

Item 299 – Tumeurs cutanées

Naevus			
Définition	Tumeur mélanocytaire bénigne fréquente		
Formes cliniques	Naevus commun	Naevus bleu	Naevus achromique
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pigmentés ou tubéreux ▪ 4-5 ans ▪ < 10 mm 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Visage ou face d'extension du mb infs ▪ #el : mélanome 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Face ou tronc
			
	Naevus cliniquement atypique	Formes topographiques	Naevus congénitaux
<ul style="list-style-type: none"> ▪ > 5 mm ▪ Couleur rosée ou brune, couleur inhomogène ▪ Asymétrie des bords, forme irrégulière 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Naevus du lit de l'ongle, naevus des muqueuses et des extrémités, des paupières avec participation conjonctivale 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Géants = précurseurs potentiels de mélanome 	
			
Facteurs favorisants	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Phototypes I et II ▪ Exposition solaire ▪ Dépression immunitaire 		
Marqueurs de risque de transformation en mélanome	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Événement exceptionnel ▪ Grand nombre > 50 ▪ Grande taille > 5 mm ▪ Grand nombre de naevus atypiques ▪ ATCD familiaux de m »lanme ▪ Sujets à peau blanche 		
Exérèse	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En cas de doute avec un mélanome ▪ A la demande du patient pour raisons esthétiques ▪ Exérèse passe à 1-2 mm des limites macroscopiques + examen histologique 		
Surveillance	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Auto surveillance ▪ Photoprotection : enfance et adolescence +++ 		
Mélanome			
Incidence	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 5-10 nouveaux cas / 100 000 ▪ Mortalité augmente ▪ La + sévère des tumeurs cutanées malignes, 1^{ère} cause de décès par cancer cutané ▪ Tête et cou ++ 		
Facteurs de risque	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Exposition de la peau aux rayons UV solaires ou artificiels ▪ Phototypes I et II ▪ Syndrome du naevus atypique ▪ Naevus congénitaux géants ▪ Nombre de naevus > 50 ▪ ATCD familiaux de mélanome ▪ ATCD personnels de mélanome 		

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Souvent, se développe de novo 										
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ ABCDE : asymétrie, bords irréguliers, couleur inhomogène, diamètre > 6 mm, évolution récente ▪ Examen anatomopathologique 										
Types anatomocliniques	Mélanome à extension superficielle			Mélanome de Dubreuilh			Mélanome acral lentigineux				
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le + fréquent ▪ 40-50 ans ▪ MI chez F, dos chez H 			<ul style="list-style-type: none"> ▪ Macules brunâtres au niveau des zones photoexposées ▪ > 60 ans ▪ F > H 			<ul style="list-style-type: none"> ▪ Zons palmoplantaires, lit et pourtour unguéal ▪ Macule brune à bords déchiquetés 				
											
	Mélanome nodulaire			Mélanome desmoplastique			Mélanome des muqueuses				
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Progression verticale ▪ Nodule arrondi, couleur bleue ou noire, croissance rapide 			<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tête et cou, zones photoexposées ▪ Plaque indurée ou nodule achromique 			<ul style="list-style-type: none"> ▪ Muqueuses anorectale et nasale, +/- buccale 				
											
Particularités des mélanomes cervicocéphaliques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ H > F ▪ Joue ▪ Grande tendance à la récidive ▪ Survie à 5 ans 55-70% ▪ Pronostic plus sombre pour les mélanomes du scalp et de l'oreille 										
Facteurs pronostics	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Indice de Breslow ou épaisseur tumorale ▪ Ulcération ▪ Index mitotique ▪ Statut histologique du gg sentinelle ▪ Sexe, âge, site de la lésion ▪ Atteinte ggaire régionale ▪ Atteinte métastatique à distance 										
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prévention ▪ Bilan extension ▪ +/- TDMi 										
		<i>Taille</i>									
		<i>Breslow ≤ 1 mm</i>	<i>1,01 – 2 mm</i>	<i>2,01 – 4 mm</i>	<i>> 4 mm</i>		<i>Méta micro dans 1,2 ou 3 gg régionaux</i>	<i>Méta macro sans 1, 2 ou 3 gg régionaux</i>	<i>Méta dans 4 gg régionaux ou +</i>	<i>Méta à distance</i>	
	<i>Ulcération</i>										
<i>Sans ulcération</i>	I A	I B	II A	II B		III A	III B	III C	IV		
<i>Avec ulcération</i>	I B	II A	II B	II C		III B	III C				
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Exérèse chirurgicale de la tumeur primotove 											

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Evidement ggaire (non systématique chez patient N0). Si ADP régionale => curage cervical ggaire complet homolat ▪ Chirurgie des métastases si croissance lente, localisation unique, survenant après intervalle long ▪ Tt médical : <ul style="list-style-type: none"> - IFN α : mélanomes II et III - Chimiothérapie (dacarbazine, fotémuscine) : mélanomes IV - Thérapies ciblées (vémurafénib) : mélanomes métastatiques non opérables et patient porteur de mutation de BRAF ▪ Radiothérapie : en post-op, ou en palliatif (tt de récurrence locale, méta en transit, méta non opérables)
Surveillance	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dépister récurrence locale ou ggaire ▪ Dépister un second mélanome malin ▪ Traiter effets iatrogènes des Tt
Carcinome à cellules de Merkel	
Généralités	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rare ▪ A partir des cellules neuroendocrines cutanées ▪ Personnes âgées ou ID ▪ Zone photoexposée (visage ++) ▪ Tumeur agressive + risque élevé de métastases à distance
Facteurs de risque	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Age avancé ▪ Exposition solaire ▪ ID
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nodule saillant ou plaque indurée ▪ Rouge violacée ▪ + télangiectasies superficielles ▪ => Analyse anatomopathologique 
Bilan extension	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Examen clinique du tégument, des aires ggaires, général (rech de métastases à distance) ▪ TDM massif facial, cervical et thoraco-abdomino-pelvien ▪ Biopsie
Facteurs pronostiques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Taille ▪ Extension
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Chirurgie ++ : exérèse large puis sutures / greffes. Chez patient N0 : biopsie-exérèse gg sentinelle. ▪ +/- curage ggaire si atteinte ggaire clinique ou radiologique ▪ Radiothérapie : systématique sur lit d'exérèse +/- 1^{er} relai ggaire. Si envahissement ggaire : systématique ▪ Chimiothérapie : carboplatine-étoposide, cyclophosphamide-doxorubicine-vincristine ▪ Surveillance : 3mois/2ans 6 mois/ 3ans : écho + TDM
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand	
Généralités	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rare ▪ Malignité intermédiaire, dévpt lent, agressivité locale ▪ Tendance aux récidives ▪ 20-40 ans, H>F ▪ Pathogénie inconnue ▪ Translocation des chromosomes 17 et 22 ou formation d'un anneau chromosomique 
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Plaque unique indurée, érythématoviolacée (ou couleur chair) => plaque bosselée d'un ou pls nodules saillants ▪ Tronc > extrémités proximales > région cervicocéphalique ▪ => analyse anatomopathologique
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Récidives ++ ▪ Métastases rares (pulmonaires)
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Exérèse chirurgicale ▪ Imatinib (Glivec®) ?

Carcinome basocellulaire	
Généralités	<ul style="list-style-type: none"> Tumeurs malignes de épithélium de revêtement de la peau Carcinomes baso et spino-cellulaires = majorité des tumeurs malignes 70% des carcinomes cutanés Malignité locale
Facteurs de risque	<ul style="list-style-type: none"> Expositions solaires courtes, intenses et répétées sur phototype clair Age Certaines anomalies génétiques ID 
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> Lésion croissance lente, perlée en relief, arrondie, rouge ou rosée avec télangiectasies +/- biopsie Histologie : prolifération de cellules basaloïdes dans derme, sous forme d'amas, disposition palissadique de noyaux en périphérie
Formes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> CBC nodulaires : siège facial, sujet âgé, lésion arrondie, bord périph perlé +/- ulcération centrale CBC superficiel (pagétoïde) : lésion plane, érythémateuse, à bords nets, évolution lente +/- squames/croûtes, tronc + CBC sclérodermiformes : plage dépolie, blanche, dure, mal limitée, orifices de la face, pronostic + grave
Bilan extension	<ul style="list-style-type: none"> +/- IRM / TDM Pas de métastase
Pronostic	<ul style="list-style-type: none"> Décès rare Récidive locale Facteurs de mauvais pronostic : <ul style="list-style-type: none"> Localisation péri-orificielle au niveau du visage Formes mal limitées et forme sclérodermiforme Taille : > 1 cm dans zones péri-orificielles, > 2 cm sinon Forme récidivée
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> 1) Chirurgie Radiothérapie +/- Cryochirurgie, curetage-électrocoagulation (CBC petite taille, superficiels, faible risque de récurrence) Imiquimod (Aldara®) : petits CBC de adulte, à distance des zones péri-orificielles Vismodegib (Erivedge®) : CBC métastatiques ou localement étendus Surveillance : 1x/5ans
Carcinome épidermoïde cutané (spinocellulaire)	
Incidence	<ul style="list-style-type: none"> H, âgé Tumeurs à différenciation malpighienne
Facteurs de risque	<ul style="list-style-type: none"> Exposition solaire cumulative Age, héliodermie Phototypes I et II Certaines affections génétiques ID acquise Radiodermite Dermatose inflammatoire chronique Plaies chroniques Exposition aux carcinogènes chimiques Infection par HPV ATCD de cancers cutanés
Précurseurs	<ul style="list-style-type: none"> De novo Kératose actinique : photo-induite, zones photoexposées, lésions squameuses voire croûteuses, érythémateuses, saignant facilement au grattage Leucoplasies muqueuses : kératinisation de la muqueuse, tabac et UV, lésions blanchâtres bien limitées, souples, asymptomatiques, adhérentes, ne saignant pas au contact

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Maladie de Bowen (carcinome in situ / carcinome intraépithélial) : F 70 ans, formes génitales liées au HPV, formes cutanés : lésion unique, bien limitée, plaque érythémateuse +/- pigmentée, squameuse ou croûteuse => ulcération de tumeur 		
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cutané ou muqueux ▪ Lésion croûteuse, indurée, ulcération centrale, (parfois végétante ou bourgeonnante ou ulcérobourgeonnante) ▪ Histologie : prolifération des cellules kératinocytaires de grande taille organisées en lobules ou travées mal limitées, stroma inflammatoire, envahissement du derme, différenciations kératinisantes (globes cornés), mitoses nombreuses, atypies cytonucléaires 		
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Agressivité : infiltration en profondeur ou diffusion le long des vaisseaux ou des nerfs ▪ Lymphophiles +++++ : localisations métastatiques ▪ Risque de récidive locale ▪ Facteurs de mauvais pronostic : <ul style="list-style-type: none"> - Localisation sur zone à risque élevé : zones péri-orificielles, cuir chevelu, zones non insolaées, radiodermite, cicatrice de brûlure, ulcères ou inflammation chronique - > 1 cm sur zones à risque élevé, > 2 cm sinon - Signes neurologiques d'envahissement - Récidive locale - ID - Epaisseur > 3 mm - Invasion : profondeur histologique - Degré de différenciation cellulaire - Invasion périnerveuse - Formes histologiques à haut risque : desmoplastiques > mucoépidermoïdes > acantholythiques 		
Classification	Groupe 1	Absence de critères de mauvais pronostic	Risque très faible de récurrence et/ou de métastases
	Groupe 2	Au moins 1 critères de mauvais pronostic	Risque de récurrence et/ou de métastases
Indications thérapeutiques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ CEC groupe 1 : exérèse chirurgicale ▪ CEC groupe 2 : RCP, biopsie, exérèse chirurgicale (sinon : radio ou radiochimio) ▪ CEC métastatiques : <ul style="list-style-type: none"> - Métastase en transit : exérèse chirurgicale, +/- Radiothérapie - Métastase ganglionnaire : curage ganglionnaire + radiothérapie - Métastase à distance : chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie 		
Traitement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prévention : photoprotection ▪ Dépistage : à partir de 50 ans chez sujets à risque ▪ PEC des précurseurs : <ul style="list-style-type: none"> - Kératose actinique : dermatologique (cryothérapie, pommade au 5-FU, photothérapie dynamique) - Leucoplasies muqueuses : destruction : chirurgie, électrocoagulation, laser - Maladie de Bowen : exérèse, cryothérapie, crèmes au 5FU, photothérapie dynamique, Iniquimod ▪ Tt des CEC : chirurgie, radiothérapie (CI si maladie génétique prédisposante), chimio (cisplatine) ▪ Surveillance : <ul style="list-style-type: none"> - CEC groupe 1 : 1x/5ans - CEC groupe 2 : /3 mois puis / 6 mois => pendant 5 ans. + écho/6 mois 		