

TUMEURS DES PAUPIÈRES & DE LA CONJONCTIVE



ATLAS PHOTOGRAPHIQUE

Docteur **Olivier Galatoire**

Docteur **Christine Levy-Gabriel**

Docteur **Mathieu Zmuda**



Chers lecteurs,

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans autorisation préalable et écrite de l'éditeur est interdite et illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part les analyses courtes et citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (Loi du 11 mars 1957 art. 40 et 41. Et Code Pénal art. 425).



Préface

Docteur Serge Morax

Je suis honoré de préfacier l'Atlas photographique des tumeurs palpébrales et de la conjonctive. Résultat d'une étroite collaboration entre les Docteurs Olivier GALATOIRE et Mathieu ZMUDA de la Fondation Ophtalmologique A. de ROTHSCHILD et du Dr Christine LEVY-GABRIEL de l'Institut CURIE.

Il s'agit d'un sujet dont l'importance n'est plus à démontrer et qui doit intéresser aussi bien les Ophtalmologistes praticiens spécialisés ou non en orbito-palpébral.

En effet, les erreurs au retard du diagnostic en pathologie tumorale sont relativement fréquentes et les conséquences peuvent être lourdes lorsqu'il s'agit d'une tumeur maligne au premier rang desquelles les carcinomes.

De la rapidité du diagnostic, de la confirmation anatomopathologique, en découlera un traitement, discuté en réunion pluri-disciplinaire, qui va de la chirurgie à la radiothérapie.

Il est donc indispensable que l'Ophtalmologiste se familiarise avec les principales lésions tumorales palpébro-conjonctivales. Il doit apprendre à les reconnaître. Pour la plupart des lésions bénignes, la prise en charge doit être simple. Pour les lésions suspectes, voire malignes, il est souhaitable que les patients soient adressés à un service de référence.

L'ouvrage sous forme d'Atlas est réalisé avec le soutien des Laboratoires THÉA et s'inscrit dans une collection d'Atlas axés sur l'imagerie fort utile pour l'Ophtalmologiste praticien. L'icônographie est abondante et de très grande qualité. La plupart des chapitres, classés selon l'anatomopathologie, sont faciles à lire et très explicites. Sans les citer tous, je retiens le chapitre des tumeurs vasculaires, merveilleusement décrites, classées et exposées.

Sujet d'actualité, cet Atlas devrait prendre une place de plus en plus grande dans le champ de nos activités et rendre un service inestimable, aussi bien pour le praticien que pour le patient.

Que les Laboratoires THÉA soient remerciés pour cette belle initiative.

Avant-propos

Docteur Olivier Galatoire

Chers lecteurs,

Je remercie tout d'abord Henri et Jean-Frédéric CHIBRET, ainsi que les Laboratoires Théa de m'avoir confié la direction de cet ouvrage consacré aux tumeurs des paupières et de la conjonctive.

A la lecture des différents ouvrages de la collection des Laboratoires Théa, l'idée de réaliser un Atlas photographique en Oculoplastie m'est apparue comme une évidence. Le sujet des tumeurs des paupières et de la conjonctive s'est rapidement imposé.

Le diagnostic étiologique de ces tumeurs n'est pas toujours aisé, il s'agit de lésions fréquentes et les ophtalmologistes sont confrontés de manière quotidienne à l'établissement d'un diagnostic parfois difficile.

En effet, les étiologies sont extrêmement variables, ainsi que leurs conséquences thérapeutiques.

On distingue des lésions bénignes, communes, de résolution parfois spontanée, à des lésions gravissimes nécessitant de larges résections chirurgicales et pouvant impliquer le pronostic vital. Ainsi il nous est apparu nécessaire de réaliser un ouvrage photographique didactique d'aide au diagnostic des lésions palpébrales et de la conjonctive.

Cet atlas se veut essentiellement descriptif, permettant d'orienter le praticien dans sa démarche diagnostique. Une fois l'étiologie déterminée, il pourra alors orienter le patient vers le traitement le plus adéquat réalisé par lui-même ou par un oculoplasticien-oncologue ophtalmologiste référent.

Je remercie le Docteur Christine LEVY-GABRIEL du service du Professeur Nathalie CASSOUX à l'Institut Curie et le Docteur Mathieu ZMUDA qui travaille à mes côtés à la Fondation A. de Rothschild, d'avoir partagé l'écriture de cet ouvrage qui est l'émergence de la collaboration étroite de nos deux équipes amies et complémentaires.

Notre activité transversale initiée par les Docteurs Serge MORAX et Laurence DESJARDINS avec l'instauration d'une réunion de concertation pluridisciplinaire, est un succès depuis une dizaine d'années.

Je tiens à remercier ma collaboratrice Véronique DAUVIN pour son aide assidue dans la rédaction de cet ouvrage, ainsi qu'Olivier SKYPALA, photographe pour la qualité de ses clichés.

Je remercie également Madame Caroline LOUBIER des Laboratoires THÉA et le Docteur Elisabeth MILLARA pour leur soutien.

Ainsi, nous souhaitons que cet Atlas puisse vous aider à établir le diagnostic précis des tumeurs des paupières et de la conjonctive auxquelles vous serez confrontés, qu'il puisse vous permettre de distinguer ce qui est grave de ce qui ne l'est pas.

Bonne lecture à tous.

Remerciements

Fondation A. de Rothschild

Dr Sophie AZRIA
Dr Paul BENILLOUCHE
Dr Samuel DERMAN
Dr Edgard FARAH
Dr Marie-Laure HERDAN
Dr Pierre-Vincent JACOMET
Mme Spomenka JOVANOVIC
Dr Laurent LE
Mme Carine LEA
Dr Marc PUTTERMAN
Mme Nadia SADI

Institut Curie

Dr Valentin CALUGARU
Dr Nathalie CASSOUX
Dr Didier DECAUDIN
Dr Rémi DENDALE
Dr Laurence DESJARDINS
Dr Frédérique KUHNOWSKI
Dr Livia LUMBROSO-LE ROUIC



Dr **Olivier Galatoire**

Ophthalmologist
Chief of Service
Plastic and Reconstructive Surgery
Orbit and Eyelid Surgery
Fondation A. de Rothschild - Paris

Dr **Christine Levy-Gabriel**

Ophthalmologist
Specialist Practitioner
Institut Curie - Paris

Dr **Mathieu Zmuda**

Ophthalmologist
Titleholder Practitioner
Plastic and Reconstructive Surgery
Orbit and Eyelid Surgery
Fondation A. de Rothschild - Paris

Sommaire

SECTION 1

TUMEURS PALPÉBRALES - Olivier Galatoire - Mathieu Zmuda

1. Tumeurs épithéliales	19
1.1. Tumeurs épithéliales bénignes	20
1.1.1. Molluscum contagiosum.....	20
1.1.2. Molluscum pendulum.....	23
1.1.3. Kératose séborrhéique	24
1.2. Lésions pré-cancéreuses	28
1.2.1. Kératose actinique.....	28
1.2.2. Xeroderma pigmentosum.....	30
1.3. Tumeurs épithéliales malignes	31
1.3.1. Kératoacanthome	31
1.3.2. Carcinome épidermoïde <i>in situ</i>	33
1.3.3. Carcinome épidermoïde infiltrant.....	36
1.3.4. Carcinome épidermoïde indifférencié.....	41
1.3.5. Carcinome basocellulaire.....	44
1.3.5.1. Nodulaire.....	45
1.3.5.2. Ulcéré.....	54
1.3.5.3. Pigmenté	59
1.3.5.4. Sclérodermiforme	60
2. Tumeurs sébacées.....	67
2.1. Tumeurs sébacées bénignes	68
2.1.1. Chalazion.....	68
2.1.2. Kyste sébacé	71
2.1.3. Kyste de Zeiss	73
2.1.4. Miliun	74
2.1.5. Hyperplasie sébacée	75
2.2. Tumeurs sébacées malignes.....	78
2.2.1. Carcinome sébacé.....	79

3. Tumeurs annexielles.....	85
3.1. Tumeurs d'origine pileaire	86
3.1.1. Trichofolliculome	87
3.1.2. Pilomatricome	89
3.1.3. Trichoblastome	91
3.1.4. Trichoépithéliome.....	92
3.2. Tumeurs d'origine sudorale.....	94
3.2.1. Hidrocystome eccrine	94
3.2.2. Cystadénome apocrine.....	98
3.2.3. Syringocystadénome papillifère.....	102
3.2.4. Syringome	103
3.2.5. Syringome desmoplasique	105
4. Tumeurs mélaniques	107
4.1. Éphélides.....	109
4.2. Nævus.....	110
4.2.1. Jonctionnel.....	110
4.2.2. Mixte	111
4.2.3. Dermique.....	112
4.2.4. D'Ota	114
4.2.5. Kissing nævus.....	115
4.3. Lentigo malin	117
4.4. Mélanome superficiel extensif.....	118
4.5. Mélanome nodulaire	119
5. Tumeurs vasculaires	121
5.1. Tumeurs vasculaires	122
5.1.1. Hémangiome infantile.....	123
5.1.2. Hémangiome congénital	126
5.1.3. Granulome pyogénique.....	127
5.2. Malformations vasculaires.....	130
5.2.1. Malformation capillaire	131
5.2.2. Lymphangiome	132
5.2.3. Malformation à composante veineuse	134
5.2.4. Malformation à composante artérielle et veineuse	138
5.2.5. Malformation à composante artérielle	142
5.3. Fistule artério-veineuse.....	143
5.3.1. Directe	143
5.3.2. Indirecte.....	144

6. Tumeurs fibro-musculaires	147
6.1. Lipome.....	148
6.2. Chéloïde	150
6.3. Xanthélasmas	151
6.4. Xanthogranulome juvénile.....	157
6.5. Xanthogranulomatose.....	159
6.6. Rhabdomyosarcome	162
6.7. Sarcome de Kaposi.....	163
6.8. Fibrosarcome	165
7. Tumeurs nerveuses	167
7.1. Névrome plexiforme	168
7.2. Neurofibrome.....	169
7.3. Carcinome à cellules de Merkel	171
8. Tumeurs lymphoïdes.....	175
8.1. Lymphome B	177
8.2. Lymphome T	184
9. Pathologies infectieuses	187
9.1. Herpès	188
9.2. Varicelle/zona.....	189
9.3. Impétigo	191
9.4. Cellulite	192
9.5. Abscess	193
10. Pathologies inflammatoires	197
10.1. Rosacée	198
10.2. Eczéma	200
10.3. Dermate atopique.....	203
10.4. Psoriasis	204
10.5. Syndrome de blépharochalasis	205
10.6. Dermate séborrhéique.....	207
10.7. Ichtyose	208
10.8. Vitiligo.....	209
10.9. Héliodermie	210
10.10. Sarcoïdose.....	212
10.11. Dermatomyosite	214
10.12. Inflammation à IgG4.....	215

SECTION 2

TUMEURS DE LA CONJONCTIVE - Christine Levy-Gabriel

1. Choristomes.....	219
1.1. Dermoïde	221
1.2. Dermolipome.....	222
2. Tumeurs d'origine épithéliale	225
2.1. Papillome.....	226
2.2. Dysplasies conjonctivales et carcinome <i>in situ</i>	229
2.3. Carcinome épidermoïde.....	237
3. Tumeurs d'origine mélanocytaire	241
3.1. Mélanose ethnique.....	242
3.2. Nævus.....	243
3.3. Mélanose pré-cancéreuse de Reese.....	246
3.4. Mélanome	249
4. Tumeurs d'origine glandulaire	257
4.1. Oncocytome	259
4.2. Adénome sébacé	260
4.3. Carcinome sébacé.....	262
5. Tumeurs lymphoprolifératives	265
5.1. Hyperplasie lymphoïde réactionnelle bénigne.....	266
5.2. Lymphome.....	267
6. Tumeurs vasculaires	271
6.1. Granulome pyogénique.....	272
6.2. Angiome capillaire (enfant), angiome caverneux (veineux)	273
6.3. Lymphangiectasies, lymphangiome.....	274
6.4. Sarcome de Kaposi.....	276
7. Tumeurs stromales.....	279
7.1. Fibrohistiocytes : xanthogranulome juvénile, histiocytome fibreux.....	280
7.2. Nerveuses : schwannome	282

SECTION 1

Tumeurs palpébrales

Olivier Galatoire - Mathieu Zmuda

Introduction

La paupière a cette caractéristique particulière de contenir des tissus d'origines très diverses dans un petit volume.

L'ensemble de ces tissus peuvent dégénérer de manière maligne ou bénigne, donnant un tableau riche et varié de pathologies tumorales. La paupière présente un revêtement cutané qui a la particularité d'être très fin et très photo-exposé, expliquant la prédominance des tumeurs d'origine épithéliale.

On retrouve également la présence de nombreuses annexes cutanées avec des caractéristiques propres à la paupière, notamment au niveau des glandes meibomiennes qui sont indispensables pour la qualité du film lacrymal. L'importante vascularisation palpébrale en fait une zone propice à de nombreuses lésions vasculaires. Elle peut également être le siège de transformation des tissus graisseux, musculaire, nerveux.

Enfin la particularité d'avoir une face conjonctivale qui confère une interaction avec l'environnement en fait un siège de prédilection des pathologies lymphoïdes.

Nous rappelons que le rôle essentiel de la paupière est la protection du globe oculaire en luttant notamment contre les corps étrangers, grâce aux clignements et aux cils. Elle participe activement à la régulation de l'hydratation cornéenne, en sécrétant des composants du film lacrymal et en participant à son étalement.

La paupière a une place primordiale également dans l'esthétique du regard, ce qui se traduit en pratique clinique souvent par une gêne ressentie importante pour de petites lésions, qui sur une autre localisation seraient passées inaperçues.

Dans un but de simplification, nous avons choisi de classer les tumeurs en fonction de leur type d'origine histologique.

Le praticien sera toujours confronté au problème du diagnostic et de la prise en charge.

Notre rôle sera donc d'orienter et de conseiller le patient devant toute lésion palpébrale.

1. Tumeurs épithéliales

Molluscum contagiosum

Infection virale de la peau et des muqueuses palpébrales.

Les infections virales cutanées et muqueuses représentent un large spectre de manifestations cliniques.

Certains virus comme le papillomavirus humain (HPV) ou le molluscum contagiosum virus (MCV), peuvent coloniser l'épiderme de la plupart des individus sans causer de lésion clinique.

Certaines proliférations épithéliales bénignes par exemple des verrues ou des molluscums, peuvent néanmoins apparaître chez ces individus. Elles sont la plupart du temps transitoires avec une guérison spontanée sans traitement.



Discrète papule de couleur peau normale du bord libre de 2 millimètres avec ombilication centrale.

Le molluscum contagiosum est une affection virale limitée à la peau, caractérisée par des papules de couleur peau normale, parfois ombiliquées, survenant chez l'enfant ou l'adulte jeune.

Molluscum contagiosum



Lésions multiples des bords libres palpébraux supérieur et inférieur, ainsi qu'une lésion à distance en paupière inférieure.

On note l'absence de chute de cils.

Molluscum contagiosum



Molluscum contagiosum du bord libre avec corne hyperkératosique.

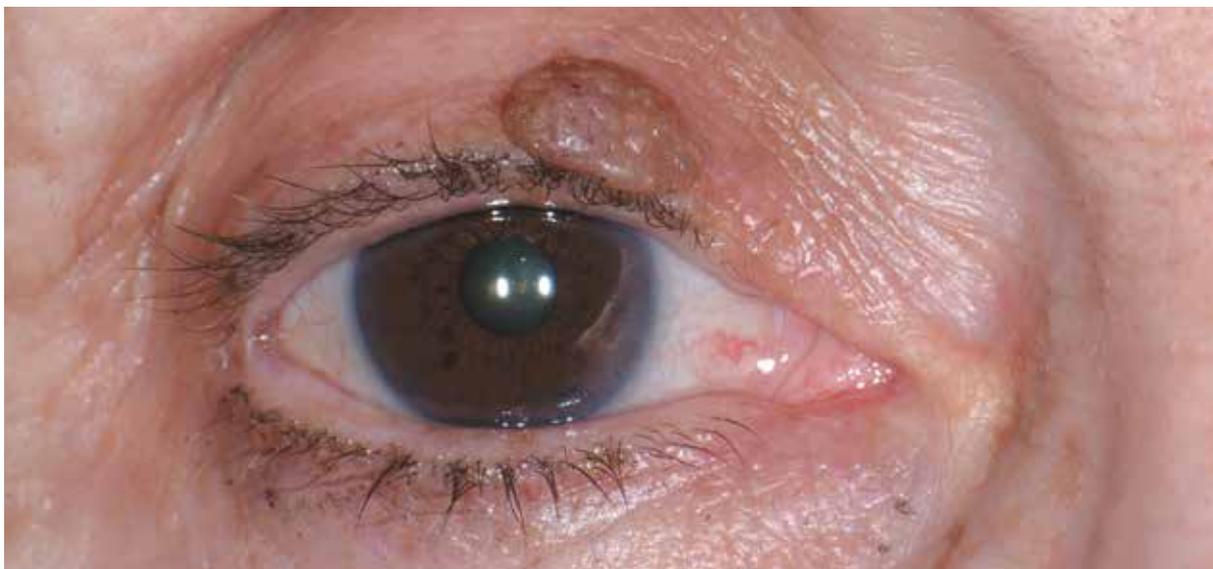
Molluscum pendulum



Papillomes pédiculés, de couleur variable avec tendance à la croissance en taille et en nombre.

On constate parfois l'association de *molluscum contagiosum* et de *molluscum pendulum*.

Kératose séborrhéique



Papules en relief s'agrandissant progressivement avec une pigmentation variable. En surface l'aspect est verruqueux avec présence de kystes cornés.

Les kératoses séborrhéiques sont des tumeurs épithéliales bénignes fréquentes. Elles apparaissent la plupart du temps après l'âge de 30 ans et peuvent continuer à se développer tout au long de la vie. Leur nombre peut être variable de quelques lésions à plusieurs centaines chez les personnes âgées.



Localisation unique d'une papule de kératose séborrhéique au niveau de la paupière supérieure gauche.

Kératose séborrhéique



Lésions multiples de kératose séborrhéique d'aspect variable.

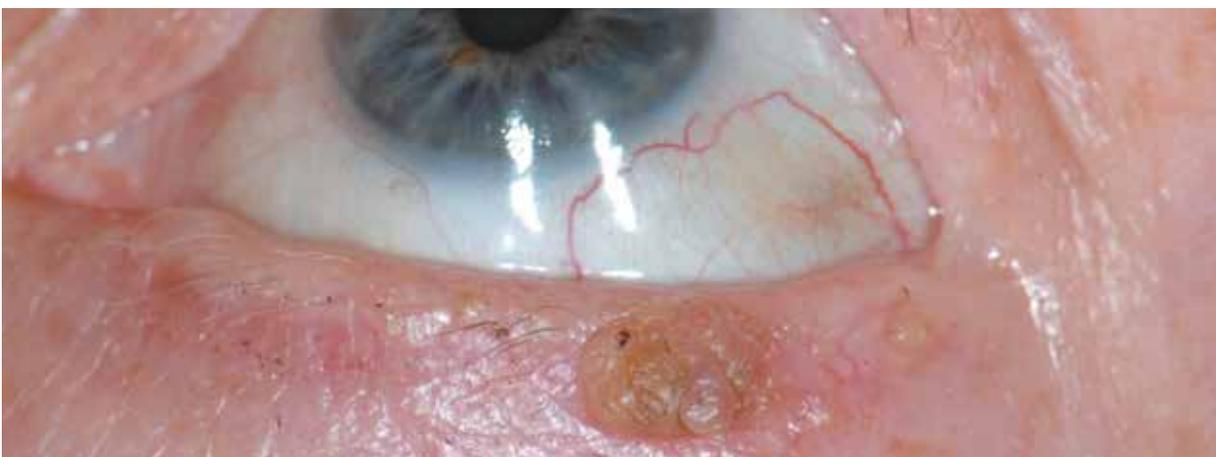
En temporal, on distingue une plaque légèrement en relief kératosique brune, dont le centre est plus épais. On niveau du bord libre de la paupière supérieure droite, papule en relief d'aspect verruqueux brun avec des contours irréguliers.

Kératose séborrhéique



Aspect en papule peu pigmenté sans chute des cils, ni induration.

Kératose séborrhéique



Kératose séborrhéique pouvant faire évoquer le diagnostic différentiel de molluscum ou papillome.

Kératose actinique



La kératose actinique ou kératose solaire est une lésion due à l'altération de l'épithélium cutané liée à l'exposition solaire chez les phototypes clairs.

On retrouve une lésion rugueuse à la palpation avec des squames en surface et une érosion sous-jacente au niveau palpébral.

Une analyse histologique est recommandée pour ne pas méconnaître un carcinome débutant.

Kératose actinique avec corne kératosique



Lésion d'allure plus sèche, rugueuse, adhérente sur fond d'héliodermie. Ici associée à une corne hyperkératosique.

Xeroderma pigmentosum



Le xeroderma pigmentosum est une affection génétique à transmission autosomique récessive. Il est caractérisé par une mutation génétique, entraînant une sensibilité importante aux rayonnements UV.

Les manifestations cliniques du Xeroderma pigmentosum apparaissent dès les premiers mois de vie avec des rougeurs sévères après une exposition même minime et brève, au soleil. La peau de ces enfants présente de nombreuses éphélides. Par la suite, apparaissent les taches brunes, irrégulières sur l'ensemble des téguments cutanés. Rapidement, apparaissent des lésions à type de kératose solaire, qui normalement sont présentes chez les patients beaucoup plus âgés, avec des lésions cutanées pré-cancéreuses.

Les premiers cancers cutanés peuvent apparaître à l'âge de 10 ans, sous la forme de carcinome basocellulaire ou spino-cellulaire.

Notons ici l'aspect d'éphélides caractéristiques avec kératose actinique et carcinome basocellulaire des bords libres palpébraux.

Kératoacanthome



Nodule isolé d'apparition rapide avec possiblement une phase d'involution.

Au centre il existe souvent un bouchon de kératine masquant une ulcération. L'exérèse totale avec des marges de sécurité est recommandée car cliniquement la distinction avec un carcinome épidermoïde est impossible et il contient souvent des atypies faisant craindre la survenue ultérieure d'un carcinome épidermoïde.

Le kératoacanthome est une lésion pseudo-cancéreuse qui se présente sous la forme d'un nodule isolé, d'apparition rapide avec possible phase d'involution.



Carcinome épidermoïde

Les cancers cutanés épithéliaux proviennent le plus souvent de la cellule germinale kératinocytaire ou des structures annexielles.

Les deux principaux cancers cutanés non mélanocytaires sont les carcinomes basocellulaires et les carcinomes épidermoïdes.

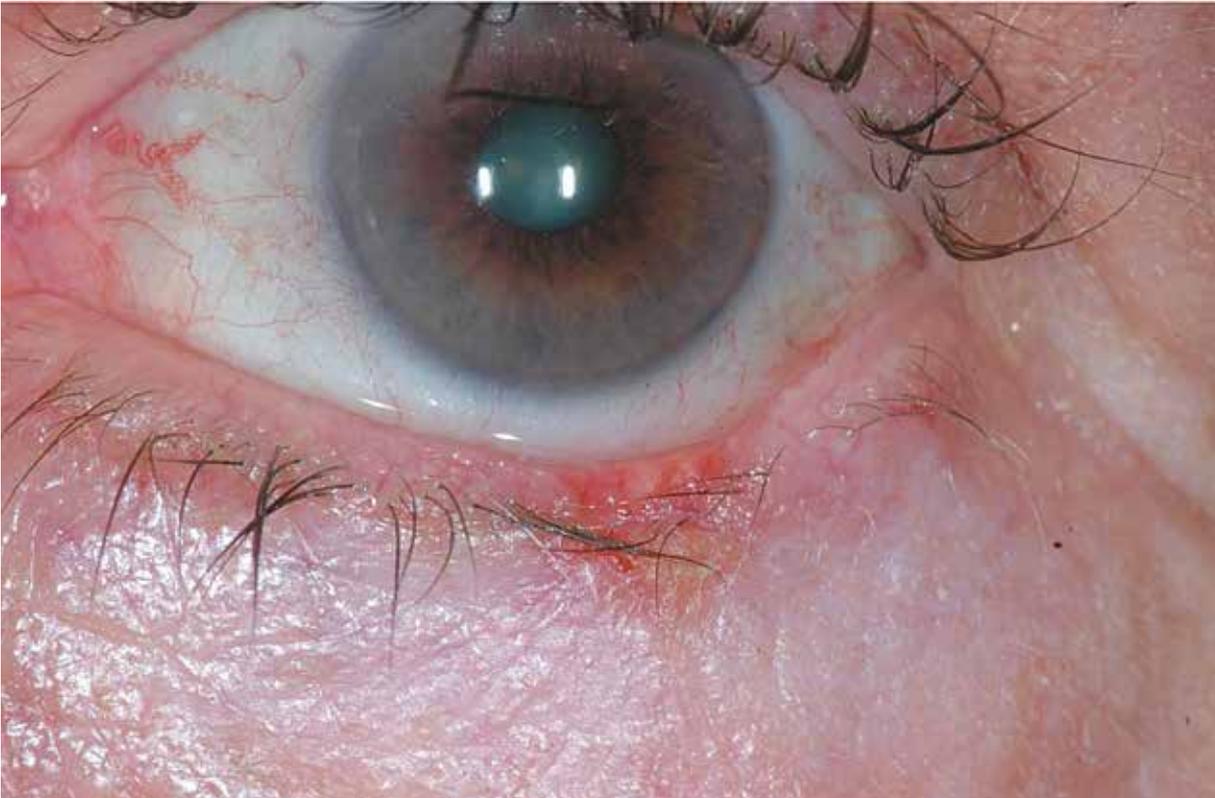
Les carcinomes épidermoïdes donnent souvent naissance à des lésions dysplasiques *in situ* qui peuvent parfois être traitées avant qu'une invasion plus profonde ne survienne.

En revanche, les carcinomes basocellulaires *in situ* ne sont pas connus, mais les carcinomes basocellulaires superficiels présentant une invasion minime sont fréquents.

Parmi les nombreux facteurs de risque des cancers cutanés épithéliaux, nous retiendrons la peau blanche, l'exposition solaire, le rayonnement ultra-violet et les papillomavirus humains.

Les kératoses actiniques précèdent l'apparition de carcinome épidermoïde *in situ* et invasif chez les sujets à peau claire.

Carcinome épidermoïde *in situ*



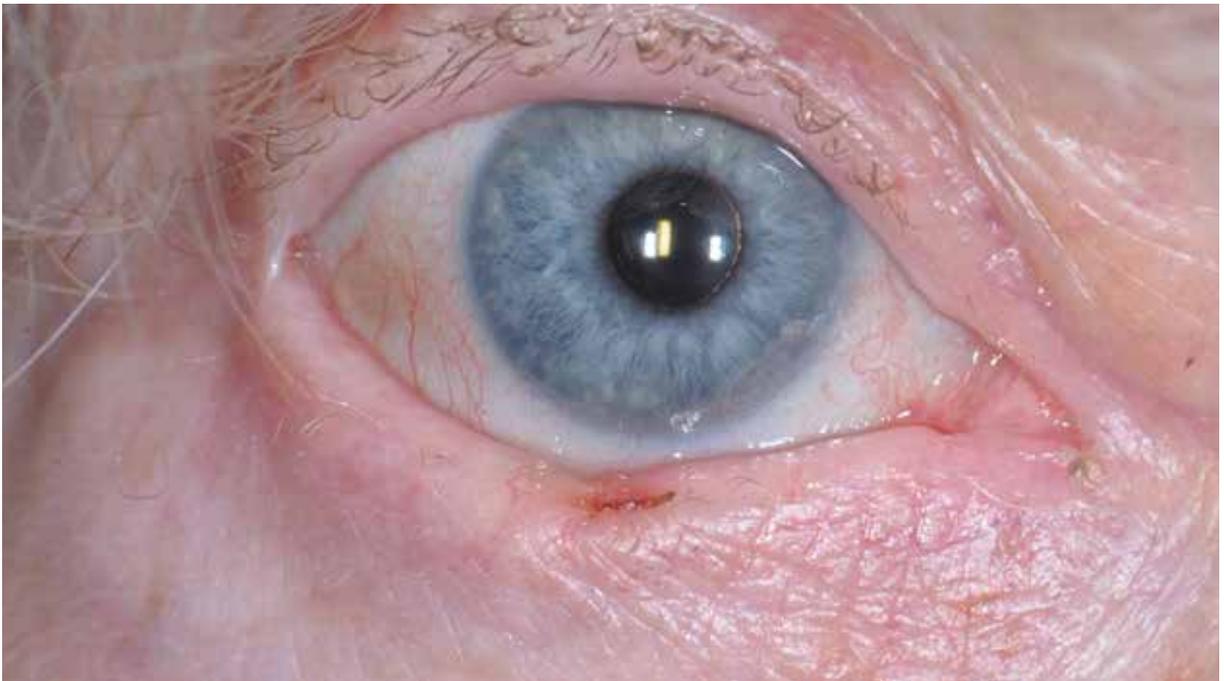
Survient sur des lésions précancéreuses de kératose actinique ou *de novo*.

Le carcinome épidermoïde *in situ* se présente sous la forme d'une plaque érythémateuse squameuse.

Le carcinome épidermoïde *in situ* est fréquemment lié au rayonnement ultra-violet ou à une infection à HPV. Il se présente sous forme de macule papule ou plaque unique parfois squameuse ou hyperkératosique.

Plaque érythémateuse partiellement recouverte de squames jaunâtres.

Carcinome épidermoïde *in situ*



Anciennement maladie de Bowen, la lésion peut développer des nodules et des ulcérations. Seule l'analyse histologique permet de différencier d'un carcinome épidermoïde.

Carcinome épidermoïde *in situ*



Patient présentant des lésions de kératose actinique avec lésions squameuses érythémateuses.



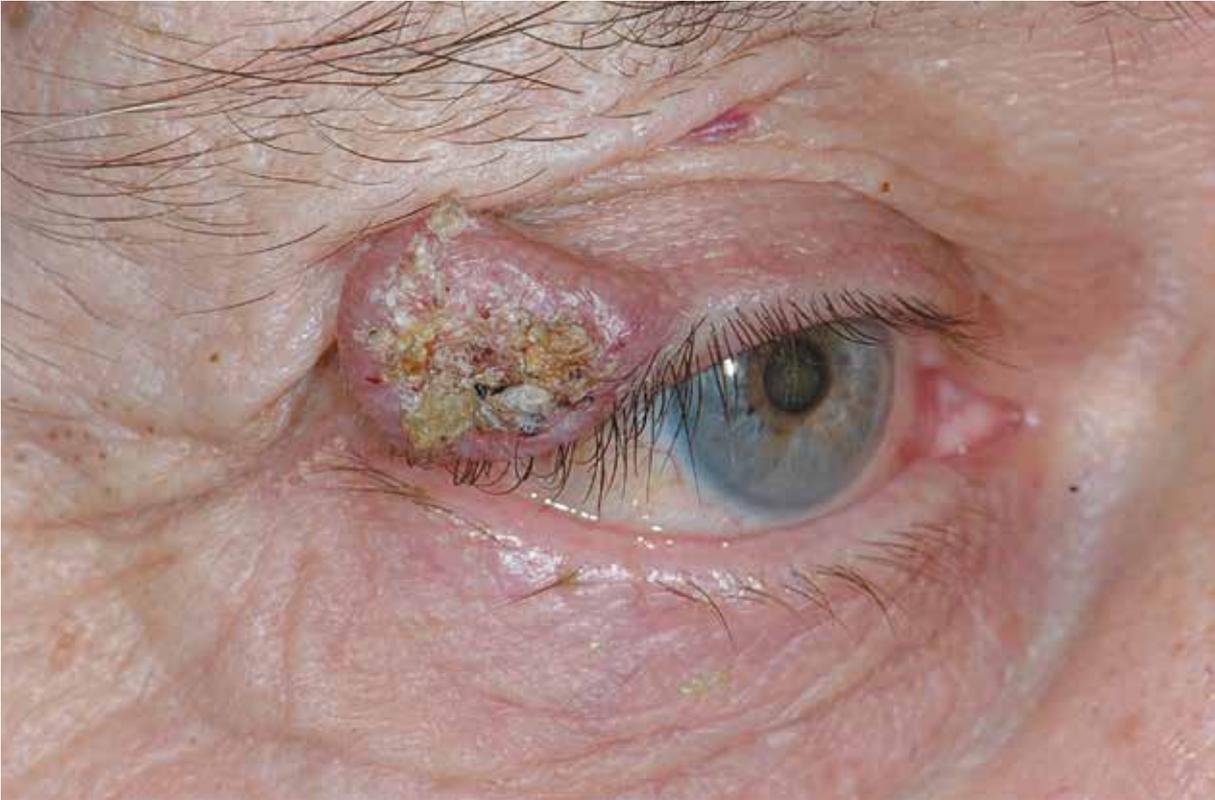
Carcinomes épidermoïdes *in situ* après évolution et apparition d'îlots de carcinome infiltrant.

Carcinome épidermoïde infiltrant



L'aspect clinique peut être nodulaire, ulcéré ou mixte. Une madarose est présente lors de l'atteinte du bord libre.

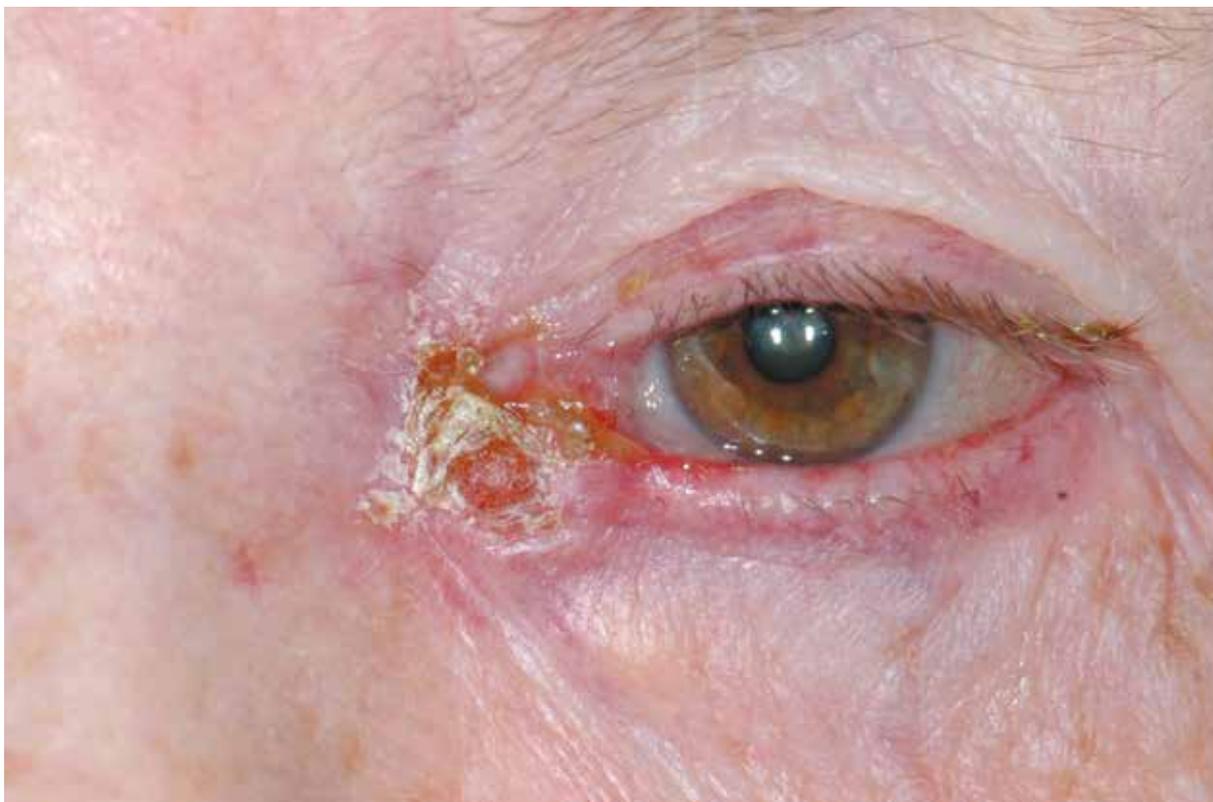
Carcinome épidermoïde infiltrant



Le carcinome épidermoïde invasif est une tumeur maligne développée à partir de l'épiderme ou des annexes. L'agressivité des lésions varie selon l'étiologie.

Ces lésions sont plus agressives chez les sujets immunodéprimés avec un risque métastatique plus important.

Carcinome épidermoïde infiltrant



Les carcinomes bien différenciés présentent souvent une hyperkératose et sont fermes à la palpation.

Carcinome épidermoïde infiltrant



Nodule important à la palpation avec atteinte du bord libre. On distingue des zones hyperkératosiques et érosives.

Carcinome épidermoïde infiltrant



Le potentiel métastatique est important par voie hématogène, lymphatique et nerveuse. Un bilan d'extension général doit être réalisé systématiquement initialement et en surveillance.

Carcinome épidermoïde indifférencié



Les carcinomes épidermoïdes indifférenciés se présentent sous la forme de nodules polylobés, plus ou moins friables avec un aspect de chou-fleur.

Carcinome épidermoïde indifférencié



Carcinome épidermoïde indifférencié.

Carcinome épidermoïde indifférencié évolué avec nodule de volume important. Aspect de nécrose centrale. Lésion végétante, ulcérée, molle, friable, facilement hémorragique. Le potentiel métastatique est ici important.

Carcinome épidermoïde



L'extension locale peut entraîner une perte fonctionnelle oculaire voire un envahissement des organes de voisinage en cas de lésion non contrôlée initialement.

Carcinome basocellulaire

Le carcinome basocellulaire est le cancer cutané le plus fréquent.

Il présente un caractère invasif agressif, mais exceptionnellement métastatique.

Le carcinome basocellulaire prend naissance au niveau de l'épiderme.

Il est rare chez les sujets à peau noire ou brun foncé.

L'exposition solaire, notamment dans l'enfance ou la jeunesse, représente un facteur de risque.

On distingue 5 grands types :

Les carcinomes basocellulaires nodulaires, ulcérés, sclérodermiformes, superficiels et pigmentés.

Le polymorphisme de carcinome basocellulaire est important. Les différentes formes cliniques sont souvent associées.

Carcinome basocellulaire nodulaire



Carcinome basocellulaire du bord libre de la paupière, de petite taille avec perle caractéristique et télangiectasies.

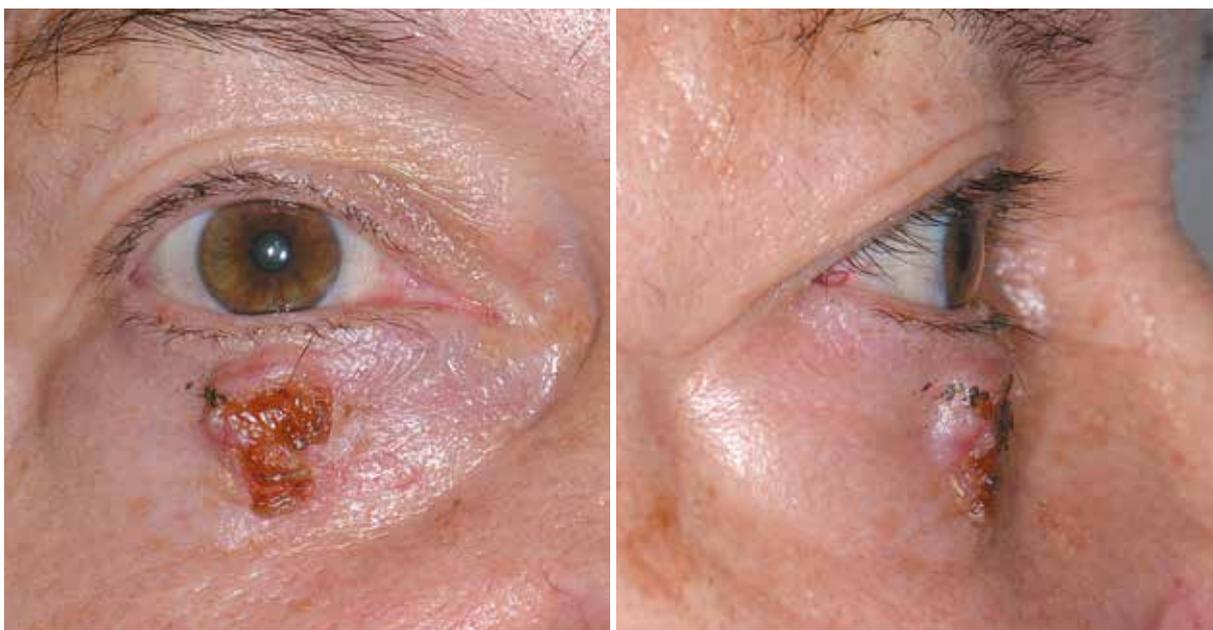
On note la chute des cils.

Carcinome basocellulaire nodulaire



Lésion épidermique sans atteinte du bord libre.

On note l'infiltrat avec aspect d'induration en relief, des bords perlés et une télangiectasie.



Au centre de l'ulcération peuvent apparaître des croûtes et une hyperkératinisation rendant le diagnostic difficile avec un carcinome épidermoïde.

Carcinome basocellulaire nodulaire



Carcinome basocellulaire nodulaire du bord libre avec induration à la palpation et télangiectasies, déstructuration du bord libre, atteinte des follicules pileux et chute des cils.



Lésion bourgeonnante avec nécrose centrale.

Carcinome basocellulaire nodulaire



À un stade ultérieur l'infiltration se poursuit dans la paupière pouvant entraîner une malposition (ici un ectropion).

Carcinome basocellulaire nodulaire



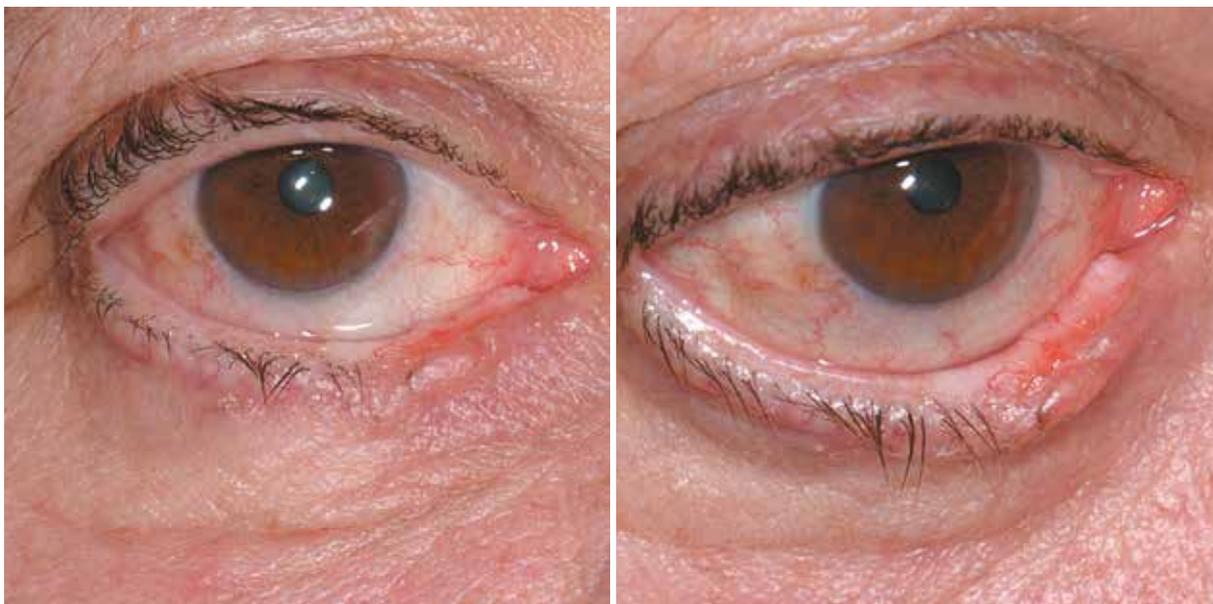
Les formes bourgeonnantes ne doivent pas être négligées.

Au moindre doute diagnostique, une biopsie doit être réalisée, celle-ci permettra une analyse histologique et ainsi d'établir le diagnostic de certitude.



L'atteinte de la paupière supérieure est plus rare. La madarose est un signe clinique précoce.

Carcinome basocellulaire nodulaire



L'atteinte de la paupière inférieure est la plus fréquente, surtout au niveau du bord libre.



Carcinome basocellulaire de la vallée des larmes.

Carcinome basocellulaire superficiel



Le diagnostic n'est pas aisé, on retrouve une plaque discrètement indurée avec une fine bande perlée à la périphérie et des télangiectasies.

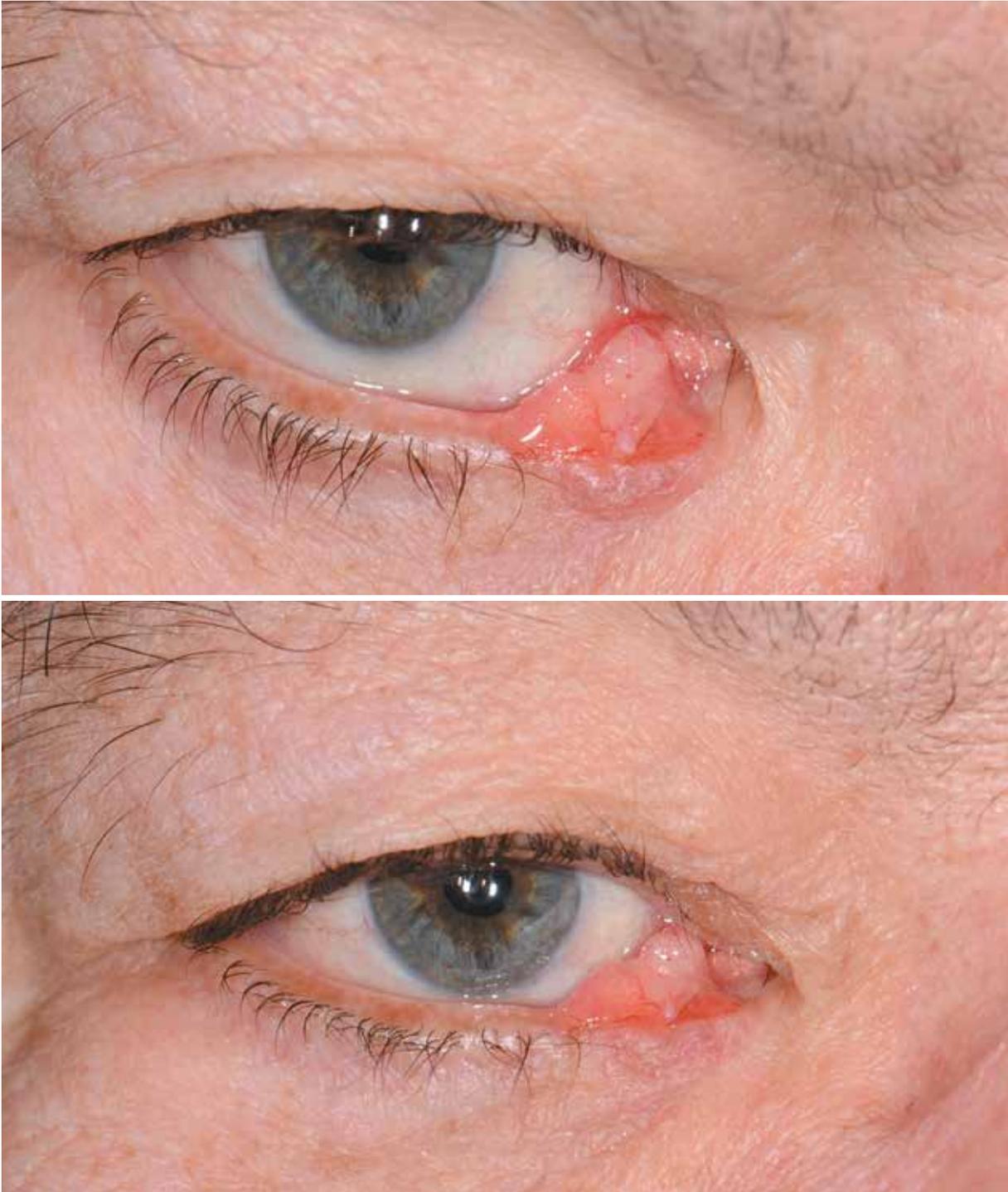
L'absence d'ulcération participe au retard diagnostique de la lésion peu visible dans le cerne.

Carcinome basocellulaire superficiel ulcéré



Une rétraction de la paupière supérieure est un signe tardif, témoin d'une extension large.

Carcinome basocellulaire nodulaire exophytique



Carcinome basocellulaire de forme mixte associant nodule, ulcération. Le diagnostic différentiel de carcinome épidermoïde sera réalisé sur examen histologique.

Carcinome basocellulaire ulcéré

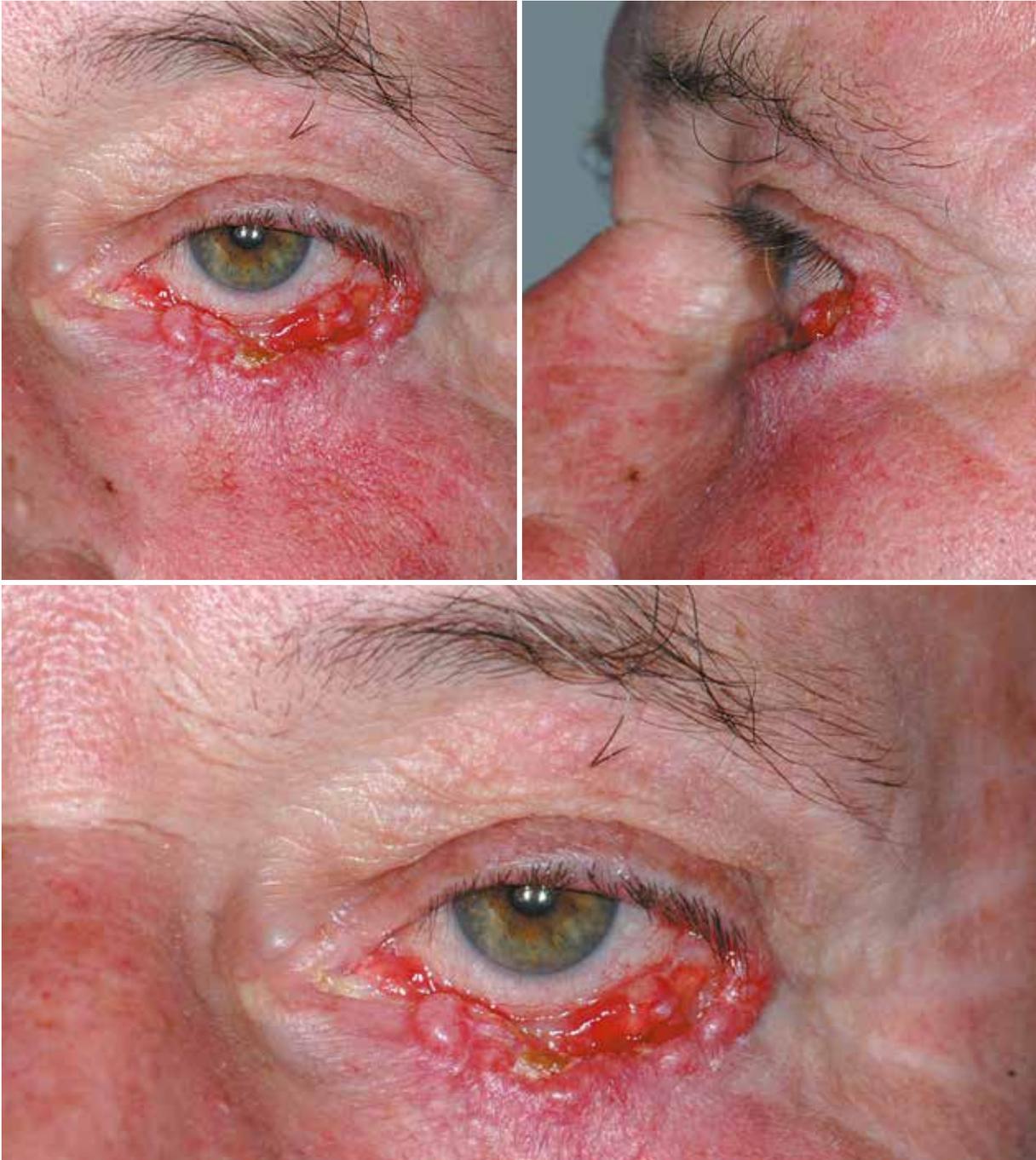


On note l'aspect multiple avec association de perles, d'ulcération, de télangiectasies. **Ulcération dans le canthus interne.** Le patient se plaignait depuis plusieurs mois d'une irritation chronique.



Il s'agit de la tumeur maligne palpébrale la plus fréquente. Il s'agit d'une prolifération des cellules basales tumorales. La particularité est l'absence de métastase.

Carcinome basocellulaire ulcéré



Association d'ulcération avec un envahissement sous-cutané conjonctival. Extension intra-orbitaire possible.

Carcinome basocellulaire ulcéré



Carcinome basocellulaire du canthus médial avec envahissement et délabrement des voies lacrymales, des canalicules et du sac lacrymal.

Carcinome basocellulaire ulcéré



Carcinome basocellulaire à point de départ cutané avec envahissement du méat et des points lacrymaux.



Carcinome basocellulaire du canthus médial, association nodule et ulcération chez un patient jeune.

Carcinome basocellulaire ulcéré



Carcinome basocellulaire du bord libre de la paupière inférieure droite et du sillon nasogénien, deux zones considérées comme « à risque », nécessitant une exérèse chirurgicale large avec contrôle des berges.

Carcinome basocellulaire pigmenté



Les carcinomes basocellulaires peuvent être pigmentés.

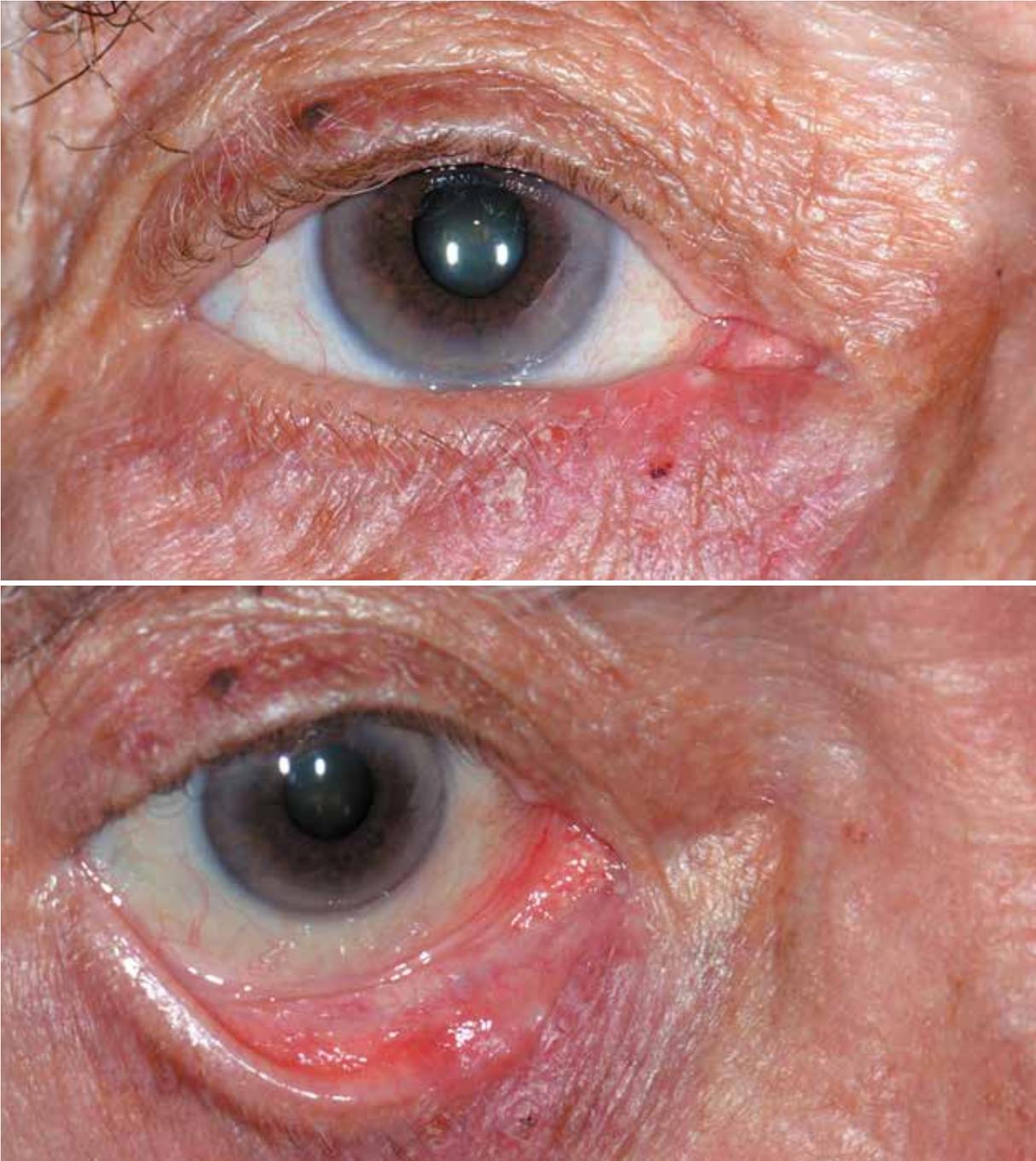
Aspect marron, bleu ou noir avec une surface lisse et brillante. À la palpation, lésion ferme. La distinction avec un mélanome d'extension superficielle peut être difficile.

Carcinome basocellulaire sclérodermiforme



Aspect d'une plaque blanchâtre rétractile dont les limites sont difficiles à identifier. L'infiltration histologique est toujours plus importante que ne laisse supposer la lésion en superficie. Les marges d'exérèse seront plus larges en raison du risque de récurrence plus élevé.

Carcinome basocellulaire sclérodermiforme



Carcinome basocellulaire sclérodermiforme avec aspect de plaque ou cicatrice superficielle dont les limites sont difficiles à évaluer de couleur blanchâtre avec quelques zones hyperpigmentées.

La lésion histologique est plus large que l'aspect clinique. On note la chute des cils.

Carcinome basocellulaire sclérodermiforme



Carcinome basocellulaire sclérodermiforme, aspect de rétraction cutanée et ectropion du point lacrymal.

Carcinome basocellulaire sclérodermiforme



Carcinome basocellulaire sclérodermiforme de la vallée des larmes chez un sujet jeune.

Carcinome basocellulaire sclérodermiforme



Carcinome basocellulaire sclérodermiforme au niveau du bord libre lors d'une récurrence.

Carcinome basocellulaire sclérodermiforme



Dans les formes sclérodermiformes, l'évolution est plus insidieuse, avec ici une madarose modérée par rapport à l'envahissement du tarse.

2. Tumeurs sébacées

Tumeurs sébacées bénignes

Les glandes de Zeiss et de Meibomius sont responsables de la sécrétion de la couche lipidique du film lacrymal.

En fin de clignement, elles évacuent leurs sécrétions à la surface de la phase aqueuse du film lacrymal.

Ces glandes exocrines peuvent donner toute une série de pathologies allant de l'inflammation jusqu'à la tumeur palpébrale.

Chalazion



Chalazion externe sous la forme d'une rougeur de la paupière avec une voussure de la taille d'un pois.



Chalazion externe pré-fistulisé avec ulcération et aspect hyperkératosique.

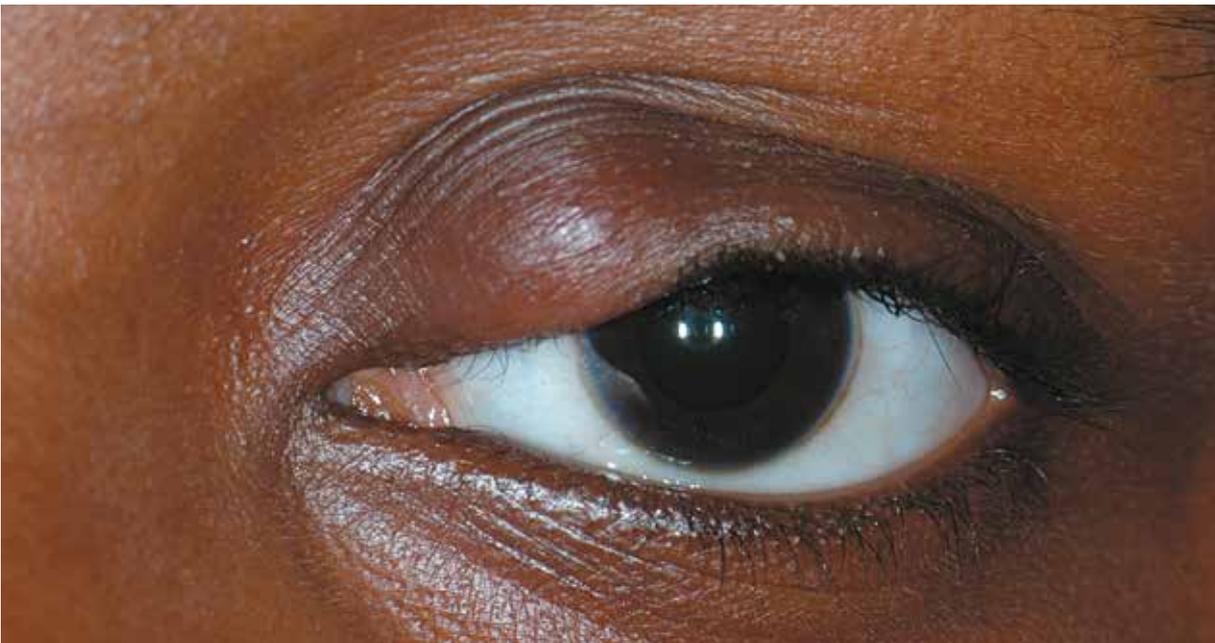
Le chalazion est un lipogranulome anthogénique du tarse, caractérisé par une réaction inflammatoire granulomateuse à l'encontre de la graisse produite par les glandes sébacées, notamment les glandes de Meibomius.

Les chalazions sont extrêmement fréquents, on en distingue plusieurs formes, le chalazion externe, le chalazion interne.

Chalazion



Aspect mixte, chalazion externe de la paupière supérieure et chalazion interne de la paupière inférieure droite.



Chalazion externe du tiers interne de la paupière supérieure.

Chalazion



Chalazions multiples :

- paupière supérieure gauche : chalazions internes.
- paupière inférieure gauche : aspect de tarsite confluente.

Kyste sébacé



Composé d'une paroi fine épidermique, il contient de la kératine, il peut se rompre spontanément.

Il se développe aux dépens des glandes sébacées épidermiques.

On le distingue du chalazion qui se développe aux dépens des glandes de Meibomius.

Kyste sébacé superficiel



Composé d'une paroi fine épidermique il contient de la kératine, il peut se rompre spontanément.

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale, parfois ouverture à l'aiguille avec évacuation du sébum peut suffire.



Kyste sébacé à extension sous-conjonctivale.

Kyste de Zeiss



Tuméfaction d'une glande de Zeiss au niveau du bord libre.

Milium



Les milium sont des kystes épidermiques de petite taille, superficiels, de couleur blanc jaunâtre, contenant de la kératine.

Ces lésions peuvent survenir à tout âge, y compris chez l'enfant.

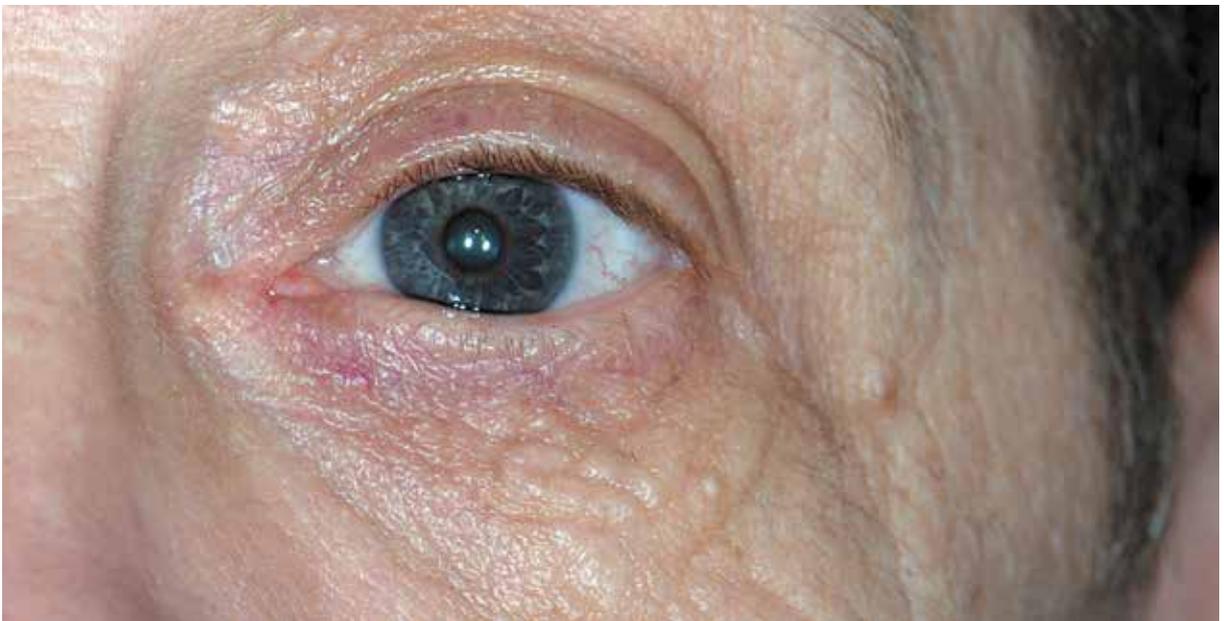
Hyperplasie sébacée



Elle peut s'intégrer dans le syndrome de Muir-Torre, parfois associée aux kératoacanthomes et aux carcinomes basocellulaires.

Elle nécessite une surveillance assidue. Dans certains cas, on note l'apparition de carcinomes digestifs associés.

Hyperplasie sébacée



Ce sont des lésions fréquentes chez les personnes âgées, qui peuvent être confondues avec un carcinome basocellulaire.

Aspect ombiliqué et parfois recouvert de télangiectasies. Néanmoins l'hyperplasie sébacée est souple à la palpation. Ces lésions peuvent être détruites par électrocoagulation.

Carcinome sébacé

Il peut survenir aux dépens des glandes de Zeiss, de Meibomius ou encore des glandes sébacées cutanées et même parfois aux dépens de la caroncule.

Il prend l'aspect d'une masse volumineuse, de coloration jaunâtre, qui à un stade tardif, modifie l'architecture tarsale et palpébrale.

Parmi les antécédents, on retrouve souvent la notion de chalazion récidivant incisé. Toute lésion d'allure sébacée récidivante doit faire réaliser une biopsie diagnostique.

L'aspect histologique est celui d'une masse regroupant des cellules de morphologie « sébacée », en grelot, ovoïde, renfermant des vacuoles lipidiques.

Cette lésion peut avoir une extension orbitaire avec un envahissement ganglionnaire. Les métastases sont fréquentes du fait des retards diagnostiques.

Carcinome sébacé



Masse infiltrant le bord libre de la paupière supérieure avec modification de l'architecture palpébrale. On note la chute de cils en regard de la lésion.

Lorsque l'on éverse la paupière, on retrouve un amas de cellules sébacées à contenu lipidique caractéristique.

Carcinome sébacé



Lésion d'allure plus discrète. Antécédent connu de chalazion.

On note une modification de l'architecture tarsale et lorsque l'on éverse la paupière supérieure, on retrouve un amas de cellules sébacées délabrant, caractéristique.

Carcinome sébacé



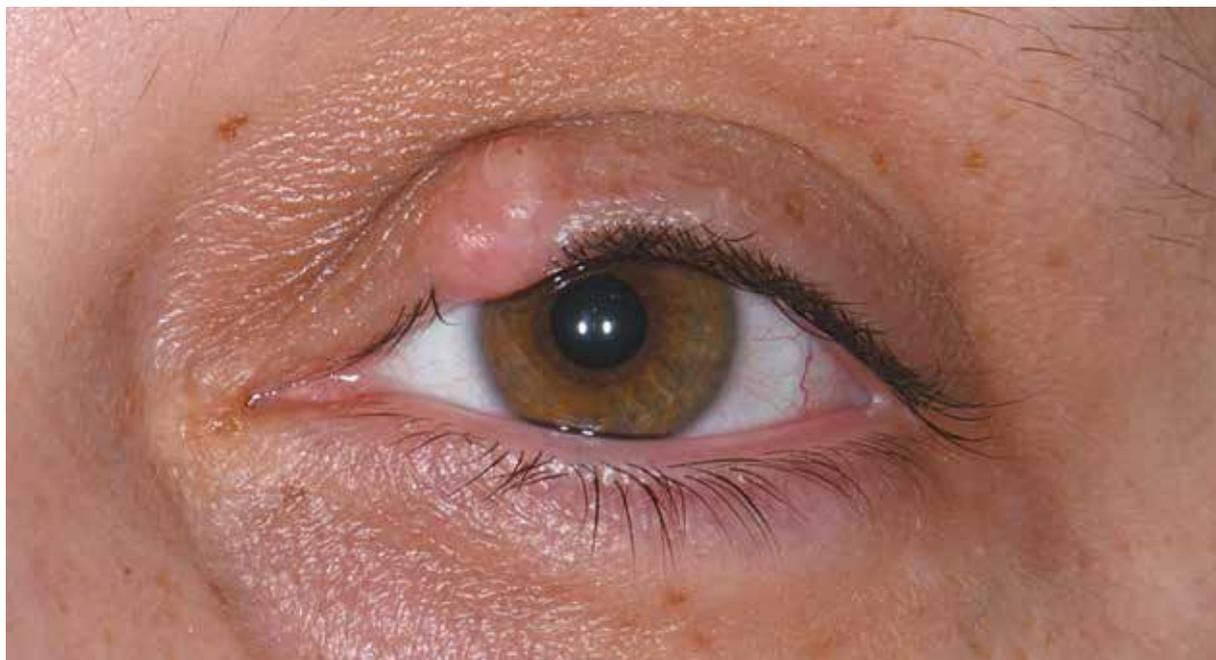
Aspect d'infiltration à distance du bord libre, chez un patient jeune. A l'éversion de la paupière, prolifération cellulaire maligne à contenu lipidique.

Carcinome sébacé



Stade tardif de carcinome sébacé. Évolution tardive avec infiltration de l'ensemble de la paupière supérieure.

Tumeur annexielle nodulaire



Lésion du bord libre de la paupière. On note la tuméfaction englobant le bord libre et la chute des cils.

Lorsque l'on éverse la paupière supérieure gauche, on retrouve une modification de la structure tarsale suspecte.

3. Tumeurs annexielles

Tumeurs d'origine pileaire

Les annexes cutanées que sont les poils, les glandes sébacées et les glandes sudorales, se situent majoritairement dans le derme et l'hypoderme.

Le follicule pileux qui participe à la régulation thermique, est composé de trois parties :

- Un bulbe en profondeur,
- Un isthme où se situe l'abouchement de la glande sébacée,
- L'infundibulum pileaire par lequel s'ouvre le follicule à la surface.

Il existe deux types de glandes sudorales :

- Les glandes sudorales eccrines qui sont à la surface de la peau. Ce sont des glandes exocrines dont il existe deux types, un clair superficiel et un profond plus foncé.
- Les glandes sudorales apocrines qui ont une structure similaire aux eccrines, mais se différencient par leur répartition, par leurs caractéristiques et leur morphologie (le tube excréteur ne s'abouchant pas directement à la surface de l'épiderme, mais dans un follicule pileux sébacé).

Trichofolliculome



L'atteinte se situe le plus souvent au niveau du visage. Il prend l'aspect d'un nodule cutané avec un point central d'où émerge un follicule pileux.

Sur cette photographie, le trichofolliculome se situe au niveau du canthus interne, juste au dessus des voies lacrymales.

Trichofolliculome



Trichofolliculome au niveau du bord libre palpébral gauche avec de nombreux poils en position ectopique.

Pilomatricome



Le pilomatricome ou tumeur momifiée de Malherbe, prédomine chez les sujets jeunes au niveau de la face, du cou et des membres supérieurs.

Ce nodule dur à la palpation, de rose à bleuté peut s'ulcérer, ce qui devient alors douloureux.



Pilomatricome avec ulcération.

On note un aspect rosé en périphérie et un aspect jaunâtre au centre, au niveau de l'ulcération.

Pilomatricome



Pilomatricome cervical synchrone.

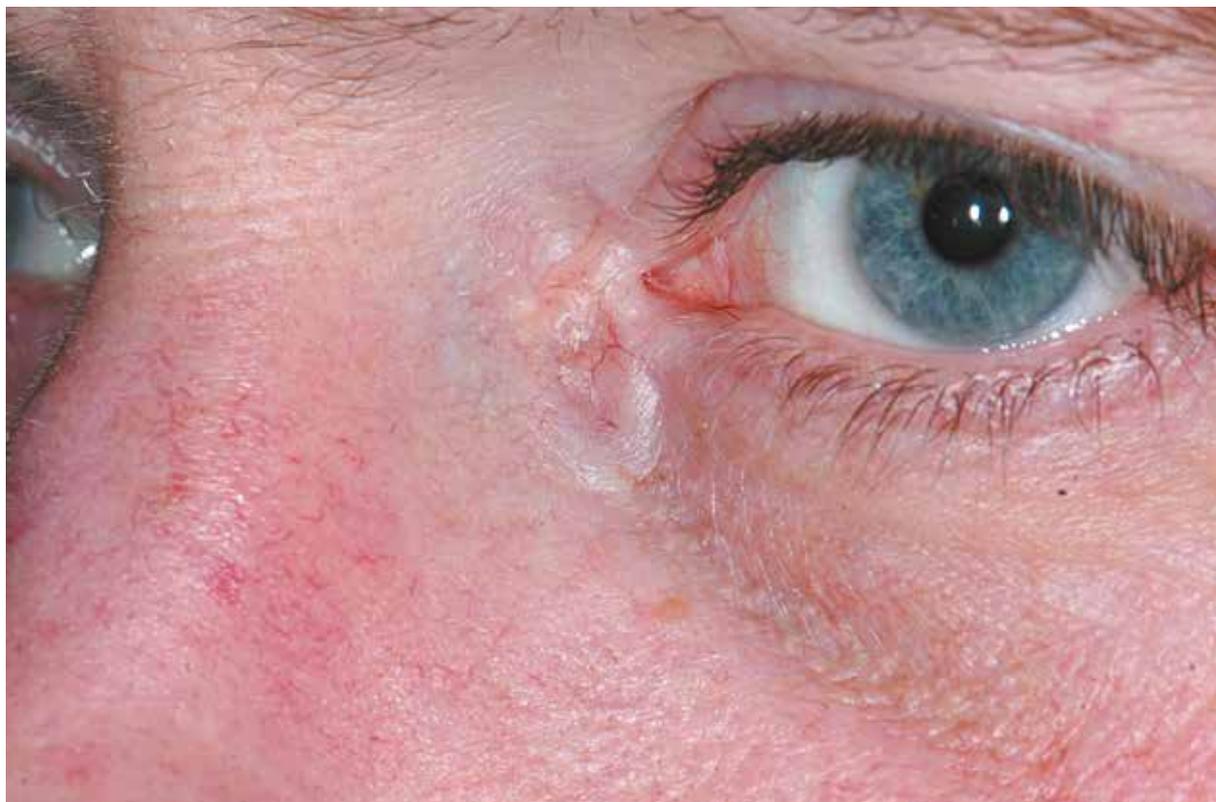
Présence d'un pilomatricome cervical chez cette même patiente. Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale permettant un examen histologique.

Le pronostic est bon, mais quelques cas de transformation maligne ont été décrits.



Volumineux pilomatricome évolué au niveau de la paupière supérieure droite avec un aspect hétérogène en surface et très dur à la palpation.

Trichoblastome



Le trichoblastome est une tumeur bénigne de la même couleur que la peau, se développant le plus souvent au niveau de la face. Il s'agit d'un nodule perlé, télangiectasique.

A l'examen clinique le diagnostic différentiel avec un carcinome basocellulaire est très difficile.

Une exérèse chirurgicale avec analyse histologique est recommandée.

Trichoépithéliome desmoplastique



Le trichoépithéliome desmoplastique est une tumeur d'origine pileaire, le diagnostic différentiel avec un carcinome basocellulaire sclérodermiforme est très difficile.

Il prédomine au niveau des joues. A la palpation, il s'agit d'une plaque ferme avec une indentation centrale de couleur variable. Dans ce cas, on retrouve une hyperkératose au niveau de la lésion.

Le trichoépithéliome est une tumeur bénigne, prédominante au niveau de la face, le plus souvent à l'âge adulte.

Trichoépithéliome



Tumeur bénigne aux dépens des annexes pilaires, papules augmentant progressivement en nombre, isolé, en grappes, parfois confluentes pouvant faire évoquer un carcinome basocellulaire.

Hidrocystome ecchrine



Hidrocystomes au niveau du canthus externe et deux nodules au niveau de la paupière inférieure en interne.

Les hidrocystomes sont des tumeurs cutanées bénignes aux dépens des glandes sudoripares. L'atteinte palpébrale est prédominante. Elle se manifeste par des petits kystes de quelques millimètres jusqu'à 1 ou 2 centimètres. Il s'agit de kystes rétentionnels au niveau de glandes ecchrines normales.

Hidrocystome ecchrine



Hidrocystome au niveau de la paupière supérieure, en position médiale.



Hidrocystomes au niveau de la paupière inférieure, centraux, en bouquet.

Hidrocystome ecchrine



Hidrocystome au niveau du canthus externe.

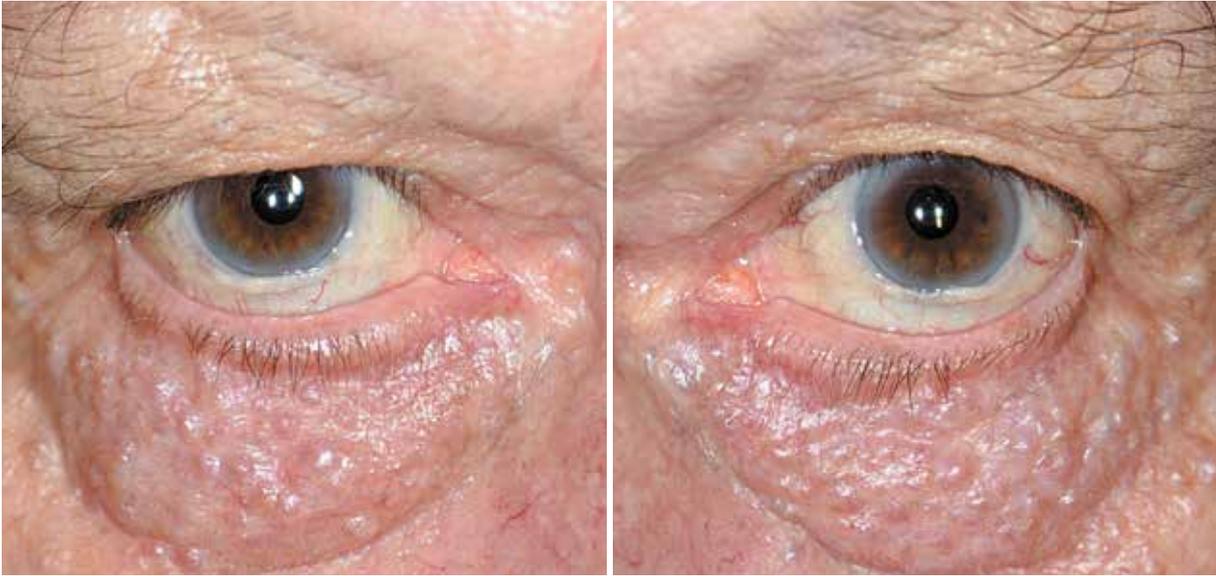


Hidrocystome au niveau du canthus externe en bouquet avec lésions de taille multiple.



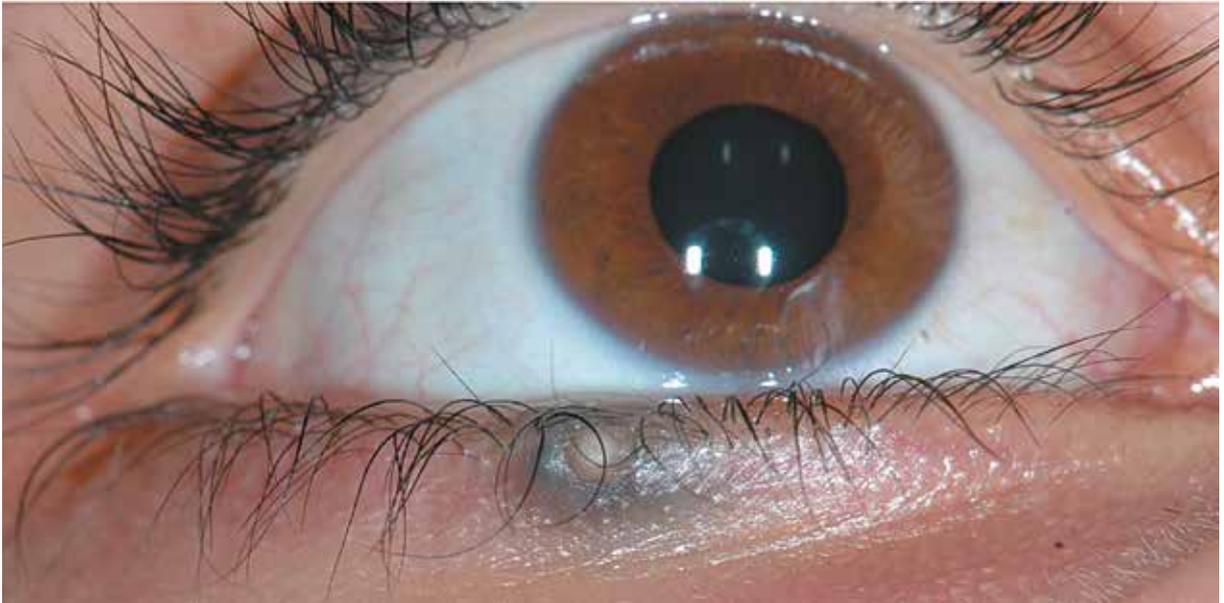
Hidrocystome au niveau du canthus externe avec un contenu translucide hétérogène, bien visible en transillumination.

Hidrocystome ecchrine



Présence d'hidrocystomes multiples au niveau des deux paupières.
A la palpation les lésions sont souples et dépressibles.

Cystadénome apocrine



Cystadénome apocrine au niveau de la paupière inférieure avec partie profonde bleutée.

Les cystadénomes apocrines sont localisés au niveau des glandes sudorales. Il s'agit de lésion bénigne dont le contenu éosinophile peut donner un aspect bleuté.



Cystadénome apocrine avec principalement prolifération de cellules myoépithéliales.

Cystadénome apocrine

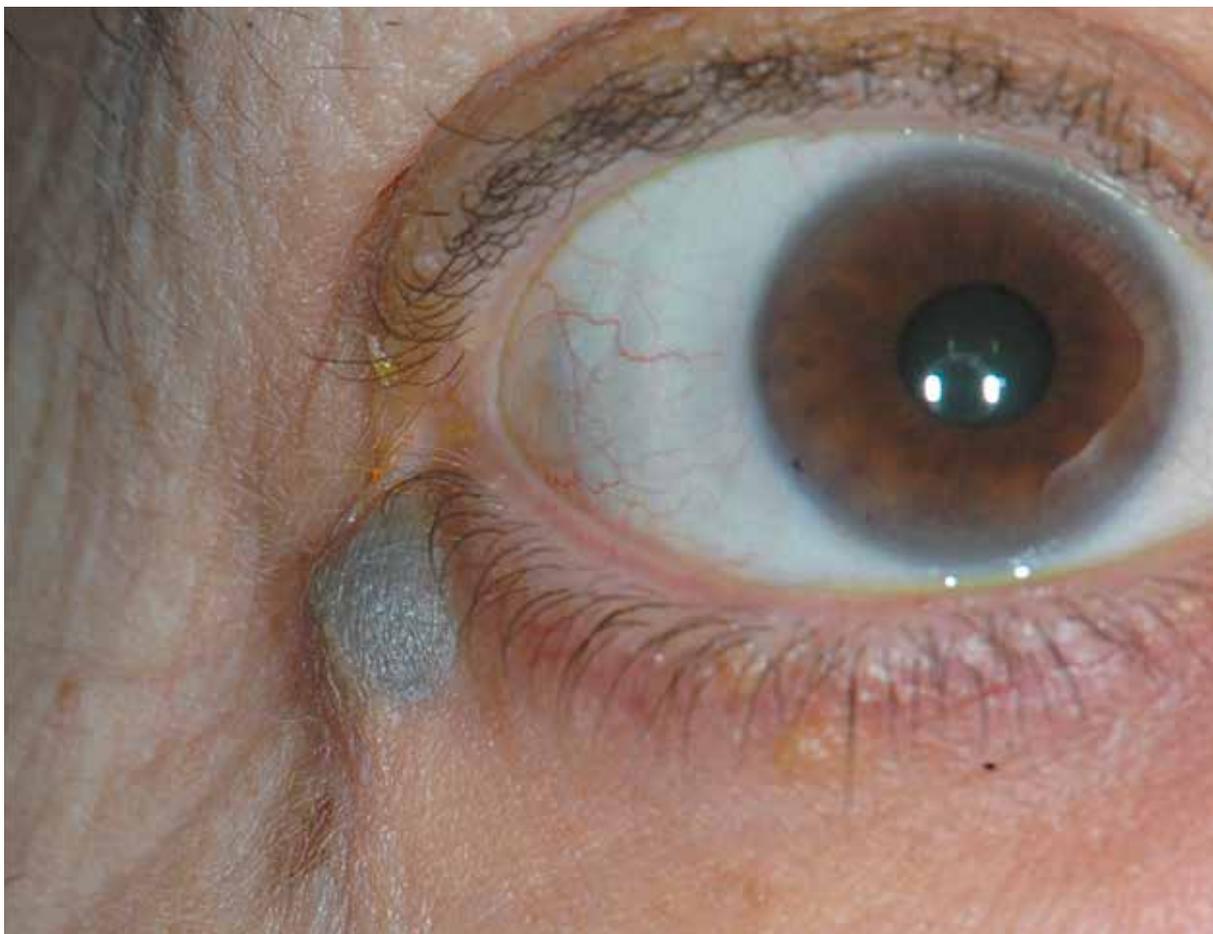


Cystadénome apocrine au niveau des paupières supérieures et inférieures en interne.

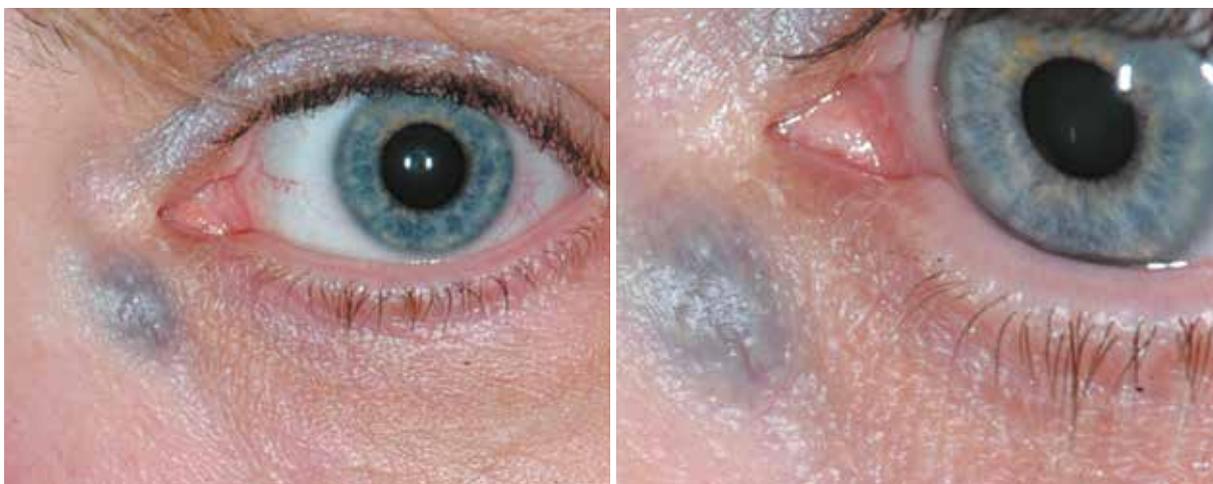


Cystadénome apocrine au niveau de la caroncule.

Cystadénome apocrine



Cystadénome apocrine au niveau du canthus externe.



Cystadénome apocrine au niveau du canthus interne.

Cystadénome aprocrine



Syringocystadénome papillifère



Le syringocystadénome papillifère est un hamartome cutané de glandes sudoripares apocrines.

C'est une lésion rare dont le diagnostic est difficile. Il est recommandé une exérèse chirurgicale complète en raison du risque de transformation maligne dans 10% des cas.

Syringome



Tumeur des glandes sudorales eccrines bénigne, de couleur jaune ou peau à la surface lisse survenant souvent chez des femmes jeunes à la puberté, prédominante sur les paupières.



Présence de papules fermes et lisses de petites taille et plus ou moins confluentes à contenu colloïde.

Syringome



Le traitement chirurgical peut être difficile du fait du nombre de lésions.

L'exérèse chirurgicale pouvant laisser une cicatrice inesthétique, un traitement par laser ablatif est recommandé.

Syringome desmoplasique



Le syringome desmoplasique ou syringome chondroïde est un nodule prédominant au niveau du visage.

Il s'agit d'une prolifération de canaux sudoripares avec une métaplasie malpighienne. L'exérèse chirurgicale est recommandée pour ne pas méconnaître un carcinome basocellulaire.

4. Tumeurs mélaniques

Tumeurs mélaniques

Les lésions mélaniques vont du nævus en passant par la mélanose acquise au mélanome.

La mélanose est une proportion anormale de mélanocytes intra épithéliaux, alors que les nævi mélanocytaires sont à la jonction dermo-épidermique.

La mélanose primitive acquise est considérée comme une lésion pré-cancéreuse de mélanome.

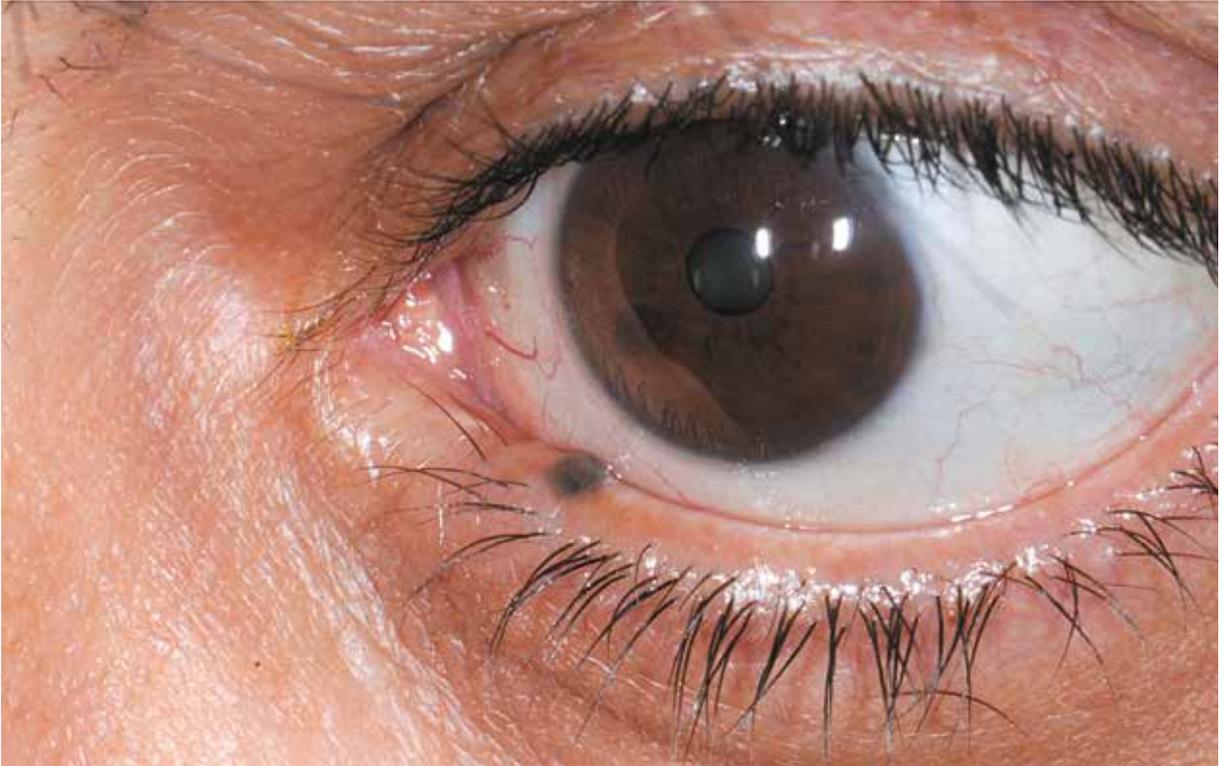
Les facteurs de risque de mélanome sont le phototype, l'âge et la quantité d'UV reçus.

Éphélide



Apparaissant dès l'enfance suite à l'exposition solaire, il s'agit d'une densification du pigment des mélanocytes normaux. Les éphélides signent un phototype sensible aux UV.

NNC jonctionnel



Les nævi naevocellulaires (NNC) sont des papules pigmentées constituées d'amas de mélanocytes dans l'épiderme, le derme ou l'hypoderme.

L'exposition solaire favorise leur survenue.

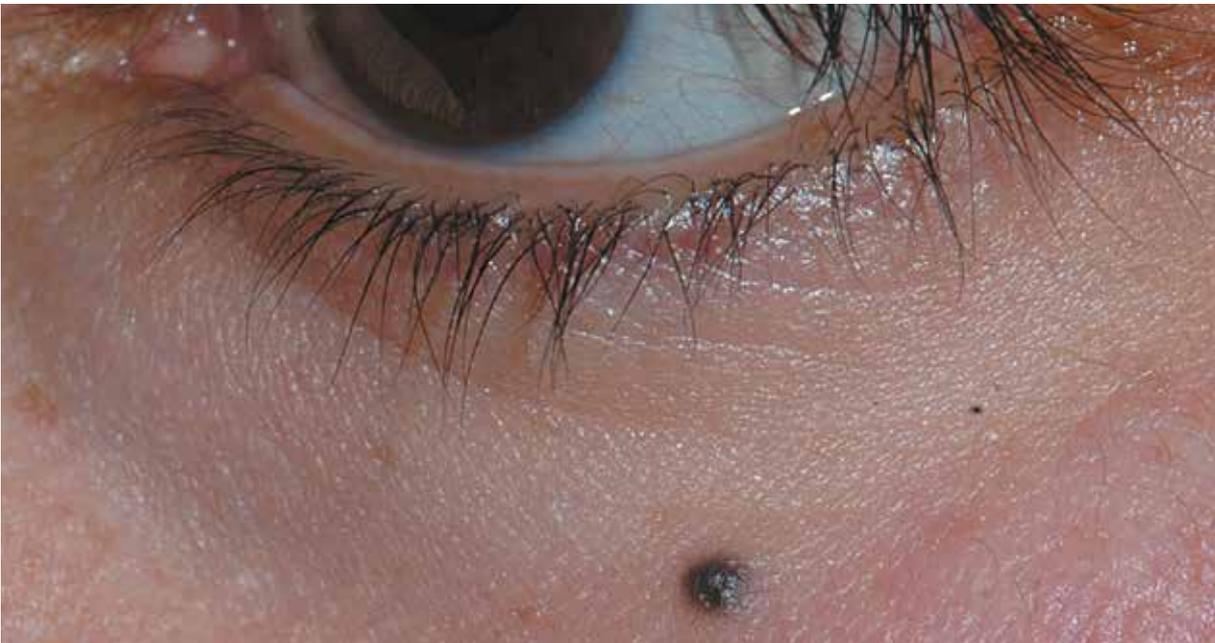
Ils sont classés selon leur topographie :

- NNC jonctionnel : sur le versant intra-épidermique de la membrane basale
- NNC mixte : épidermique et dermique
- NNC dermique : totalement intradermique

L'exérèse est recommandée dans les cas suivants :

- Modification de taille rapide
- Modification vers une pigmentation hétérogène
- Irrégularité des bords
- Ulcération
- Prurit

NNC mixte ou composé



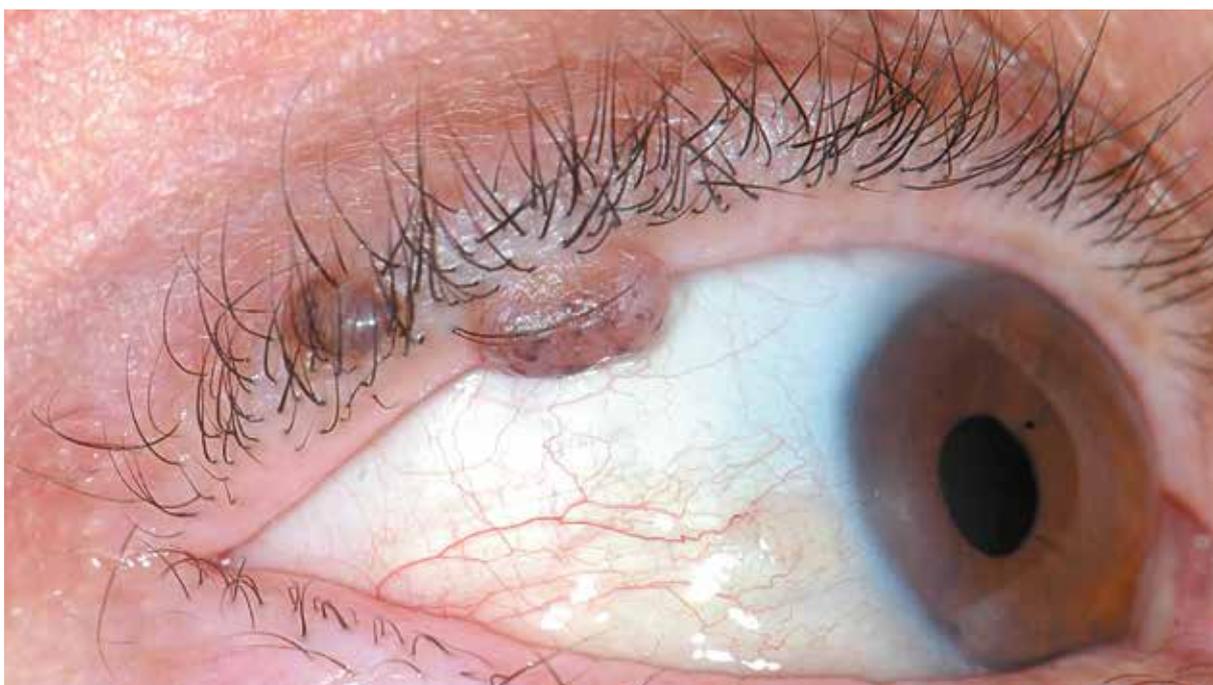
Amas mélanocytaire épidermique et dermique. Papules de petites tailles bien limitées, brun foncé ou noires.

Diagnostics différentiels : mélanome nodulaire, carcinome basocellulaire tatoué, kératose séborrhéique.

NNC dermique



Papule bien limitée, de couleur peau avec des taches brunes et télangiectasies.
Diagnostic différentiel : mélanome, carcinome basocellulaire.



Lésions sur le bord libre et dans la zone ciliaire.

NNC dermique



La présence de poils est possible.



Les télangiectasies sont plus visibles sur les phototypes clairs.

Nævus d'Ota



Hyperpigmentation cutanée et muqueuse, gris bleuté, discrète à prononcée dans le territoire d'une branche du trijumeau.

L'atteinte du V1 est caractérisée par une pigmentation sclérale et un risque accru de survenue de mélanome choroïdien, justifiant une surveillance régulière.

Nævus mélanocytaire congénital fendu de la paupière ou kissing nævus

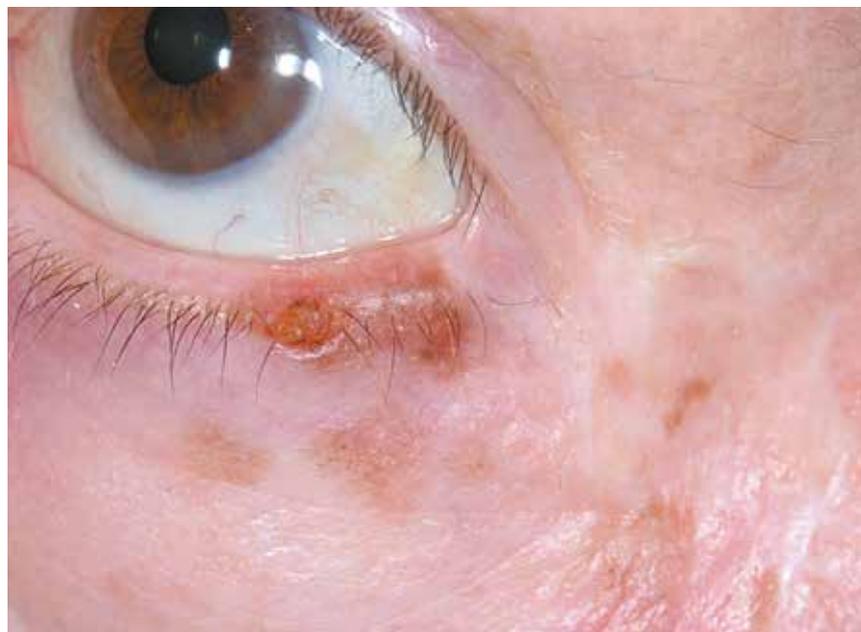
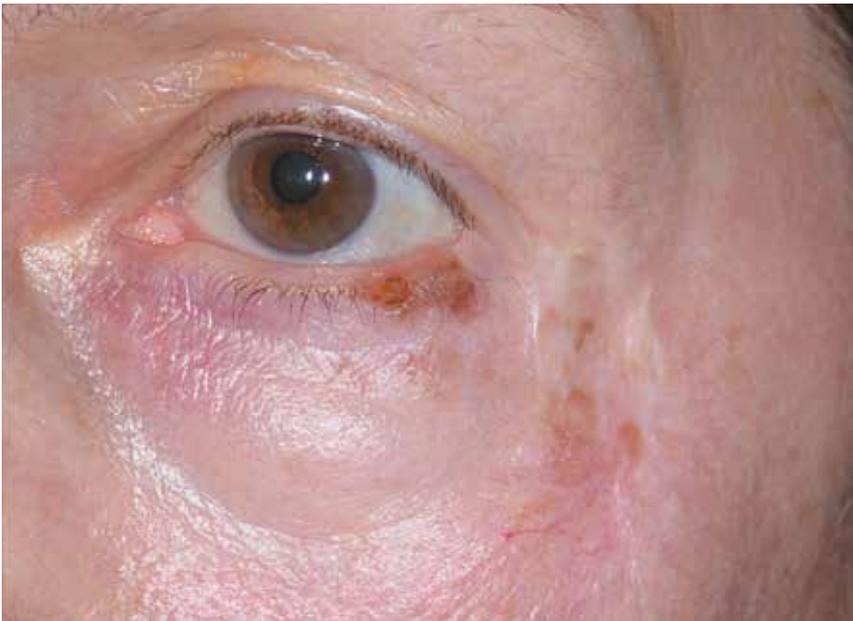


Lié à un trouble de migration des cellules des crêtes neurales survenant *in utero* avant la séparation des paupières lors de la 24^{ème} semaine.

Nævus mélanocytaire congénital fendu de la paupière ou kissing nævus



Lentigo malin ou mélanome lentigineux de Dubreuilh



Survient sur zone photoexposée, il débute par une prolifération tumorale intra-épidermique.

La présence de papules ou de nodules signe un début d'extension verticale et donc une invasion dermique.

Kissing nævus compliqué de mélanome superficiel extensif



Le mélanome malin superficiel extensif est le stade ultérieur avec une croissance horizontale et verticale, cliniquement il se caractérise par un aspect très irrégulier, asymétrique avec une importante polychromie et une hétérogénéité en surface.

Mélanome nodulaire



Lésion avec invasion profonde, qui peut survenir *de novo*.

L'évolution est rapide en quelques mois, la lésion caractéristique est un nodule en relief, qui peut être achrome.

5. Tumeurs vasculaires

Tumeurs vasculaires

Auparavant le terme « angiome » désignait des anomalies vasculaires multiples. Depuis l'instauration en 1996 de classification établie par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), on distingue les tumeurs vasculaires des malformations vasculaires.

Elles se caractérisent par une prolifération de cellules endothéliales. Elles peuvent être congénitales ou apparaître plus tardivement, avec des phases de croissance ou de régression. Les plus fréquentes sont les hémangiomes capillaires infantiles et les hémangiomes congénitaux. Les formes malignes sont rares.

Hémangiome infantile sous-cutané

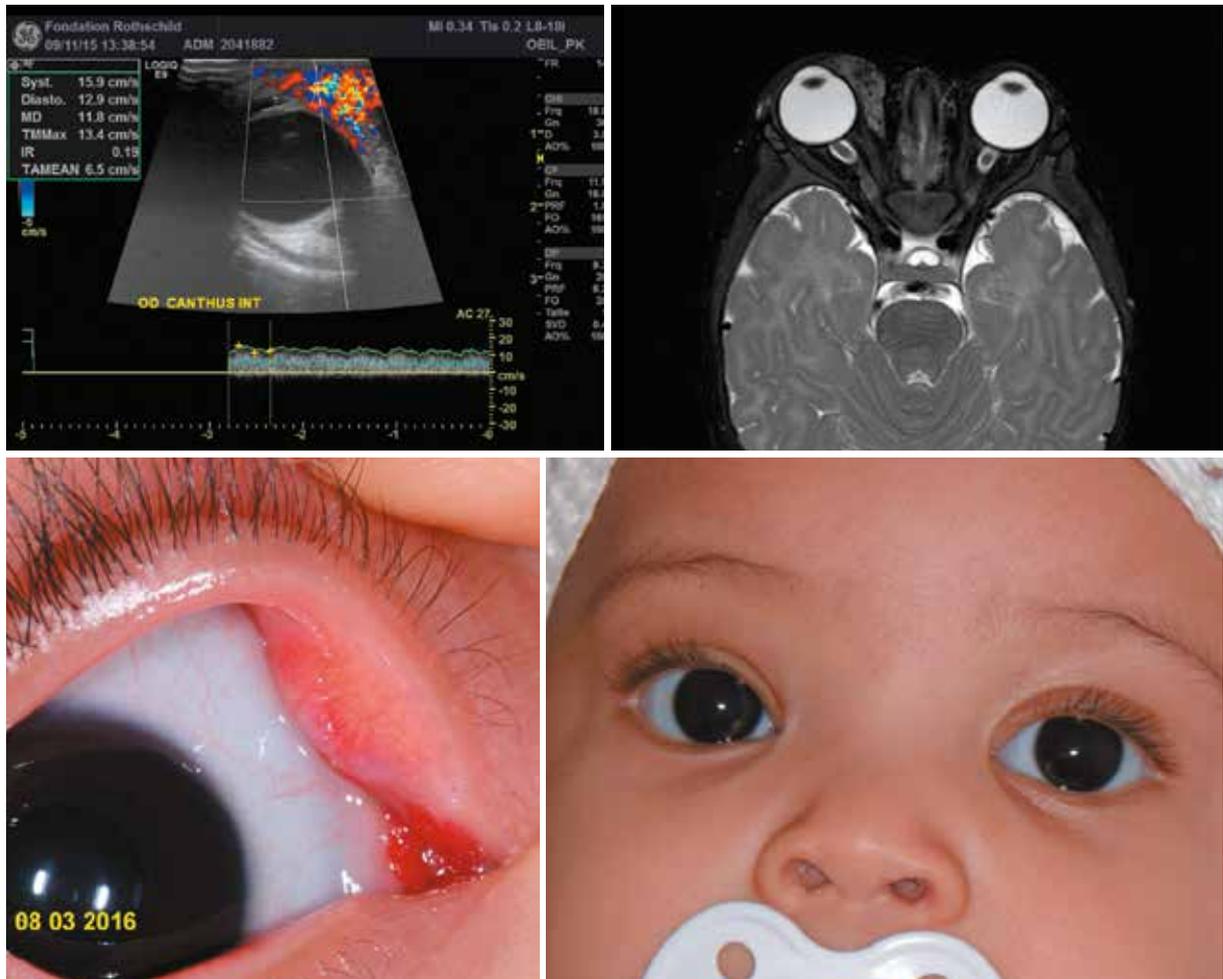


Tumeur vasculaire la plus fréquente, elle peut être présente dès la naissance dans 20% des cas ou apparaître après quelques jours ou semaines. C'est une tumeur à flux rapide.

Il existe trois formes : superficielle, sous-cutanée et mixte. L'évolution est triphasique avec une phase de croissance rapide, une stabilisation et une phase de régression lente. L'immunomarquage Glt-1 positif les différencie des hémangiomes congénitaux. En cas de risque d'amblyopie ou de complication, un traitement par bêtabloquant est désormais en première ligne. En cas de reliquats ou de contre indication, l'exérèse chirurgicale est toujours d'actualité.

Atteinte du derme profond. Tuméfaction élastique chaude non battante soulevant la peau saine avec teinte bleutée et rosée et veines de drainage en superficie. Risque d'amblyopie par ptosis mécanique.

Hémangiome infantile mixte



Forme superficielle visible au niveau du canthus interne et de la caroncule. Forme profonde sous le canthus interne avec extension en intra-orbitaire.

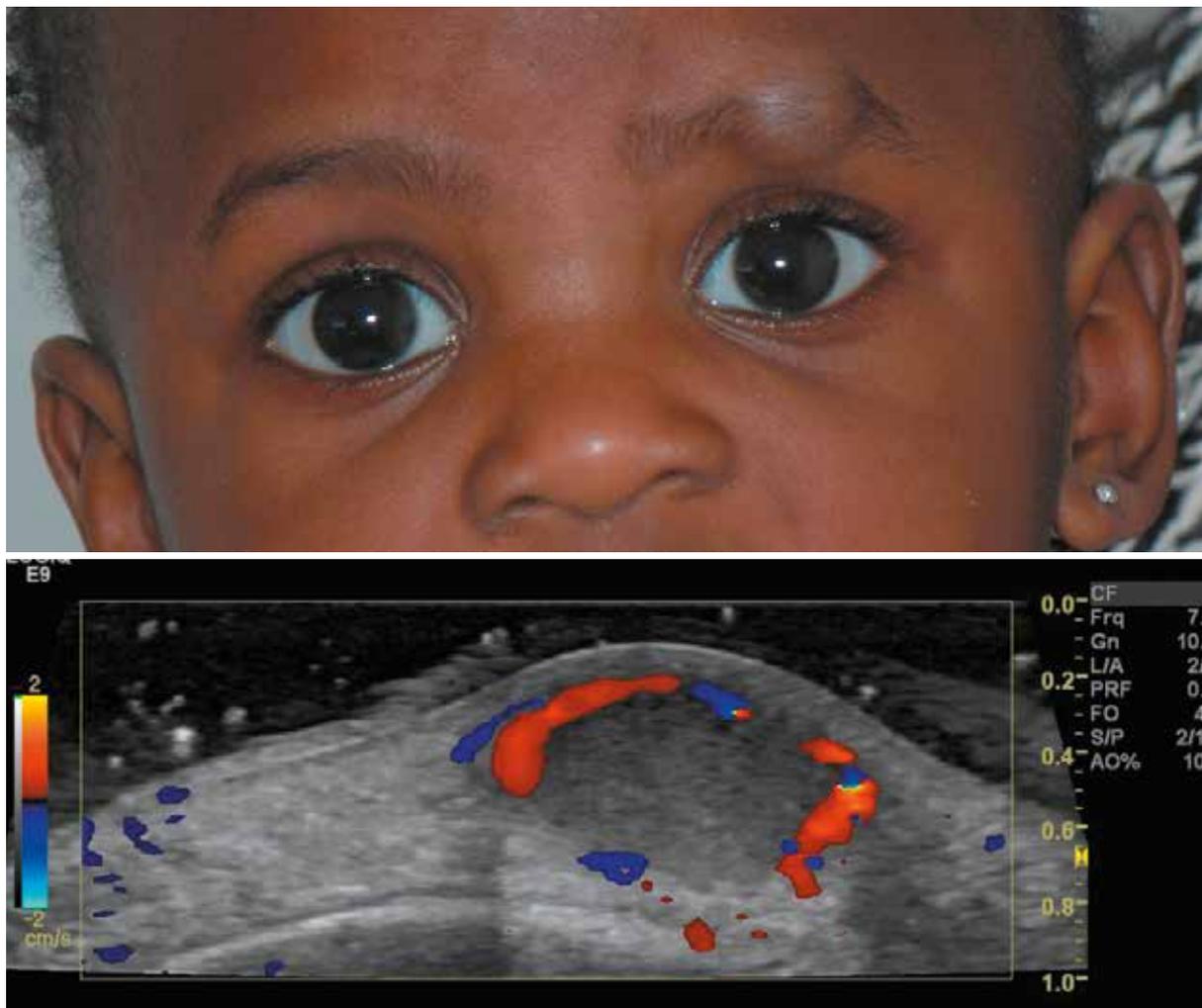
Aspect caractéristique en échographie-doppler, lésion hypoéchogène avec hypervascularisation. Risque d'amblyopie par strabisme induit.

Hémangiome infantile



Résultat après traitement par bêta-bloquant.

Hémangiomes congénitaux



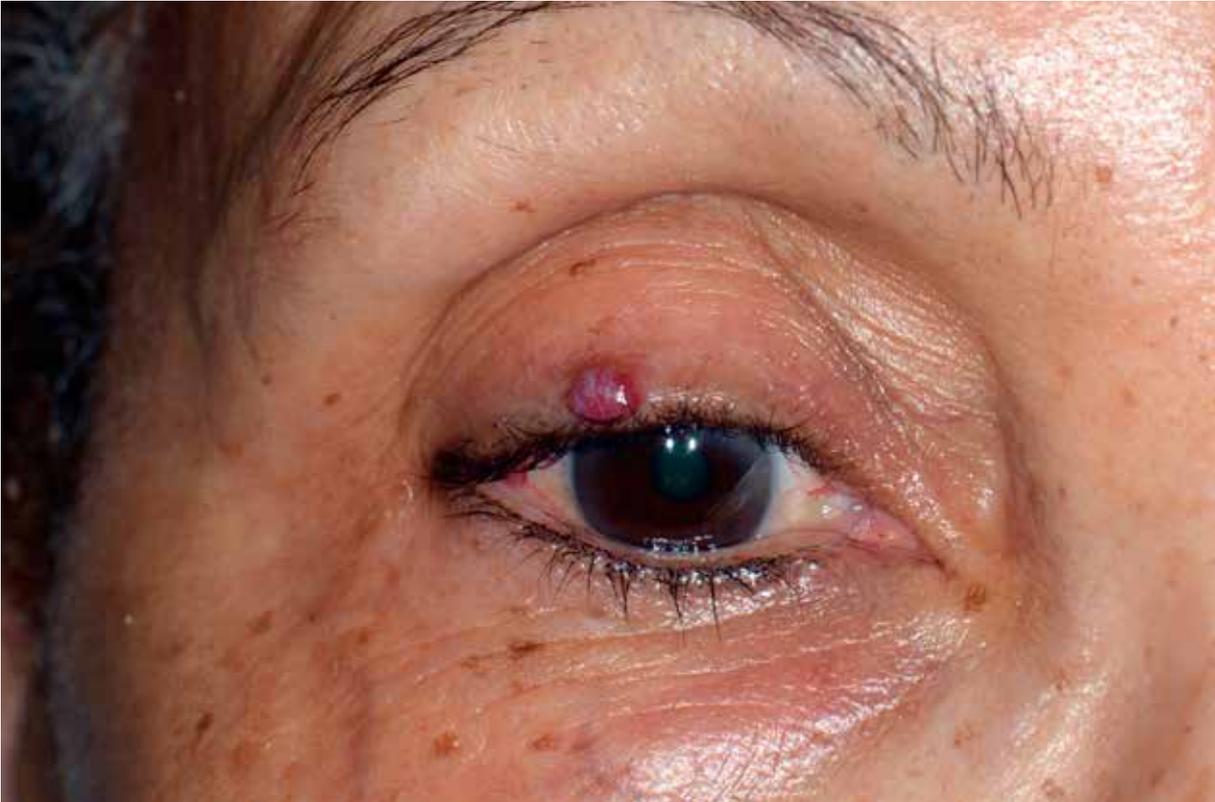
Tumeurs rares, se développant *in utero*, glut-1 négatives en immunohistochimie.

Deux formes principales :

- RICH (rapidly involuting congenital hemangioma), masse violacée avec régression rapide en 4 à 18 mois avec cicatrice lipo-atrophique
- NICH (non involuting congenital hemangioma), lésion unique bien limitée pas de phase de régression et croît avec l'enfant.

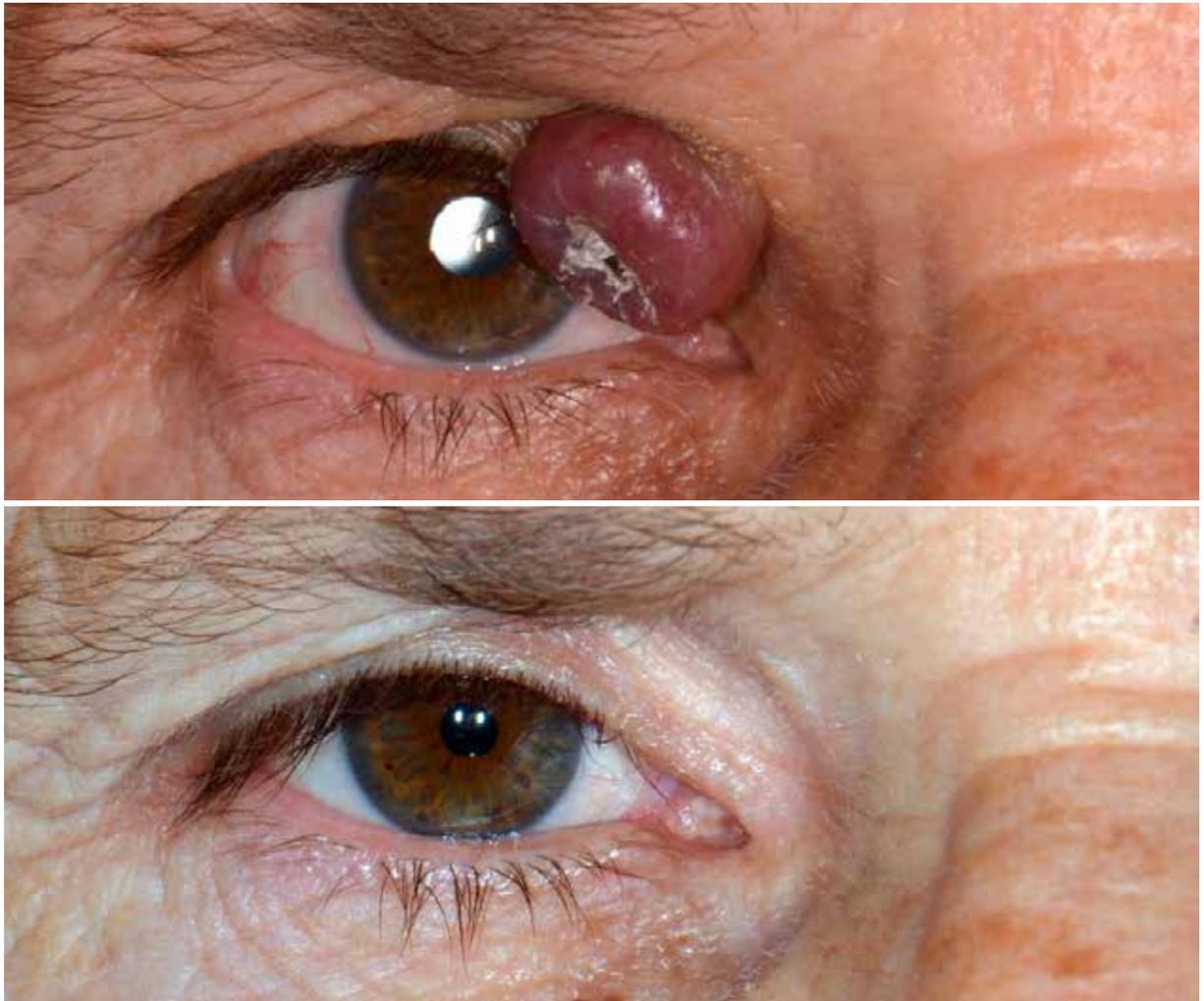
Hémangiome congénital NICH du sourcil gauche. Lésion bien limitée présente dès la naissance sans régression. En écho-doppler aspect hétérogène, avec microshunt artérioveineux et peu vascularisée.

Granulome pyogénique



Lésion vasculaire liée à une prolifération endothéliale dans les suites d'un traumatisme minime. Nodule rouge vif ou brun, isolé, à la surface lisse saignant facilement et pouvant alors se surmonter d'une croûte.

Granulome pyogénique



Granulome pyogénique, paupière droite ayant saigné, traité par exérèse chirurgicale simple.

Ce sont des anomalies de structures des vaisseaux acquises au cours de l'embryogénèse.

Il existe une grande variabilité en fonction du type d'anomalie et de leur taille. Elles peuvent avoir un potentiel évolutif et invasif des structures adjacentes. Elles peuvent être distinguées en fonction de leur origine, leurs caractéristiques hémodynamiques et s'intégrer dans des syndromes. La classification d'Hambourg de 1988 prend en compte l'anatomie, la physiopathologie, l'histologie, l'hémodynamique et la survenue lors de l'embryogénèse.

Classification selon la forme vasculaire prédominante :

- Malformations capillaires
- Malformations lymphatiques
- Malformations veineuses
- Malformations artérielles
- Malformations artério-veineuses
- Malformations combinées

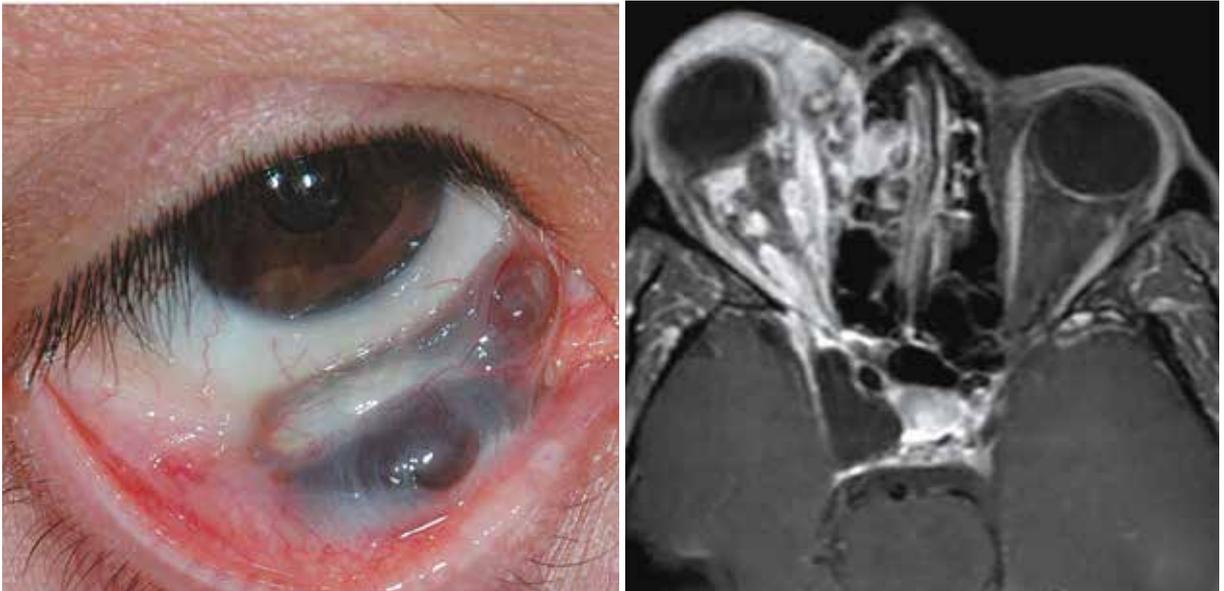
Malformation à flux lent : malformation capillaire



Atteint le plus souvent la peau ou les muqueuses.

Lésion la plus fréquente est « l'angiome plan tâche de vin ». Lésion rouge intense non pulsatile, l'évolution à l'âge adulte se fait vers un épaissement niveux avec apparition de papules et de nodules violacés. Il peut s'intégrer dans un syndrome de Sturge-Weber-Krabbe. L'atteinte dans le territoire du V1 peut être étendue au V2 et V3 voire même bilatéral. L'association avec un glaucome dans 50%, des anomalies vasculaires choroïdiennes et leptoméningées se compliquant d'épilepsie. L'échographie doppler est peu contributive. Le traitement par laser vasculaire est actuellement la meilleure option thérapeutique avec un résultat d'autant plus satisfaisant qu'il est réalisé précocement.

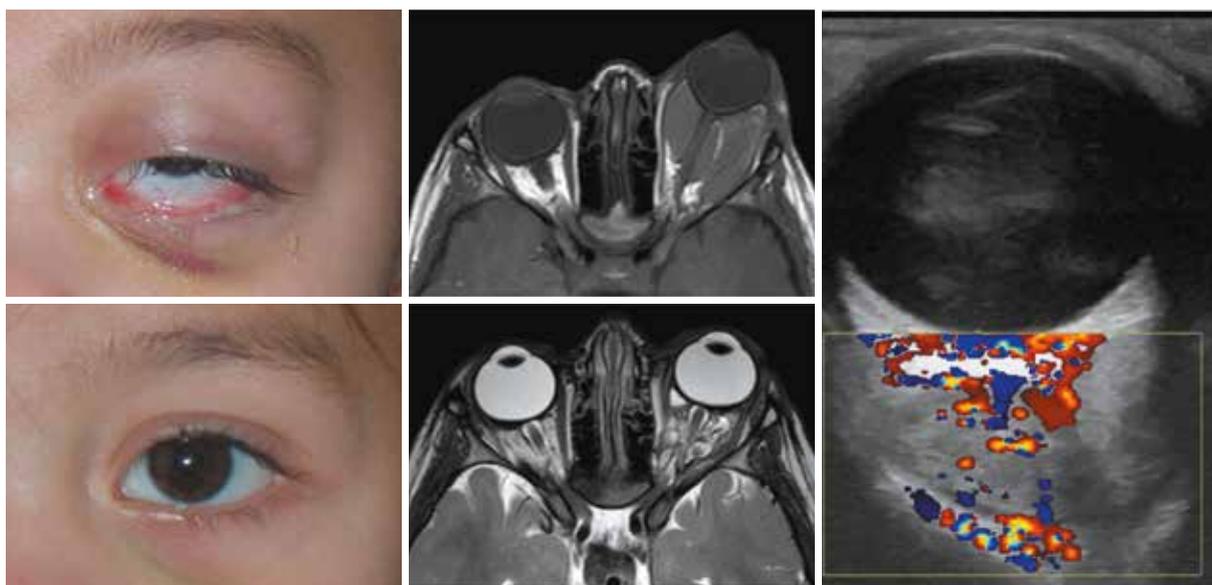
Malformation à composante lymphatique : lymphangiome



Contenu variqueux visible en superficie au niveau conjonctival.

Infiltration de l'ensemble de l'orbite avec extension au sinus ethmoïdal. Présence de microkyste et de macrokyste. Le traitement repose sur la sclérothérapie et de chirurgie d'exérèse partielle à discuter selon l'extension.

Malformation à composante lymphatique : lymphangiome



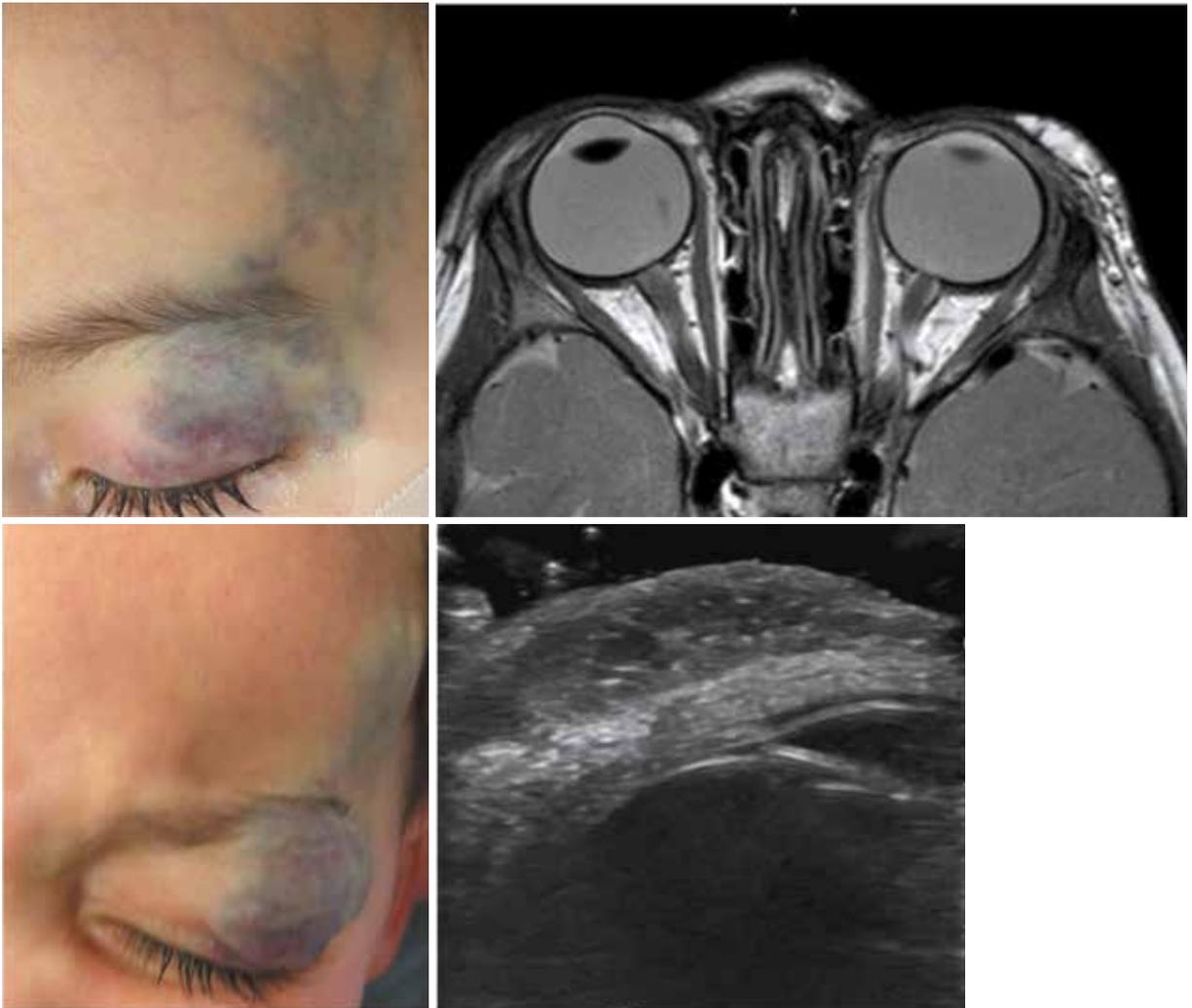
Complication à type d'hémorragie au sein des macrokystes.

Exophtalmie aiguë avec compression et étirement du nerf optique. Aspect post-opératoire du drainage, persistance de kyste au niveau de l'apex orbitaire.

L'évolution est variable avec des possibles régressions spontanées ou des complications avec des hémorragies au sein des macrokystes, voire des infections.

En échographie Doppler on peut visualiser une vascularisation au niveau des cloisons.

Malformation à composante veineuse prédominante superficielle

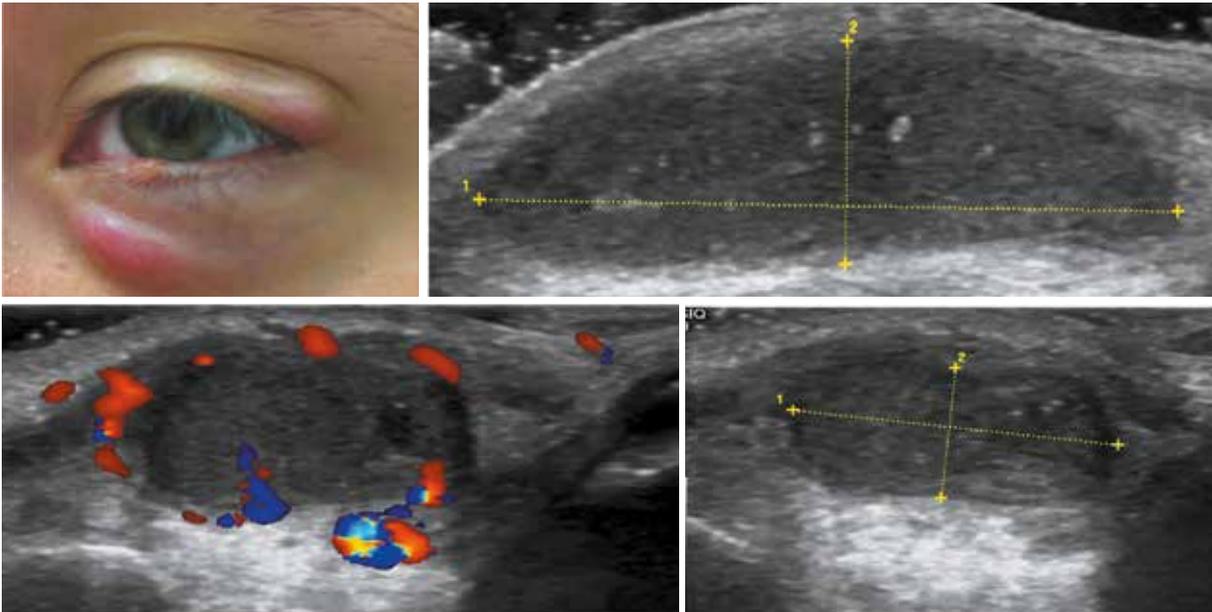


Lésions à bords hétérogènes suivant les lacis veineux avec possiblement extension en profondeur.

Contrairement aux hémangiomes ces malformations n'ont pas de potentiel de régression. Le caractère est lentement évolutif avec des possibles complications à types de saignements ou de thrombose.

En échographie Doppler la malformation veineuse est anéchogène avec de nombreuses cavités pouvant contenir des phlébolithes ou des thrombus.

Malformation à composante veineuse prédominante superficielle



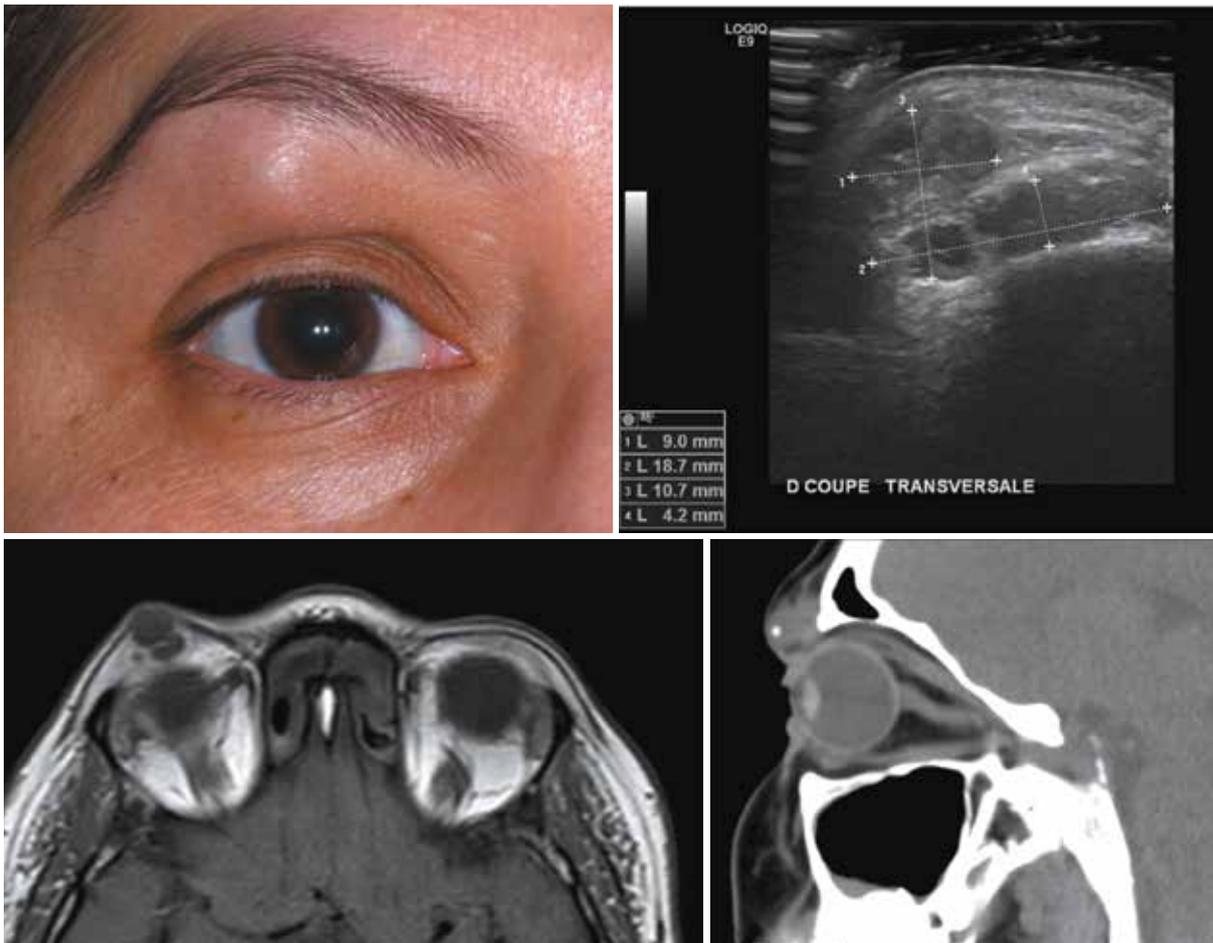
L'écho-doppler est l'examen idéal pour l'exploration des malformations vasculaires.
Non invasif, indolore, non irradiant, il est riche en renseignements sur l'hémodynamique.

Malformation à composante veineuse prédominante superficielle compliquée de thrombose



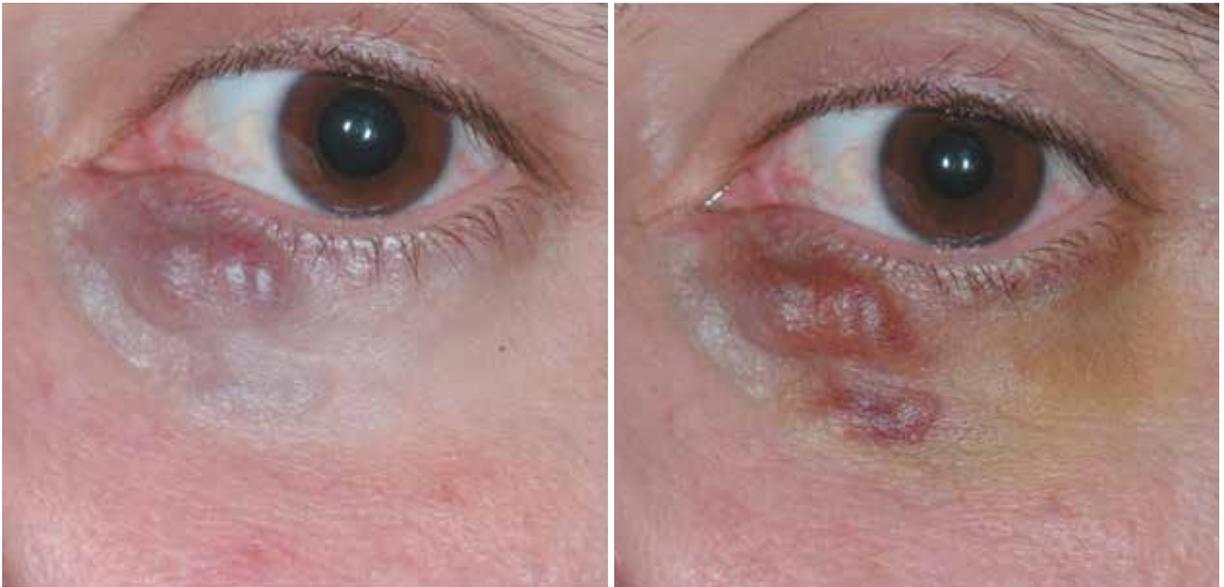
Résultat post-opératoire.

Malformation à composante veineuse prédominante profonde



L'IRM est utile pour juger l'extension en profondeur.
TDM : présence de phlébolithe.

Malformation à composante artérielle et veineuse



Complication hémorragique sur malformation à composante artérielle et veineuse.

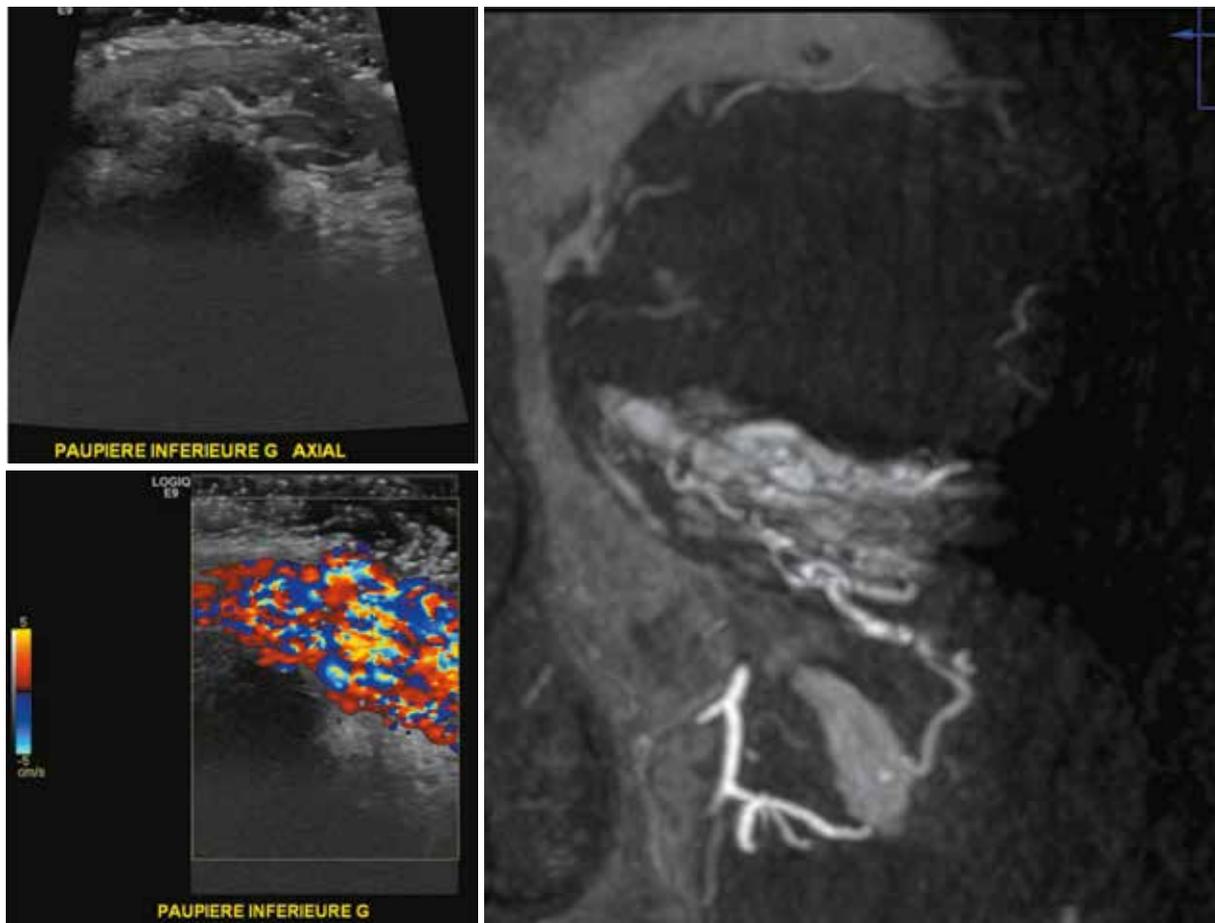
Lésions hémodynamiques actives, elles sont présentes dès la naissance mais rarement visibles et se manifestent souvent suite à un traumatisme.

Elles sont hormonosensibles et potentiellement graves : hémorragie, nécrose, retentissement cardiaque pour les formes très volumineuses.

L'évolution se fait en phases :

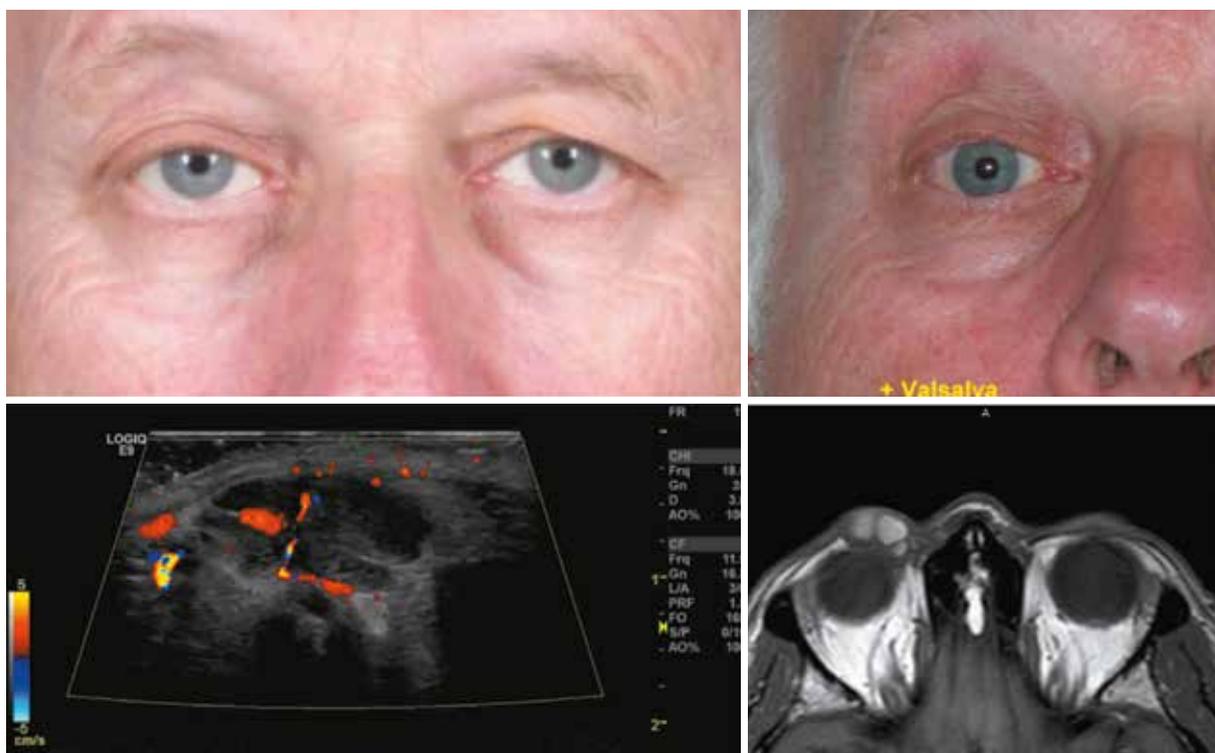
1. Phase de dormance : « faux angiome plan avec thrill »
2. Phase extensive : rougeur et veines de drainage dilatées
3. Phase de destruction avec complication : nécrose, ischémie, hémorragie
4. Phase de retentissement cardiaque

Malformation à composante artérielle et veineuse



Aspect échographique et IRM, glomus alimenté par une branche de l'artère maxillaire interne. Nidus hypervascularisé en doppler.

Malformation à composante artérielle et veineuse



Variation de volume lors de la manœuvre de Valsava.

Malformation artério-veineuse à composante artérielle et veineuse

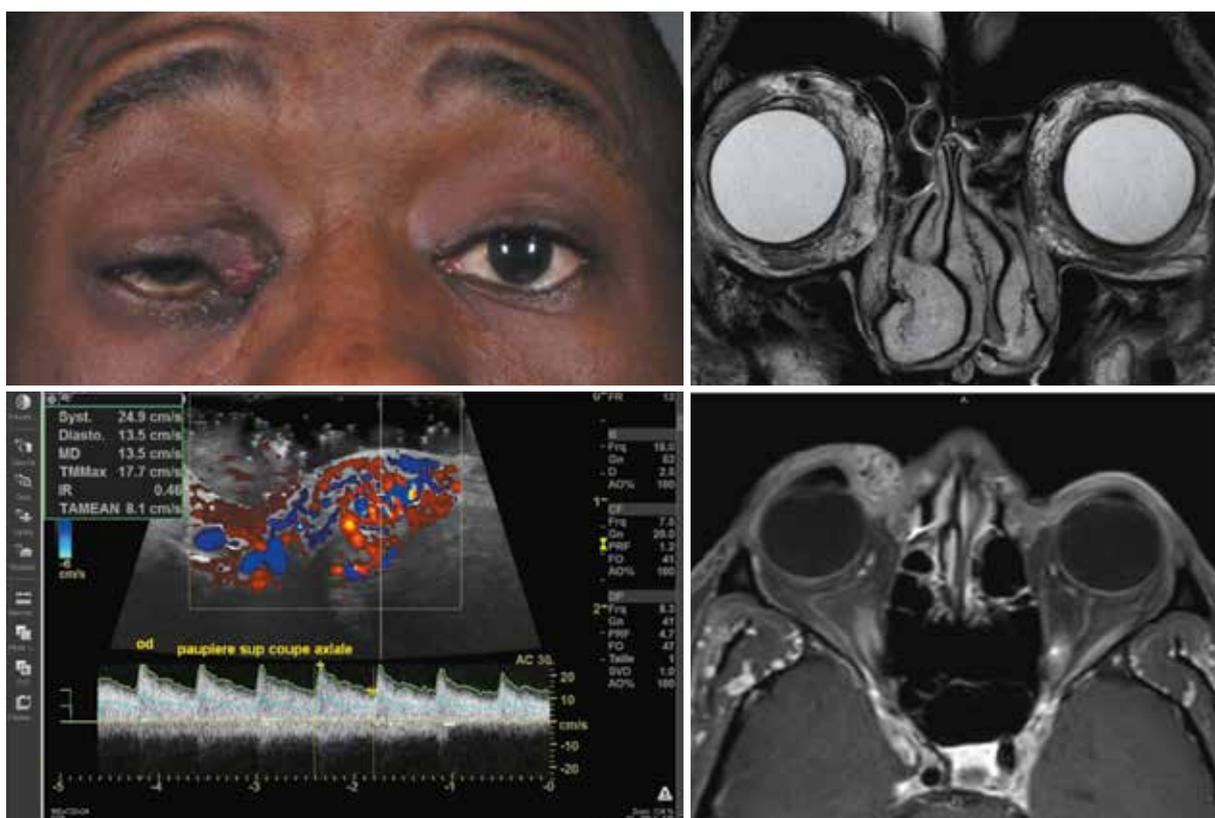


Complication par thrombose au sein de la MAV.

Aspect post-opératoire après embolisation et exérèse chirurgicale.

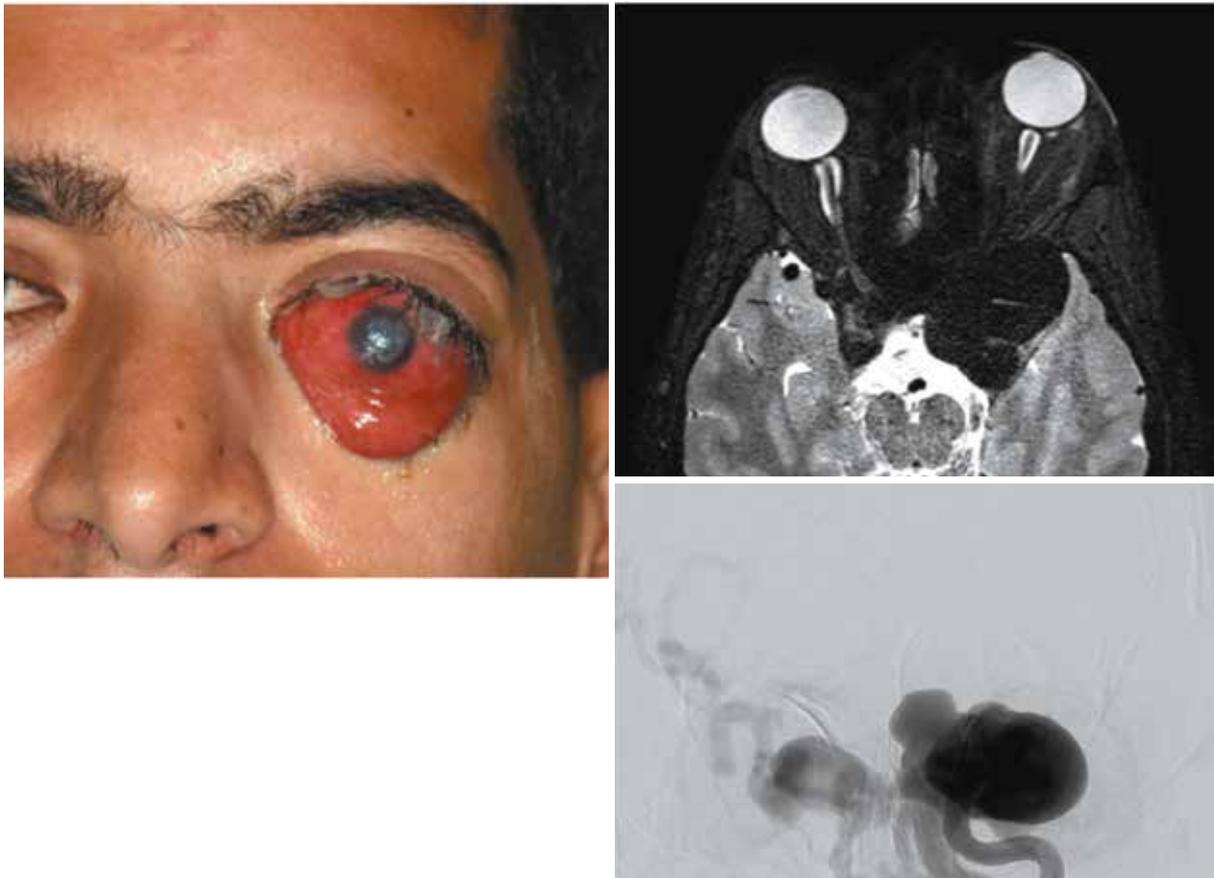
Le traitement repose sur une embolisation avec chirurgie d'exérèse en totalité pour limiter la survenue de récurrence.

Malformation à composante artérielle prédominante



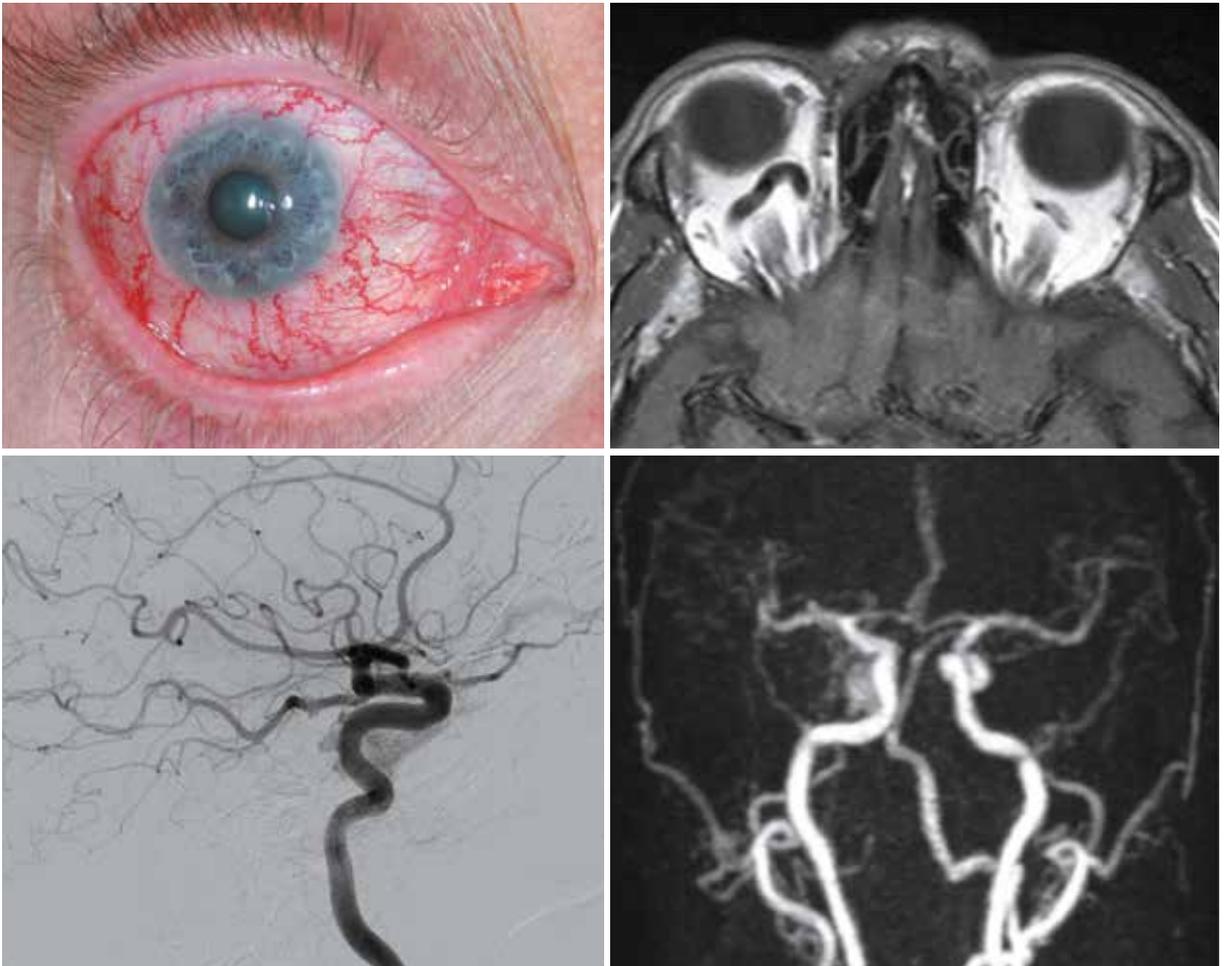
Flux rapide, avec dilatation de la veine ophtalmique supérieure, objectivement un retentissement hémodynamique local.

Fistule artério-veineuse directe



Exophtalmie majeure avec lagophtalmie, perte de la mobilité oculaire.
Dilatation du sinus caverneux en IRM et aspect artériographique (vue de face).

Fistule artério-veineuse indirecte

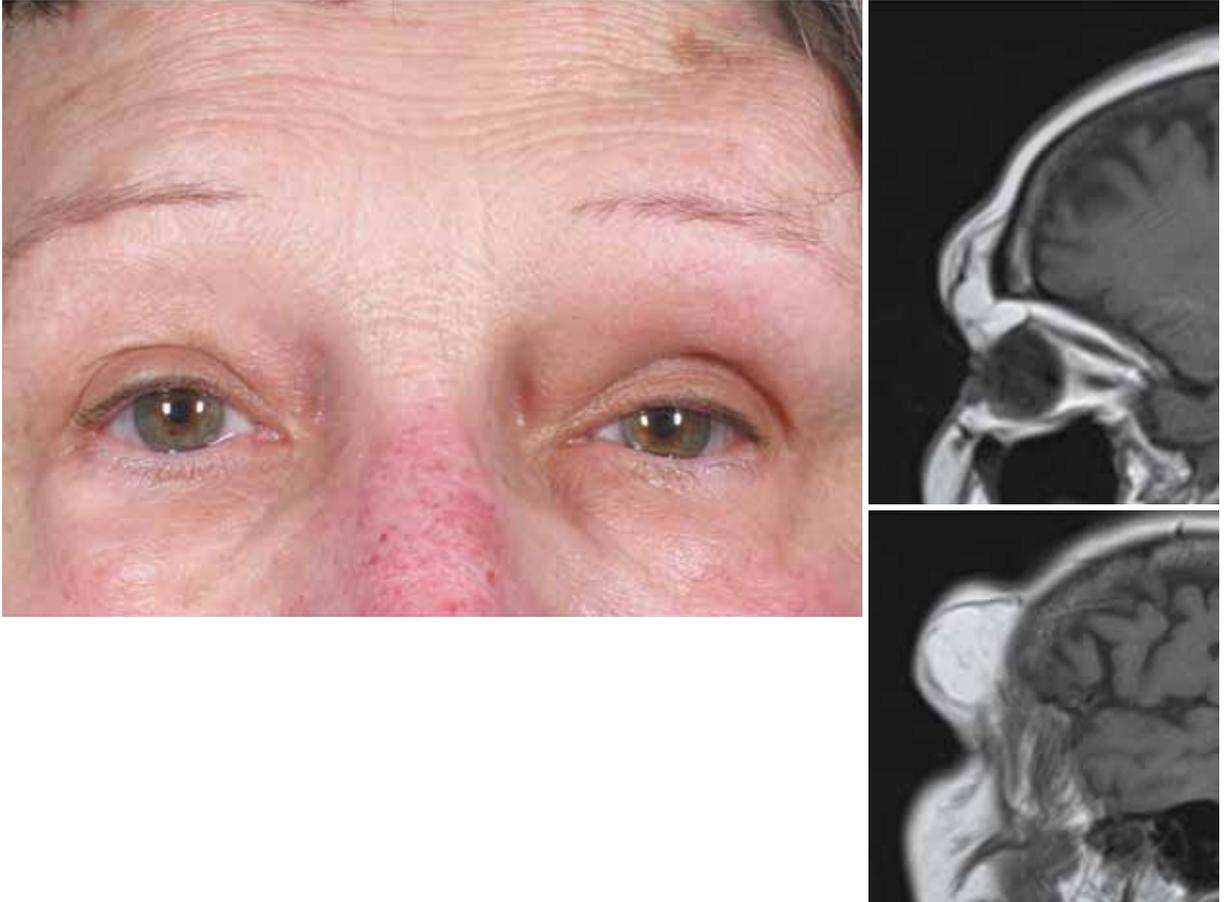


Dilatation des vaisseaux épiscléaux en tête de méduse. Dilatation de la veine ophtalmique supérieure et prise de contraste au temps artériel du sinus caverneux droit en IRM.

Artériographie de profil, blush artériel autour de la carotide interne lors de son passage dans le sinus caverneux.

6. Tumeurs fibro-musculaires

Lipome



Tumeurs de cellules graisseuses au sein d'un tissu conjonctif sous cutané. La taille est variable, ici un lipome frontal avec extension palpébrale et orbitaire.

Lipome



Lipome au niveau du canthus externe avec proéminence sous-cutanée visible.
A la palpation la lésion est souple et mobile.

Chéloïde



Cicatrice chéloïde au niveau de la patte d'oie secondaire à une blépharoplastie supérieure.

Les cicatrices chéloïdes correspondent à une cicatrisation hypertrophique au niveau du derme avec prolifération de fibroblastes et sécrétion excessive de tissu collagénique. A la palpation, on note la présence d'un nodule hypertrophique lisse, initialement qui peut être inflammatoire. La régression spontanée est rare. Le traitement consiste en une exérèse chirurgicale associée à des méthodes adjuvantes, permettant de limiter la récurrence. L'apparition de cicatrice chéloïde au niveau de la paupière est très rare du fait de la finesse de la peau palpébrale.

Xanthélasma

En raison de la finesse de la peau, les dépôts sont visibles au niveau palpébral, avec la présence de nappes confluentes jaunâtres, à bords limités de croissance progressive. La recherche d'une dyslipidémie sera systématique, notamment dans le type IIA, et dans 50% des cas on ne retrouve pas d'hypercholestérolémie biologique.



Xanthélasma en plaques limité à la paupière inférieure gauche.



Lésions initiales au niveau du canthus interne punctiformes, au niveau des paupières supérieures. Celles-ci sont en relief.

Xanthélasma



Augmentation croissante de la lésion. Lorsque le dépôt est de même couleur que la peau, celui-ci est peu visible.



Le patient a bénéficié d'un traitement par laser avec une hypo-pigmentation et présente maintenant une récurrence du xanthélasma. On note donc l'aspect concomitant de cicatrice de récurrence du xanthélasma.

Xanthélasma



Sur un cerne pigmenté, les dépôts jaunâtres sont d'autant plus visibles.

Xanthélasma



Xanthélasma



Xanthélasmas plans punctiformes des 4 paupières.



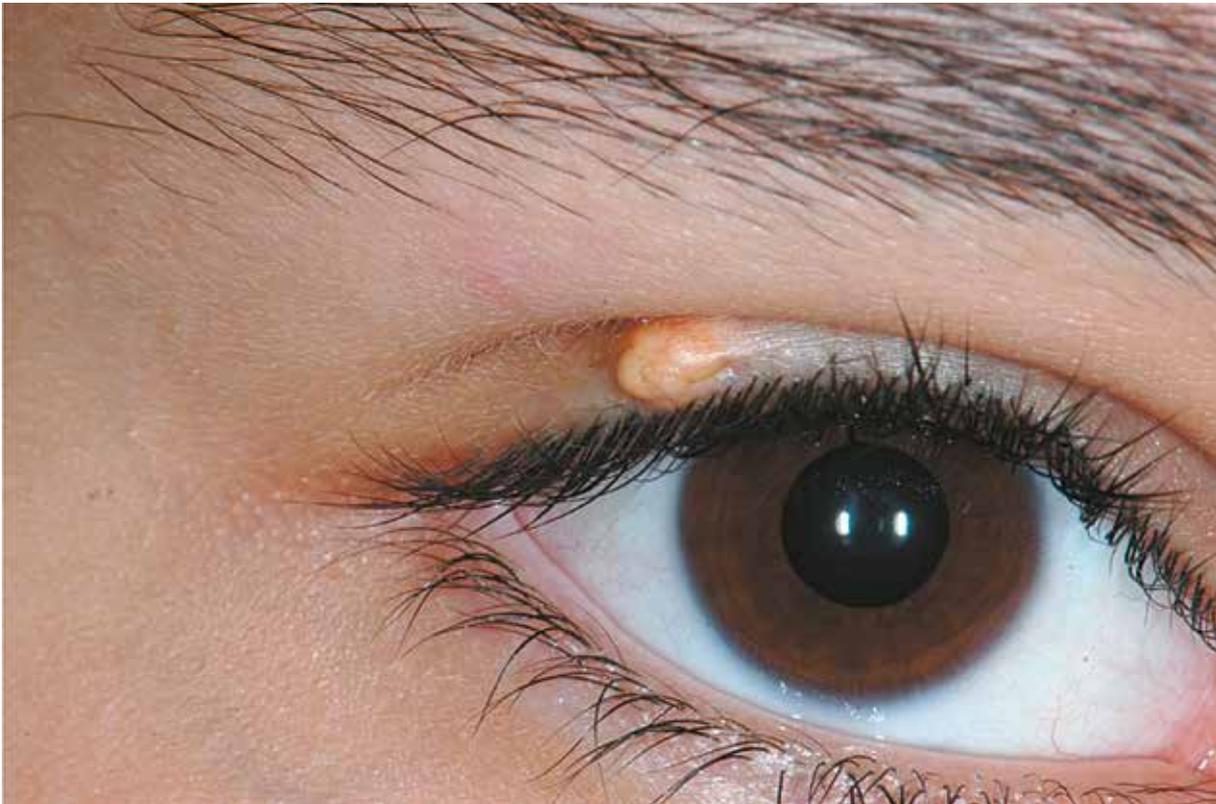
Xanthélasmas en relief, boursouflés des 4 paupières.

Xanthélasma



Xanthelasmas plans étendus aux 4 paupières avec localisation dit en « lunettes ».

Xanthogranulome juvénile



Le xanthogranulome juvénile est une histiocytose non langerhansienne bénigne, qui prend l'aspect de papules lisses et fermes.

Il s'agit d'une accumulation de macrophages riches en lipides survenant chez le sujet jeune. L'atteinte oculaire est rare.

Xanthogranulome punctiforme



Xanthogranulomatose



La xanthogranulomatose est une affection rare, il s'agit d'une histiocytose non langerhansienne, fréquemment associée à une gammopathie monoclonale.

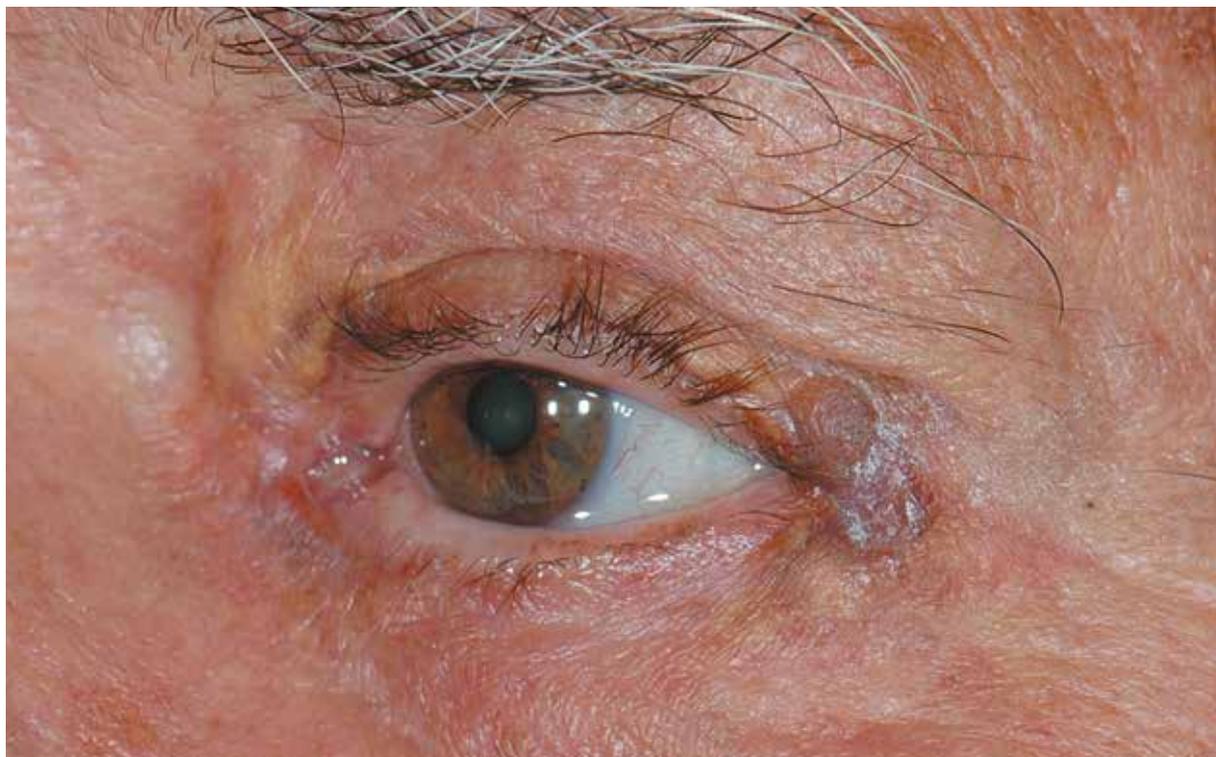
Le diagnostic repose sur un examen histologique et un traitement est instauré conjointement avec un interniste. A l'inverse du xanthélasma, on trouve une infiltration palpébrale et orbitaire profonde.

Xanthogranulomatose



Xanthogranulomatose de la paupière supérieure avec atteinte cutanée et sous-cutanée créant une masse palpébrale supérieure.

Xanthogranulomatose



Xanthogranulomatose plane sans envahissement profond.

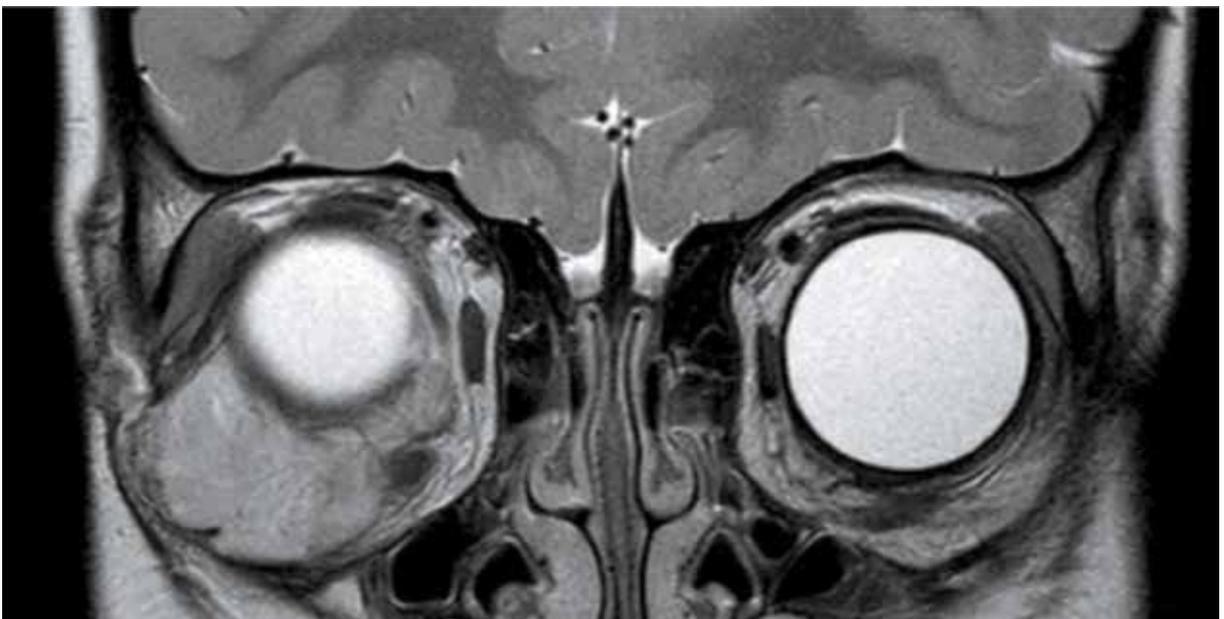
Rhabdomyosarcome



Il s'agit d'une tumeur maligne, développée aux dépens des muscles striés. Deux types histologiques : embryonnaire (le plus fréquent) et alvéolaire.

Le diagnostic doit être suspecté devant toute tumeur d'évolution rapide chez un enfant. Le pronostic dépend de la rapidité de la mise en place d'un traitement par chimiothérapie et/ou radiothérapie.

Tuméfaction palpébrale inférieure droite, infiltrant l'orbite et entraînant une dystopie du globe oculaire.



Sarcome de Kaposi avec atteintes multiples

L'atteinte multi-systématique est concomitante et caractéristique de cette pathologie.

Le sarcome de Kaposi se développe habituellement au niveau cutané et muqueux. La particularité de ce sarcome est la possibilité d'une atteinte dans plusieurs organes en même temps.

Il existe 4 principaux types :

- Le sarcome de Kaposi lié au SIDA (sarcome de Kaposi épidémique).
- Le sarcome de Kaposi classique qui est très rare, pouvant donner lieu secondairement à un lymphome.
- Le sarcome de Kaposi chez le patient greffé, lié aux traitements immunosuppresseurs au long court.
- Le sarcome de Kaposi africain (endémique), qui touche le plus souvent les enfants.

Sarcome de Kaposi avec atteintes multiples



Sarcome de Kaposi lié au SIDA avec atteinte multi-systémique : localisation palpébrale et avant-bras. On note l'aspect plan et tumoral concomitant.

Fibrosarcome cutané et palpébral

Tumeur cutanée rare à croissance lente.

Le traitement de première intention est la chirurgie d'exérèse qui sera d'autant plus aisée que le diagnostic est précoce. Il s'agit d'une lésion indolente évoluant progressivement, se manifestant par un épaissement cutané avec une coloration rosée à rouge foncée, pouvant s'ulcérer. Les métastases sont rares dans moins de 5% des cas.



Localisation étendue faciale avec atteinte au niveau du front, des quatre paupières et envahissement orbitaire gauche. L'atteinte expansive rend l'exérèse chirurgicale impossible.

Névrome plexiforme



Le névrome plexiforme se rencontre dans 50% des cas dans une neurofibromatose de type 1.

Lésion croissante évoluant par poussée surtout durant l'enfance infiltrant tous les tissus. Exérèses chirurgicales répétées, souvent incomplètes en raison de l'absence de plan de dissection liée à l'infiltration diffuse en profondeur.

Neurofibrome



Présence d'un neurofibrome du bord libre de la paupière supérieure gauche.

Les manifestations cutanées des neurofibromatoses de type I sont les taches café au lait, qui peuvent être présentes dès la naissance, les taches lenticulaires, mais également les neurofibromes cutanés ou sous-cutanés de couleur de la peau.

La consistance est molle, ils sont rares dans l'enfance et apparaissent plus tardivement. Ils ne présentent pas de risque de transformation maligne, alors que les neurofibromes sous-cutanés peuvent se transformer.

Neurofibrome



Multiples neurofibromes cutanés et sous-cutanés atteignant la face et les paupières.

Carcinome à cellules de Merkel



Tumeur neuro-endocrine maligne rare mais très agressive liée à une prolifération des cellules de Merkel présentes dans l'épiderme.

Nodule violacé de croissance rapide en quelques jours survenant chez les personnes âgées.

Carcinome à cellules de Merkel



La croissance très rapide nécessite un diagnostic précoce car le potentiel métastatique local et général est majeur.

8. Tumeurs lymphoïdes

Tumeurs lymphoïdes

Il s'agit d'une prolifération clonale de cellules issues de la lignée lymphoïde B ou T.

Les annexes oculaires sont une localisation rare de lymphome (Orbites et annexes oculaires : 5 à 10% des localisations lymphomateuses extra-ganglionnaires).

Le pronostic est variable en fonction du type de lymphome.

Le lymphome B de type MALT est le plus fréquent avec un bon pronostic, après traitement par radiothérapie ou chimiothérapie.

Les lymphomes B de haut grade peuvent mettre en jeu le pronostic vital à court terme et nécessitent une prise en charge urgente.

Toute suspicion de lésion lympho-proliférative justifiera la réalisation d'une biopsie diagnostique.

Lymphome B de type MALT



Prolifération rose saumonée aux dépens du cul de sac conjonctival supérieur entre le globe oculaire et la paupière. Aspect caractéristique de lésion lymphomateuse.



Lésion plus discrète à la surface oculaire, sous-conjonctivale dans le quadrant inféro-temporal de l'œil gauche.

Lymphome B de type MALT



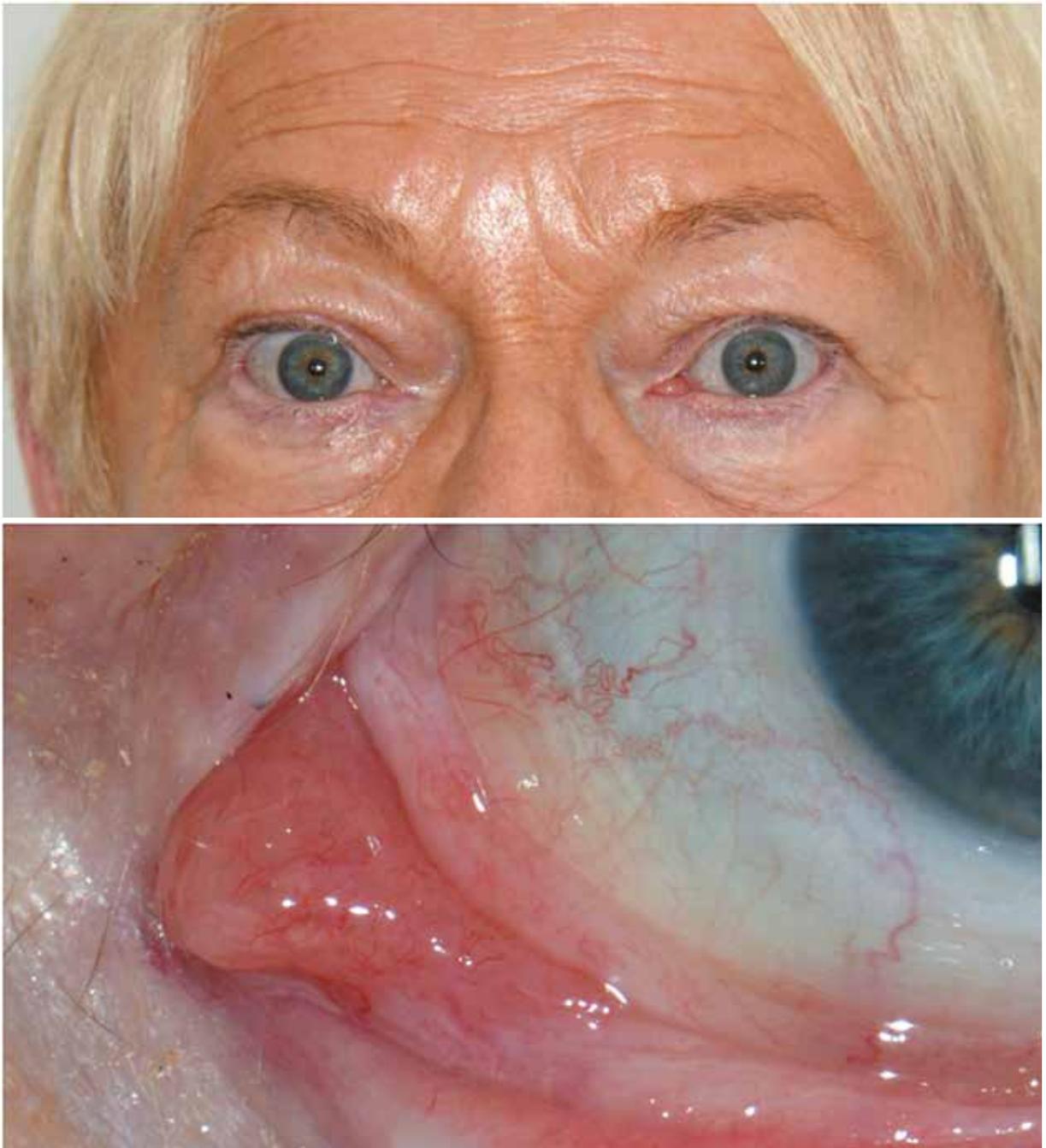
Ectropion de la paupière inférieure gauche. La paupière est refoulée par une masse rose saumonée, caractéristique du lymphome de Malt.

Lymphome B de type MALT



Aspect pouvant mimer un chémosis conjonctival supérieur du côté droit. Ne pas hésiter à mobiliser les paupières et apparaît alors la masse caractéristique.

Lymphome B de type MALT



Discrète voussure caronculaire de l'œil gauche. A fort grossissement, ectasie caronculaire, rose saumonée caractéristique du lymphome.

Lymphome B de type folliculaire



Lésion nodulaire développée aux dépens de la face conjonctivale et tarsale de la paupière inférieure.

Cette fois, la lésion n'est pas sous-conjonctivale bulbaire. La biopsie diagnostique permettra d'établir le diagnostic de certitude.

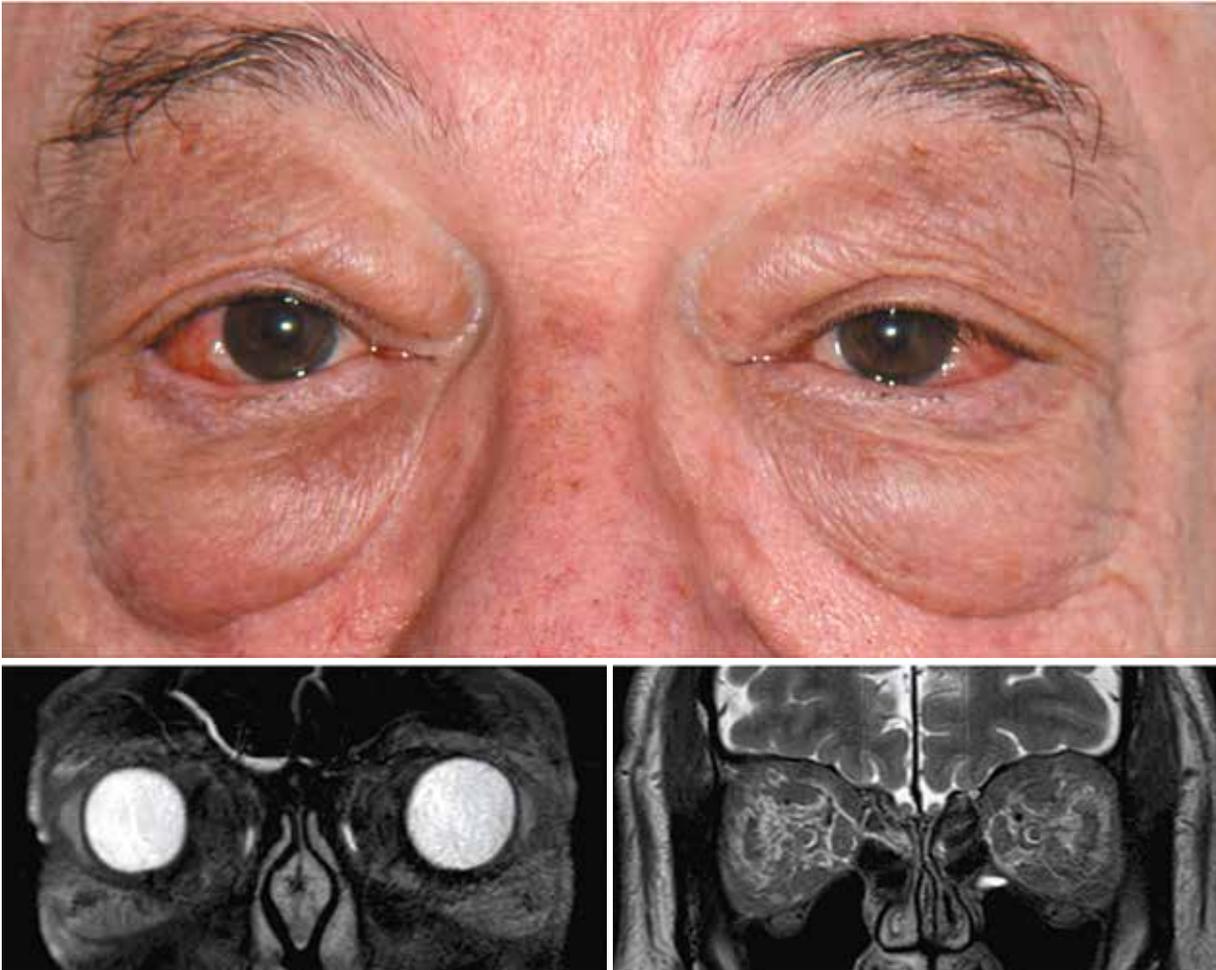
Lymphome B du manteau



Lymphome de haut grade avec croissance tumorale rapide en quelques jours.

Masse à développement intra et extra-orbitaire, entraînant une dystopie oculaire (œil gauche refoulé en bas et en externe), ainsi qu'un ptosis mécanique.

Lymphome lymphocytaire



Aspect d'infiltrat orbitaire bilatéral, seule la biopsie diagnostique permet d'établir le diagnostic de lymphome lymphocytaire.

Lymphome T cutané



Prolifération clonale de lymphocytes T CD4+ primitivement cutanée, avec extension lymphatique secondaire. Lésion érythémateuse mal limitée avec quelques plaques squameuses.

L'aspect infiltrant d'un lymphome T cutané est très différent de l'aspect du lymphome Malt sous forme de masse rose saumonée.

9. Pathologies infectieuses

Herpès



Vésicules non confluentes, avec contenu séreux, laissant place secondairement à une ulcération. Rechercher une atteinte intraoculaire associée.

Varicelle



Éruption de vésicules dans le cadre d'une varicelle avec atteinte cutanée et conjonctivale. Il faut rechercher une atteinte intraoculaire associée dans le territoire du V1.

Séquelles post zostériennes



Impétigo



Surinfection bactérienne cutanée staphylococcique.

Cellulite préseptale



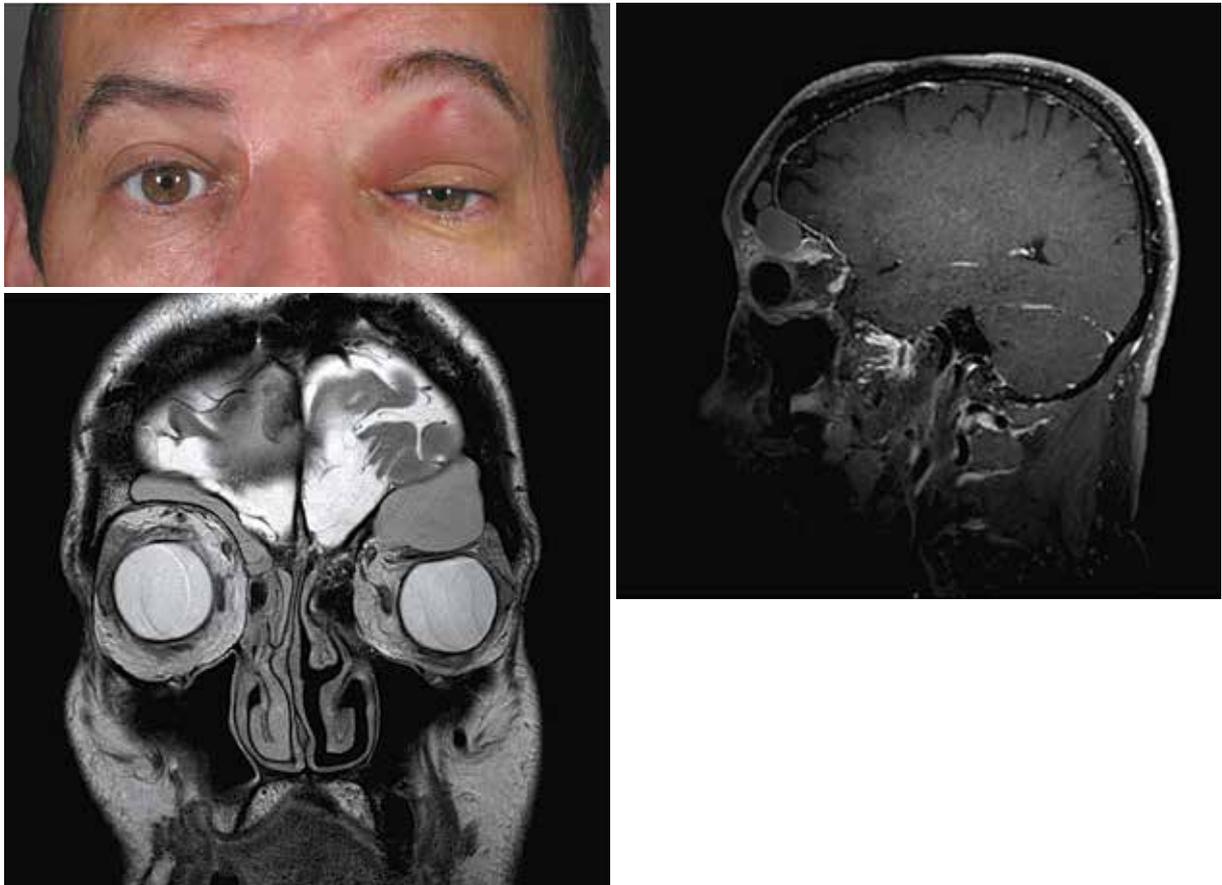
Érythème chaud avec tuméfaction non cloisonnée.

Abcès palpébral



Tuméfaction douloureuse avec fièvre et contenu purulent cloisonné.

Méningocèle



Méningocèle : il s'agit d'une hernie de tissu méningé (dure-mère et arachnoïde) qui survient de manière congénitale ou post-traumatique.

Dans ce cas, méningocèle avec extension orbitaire. Le traitement nécessite une prise en charge neurochirurgicale.

10. Pathologies inflammatoires

Rosacée



Atteinte chronique associant un érythème avec télangiectasies et des lésions acnéiformes.

Dans les stades III chroniques un œdème induré des paupières peut s'installer en raison de l'hyperplasie des glandes sébacées.

Rosacée



Syndrome du Morbihan : inflammation palpébrale idiopathique.

Eczéma



L'eczéma ou dermatite de contact est lié à une réaction allergique de type IV (à médiation cellulaire).

Évolution des lésions avec érythème initial, apparition de vésicules, érosion, croûtes, desquamation.

Eczéma



Les lésions d'eczéma peuvent se sur infecter, ici impétiginisation.

Eczéma



En cas d'atteinte chronique il se développe une hyperkératose avec lichénification et hyperpigmentation liées au grattage.

Dermatite atopique



La dermatite atopique est une inflammation chronique ou l'on retrouve dans 90% des cas une augmentation des IgE sériques. Les lésions peuvent être aiguës (œdème, plaques érythémateuses, érosions, pustules, croûtes) ou chroniques (lichénification, alopecie du sourcil, pigmentation périoculaire).

Lichénification cutanée, avec croûtes palpébrales et fissures palpébrales entraînant un signe de Dennie-Morgan.

Psoriasis



Le psoriasis est lié à une augmentation du cycle de renouvellement des kératinocytes.

Elle est liée à une inflammation médiée par les lymphocytes T. L'éruption peut être localisée ou généralisée. Le visage est habituellement épargné et l'atteinte palpébrale est rare.

On retrouve des plaques érythémato-squameuses confluentes. Les facteurs déclenchants habituellement retrouvés sont des médicaments (corticoïdes, antipaludéens, bêta-bloquants), le stress, l'alcool ou une infection aiguë streptococcique.

Un traumatisme peut être un facteur déclenchant même plusieurs années après (phénomène de Köbner).

Tout prurit est un facteur favorisant.

Syndrome de blépharochalasis



Pathologie rare dont l'étiologie est inconnue affectant principalement les paupières supérieures. L'atteinte est marquée par des crises aiguës récurrentes d'œdèmes palpébraux accompagnés d'érythèmes douloureux.

Syndrome de blépharochalasis



A la phase quiescente persiste une dilatation cutanée avec possiblement hernie graisseuse et ptosis séquellaire.

Le traitement repose actuellement sur la chirurgie réparatrice.

Dermatite séborrhéique



Dermatose érythématosquameuse chronique dont l'atteinte faciale est prédominante.
Lésions bien limitées recouvertes de squames orangées, avec blépharite et atteinte prédominante de la glabella et des paupières supérieures.

Ichtyose



Pathologie liée à un trouble de la kératinisation, le plus souvent congénitale, mais peut être d'origine paranéoplasique ou iatrogène.

Elle se caractérise par une xérose avec de nombreuses squames et un ectropion des paupières.

Vitiligo



Apparition de macules blanches liées à une dépigmentation.

Héliodermie



L'héliodermie ou photo-vieillissement est caractérisé par des modifications cutanées liées à l'exposition aux UV réalisant un terrain précancéreux.

La peau est plus épaisse, avec des rugosités, des kératoses actiniques, une pigmentation hétérogène avec des zones hypo-pigmentées et d'autres jaunâtres parsemées de télangiectasies. L'atteinte est variable selon le phototype.

Héliodermie



Héliodermie sur phototype plus foncé.

Sarcoïdose



Présence d'infiltration des glandes lacrymales et orbitaires et réduction après traitement corticoïde.

La sarcoïdose est une pathologie auto-immune d'origine indéterminée. Elle se manifeste par la présence de nodules sarcoïdosiques sans nécrose caséuse, pouvant affecter principalement les glandes lacrymales avec des infiltrations orbitaires.

Sarcoïdose



L'atteinte peut être également cutanée avec la présence de nodules sarcoïdosi-ques cutanés.

Dermatomyosite



La dermatomyosite est une pathologie inflammatoire idiopathique avec une atteinte musculaire et cutanée.

L'infiltration palpébrale chronique peut être difficile à diagnostiquer en dehors des connaissances du contexte, elle peut porter le diagnostic différentiel avec une rosacée cutanée de type 4.

Inflammation à IgG4



Le syndrome associé aux IgG4 est une pathologie auto-immune d'étiologie inconnue caractérisée par la présence des immunoglobulines de type 4 sur le plan histologique et sérique.

Elle peut donner une infiltration, notamment au niveau des glandes lacrymales mais également avec une atteinte sous-cutanée entraînant une fibrose secondaire.

SECTION 2

Tumeurs de la conjonctive

Christine Levy-Gabriel

Introduction

Les tumeurs conjonctivales sont dans la plupart des cas bénignes, en particulier chez l'enfant, les plus fréquentes étant les nævis, les choristomes et les papillomes. Chez l'adulte de plus de 40 ans par contre, toute lésion conjonctivale d'apparition récente avec croissance progressive devra faire envisager la possibilité d'une tumeur maligne, ce d'autant plus qu'elle est en relief, ferme à la palpation, qu'elle envahit la cornée, s'associe à des vaisseaux nourriciers dilatés, une pigmentation, ou une kératinisation de surface. Ces tumeurs malignes sont essentiellement représentées par les néoplasies de la surface oculaire de type épidermoïde (dysplasies, carcinome *in situ* et carcinome invasif), de type mélanocytaire (mélanose pré-cancéreuse de Reese, mélanome *in situ* et mélanome invasif mélanome conjonctival), et par le lymphome conjonctival.

Le but de cet Atlas est de familiariser l'ophtalmologiste avec toutes ces tumeurs dont certaines sont peu fréquentes, et de l'aider à identifier cliniquement les plus agressives (néoplasie épidermoïde, mélanocytaire, ou lymphome) qui nécessiteront une prise en charge chirurgicale initiale adaptée et une discussion systématique en réunion de concertation pluridisciplinaire spécialisée. En cas de carcinome épidermoïde ou de mélanome, l'exérèse chirurgicale complète de la tumeur sera réalisée sous anesthésie générale après iconographie et mesure des dimensions tumorales. Les traitements complémentaires seront ensuite discutés en fonction des résultats anatomo-pathologiques. En cas de lymphome, on se contentera d'une biopsie pour analyse histologique avant d'adresser le patient en hématologie pour bilan et prise en charge thérapeutique.

1. Choristomes

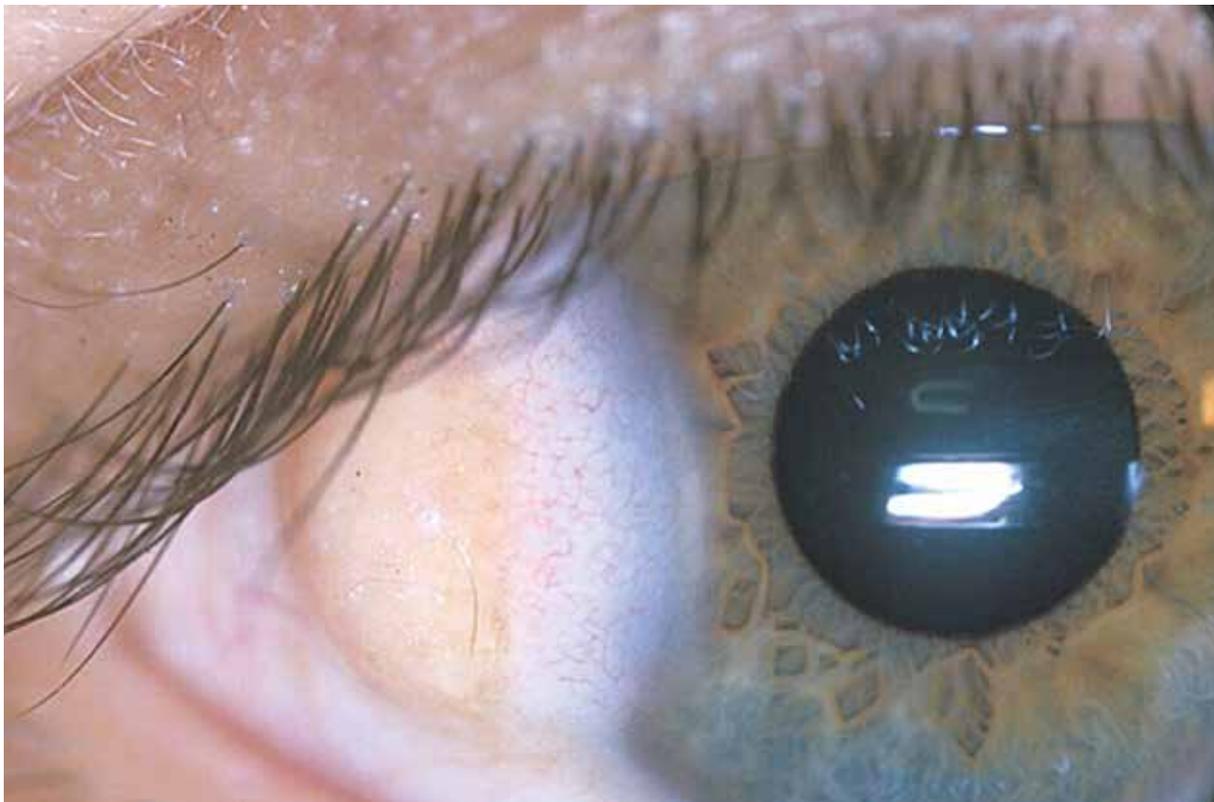
Les choristomes représentent entre 10 et 33% des tumeurs conjonctivales de l'enfant.

Ce sont des malformations congénitales bénignes constituées d'éléments tissulaires histologiquement matures normalement non présents dans l'organe concerné. Selon les éléments tissulaires qui constituent, on distingue :

- les dermoïdes du limbe
- les dermolipomes
- les choristomes ostéocartilagineux
- les choristomes complexes

Au niveau de la surface oculaire, les choristomes les plus fréquents sont les dermoïdes du limbe et les dermolipomes. Ces deux types de choristomes peuvent apparaître isolément ou faire partie d'un syndrome malformatif congénital (syndrome de Goldenhar ou syndrome du nævus sébacé linéaire), surtout lorsque l'atteinte est bilatérale.

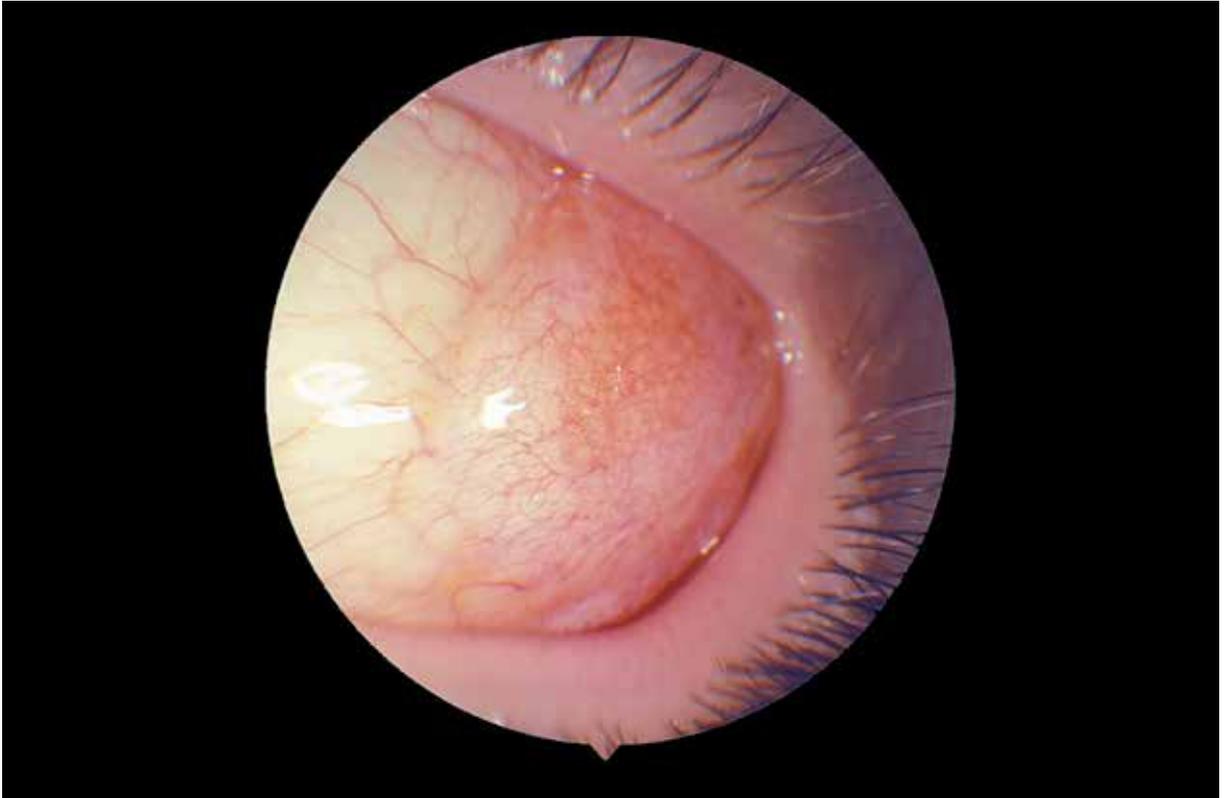
Tumeurs dermoïdes du limbe



Les dermoïdes sont des choristomes simples constitués d'éléments cutanés (épiderme, poils, glandes sébacées).

Présents dès la naissance, plus fréquents chez les filles, ils se présentent comme une lésion arrondie surélevée, ferme, blanc-jaunâtre, typiquement située au niveau ou à cheval sur le limbe, souvent dans le quadrant inféro-temporal. Ils contiennent souvent des structures annexes dermiques. L'épithélium de surface peut être kératinisé ou non. Leur taille est variable. Dans la plupart des cas, la lésion est petite et asymptomatique, mais les volumineux dermoïdes peuvent être à l'origine d'un important astigmatisme avec perte d'acuité visuelle.

Dermolipome



Le dermolipome est constitué des mêmes éléments que les dermoïdes mais avec plus de graisse.

C'est aussi une lésion congénitale, mais elle n'est souvent bien détectable qu'à l'âge adulte, sous la forme d'une masse molle, jaune pâle, fusiforme, localisée au voisinage du pôle palpébral de la glande lacrymale, au niveau du cul-de-sac conjonctival temporal supérieur. Des structures annexes dermiques peuvent ou non être présentes.

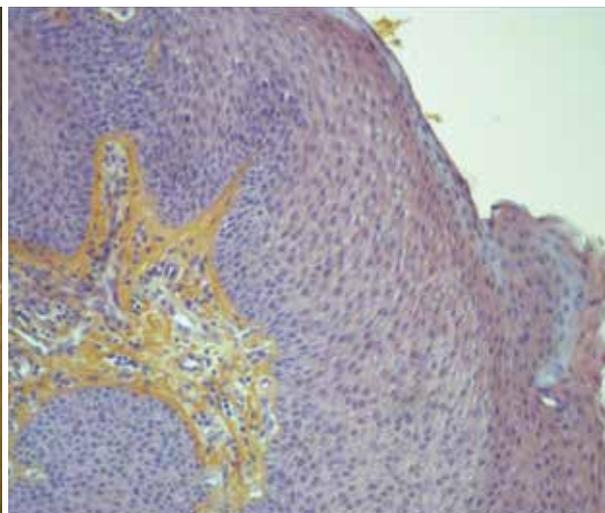
Ces lésions asymptomatiques ne requièrent aucun traitement.

2. Tumeurs d'origine épithéliale

Papillome



Papillome caronculaire asymptomatique chez un homme de 60 ans.



Aspect en LAF et coupe histologique.

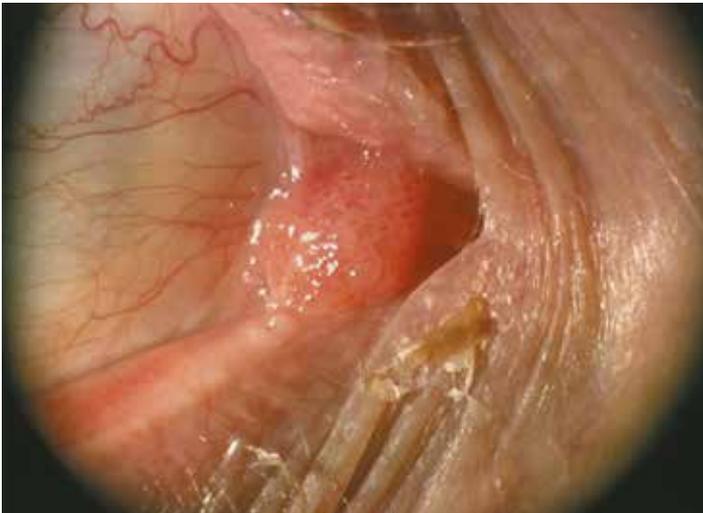
Le papillome conjonctival est une tumeur épithéliale bénigne qui peut apparaître aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.

Sa survenue a été associée à une infection conjonctivale à papillomavirus humain. Il s'agit le plus souvent d'un HPV type 6 et 11 à faible risque de carcinogénèse. Plus rarement et surtout chez l'adulte, il s'agit d'un HPV type 16, 18 ou 33 à haut risque.

En cas de doute diagnostique avec un carcinome (en particulier chez l'adulte), ou lorsque la lésion est volumineuse et symptomatique (saignements, sensation de corps étranger, sécrétions muqueuses chroniques, aspect inesthétique) une exérèse chirurgicale sera réalisée. L'exérèse chirurgicale doit être complète pour éviter les récives.

L'analyse histologique retrouve des papilles fibrovasculaires recouvertes d'un épithélium malpighien hyperplasique mais sans anomalies cytonucléaires. Une hyperkératose modérée peut être présente.

Papillome



Papillome caronculaire apparu il y a 2 mois chez un homme de 64 ans, stable depuis.



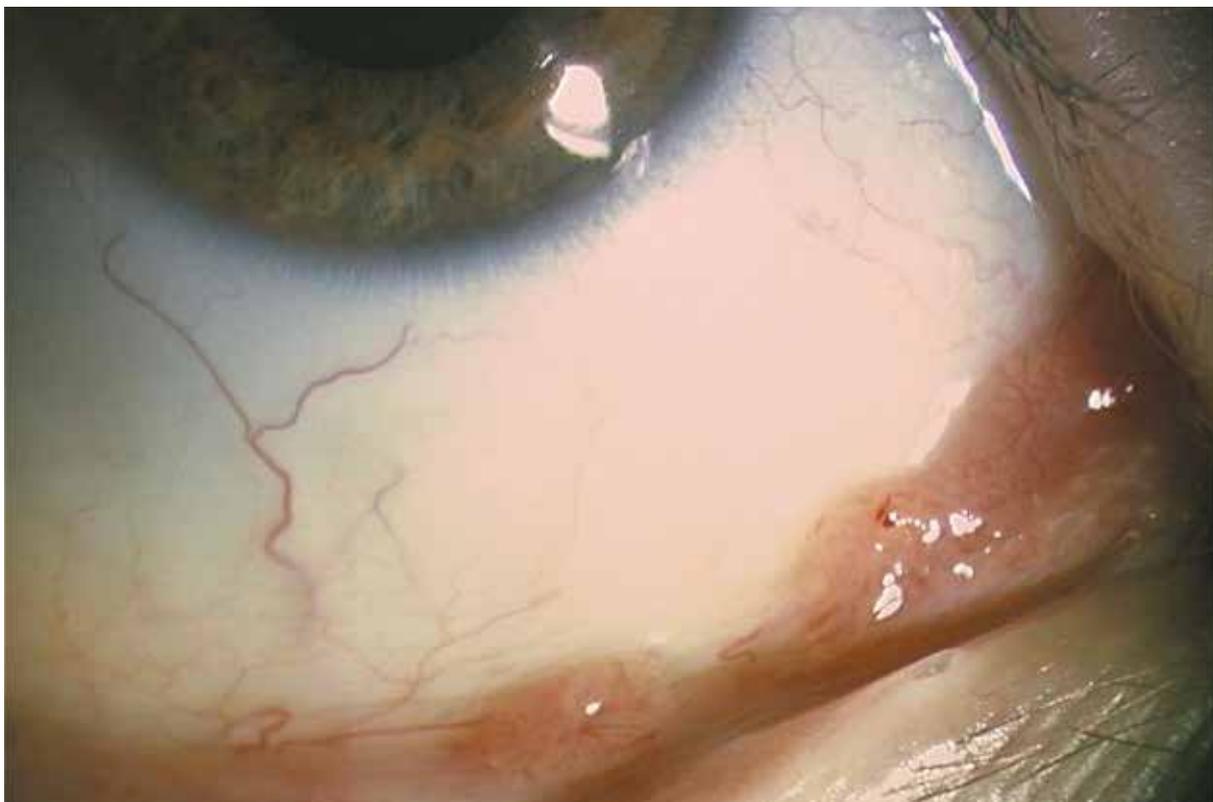
Papillome pédiculé au voisinage du cul-de-sac inférieur présent depuis 8 ans, stable, chez une femme de 39 ans.

Chez l'adulte, le papillome est souvent sessile et localisé au voisinage de la caroncule.

Il est en général unique, de coloration rosé, un peu plus pale que chez l'enfant, d'aspect papillomateux, de consistance molle.

Le diagnostic différentiel avec un carcinome peut être très difficile : la présence d'une inflammation et/ou d'une leucoplasie doivent faire évoquer la possibilité d'une lésion néoplasique. Le plus souvent une biopsie exérèse est nécessaire pour avoir un diagnostic anatomo-pathologique précis.

Papillome

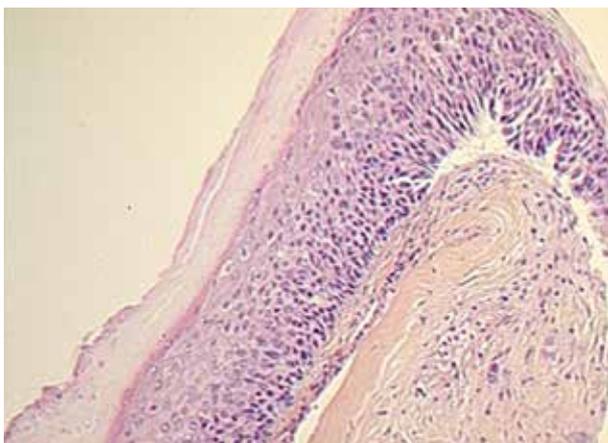


Papillomes multiples du cul-de-sac inférieur chez un enfant de 11 ans.

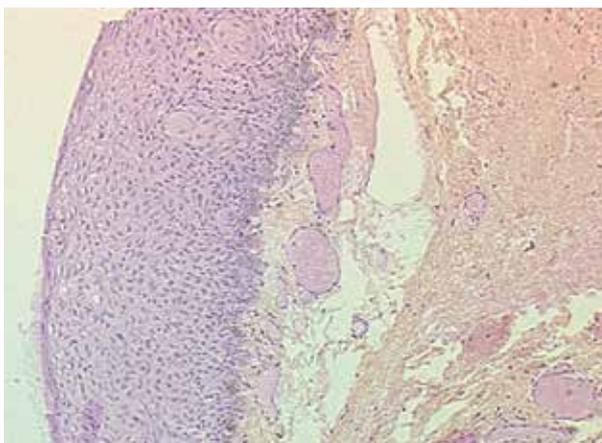
Chez l'enfant, les papillomes sont en général petits, multiples et localisés au niveau du cul-de-sac inférieur. Ils se présentent sous la forme d'excroissances rosées framboisées d'aspect papillomateux, sessiles ou pédiculées.

Ces papillomes ont une évolution bénigne. Ils peuvent involuer spontanément sur plusieurs mois ou années. Lorsqu'ils sont bien tolérés, une surveillance peut être proposée. L'exérèse ne sera réalisée qu'en cas de papillome irritant ou inesthétique.

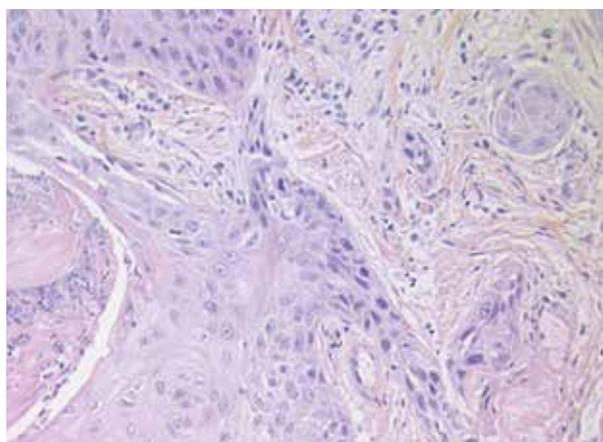
Dysplasies, carcinome *in situ* et carcinome épidermoïde invasif



Lésion dysplasique : présence d'atypies cellulaires +/- marquées intéressant une épaisseur variable de l'épithélium (couches les plus superficielles de l'épithélium normal).



Carcinome *in situ* : présence d'atypies sévères intéressant toute l'épaisseur de l'épithélium, et respectant la membrane basale.



Carcinome invasif : anomalies similaires au carcinome *in situ* mais avec franchissement de la membrane basale et envahissement du chorien sous-jacent.

Les lésions conjonctivales dysplasiques, le carcinome *in situ* et carcinome épidermoïde invasif sont toutes des néoplasies d'origine épithéliale.

Les dysplasies et le carcinome *in situ* sont cependant des lésions uniquement pré-cancéreuses (en histologie la prolifération tumorale reste strictement limitée à l'épithélium conjonctival sans franchir la membrane basale), alors que le carcinome épidermoïde invasif est une authentique tumeur maligne avec potentiel métastatique (la prolifération tumorale franchit la membrane basale de l'épithélium et envahit le chorien).

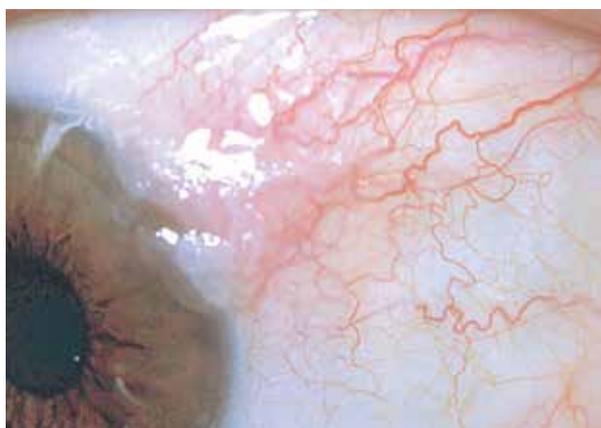
Dysplasies, carcinome *in situ* et carcinome épidermoïde invasif



Carcinome *in situ* : épaissement plan d'aspect translucide gélatineux intéressant le limbe et étendu au niveau de l'épithélium cornéen adjacent.



Carcinome *in situ* : tuméfaction en relief papillomateuse en surface avec vaisseaux nourriciers dilatés.



Dysplasie : lésion d'aspect leucoplasique avec kératinisation de la surface de l'épithélium conjonctival, envahissant sur quelques millimètres l'épithélium cornéen adjacent.

Ces lésions apparaissent vers la soixantaine, plus souvent chez l'homme que chez la femme.

Elles siègent préférentiellement à cheval sur le limbe, en regard de la fente palpébrale. Légèrement en relief, plus ou moins charnue, sessile, couleur blanc-grisâtre à rosée, la lésion évolue en premier lieu en surface, vers la cornée, sur quelques semaines à quelques années. La présentation clinique est variable avec une lésion achrome qui peut prendre soit un aspect gélatineux, plan, translucide au niveau du limbe, soit un aspect papillomateux plus ou moins en relief difficile à différencier d'un papillome bénin, soit un aspect leucoplasique avec une plaque de kératine en surface. La distinction clinique entre dysplasie, carcinome *in situ* et carcinome invasif est souvent difficile.

Dysplasies, carcinome *in situ* et carcinome épidermoïde invasif



Disques d'Iode 125 de différentes tailles utilisés pour réaliser les radiothérapies oculaires.



Patient en position de traitement pour une irradiation oculaire par faisceau de protons.

Traditionnellement, le traitement est l'exérèse chirurgicale de la lésion.

Actuellement, les chimiothérapies topiques sont de plus en plus utilisées, seules ou associées à la chirurgie, pour traiter les néoplasies épidermoïdes de la surface oculaire. Leur utilisation doit cependant être limitée aux néoplasies purement intra-épithéliales, (dysplasies, carcinome *in situ*) d'où la nécessité d'une biopsie préalable.

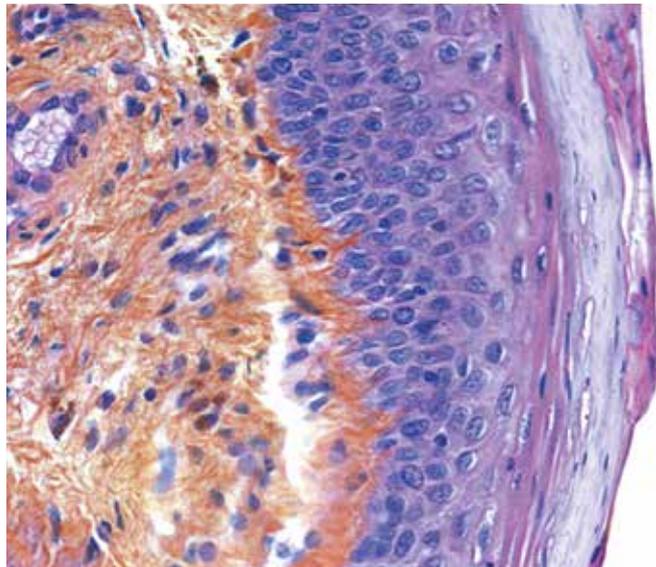
En cas de carcinome invasif, une irradiation complémentaire sera souvent réalisée en complément de l'exérèse chirurgicale, le risque de récurrence locale étant de 40% environ en l'absence de traitement complémentaire.

La radiothérapie adjuvante peut se faire par irradiation externe conventionnelle, curiethérapie ou protonthérapie.

Dysplasie de bas grade



Lésion peu symptomatique évoluant très progressivement depuis 2 ans chez un homme de 75 ans. A l'examen lésion conjonctivale plane, achrome, gélatineuse au niveau du limbe inférieur et leucoplasique au niveau de la conjonctive palpébrale.

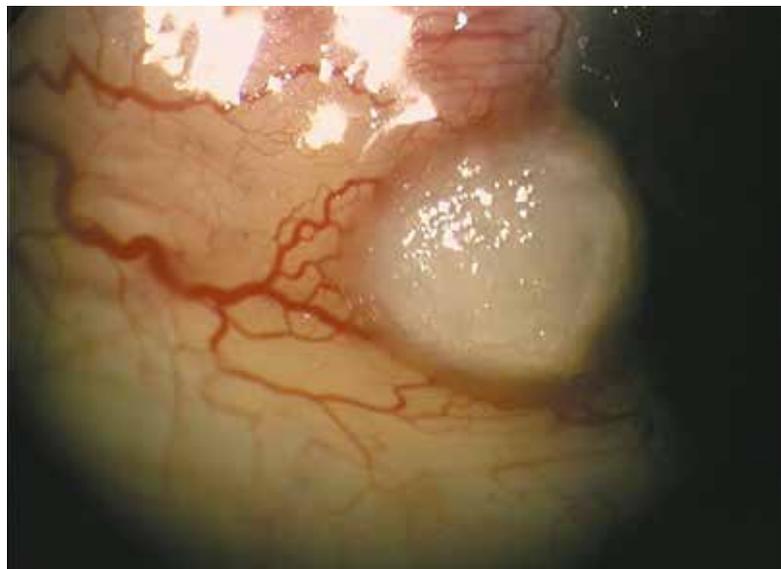


En histologie, il s'agit d'une néoplasie épidermoïde intra-épithéliale de bas grade : l'épithélium malpighien est dans l'ensemble bien différencié avec maturation progressive, mais on note une discrète désorganisation cyto-architecturale focale au niveau des cellules de la couche basale (quelques irrégularités nucléaires, verticalisation des noyaux et des mitoses présentes uniquement dans les couches basales). Le chorion est modérément inflammatoire.

Carcinome *in situ*



Patient Comorien de 29 ans. Lésion apparue il y a 3 mois avec croissance progressive.



A l'examen, tuméfaction limbique de 3 mm, discrètement en relief, non pigmentée, kératinisée en surface, discrètement inflammatoire.

En histologie il s'agit d'une Néoplasie épidermoïde intra-épithéliale de haut grade ou Carcinome *in situ*. L'épithélium est centré par une lésion hyperplasique avec hyperkératose orthokératosique en surface, désorganisation architecturale avec cellules atypiques et mitoses. Il existe dans le tiers supérieur de ce revêtement des enroulements cellulaires centrés par des cellules dyskératosiques. Le chorion n'est pas envahi. Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale complétée par une chimiothérapie topique.

Carcinome *in situ*



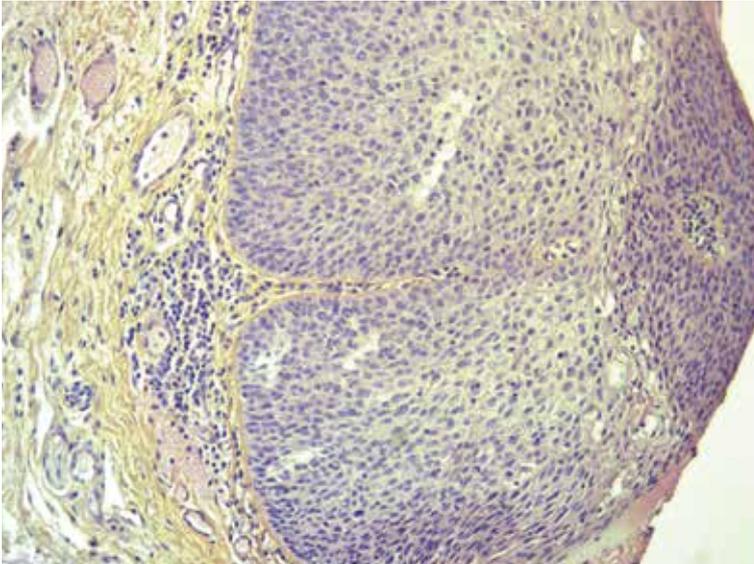
Patient de 59 ans consultant pour un œil droit « rouge » et une sensation d'irritation oculaire évoluant depuis 7 mois. AV OD 9/10.

En LAF la conjonctive bulbaire nasale est épaissie avec un aspect de membrane translucide gélatineuse en surface, très discrètement papillomateuse par endroits.

La lésion s'étend au niveau du limbe et de la cornée nasale.

Carcinome *in situ*

(Même patient que page précédente)

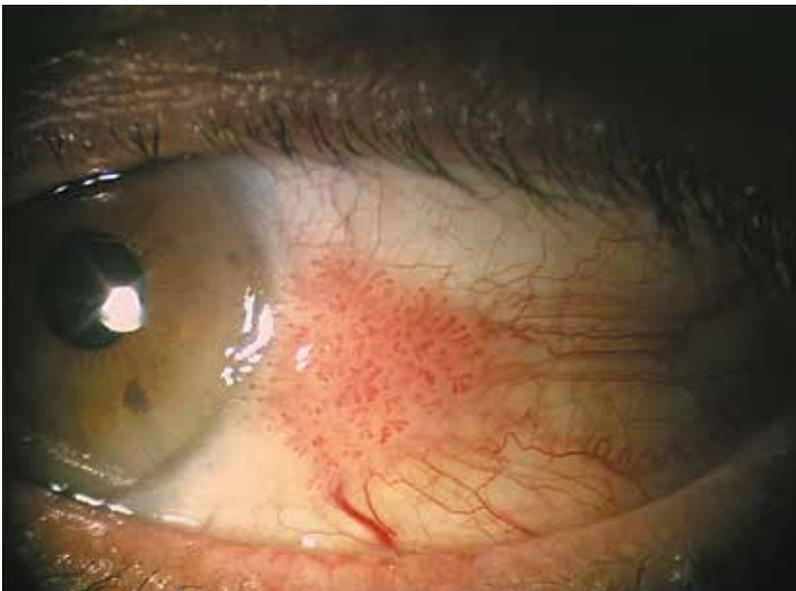


Etant donné l'étendue des lésions, il n'y a pas eu d'exérèse chirurgicale complète mais des biopsies multiples dont l'analyse a conclu à des lésions de néoplasie intra-épithéliale de haut grade (carcinome *in situ*) avec une muqueuse conjonctivale en métaplasie malpighienne présentant des cellules néoplasiques avec atypies cytonucléaires dans toute l'épaisseur de l'épithélium associées à quelques cellules dyskératosiques et d'enroulement cellulaire. Il existe également des mitoses ascensionnelles. Le chorion est fibro-vasculaire et légèrement inflammatoire, mais non envahi.



La patient a été traité par chimiothérapie topique avec disparition complète des lésions. Aspect en LAF 3 ans après la fin du traitement par collyre antinéoplasique. AV OD 10/10.

Carcinome *in situ*



Patient de 64 ans consultant pour œil droit « rouge » depuis 9 mois. L'AV est conservée à 10/10.



A l'examen on retrouve une tuméfaction nasale en relief, papillomateuse, sessile, avec un vaisseau nourricier dilaté.

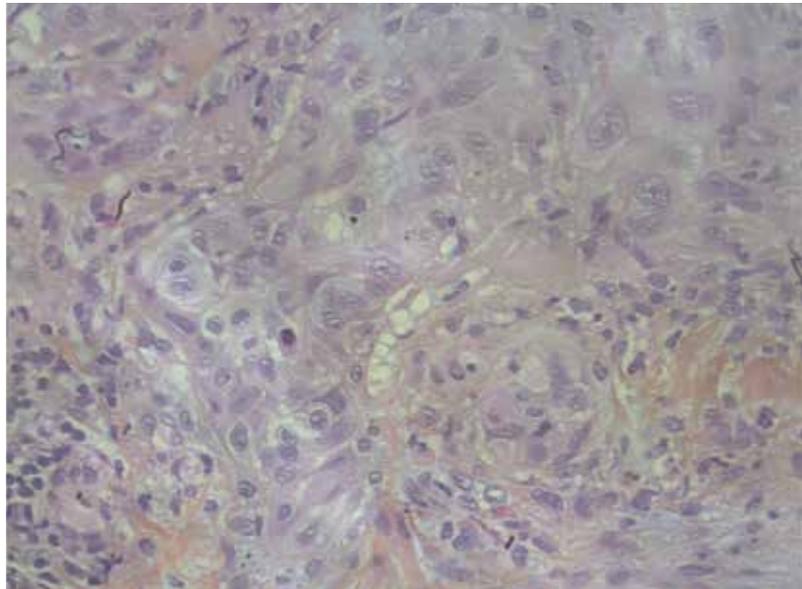
L'analyse anatomo-pathologique a conclu à une néoplasie épidermoïde intra-épithéliale avec atypies sévères ou carcinome *in situ* (l'épithélium conjonctival est désorganisé sur toute sa hauteur avec parfois des cellules très atypiques, des mitoses ascensionnées, et des cellules dyskératosiques. Le chorion est élastosique mais sans infiltration tumorale).

Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale complétée par une chimiothérapie topique.

Carcinome épidermoïde invasif



Patiente de 59 ans présentant une « rougeur » oculaire gauche localisée en temporal depuis 4 mois.

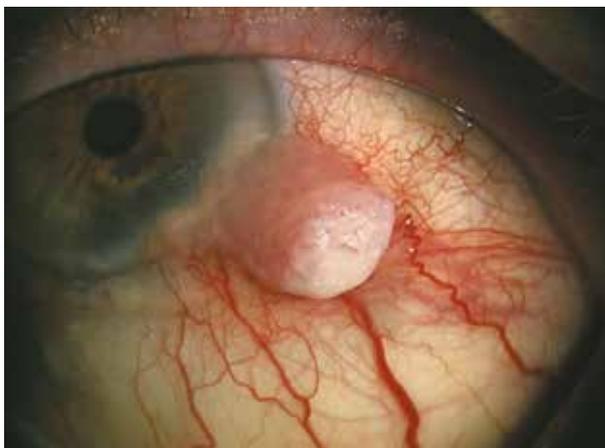


A l'examen on retrouve une petite lésion translucide sur 3 heures, légèrement en relief et très discrètement papillomateuse, avec quelques vaisseaux dilatés au pourtour.

L'analyse anatomo-pathologique a conclu à un **carcinome épidermoïde bien différencié kératinisant** (épithélium malpighien avec perte de la polarité des cellules, modifications architecturales intéressant toute la hauteur de l'épithélium et infiltration du chorion sous-jacent, atypies cytonucléaires parfois marquées, mitoses ascensionnées dans l'épithélium).

Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale complétée d'une irradiation par faisceau de protons.

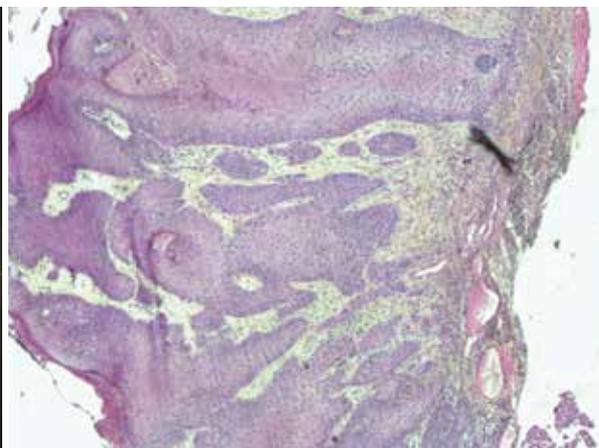
Carcinome épidermoïde invasif



Patiente de 54 ans présentant une lésion oculaire gauche avec croissance progressive sur 3 mois.

A l'examen on retrouve une tuméfaction rosée au voisinage du limbe temporal, nettement en relief et kératinisée en surface, empiétant légèrement sur la cornée, avec plusieurs vaisseaux nourriciers dilatés au pourtour.

L'analyse anatomo-pathologique a conclu à un carcinome épidermoïde invasif.



Carcinome invasif : présence d'atypies sévères intéressant toute l'épaisseur de l'épithélium avec franchissement de la membrane basale et envahissement du chorioïde sous-jacent.



Le traitement a consisté en une exérèse chirurgicale complétée d'une irradiation par disque d'Iode 125. Aspect post-thérapeutique en LAF.

3. Tumeurs d'origine mélanocytaire

Mélanose ethnique



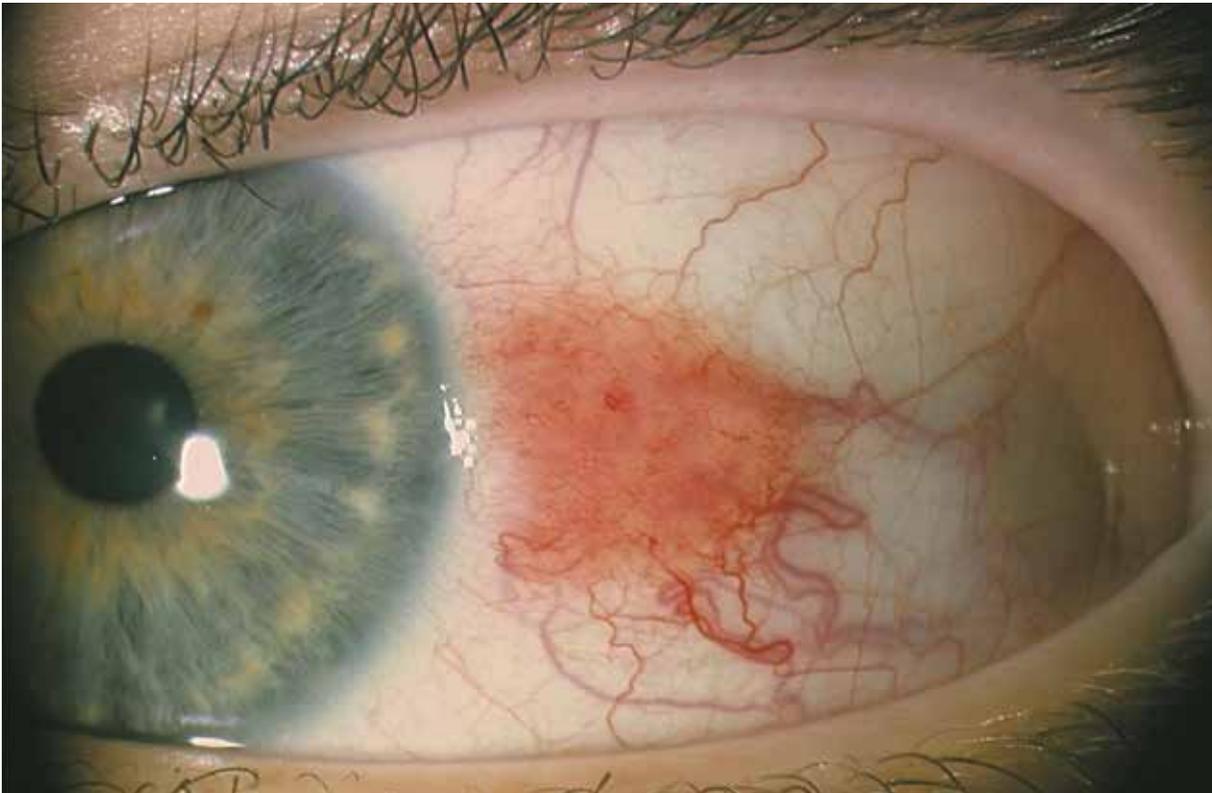
Patient de 36 ans originaire d'Afrique Centrale présentant une mélanose ethnique bilatérale associée à un ptérygion au niveau de l'œil droit.

Les mélanoses conjonctivales congénitales d'origine raciale ne sont pas d'authentiques tumeurs. Il n'y a pas de véritable prolifération cellulaire, mais un nombre de mélanocytes plus important et contenant plus de mélanine.

Il n'y a pas de cellules atypiques en histologie. Ces mélanoses n'ont pas de potentiel de dégénérescence maligne. Elles ne se voient que chez les patients mélanodermes.

La pigmentation conjonctivale est présente depuis la jeunesse, d'intensité variable, plane, bilatérale et relativement symétrique. Elle prédomine au niveau du limbe.

Nævus conjonctival



Parfois, on peut visualiser un fin réseau vasculaire (surtout lorsque la lésion est très peu pigmentée comme ici chez un enfant de 7 ans) ou la présence d'un ou 2 vaisseaux épiscléraux dilatés au pourtour.

Le nævus conjonctival est la plus fréquente des tumeurs conjonctivales. C'est une tumeur mélanocytaire bénigne.

Le nævus peut être présent cliniquement à la naissance ou apparaître au cours de la première/deuxième décennie. Il se présente sous la forme d'une lésion plane ou sessile avec un très discret relief, située en général au niveau de la conjonctive bulbaire dans l'aire de la fente palpébrale. La pigmentation est variable : le nævus souvent achrome chez le petit enfant, se pigmente progressivement pendant l'enfance et surtout l'adolescence. La présence de kystes intra-lésionnels est possible et plaide en faveur de la bénignité de la lésion.

En histologie, le nævus est constitué de cellules næviques arrangées en thèques. Ces thèques initialement localisées à la jonction entre l'épithélium et le chorion, descendent ensuite dans le chorion et perdent leurs connections avec l'épithélium.

Le risque de transformation maligne en mélanome est très faible. La meilleure attitude consiste donc en une surveillance régulière.

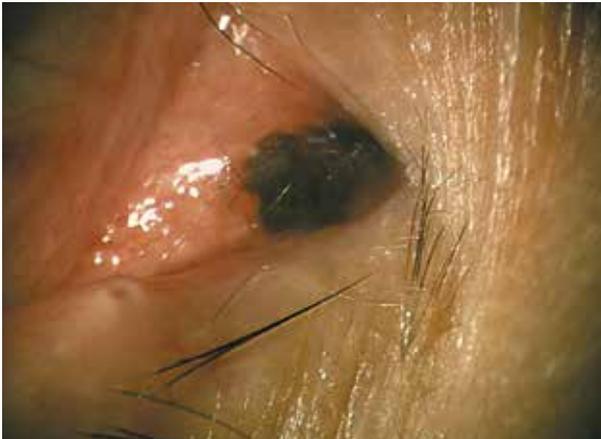
Nævus conjonctival



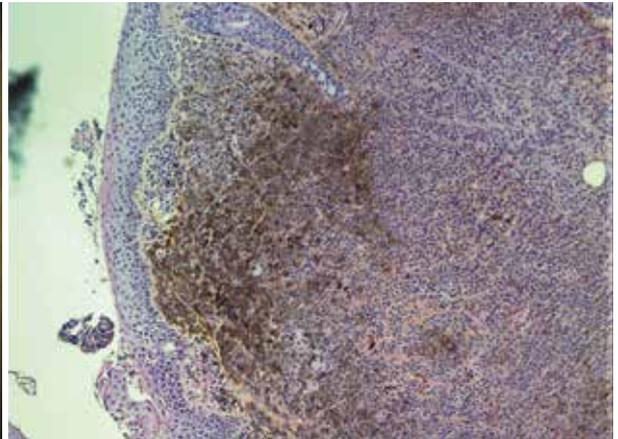
Nævus totalement achrome avec un aspect rosé chez un enfant de 8 ans.



Volumineux nævus très discrètement pigmenté avec nombreux kystes chez un enfant de 13 ans. Noter la présence d'un vaisseau nourricier.



Nævus caronculaire très pigmenté chez une femme de 67 ans. La lésion est connue de la patiente depuis l'adolescence sans modification récente. Noter les poils présents au sein du nævus.

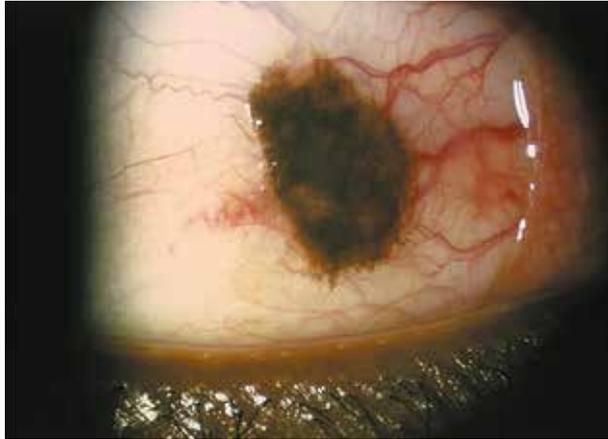


Sur la coupe histologique on retrouve un nævus sous-épithélial avec une prolifération mélanocytaire sous-épithéliale bombant sous l'épithélium sous forme de massifs mal limités constitués de cellules de petite taille aux noyaux arrondis dépourvus d'atypie cytonucléaire et d'activité mitotique. Leur cytoplasme est pigmenté surtout en surface de la lésion. Il existe un gradient de maturation. On observe quelques formations kystiques.

Nævus conjonctival



Nævus avec pigmentation hétérogène, constaté récemment chez un enfant de 13 ans.



Nævus très pigmenté discrètement kystique chez un enfant mélanoderme de 8 ans. A l'interrogatoire des parents, la lésion existe depuis plus de 5 à 6 ans sans modification récente.

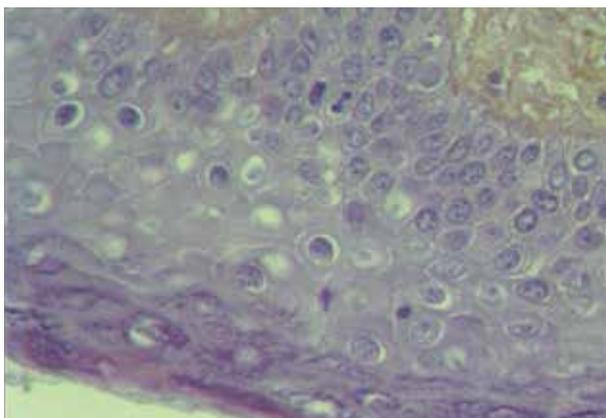


Nævus caronculaire avec volumineux kystes chez un patient de 58 ans. La lésion est connue du patient depuis sa jeunesse et est parfaitement stable.

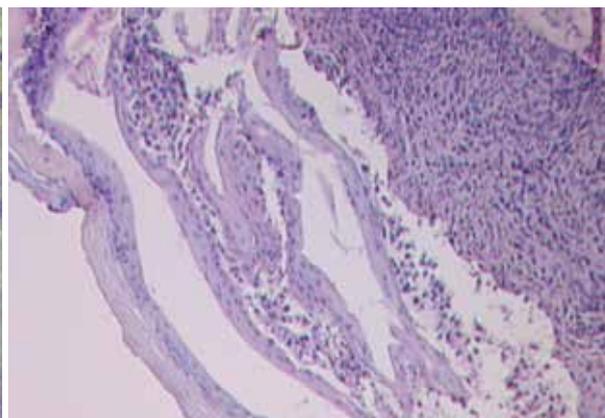


Nævus pigmenté et kystique chez un patient originaire d'Afrique du nord âgé de 72 ans. La lésion est connue et stable depuis la petite enfance.

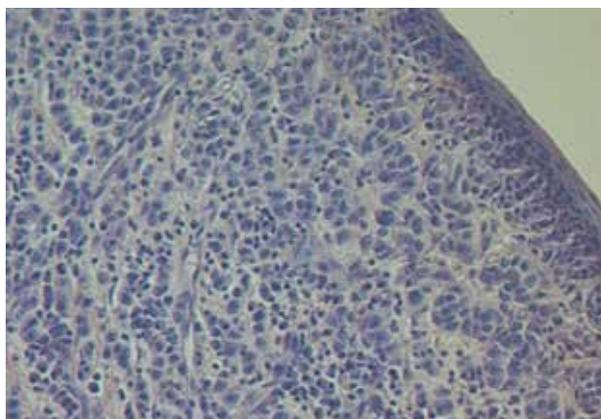
Mélanose pré-cancéreuse de Reese, mélanome *in situ* et mélanome invasif : différences histologiques



Mélanose pré-cancéreuse de Reese : prolifération intra-épithéliale avec atypies cellulaires +/- marquées intéressant une épaisseur variable de l'épithélium (couches superficielles de l'épithélium = normales).



Mélanome *in situ* : prolifération intra-épithéliale avec atypies sévères intéressant toute l'épaisseur de l'épithélium et respectant la membrane basale.



Mélanome invasif : prolifération épithéliale franchissant la membrane basale et envahissant le chorion avec atypies sévères, présence de mitoses anormales.

La mélanose pré-cancéreuse de Reese, le mélanome *in situ* et le mélanome invasif sont tous les 3 des proliférations tumorales de mélanocytes atypiques.

La mélanose pré-cancéreuse de Reese et le mélanome *in situ* sont cependant des lésions uniquement pré-cancéreuses (en histologie la prolifération tumorale reste strictement limitée à l'épithélium conjonctival sans franchir la membrane basale), alors que le mélanome invasif est une authentique tumeur maligne avec potentiel métastatique (la prolifération tumorale franchit la membrane basale de l'épithélium et envahit le chorion).

Mélanose pré-cancéreuse de Reese



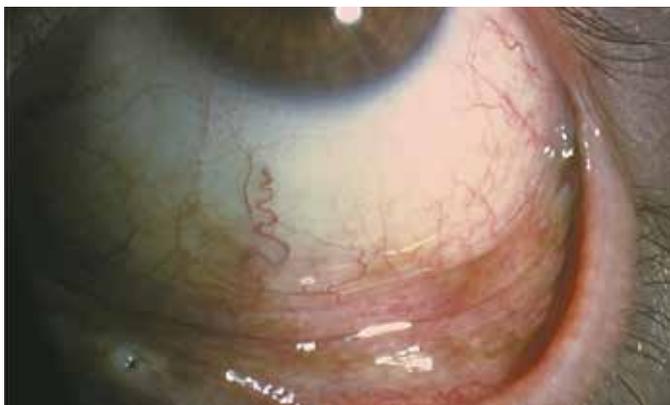
Femme de 52 ans présentant une mélanose conjonctivale pré-cancéreuse de Reese œil gauche. La pigmentation est apparue il y a 4 ans et a tendance à s'étendre en surface. Noter l'existence d'une pigmentation contiguë de l'épithélium cornéen entre 5 heures et 6 heures.

La mélanose pré-cancéreuse de Reese ou mélanose primitive acquise avec atypies correspond à une prolifération mélanocytaire strictement intra-épithéliale avec présence d'atypies cyto-nucléaires plus ou moins marquées.

Elle se présente cliniquement sous la forme d'une pigmentation conjonctivale plane, unilatérale, plus ou moins dense de la conjunctive bulbaire et/ou palpébrale, parfois étendue à l'épithélium cornéen.

Elle apparaît chez l'adulte, le plus souvent après 40-50 ans. La pigmentation a souvent tendance à s'étendre en surface avec les années. Il s'agit d'une lésion pré-cancéreuse qui évolue régulièrement vers la formation de mélanomes conjonctivaux invasifs.

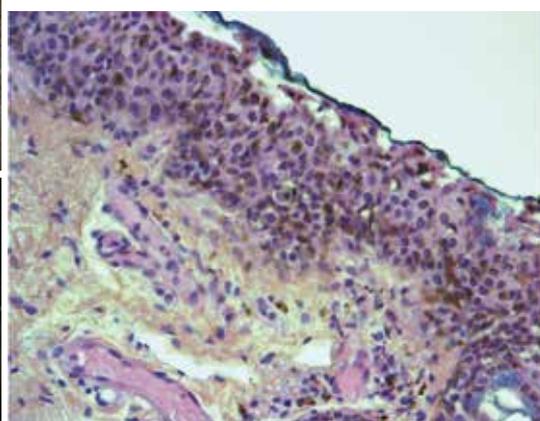
Mélanose pré-cancéreuse de Reese



2009 : homme de 56 ans présentant une mélanose conjonctivale gauche apparue il y a 10 ans. La pigmentation qui reste discrète et peu évolutive prédomine au niveau de la conjonctive palpébrale inférieure. Une première biopsie réalisée en ville quelques années plus tôt n'avait pas retrouvé d'atypies cytonucléaires.



2015 : six ans plus tard, la pigmentation s'est nettement modifiée et intensifiée au niveau de la conjonctive palpébrale inférieure avec une zone suspecte dans la région caronculaire. De nouveaux prélèvements biopsiques sont réalisés.



2015 : l'analyse histologique conclut à une mélanose acquise avec atypies modérées à sévères. Elle retrouve une prolifération mélanocytaire lentigineuse avec une ascension pagétoïde (envahissement vertical par les cellules mélanocytaires sur 50 à 90% de la hauteur de l'épithélium). Les cellules mélanocytaires présentent focalement des atypies cytonucléaires minimales. Il n'est pas observé de mitose, ni d'envahissement du choriion .

En cas de lésions inférieures à un quadrant horaire, il est possible de se contenter d'une surveillance.

Si les lésions sont plus étendues ou évolutives, des « map-biopsies » seront réalisées pour confirmer le diagnostic et préciser l'importance des atypies cyto-nucléaires. En fonction des résultats anatomo-pathologiques, un traitement par cryo-application ou collyre antinéoplasique pourra être discuté.

Mélanome conjonctival



Mélanome du cul-de-sac inférieur + repli semi-lunaire.



Mélanome invasif sur une mélanose de Reese.



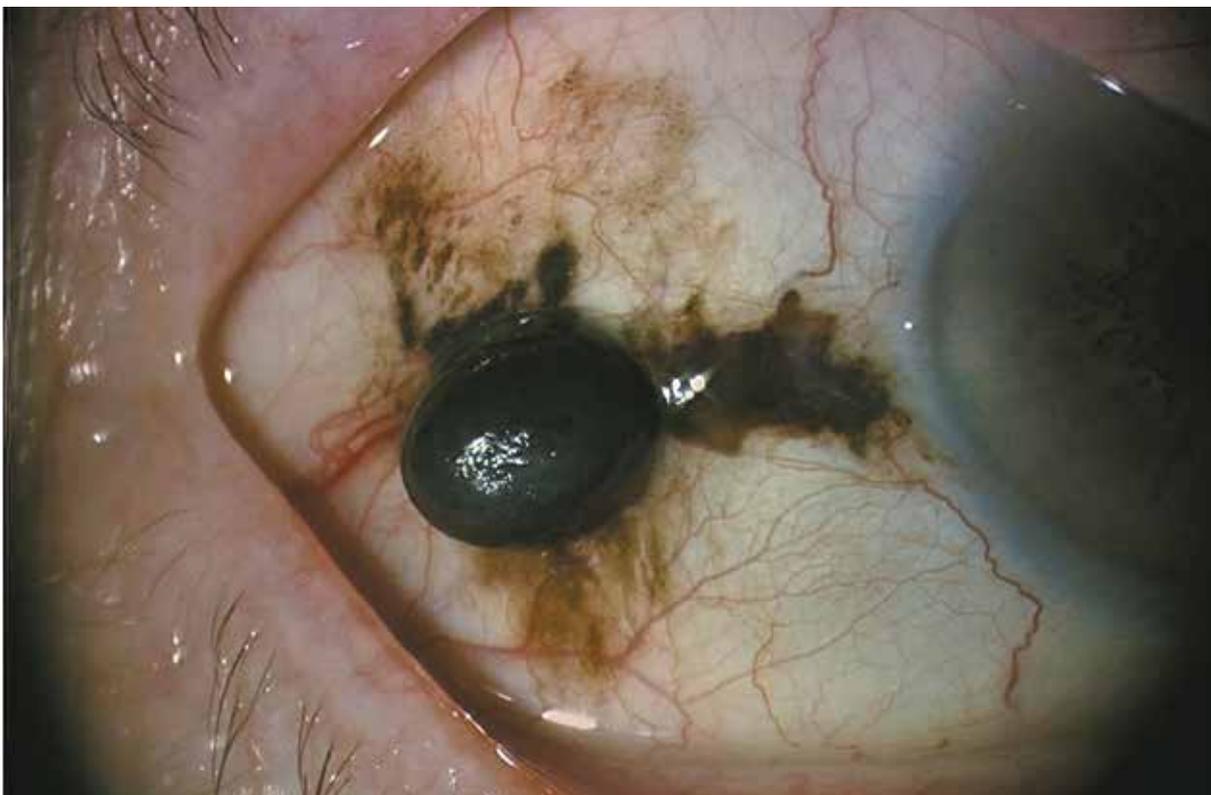
Récidive de mélanome achrome.

Le mélanome invasif est une tumeur maligne qui met en jeu le pronostic vital avec un risque de dissémination métastatique ganglionnaire ou viscéral de l'ordre de 16% à 5 ans et 32% à 15 ans.

Dans plus de la moitié des cas, il se développe sur une mélanose pré-cancéreuse de Reese, mais il peut aussi apparaître sur une conjonctive saine (mélanome « *de novo* ») ou sur un nævus pré-existant.

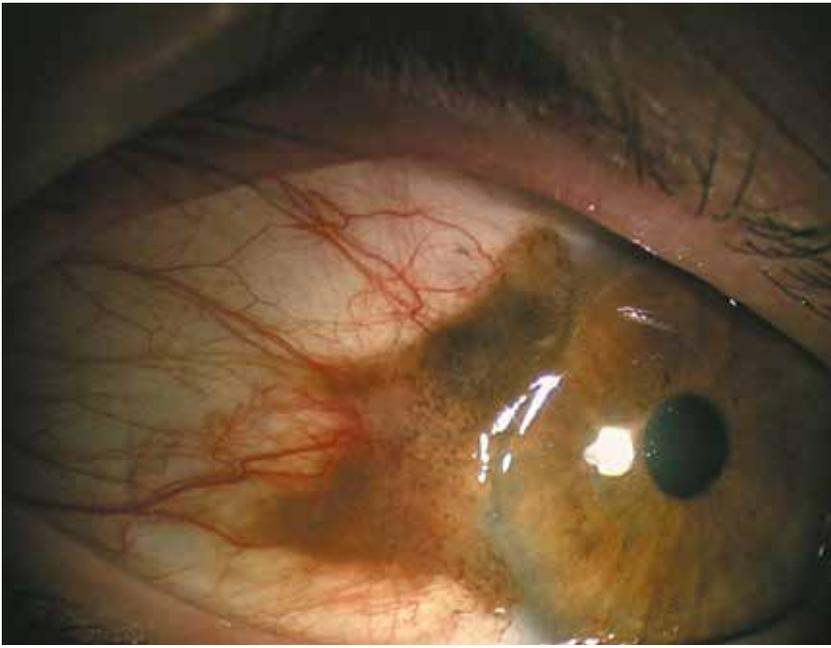
L'aspect clinique du mélanome de la conjonctive est très variable. Dans 70% des cas, il se présente sous la forme d'une lésion pigmentée en relief avec des vaisseaux nourriciers. Mais certains mélanomes peuvent être totalement achromes et poser des problèmes de diagnostic différentiel avec un granulome inflammatoire ou un carcinome épidermoïde. L'apparition récente chez un patient de 50 à 60 ans, l'aspect en relief avec progression souvent relativement rapide, le caractère ferme à la palpation doivent faire évoquer une tumeur maligne. L'absence de kératinisation de surface ou d'aspect papillomateux, l'association à une mélanose pré-cancéreuse de Reese doivent orienter le diagnostic vers un mélanome.

Mélanome conjonctival

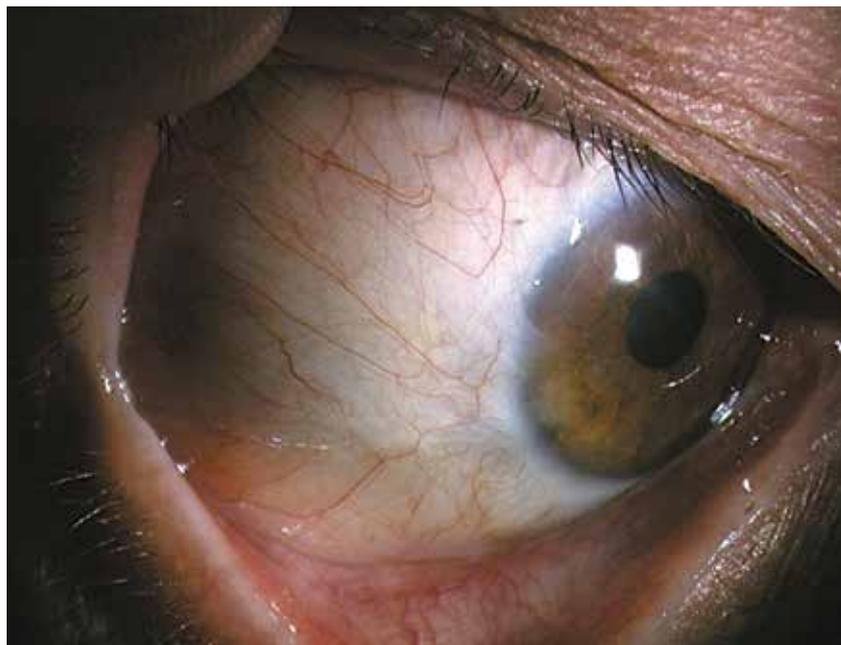


Femme de 74 ans présentant un mélanome conjonctival invasif.
Noter la présence d'une pigmentation plane au pourtour de la lésion signant l'existence d'une mélanose pré-cancéreuse de Reese pré-existante.

Mélanome conjonctival

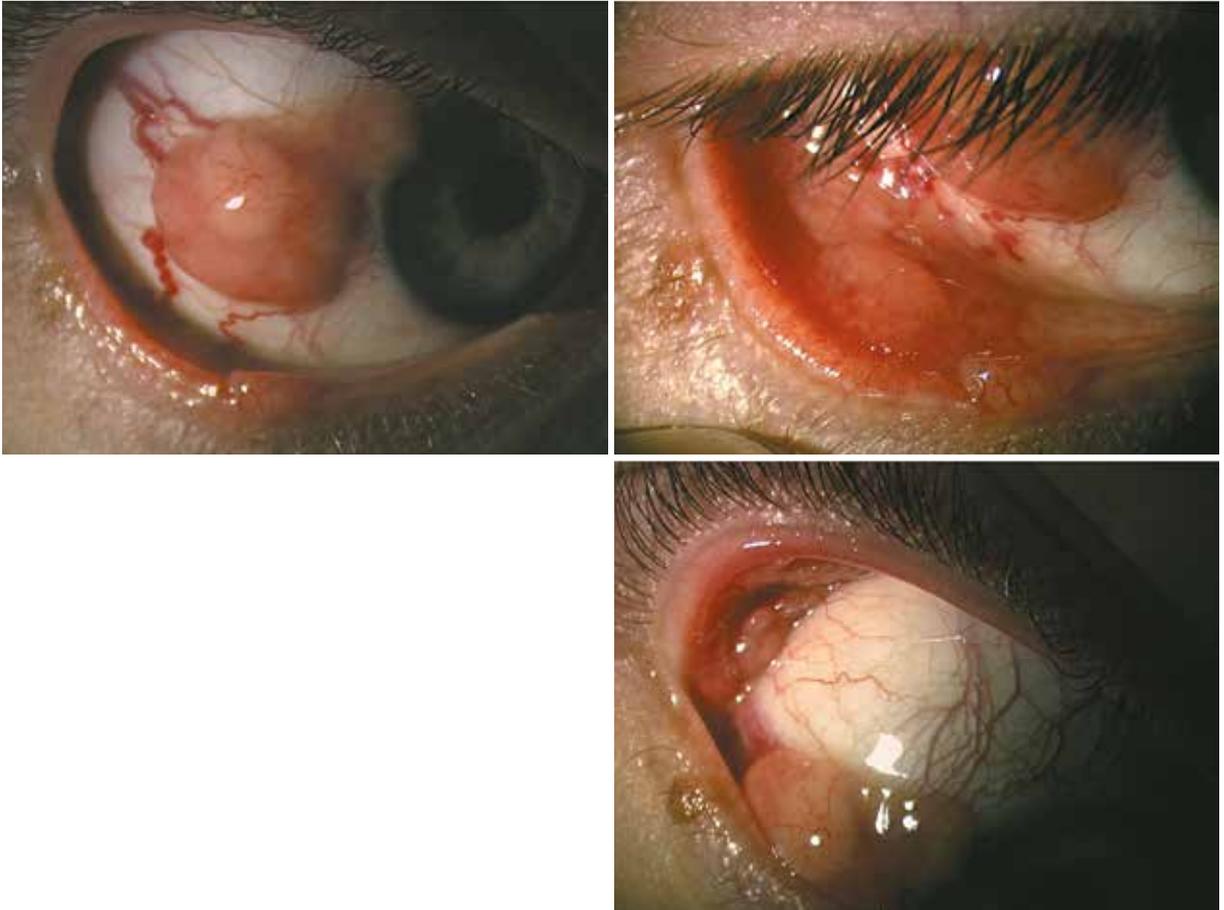


Mélanome conjonctival invasif « de Novo » chez un homme de 53 ans. Lésion apparue il y a 18 mois avec augmentation constatée récemment. Le discret relief, les vaisseaux nourriciers nombreux, l'apparition récente chez un patient de la cinquantaine doivent faire évoquer le diagnostic.



Aspect de la cicatrice 3 ans après traitement par exérèse chirurgicale et irradiation complémentaire par faisceaux de protons.

Mélanome conjonctival



Mélanome conjonctival achrome et plurifocal rapidement évolutif chez une jeune femme de 23 ans enceinte de 8 mois.

Noter les localisations tumorales palpébrales supérieures et inférieures associées au mélanome de la conjonctive bulbaire.

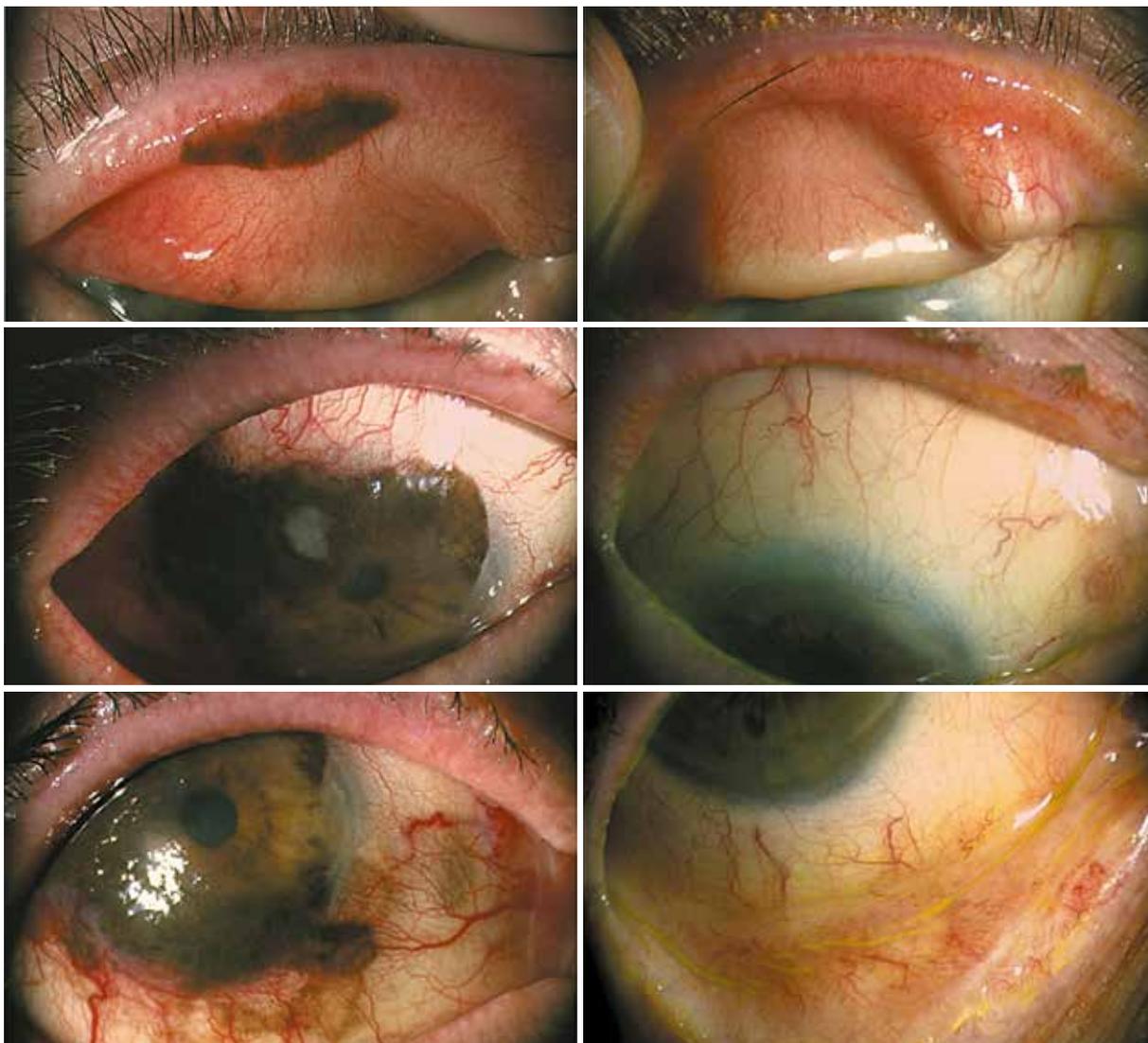
L'absence de kératinisation de surface ou d'aspect papillomateux aide à faire le diagnostic différentiel avec un carcinome épidermoïde.

Mélanome conjonctival



Mélanome invasif de la conjonctive palpébrale supérieure apparu sur une mélanose pré-cancéreuse de Reese très étendue.

Mélanome conjonctival



Aspect avant traitement du mélanome invasif cornéen sur une mélanose de Reese étendue à la conjonctive bulbaire et palpébrale supérieure.

Aspect après traitement du mélanome invasif par exérèse chirurgicale et irradiation complémentaire par faisceaux de protons, et traitement de la mélanose de Reese résiduelle par collyre antinéoplasique.

Le mélanome conjonctival nécessite en premier lieu une exérèse chirurgicale complète sous anesthésie générale après iconographie précise de la lésion (photos, schémas, mesures).

En cas de mélanome invasif confirmé en histologie, étant donné le risque élevé de récurrence locale après chirurgie seule, la réalisation d'une radiothérapie complémentaire est fortement recommandée et doit être systématiquement discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire onco-ophtalmologique.

4. Tumeurs d'origine glandulaire

Tumeurs d'origine glandulaire

Les tumeurs glandulaires en général localisées au niveau de la caroncule peuvent se développer à partir :

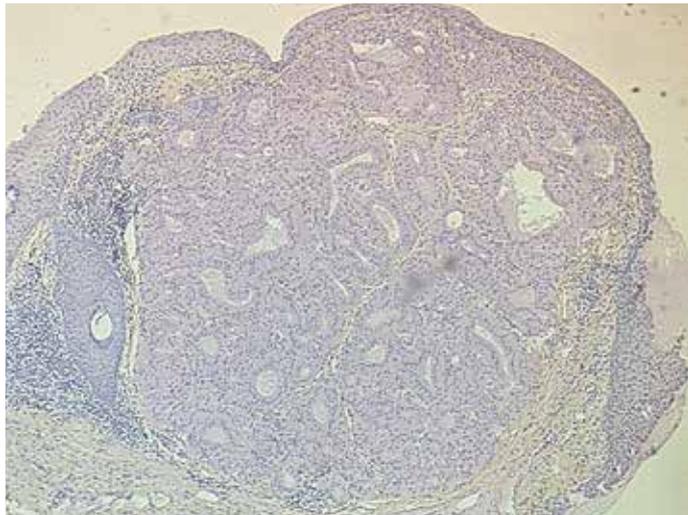
des glandes lacrymales accessoires (oncocytome)

des glandes sébacées (adénome sébacé et carcinome sébacé)

Oncocytome



Oncocytome caronculaire chez une femme de 83 ans.



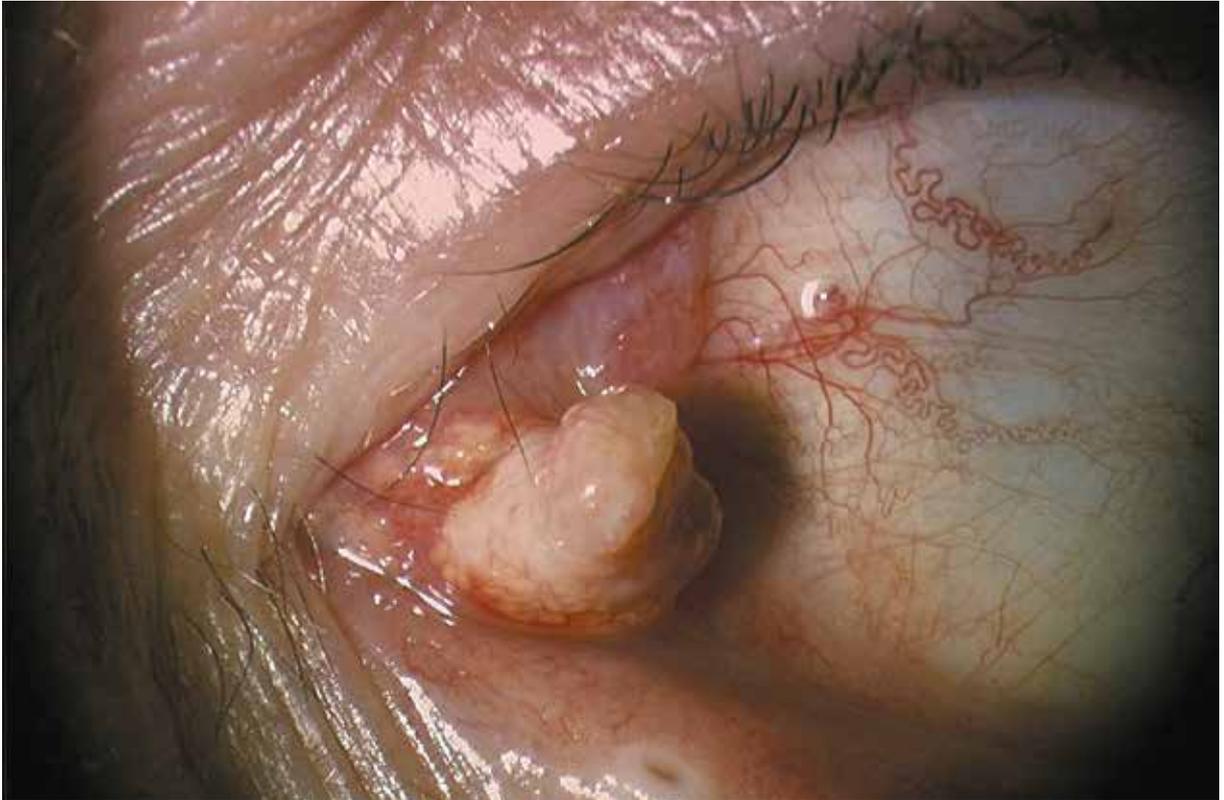
Coupe histologique. Prolifération tumorale bénigne constituée de structures glandulaires bordées d'un épithélium cylindrique haut constitué de cellules de grandes tailles, au cytoplasme abondant, éosinophile.

L'oncocytome (ou cystadénome) est une prolifération bénigne de l'épithélium des glandes lacrymales accessoires et apocrines, c'est donc un adénome.

Il apparaît typiquement au niveau de la caroncule, souvent chez une femme âgée, et se présente sous la forme d'un nodule vascularisé, parfois kystique, brun à rouge. La lésion asymptomatique grossit lentement.

En histologie, elle est composée d'une prolifération de cellules épithéliales, similaires en apparence à celles d'un épithélium apocrine (glandes de Moll), entourant un espace comme dans une glande.

Adénome sébacé

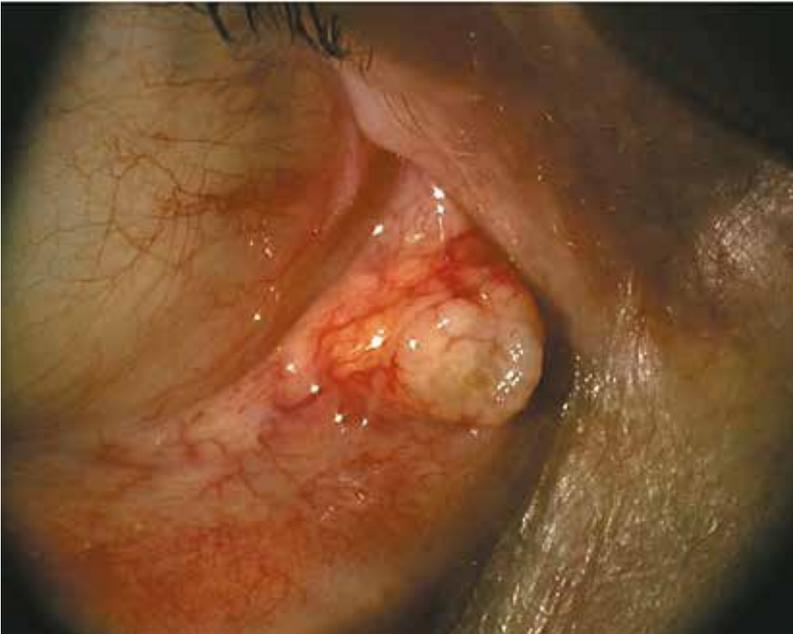


Adénome sébacé caronculaire chez une femme de 61 ans. Lésion bourgeonnante à contenu graisseux lobulé souple à la palpation.

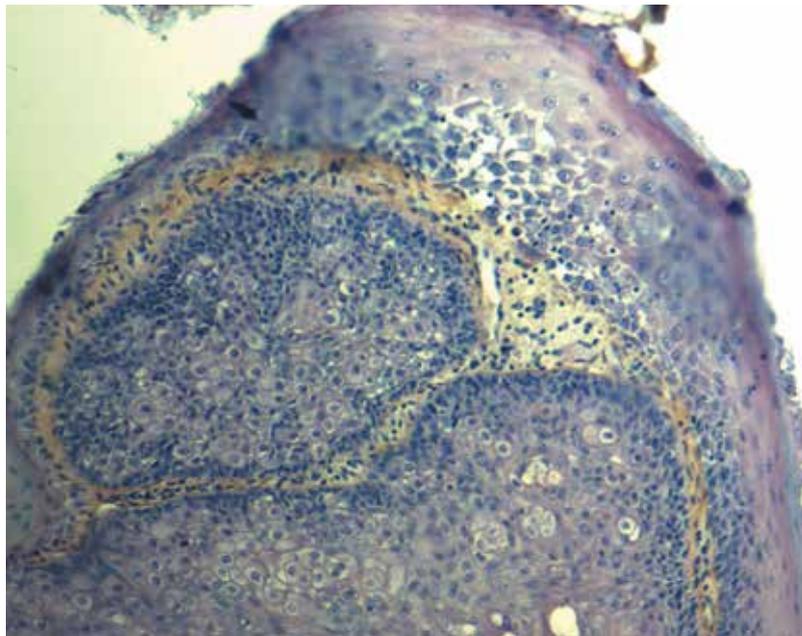
L'adénome sébacé est une tumeur glandulaire bénigne et rare. Il se présente cliniquement sous la forme d'une tuméfaction caronculaire jaune souple, parfois multinodulaire.

En histologie, l'adénome sébacé est composé de multiples lobules sébacés irréguliers et incomplètement différenciés. Lorsqu'un adénome sébacé est diagnostiqué, un syndrome de Muir-Torre doit être recherché.

Adénome sébacé

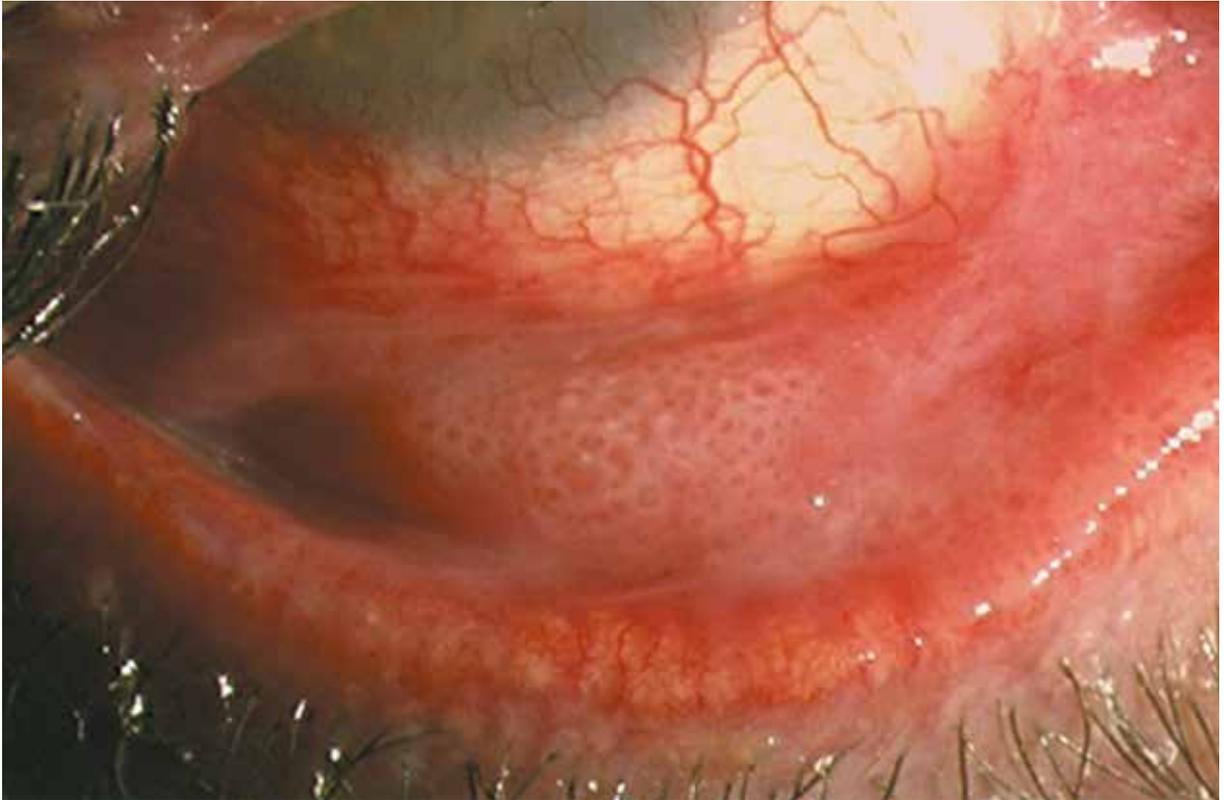


Adénome sébacé caronculaire chez un homme de 67 ans. Lésion bourgeonnante constatée il y a 2 mois.



Adénome sébacé en coupe histologique : lésion bien limitée faite de volumineux lobules sébacés comportant des cellules basophiles en périphérie. Les sébocytes sont d'aspect régulier, matures. Absence d'atypies cytonucléaires. Absence de mitoses.

Carcinome sébacé



Le carcinome sébacé est une tumeur maligne développée à partir des glandes sébacées, à haut potentiel métastatique ganglionnaire et viscéral.

Il apparaît en général chez une personne âgée sous la forme d'un nodule palpébral ou caronculaire, mais il peut aussi se développer au niveau de l'épithélium conjonctival sous la forme d'un infiltrat pagétoïde en nappe parfois multicentrique. Cette forme particulière de carcinome sébacé avec atteinte conjonctivale pagétoïde se présente comme une lésion diffuse d'aspect inflammatoire discrètement papillomateuse, à développement particulièrement insidieux. L'aspect clinique initial pose fréquemment des problèmes de diagnostic différentiel avec une blépharo-conjonctivite chronique.

Carcinome sébacé



Carcinome sébacé conjonctive palpébrale supérieure.

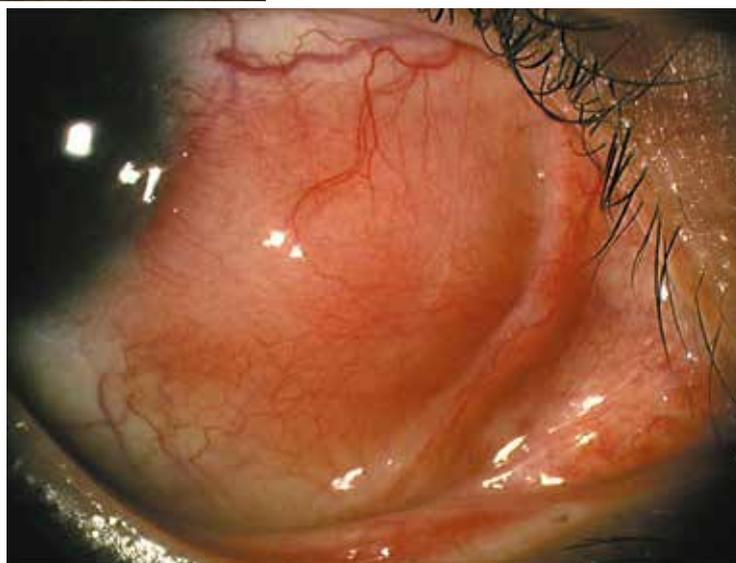
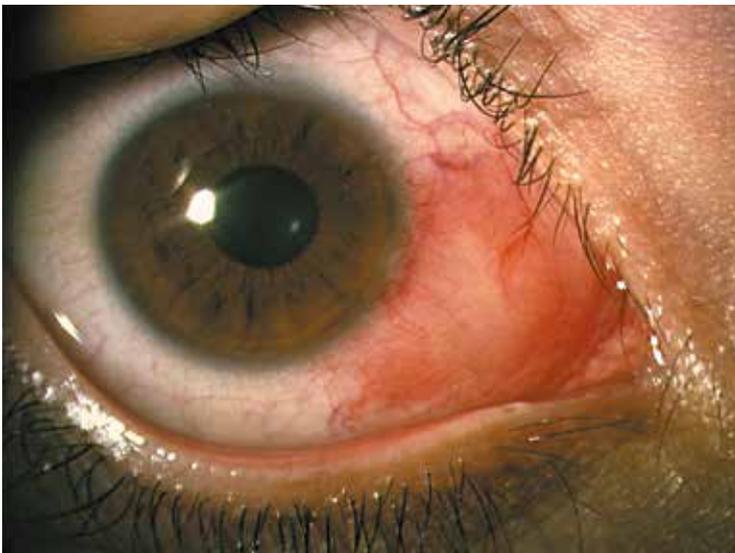
En histologie, les carcinomes sébacés bien différenciés sont identifiables par l'aspect spumeux et micro-vésiculaire du cytoplasme des cellules tumorales.

Les tumeurs peu différenciées sont de diagnostic plus difficile et peuvent être confondues avec les autres tumeurs épithéliales malignes plus fréquentes (carcinome épidermoïde).

Le pronostic vital des carcinomes sébacés est moins bon que celui des carcinomes épidermoïdes, avec une mortalité à 5 ans proche de 25%.

5. Tumeurs lymphoprolifératives

Hyperplasie lymphoïde réactionnelle bénigne



Jeune femme de 30 ans présentant une hyperplasie lymphoïde bénigne réactionnelle. La lésion conjonctivale bulbaire est apparue il y a 5 mois et a doublé de taille. Elle est totalement indolore.

L'hyperplasie lymphoïde bénigne réactionnelle correspond à une prolifération lymphocytaire polyclonale bénigne, sans atypie cellulaire, constituée d'une proportion équilibrée de lymphocytes T et B.

L'aspect des lésions conjonctivales est impossible à différencier cliniquement d'un lymphome. Les sujets atteints sont en général plus jeunes, mais seule la biopsie avec analyse immunohistochimique permettra de faire le diagnostic.

Lymphome conjonctival



Femme de 72 ans présentant un lymphome de MALT conjonctival gauche.
Les volumineux follicules conjonctivaux saumonés confluent au niveau des culs-de-sac supérieur et inférieur en masses tumorales en relief, fermes à la palpation.
Noter que l'épithélium conjonctival de surface est intact, lisse et régulier, non kératinisé.

Le lymphome est une tumeur maligne correspondant à une prolifération clonale de lymphocytes (lymphocytes B, plus rarement T ou cellule NK) ou de leurs précurseurs.

La localisation conjonctivale correspond en général à une atteinte primitive. Dans la plupart des cas, il s'agit d'un lymphome non hodgkinien à cellules B dont 2/3 sont des lymphomes de bas grade de type MALT. Le lymphome conjonctival se développe donc souvent lentement et insidieusement, chez un patient asymptomatique aux alentours de la soixantaine.

La tumeur conjonctivale débute au niveau des culs-de-sac conjonctivaux ou de la conjonctive bulbaire, sous la forme de volumineux follicules conjonctivaux rosés plus ou moins confluent. A un stade plus évolué, l'infiltration lymphomateuse pourra prendre l'aspect de véritables bourrelets saumonés et indurés entourant le globe. L'atteinte est uni ou bilatérale (10 à 40% des cas).

Un tiers des patients présente un site extra-ophtalmologique (atteinte ganglionnaire, médullaire) et un bilan général doit donc être prescrit par l'hématologue. La biopsie avec analyse histologique est indispensable au diagnostic et permet de caractériser le type de lymphome. La radiothérapie a longtemps été le traitement de référence, mais du fait de ses effets secondaires, de nouvelles thérapeutiques sont actuellement souvent proposées : anticorps monoclonaux, antibiothérapie, voire abstention thérapeutique avec surveillance.

Lymphome conjonctival



Œil gauche



Œil droit

Patient de 53 ans consultant pour un larmoiement chronique depuis 3 ans. L'examen met en évidence de volumineux follicules conjonctivaux saumonés au niveau des conjonctives palpébrales, au voisinage des culs-de-sac inférieurs. L'IRM orbitaire ne retrouve pas d'atteinte orbitaire associée. Le TEP scanner note un discret hypermétabolisme en avant des globes oculaires d'intensité très modérée (SUV Max à 2.9), non spécifique, relativement symétrique. Le bilan général (biopsie ostéo-médullaire, fibroscopie gastrique, scanner thoraco-abdomino-pelvien) n'a pas retrouvé d'autre localisation lymphomateuse.

L'analyse des prélèvements biopsiques a conclu à un Lymphome B folliculaire grade I avec atteinte bilatérale. Etant donné la négativité du bilan et le faible volume tumoral, une décision de surveillance a été prise en réunion de concertation pluridisciplinaire. L'atteinte est restée stable avec un recul actuel de 9 ans.

6. Tumeurs vasculaires

Granulome pyogénique

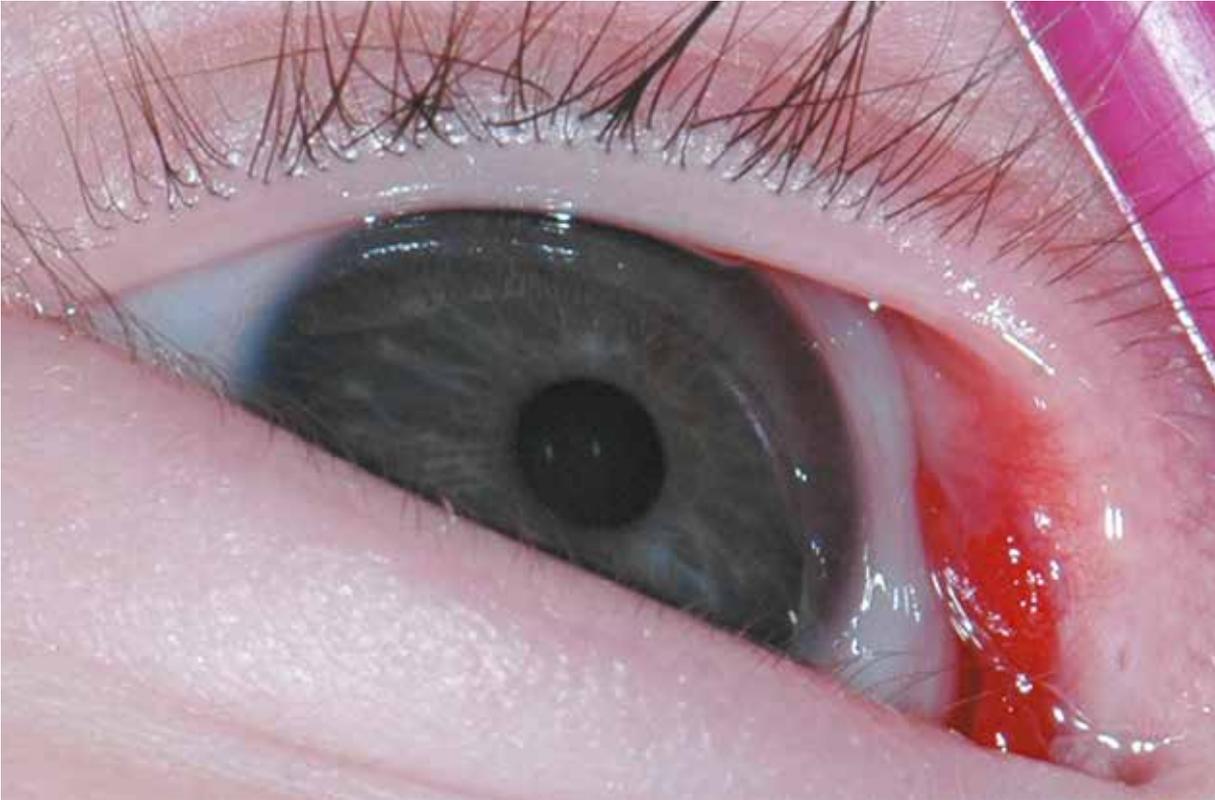


Le granulome pyogénique (aussi appelé bourgeon charnu télangiectasique ou angiome capillaire lobulé) est une prolifération fibrovasculaire bénigne inflammatoire survenant chez un sujet souvent jeune, en réaction à une agression (chalazion, antécédent de chirurgie ou traumatisme).

Il se présente sous la forme d'une tuméfaction conjonctivale indolore, rouge vif à surface lisse, saignant facilement, souvent pédiculée.

Cette tumeur vasculaire bénigne peut régresser. Un traitement topique anti-inflammatoire peut donc être tenté dans un premier temps. En cas de régression incomplète, une exérèse chirurgicale sera réalisée.

Angiome capillaire conjonctival

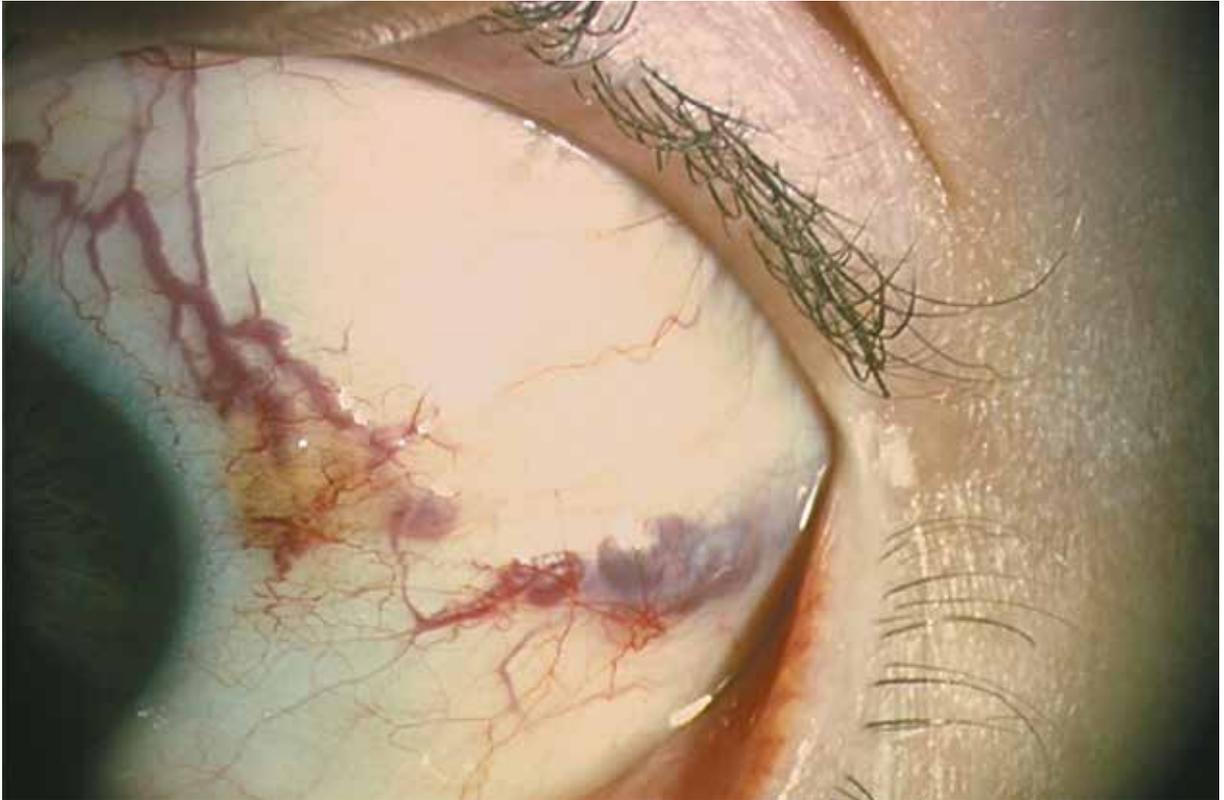


L'angiome capillaire est un hamartome, c'est-à-dire une tumeur congénitale bénigne correspondant à une prolifération anormale de tissu mature normalement présent dans l'organe concerné.

Il apparaît rapidement après la naissance, grossit progressivement pendant 2 ans puis régresse lentement, tout comme les angiomes capillaires palpébraux ou orbitaires auxquels il est parfois associé. En histologie, il est caractérisé par des proliférations de cellules endothéliales lobulaires séparées par un fin septum fibreux. Les lésions impliquées sont moins vasculaires et plus fibreuses.

A l'examen il se présente sous la forme d'une petite masse rouge plus ou moins étendue. La plupart sont de petite taille et asymptomatiques, ne nécessitant qu'une surveillance.

Lymphangiectasies conjonctivales



Homme de 32 ans présentant des dilatations vasculaires angiomeuses sous la conjonctive bulbaire œil gauche. L'aspect est connu du patient depuis ses premières consultations chez l'ophtalmologiste vers l'âge de 7 ans.

Les lymphangiectasies conjonctivales peuvent être isolées ou correspondre à la partie visible superficielle d'un lymphangiome orbitaire.

Ces tumeurs conjonctivales rares apparaissent cliniquement au cours de la première décade comme une masse unilatérale polylobée constituée de vaisseaux kystiques dilatés de taille variable. Dans la plupart des cas, les kystes ont un contenu sanguin brun-violacé.

Les petites lésions localisées peuvent parfois être réséquées chirurgicalement. L'exérèse des lésions plus étendues est souvent plus difficile et compliquée d'importants saignements.

Lymphangiectasies conjonctivales

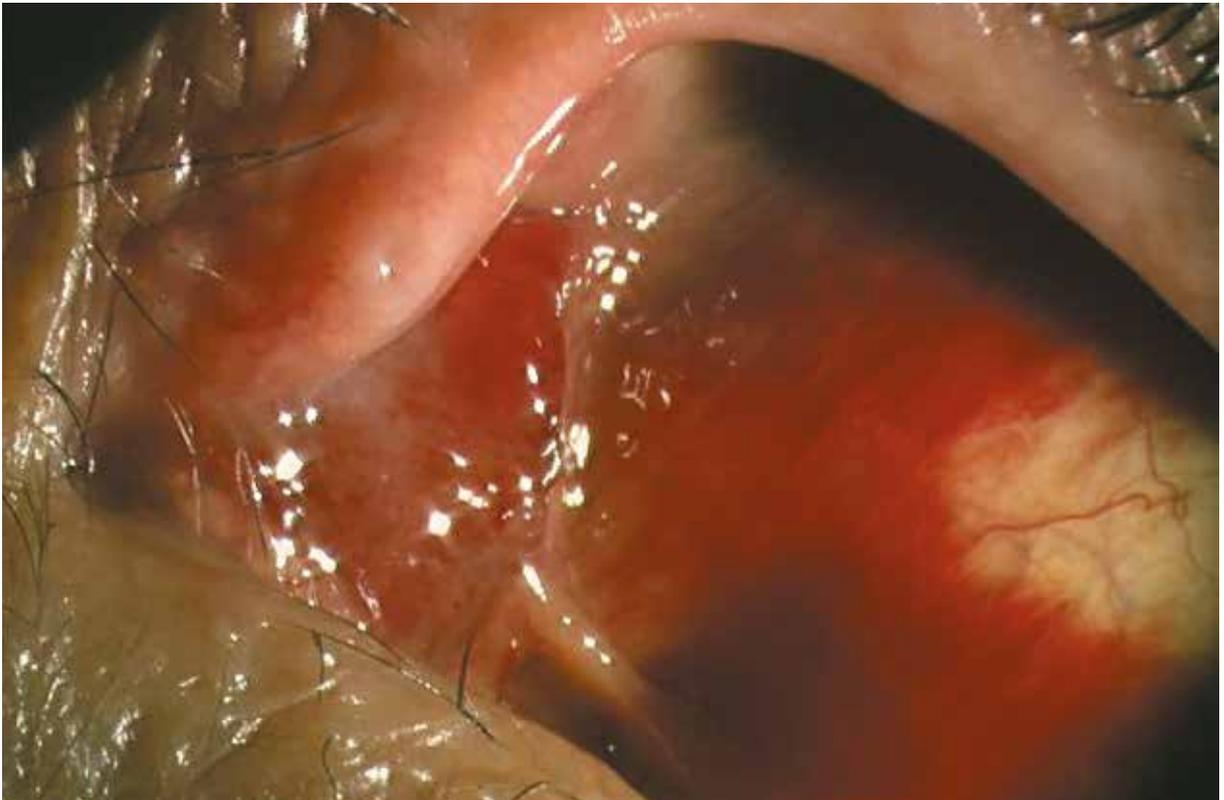


Lymphangiectasies conjonctivales chez une jeune fille de 14 ans.

Les lésions conjonctivales sont apparues à l'âge de 7-8 ans avec épisodes d'hémorragies sous-conjonctivales avec augmentations de la taille des lymphangiectasies.

Une IRM orbitaire a vérifié l'absence de lymphangiome orbitaire associé.

Sarcome de Kaposi

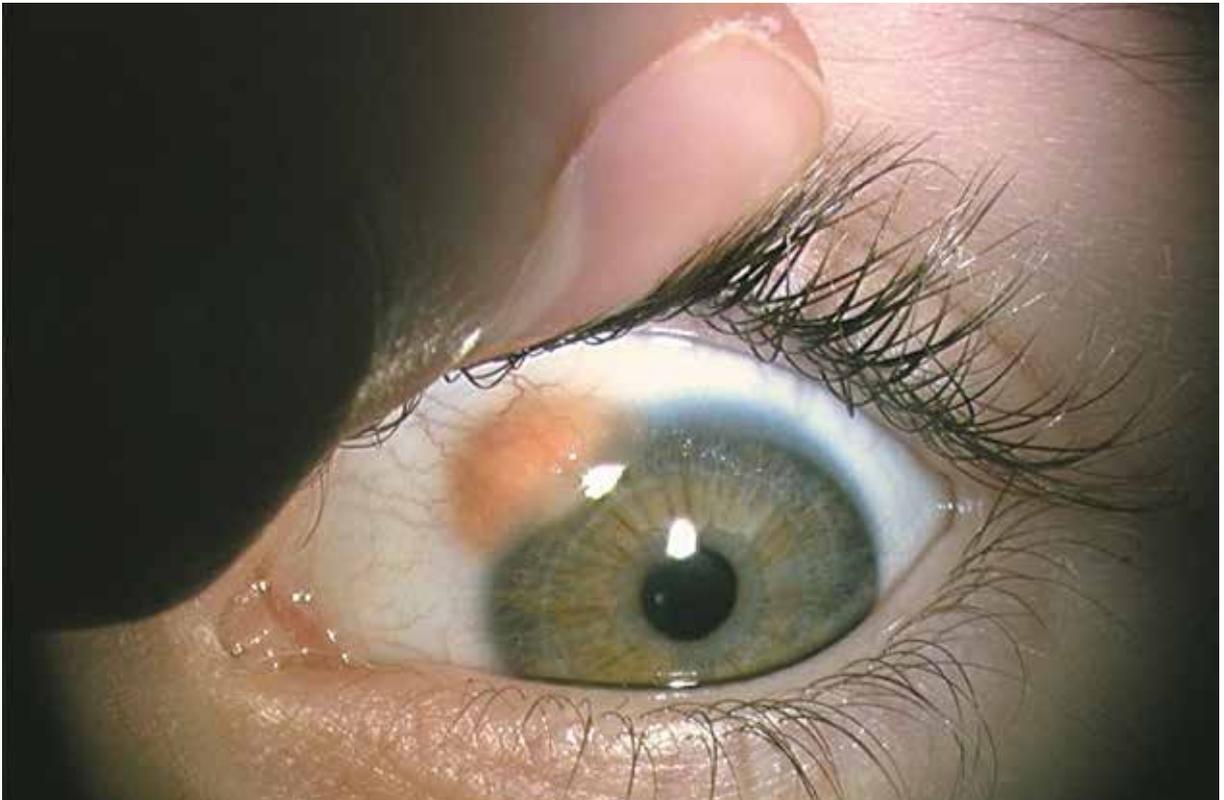


Sarcome de Kaposi conjonctival gauche chez une femme de 75 ans sans antécédent particulier (sérologie HIV négative). La lésion proche de la caroncule est apparue il y a environ 2 mois et se manifeste par des saignements à répétition au niveau de la conjonctive bulbaire nasale.

Le sarcome de Kaposi peut être révélateur d'une infection au virus VIH, mais depuis l'existence de traitements anti VIH efficaces, son incidence a massivement baissé.

Au départ, il se présente sous la forme d'une conjonctivite unilatérale hémorragique et non douloureuse, puis apparait une lésion conjonctivale plate rouge vif qui augmente de taille pour devenir un nodule solide violacé.

Xanthogranulome juvénile

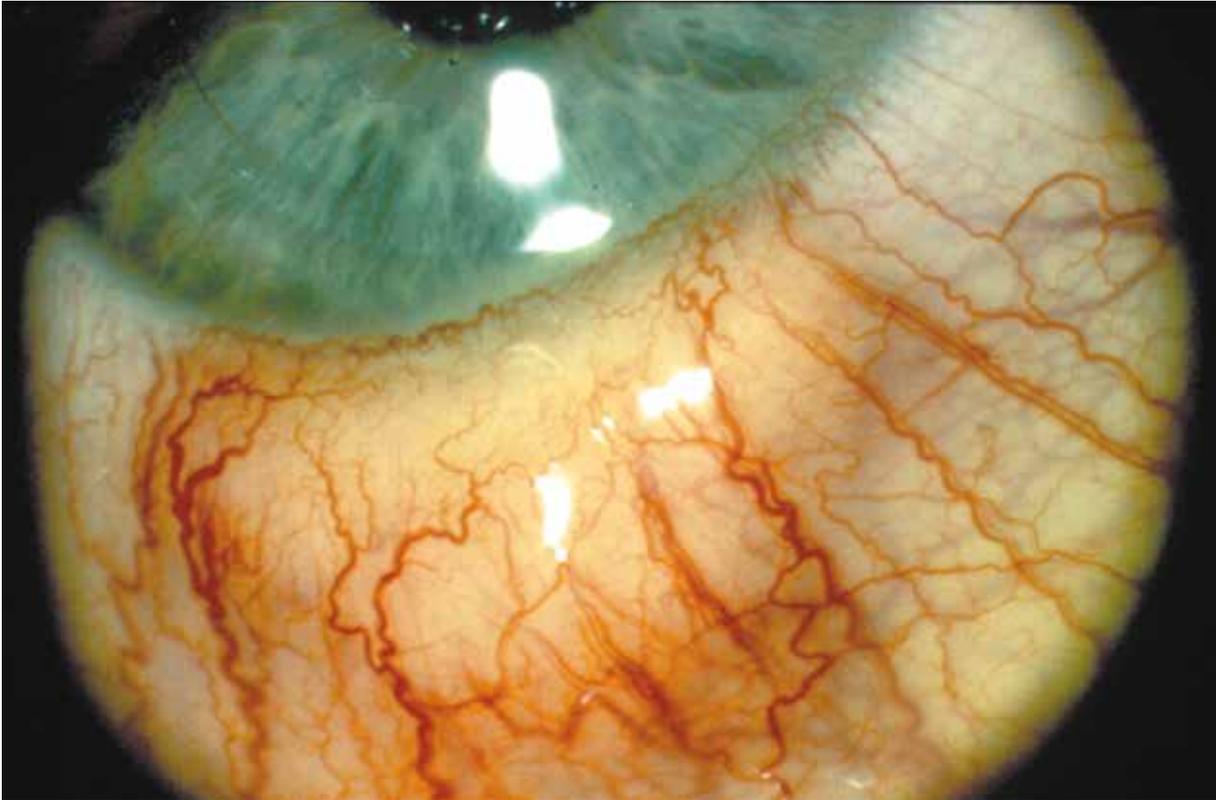


Xanthogranulome chez une petite fille de 2 ans.
Lésion limbique, légèrement en relief, apparue brutalement il y a 3 mois, non évolutive.

Le xanthogranulome juvénile est une affection idiopathique rare liée à la prolifération bénigne de cellules histiocytaires non langerhansiennes.

Au niveau oculaire, les lésions iriennes sont les plus fréquentes souvent compliquées d'hyphéma ou de glaucome. L'atteinte conjonctivale est rare, et se présente sous la forme d'une masse en relief jaune souvent proche du limbe. Elle est en général isolée sans éruption cutanée associée.

Histiocytome fibreux



Histiocytome fibreux bénin chez une fillette de 8 ans.
La lésion rose-brun est recouverte par un épithélium conjonctival intact et adhère à la sclère.

**L'histiocytome fibreux est composé de fibroblastes et d'histiocytes.
Il peut être bénin, localement agressif ou malin. En cas de malignité, la dissémination métastatique reste rare.**

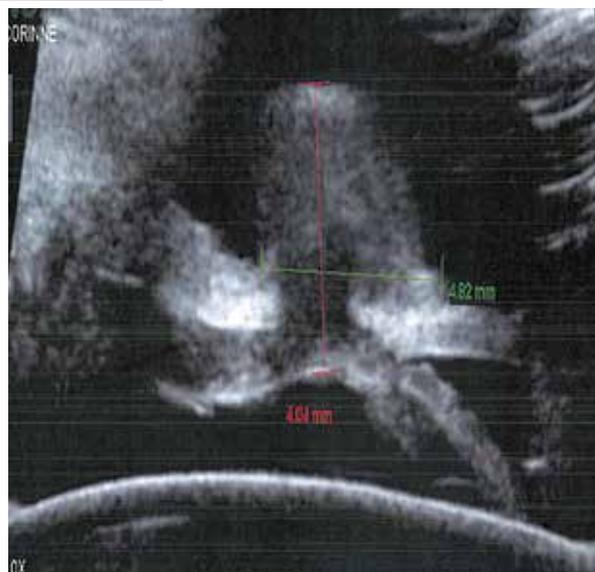
Cliniquement l'aspect est celui d'une tumeur stromale ferme, rouge à brun, fréquemment localisée au limbe avec extension à la cornée. L'aspect est peu caractéristique et difficile à différencier des autres tumeurs stromales non pigmentées.

L'exérèse chirurgicale complète de la lésion est conseillée.

Schwannome



Schwannome chez une femme de 47 ans.
Lésion constatée il y a 3 ans, peu évolutive.
Patiente décrivant des douleurs de type ciliaires.



A l'examen, nodule induré, achrome, sous-conjonctival, adhérent à la sclère. L'échographie haute fréquence retrouve une tumeur avec effraction sclérale.

Le schwannome (ou neurinome) est une tumeur bénigne composée uniquement de cellules de Schwann qui se développe à partir des gaines des nerfs périphériques.

L'apparition d'un schwannome au niveau de la conjonctive est rare. Il se présente alors comme une masse discrètement jaunâtre ou rosée, localisée au niveau du stroma conjonctival ou au niveau de l'épisclère, avec parfois quelques vaisseaux nourriciers conjonctivaux ou épiscléaux. Une croissance très lente peut s'observer.

Collection Librairie Médicale Théa



Laboratoires Théa
12 Rue Louis Blériot - ZI du Brézet
63017 Clermont-Ferrand cedex 2 - France
Tél. 04 73 98 14 36 - Fax 04 73 98 14 38
www.laboratoires-thea.com