant impose une surveillance au long terme et suggère d'exclure un syndrome des hamartomes basocellulaires. De nombreuses présentations cliniques ont été décrites. Les plus fréquentes sont les formes nodulo-ulcérée, pigmentée, sclérodermiforme, et à extension superficielle. Plus rarement, on décrit aussi la tumeur fibroépithéliale de Pinkus, et le syndrome des hamartomes basocellulaires [10, 26, 38, 95].

• Types cliniques

Dans le type nodulo-ulcéré, la tumeur développe un nodule ferme de couleur claire, présentant de fines télangiectasies à sa surface et une bordure d'allure perlée. À mesure que la tumeur grossit, le centre peut s'ombiliquer puis s'ulcérer, aboutissant à l'entité classique de l'ulcère térébrant. La surinfection est possible et peut produire une adénopathie satellite. La présentation de la forme pigmentée est identique à la forme nodulaire, sauf que de la mélanine y est produite en plus grande quantité, soit par des mélanocytes, soit par les cellules basales tumorales elles-mêmes. Plus fréquente chez le sujet de phénotype brun, sa couleur peut aller du brun clair au noir, au point d'être confondue avec un mélanome ou un naevus. Le type sclérodermiforme se distingue par son aspect d'induration plane et pâle, aux contours mal définis. Le carcinome basocellulaire à extension superficielle est localisé habituellement sur le tronc, et rarement au niveau de la face [26].

• Différenciation et modes de croissance

La cellule d'origine est la cellule basale germinale de l'épiderme qui est pluripotente. Ainsi la tumeur peut-elle exhiber tout un éventail de différenciations propres aux annexes cutanées, c'est-à-dire :

kératosique (annexes pilaires), kystique (glandes sébacées), ou adénoïde (glandes apocrines ou eccrines). À la différence des types pigmenté, sclérosant et superficiel, c'est essentiellement le type nodulaire qui est capable de différenciation. Les foyers tumoraux sont organisés en nodules compacts, en conservant la disposition des cellules basales à la surface de la membrane basale, appelée « palissadisme périphérique ». Au niveau des marges, l'épithélium tumoral est en continuité avec l'épithélium normal. Le derme subit une transformation dite « desmoplasique », par laquelle il devient moins ferme, mucineux et montre des fibroblastes d'allure anormale [95]. Inversement, dans le type sclérodermiforme, des expansions tumorales étroites, parfois épaisses de seulement une à deux cellules (allure de file indienne), envahissent un stroma fibreux dense et s'infiltrant plus profondément que cliniquement suspecté [26]. Un type de carcinome intermédiaire entre basocellulaire et épidermoïde est décrit, qui démontre une plus grande agressivité.

• Traitement

Le traitement du carcinome basocellulaire est essentiellement chirurgical et comporte un contrôle histologique des berges par examen extemporané ou par technique micrographique de Mohs [10, 57, 69, 70]. On estime que l'exérèse sans contrôle des marges s'avère incomplète jusque dans 50 % des cas [26]. Associée à un contrôle clinique régulier, la cryothérapie est également efficace sur les lésions de petite taille, mais comme la radiothérapie, souffre de l'absence de contrôle histologique de la qualité du traitement [16, 17].

La propension à récidiver dépend du type histologique de carcinome, du site atteint et du type de traitement initial. Une excision incomplète d'un carcinome basocellulaire nodulaire récidiverait dans 8 % des cas, alors que les formes ulcérée et sclérodermiforme récidiveraient dans 60 et 75 % respectivement [2]. Le canthus interne et, dans une moindre mesure, le canthus externe représentent des zones à grand risque de dissémination en profondeur, particulièrement après une première exérèse incomplète. Une radiothérapie préalable augmenterait les taux de récurrence dans une étude évaluant la technique de Mohs [2]. Extérieurement, il est souvent impossible de diagnostiquer ces infiltrations vers la profondeur autrement que par une imagerie en résonance magnétique. Dans ce cas, une exentération orbitaire emportant le canal lacrymonasal jusqu'à son abouchement sous le cornet inférieur peut être nécessaire [10].

• Syndrome des hamartomes basocellulaires

Cette entité, rare, consiste en l'association de multiples carcinomes basocellulaires avec, entre autres, des anomalies squelettiques telles que kystes de la mâchoire ou côtes bifides, retard mental, troubles gonadiques et anomalies oculaires. Les lésions palpébrales sont souvent délabrantes. Histopathologiquement, ces tumeurs ne seraient pas différentes des carcinomes basocellulaires classiques, si ce n'est par la présence plus fréquente de calcifications intratumorales, et de variantes architecturales multiples. Ce syndrome doit être évoqué lorsque la présence d'un carcinome basocellulaire s'accompagne d'un âge jeune, compris habituellement entre 10 et 30 ans, de tumeurs multiples, d'un aspect histologique en général superficiel et multicentrique ou de foyers ostéoïdes au sein des tumeurs. Du fait que la transmission est autosomale dominante, le traitement comporte un conseil génétique indispensable et une surveillance clinique régulière afin d'éviter les complications des atteintes associées [26, 33, 95].

Carcinome intraépidermique (fig 13)

Par le passé, on a attribué à la maladie de Bowen d'être révélatrice de la présence de néoplasies viscérales. Il est en général admis actuellement que ce n'est pas le cas, et que cette association résultait de biais statistiques. Cette entité marquerait simplement le stade précoce de développement in situ du carcinome épidermoïde. Histologiquement, on retrouve des aspects de kératose actinique et d'inflammation au niveau du derme. Tout en respectant la membrane basale, le carcinome intraépidermique est caractérisé par



13 Carcinome intraépidermique étendu des deux paupières, consécutif à des traumatismes chroniques.

le remplacement de toute l'épaisseur de l'épiderme par des cellules atypiques avec perte de polarité (l'effraction de la membrane basale marque le stade de carcinome épidermoïde invasif). Au moins 5 % des lésions recèlent un carcinome épidermoïde, de sorte que l'on recommande de traiter systématiquement toutes les lésions, que ce soit par simple exérèse ou par cryothérapie [26, 82, 95].

Carcinome épidermoïde

Beaucoup plus rare que le carcinome basocellulaire, le carcinome épidermoïde peut survenir de novo ou, ce qui est plus fréquent, sur des lésions précancéreuses telles que la kératose actinique, le carcinome intraépidermique, la radiodermite, des cicatrices de brûlure ou des lésions inflammatoires chroniques. Les facteurs de risques, ici aussi, sont le phototype clair, l'exposition solaire chronique, l'âge et le sexe masculin. L'immunodépression iatrogène ou acquise, le xeroderma pigmentosum et l'albinisme prédisposent à l'affection. La paupière inférieure est plus souvent atteinte que la paupière supérieure, mais une tumeur de la paupière supérieure est suggestive de carcinome épidermoïde. Bien que la présentation clinique ne soit pas spécifique et couvre le spectre des aspects plus ou moins nodulaire ou ulcéré, papillomateux ou kystique, etc, la tumeur s'accompagne souvent d'autres lésions actiniques à son voisinage. Seule la biopsie est diagnostique. Contrairement au carcinome basocellulaire (hormis dans le type sclérodermiforme), le carcinome épidermoïde est doté d'un réel potentiel d'infiltration et de métastases à distance, ainsi que d'une croissance plus rapide. La propension à métastaser ou récidiver est proportionnelle à l'épaisseur tumorale et au degré d'invasion du derme, et inversement proportionnelle au degré de différenciation. Par ailleurs, les lésions apparaissant de novo ou en zone de dommage radio-induit ou inflammatoire chronique sont plus invasives que celles apparues sur une kératose actinique [82]. Classiquement, l'extension peut se faire par voie lymphatique vers les ganglions sous-mandibulaires ou préauriculaires, ou par infiltration périneurale ou directement par contiguïté vers le fond de l'orbite. La fonction sensorimotrice des nerfs crâniens doit donc être explorée et, en cas de doute, l'orbite doit être imagée en résonance magnétique. Histopathologiquement, la tumeur prend naissance dans la couche des cellules squameuses de l'épiderme et exhibe une image très variable en fonction de la différenciation. Des cellules dyskératotiques avec des perles cornées et des ponts intercellulaires sont visibles dans les tumeurs bien différenciées. Le carcinome intraépidermique marque le remplacement de toute l'épaisseur de l'épiderme par des cellules atypiques. La principale caractéristique histologique est l'effraction de la membrane basale. Le derme envahi subit une transformation desmoplastique. En cas de faible différenciation, l'immunomarquage pour les cytokératines et autres protéines s'avère utile. Rarement, cette tumeur peut présenter une différenciation adénoïde [82]. Le pronostic est corrélé à l'épaisseur tumorale. Des tumeurs de moins de 2 mm ne métastasent pratiquement jamais. Entre 2 et 6 mm, le risque est d'environ 4,5 %, et au-delà de 6 mm, particulièrement en cas d'infiltration musculaire ou périostée, le risque atteint environ 15 % [2, 21, 39, 74, 82].

• Traitement

Le traitement comporte le diagnostic par une biopsie, suivie d'une chirurgie d'exérèse avec évaluation extemporanée des marges. La radiothérapie est une alternative en cas de contre-indication chirurgicale, d'extension orbitaire ou de métastases. Les doses sont plus importantes que pour un carcinome basocellulaire. La protection du globe doit être rigoureuse. La partie médiane de la paupière supérieure doit être évitée pour ne pas risquer une kératopathie sévère par kératinisation de la conjonctive [82]. La cryothérapie à l'azote liquide peut être proposée en cas de contre-indication chirurgicale pour des tumeurs bien limitées de moins de 10 mm de diamètre, sans atteinte conjonctivale, canthale interne ou osseuse [82]. La chimiothérapie, topique ou systémique, est un traitement adjuvant pour les lésions très évoluées et pour les patients atteints de xeroderma pigmentosum. Dès que l'envahissement orbitaire ou ganglionnaire est présent, il faut pratiquer une exentération, associée à un curage ganglionnaire, de la radiothérapie et de la chimiothérapie [39, 82].

TUMEURS DES ANNEXES PILO-SÉBACÉO-SUDORIPARES (tableau II)

■ Tumeurs d'origine piloannexielle [26, 34, 62, 95]

Comédons

Ils correspondent à de petits bouchons cornés de 1 à 3 mm situés dans les orifices des follicules sébacés qui finissent par s'expulser spontanément, et qui sont augmentés dans l'acné. Leur couleur noire vient de l'oxydation des graisses et de mélanine. Ils ne donnent pas lieu à une réaction inflammatoire. L'acné peut prendre une évolution inflammatoire, vers l'abcédation, lorsque des nodules d'acné se rompent, par exemple dans la région du sourcil. Le traitement consiste en la mise à plat, une antibiothérapie systémique et un traitement contre l'acné.

Milium

Petites élevures blanchâtres facilement énucléées à l'aiguille biseautée, les grains de milium correspondent à une accumulation de kératine dans un canal pileux [33].

Trichofolliculome

Il s'agit d'un hamartome annexiel qui a une prédilection pour la marge palpébrale et se manifeste par un petit nodule ombiliqué d'où sortent quelques fins poils clairs. L'histologie, bien différenciée, correspond à plusieurs structures folliculaires convergeant vers un canal unique d'allure kystique.

Tricholemmome

C'est une petite tumeur isolée d'allure nodulaire ou irrégulière, épargnant généralement la marge palpébrale, et dérivée du feuillet externe du follicule pileux. La présence de multiples lésions est révélatrice du syndrome de Cowden (syndrome des hamartomes multiples).

Kyste trichilemmal

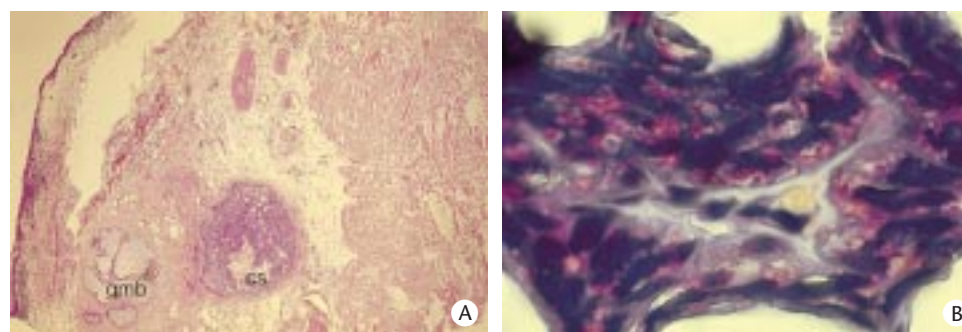
Il s'agit d'une tumeur généralement localisée au niveau du cuir chevelu (« loupe ») qui peut atteindre une taille importante.

Pilomatricome

Les sites de prédilection de cette tumeur rare sont la paupière supérieure et le sourcil. Affectant préférentiellement l'adulte jeune, elle se présente souvent cliniquement comme un nodule sous-cutané mobilisable. La particularité histologique réside dans la présence de cellules d'allure momifiée, contenant des calcifications. Des nodules de petites cellules basaloïdes montrent une activité mitotique parfois intense, ce qui est normal pour une structure dérivée de la matrice pileuse. Son évolution est bénigne et les récurrences après exérèse totale sont rares.

Tableau II.

| Termes français recommandés (synonymes acceptés) - [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndromes] |
|---|--|--|--|
| <i>Tumeurs des annexes pilo-sébacéo-sudoripares</i> | | <i>Pilar, Sebaceous and Sweat Gland Adnexal Tumors</i> | |
| Tumeurs d'origine piloannexielle | | Tumors of or resembling hair follicles | |
| Comédon | Point noir, Comédon ouvert | <i>Comedo</i> | <i>Black head</i> |
| Trichofolliculome | | <i>Trichofolliculoma</i> | |
| Milium | | <i>Milia</i> | |
| Tricholemmome [syndrome des tricholemmomes multiples, maladie de Cowden] | | <i>Trichilemmoma</i> | <i>Tricholemmoma [Multiple Hamartoma syndrome, Cowden's disease]</i> |
| Kyste trichilemmal (kyste pileaire, loupe) | Kyste trichilemmal Kyste sébacé | <i>Trichilemmal Cyst</i> | <i>Pilar Cyst, Sebaceous Cyst</i> |
| Pilomatricome | Pilomatricome, épithélioma calcifié de Malherbe, épithélioma momifié de Malherbe, tumeur de Malherbe | <i>Benign Calcifying Epithelioma</i> | <i>Pilomatricoma, Calcifying Epithelioma of Malherbe, Pilomatricoma</i> |
| Trichoépithéliome | Tumeur de Brooke, épithélioma adénoïde kystique | <i>Trichoepithelioma (solitary or multiple)</i> | <i>Trichoblastoma, Epithelioma Adenoides Cysticum, Benign Cystic Epithelioma, Brooke's tumor</i> |
| Carcinome trichilemmal (carcinome spino-cellulaire à kératinisation trichilemmale) | | <i>Trichilemmal Carcinoma</i> | |
| Carcinomes annexiels intraépidermiques | Épithélioma annexiel | <i>Adnexal Carcinoma</i> | |
| Tumeurs d'origine sébacée (glandes de Meibomius et Zeis) | | Sebaceous origin tumors (Meibomius and Zeis glands) | |
| Orgelet | | <i>Stye</i> | <i>Hordeolum, External Hordeolum</i> |
| Chalazion | | <i>Chalazion</i> | |
| Hyperplasie sébacée | Adénome sébacé sénile, hyperplasie adénomateuse sénile des glandes sébacées | <i>Acquired Sebaceous Gland Hyperplasia</i> | <i>Senile Sebaceous Gland Hyperplasia, Senile Sebaceous Nevus, Adenomatoid Sebaceous Gland</i> |
| Adénome sébacé [syndrome de Muir et Torre] | | <i>Sebaceous Adenoma</i> | <i>[Muir-Torre syndrome]</i> |
| Hamartome sébacé | Nævus sébacé de Jadassohn, nævus sébacé | <i>Congenital Sebaceous Gland Hyperplasia</i> | <i>Nevus Sebaceous of Jadassohn, Congenital Sebaceous Gland Hamartoma</i> |
| Kyste(s) sébacé(s) (sébacystomatose) | Stéatocystome | <i>Steatocystoma</i> | <i>Steatocystoma multiplex</i> |
| Carcinome sébacé palpébral | | <i>Sebaceous Carcinoma of the Eyelid</i> | |
| Tumeurs d'origine eccrine | | Eccrine origin tumors | |
| Hidrocystome eccrine | | <i>Eccrine Hidrocystoma</i> | |
| Syringome | | <i>Syringoma</i> | <i>Syringocystoma</i> |
| Spiradénome eccrine | | <i>Eccrine Spiradenoma</i> | <i>Clear Cell Hidradenoma, Clear Cell Carcinoma, Acrospiroma, Nodular Hidradenoma, Clear Cell Myoepithelioma Myoepithelioma, Porosyringoma</i> |
| Hidradénome nodulaire eccrine | | <i>Nodular Hidradenoma</i> | |
| Porome eccrine | | <i>Eccrine Poroma</i> | |
| Cylindrome | Tumeur en « turban » | <i>Cylindroma</i> | <i>Turban Tumor</i> |
| Syringome chondroïde (tumeur mixte des glandes sudorales) | | <i>Chondroid Syringoma</i> | <i>Eccrine Mixed Tumor of the Skin, Pleomorphic Adenoma</i> |
| Porome eccrine malin (porocarcinome eccrine) | | <i>Eccrine Porocarcinoma</i> | |
| Carcinome sudoral ductal (ou tubulaire, ou adénoïde cystique) | | <i>Primary Mucinous Carcinoma</i> | <i>Mucinous Sweat Gland Carcinoma, Mucinous Adenocarcinoma, Colloid Carcinoma, Gelatinous Carcinoma, Adenocystic Carcinoma</i> |
| Carcinome sudoral annexiel sclérosant, ou desmoplastique (carcinome annexiel microkystique) | | <i>Sclerosing Sweat Duct Carcinoma</i> | <i>Microcystic Adnexal Carcinoma</i> |
| Tumeurs d'origine apocrine (glandes de Moll) | | Apocrine origin tumors (Moll's glands) | |
| Hamartome apocrine | Nævus apocrine | | |
| Cystadénome apocrine (hidrocystome apocrine) | Hidrocystome noir de Montfort | <i>Apocrine Hidrocystoma</i> | <i>Cystadenoma, Apocrine Tubular Adenoma, Apocrine Adenomas</i> |
| Syringocystadénome papillifère | | <i>Syringocystadenoma Papilliferum</i> | |
| Hidradénome papillifère | Hidradénome verruqueux fistulovégétant | <i>Hidradenoma Papilliferum</i> | |
| Syringome chondroïde (tumeur mixte des glandes sudorales) | | <i>Chondroid Syringoma</i> | <i>Apocrine Mixed Tumor Pleomorphic adenoma</i> |
| Oncocytome papillaire | | <i>Papillary Oncocytoma</i> | <i>Oncocytoma</i> |
| Adénocarcinome des glandes de Moll (adénocarcinome apocrine) | | <i>Adenocarcinoma of the Glands of Moll</i> | |
| Autres tumeurs simulant une origine annexielle | | Other tumors simulating primary adnexal tumors | |
| Métastase palpébrale | | <i>Metastatic Eyelid Tumor</i> | |
| Choristome | | <i>Phakomatous Choristoma</i> | |



14 A. Coupe histologique de tarse montrant la présence d'un foyer de carcinome sébacé (cs) à côté d'un lobule de glande de Meibomius (gmb) normale.
B. Coloration pour les graisses sur coupe en congélation, montrant la présence diagnostique de vésicules lipidiques (rouges) dans le cytoplasme (mauve) des cellules néoplasiques (coloration oil red O).

Trichoépithéliome

Il se compose de multiples petits kystes remplis de kératine, localisés dans l'épaisseur de l'épiderme, résultant de follicules pileux immatures. Isolé ou en petit nombre sur la face, il apparaît souvent à la puberté comme un petit nodule de couleur chair dont la taille reste en général limitée à moins de 1 cm. L'évolution est lente et bénigne et une transformation carcinomateuse est rare. Il existe une forme familiale autosomique dominante présentant de multiples tumeurs.

Tumeurs malignes

Le carcinome trichilemmal représente une variante de différenciation histologique du carcinome épidermoïde. De même, le terme carcinome annexe intraépidermique marque l'absence de détermination de l'origine histologique, mais marque sa ressemblance avec un carcinome basocellulaire [34].

■ Tumeurs des glandes sébacées [26, 34, 49, 95]

Tumeurs bénignes

L'orgelet externe est une infection des glandes de Zeis ou de Moll, fréquemment staphylococcique, alors que sa forme interne concerne les glandes de Meibomius et peut donner lieu à un abcès, voire une cellulite. Le chalazion correspond plutôt à une inflammation granulomateuse (à cellules géantes) de ces glandes, due à une obstruction d'origine inflammatoire, infectieuse ou néoplasique, mais le plus souvent spontanée. Sa rupture du côté conjonctival peut engendrer un tissu de granulation. Dans l'hyperplasie sébacée, la peau de la face ou des paupières de sujets âgés montre un ou plusieurs petits nodules jaunâtres composés de lobules glandulaires sébacés matures, convergeant en général vers un canal dilaté unique. L'électrocoagulation est un traitement efficace. L'adénome sébacé, qui peut faire partie du syndrome de Muir et Torre, présente les mêmes caractéristiques que l'hyperplasie sébacée et affecte préférentiellement le sourcil. L'hamartome sébacé (de Jadassohn) se présente le plus souvent de façon congénitale, comme une plaque du cuir chevelu ou de la face, dépourvue de poils, et peut servir de substrat au développement de tumeurs bénignes ou malignes à l'âge adulte, de sorte que l'on en recommande l'exérèse prophylactique. Le kyste sébacé ressemble au kyste d'inclusion épidermique et se retrouve fréquemment dans les régions très pileuses comme le sourcil, mais peut survenir aussi dans les glandes de Meibomius.

Carcinome sébacé palpébral (fig 14)

Le carcinome sébacé constituerait en fréquence la deuxième tumeur palpébrale maligne derrière le carcinome basocellulaire, et prédomine chez les femmes d'âge moyen. Rare en Occident, ce carcinome serait beaucoup plus fréquent en Orient. Sa localisation préférentielle est la paupière supérieure ; il est rarissime sur le corps. Il peut survenir aux dépens des glandes de Meibomius ou de Zeis, des glandes sébacées du sourcil ou de la caroncule, et même de novo dans la glande lacrymale principale. Sa présentation est l'exemple même du piège clinique, au point de mériter le nom de *masquerade syndrome* dans la littérature anglo-saxonne. Il se présente souvent comme un chalazion récidivant. Aussi faut-il, chez un adulte senior,

suspecter et biopsier tout chalazion survenant en dehors d'une condition cutanée ou palpébrale clairement prédisposante au chalazion. Les autres présentations cliniques classiques comprennent une blépharoconjonctivite unilatérale, un papillome corné ou un botryomycome sous le tarse supérieur. La tumeur exhibe un comportement d'envahissement marqué et dissémine à distance par voie lymphatique, et localement par épidermotropisme, c'est-à-dire par la migration de cellules néoplasiques dans l'épaisseur de l'épithélium cutané et conjonctival (dissémination « pagétoïde ») ou même cornéen, puis directement par dissémination vasculaire et infiltration péri-neurale. Des taux élevés de mortalité et de récurrence ont été rapportés, atteignant jusqu'à environ 20 et 30 % respectivement. Le pronostic est d'autant plus sombre que la tumeur est localisée en paupière supérieure, dure depuis plus de 6 mois, mesure plus de 1 cm, implique les glandes de Meibomius et montre un comportement infiltrant ainsi qu'un faible degré de différenciation sébacée.

• Histologie

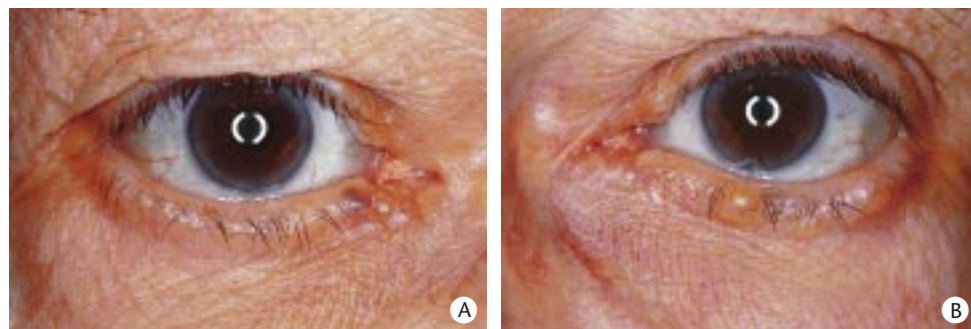
La tumeur se compose de lobules irréguliers de cellules pléiomorphes à cytoplasme spumeux et noyaux amphophiles plus ou moins réguliers. Trois types de différenciation sont décrits : lobulaire, comédoïde avec nécrose centrale et papillaire. Il faut souligner que la mise en évidence de vésicules lipidiques intracytoplasmiques est essentielle au diagnostic. La préparation habituelle des spécimens en machine entraîne la dissolution des graisses et leur disparition de la coupe. Il faut donc rechercher ces vésicules lipidiques sur coupes en congélation de tissu frais (voire fixé depuis peu de temps) et prévenir le pathologiste de cette possibilité diagnostique.

• Traitement

Il fait appel à l'excision avec contrôle extemporané des marges. Toutefois, la tumeur est connue pour présenter des zones de tissu sain entre le foyer principal et les métastases locales intraépithéliales (*skip areas*), ce qui limite quelque peu la fiabilité de l'examen extemporané. C'est pourquoi l'on recommande d'attendre la réponse de l'examen sur tissu fixé avant de procéder à la reconstruction. En cas de lésion étendue ou de résection subtotalaire, on adjoint de la cryothérapie. L'évaluation de la conjonctive se fait par prise de biopsies multiples avec relevé cartographique (*map biopsy*) [73].

■ Tumeurs d'origine sudoripare eccrine (fig 15) [26, 33, 95]

L'hydrocyste eccrine correspond à une ou plusieurs petites dilatations kystiques ductulaires qui peuvent montrer une variation de taille avec la température extérieure. Le syringome, plus fréquent chez les adolescentes, correspond à de multiples plages solides de petites cellules entourant et comprimant des ductules qui montrent au microscope une forme classique en « virgule ». Le spiradénome eccrine est rarissime. Le syringome chondroïde ressemble à l'adénome pléiomorphe de la glande lacrymale et affecte les glandes salivaires et la peau, mais rarement au niveau palpébral. Il est composé de structures tubuloalvéolaires entourées d'un stroma myxoïde, voire cartilagineux. Le porome eccrine survient aux dépens de la portion intraépidermique du ductule (le pore), surtout au niveau de la paume et de la plante des pieds, rarement au niveau



15 A, B. Hydrocystomes eccrines et apocrines multiples de la marge palpébrale.

palpébral. Une transformation néoplasique est possible (porome eccrine malin). L'hidradénome nodulaire eccrine se présente comme un nodule dermo-hypodermique survenant sur tout le corps et contenant des espaces kystiques. Il peut s'ulcérer et être douloureux. Le cylindrome peut parfois exhiber une grande taille de plusieurs centimètres et couvrir une partie du scalp (tumeur en « turban »). La forme multiple a souvent une transmission familiale dominante, liée au chromosome 16p13. L'équivalent malin est très agressif.

Une grande variété d'adénocarcinomes eccrines est décrite en pathologie, mais peu d'entités cliniques sont déterminées ; de plus, elles sont très rares. La distinction avec un carcinome métastatique reste difficile [34].

■ Tumeurs d'origine sudoripare apocrine [26, 33, 34, 95]

Le cystadénome apocrine est une petite lésion en général solitaire, siégeant sur la marge palpébrale. Il existe une forme multiple associée à une dysplasie ectodermique. L'hamartome apocrine est associé à des hamartomes des glandes sébacées, des annexes pilaires et de l'épiderme, réalisant le tableau du « naevus » sébacé de Jadassohn ou syndrome des hamartomes sébacés. Le syringocystadénome papillifère y est également associé ainsi que le très rare adénome apocrine. La plupart du temps, ces tumeurs progressent à la puberté. L'hidradénome papillifère est rare au niveau palpébral, étant quasi exclusivement confiné au périnée féminin. L'oncocytome papillaire est une tumeur issue du revêtement ductulaire dont les cellules sont riches en mitochondries, affectant la caroncule, la glande et le sac lacrymaux, et rarement la paupière. Bien d'autres sites peuvent générer des oncocytomes, comme la thyroïde, les glandes salivaires, le rein, etc. L'adénocarcinome des glandes de Moll a été décrit exceptionnellement.

■ Autres tumeurs simulant une origine annexielle [5, 26, 80, 95]

Les métastases palpébrales de carcinome sont très rares et peu spécifiques. Leur histologie correspond à celle de la tumeur primitive, le plus souvent sur un mode moins différencié, de sorte que les techniques immunohistochimiques et ultrastructurales sont essentielles à leur diagnostic. Le choristome est une tumeur composée de tissu normal mais ayant un siège anormal. On a décrit des exemples de choristome neuroglial composé de cellules gliales et de tissu fibreux [27], de choristome composé de cils et de glande lacrymale [6], et de choristome cristallinien à la face interne de la paupière inférieure [24], ou encore cartilagineux, etc. Leur traitement consiste en une exérèse totale.

LÉSIONS PALPÉBRALES PIGMENTÉES (tableau III) [26, 32, 36, 64, 65, 95]

■ Lésions pigmentées bénignes ou prédisposantes

Le mélasma décrit une hyperpigmentation symétrique de la face, associée en général avec la prise de contraceptifs oraux ou la grossesse, et accentuée par l'exposition solaire. Les éphélides correspondent à une hyperactivité localisée des mélanocytes

épidermiques, dans des zones photoexposées chez des sujets à phototype clair. Apparaissant dès les premières années, elles n'exhibent pas de propension à la dégénérescence. Le lentigo simplex ne s'en distingue que par la biopsie qui montre une élongation des papilles épidermiques, mais sans tache. Des lentiginos multiples se retrouvent dans quelques syndromes. Le lentigo actinique forme des macules qui peuvent confluer et ne se distingue que par des papilles un peu plus prononcées. Il n'y a de risque de dégénérescence que chez le sujet atteint de xeroderma pigmentosum. Le naevus jonctionnel est un hamartome cutané qui se développe dans les premières années de la vie. Les taches de cellules mélanocytaires se développent d'abord dans la couche des cellules basales, à la jonction entre l'épiderme et le derme. À mesure qu'il devient mature, le naevus s'enfonce, devenant composé purement intradermique. La transformation maligne serait extrêmement rare, de l'ordre de 1 pour 150 000 et s'avérerait n'être que le fait que des naevus jonctionnels. Le naevus biparti représente la division d'un naevus formé avant la 20^e semaine embryonnaire, alors que les paupières sont encore fusionnées (fig 16) [41]. Le halo-naevus de Sutton est entouré d'un halo clair qui témoignerait d'une certaine activité de résorption incomplète et d'un risque accru d'un mélanome situé ailleurs, de sorte qu'on recommande son exérèse systématique. Le naevus de Spitz survient chez des sujets jeunes et peut montrer un certain degré d'atypie, ce qui lui a valu d'être erronément qualifié de mélanome juvénile, alors que c'est une lésion bénigne. Le naevus d'Ota correspond à la présence de mélanocytes dans le derme et le globe, l'orbite et les méninges intracrâniennes. En raison d'un risque indéterminé de mélanome choroidien et de glaucome, il est prudent de pratiquer un examen régulier du fond d'œil et de la pression intraoculaire (fig 17). Le naevus bleu est recouvert d'épiderme normal ; il reste stable au cours de la vie. Le naevus bleu cellulaire s'en distingue essentiellement sur base histologique, mais semble sujet à transformation possible bien que rare. Le naevus atypique débute la liste des précurseurs avérés de mélanome. Leur nombre augmente au cours de la vie et leur prévalence serait d'environ 2 à 8 % dans la population générale. Des présentations familiales sont décrites. Le risque de transformation est beaucoup plus important que la normale. Par définition, le naevus congénital géant a une taille d'au moins une paume de main du patient. Il serait grevé d'un risque de transformation d'environ 5 %, avec un très mauvais pronostic. Du fait de sa grande taille, sa forte pigmentation et sa surface irrégulière, un foyer débutant de mélanome y est difficilement détecté. Le traitement préventif vise à assurer l'exérèse du maximum de lésion de façon programmée (fig 18). Le mélanome de Dubreuilh n'est pas rare et se développe environ 20 à 30 ans plus tard que les naevus habituels. Il correspond cliniquement à une macule plane qui s'accroît lentement par une phase d'expansion radiale, dans l'épaisseur de l'épiderme. Le risque de transformation au cours de la vie ne serait pas supérieur à 5 %.

■ Mélanome

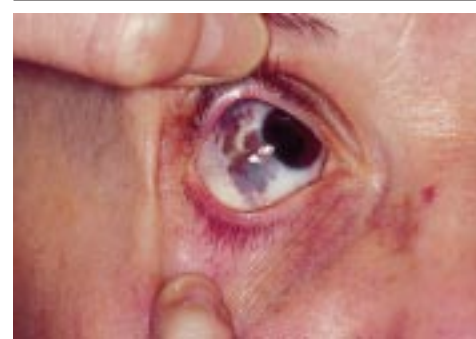
Depuis ces dernières décennies, la fréquence du mélanome croît régulièrement, et c'est actuellement la première tumeur cutanée d'issue fatale. Toutefois, au niveau palpébral, cela reste une tumeur rare. Au niveau de la face, le mélanome peut revêtir un aspect nodulaire ou à extension superficielle, ou encore survenir sur une

Tableau III.

| Termes français recommandés (synonymes acceptés) [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndromes] |
|--|--|---|---|
| <i>Lésions palpébrales pigmentées</i> | | <i>Pigmented Palpebral Lesions</i> | |
| Éphélide | | <i>Ephelis</i> | <i>Freckle</i> |
| Tâche « café au lait » | Tâche hépatique, nævus spilus | <i>Café-au-lait spot</i> | |
| Melasma Chloasma | | <i>Melasma</i> <i>Chloasma</i> | |
| Lentigo simplex | | <i>Lentigo Simplex</i> | <i>[LEOPARD Syndrome] [Carney's Complex]</i> |
| Lentigo actinique (lentigo solaire) | Lentigo sénile, tâche sénile | <i>Solar Lentigines</i> | <i>Lentigo Senilis</i> |
| Nævus jonctionnel | | <i>Junctional Nevus</i> | |
| Nævus composé | | <i>Compound Nevus</i> | |
| Nævus intradermique | | <i>Intradermal Nevus</i> | <i>Common Mole</i> |
| Nævus biparti | | <i>Kissing Nevus</i> | |
| Nævus bleu (commun) | | <i>Blue Nevus</i> | |
| Nævus bleu (cellulaire) | | <i>Cellular Blue Nevus</i> | |
| Nævus à cellules ballonnissantes | | <i>Balloon Cell Nevus</i> | |
| Nævus de Spitz | Mélanome de Spitz, mélanome juvénile | <i>Spitz Nevus</i> | <i>Spindle-Cell Nevus, Spindle-Epithelioid Cell Nevus, Juvenile Melanoma</i> |
| Halo-nævus de Sutton | | <i>Halo Nevus</i> | |
| Grand nævus congénital | | <i>Giant Congenital Melanocytic Nevus</i> | |
| Nævus d'Ota | | <i>(Congenital) Oculodermal Melanocytosis</i> | <i>Nevus of Ota</i> |
| Nævus cliniquement atypique | | <i>Dysplastic (Atypical) Nevus</i> | <i>Dysplastic Nevus Syndrome, B-K Mole Syndrome</i> |
| Mélanome de Dubreuilh | Mélanose de Dubreuilh, lentigo malin de Hutchinson | <i>Lentigo Maligna</i> | <i>Lentigo Maligna Melanoma, Melanotic Freckle of Hutchinson, Circumscribed Precancerous Melanosis of Dubreuilh</i> |
| Mélanome à extension superficielle | SSM (<i>superficial spreading melanoma</i>) | <i>Superficial Spreading Melanoma</i> | <i>Pagetoid Melanoma</i> |
| Mélanome | Mélanome malin, nævocarcinome, mélanocarcinome | <i>Nodular Melanoma</i> | |



16 Nævus biparti.



17 Nævus d'Ota.

18 A. Nævus congénital de grande taille de la paupière inférieure.
B. Reconstruction prévue de la lamelle antérieure avec greffe de peau.

lésion de mélanome de Dubreuilh préexistante. L'extension superficielle se distingue par une tendance marquée à essaimer des mélanocytes atypiques dans l'épaisseur de l'épiderme ou de l'épithélium conjonctival (invasion « pagétoïde »). Les principaux

indicateurs pronostiques sont le niveau histologique d'invasion cutanée d'après Clark, et encore l'épaisseur maximale de la tumeur d'après Breslow. On estime que jusqu'à 15 % des tumeurs subissent une régression spontanée du fait de phénomènes d'immunologie

Tableau IV.

| Termes français recommandés (synonymes acceptés) [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndrome] |
|--|--|---|---|
| <i>Tumeurs vasculaires</i> | | <i>Vascular Tumors</i> | |
| Hémangiome capillaire | Angiome capillaire, angiome framboise ou fraise | <i>Capillary Hemangioma</i> | <i>Juvenile Hemangioma, Strawberry Nevus, Nevus Vasculosus, Benign Hemangioendothelioma of Childhood, Angiofibroma, Angiolipoma</i> |
| Angiome plan | Nævus flammeus Nævus telangiectaticus lateralis Tâche de vin | <i>Nevus Flammeus</i> | <i>Port-Wine Stain</i> |
| Tâche saumonée | Angiome d'Unna, angiome plan médiofrontal, nævus flammeus, <i>Salmon patch</i> | | |
| Angiomatose méningo-encéphalo-trigémينية | Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe | <i>Sturge-Weber Syndrome</i> | <i>Encephalotrigeminal Angiomatosis</i> |
| Hémangiome caverneux | Angiome caverneux | <i>Cavernous Hemangioma</i> | <i>[Kasabach-Merritt Syndrome] [Maffucci's Syndrome]</i> |
| (Botryomycome) | Granulome pyogénique | <i>Pyogenic Granuloma</i> | |
| Lymphangiome | | <i>Lymphangioma</i> | |
| Glomus neurovasculaire | | <i>Glomus Tumor</i> | <i>Glomangioma</i> |
| Angiofibrome [sclérose tubéreuse de Bourneville] | Adénomes sébacés (épiloïa) | <i>Angiofibroma of the Face</i> | <i>Adenoma Sebaceum of Pringle, Bourneville's Tuberos Sclerosis [Bourneville's Syndrome of Disease]</i> |
| Angiosarcome cutané | | <i>Cutaneous Angiosarcoma</i> | <i>Malignant Hemangioendothelioma</i> |
| Sarcome de Kaposi | | <i>Kaposi's Sarcoma</i> | |
| Hyperplasie angiolymphoïde (avec éosinophilie) | Maladie de Kimura, hémangiome épithélioïde, hémangiome histiocytoïde | <i>Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia (ALHE)</i> | <i>Kimura's disease</i> |

cellulaire et humorale. Le traitement est affaire de spécialiste. La performance de la chirurgie ne semble pas être sensiblement améliorée par les techniques micrographiques ou extemporanées. L'immunothérapie semble prometteuse.

TUMEURS VASCULAIRES (tableau IV) [26, 40, 58, 77, 79, 95]

■ **Hémangiome capillaire**

C'est la forme d'hémangiome la plus fréquente ; il se présente environ une fois sur 200 naissances. La plupart des lésions sont superficielles et concernent la région de la tête et du cou. La lésion apparaît à la naissance ou dans les premières semaines de la vie. Après une phase de croissance rapide, une phase de régression lente peut prendre quelques années et aboutir à une atrophie des téguments sus-jacents. Plus des trois quarts des lésions ont disparu à l'âge de 7 ans. Le relief est rouge et irrégulier comme la surface d'une fraise. Histologiquement, on voit des lobules de capillaires séparés par de rares septums et infiltrant les tissus sous-cutanés et le muscle orbiculaire. D'abord immatures, les vaisseaux se perméabilisent secondairement. Lors de la phase de régression, les septums fibreux s'épaississent et se chargent de tissus adipeux. Comme pour beaucoup de tumeurs pédiatriques, les mitoses peuvent être nombreuses, sans que cela ne soit suspect de malignité. Le traitement est dicté par la situation clinique : l'observation est recommandée, sauf en cas de menace pour l'acuité visuelle. Les corticoïdes peuvent être administrés par voie générale, ou en injection intralésionnelle [27, 53, 85, 90]. La chirurgie n'est réservée qu'en cas de tumeur réfractaire, ou pour traiter les séquelles.

■ **Angiome plan**

Toujours congénital, l'angiome plan se retrouve dans l'angiomatose méningo-encéphalo-trigémينية, ou syndrome de Sturge-Weber-Krabbe. Contrairement à l'hémangiome capillaire, sa couleur ne pâlit pas à la vitropression, et l'histologie montre des vaisseaux plus larges dans le derme. Des anomalies oculaires et profondes dans le territoire trigémينية doivent être recherchées.

■ **Hémangiome caverneux**

Il est moins fréquent que le capillaire, et se présente chez l'adulte. Au niveau orbitaire, la tumeur est souvent encapsulée, alors qu'au niveau palpébral, ses limites sont mal définies. Toujours bénigne, son évolution est lente, et il n'y a pas de tendance à la régression spontanée, de sorte que le traitement recommandé est l'exérèse simple. La circulation est lente, entraînant par stagnation du sang la formation de phlébolithes. L'histologie montre des vaisseaux larges avec des septums fibreux.

■ **Autres tumeurs vasculaires**

Le botryomycome est la tumeur vasculaire acquise la plus fréquente, et correspond à un tissu de granulation, bénin, avec une prolifération de capillaires, le plus souvent sous un épithélium de surface érodé (le terme déconseillé, mais courant, de granulome pyogénique est doublement inadapté).

En tant qu'hamartome, le lymphangiome apparaît en général à la naissance ou dans les premières années, mais ne revêt toutefois pas de tendance à la régression spontanée. Sa présentation palpébrale s'associe souvent à des lésions conjonctivales et orbitaires, mais le comportement reste bénin. Des hémorragies intralésionnelles peuvent survenir au sein de la lésion, correspondant à l'image du « kyste chocolat ».

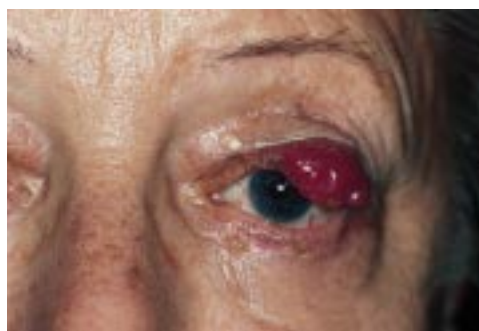
Dans la plupart des cas, l'angiofibrome de la sclérose tubéreuse de Bourneville est présent sur les joues et le menton, en association avec des macules hypopigmentées détectées à la lampe de Wood. La gravité de ce syndrome vient des lésions du système nerveux central qui aboutissent souvent à des retards mentaux et de l'épilepsie. La recherche d'hamartomes au niveau rétinien permet parfois d'établir le diagnostic en l'absence d'autres signes.

Le glomus neurovasculaire est également un petit hamartome bénin, de l'adulte jeune, fréquemment localisé sous les ongles et rarement au niveau des paupières.

L'hyperplasie angiolymphoïde (avec éosinophilie) prédomine chez les sujets asiatiques et peut se manifester au niveau de la peau seule, ou au départ d'une localisation orbitaire. Seule la forme cutanée s'accompagne d'hyperéosinophilie et d'asthme.

Tableau V.

| Termes français recommandés (synonymes acceptés) [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndromes] |
|--|---|--------------------------------|---|
| <i>Tumeurs neurogènes</i> | | <i>Neurogenic Tumors</i> | |
| Neurofibrome, névrome plexiforme [maladie de von Recklinghausen] | | <i>Plexiform Neurofibroma</i> | [<i>Von Recklinghausen's disease</i>] |
| Névrome traumatique (névrome d'amputation) | | <i>Amputation Neuroma</i> | |
| Schwannome | Neurinome, neurilemmome | <i>Schwannoma</i> | <i>Neurilemmoma</i> |
| Carcinome neuroendocrine cutané | Tumeur à cellules de Merkel, carcinome des cellules de Merkel, merkéliome | <i>Merkel Cell Tumor</i> | <i>Cutaneous Neuroendocrine Carcinoma, Trabecular Carcinoma of the Skin</i> |



19 Carcinome neuroendocrine cutané de la marge palpébrale supérieure.

Le sarcome de Kaposi palpébral est rarissime en dehors d'un syndrome d'immunodéficience acquise (sida), et peut toucher la conjonctive et la zone péri-orale, ainsi que les organes profonds. Le traitement est essentiellement systémique, éventuellement complété de radiothérapie sur des foyers limités [29, 78].

Souvent multicentrique, l'angiosarcome cutané ne dérive que rarement d'une tumeur vasculaire bénigne préexistante.

TUMEURS NEUROGÈNES (tableau V) [26, 79, 95]

Parmi les quatre types de neurofibrome qui peuvent survenir dans l'orbite, le névrome plexiforme est pathognomonique de la maladie de von Recklinghausen (neurofibromatose de type 1), dans laquelle les lésions palpébrales ne sont que la manifestation de surface de lésions profondes qui peuvent toucher tous les tissus orbitaires, ou même intracrâniens. L'exérèse est donc difficile, en particulier en raison d'une tendance marquée au saignement. La présence d'un schwannome, lésion qui elle aussi se développe aux dépens de l'orbite, suggère d'exclure une neurofibromatose de type 2. Le névrome d'amputation résultant d'une énucléation ou d'une chirurgie orbitaire est exceptionnel [30]. Le carcinome neuroendocrine cutané trouve son origine dans les cellules de Merkel, cellules du système *amine precursor uptake decarboxylation* (APUD) dérivées des crêtes neurales, et présentes au voisinage des follicules pileux de

tout l'épiderme, et donc également au sein des paupières. Comme le carcinome sébacé, c'est une tumeur dont la présentation clinique est souvent trompeuse, et dont le pronostic est réservé au regard de son comportement agressif et de sa propension à métastaser par voie lymphatique (fig 19) [6, 51, 80].

LÉSIONS HISTIOCYTAIRES (tableau VI) [18, 26, 95]

Plusieurs lésions histiocytaires peuvent affecter les paupières au départ de l'orbite, et sont détaillées dans le chapitre des tumeurs orbitaires.

■ Xanthélasma

Les lésions de xanthélasma sont fréquentes. Dans environ un tiers des cas, une hyperlipidémie (le plus souvent de type II ou III selon la classification de Frederickson) y est associée, ou une hyperlipidémie secondaire (diabète sucré, cirrhose biliaire primitive). Classiquement, les lésions planes légèrement en relief débutent bilatéralement au canthus interne, mais peuvent être asymétriques. Il s'agit d'une infiltration du derme papillaire et réticulaire ainsi que des structures annexielles par des macrophages spumeux. L'infiltration ne s'étend qu'exceptionnellement dans la région sous-cutanée, de sorte que l'excision de la seule peau atteinte est curative. Le laser CO₂ permet également un bon contrôle, en vaporisant la lésion sans léser les tissus adjacents. La possibilité d'une récurrence à long terme impose de rester minimaliste dans l'ampleur de l'excision, afin d'éviter lagophtalmie et ectropion iatrogènes (fig 20).

■ Autres lésions histiocytaires

Le fibrome cutané est plus rare au niveau palpébral que son équivalent histiocytofibrome au niveau orbitaire. Les deux entités montrent classiquement des arrangements tourbillonnaires de fibroblastes mêlés d'histiocytes au sein de lésions en général solitaires. Au contraire, le xanthogranulome juvénile peut être une manifestation isolée ou bien disséminée au niveau cutané. La régression spontanée est fréquente, et le pronostic est excellent, si ce n'est pour la forme oculaire de la maladie qui entraîne des

Tableau VI.

| Termes français recommandés (synonymes acceptés) [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndromes] |
|---|--|---------------------------------------|--|
| <i>Lésions histiocytaires</i> | | <i>Histiocytic Lesions</i> | |
| Xanthélasma | | <i>Xanthelasma</i> | |
| Fibrome cutané (histiocytofibrome) | Dermatofibrome, histiocytome fibreux, fibrome en pastille de Civatte | <i>Fibrous Histiocytoma</i> | <i>Fibrous Xanthoma, Dermatofibroma, Sclerosing Hemangioma</i> |
| Histiocytose à cellules de Langerhans | Histiocytose X | <i>Langerhans' Cell Histiocytosis</i> | <i>Histiocytosis X</i> |
| Xanthogranulome juvénile | Nævoxantho-endothéliome, xanthome juvénile | <i>Juvenile Xanthogranuloma</i> | <i>Nevoxanthoendothelioma, Congenital Xanthoma Multiplex</i> |
| Xanthogranulome nécrobactérien (xanthogranulomatose palpébrale) | | <i>Necrobiotic Xanthogranuloma</i> | <i>Xanthoma Tuberosum, Tuberosus Xanthoma</i> |
| Hyalinose cutanéomuqueuse [maladie de Urbach-Wiethe] | Lipoprotéinose | <i>Lipoid Proteinosis</i> | <i>Hyalinosis Cutis and Mucosae [Urbach-Wiethe Syndrome]</i> |



20 Xanthélasma de trois des quatre paupières.

séquelles [81]. L'histiocytose à cellules de Langerhans désigne un groupe de trois maladies (granulome éosinophile, maladies de Letterer-Siwe et Hand-Schüller-Christian) qui, en règle générale, touchent les structures orbitaires et osseuses. Dans le xanthogranulome nécrobiotique, les lésions périoculaires sont fréquentes et associées à une dysprotéïnémie ou un désordre lymphoprolifératif. L'hyalinose cutanéomuqueuse se distingue par la présence de multiples petites lésions sur la marge des quatre paupières et la muqueuse oropharyngée, résultant de dépôts d'acide hyaluronique autour des capillaires.

TUMEURS MÉSENCHYMATEUSES (tableau VII) [26, 80, 85]

La plupart des tumeurs méenchymateuses palpébrales se développent au départ des tissus orbitaires, de sorte que leur description détaillée ressort du chapitre de la pathologie orbitaire. Entité rare, le myxome palpébral fait quasi invariablement partie du syndrome de Carney, autosomique dominant, décrit en 1985, qui associe de multiples petites lésions de la marge palpébrale à des nombreuses taches cutanées pigmentées de la face et des myxomes cardiaques potentiellement dangereux, ou des adénomes hypophysaires. Les myxomes palpébraux correspondent à une infiltration du derme par une substance mucoïde basophile non délimitée, avec quelques cellules méenchymateuses dispersées. La fibromatose juvénile agressive correspond à une tumeur fibromateuse rarement palpébrale, aux limites mal définies, qui exhibe une nette tendance à la récurrence locale, sans toutefois métastaser [31]. La fasciite nodulaire est une prolifération bénigne des

myofibroblastes et des vaisseaux sous-cutanés, souvent chez l'adulte jeune, qui peut progresser rapidement, mais qui est bien contrôlée par la chirurgie.

LÉSIONS MÉTABOLIQUES, INFLAMMATOIRES OU INFECTIEUSES (tableau VIII) [26, 72, 95]

L'amyloïdose peut atteindre tous les tissus de l'organisme, et donc les annexes périoculaires. Une atteinte des annexes épargnant les paupières est probablement limitée, alors qu'une atteinte palpébrale est très suggestive de maladie primitive systémique [55]. On peut alors voir des papules jaunâtres, qui saignent facilement, nodulaires ou bien diffuses. La sarcoïdose peut également toucher tous les tissus et suscite, au niveau palpébral, l'apparition de petites lésions dites en « grains de millet » qui peuvent être facilement confondues avec des grains de milium, ou encore gonflement diffus ou granulomes nodulaires.

Les molluscums contagiosum sont provoqués par un poxvirus et se transmettent par contamination interhumaine ou auto-inoculation, par exemple par grattage. Ils sont fréquents chez l'enfant, surtout atopique, et prédominent sur la face. Ils peuvent être particulièrement volumineux et nombreux chez le patient atteint de sida ou d'immunodépression secondaire ou iatrogène. Ils se présentent comme de petites élevures cutanées globuleuses et ombiliquées, siégeant sur la paupière ou la marge palpébrale. Dans ce cas, les inclusions virales sont libérées dans le sac conjonctival et provoquent, outre une conjonctivite folliculaire ou une kératite, un autoentretien. Elles se développent lentement sur plusieurs semaines. L'image histologique est caractéristique et montre des invaginations de l'épiderme acanthotique en une série de lobules piriformes dont les collets convergent vers la zone centrale ombiliquée. Les cellules épithéliales contiennent de grosses inclusions cytoplasmiques, éosinophiles en profondeur, basophiles en surface, bourrées de particules virales, et qui refoulent le noyau à la périphérie de la cellule. Le traitement consiste en la simple ablation à la curette, mais la récurrence est fréquente. La régression spontanée est de règle, sauf pour les formes profuses du sujet immunodéprimé, où le cidofovir est en cours d'évaluation (fig 21).

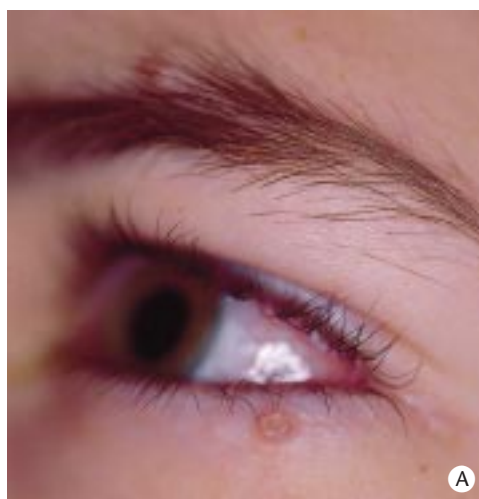
La verrue est due à l'infection de la peau par un virus du papillome humain, appartenant au groupe des papovavirus. Le microscope peut montrer des inclusions virales ; actuellement, le virus peut être identifié par la réaction de polymérase en chaîne (PCR). La lésion

Tableau VII.

| Termes français recommandés (synonymes acceptés) [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndromes] |
|--|------------------------------|---------------------------------|---|
| <i>Tumeurs méenchymateuses</i> | | <i>Connective Tissue Tumors</i> | |
| Myxome (mucinose cutanée focale) [syndrome de Carney] | | <i>Myxoma</i> | [<i>Carney's complex</i>] |
| Fibromatose juvénile agressive | | <i>Juvenile Fibromatosis</i> | |
| Fibroxanthome atypique | Fibrome pseudosarcomateux | | |
| Fasciite nodulaire | | <i>Nodular Fasciitis</i> | <i>Pseudosarcomatous Fasciitis, Proliferative Fasciitis, Infiltrative Fasciitis, Pseudosarcomatous Fibromatosis</i> |
| Fibrosarcome | | <i>Fibrosarcoma</i> | |

Tableau VIII.

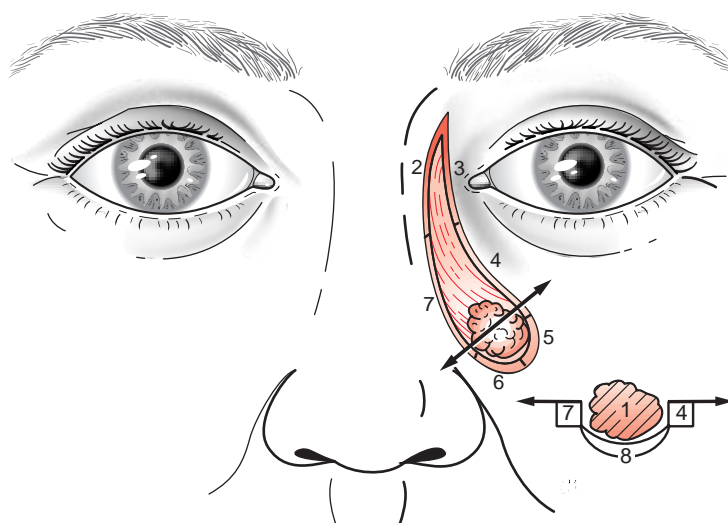
| Termes français recommandés (synonymes acceptés) [syndromes] | Termes français déconseillés | Dénomination anglaise courante | Synonymes anglais [syndromes] |
|--|------------------------------|--|-----------------------------------|
| <i>Lésions métaboliques, inflammatoires ou infectieuses</i> | | <i>Metabolic, Inflammatory or Infectious Lesions</i> | |
| Amyloïdose | | <i>Amyloidosis</i> | |
| Sarcoïdose | | <i>Sarcoidosis</i> | |
| Verrue | | <i>Verruca</i> | <i>Wart, Verruca vulgaris</i> |
| Molluscum contagiosum | | <i>Molluscum Contagiosum</i> | <i>Henderson-Patterson bodies</i> |



21 A, B. Molluscum contagiosum de la paupière (A) ayant induit une conjonctivite papillaire chronique (B).



22 Carcinome basocellulaire du canthus interne lors de l'exérèse des marges pour examen extemporané.



23 Technique de prélèvement orienté des berges de résection pour examen extemporané. La limite profonde de la tumeur fait l'objet d'un prélèvement séparé. Le repérage se fait par un dessin.

résultante, papillomateuse, acanthotique et hyperkératotique, peut exhiber un comportement évolutif et inflammatoire, et peut également montrer une régression spontanée.

Principes généraux de traitement des tumeurs palpébrales

EXÉRÈSE TUMORALE (fig 22, 23)

Actuellement, la chirurgie est le traitement de choix pour la plupart des tumeurs rencontrées [1, 2, 10, 88]. En cas de doute sur la nature d'une lésion, on a d'abord recours à la biopsie. L'évaluation de l'extension tumorale au cours de l'exérèse peut s'appuyer sur un examen extemporané des marges. Après avoir procédé à l'ablation toute

l'épaisseur de la masse tumorale entourée de ses marges de tissus présumés sains, des languettes orientées supplémentaires sont envoyées pour examen sur coupe en congélation. En cas de réponse positive, des recoups sont prélevés jusqu'à négativation, après quoi la reconstruction a lieu. Aux États-Unis, une sous-spécialité de chirurgiens dermatologues pratiquent les mêmes examens extemporanés suivant les principes de la chirurgie micrographique de Mohs [57, 70, 73]. L'avantage de cette technique est que l'exérèse et la lecture sont effectuées par la même personne, ce qui optimise l'orientation précise des fragments. L'exérèse d'une tumeur sans examen extemporané comporte un risque, plus ou moins significatif d'après la localisation, de laisser du tissu tumoral non suspecté, alors qu'on estime que cette éventualité tombe à moins de 1 à 5 % grâce à l'examen extemporané. Cet examen trouve toutefois ses limites, d'une part en cas d'atteinte de la graisse (sous-cutanée ou orbitaire) ou de l'os, d'autre part dans certains types de tumeurs comme par exemple celles qui se distinguent par des extensions multifocales séparées par du tissu sain, et le mélanome [25]. Si la réalisation d'examen extemporané n'est pas possible ou applicable, on peut recourir à l'examen en fixation rapide. Dans ce cas, la pièce opératoire est d'abord fixée, après quoi l'on prélève ses marges de façon orientée (idéalement, cette étape devrait être réalisée par le chirurgien, qui est le mieux placé pour reconnaître la bonne orientation de la pièce). Le tout est enrobé, et suit le processus habituel jusqu'à la lecture des lames après 24 à 48 heures. D'après la situation clinique, le chirurgien peut choisir de reconstruire d'emblée en gardant ouverte la possibilité de devoir reprendre le patient, ou bien de laisser le déficit ouvert jusqu'à la réponse du pathologiste, puis de reconstruire après un délai total de 24 heures à quelques jours.

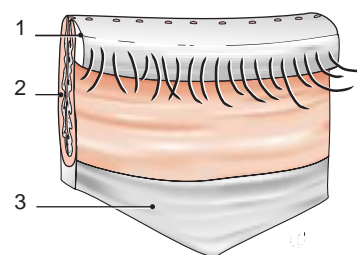
PRINCIPES DE RECONSTRUCTION [1, 52, 67, 83, 84]

Par ordre d'importance, il faut s'assurer que le globe est protégé par une paupière supérieure complète et mobile. La paupière inférieure doit être bien apposée au globe et affleurer le limbe. Les deux lamelles fonctionnelles doivent être reconstituées, la lamelle postérieure avec un tarse et une conjonctive, rattachée aux rétracteurs, et la lamelle antérieure munie d'une peau suffisante et d'une fonction orbiculaire pour assurer l'occlusion.

Les régions canthales présentent certaines particularités. Au niveau médian, la cicatrisation par seconde intention peut être exploitée, même combinée à des manœuvres de recouvrement partiel [57]. La mesure la plus importante à prendre concerne la reconstitution de la portion postérieure du tendon canthal médian, éventuellement refixée par des dispositifs tels que microplaques ou vis à fixation osseuse (fig 24). Au niveau temporal, le cadre orbitaire externe étant un mauvais support pour une greffe de peau libre, il vaut mieux le recouvrir par un lambeau myocutané. Ici aussi, il est important de recréer la fonction de la portion postérieure du tendon canthal latéral.



24 Reconstruction de l'insertion postérieure du tendon canthal médian à l'aide d'une microplaque de titane en forme de « T », visée à la branche montante du maxillaire.



25 Greffon tarsomarginal de Hübner comprenant le tarse et la conjonctive jusqu'au fornix, ainsi que la marge ciliaire avec une bande cutanée de ± 3 mm.
1. Bord palpébral ; 2. tarse ; 3. conjonctive.

Les situations de déficits plus complexes peuvent bénéficier de reconstructions composites^[8, 87]. La combinaison de deux lambeaux, ou d'un lambeau avec une greffe est possible, au contraire de la superposition de deux greffes, qui n'assure pas l'apport vasculaire nécessaire. Dans la mesure du possible, il faut donner la préférence aux lambeaux, plus sûrs et de cicatrisation mieux prévisible et plus rapide. De même, il est très rentable de diminuer le déficit autant que possible par des points profonds d'avancement. Les voies lacrymales sont reconstruites si elles n'ont pu être préservées. Le plan du tarse reconstitué ne doit laisser apparaître aucune suture vers la cornée ; les points réalisés au niveau de la marge se rabattent sur la face antérieure.

L'ampleur et la localisation du déficit à combler guident la reconstruction. Les déficits d'un quart, voire un peu plus, jusqu'à un tiers en cas de laxité chez le sujet âgé, peuvent se suturer bord à bord sans manœuvre supplémentaire ou moyennant un allongement du tendon canthal latéral selon Tenzel. Au-delà, des combinaisons de lambeaux et de greffes sont nécessaires. La cicatrisation par seconde intention (technique du « laisser-faire ») peut être intéressante à exploiter, en particulier au niveau du canthus interne, dans la mesure où la lamelle postérieure n'est pas déficitaire.

GREFFES

En ce qui concerne la reconstruction de la lamelle postérieure, en exploitant la règle des quarts de Mustardé, il est possible de prélever trois fois un quart de paupière et de les assembler pour reconstituer une paupière complète. De cette manière, le greffon de Hübner comporte le tarse et la marge ainsi que la conjonctive jusqu'au fornix, mais pas la peau (fig 25)^[24, 47]. En pratique, on incise la peau horizontalement sur toute la longueur, à 2-3 mm de la marge, on la soulève pour prélever le greffon, puis on la resuture ce qui permet d'éviter une cicatrice cutanée verticale. Au besoin, la peau peut faire partie de la pièce prélevée, pour être réinsérée à part comme une greffe de peau libre. Une fois mis en place, les greffons de Hübner sont stabilisés et vascularisés par un lambeau myocutané^[1, 2]. La greffe muqueuse peut être prélevée au niveau de la face interne des joues en respectant le canal de Sténon. La muqueuse labiale est un moins bon choix, car la partie vestibulaire de la lèvre inférieure contient des filets superficiels du nerf mentonnier, assurant la sensation de la lèvre inférieure, et qui pourraient être endommagés par le prélèvement. Le palais dur, de même que la chondromuqueuse nasale, offrent une greffe très intéressante, car elle comporte également de la muqueuse et surtout, montre assez de rigidité pour reconstituer une lamelle postérieure^[8, 52]. Le cartilage auriculaire peut aussi être exploité, mais doit alors être recouvert de muqueuse, et être taillé dans la conque afin d'épouser au mieux la courbure du globe oculaire.

En ce qui concerne la reconstruction de la lamelle antérieure, les sites donneurs classiques de greffe cutanée comprennent la paupière supérieure en cas de dermatochalasis, la région rétroauriculaire, le creux sus-claviculaire et la face interne du bras. Pour augmenter les chances de prise, la greffe est maintenue appliquée sur le lit receveur

par des points transfixiants ou en fixant une éponge ou une compresse de Tulle Gras®. Il est préférable de pratiquer des mouchetures dans le greffon pour évacuer les suffusions sous-jacentes éventuelles^[20, 52].

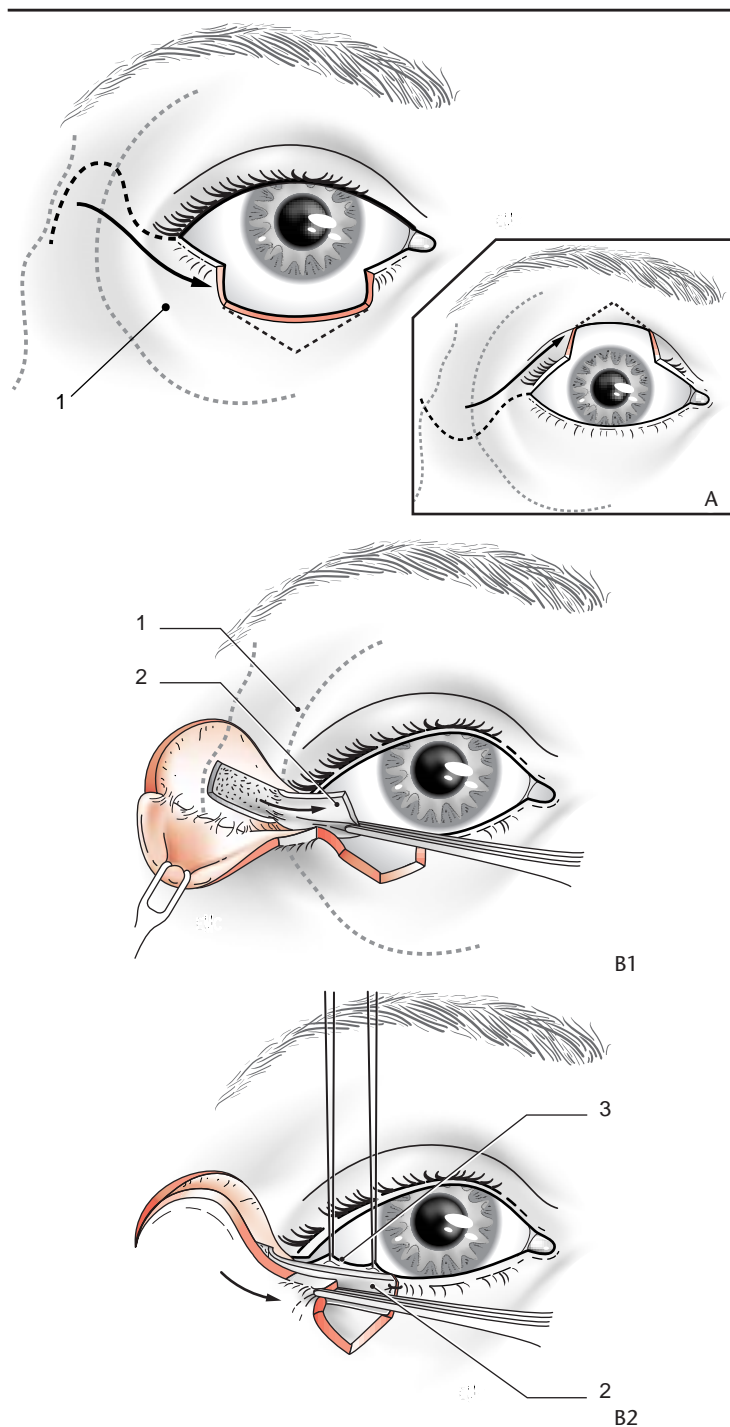
TECHNIQUES APPLIQUÉES DE RECONSTRUCTION PALPÉBRALE^[52, 67, 83, 84]

■ Paupière inférieure^[68]

Pour des déficits ne dépassant pas un tiers, une simple fermeture peut être réalisée, éventuellement facilitée par une cantholyse inférieure temporale, combinée à une resuspension à une languette de périoste retournée sur une charnière interne^[14]. Pour un déficit plus important, jusqu'à 50 % de la longueur, on peut y adjoindre un lambeau myocutané de rotation (de Tenzel ou, plus ample, de Mustardé), à condition de dessiner sa courbe bien au-dessus de la commissure temporale (ou en dessous, pour un lambeau de Tenzel dans une reconstruction de paupière supérieure) (fig 26)^[15, 89]. Un point de canthopexie externe de Dortzbach permet de réamarrer la nouvelle lamelle postérieure inférieure à la marge de la paupière supérieure de façon à restaurer un angle canthal aigü. De la même manière, des points profonds de fixation du lambeau myocutané soulagent son poids, afin de permettre à la marge reconstruite d'affleurer le limbe.

Lorsque toute la longueur de la lamelle postérieure manque, on peut la reconstruire, soit avec trois greffons de Hübner et un lambeau myocutané (fig 27), soit avec un lambeau tarsoconjunctival recouvert d'un lambeau ou d'une greffe cutanée. Plusieurs lambeaux tarsoconjunctivaux sont possibles, qui ont en commun d'emprunter du tarse muni de sa conjonctive de la paupière supérieure, en laissant en place une languette marginale d'environ 3 à 4 mm, afin de ne pas détériorer la stabilité de la paupière supérieure^[61]. D'une grande fiabilité vasculaire, ils ont l'inconvénient de nécessiter le plus souvent un deuxième temps opératoire de sevrage du pédicule et de ne pas reproduire à l'identique la structure fine de la marge. Toutefois, ils permettent de pallier les déficits les plus sévères. La technique du lambeau d'avancement tarsoconjunctival de Köllner-Hughes comprend le dégagement du tarse sur toute la longueur en prolongeant les incisions de dégagement latéral jusqu'au fornix et en soulevant le lambeau sans endommager l'aponévrose du releveur (fig 28)^[52, 93]. Le tarse vient s'imbriquer dans le déficit à combler où il est stabilisé par des sutures profondes et des reconstructions éventuelles de tendon canthal. Le sevrage peut avoir lieu en général 6 semaines ou plus après le premier temps, de sorte qu'il est déconseillé chez l'enfant jeune du fait du risque d'amblyopie iatrogène. Une petite fenestration centrale peut toutefois résoudre ce risque. Le délai est non seulement nécessaire pour assurer la vascularisation du lambeau, mais s'avère également utile dans le sens que l'activité du muscle rétracteur de chaque paupière contrecarre la tendance à la rétraction de l'autre paupière.

Des variantes permettent de contourner la nécessité de cette occlusion. Dans le lambeau tarsoconjunctival de transposition de Hewes, le lambeau tarsoconjunctival est pédiculisé sur son côté temporal en préservant l'arcade artérielle supérieure (localisée dans l'épaisseur du muscle de Müller), pour être basculé dans le déficit inférieur (fig 29). Du fait de son apport vasculaire un peu plus réduit, il est préférable de le recouvrir d'un lambeau myocutané, mais une greffe de peau fine reste possible^[42, 94].



26 A. Lambeaux temporaux semi-circulaires selon Tenzel, adaptés à une paupière inférieure ou supérieure. L'incision cutanée doit passer au-delà de la ligne canthale.
1. Rebord orbitaire.
B. Resuspension éventuelle de la lamelle postérieure à une languette de périoste languette retournée (B1), complétée d'un recouvrement de la languette par de la conjonctive (B2). 1. Rebord orbitaire ; 2. lambeau périosté ; 3. conjonctive.

Le même principe que le lambeau de Köllner-Hughes est appliqué dans le lambeau tarsoconjunctival d'avancement homopalpebral popularisé par Boniuk : le lambeau est levé et placé à côté de la marge restante, dans le déficit à combler de la même paupière (fig 30). Particulièrement efficace, il représente une manœuvre rapide et simple qui ne sollicite que la paupière impliquée. Des combinaisons de ces lambeaux permettent de reconstruire jusqu'à 60 % de la longueur [11].

■ Paupière supérieure [1, 2, 52, 63, 83, 84, 91]

Outre les greffons tarsomarginaux de Hübner, qui sont également applicables à la paupière supérieure (fig 31), et les lambeaux tarsoconjunctivaux d'avancement, le lambeau de Cutler-Beard

permet de reconstruire une paupière supérieure complète dans toute son épaisseur. Cette technique a l'inconvénient de se faire en deux temps, de comporter un risque de nécrose de la marge palpébrale inférieure et d'entraîner facilement une rétraction secondaire de la paupière inférieure ou d'autres déformations. Une variante consiste à ne monter que l'élément tarsoconjunctival et à le recouvrir d'une greffe ou d'un lambeau myocutané [60].

La technique d'Abbé-Mustardé de retournement de la marge de la paupière inférieure pour reconstituer la marge supérieure exploite le fait que l'absence de marge ciliaire est moins visible en inférieur qu'en supérieur. Toutefois, ici aussi, un deuxième temps opératoire est nécessaire et il faut parfois l'associer à un lambeau de rotation temporojugal. La paupière reconstruite reste en général relativement peu esthétique.

■ Lambeaux utilisables en paupière supérieure ou inférieure (fig 32) [1, 2, 19, 71, 83, 84, 92]

Plusieurs lambeaux cutanés ou myocutanés sont décrits dans la région périorbitaire. Les plus simples sont les lambeaux d'avancement exploitant la laxité et les plis naturels de la peau. L'excédent cutané ou myocutané du dermatochalasis de la paupière supérieure s'avère particulièrement précieux, et peut être transposé autour d'un pédicule externe, interne ou double. La survie des fibres musculaires est bonne dans les lambeaux, alors que la tentative de greffe en induit la dégénérescence fibreuse. Les autres lambeaux classiques comprennent les lambeaux temporojugal, nasogénien, frontal médian et temporo-frontal. Ceux-ci entraînent relativement peu de déficit au niveau du site donneur, mais sont notablement plus épais et moins souples que la peau des paupières.

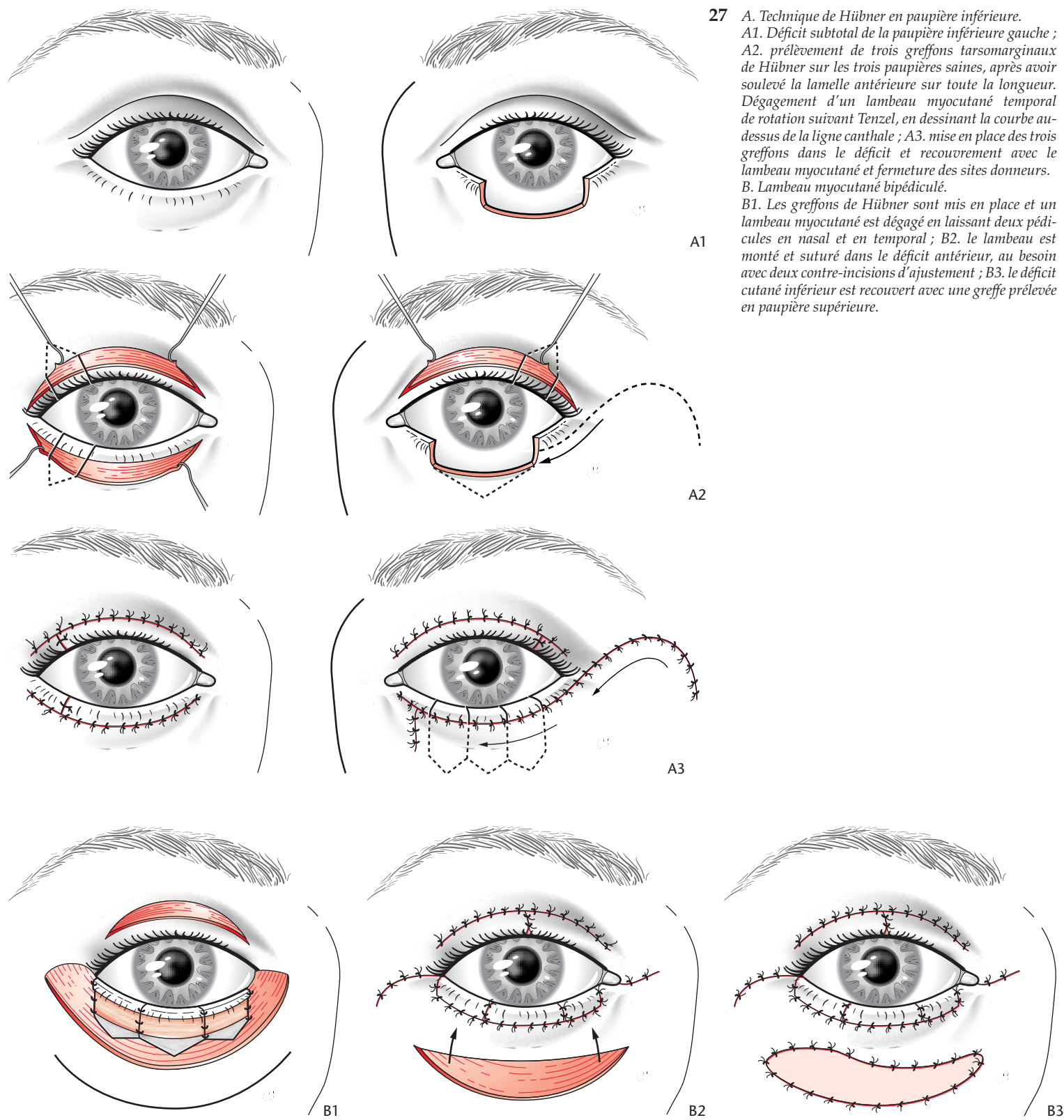
TRAITEMENTS COMPLÉMENTAIRES

■ Cryochirurgie (fig 33) [2, 16, 17]

La cryochirurgie donne de bons résultats et des avantages de faisabilité et fiabilité en consultation, qui en font une technique de choix dans les mains des dermatologues, pour les petites tumeurs superficielles (ne dépassant pas 5 mm d'épaisseur) dont le diagnostic et l'extension font peu de doute clinique. Au besoin, une biopsie préalable permet d'exclure, par exemple, un carcinome basocellulaire de type sclérodermique. Le contrôle anatomopathologique de l'efficacité du traitement n'est pas possible ; celle-ci doit être assurée par une surveillance clinique régulière. C'est également la technique de choix pour contrôler le développement des nombreuses lésions actiniques ou suspectes chez les patients atteints de xeroderma pigmentosum. En effet, la technique, qui peut être dosée et répétée, induit peu de rétraction cicatricielle. Par ailleurs, elle ne perturbe pas une chirurgie ultérieure éventuelle, et relativement peu l'examen anatomopathologique. Techniquement, il faut utiliser un réfrigérant tel que l'azote liquide pour atteindre rapidement une température de -196°C . Le froid est délivré à la lésion, soit par contact direct de la cryode, soit par vaporisation. La répétition de deux cycles congélation-décongélation augmente l'efficacité. Un contrôle de la pénétration des tissus par le froid peut être assuré par impédancemétrie, à l'aide d'électrodes placées en périphérie de la tumeur. En dessous de -50°C , le risque d'induire des encoches dans la marge palpébrale est réel, et la perte des cils est de règle. Les dégâts aux glandes de Meibomius ne doivent pas être sous-estimés ; les ectropions par inflammation marginale persistante sont possibles, mais souvent transitoires. Une injection de corticoïdes peut atténuer les phénomènes inflammatoires et douloureux, et améliorer la cicatrisation. Il existe des contre-indications absolues telles que la cryoglobulinémie, la cryofibrinogénémie, la maladie de Raynaud, l'urticaire au froid, les collagénoses, le myélome et les troubles de l'agrégation plaquettaire.

■ Traitement par laser [76]

Les lasers argon ou CO_2 sont aisément accessibles à l'ophtalmologue. Réservée aux tumeurs cliniquement bénignes, cette



27 A. Technique de Hübner en paupière inférieure.
 A1. Déficit subtotal de la paupière inférieure gauche ;
 A2. prélèvement de trois greffons tarsomarginaux de Hübner sur les trois paupières saines, après avoir soulevé la lamelle antérieure sur toute la longueur. Dégagement d'un lambeau myocutané temporal de rotation suivant Tenzel, en dessinant la courbe au-dessus de la ligne canthale ; A3. mise en place des trois greffons dans le déficit et recouvrement avec le lambeau myocutané et fermeture des sites donneurs.
 B. Lambeau myocutané bipédiculé.

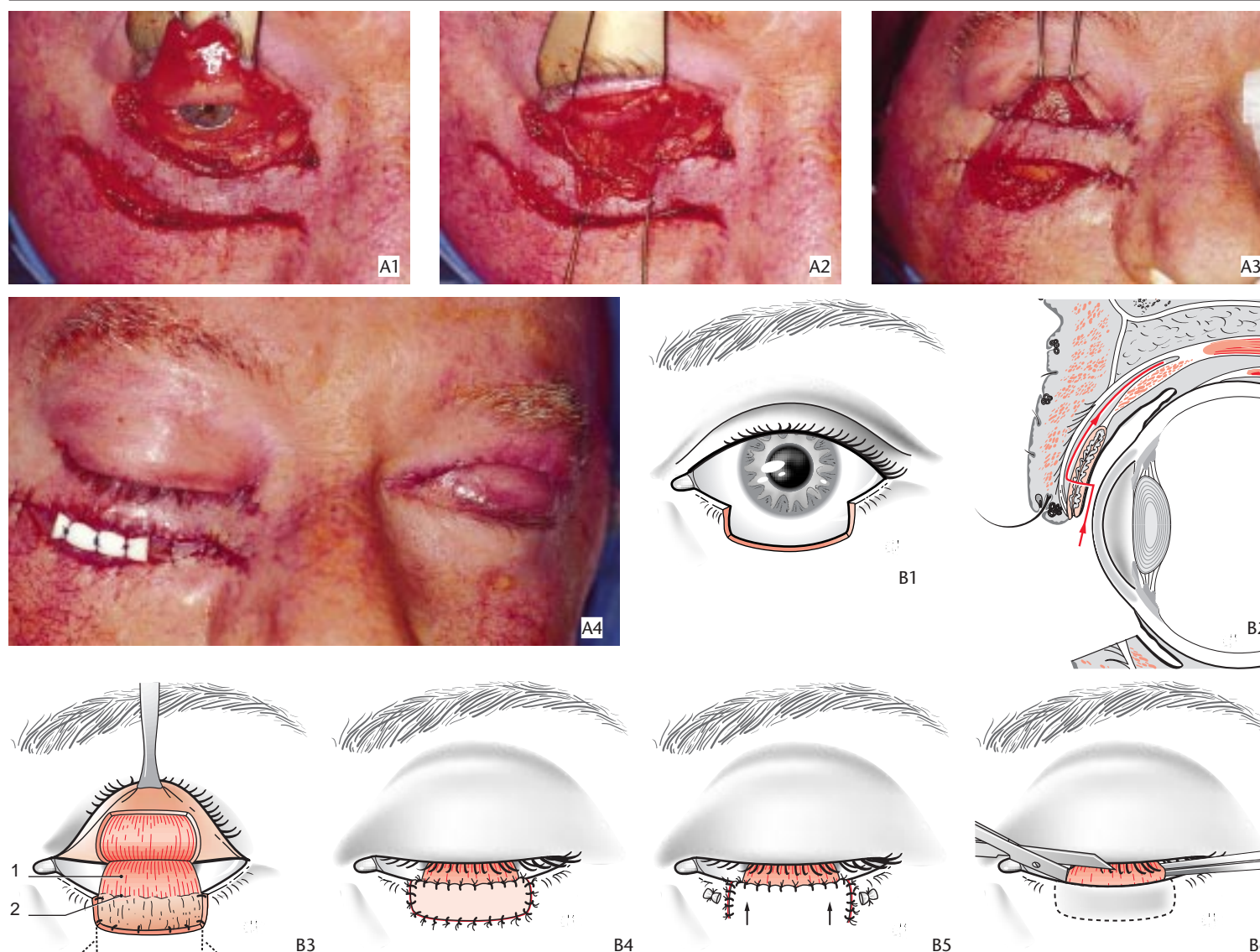
B1. Les greffons de Hübner sont mis en place et un lambeau myocutané est dégagé en laissant deux pédicules en nasal et en temporal ; B2. le lambeau est monté et suturé dans le déficit antérieur, au besoin avec deux contre-incisions d'ajustement ; B3. le déficit cutané inférieur est recouvert avec une greffe prélevée en paupière supérieure.

technique offre plusieurs avantages, parmi lesquels un bon contrôle du dosage, une hémostase instantanée, une bonne cicatrisation. Grâce à leur absorption du bleu-vert, les angiomes superficiels répondent bien au laser argon.

■ Radiothérapie [13, 43, 54, 56, 69]

La radiothérapie peut être proposée pour des tumeurs inéligibles pour la chirurgie, en cas de mauvais état général par exemple, ou lorsque la chirurgie entraîne des conséquences trop lourdes. Le carcinome basocellulaire ne métastase virtuellement jamais, et le

carcinome épidermoïde que dans 5 % des cas. De ce fait, la radiothérapie ne doit être délivrée que sur la tumeur, à moins que la voie de drainage lymphatique ne soit cliniquement envahie. Des taux de contrôle de l'ordre de 90 % peuvent être attendus, d'après le grade. En cas de récurrence après radiothérapie, il convient de poursuivre avec de la chirurgie. Les complications possibles comprennent rétraction et ectropion, sténose des voies lacrymales, atrophie cutanée et cataracte. La phase aiguë des effets secondaires se manifeste après 2 à 4 semaines, alors que les effets chroniques peuvent mettre jusqu'à 6 mois pour s'installer. En particulier, il faut s'attendre à une sécheresse oculaire, lorsqu'on dépasse une dose



28 A. Reconstruction d'un déficit complet de paupière inférieure.

A1. Un lambeau tarsoconjunctival de Köllner-Hughes est disséqué ; A2. le lambeau est descendu dans le déficit de lamelle postérieure à combler ; A3. le déficit de lamelle antérieure est comblé avec un lambeau myocutané bipédiculé, prélevé aux dépens de l'éminence jugale ; A4. le déficit du site donneur jugal est comblé par une greffe de peau prélevée dans l'excédent de dermatochalasis de la paupière supérieure controlatérale.

B. Technique de Köllner-Hughes.

B1. Déficit en paupière inférieure ; B2. réalisation d'un lambeau tarsoconjunctival emportant le plateau tarsal à 3-4 mm de la marge, avec la conjonctive et le muscle de Müller, et en respectant l'aponévrose du releveur ; B3. suture du lambeau tarsoconjunctival dans le déficit de lamelle postérieure en faisant affleurer le bord supérieur du tarse transposé avec la future marge de la paupière inférieure reconstruite (1. muscle de Müller ; 2. bord supérieur du tarse transposé) ; B4. comblement du déficit de lamelle antérieure avec une greffe de peau ; B5. alternativement, comblement du déficit par un lambeau de glissement cutané inférieur, dégagé à l'aide de deux petites excisions triangulaires latéralement ; B6. sevrage du pédicule du lambeau tarsoconjunctival environ 6 semaines après le premier temps opératoire, de manière à recouvrir le bord de la marge avec un petit rabat conjunctival.

cumulée d'environ 40 Gy. La sténose des voies lacrymales est alors un effet secondaire bienvenu. Plus le patient est jeune, plus les effets secondaires sont sévères.

Le carcinome sébacé, les différents carcinomes des glandes sudoripares et le carcinome neuroendocrine cutané représentent d'autres indications possibles de la radiothérapie, éventuellement en traitement néoadjuvant postopératoire. Ce complément de traitement serait apte à diminuer le risque d'extension lymphatique et à améliorer le contrôle local. Techniquement, le radiothérapeute fait en général appel à des rayons de bas voltage, caractérisés par une dose maximale à la surface cutanée et une décroissance rapide en profondeur.

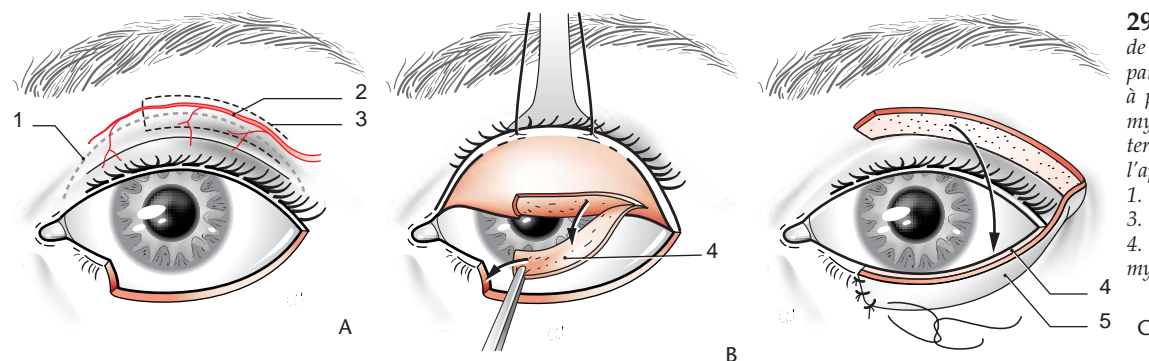
■ **Chimiothérapie** [82]

Certains agents chimiothérapeutiques tels que le cisplatine, seul ou en combinaison avec la doxorubicine, la bléomycine, l'isotrétinoïne

ou l' α -interféron, ont démontré un certain intérêt pour des carcinomes épidermoïdes avancés ou multiples, ou encore dans le xeroderma pigmentosum.

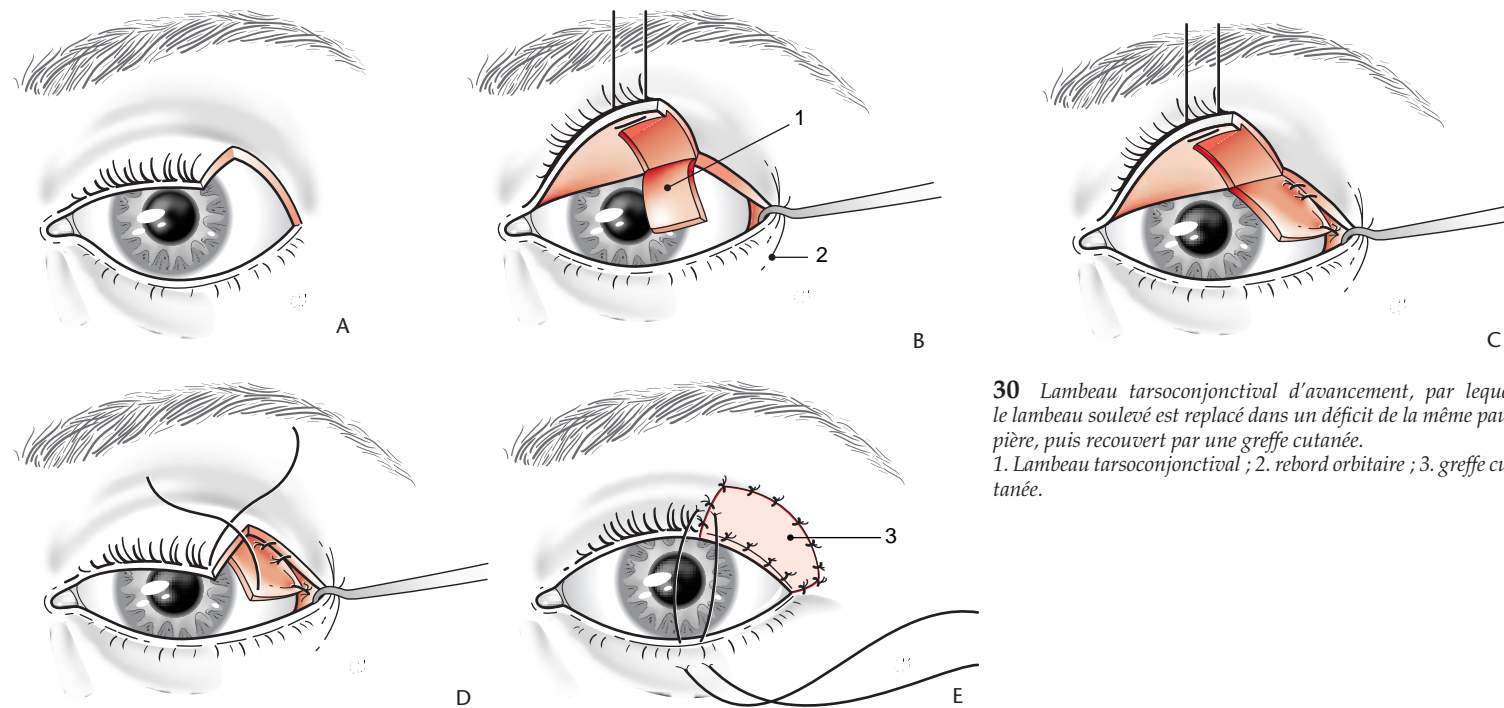
Conclusion

La prise en charge des tumeurs palpébrales commence avec leur prévention. Du fait qu'une majorité des tumeurs malignes sont la conséquence d'une exposition solaire cumulée au cours de la vie, il découle que la prévention repose sur l'éducation du public, particulièrement des parents de jeunes enfants, et de la protection de la peau photoexposée par des écrans solaires efficaces. De même, la précocité du traitement de toute lésion évolutive permet de réduire ses effets secondaires éventuels.



29 Technique de Hebes, permettant de combler un déficit de paupière inférieure par un lambeau tarsoconjonctival supérieur à pédicule externe, recouvert d'un lambeau myocutané supérieur, lui aussi à pédicule externe, ou d'une greffe. La technique épargne l'aponévrose du releveur.

1. Tarse ; 2. arcade vasculaire périphérique ; 3. silhouette du lambeau tarsoconjonctival ; 4. lambeau tarsoconjonctival ; 5. lambeau myocutané.



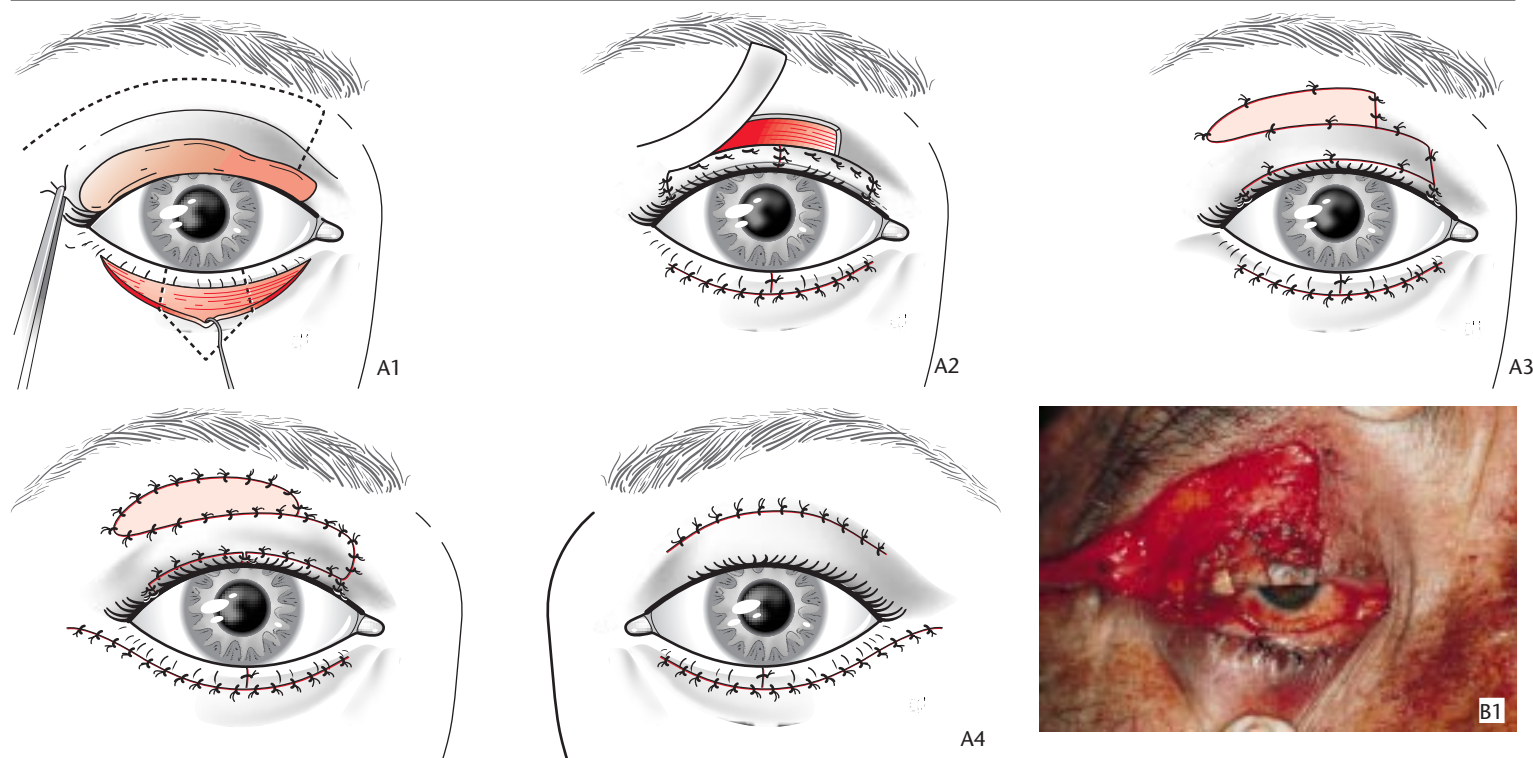
30 Lambeau tarsoconjonctival d'avancement, par lequel le lambeau soulevé est remplacé dans un déficit de la même paupière, puis recouvert par une greffe cutanée.

1. Lambeau tarsoconjonctival ; 2. rebord orbitaire ; 3. greffe cutanée.

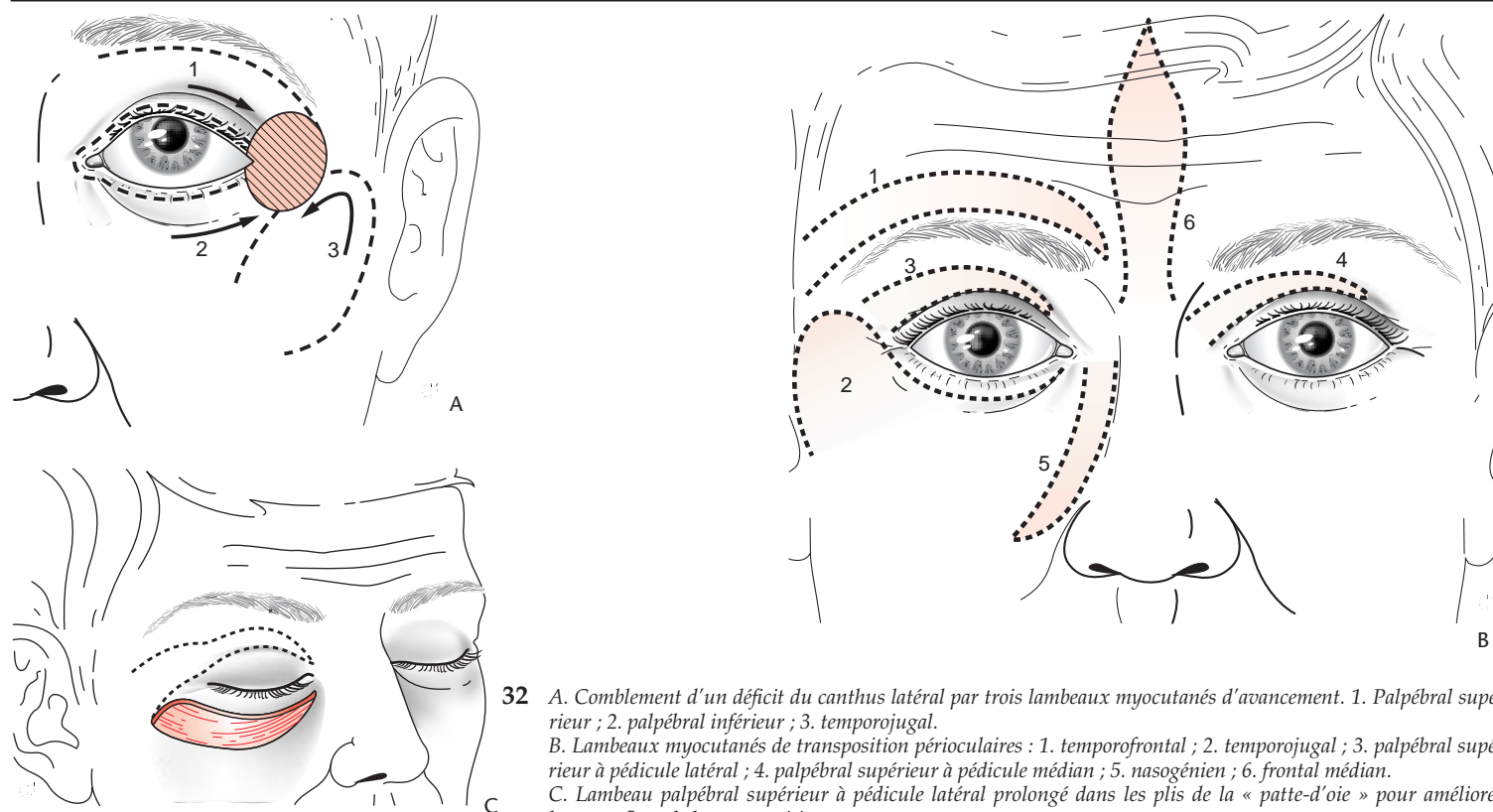
Le traitement proprement dit des tumeurs néoplasiques doit obéir aux règles de la chirurgie carcinologique et doit viser à restaurer les différentes fonctions palpébrales. Le non-respect de ces principes expose le patient au risque de conséquences qui, même différées, peuvent s'avérer redoutables. Tout doute clinique conduit à la réalisation d'une biopsie. Quelle que soit la technique utilisée, l'exérèse est aussi étendue que nécessaire pour obtenir des marges

saines, en faisant abstraction de toute considération esthétique. Enfin, la reconstruction est articulée autour de la fonction oculaire.

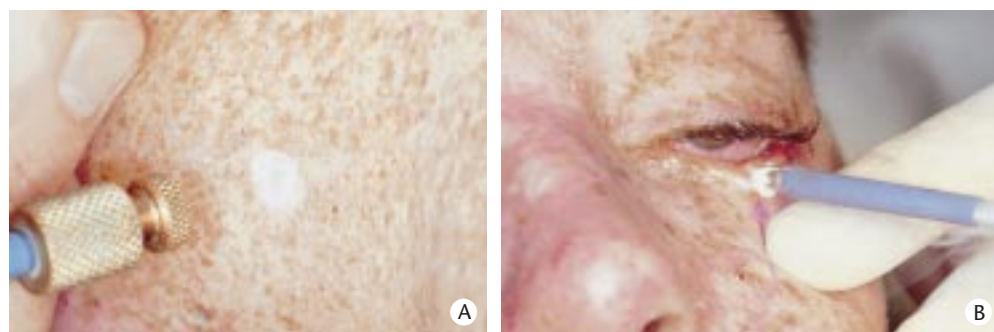
Remerciements : Les auteurs tiennent à remercier le professeur G de Dobbeleer, service de dermatologie, hôpital Erasme, pour son aide lors de la rédaction du manuscrit.



31 A. Technique de Hübner en paupière supérieure.
 A1. Déficit subtotal de la paupière supérieure (trois quarts) ; A2. mise en place de deux greffons tarsomarginaux, stabilisés et recouverts par un lambeau myocutané de transposition à pédicule externe, prélevé dans la portion préseptale ; A3. comblement du déficit du site donneur de lambeau par une greffe prélevée aux dépens de l'excédent de dermatochalasis de la paupière supérieure controlatérale ; A4. suture de l'ensemble des lambeaux et greffons.
 B. Variante de la technique de Hübner appliquée à la reconstruction d'une paupière supérieure.
 B1. Trois greffons tarsomarginaux sont associés pour reconstituer la lamelle postérieure ; B2. recouvrement par un lambeau myocutané de transposition, prélevé dans la région préseptale et pédiculisé sur sa partie externe. Le déficit du site donneur est comblé par une greffe de peau, maintenue en place par une éponge légèrement compressive.



32 A. Comblement d'un déficit du canthus latéral par trois lambeaux myocutanés d'avancement. 1. Palpébral supérieur ; 2. palpébral inférieur ; 3. temporojugal.
 B. Lambeaux myocutanés de transposition périoculaires : 1. temporo-frontal ; 2. temporojugal ; 3. palpébral supérieur à pédicule latéral ; 4. palpébral supérieur à pédicule médian ; 5. nasogénial ; 6. frontal médian.
 C. Lambeau palpébral supérieur à pédicule latéral prolongé dans les plis de la « patte-d'oie » pour améliorer le camouflage de la transposition.



33 A. Cryothérapie par vaporisation (lésions dysplasiques dans un cas de xeroderma pigmentosum).
B. Cryothérapie par contact.

Références

- [1] Adenis JP, Smolik I, Catanzano G. Tumeurs des paupières : aspects cliniques et thérapeutiques. In : Adenis JP, Morax S éd. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 97-130
- [2] Adenis JP, Smolik I, Lasudry J. Tumeurs palpébrales. Aspects cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques. In : Adenis JP, Morax S éd. Pathologie orbito-palpébrale. Paris : Masson, 1998 : 311-338
- [3] Albert DM. Principles of pathology. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 2101-2126
- [4] Anonyme. Pour une évolution de la terminologie dermatologique en langue française. *Ann Dermatol Vénérolog* 1994 ; 121 : 207-225
- [5] Arnold AC, Bullock JD, Fuos RY. Metastatic eyelid carcinoma. *Ophthalmology* 1985 ; 92 : 114-119
- [6] Avril MF. Carcinome neuroendocrine cutané. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 618-621
- [7] Basset-Séguin N. Cancérogenèse cutanée. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 564-565
- [8] Beadles KA, Woog JJ. Ophthalmic plastic techniques. In : Albert DM ed. Ophthalmic surgery. Principles and techniques. Malden : Blackwell Science, 1999 : 1138-1154
- [9] Bergin DJ. Anatomy of the eyelids, lacrimal system, and orbit. In : McCord CD, Tanenbaum M, Nunery WR eds. Oculoplastic surgery. New York : Raven Press, 1995 : 51-83
- [10] Beyer-Machule CK, Riedel KG. Basal cell carcinoma. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1724-1733
- [11] Boniuk M. Advancing tarsoconjunctival flaps from the same lid. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 237-241
- [12] Borodic GE. Cystic lesions of the orbit. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1904-1895
- [13] Brasseur G, Charlin JF, Nouel-Midoux J, Langlois J. Traitement des épithéliomas de la paupière par radiothérapie interstitielle. Résultats à long terme. Limites de la méthode. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1986 ; 86 : 153-156
- [14] Buerger GF. Primary repair of a lid defect with or without cantholysis. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 199-204
- [15] Buerger GF. Repair of lid defects using a semicircular flap. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 205-210
- [16] Bullock JD, Beard C, Sullivan JH. Cryotherapy of basal cell carcinoma in oculoplastic surgery. *Am J Ophthalmol* 1976 ; 82 : 841
- [17] Caujolle JP, Clevy JP, Ortonne JP, Negre F, Gastaud P. La cryochirurgie dans le traitement des épithéliomas basocellulaires des paupières. *J Fr Ophtalmol* 1989 ; 12 : 279-286
- [18] Claudy A. Les histiocytoses. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 471-477
- [19] Dortzbach RK, Hawes MJ. Midline forehead flap in reconstructive procedure of the lids and exenterated socket. *Ophthalmic Surg* 1981 ; 12 : 257-268
- [20] Doxanas MT. Fundamental techniques in ophthalmic plastic surgery. In : Tse DT ed. Color atlas of ophthalmic surgery. Philadelphia : JB Lippincott, 1992 : 17-26
- [21] Doxanas MT, Iliff WJ, Iliff NT, Green WR. Squamous cell carcinoma of the eyelids. *Ophthalmology* 1987 ; 94 : 538-541
- [22] Ducasse A. Tumeurs des paupières. *J Fr Ophtalmol* 1991 ; 14 : 500-509
- [23] Elner VM. Pathologic assessment of tissues in ophthalmic pathology. In : Dortzbach RK ed. Ophthalmic plastic surgery. Prevention and management of complications. New York : Raven Press, 1994 : 113-123
- [24] Epstein GA. Free tarsoconjunctival grafts and composite grafts. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 229-235
- [25] Folberg R, Whitaker DC, Tse DT, Nerad JA. Recurrent and residual sebaceous carcinoma after Mohs'excision of the primary lesion. *Am J Ophthalmol* 1987 ; 103 : 817-823
- [26] Font RL. Eyelids and lacrimal drainage system. In : Spencer WH ed. Ophthalmic pathology. An atlas and textbook. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 2218-2437
- [27] Ford MD, Codere F. Perilymphatic subcutaneous atrophy in adnexal hemangioma: a complication of intralesional corticosteroid injection. *Ophthalmic Surg* 1990 ; 21 : 215-217
- [28] Geist CE. Benign epithelial tumors. In : Albert DM, Jakobiec FA ed. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1713-1723
- [29] Ghabrial R, Quivey JM, Dunn JP, Char DH. Radiation therapy of acquired immunodeficiency syndrome-related Kaposi's sarcoma of the eyelids and conjunctiva. *Arch Ophthalmol* 1992 ; 110 : 1423-1426
- [30] Glasgow BJ, Vinters HV, Fuos RY. Traumatic neuroma of the eyelid associated with ptosis. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1990 ; 4 : 269-272
- [31] Godde-Jolly D, Tazartes M. Fibromatose juvénile agressive palpébrale. À propos d'un cas. *J Fr Ophtalmol* 1988 ; 11 : 851-858
- [32] Grob JJ. Nævus et mélanomes cutanés. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 593-609
- [33] Grosshans E. Tumeurs épithéliales bénignes. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 553-563
- [34] Grosshans E. Tumeurs épithéliales annexielles malignes. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 588-590
- [35] Grosshans E. Autres tumeurs cutanées. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 610-617
- [36] Grossniklaus HE, McLean IW. Cutaneous melanoma of the eyelid. *Ophthalmology* 1991 ; 98 : 1867-1873
- [37] Guillaume JC. Précancérose épithéliales. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 566-572
- [38] Guillaume JC. Carcinomes basocellulaires. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 573-580
- [39] Guillaume JC. Carcinomes spinocellulaires. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 581-587
- [40] Haik BG, Carroll GS, Linsmeier Kilmer S. Periocular hemangiomas. In : Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 439-447
- [41] Happle R. Notions d'embryologie, de génétique et de mosaïcisme cutané. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 429-432
- [42] Hawes MJ, Dortzbach RK. The microscopic anatomy of the lower eyelid retractors. *Arch Ophthalmol* 1982 ; 100 : 1313-1318
- [43] Haye C, Desjardins L, Becache B, Schlienger P, Laurent M. Résultats de 850 cas d'épithéliomas des paupières traités par radiothérapie à l'Institut Curie entre 1970 et 1980. *Ophtalmologie* 1991 ; 5 : 326-328
- [44] Haye C, Saragoussi JJ, Asselain B, Schlienger P, Calle R. Le pronostic des mélanomes malins de la conjonctive et des paupières. *J Fr Ophtalmol* 1982 ; 5 : 159-166
- [45] Hewes EH, Sullivan JH, Beard C. Lower eyelid reconstruction by tarsal transposition. *Am J Ophthalmol* 1976 ; 81 : 512-514
- [46] Howes EL, Rao NA. Basic mechanisms in pathology. In : Spencer WH ed. Ophthalmic pathology. An atlas and textbook. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 2935-3044
- [47] Hübner HJ. Totalersatz des oberlides. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1976 ; 199 : 6-9
- [48] Isseroff RR, Galustian JC. Xeroderma pigmentosum. In : Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 39-43
- [49] Jakobiec FA. Sebaceous tumors of the ocular adnexa. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1745-1770
- [50] Kelly LD. Sarcoid disease of the skin and eye. In : Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 207-218
- [51] Kivelä T, Tarkkanen A. The Merkel cell and associated neoplasms in the eyelid and periocular region. *Surv Ophthalmol* 1990 ; 35 : 171-187
- [52] Kronish JW. Eyelid reconstruction. In : Tse DT ed. Color atlas of ophthalmic surgery. Philadelphia : JB Lippincott, 1992 : 245-294
- [53] Kushner BJ. Local steroid therapy in adnexal hemangioma. *Ann Ophthalmol* 1979 ; 11 : 1005-1009
- [54] Lagier J, Zur C, Caujolle JP, Bensadoun RJ, Chauvel P. Place de l'accélérateur de particules dans les tumeurs palpébro-conjonctivales. In : Adenis JP, Morax S éd. Pathologie orbito-palpébrale. Paris : Masson, 1998 : 339-343
- [55] Lamkin JC, Jakobiec FA. Amyloidosis and the eye. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 2956-2975
- [56] Lamond JP, Auchter RM, Harari PM. Radiation therapy of ocular and orbital disease. In : Albert DM ed. Ophthalmic surgery. Principles and techniques. Malden : Blackwell Science, 1999 : 1634-1647
- [57] Larson PO, Snow SN, Nyhay SG, Dudley C, Mohs FE. Mohs micrographic surgery for tumor excision. In : Albert DM ed. Ophthalmic surgery. Principles and techniques. Malden : Blackwell Science, 1999 : 1342-1363
- [58] Lemarchand-Venencie F, Enjolras O. Angiomes et malformations vasculaires. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 628-634
- [59] Lemke BN, Della Rocca RC. The eyelids. In : Lemke BN, Della Rocca RC eds. Surgery of the eyelids and orbit. An anatomical approach. Norwalk : Appleton and Lange, 1990 : 137-219
- [60] Leone CR Jr. Tarsal-conjunctival advancement flaps for upper eyelid reconstruction. *Arch Ophthalmol* 1983 ; 101 : 945-948

- [61] Leone CR Jr, Van Gemert JV. Lower eyelid reconstruction with upper eyelid transposition grafts. *Ophthalmic Surg* 1980 ; 11 : 315-318
- [62] Linsmeier Kilmer S. Adnexal tumors. In : Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 361-366
- [63] Lisman RD, Koh JY. Composite advancement flap (Cutler-Beard procedure). In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 221-228
- [64] Margo CE. Pigmented lesions of the eyelid. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1797-1812
- [65] Margo CE, Grossniklaus HE. Pigmented lesions of the eyelid. In : Margo CE, Hamed LM, Mames RN eds. Diagnostic problems in clinical ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 22-28
- [66] Maus M. Basic eyelid anatomy. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1689-1692
- [67] McCord CD. System of repair of full-thickness eyelid defects. In : McCord CD, Tanenbaum M, Nunery WR eds. Oculoplastic surgery. New York : Raven Press, 1995 : 85-97
- [68] McCord CD, Nunery WR, Tanenbaum M. Reconstruction of the lower eyelid and outer canthus. In : McCord CD, Tanenbaum M, Nunery WR eds. Oculoplastic surgery. New York : Raven Press, 1995 : 119-144
- [69] Mitchell A, Montano G. Management of periocular basal cell carcinoma : Mohs' micrographic surgery versus radiotherapy. II. Radiotherapy. *Surv Ophthalmol* 1993 ; 42 : 203-210
- [70] Mohs FE. Micrographic surgery for the microscopically controlled excision of eyelid cancers. *Arch Ophthalmol* 1986 ; 104 : 901-909
- [71] Patrinely JR, Marines HM, Anderson RL. Skin flaps in periorbital reconstruction. *Surv Ophthalmol* 1987 ; 31 : 249-261
- [72] Plotnik RD, Brown MD. Molluscum contagiosum and papillomas. In : Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 489-495
- [73] Putterman, AM. Conjunctival map biopsy to determine pagetoid spread. *Am J Ophthalmol* 1986 ; 102 : 87-90
- [74] Reifler DM, Hornblase A. Squamous cell carcinoma of the eyelid. *Surv Ophthalmol* 1986 ; 30 : 349-365
- [75] Rodgers IR, Jakobiec FA, Hidayat AA. Eyelid tumors of apocrine, eccrine, and pilar origins. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1770-1796
- [76] Ruban JM. Place du laser argon en pathologie palpébrale. In : Adenis JP, Morax S éd. Pathologie orbito-palpébrale. Paris : Masson, 1998 : 385-389
- [77] Saiag P, Grosshans E. Autres tumeurs vasculaires. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 635-639
- [78] Saiag P, Pruskowski A. Maladie de Kaposi. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 640-644
- [79] Saornil MA, Kurban RS, Westfall CT, Mihm MC. Pathology of the lids. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 2288-2303
- [80] Sassani JW, Hidayat AA, Jakobiec FA. Unusual eyelid tumors. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1812-1823
- [81] Schwartz TL. Juvenile xanthogranuloma. In : Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott-Raven, 1996 : 55-59
- [82] Scott KR, Kronish JW. Premalignant lesions and squamous cell carcinoma. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1733-1744
- [83] Stasior GO, Stasior OG. Eyelid and canthal reconstruction. In : Dortzbach RK ed. Ophthalmic plastic surgery. Prevention and management of complications. New York : Raven Press, 1994 : 125-140
- [84] Stasior GO, Stasior OG. Eyelid reconstruction. In : Albert DM ed. Ophthalmic surgery. Principles and techniques. Malden : Blackwell Science, 1999 : 1364-1373
- [85] Sutula FC, Glover AT. Eyelid necrosis following intralesional corticosteroid injection for capillary hemangioma. *Ophthalmic Surg* 1987 ; 18 : 103-105
- [86] Syed NA, Albert DM. Surgical pathology of ophthalmic plastic surgery. In : Albert DM ed. Ophthalmic surgery. Principles and techniques. Malden : Blackwell Science, 1999 : 1648-1658
- [87] Tanenbaum M. Skin and tissue techniques. In : McCord CD, Tanenbaum M, Nunery WR eds. Oculoplastic surgery. New York : Raven Press, 1995 : 1-49
- [88] Tanenbaum M, Grove AS, McCord CD. Eyelid tumors : diagnosis and management. In : McCord CD, Tanenbaum M, Nunery WR eds. Oculoplastic surgery. New York : Raven Press, 1995 : 145-174
- [89] Tenzel RR, Stewart WB. Eyelid reconstruction by the semicircular flap technique. *Ophthalmology* 1978 ; 85 : 1164-1169
- [90] Weiss AH. Adrenal suppression after corticosteroid injection of periocular hemangiomas. *Am J Ophthalmol* 1989 ; 107 : 518-522
- [91] Wesley RE, McCord CD. Reconstruction of the upper eyelid and medial canthus. In : McCord CD, Tanenbaum M, Nunery WR eds. Oculoplastic surgery. New York : Raven Press, 1995 : 99-117
- [92] Wiggs EO. Periocular flaps. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 191-197
- [93] Wiggs EO. Tarsconjunctival advancement flap in lower eyelid reconstruction. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 211-215
- [94] Wiggs EO, Levine MR. Tarsconjunctival transposition flap in lower eyelid reconstruction. In : Levine MR ed. Manual of oculoplastic surgery. Boston : Butterworth-Heinemann, 1996 : 217-220
- [95] Yanoff M, Fine BS. Ocular pathology. London : Mosby-Wolfe, 1996 : 1-26, 159-204, -613-621