

TUMEUR PALPÉBRALE

V AMELINE-AUDELAN, S MORAX

Une tumeur palpébrale doit tout d'abord être reconnue et diagnostiquée avant d'envisager son traitement. Les tumeurs palpébrales négligées car non dépistées sont malheureusement encore beaucoup trop fréquentes.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

De nombreuses lésions palpébrales tumorales et pseudotumorales peuvent revêtir le même aspect clinique (tableau I). Leur nature histologique et leur pronostic peuvent néanmoins être fort différents, et seules l'excision ou la biopsie, suivies d'un examen histologique, permettent de poser un diagnostic exact. L'exérèse réalisée, se pose le problème de la reconstruction [5].

CLASSIFICATION

Les tumeurs palpébrales sont classées en tumeurs épithéliales, les plus fréquentes, tumeurs mésenchymateuses, tumeurs vasculaires, tumeurs lymphoïdes, tumeurs d'origine nerveuse et tumeurs mélaniques [1, 2, 4, 5].

● Tumeurs épithéliales

Ce sont les tumeurs les plus fréquentes, largement représentées par les tumeurs cutanées, que nous citons simplement.

Tumeurs cutanées [1]

- **Tumeurs cutanées bénignes (15 % de l'ensemble des tumeurs palpébrales)**
 - Papillome : tumeur pédiculée, rosée, friable, souvent d'origine virale chez l'enfant.
 - Kératose sénile ou solaire : la plus fréquente des dermatoses précancéreuses, tâche brune apparaissant sur les parties découvertes d'un adulte de plus de 50 ans, desquamant facilement.
 - Kératose séborrhéique ou verrue séborrhéique : observée essentiellement dans la deuxième partie de vie, brunâtre ou noirâtre, unique ou multiple.
 - Kératoacanthome.
 - Kératose folliculaire inversée.
 - Trichoépithéliome.
 - Pilomatrixome ou tumeur calcifiée de Malherbe.
 - Molluscum contagiosum.

■ Tumeurs cutanées malignes

- L'épithélioma basocellulaire est la tumeur la plus fréquente au niveau des paupières. Il représente 90 % des tumeurs malignes de la région orbitaire selon Reese [1, 4, 5].

Tableau I. – Lésions tumorales et pseudotumorales.

Lésions bénignes	Lésions malignes
<p><i>papillome épidermoïde</i> <i>papillome basocellulaire</i> <i>kératose folliculaire inversée</i> <i>kératose actinique</i> <i>verrue vulgaire</i> <i>tricholemmome</i></p>	<p><i>carcinome épidermoïde</i> <i>carcinome basocellulaire</i> <i>carcinome sébacé</i></p>
<p>Principales lésions nodulaires érythémateuses ou d'aspect inflammatoire <i>chalazion</i> <i>hémangiome capillaire</i> <i>hyperplasie pseudo-carcinomateuse</i> <i>granulome pyogénique</i> <i>nævus à cellules épithélioïdes ou fusiformes</i> <i>adénome pléomorphe</i> <i>acrospirome ecchrine</i> <i>pilomatrixoma</i> <i>tumeur glomique</i> <i>xanthogranulome juvénile</i> <i>hyperplasie endothéliale</i> <i>intravasculaire bénigne</i></p>	<p><i>carcinome basocellulaire</i> <i>tumeur de Merkel</i> <i>mélanome malin nodulaire</i> <i>adénocarcinome mucineux</i> <i>angiosarcome</i> <i>sarcome de Kaposi</i></p>
<p>Principales lésions nodulaires sans modification de coloration des téguments ou pigmentées <i>chalazion</i> <i>tumeur à cellules granulaires</i> <i>nævus dermique</i> <i>nævus à cellules épithélioïdes ou fusiformes</i> <i>syringome</i> <i>molluscum contagiosum</i> <i>nodule pseudo-rhumatoïde</i> <i>nodule de sarcoïdose</i></p>	<p><i>carcinome basocellulaire</i> <i>carcinome sébacé</i> <i>mélanome malin nodulaire</i> <i>adénome mucineux</i></p>
<p>Principales lésions nodulaires ulcérées ou présentant un cratère de kératine <i>kératoacanthome</i> <i>hordoléo-chalazion</i> <i>acrospirome ecchrine</i> <i>trichoépithéliome</i> <i>trichofolliculome</i> <i>tricholemmome</i> <i>fasciite nodulaire</i></p>	<p><i>carcinome basocellulaire</i> <i>carcinome épidermoïde</i></p>

■ Carcinome intraépithélial ou maladie de Bowen, évoluant très lentement vers un baso- ou spinocellulaire.

■ Carcinome ou épithélioma basocellulaire, touchant le plus souvent la paupière inférieure puis le canthus interne. Il survient après 50 ans chez des patients à peau claire ayant subi une exposition solaire importante. Il existe de

nombreuses formes cliniques (épithélioma perlé, plan superficiel, végétant, pigmenté, ulcéré...) (fig 1).

■ Nævomatose basocellulaire ou syndrome de Gorlin.

■ Carcinome spinocellulaire, deuxième tumeur maligne rencontrée, mais 30 à 40 fois moins fréquente qu'un épithélioma basocellulaire, apparaissant



1 Tumeur basocellulaire de la paupière inférieure droite.

souvent sur une dermatose préexistante (kératose sénile, radiodermite). Le plus souvent la lésion apparaît comme un petit nodule dur et induré, ulcérovégétant à fond irrégulier, plus ou moins infiltrant. Le risque de métastases est réel contrairement aux basocellulaires. Il est donc fondamental de ne pas méconnaître ces lésions insidieuses afin de réaliser une exérèse précoce et complète, facilitant de fait la reconstruction.

■ Xeroderma pigmentosum et incontinentia pigmenti, maladies chromosomiques très rares.

Tumeurs des glandes sébacées

L'adénome sébacé est une tumeur bénigne rare qui se présente comme un nodule ferme et jaunâtre.

Les adénocarcinomes sont des tumeurs malignes très agressives, essentiellement l'adénocarcinome méibomien, survenant aux dépens des glandes de Meibomius. L'adénocarcinome méibomien se présente habituellement comme une masse assez volumineuse, avec fréquemment la notion de chalazion récidivant incisé. Aussi, devant un chalazion ne cédant pas à des traitements chirurgicaux répétés, doit-on faire systématiquement une biopsie^[1, 2].

Tumeurs des glandes sudoripares

Ces tumeurs bénignes (syringome, hidradénome nodulaire à cellules claires) ou malignes (hidradénocarcinomes) restent rares.

Oncocytome et papulose lymphoïde

Elles sont également très rares.

● Tumeurs mésenchymateuses

Elles peuvent être bénignes (fibromes, lipomes, rhabdomyomes, léiomyomes, myxomes et chondromes) ou malignes (sarcomes).

Le rhabdomyosarcome est la tumeur orbitaire maligne la plus fréquente chez l'enfant, grandissant en quelques semaines, de pronostic péjoratif malgré le traitement^[1, 4, 5].

● Tumeurs vasculaires

Elles regroupent les angiomes (capillaires, tubéreux, caverneux) et le sarcome de Kaposi.

● Tumeurs lymphoïdes

Elles incluent le mycosis fongicoïde, le lymphome malin non hodgkinien, la maladie de Hodgkin et les leucémies. L'ensemble reste très rare.

● Tumeurs d'origine nerveuse

On distingue les tumeurs à cellules de Merkel, très rares, et la neurofibromatose de Recklinghausen, maladie systémique et héréditaire touchant une personne sur 3 000, pour laquelle une simple surveillance suffit en dehors de ptosis ou entropions ou de dégâts esthétiques majeurs^[1].

● Tumeurs mélaniques

On distingue les nævi, le lentigo, le nævus pigmenté banal et les mélanocarcinomes. Les mélanocarcinomes apparaissent sur peau saine ou sur un nævus préexistant qui sera suspect dès qu'il se modifiera (taille, couleur, hémorragie, douleur).

EXAMEN CLINIQUE

L'interrogatoire doit préciser la date d'apparition de la tumeur (quelques semaines ou plusieurs années), le mode évolutif (par poussées totalement régressives, évoquant un chalazion, ou lentement progressif, évoquant un basocellulaire), les traitements antérieurement reçus (pommades, chirurgie, radiothérapie...) ainsi que les antécédents personnels (autre basocellulaire déjà opéré, exposition solaire importante ancienne ou actuelle...) et familiaux.

L'examen ophtalmologique précisera la paupière atteinte, dans quelle proportion (1/4, 1/2...), l'existence d'une chute des cils (en faveur de la malignité), de perle cutanée (évoquant un basocellulaire), d'ulcération infiltrant les plans profonds (spinocellulaire, surtout en présence de ganglions). De même, on vérifiera l'absence d'atteinte de la conjonctive bulbaire ou palpébrale.

Le moindre doute sur une lésion impose une biopsie ou une biopsie-exérèse.

TRAITEMENT

En première intention, il sera chirurgical, permettant dans le même temps le diagnostic histologique. En cas de tumeur d'aspect malin, on peut s'aider d'un examen histologique extemporané des bords de la lésion.

L'exérèse sera associée à une reconstruction.

Quelques règles générales^[3] :

- on peut négliger un quart de la paupière, voire un tiers chez le sujet âgé (règle de Mustardé) ;
- si une plastie de glissement ne suffit pas, il faudra s'aider pour la reconstruction de greffes et de lambeaux, en sachant qu'on ne peut pas superposer deux greffes en raison d'un risque élevé de nécrose.

Les associations les plus fréquemment utilisées sont :

- lambeau cutané + greffe tarsoconjonctive ;
- greffe cutanée + lambeau bitissulaire tarsoconjonctival.

Enfin, le montage lambeau antérieur et lambeau postérieur est rarement utilisé.

La radiothérapie sera réservée aux récurrences non opérables ou aux envahissements des plans profonds osseux.

La chimiothérapie n'est utilisée que dans des cas particuliers (métastases, lymphomes...) ^[1, 4].

CONCLUSION

Bien que l'aspect clinique soit le plus souvent suffisant pour diagnostiquer une tumeur, une biopsie peut aider au diagnostic. Toute lésion douteuse, traînante, ayant tendance à grandir doit bénéficier d'une biopsie ou mieux, d'une biopsie-exérèse avec reconstruction en un temps.

Parmi les méthodes thérapeutiques, notre préférence va d'abord au traitement chirurgical avec contrôle par examen histologique extemporané, ensuite au traitement chirurgical seul, enfin à la radiothérapie^[1].

Valérie Ameline-Audelan : Chef de clinique-assistant, service d'ophtalmologie,

hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Serge Morax : Chef de service,

service d'ophtalmologie et de chirurgie oculoplastique, fondation Adolphe de Rothschild, 25-29, rue Manin, 75019 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Ameline-Audelan et S Morax. Tumeur palpébrale. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0170, 1998, 2 p*

RÉFÉRENCES

[1] Adenis JP, Smolik I, Catanzano G. Tumeurs des paupières : aspects cliniques et thérapeutiques. In : Adenis JP et al eds. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 97-130

[2] Herdan ML, Morax S. Chalazion. In : Adenis JP et al eds. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 55-56

[3] Morax S, Benia L. Traumatismes et chirurgie plastique des paupières. In : Adenis JP et al eds. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 61-96

[4] Stricker M, Gola R. Paupière tumorale. In : Chirurgie plastique et réparatrice des paupières et de leurs annexes. Paris : Masson, 1990 : 43-53

[5] Weber F. Tumeurs et lésions pseudo-tumorales des paupières. In : Plasties et reconstructions orbito-palpébrales. Paris : Maloine, 1979 : 43-57