

## Tumeurs épithéliales des paupières

### PLAN DU CHAPITRE

Introduction	4	Tumeurs neurales	35
Tumeurs épithéliales bénignes	4	Tumeurs vasculaires	36
Tumeurs épithéliales précancéreuses et malignes	8	Tumeurs lymphoïdes, leucémiques et métastatiques	37
Tumeurs des glandes sébacées	16	Lésions histiocytaires et fibro-histocytaires	38
Tumeurs des glandes sudorales	20	Lésions inflammatoires	40
Tumeurs pilaires	26	Tumeurs du tissu conjonctif	41
Tumeurs mélaniques	29	Maladies de surcharge et dépôts sous-cutanés	42
Carcinome neuroendocrine de type Merkel	33	Intérêt de l'examen extemporané des lésions carcinomateuses	43

## Introduction

Chaque paupière est constituée :

- de téguments particuliers: une peau très fine et une muqueuse conjonctivale recouvrant respectivement la face antérieure et postérieure de la paupière. Les paupières sont riches en tissu glandulaire : les glandes eccrines, les glandes sudorales et la glande accessoire de Krause et Wolfring; la glande apocrine de Moll et les glandes sébacées – les glandes de Meibomius et les glandes de Zeiss;
- d'une charpente fibro-élastique s'étendant du rebord orbitaire au bord libre, composée :
  - d'une partie périphérique, le septum orbitaire;
  - d'une partie centrale, le tarse fixé au rebord orbitaire par les tendons du canthus externe et canthus interne.
- d'un double plan musculaire :
  - un plan facial: le muscle orbiculaire;
  - un plan profond orbitaire: les muscles rétracteurs.

La plupart des tumeurs des paupières sont d'origine cutanée, principalement épithéliales et mélaniques [1]. Les lésions épithéliales bénignes, les lésions kystiques et les lésions mélaniques bénignes sont les tumeurs les plus fréquentes.

Les tumeurs malignes des paupières les plus fréquentes sont le carcinome basocellulaire et le carcinome des glandes sébacées [2]. Le carcinome épidermoïde, le mélanome et les lymphomes sont plus rares. Les tumeurs annexielles et mésenchymateuses sont moins fréquentes.

Le tableau clinique de certaines lésions inflammatoires et infectieuses se caractérise par un aspect pseudotumoral.

Les tumeurs de la paupière peuvent être classées selon leur cellule d'origine ou bien selon leur caractère bénin ou malin. Nous colligeons dans ce chapitre les lésions palpébrales les plus fréquentes observées dans la population adulte.

Les tumeurs de l'épiderme peuvent être divisées selon leurs résultats histologiques en trois groupes principaux : les tumeurs bénignes, précancéreuses et malignes.

## Tumeurs épithéliales bénignes

Les tumeurs bénignes les plus fréquentes de l'épiderme sont le papillome, le choristome phakomateux, la kératose séborrhéique, la kératose folliculaire inversée, l'hyperplasie pseudo-épithéliomateuse, et le kératoacanthome [3].

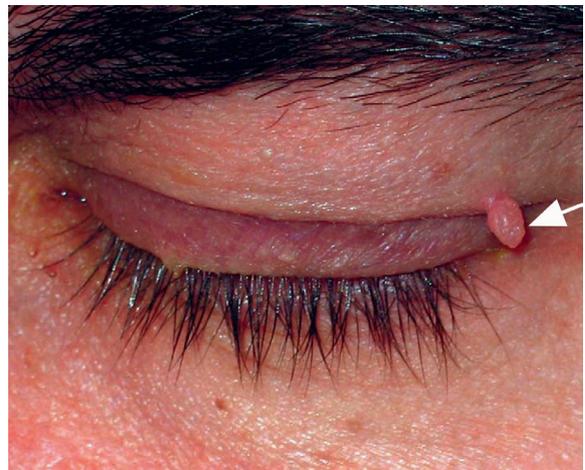
## Papillome

### Clinique

Le papillome est la tumeur épithéliale bénigne la plus fréquente de la paupière. Celle-ci est souvent sessile ou pédiculée, avec une forme papillaire et une surface kératinisée. Les papillomes peuvent être multiples. Cette tumeur survient généralement chez les adultes d'âge moyen ou âgés (fig. 1.1).

### Histopathologie

Le papillome est constitué d'un épithélium hyperplasique, pavimenteux, caractérisé par une acanthose et une hyperkératose, parfois avec une parakératose focale, recouvrant un axe fibrovasculaire pouvant être le siège de remaniements inflammatoires chroniques (fig. 1.2).

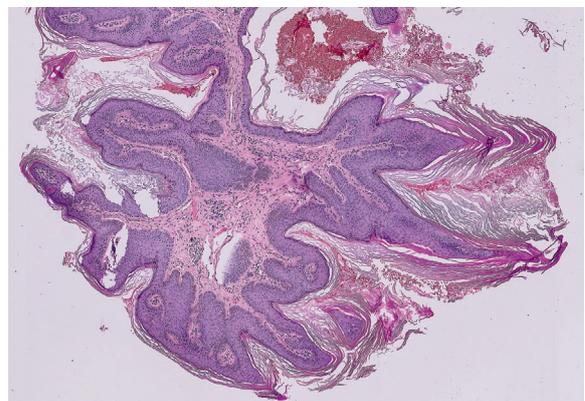


**Fig. 1.1**

#### Papillome.

Lésion pédiculée rosâtre.

Source : Geist, C.E., Zamani, M., 2008. Benign epithelial tumors. In : Principles and Practices of Ophthalmology, 3<sup>rd</sup> ed. Saunders, London, p. 3246-3253.



**Fig. 1.2**

#### Papillome.

Axes conjonctifs bordés par un épithélium papillomateux, hyperkératosique (HES x4).

Source : illustration personnelle.

## Choristome phacomateux

L'examen histopathologique et immunohistochimique montre que cette lésion est constituée d'amas de cellules de type vésical et d'un épithélium ressemblant à la capsule du cristallin exprimant la PS100 et le PAX8, cernée par une membrane basale épaisse colorée par le PAS.

## Kératose séborrhéique

C'est la plus fréquente des tumeurs épidermiques de l'adulte.

### Clinique

La kératose séborrhéique est une lésion bénigne. Ce sont des plaques verruqueuses bien délimitées parfois friables qui peuvent varier en taille et en degré de pigmentation (fig. 1.3). Elles sont parfois pédiculées.

### Histopathologie

La kératose séborrhéique est une lésion exophytique le plus souvent hyperacanthosique avec des cellules basaloïdes, des degrés divers d'hyperkératose et des inclusions kystiques remplies de kératine (fig. 1.4).



**Fig. 1.3**

#### Kératose séborrhéique.

Lésion brunâtre papillomateuse.

Source : Mannis MJ, Holland EJ (Eds). *Cornea*, 5<sup>th</sup> ed. Elsevier; 2021.

Le type acanthosique le plus fréquent est marqué par une hyperkératose minimale, une papillomatose absente et des kystes cornés. Lorsque l'hyperkératose est plus importante, la lésion est plus papillomateuse.

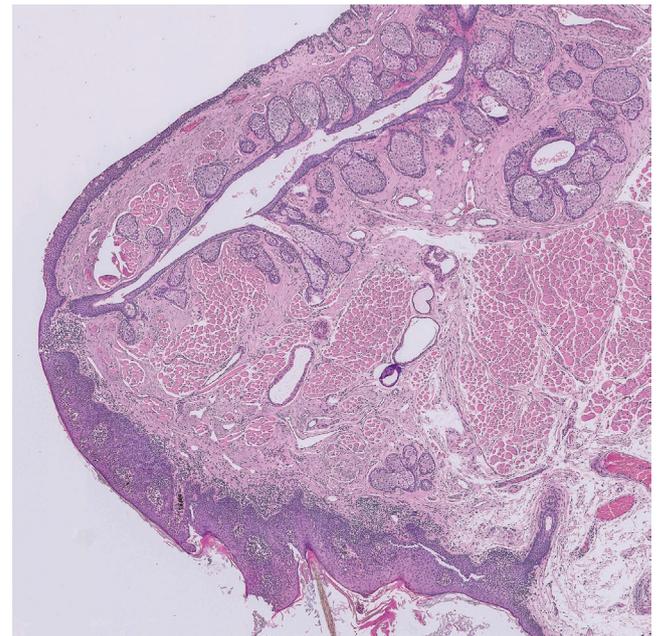
Si la kératinisation est peu abondante, l'épithélium présente généralement des axes épithéliaux plus allongés et plus larges, caractéristiques du type adénoïde de la kératose séborrhéique.

La pigmentation est due au relargage de mélanine des kératinocytes. Lorsque la kératose séborrhéique est irritée, le derme présente une inflammation chronique.

### Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel de cette lésion d'aspect pigmenté est le mélanome ou le nævus nævocellulaire et certains carcinomes basocellulaires pigmentés.

L'apparition brutale de kératoses séborrhéiques ou le développement rapide d'une kératose séborrhéique préexistante doivent faire suspecter d'autres lésions de type adénocarcinome gastro-intestinal; ce signe est intitulé signe de Leser-Trelat.



**Fig. 1.4**

#### Kératose séborrhéique.

Lésion acanthosique, focalement hyperkératosique sans atypie avec incontinence pigmentaire, localisée au niveau du bord libre (prélèvement transfixiant, HES  $\times 4$ ).

Source : illustration personnelle.

## Kératose folliculaire inversée

### Clinique

Il s'agit d'une lésion kératosique papuleuse bénigne, solitaire, qui peut être pigmentée et survient le plus souvent au niveau de la marge ciliaire de la paupière (fig. 1.5).

En général, la lésion est d'apparition récente et a tendance à récidiver si l'exérèse est incomplète; elle peut facilement être confondue avec un carcinome épidermoïde.

### Histopathologie

Cette lésion est souvent symétrique, bien limitée, faite d'une prolifération endophytique d'éléments basaloïdes et squameux avec présence fréquente de petits pseudokystes cornés, une fausse impression d'acantholyse et souvent une inflammation chronique (fig. 1.6).

## Hyperplasie pseudo-épithéliomateuse (pseudocarcinomateuse)

Il s'agit d'un processus réactionnel qui peut, à l'examen clinique, être confondu avec une lésion carcinomateuse verruqueuse [4].

### Clinique

La lésion a une surface irrégulière, avec une ulcération ou une croûte.

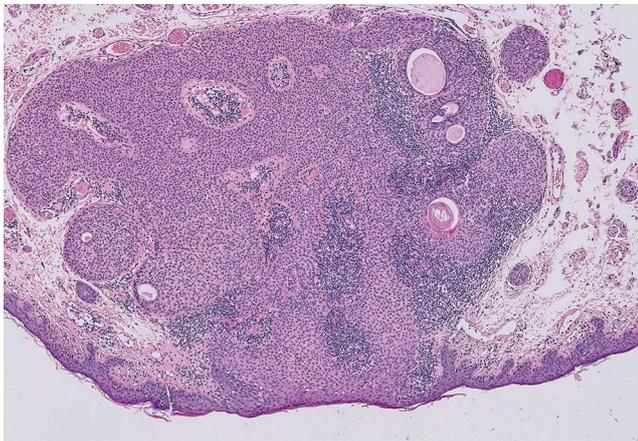


Fig. 1.5

#### Kératose folliculaire inversée.

Prolifération endophytique symétrique de kératinocytes sans atypie, discrètement inflammatoire (HES  $\times 10$ ).

Source : illustration personnelle.

Elle est généralement associée à une inflammation chronique et survient en réaction à un traumatisme, une plaie chirurgicale, des brûlures, une radiothérapie, une cryothérapie, des mycoses, des piqûres d'insectes ou des médicaments topiques.

### Histopathologie

Les lésions hyperkératosiques, hyperacanthosiques et papillomateuses montrent des travées infiltrantes d'épithélium hyperplasique qui peuvent s'anastomoser. Le derme, souvent fibreux, est fréquemment infiltré par des cellules inflammatoires, avec parfois des cellules géantes multinucléées et des polynucléaires éosinophiles. L'épithélium montre une maturation normale sans atypie, ni mitose.

Le diagnostic différentiel est le carcinome épidermoïde bien différencié mature kératinisant micro-invasif qui se différencie de l'hyperplasie pseudocarcinomateuse par des atypies.

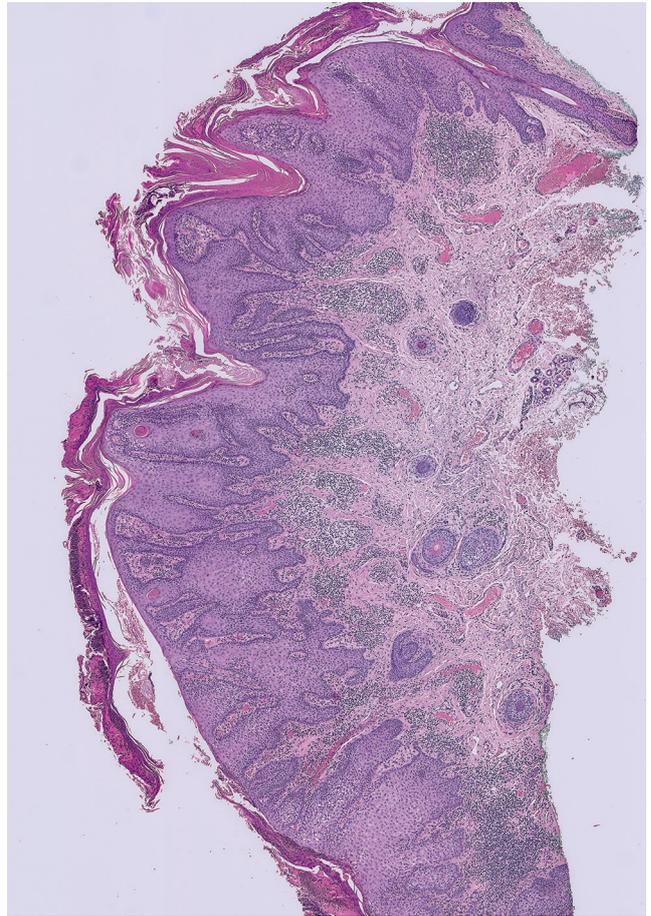


Fig. 1.6

#### Hyperplasie pseudocarcinomateuse.

Hyperkératose avec hyperacanthose et hyperpapillomateuse de croissance partiellement endophytique remaniée par une fibrose inflammatoire (HES  $\times 10$ ).

Source : illustration personnelle.

## Kératoacanthome

La nature du kératoacanthome et sa parenté avec le carcinome épidermoïde (CE) font l'objet de discussions, nombre d'auteurs considérant le kératoacanthome comme une forme particulière de CE, habituellement régressive. Il y a un débat de longue date pour savoir si ces lésions sont des lésions régénératives réactionnelles bénignes ou une variante de CE bien différencié.

CE et kératoacanthome ont en effet en commun les facteurs épidémiologiques, l'âge d'apparition et la topographie. De plus, un petit nombre de tumeurs d'abord considérées comme des kératoacanthomes ont évolué par la suite comme des CE, alors que l'aspect clinique de départ semblait caractéristique.

Ces faits restent trop rares pour nier l'existence du kératoacanthome et son bon pronostic, mais un certain nombre d'arguments doivent être pris en compte dans l'attitude thérapeutique : la durée d'évolution spontanée peut être supérieure à 4 mois; une évolution ulcéreuse extensive est possible, surtout au niveau des paupières; des cicatrices présentes après régression spontanée sont souvent inesthétiques.

Le diagnostic de kératoacanthome repose classiquement sur l'association de critères cliniques évolutifs et histopathologiques.

### Clinique

Il s'agit d'une tumeur d'apparition et de croissance rapides, centrée par un cratère kératosique, et caractérisée par une régression spontanée en 2 à 4 mois (fig. 1.7).

### Histopathologie

Cette lésion présente une organisation générale symétrique à croissance endo- et exophytique, autour d'un cratère



Fig. 1.7

#### Kératoacanthome.

Lésion nodulaire exophytique rosée bien limitée centrée par un cratère.

Source : Albert DM, Miller JW. *Albert and Jakobiec's Principles and Practice of Ophthalmology*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia : Saunders; 2008.

central occupé par de la kératine, un raccordement « en bec » ou d'éperon de la tumeur à l'épiderme voisin, de part et d'autre de ce cratère, des grands kératinocytes à cytoplasme clair et un faible index mitotique (fig. 1.8). Il est souvent observé des polynucléaires neutrophiles réalisant des micro-abcès. La base de la lésion est souvent bien délimitée par un derme inflammatoire.

La distinction histopathologique entre kératoacanthome et CE bien différencié d'architecture cratériforme peut être difficile sur des biopsies ou des résections partielles et nécessite l'examen de la totalité de la lésion.

## Corne cutanée (kératose non spécifique)

Ce sont des lésions hyperkératosiques qui peuvent être associées à une variété de lésions bénignes ou malignes. Il n'y a pas de signe histopathologique spécifique autre que l'hyperkératose.

## Nævus sébacé de Jadassohn (syndrome de nævus épidermique)

### Clinique

Cette lésion congénitale ou apparaissant dans l'enfance sous forme de plaques à surface lisse avec un aspect périphérique en carte de géographie peut être observée au

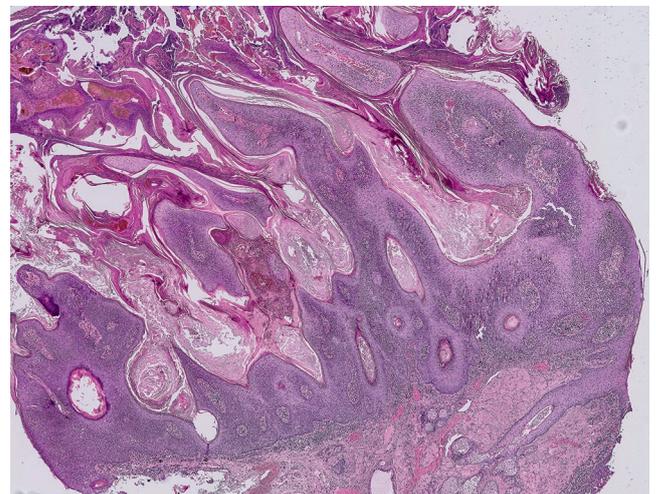


Fig. 1.8

#### Kératoacanthome.

Lésion cratériforme symétrique avec des becs latéraux dans sa forme involutive avec un vaste cratère rempli de kératine et des parois fines sans infiltration (HES ×10).

Source : illustration personnelle.

niveau de la paupière, évoluant à l'âge adulte en lésion plus verruqueuse [5].

## Histopathologie

Cette lésion présente des modifications de la surface épidermique assez proche de la kératose séborrhéique.

Des lésions sont parfois associées telles que des tumeurs annexielles (trichoblastome, trichilemmome, syringocystadénome) et, exceptionnellement, des carcinomes basocellulaires.

## Lésions kystiques

### Kyste épidermique

Ce sont le plus souvent des kystes d'inclusion épidermique (kystes épidermoïdes).

#### Clinique

Ces kystes présentent généralement un aspect nodulaire lisse en forme de dôme de taille variable (fig. 1.9). Ils peuvent être pigmentés.

#### Histopathologie

La lumière kystique est remplie de kératine et tapissée d'un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé. Lorsqu'un kyste est rompu, une inflammation granulomateuse peut se développer à son contact.

### Kyste dermoïde

Ce kyste est un dysembryome simple par inclusion d'un fragment d'épiderme avec ses annexes, dont la bordure épi-

théliale est parfois le siège d'une réaction macrophagique avec cellules géantes.

## Kyste tarsal

Ce kyste de localisation tarsale est constitué d'une bordure épithéliale pseudostratifiée dont la lumière est comblée par des lamelles de kératine.

## Tumeurs épithéliales précancéreuses et malignes

### Tumeurs précancéreuses et in situ

#### Kératose actinique (kératose précarcinomeuse)

C'est la lésion cutanée précancéreuse la plus fréquente. Celle-ci survient généralement dans les zones de la peau exposées au soleil, incluant les paupières, chez des patients d'âge moyen à la peau claire [6].

Cette lésion résulte d'un dommage des cellules épidermiques par les ultraviolets (UV).

#### Clinique

La kératose actinique apparaît comme une ou plusieurs petites lésions érythémateuses, squameuses, sessiles plus ou moins kératosiques, et peut parfois présenter un aspect plus nodulaire ou verruqueux, mesurant entre 1 et 10 mm environ (fig. 1.10). Une ulcération et le carac-



Fig. 1.9

**Kyste épidermique.**  
Nodule jaunâtre bien limité.

Source : Neville BW, Damm DD, Allen CM, Chi AC. *Oral and Maxillofacial Pathology*. 5<sup>th</sup> ed. Elsevier; 2023.

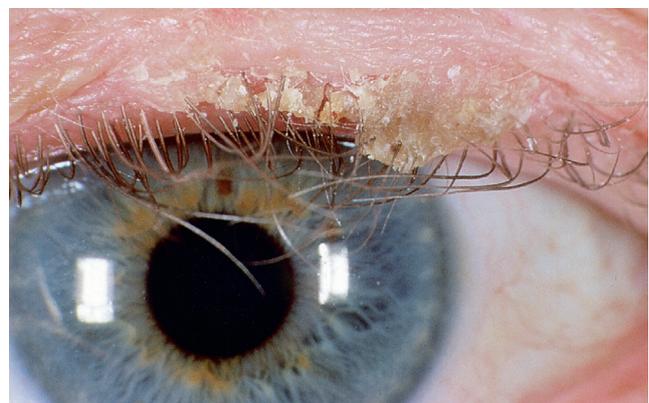


Fig. 1.10

**Kératose actinique.**  
Lésion squameuse croûteuse du bord libre.

Source : Mannis MJ, Holland EJ (Eds). *Cornea*, 4<sup>th</sup> ed. Elsevier; 2016.

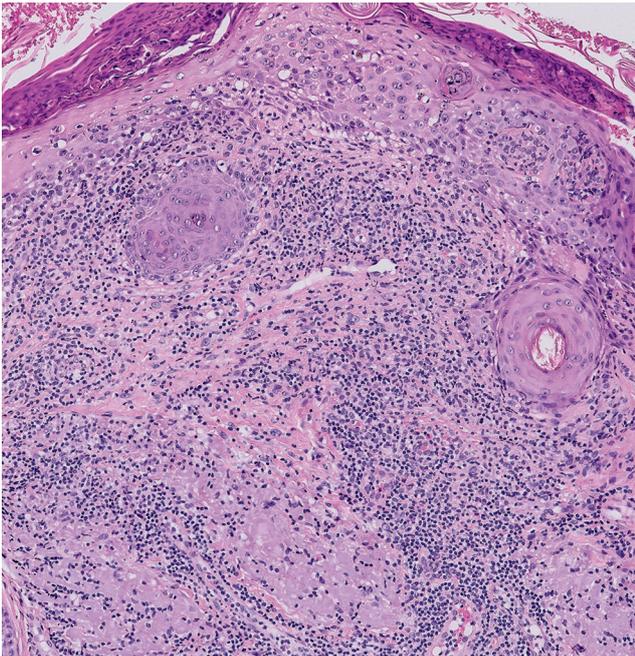
tère infiltré sont suspects d'une invasion carcinomateuse. La kératose actinique peut se transformer en carcinome épidermoïde.

### Histopathologie

L'épithélium présente des degrés divers de dysplasie avec perte de polarité cellulaire, dyskératose, hyperkératose et parakératose, bien que, généralement, l'activité mitotique soit faible. L'acantholyse est parfois observée dans les cellules basales. Elle intéresse typiquement l'épiderme interfolliculaire et les follicules pileux. Le derme sous la lésion présente divers degrés d'élastose solaire et d'inflammation chronique, parfois d'aspect lichénoïde (fig. 1.11).

Selon les caractéristiques histopathologiques prédominantes, quatre sous-types de kératose actinique ont été reconnus : hypertrophique, atrophique, acantholytique (fig. 1.12) et lichénoïde.

La kératose actinique est parfois observée au niveau des berges d'un carcinome épidermoïde invasif.



**Fig. 1.11**

#### Kératose actinique.

Lésion exulcérée avec parakératose, atypies légères à modérées des cellules basales et suprabasales, élastose et inflammation (HES ×10).

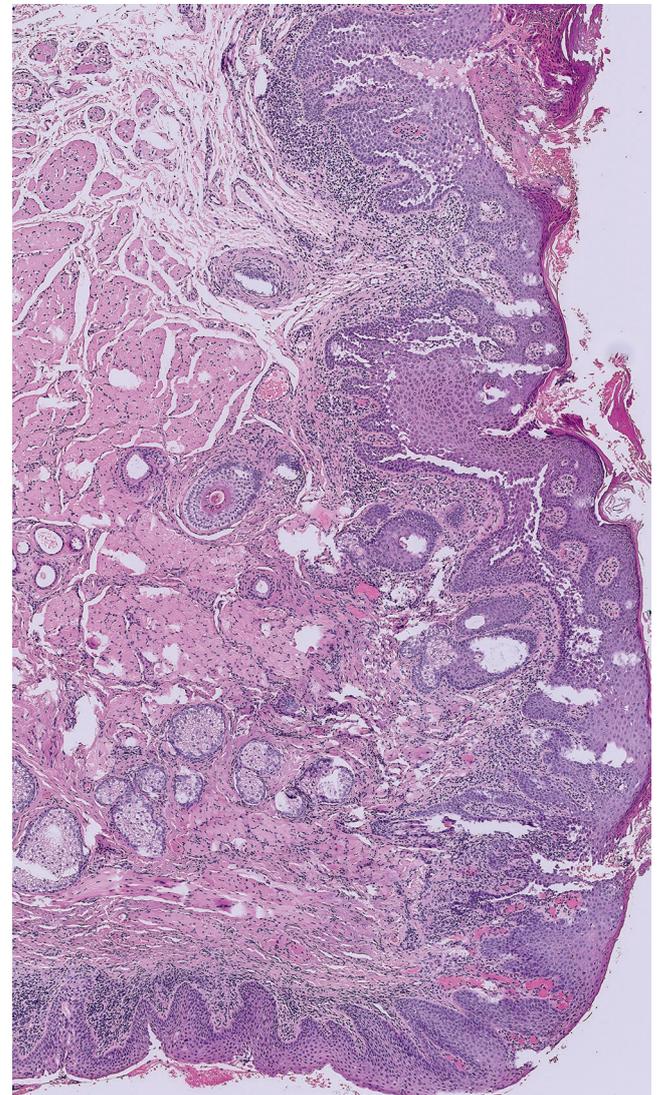
Source : illustration personnelle.

## Carcinome épidermoïde in situ (ex-maladie de Bowen [MB])

Il s'agit d'un carcinome épidermoïde (in situ). La population la plus concernée est la 7<sup>e</sup> décennie, avec prédominance féminine.

### Clinique

Le carcinome épidermoïde in situ se présente sous la forme d'une plaque squameuse rouge-brunâtre persistante qui peut ressembler à de l'eczéma (fig. 1.13). La progression vers un carcinome invasif se traduit à l'examen clinique par



**Fig. 1.12**

#### Kératose actinique acantholytique.

Dissociation acantholytique suprabasale (HES ×10).

Source : illustration personnelle.



Fig. 1.13

**Maladie de Bowen.**

Placard érythématosquameux focalement ulcéré.

Source : CHNO des 15-20, Paris.

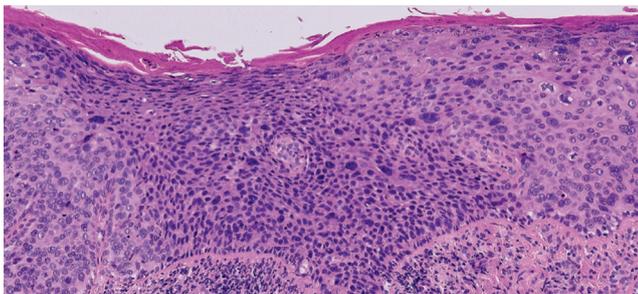


Fig. 1.14

**Maladie de Bowen.**

Aspect de carcinome in situ avec atypies marquées et mitoses intra-épithéliales et parakératose (HES  $\times 40$ ).

Source : illustration personnelle.

l'apparition sur le placard plan d'une tumeur souvent ulcérée [7].

**Histopathologie**

L'épiderme est désorganisé et constitué sur toute son épaisseur de kératinocytes atypiques, avec dyskératose et mitoses, mais qui, par définition, ne franchissent pas la lame basale (fig. 1.14). Le derme superficiel est inflammatoire.

**Diagnostic différentiel**

Le diagnostic différentiel peut être une maladie de Paget extramammaire, mais la MB ne contient pas de mucine.

**Tumeurs carcinomateuses épithéliales****Carcinome basocellulaire (CBC)****Épidémiologie**

Le CBC est la tumeur maligne cutanée la plus fréquente et représente la majorité des tumeurs épithéliales malignes de la paupière.

La paupière inférieure et le canthus interne sont les plus fréquemment atteints.

Le CBC touche principalement les adultes, mais s'observe de plus en plus fréquemment chez de jeunes adultes.

L'exposition prolongée à la lumière ultraviolette est le facteur de risque le plus important.

Dans la plupart des cas, le CBC apparaît comme une lésion solitaire, plus rarement multifocale.

Le CBC peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome de Gorlin-Goltz, chez des patients atteints d'albinisme, ou de xeroderma pigmentosum (XP).

**Clinique**

Trois types cliniques de CBC ont été décrits : nodulaire, superficiel et sclérodermiforme. Les CBC sclérodermiformes sont peu fréquents au niveau de la paupière. Le CBC superficiel est plus rare et souvent multiple d'emblée [8].

Le CBC palpébral est généralement indolore et s'accompagne d'une perte de cils.

Le type nodulaire, le plus fréquent, apparaît à l'examen clinique comme un nodule surélevé, ferme et nacré, perlé en périphérie, présentant souvent de petits vaisseaux télangiectasiques à sa surface. À mesure que le nodule grossit, il peut s'ulcérer (fig. 1.15).

Le CBC pigmenté (tatoué) est une variante clinique et se caractérise par la présence d'une pigmentation mélanique par relargage réactionnel (fig. 1.16).

Le type sclérodermiforme se présente sous la forme d'une plaque jaunâtre pâle et indurée aux bords mal définis (fig. 1.17).

Le CBC métastatique est extrêmement rare; cependant, une invasion locale des tissus adjacents, principalement l'orbite, peut s'observer, en particulier lorsque le CBC est situé dans le canthus interne (fig. 1.18).

**Histopathologie**

Le CBC est une prolifération de cellules rappelant les cellules de la couche basale de l'épiderme.