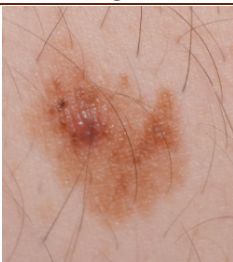
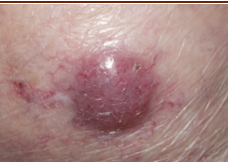


Item 299 – Tumeurs cutanées

Naevus			
Définition	Tumeur mélanocytaire bénigne fréquente		
Formes cliniques	Naevus commun	Naevus bleu	Naevus achromique
	▪ Pigmentés ou tubéreux ▪ 4-5 ans ▪ < 10 mm	▪ Visage ou face d'extension du mb infs ▪ #el : mélanome	▪ Face ou tronc
			
	Naevus cliniquement atypique	Formes topographiques	Naevus congénitaux
	▪ > 5 mm ▪ Couleur rosée ou brune, couleur inhomogène ▪ Asymétrie des bords, forme irrégulière	▪ Naevus du lit de l'ongle, naevus des muqueuses et des extrémités, des paupières avec participation conjonctivale	▪ Géants = précurseurs potentiels de mélanome
			
Facteurs favorisants	▪ Phototypes I et II ▪ Exposition solaire ▪ Dépression immunitaire		
Marqueurs de risque de transformation en mélanome	▪ Événement exceptionnel ▪ Grand nombre > 50 ▪ Grande taille > 5 mm ▪ Grand nombre de naevus atypiques ▪ ATCD familiaux de m »lanme ▪ Sujets à peau blanche		
Exérèse	▪ 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	▪ Auto surveillance ▪ Photoprotection : enfance et adolescence +++		
Mélanome			
Incidence	▪ 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	▪ 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		

	- Souvent, se développe de novo ABCDE : asymétrie, bords irréguliers, couleur inhomogène, diamètre > 6 mm, évolution récente - Examen anatomopathologique																																					
Diagnostic	Mélano à extension superficielle			Mélano de Dubreuilh			Mélano acral lentigineux																															
	Le + fréquent 40-50 ans - MI chez F, dos chez H			- Macules brunâtres au niveau des zones photoexposées > 60 ans - F > H			- Zons palmoplantaires, lit et pourtour unguéal Macule brune à bords déchiquetés																															
																																						
	Mélano nodulaire			Mélano desmoplastique			Mélano des muqueuses																															
	- Progression verticale - Nodule arrondi, couleur bleue ou noire, croissance rapide			- Tête et cou, zones photoexposées - Plaque indurée ou nodule achromique			Muqueuses anorectale et nasale, +/- buccale																															
Types anatomocliniques																																						
	- 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																																					
	- 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																																					
	- Prévention - Bilan extension +/- TDMi																																					
	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Taille \ Ulcération</th> <th>Breslow ≤ 1 mm</th> <th>1,01 – 2 mm</th> <th>2,01 – 4 mm</th> <th>> 4 mm</th> <th></th> <th>Méta micro dans 1,2 ou 3 gg régionaux</th> <th>Méta macro sans 1, 2 ou 3 gg régionaux</th> <th>Méta dans 4 gg régionaux ou +</th> <th>Méta à distance</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Sans ulcération</td> <td>I A</td> <td>I B</td> <td>II A</td> <td>II B</td> <td></td> <td>III A</td> <td>III B</td> <td>III C</td> <td>IV</td> </tr> <tr> <td>Avec ulcération</td> <td>I B</td> <td>II A</td> <td>II B</td> <td>II C</td> <td></td> <td>III B</td> <td>III C</td> <td></td> <td></td> </tr> </tbody> </table>									Taille \ Ulcération	Breslow ≤ 1 mm	1,01 – 2 mm	2,01 – 4 mm	> 4 mm		Méta micro dans 1,2 ou 3 gg régionaux	Méta macro sans 1, 2 ou 3 gg régionaux	Méta dans 4 gg régionaux ou +	Méta à distance	Sans ulcération	I A	I B	II A	II B		III A	III B	III C	IV	Avec ulcération	I B	II A	II B	II C		III B	III C	
Taille \ Ulcération	Breslow ≤ 1 mm	1,01 – 2 mm	2,01 – 4 mm	> 4 mm		Méta micro dans 1,2 ou 3 gg régionaux	Méta macro sans 1, 2 ou 3 gg régionaux	Méta dans 4 gg régionaux ou +	Méta à distance																													
Sans ulcération	I A	I B	II A	II B		III A	III B	III C	IV																													
Avec ulcération	I B	II A	II B	II C		III B	III C																															
Traitement	Exérèse chirurgicale de la tumeur primotove																																					

	▪ 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 : - 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	▪ Dépister récurrence locale ou ggaire ▪ Dépister un second mélanome malin ▪ Traiter effets iatrogènes des Tt
Carcinome à cellules de Merkel	
Généralités	▪ 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	▪ Age avancé ▪ Exposition solaire ▪ ID
Diagnostic	▪ Nodule saillant ou plaque indurée ▪ Rouge violacée ▪ + télangiectasies superficielles ▪ => Analyse anatomopathologique 
Bilan extension	▪ Examen clinique du tégument, des aires ggaires, général (rech de métastases à distance) ▪ TDM massif facial, cervical et thoraco-abdomino-pelvien ▪ Biopsie
Facteurs pronostiques	▪ Taille ▪ Extension
Traitement	▪ 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	▪ 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	▪ Plaques uniques indurées, érythématoviolacées (ou couleur chair) => plaques bosselées d'un ou pls nodules saillants ▪ Tronc > extrémités proximales > région cervicocéphalique ▪ => analyse anatomopathologique
Evolution	▪ Récidives ++ ▪ Métastases rares (pulmonaires)
Traitement	▪ Exérèse chirurgicale ▪ Imatinib (Glivec®) ?

Carcinome basocellulaire	
Généralités	- 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	Expositions solaires courtes, intenses et répétées sur phototype clair - Age - Certaines anomalies génétiques - ID 
Diagnostic	- 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	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	+/- IRM / TDM Pas de métastase
Pronostic	Décès rare Récidive locale - Facteurs de mauvais pronostic : - 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	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	- H, âgé - Tumeurs à différenciation malpighienne
Facteurs de risque	- 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	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

	▪ 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	▪ 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	▪ Aggressive : infiltration en profondeur ou diffusion le long des vaisseaux ou des nerfs ▪ Lymphophiles +++++ : localisations métastatiques ▪ Risque de récidive locale ▪ Facteurs de mauvais pronostic : - Localisation sur zone à risque élevé : zones périorificielles, cuir chevelu, zones non insolées, 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 récidive et/ou de métastases
	Groupe 2	Au moins 1 critères de mauvais pronostic	Risque de récidive et/ou de métastases
Indications thérapeutiques	▪ CEC groupe 1 : exérèse chirurgicale ▪ CEC groupe 2 : RCP, biopsie, exérèse chirurgicale (sinon : radio ou radiochimio) ▪ CEC métastatiques : - Métastase en transit : exérèse chirurgicale, +/- Radiothérapie - Métastase ggaire : curage ggaire + radiothérapie - Métastase à distance : chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie		
Traitement	▪ Prévention : photoprotection ▪ Dépistage : à partir de 50 ans chez sujets à risque ▪ PEC des précurseurs : - 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 : - CEC groupe 1 : 1x/5ans - CEC groupe 2 : /3 mois puis / 6 mois => pendant 5 ans. + écho/6 mois		

