



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N° 208/16

**TRAITEMENT CHIRURGICAL DES TUMEURS PALPÉBRALES MAILGNES
DÉLABRANTES ET PROCÉDÉS DE RECONSTRUCTION :
(A PROPOS DE 05 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/10/2016

PAR

Mlle. IMANE STITOU

Née le 12 Mai 1991 à Méknès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Tumeurs délabrantes – Paupière – Carcinome basocellulaire – Exentération – Reconstruction

JURY

M . EL HAOURI MOHAMED **PRESIDENT**
Professeur agrégé de Dermatologie

M. MOUMINE MOHAMMED **RAPPORTEUR**
Professeur agrégé de stomatologie et chirurgie Maxillo-Faciale

M. LAKTAOUI ABDELKADER
Professeur agrégé d'Ophtalmologie } **JUGES**
Mme.KAMAL DOUNIA
Professeur agrégé de stomatologie et chirurgie Maxillo-Faciale

M. SINAA MOHAMED **MEMBRE ASSOCIÉ**
Professeur assistant d'Anatomie Pathologique

PLAN

INTRODUCTION	7
ETUDE THEORIQUE.....	10
I. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE	11
A. Embryologie	11
B. Rappel anatomique.....	11
C. Charpente fibreuse palpébrale.....	16
II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	34
A. OUTILS D'ETUDE	34
1. La biopsie préopératoire.....	34
2. Examen anatomopathologique en technique Conventiionnelle	35
3. L'examen extemporané.....	35
4. Évaluation extemporanée des marges de résection par la technique micrographique de Mohs (CMM)	36
B. VARIETES ANATOMOPATHOLOGIQUES	38
III. Etude clinique	60
1. L'interrogatoire	60
2. L'examen clinique	60
a. Examen palpébrale	60
b. Examen d l'orbite	63
c. Examen général	63
IV. Etude paraclinique.....	64
1. Les outils de l'étude anatomo-pathologique : La biopsie	64
2. Les examens radiologiques	65
b. Imagerie par résonnance magnétique	66
V. Classification TNM des tumeurs palpébrales	67
VI. Traitement des carcinomes palpébraux	68
1. But de traitement	68

2. Moyens de traitement	68
2.1 La chirurgie	68
2.1.1 Exérèse tumorale	69
2.1.2 Exentération	73
2.2 La radiothérapie.....	75
2.3 Les traitements complémentaires	77
2.3.1 Chimiothérapie	77
2.3.2 Cryochirurgie	78
2.3.3 Traitement par laser.....	78
3. Les indications thérapeutiques	79
4. Complications	83
4.1 La chirurgie	83
4.2 La radiothérapie	83
4.3 La chimiothérapie	84
5. Pronostic et suivi	85
VII. METHODES DE RECONSTRUCTION	87
A. Principes de base de la réparation palpébrale	88
1. Principe d'homologie	88
2. La règle du quart de Mustardé.....	88
3. Principe de réparation « plan par plan »	88
4. Principe de sécurité	88
5. Paupières supérieure et inférieure : deux entités différentes.....	89
6. Cas des canthi	89
B. MOYENS DE RECONSTRUCTION PALPEBRALE	90
1. Reconstruction du plan tarso-conjonctival (lamelle postérieure)	90
2. Paupière inférieure (lamelle antérieure)	92
2.1 Lambeaux cutanés d'origine temporale	93

2.2 Lambeaux cutanés d'origine jugale	96
2.3 Lambeaux cutanés d'origine frontale	98
2.4 Lambeaux tarso-conjonctivaux de paupière supérieure recouvert d'une greffe de peau totale (procédé de KOLLNER) ou d'un lambeau myocutané (procédé de LLANDOLT-HUGHES)	99
3. La paupière supérieure	100
3.1 Utilisation de la paupière inférieure	100
3.2 Lambeaux cutanés et greffes muqueuses	101
4. Réparation des canthi.....	102
4.1 Canthus externe	102
4.2 Canthus interne	102
5. Prise en charge de la cavité d'exentération	103
5.1. Techniques de réhabilitation	103
5.1.1. Cicatrisation dirigée	103
5.1.2. Greffes de peau	104
5.1.3. Lambeaux locorégionaux	104
5.1.4. Lambeaux pédiculés	110
5.1.5. Lambeaux micro-anastomosés	114
5.2. L'appareillage	114
5.2.1. Les implants ostéo-intégrés	114
5.2.2. L'épithèse	115
ETUDE PRATIQUE	122
I. Matériel et méthodes	123
A. Type de l'étude	123
B. Méthode	123
C. Resultats	124
2. La reconstruction	130

II. DISCUSSION.....	132
1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	132
2. DONNEES CLINIQUES	135
ICONOGRAPHIE.....	142
CONCLUSION.....	153
ANNEXE	155
RESUMES	158
BIBLIOGRAPHIE	164

Liste des abréviations :

CBC : Carcinome basocellulaire

XP : Xéroderma Pigmentosum

CE : Carcinome épidermoïde

KA : kératose actinique

Dt : Droit

Gche : Gauche

GPT : Greffe de peau totale

Inf : Inférieur

Sup : Supérieur

Ext : Externe

Int : Interne

IRM : Imagerie par Résonnance Magnétique

TDM : Tomodensitométrie

ONG : Orbito– naso–génien

Paup : Paupière

BAV : baisse de l'acuité visuelle

INTRODUCTION

La pathologie tumorale des paupières est au carrefour de plusieurs spécialités comme l'ophtalmologie, la dermatologie, la chirurgie maxillo-faciale et plastique et la médecine générale. Chacun a donc en charge le dépistage précoce, clef de voûte du pronostic de la pathologie tumorale. De ce fait, l'examen clinique initial est un temps capital dans la prise en charge des carcinomes palpébraux.

Toutes les tumeurs malignes palpébrales peuvent envahir les structures adjacentes à savoir : l'orbite, le globe oculaire, les os nasaux, le sinus maxillaire et l'os zygomatique. Ceci est surtout vrai en cas de tumeur volumineuse, ou négligée. Pour les carcinomes épidermoïdes, les mélanomes, les tumeurs à cellules de Merckel et les carcinomes sébacés c'est plus fréquent, alors que les carcinomes basocellulaires, quoi qu'ils occupent la tête des tumeurs malignes palpébrales, n'envahissent que rarement l'orbite.

Les manifestations sont variées et parfois trompeuses. De nombreuses lésions peuvent revêtir le même aspect clinique. La nature histologique et le pronostic peuvent néanmoins être fort différents. Seule la biopsie permet un diagnostic. L'extension orbitaire est au mieux précisée par la TDM ou l'IRM et nécessite parfois une décision thérapeutique multidisciplinaire pour le choix des moyens thérapeutiques, qui est généralement une chirurgie radicale par exentération. Ce geste délabrant laisse des séquelles physiques et psychologiques importantes. La réhabilitation de la cavité orbitaire est un enjeu majeur, elle a comme objectif de réhabiliter au mieux l'aspect esthétique du visage, tout en permettant une surveillance carcinologique adaptée. Plusieurs techniques de reconstruction existent associées, ou non, à une radiothérapie complémentaire.

Un suivi post thérapeutique permettra de prévenir, ou au moins de détecter à temps, une récurrence qui est lourde de conséquences, sollicite une prise en charge plus complexe et malheureusement n'empêche pas l'évolution fatale.

Notre travail a pour but, à travers une revue de la littérature et une étude de cas, de décrire la prise en charge des cavités orbitaires exentérées et d'évaluer les différentes techniques de reconstruction après exentération orbitaire.

Ce travail s'articule en deux parties : la première théorique consacrée à un rappel sur l'anatomie et la physiologie palpébrale, une exposition des caractéristiques anatomo-cliniques, épidémiologiques et histologiques des carcinomes palpébraux, ainsi qu'un aperçu sur la prise en charge thérapeutique des différentes lésions dont un chapitre sur la panoplie des moyens de reconstruction palpébrale. La deuxième partie, porte sur les résultats de notre étude réalisée de façon rétrospective au service de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale à l'hôpital militaire Moulay Ismail de Meknès, menée sur 05 cas de carcinomes palpébraux colligés sur une période de 4ans.

ETUDE THEORIQUE

I. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

A. Embryologie :[1, 2]

Le développement embryologique des paupières débute à la quatrième ou cinquième semaine de gestation, à partir d'une condensation du mésoblaste avec l'ectoderme. Elles apparaissent à la septième semaine de la vie embryonnaire sous forme de deux bourrelets circulaires qui fusionnent à la neuvième ou dixième semaine de gestation, délimitant ainsi la future fente palpébrale. Se développent alors progressivement les muscles, les glandes et les follicules pileux. Après kératinisation des bords libres, se produit alors la séparation des deux paupières (septième mois de gestation). Plusieurs phénomènes seraient intriqués dans la maturation palpébrale : les mouvements palpébraux, la production de sécrétions méibomiennes et la kératinisation des bords libres.

B. Rappel anatomique : [3,4,5,6,7]

I. Les paupières

1. Configuration externe

Les paupières supérieure et inférieure sont, au contact de la face antérieure de l'œil, des rideaux protecteurs musculo-membraneux continuant par leur périphérie les téguments du visage. La paupière supérieure, plus grande, et la paupière inférieure, moins mobile, circonscrivent entre leurs bords libres la fente palpébrale, limitée en dedans et en dehors par les canthus.

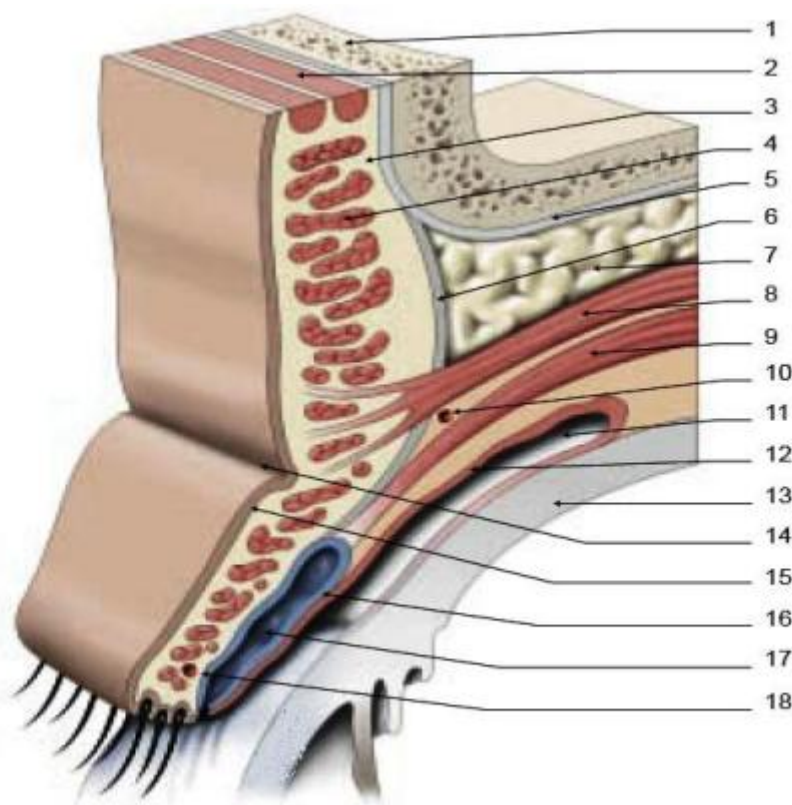


Figure 1 : anatomie de la paupiere

1. Os frontal ; 2. Muscle frontal ; 3. Tissu cellulaire ; 4. Orbiculaire ; 5. Périorbite
6. Septum ; 7. Graisse orbitaire ; 8. releveur paupière supérieure ; 9. Muscle de Müller ; 10. Arcade profonde ; 11. Cul-de-sac conjonctival ; 12. Conjonctive ;
13. Sclère ; 14. Pli palpébral ; 15. Peau ; 16. Tarse ; 17. Glande de Meibomius ;
18. Arcade superficielle.

On y distingue :

- une face antérieure formée de deux parties :
- une portion tarsale située entre le bord libre et le pli palpébral parallèle au bord libre.
- une portion septale ou orbitaire qui répond à la graisse de la cavité.

Les deux plis palpébraux horizontaux peuvent être réunis au niveau de l'angle interne par un repli cutané vertical, appelé épicanthus.

- une face postérieure : recouverte de conjonctive, et qui se moule sur le globe oculaire.
- les bords libres palpébraux : d'une longueur de 30 mm et de 2 à 3mm d'épaisseur s'accolant pendant la fermeture et dégageant la cornée au cours de l'ouverture mais masquant la sclérotique. Ils sont divisés en deux parties par l'orifice des canalicules lacrymaux ou points lacrymaux :
 - une portion interne lacrymale d'une longueur de 6 mm de direction transversale ne comportant pas de cils.
 - une portion externe ciliaire qui s'étend du point lacrymal à l'angle externe sur une longueur de 24 mm.
- un plan sagittal : dans ce plan, le bord libre des paupières est divisé en deux parties séparées par une ligne appelée thegrey line par les AngloSaxons
- en avant la partie cutané-orbiculaire avec implantation des cils sur trois ou quatre rangs irrégulièrement disposés :
- en arrière de la « ligne grise », un plantarsoconjunctival avec 25 à 35 orifices glandulaires correspondant aux canaux excréteurs des glandes de Meibomius ;
- l'angle externe palpébral ou canthus externe : il est formé par la réunion des deux bords libres palpébraux amarrés au rebord orbitaire par le ligament latéral externe. Il siège à 6 mm en dedans du rebord osseux et 10mm en dessous de la suture fronto-malaire ;
- l'angle interne palpébral ou canthus interne : il correspond à la réunion des deux bords libres palpébraux dans le segment lacrymal. Il est amarré au rebord interne de l'orbite par le ligament latéral interne. Dans

l'ovale qu'il encercle, on trouve deux formations anatomiques distinctes :
la caroncule et le repli semi-lunaire.

2. Structures palpébrales

Cinq plans peuvent être individualisés :

- le plan cutané et le tissu cellulaire sous-cutané ;
- les muscles contracteurs des paupières (orbiculaires) ;
- le septum orbitaire et la charpente fibreuse palpébrale ;
- les muscles rétracteurs des paupières
- Revêtement conjonctival et sécrétion lacrymale.

a. Peau et fascia sous-cutané

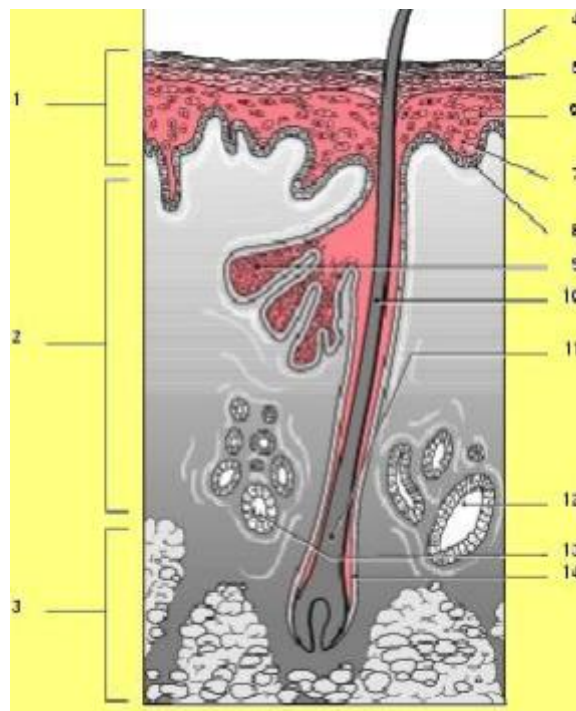


Figure 2 : coupe schématisée de la peau avec ses annexes.

1. Épiderme ; 2. Derme ; 3. Tissu sous-cutané ; 4. Couche kératinisée ; 5. Couche granuleuse ; 6. Couche squameuse ; 7. Papilles épidermiques ; 8. Couche basale ; 9.

Glande sébacée ; 10. Poil ; 11.Follicule pileux ; 12. Glande sudoripare apocrine ; 13. Glande sudoripare eccrine ; 14. Épithélium annexiel.

- La peau des paupières supérieure et inférieure est remarquable : elle est la plus fine du corps, à quelques exceptions près, et contient très peu de graisse. On trouve :
- le pli palpébral supérieur : il siège à 8 à 10 mm du bord libre et souligne le bord supérieur du tarse, sépare la peau pré-tarsale en bas adhérente aux plans profonds, de la peau préseptale beaucoup plus lâche. En dessous du pli palpébral supérieur, les fibres du releveur viennent adhérer au muscle orbiculaire et à la face postérieure cutanée tarsale;
- le pli palpébral inférieur : oblique en bas et de dehors, siégeant environ à 4 à 6 mm du bord libre, il souligne le bord inférieur du tarse.

b. Muscles orbiculaires des paupières

Il s'agit de muscles superficiels qui, au même titre que les muscles de la face, dérivent du deuxième arc branchial. Lorsqu'ils migrent vers leurs insertions, ils entourent l'orbite comme un fer à cheval et viennent s'insérer au-dessus et en dessous du canthus interne. On distingue l'orbiculaire orbitaire, l'orbiculaire palpébral, lui-même divisé en préseptal et pré-tarsal, faisceaux qui permettent l'occlusion palpébrale.

Ces trois parties peuvent agir en synergie ou indépendamment.

➤ Portion orbitaire de l'orbiculaire

Elle est sous la dépendance de la volonté, s'étale sous le frontal, la partie antérieure de la fosse temporale, une partie du malaire et de la branche montante du maxillaire supérieur.

Le muscle recouvre tout le pourtour osseux de la base de l'orbite, prenant origine à la partie supérieure de la crête lacrymale antérieure pour se terminer à la partie inférieure de la crête lacrymale antérieure dont l'extrémité supérieure confine à l'insertion du ligament latéral interne.

Il possède des rapports étroits avec le muscle corrugator superficiel qui est lui-même constitué de fibres profondes du muscle frontal.

➤ Portion palpébrale de l'orbiculaire

L'orbiculaire pré-septal, est constitué de faisceaux musculaires qui vont former le raphé latéral. Ses origines et sa terminaison se font au niveau du canthus interne, du ligament latéral interne, du diaphragme lacrymal et de la tête lacrymale postérieure.

L'orbiculaire pré-tarsal, très adhérent au plan tarsal, est fixé latéralement au tubercule orbitaire par le ligament latéral externe. Dans la partie interne, l'orbiculaire se divise en chefs superficiels et profonds. Les chefs superficiels ou muscle de Riolan vont s'unir pour constituer le ligament latéral interne. Les chefs profonds ou muscle de Duverney-Horner sont formés par les fibres de l'orbiculaire pré-tarsal de la paupière supérieure et inférieure. Ils sont très adhérents à la partie latérale des canalicules lacrymaux et s'insèrent en arrière de la crête lacrymale postérieure.

C. Charpente fibreuse palpébrale

Elle est constituée par des formations rigides, les deux targes, par les ligaments palpébraux et le septum.

Septum et targes constituent la couche mésodermique. Les targes sont constitués de tissu collagène et de fibres élastiques, ils mesurent 29 mm de long sur 1 mm d'épaisseur.

Leur hauteur dans la partie centrale est de 10 à 12 mm en paupière supérieure et de 5 à 6mm en paupière inférieure.

Ils s'étendent de la commissure latérale jusqu'au point lacrymal dans la partie interne et doivent être individualisés des ligaments. Ils contiennent des glandes sébacées et les glandes de Meibomius dont les canaux s'ouvrent au bord libre. Leur face profonde est recouverte de conjonctive très adhérente.

➤ **Septum**

Il constitue un tissu fibreux qui sépare les paupières du contenu orbitaire et s'étend des rebords orbitaires jusqu'aux bords périphériques des tarses.

- En paupière supérieure : il forme un arc en dessous du trou sous-orbitaire et autour de la trochlée où il laisse passer le pédicule vasculo-nerveux. Il possède des rapports étroits avec le muscle releveur dont il se sépare environ à 10 mm du bord libre de la paupière.
- En paupière inférieure : il est parfaitement séparé des ailerons palpébraux du muscle droit inférieur par une couche graisseuse
- Dans sa partie latérale : il fusionne avec le ligament latéral externe et l'extension du muscle releveur.
- Dans sa partie médiane : il s'insère sur le pourtour orbitaire en arrière du faisceau réfléchi du ligament latéral interne.
-

➤ **Ligaments palpébraux**

Il s'agit de deux importantes structures qui retiennent l'attention du chirurgien.

Le *tendon canthal interne* est parfaitement individualisé : blanc nacré, perceptible sous la peau, important repère chirurgical. Il réunit l'extrémité interne

des deux tarses aux rebords orbitaires osseux. Les deux faisceaux d'origine se réunissent en un seul tendon qui va se dédoubler en tendons direct et réfléchi, séparés par le sac lacrymal et insérés sur les crêtes lacrymales antérieure et postérieure.

Les attaches du tendon canthal interne se confondent aussi avec le ligament transverse inférieur, les chefs profonds du muscle orbiculaire pré tarsal, l'expansion interne du releveur, le ligament transverse supérieur, le septum orbitaire.

Le *ligament latéral externe* est beaucoup plus difficile à individualiser. Il s'insère sur le tubercule orbitaire de Whitnall et se confond aussi avec les ligaments transverses inférieur et supérieur, les expansions du releveur et du droit supérieur (ligament de Schwalbe).

c. Rétracteurs des paupières

Ils constituent la quatrième couche des paupières. En paupière supérieure, il s'agit du muscle releveur de la paupière et du muscle lisse de Müller, alors qu'en paupière inférieure il s'agit du muscle abaisseur formé d'un faisceau aponévrotique et d'un muscle tarsal inférieur, expansion du droit inférieur et de son chef capsulopalpebral.

➤ Muscle releveur de la paupière supérieure

Il prend son origine au niveau de l'apex orbitaire, chemine avec le droit supérieur (au-dessus) puis se divise au niveau du rebord orbitaire supérieur en deux faisceaux : aponévrotique et tarsal (muscle de Müller). Il donne les expansions latérales et médianes. Le faisceau aponévrotique est adhérent à la peau et au muscle lisse de Müller, il se termine sur la face antérieure du tiers inférieur du tarse et sur le bord supérieur du tendon latéral externe. Un espace sépare le septum du faisceau aponévrotique.

➤ Muscle de Müller

Il se termine sur le bord supérieur du tarse et possède des rapports étroits avec la conjonctive en arrière, la fosse lacrymale en dehors.

En paupière inférieure, on retrouve la même disposition anatomique des muscles abaisseurs.

d. Revêtement conjonctival et sécrétion lacrymale

La conjonctive est un épithélium malpighien non kératinisé riche en cellules à gobelet (ou caliciformes), dont la sécrétion mucoïde compose la couche la plus profonde du film lacrymal. Les paupières contiennent des glandes lacrymales accessoires, essentiellement séreuses. Environ 42 glandes de Krause sont présentes dans le fornix supérieur, et environ six à huit dans le fornix inférieur. Les glandes de Wolfring sont plus larges et moins nombreuses, environ deux à cinq au bord supérieur du tarse supérieur, dispersées dans les fibres du muscle de Muller, et environ deux au bord inférieur du tarse inférieur. La caroncule est munie de poils et de glandes sébacées, est constituée de fibroblastes, de mélanocytes et de fibres musculaires striées et est recouverte d'un épithélium stratifié malpighien non kératinisé.

Les glandes de Meibomius, au nombre approximatif de 20 pour la paupière inférieure et de 25 pour la supérieure, sont holocrines et produisent un film lipidique riche en phospholipides qui constitue la couche la plus superficielle du film lacrymal. Le tarse est essentiellement composé de fibres collagènes mêlées de fibres élastiques. De fines fibres du muscle orbiculaire s'insinuant entre les glandes de Meibomius y ont été récemment décrites. Des cellules inflammatoires chroniques sont régulièrement présentes dans le stroma de la conjonctive palpébrale, en particulier tarsale, et peuvent parfois montrer de vrais centres germinatifs.

3. Vascularisation et innervation :

a. Vascularisation artério-veineuse:

Les paupières sont richement vascularisées avec de nombreuses anastomoses.

❖ **Système artériel**

Les artères sont formées de deux systèmes.

➤ **Système profond orbitaire**

Les branches terminales: palpébrale supérieure, frontale, sous-orbitaire et lacrymale de ce système viennent de l'artère ophtalmique.

L'artère palpébrale supérieure : son origine se trouve sous la poulie du grand oblique qui perfore le septum au-dessus du ligament latéral interne et elle va donner deux arcades :

- une arcade sus-tarsale qui va s'anastomoser avec la branche temporo-palpébrale de l'artère lacrymale et qui donne des branches ascendantes, descendantes, perforantes et fines ;
- une arcade pour le bord ciliaire, placée à 2 ou 3 mm du bord libre à la face antérieure du tarse qui s'anastomose en dehors avec la branche temporo-palpébrale de l'artère lacrymale. Cette arcade va donner des branches ascendantes, descendantes, moyennes et postérieures.

➤ **Système artériel facial**

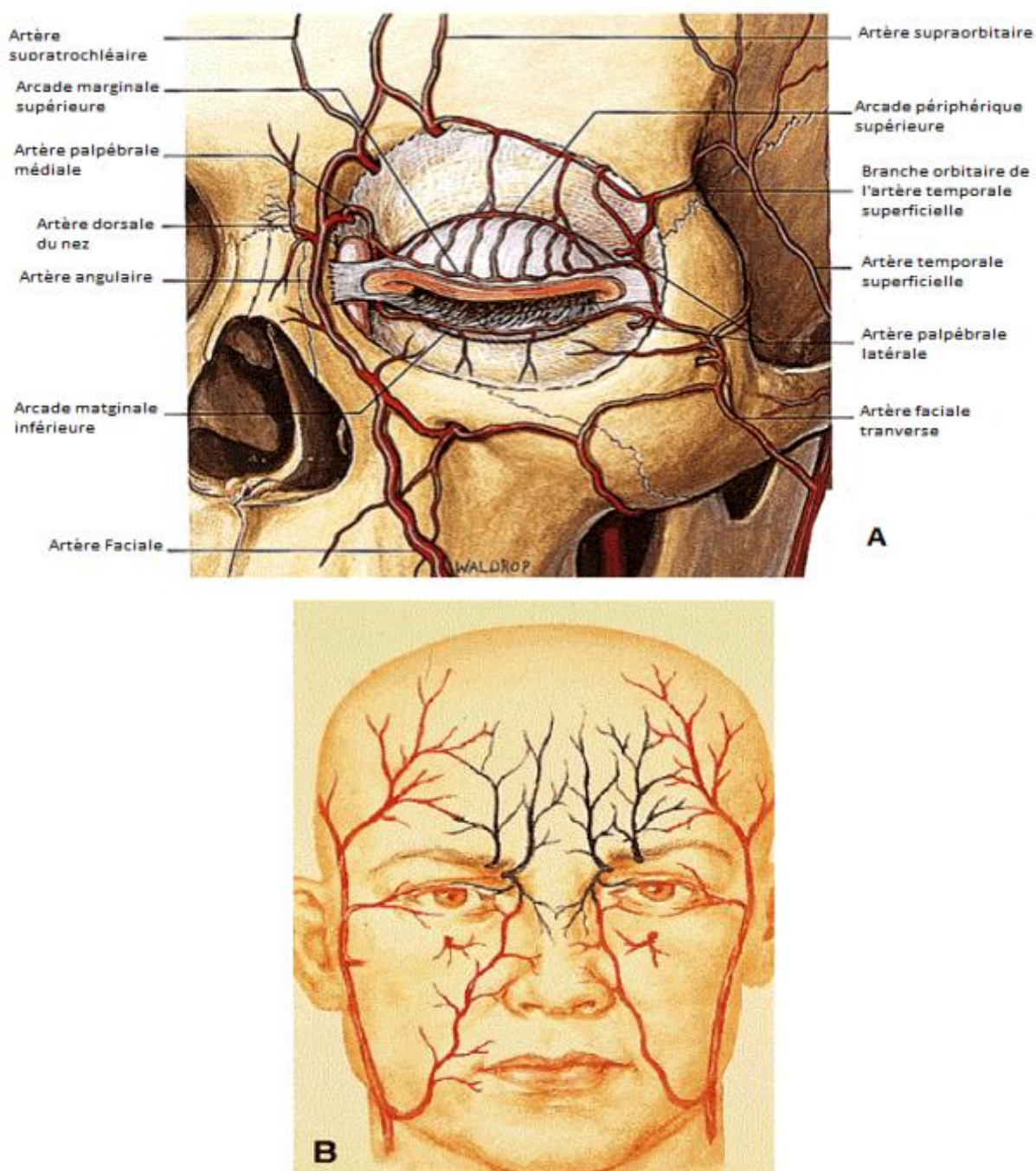
Il comporte les artères faciale, temporale superficielle et sous-orbitaires.

L'artère faciale : branche de la carotide externe, elle devient l'artère angulaire lorsqu'elle rejoint le canthus interne et va s'anastomoser avec l'artère dite «palpébrale supérieure ». Elle vascularise le sac lacrymal, le canthus interne et la partie interne de la paupière inférieure.

L'artère temporale superficielle : branche de l'artère carotide externe, elle se divise en trois artères :

- l'artère transversale de la face qui vascularise la partie externe de la paupière inférieure ;
- l'artère orbito-zygomatique qui vascularise les parties latérales des deux paupières de l'orbite ;
- l'artère frontale qui vascularise l'orbiculaire orbitaire dans sa partie supéro-externe.

Les artères sous-orbitaires : ce sont des branches terminales pour la paupière inférieure et le sac lacrymal.



A. Les arcades artérielles

B. Anastomoses entre l'artère carotide interne et l'artère carotide externe

Figure3 : vascularisation artérielle des paupières (Atlas d'anatomie)

❖ **Système veineux**

Il est formé de deux réseaux : un superficiel sous-cutané et un profond(post-tarsal).

b. Système lymphatique

Il est formé de deux réseaux sous-cutané et sous-conjonctival : deux grandes voies en assurent le drainage, une voie interne qui suit le trajet des vaisseaux faciaux et se rend aux ganglions sub-mandibulaire, une voie externe qui aboutit aux ganglions parotidiens.

c. Innervation

- L'innervation motrice est assurée pour le releveur de la paupière supérieure par une branche du III
- L'orbiculaire est innervé par des branches supérieures du nerf facial.
- L'innervation sensitive de la paupière est assurée par des branches du V (nasal, frontal, sous-orbitaire, lacrymal).

II. Les orbites

Paires et symétriques par rapport au plan médian, les orbites et leur contenu sont situés dans la partie supérieure du massif facial, sous l'étage antérieur de la base du crâne. Elles affectent toutes deux la forme d'une pyramide quadrangulaire, dont l'axe est oblique d'arrière en avant et de dedans en dehors.

Le prolongement postérieur des axes des deux orbites forme un angle médian, ouvert en avant de 40 à 45°. Le sommet de cet angle se situe en arrière de la lame quadrilatère du sphénoïde.

La base de l'orbite, complètement ouverte en avant, est bordée d'un rebord résistant : le cadre orbitaire qui présente, à la jonction tiers interne-deux tiers

externes de sa partie supérieure, une échancrure pour les nerfs et vaisseauxsusorbitaires.

1. Parois

- La périorbite, analogue au périoste, tapisse l'ensemble de la cavité orbitaire. Elle se continue par la dure-mère du canal optique et de la fente sphénoïdale. L'orbite est constituée par 7 os: Le frontal, L'os zygomatique, Le maxillaire, Le sphénoïde, L'ethmoïde, Le palatin et L'os lacrymal. Ces os réunis forment les différentes parois de l'orbite :

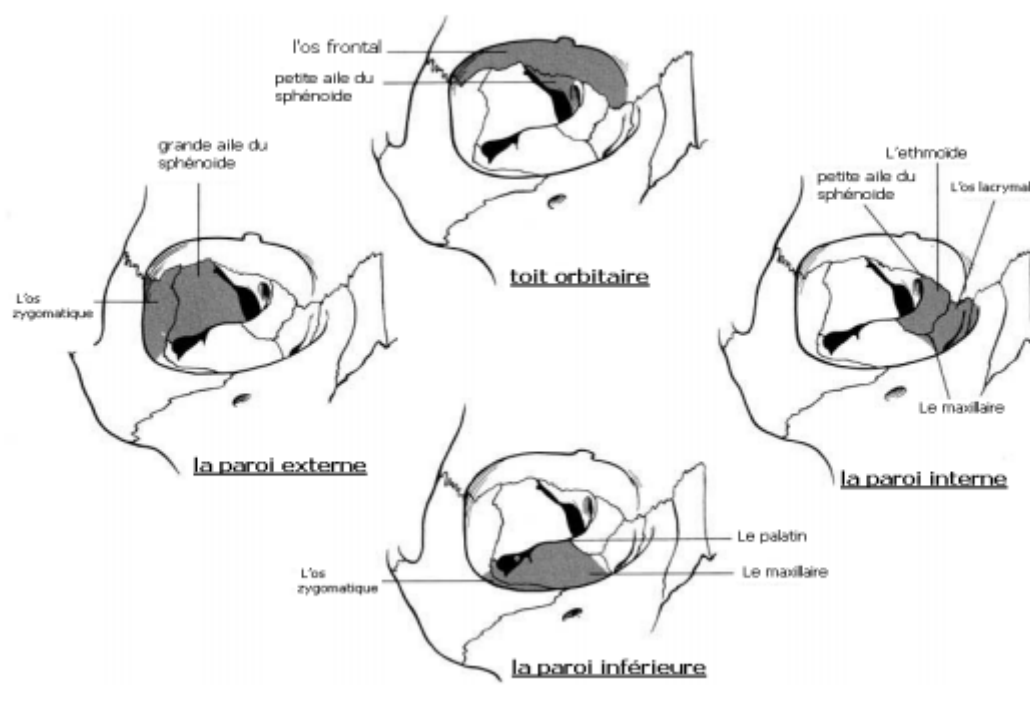


Figure 4: schéma des différentes parois orbitaires.

- La paroi supérieure du toit orbitaire (frontal-sphénoïde) est souvent creusée plus ou moins profondément par le récessus orbitaire du sinus frontal. La face endocrânienne est mamelonnée par les impressions des circonvolutions frontales inférieures, seulement séparées des toits orbitaires par les méninges.

- La paroi interne, très mince (d'avant en arrière : unguis, apophyse montante du maxillaire supérieur, face externe du corps du sphénoïde, os planum), est en rapport étroit avec les cellules ethmoïdales et la partie antérieure du sinus sphénoïdal. En avant, le sac lacrymal repose dans la fossette lacrymale de l'unguis, qui le sépare des fosses nasales en général et d'une cellule ethmoïdo-unguéale plus rarement.
- La paroi inférieure ou plancher orbitaire (maxillaire supérieur, apophyse orbitaire de l'os malaire et facette orbitaire du palatin), est parcourue par le nerf maxillaire supérieur, branche moyenne du trijumeau (V 2, d'arrière en avant dans la gouttière puis le canal sous-orbitaire). Le V 2 émerge par le trou sous-orbitaire et se divise en un bouquet de branches destinées à capter la sensibilité de la partie supérieure et antérieure de la joue. Avec lui, chemine l'artère sous-orbitaire.
- La paroi externe (grande aile du sphénoïde, apophyse orbitaire de l'os malaire), épaisse, résistante, est en rapport avec la fosse temporale externe.

2. Orifices

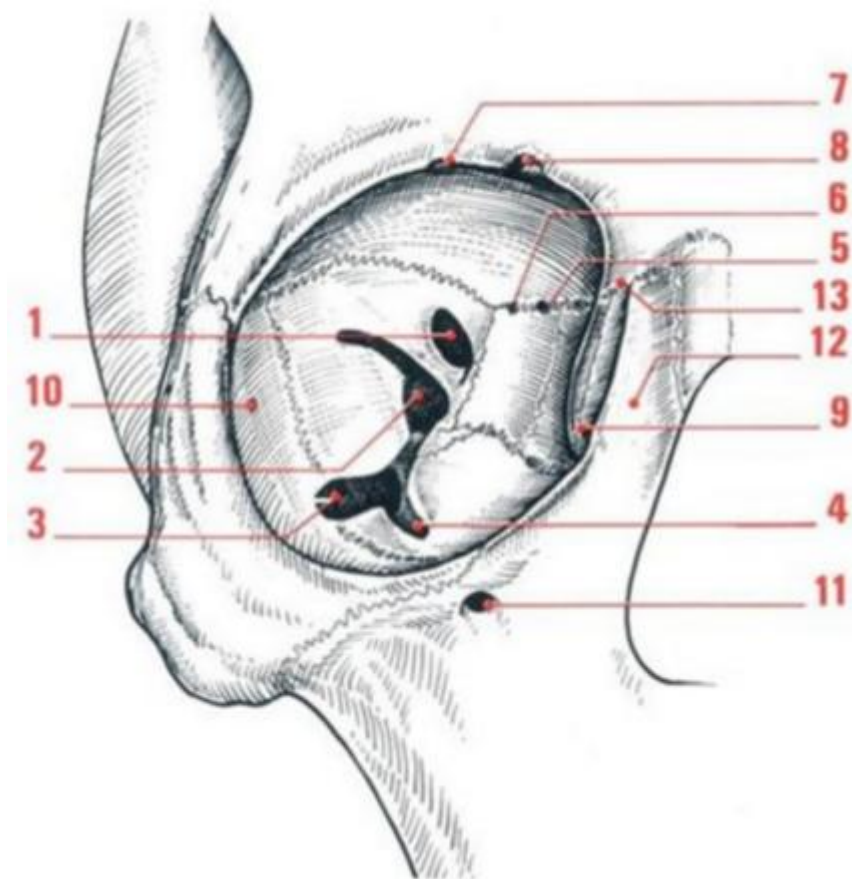


Figure 5 : schéma des différents orifices orbitaires.

1. canal optique 2. Fissure orbitaire supérieure ou fente sphénoïdale 3. Fissure orbitaire inférieure ou fente sphéno-maxillaire 4. Sillon infraorbitaire 5. Foramen ethmoidal antérieur 6. Foramen ethmoidal postérieur 7. Échancrure supraorbitaire 8. Incisure frontale 9. Orifice supérieur du canal lacrymonasal 10. Foramen zygomatico-orbitaire 11. Foramen infraorbitaire 12. Crête lacrymale antérieure 13. Crête lacrymale postérieure

Plusieurs orifices perforent l'orbite.

➤ Canal optique

Le canal optique est traversé par le nerf optique et l'artère ophtalmique. Le nerf optique est oblique en bas et en dehors si bien que son axe réalise avec le plan orbito-méatal un angle de $- 35^\circ$ et avec le plan sagittal, un angle de $+ 35^\circ$.

➤ Fente sphénoïdale (fissure orbitaire supérieure)

C'est là que passent :

▪ Tous les nerfs moteurs de l'œil :

- le III (nerf moteur oculaire commun), qui donne la motricité à tous les muscles de l'orbite, sauf au droit latéral et au grand oblique ; il véhicule les fibres responsables de la motricité intrinsèque de l'œil ; sa paralysie complète se manifeste par : un ptôsis, un strabisme divergent, une mydriase
- le IV (nerf pathétique) innerve le muscle grand oblique ; sa paralysie entraîne une diplopie oblique ;
- le VI (nerf moteur oculaire externe) innerve le droit latéral ; sa paralysie entraîne une diplopie horizontale et un strabisme convergent ;

▪ Les nerfs sensitifs :

- nerfs lacrymal, frontal et nasal, branches du rameau superficiel du trijumeau (V), qui véhiculent la sensibilité de la partie supérieure de la face ;
- la racine sympathique du ganglion ophtalmique ; des vaisseaux :
- la veine ophtalmique supérieure ;
- l'artère récurrente méningée.

➤ Fente sphéno-maxillaire (fissure orbitaire inférieure)

Elle est traversée par des veines anastomosant les systèmes veineux ophtalmique et jugulaire externe ; et des artères, branches du système carotidien externe à destinée orbitaire.

3. Contenu

Les différents constituants du contenu orbitaire sont le globe oculaire, le nerf optique, les muscles oculomoteurs, la glande lacrymale, les nerfs périphériques, des artères, des veines et la graisse orbitaire.

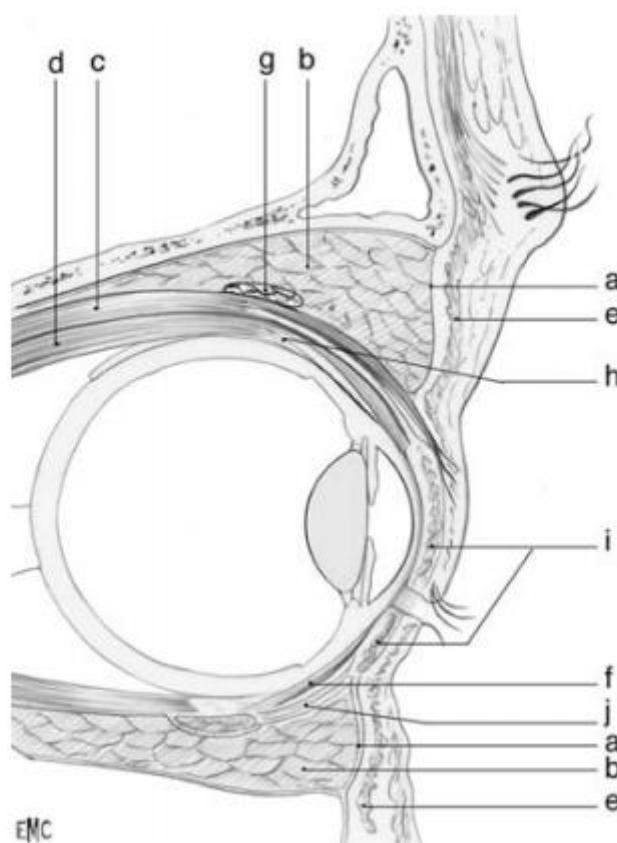


Figure 6 :*Coupe sagittale du contenu de l'orbite : dessin.*

a. Septum ; b. graisse orbitaire ; c. muscle releveur de la paupière supérieure ; d. muscle droit supérieur ; e. muscle orbiculaire ; f. cul-de-sac conjonctival inférieur ; g. ligament de Whitnall ; h. cul-de-sac conjonctival supérieur ; i. tarse ; j. ligament de Lockwood.

➤ **Globe oculaire**

Il est grossièrement sphérique, son diamètre antéropostérieur étant d'environ 22–23 mm chez l'emmétrope ; il est plus court chez l'hypermétrope et plus long chez le myope. Schématiquement, on distingue trois enveloppes et le contenu. Les trois enveloppes sont concentriques et formées de dehors en dedans par :

- la sclérotique, épaisse, membrane de soutien, qui se prolonge en avant par la cornée transparente ;
- l'uvée, membrane vasculaire, qui comprend la choroïde, le corps ciliaire et l'iris ;
- la rétine, tunique neurosensorielle, constituée de deux couches embryologiquement différentes : la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmenté ; la macula apparaît comme une petite dépression au centre du pôle postérieur et contient essentiellement des cônes ; elle sert à la vision centrale précise et à la vision colorée ; la périphérie rétinienne contient surtout des bâtonnets et sert surtout à la vision des formes, à la vision crépusculaire et nocturne.
- Les fibres optiques se réunissent au niveau de la papille, zone aveugle saillante avec une excavation physiologique en son centre. Le contenu est formé de milieux transparents : l'humeur aqueuse dans la chambre antérieure située entre la cornée, l'iris et le cristallin, le cristallin attaché en arrière de l'iris à la zonule et le corps vitré qui occupe tout le segment postérieur de l'œil.
- Nerf optique, s'étend de la lame criblée de l'œil au chiasma. C'est un prolongement du système nerveux central, entouré par des enveloppes méningées qui limitent un espace sous-arachnoïdien rempli de liquide

céphalorachidien. Artère et veine centrales de la rétine parcourent la partie centrale du tiers antérieur du nerf. On distingue trois portions :

- la portion intraorbitaire, sinueuse pour permettre les mouvements du globe oculaire ;
- la portion intracanalair, dans le canal optique ;
- la portion intracrânienne au-dessus du diaphragme sellaire, dans l'axe de l'orbite, il mesure 4 mm de diamètre (plus ou moins 1 mm).

➤ **Muscles**

Six muscles assurent les mouvements du globe. Quatre droits (supérieur, inférieur, interne et externe) et deux obliques (grand et petit). Ils forment un cône à base antérieure, dont le sommet correspond au trou optique. Les quatre muscles droits et le muscle releveur de la paupière s'insèrent au fond de l'orbite sur le tendon de Zinn, écran fibreux qui s'insère au-dessous de la racine inférieure de la petite aile du sphénoïde et qui occupe la partie la plus large, donc interne, de la fente sphénoïdale.

À ce niveau, le tendon de Zinn donne naissance au tendon des muscles droits médial, inférieur et externe ; ce dernier présente deux branches d'origine, ménageant un espace (l'anneau de Zinn), qui livre un passage aux nerfs moteur oculaire commun, moteur oculaire externe et nasal, ainsi qu'à la veine ophtalmique moyenne.

C'est en dehors de l'anneau de Zinn que pénètrent les nerfs pathétique, lacrymal et frontal.

Le grand oblique s'insère à l'apex orbitaire, longe la paroi supérieure de l'orbite et se réfléchit au niveau de sa poulie. Le petit oblique naît du plancher de l'orbite. Les quatre muscles droits s'insèrent sur la sclère en avant de l'équateur.

Les deux obliques s'insèrent, eux, en arrière de l'équateur. Ils sont solidarisés entre eux par des formations fibreuses : la capsule de Tenon entoure également le nerf optique et l'épiscière du globe oculaire.

➤ Vaisseaux et nerfs

L'artère ophtalmique pénètre dans l'orbite par le canal optique, située dans ce canal en dessous du nerf optique. En dehors de l'artère, près du sommet de l'orbite, se trouve le nerf moteur oculaire externe (VI) qui s'enfonce dans la partie postérieure du muscle droit latéral.

Au-dessus du nerf optique, passent, avec l'artère ophtalmique, le nerf nasal (branche du nerf ophtalmique), sensitif, la veine ophtalmique supérieure qui décrit une courbe à convexité antéro-externe et se dirige vers la fente sphénoïdale qu'elle traverse en dehors de l'anneau de Zinn, l'artère musculaire supérieure et la branche supérieure du nerf moteur oculaire commun (III), motrice pour le droit supérieur et releveur de la paupière supérieure.

Au-dessus du nerf optique, cheminent la veine ophtalmique inférieure, l'artère musculaire inférieure et les rameaux de la branche inférieure du nerf moteur oculaire commun (III), pour le droit inférieur, le droit médial et le petit oblique.

Autour du nerf optique et dans son voisinage immédiat, cheminent des artères ciliaires longues et courtes, branches de l'artère ophtalmique et des nerfs ciliaires longs et courts. L'artère centrale de la rétine, branche de l'artère ophtalmique, pénètre dans le nerf optique 1 cm en arrière du globe oculaire.

L'espace extraconique est parcouru en haut, en dessous du toit de l'orbite, par les nerfs frontal et lacrymal, sensitifs, par le nerf pathétique (IV) pour le grand oblique et les artères sus-orbitaires et lacrymales. La partie interne de l'espace extraconique est parcourue par les artères ethmoïdales. Dans la portion antéro-

supéro-interne de l'espace extraconique, l'artère nasale continue l'artère ophtalmique et s'anastomose avec l'artère faciale qui a pris le nom d'artère angulaire.

➤ Glande lacrymale

De chaque côté, à l'angle supéro-externe de l'orbite, se situe la glande lacrymale principale. Il existe aussi des glandes lacrymales accessoires.

C. Rappel physiologique et fonctionnel

La musculature palpébrale est formée de deux groupes moteurs antagonistes.

- Les muscles rétracteurs des paupières (pour la paupière supérieure : muscle releveur strié, muscle de Müller lisse ; pour la paupière inférieure : muscle de Müller, complexe *depressorpalpebralinferiores* qui permettent l'ouverture palpébrale et dont l'innervation est assurée par le moteur oculaire commun, le sympathique pour le muscle de Müller.
- Les muscles contracteurs (orbiculaires des paupières) qui permettent la fermeture palpébrale dépendent de la branche supérieure de division du facial. La statique palpébrale est assurée par un équilibre harmonieux entre les muscles rétracteurs actifs et les muscles contracteurs.

L'élasticité des plans palpébraux, comme la protrusion des globes, jouent un rôle essentiel.

L'hyperaction pathologique de l'orbiculaire pré tarsal est générateur d'ectropion.

L'hyperaction des rétracteurs entraînera une rétraction palpébrale.

➤ Lois de Hering et Sherrington

Elles sont aussi valables pour les paupières. Tout influx nerveux est normalement distribué à tous les muscles qui agissent en synergie (loi de Hering).

Lorsqu'un muscle se contracte, l'antagoniste se relâche (loi de l'innervation réciproque de Sherrington).

➤ Dynamique palpébrale

Trois types de mouvements peuvent être individualisés :

- *mouvements spontanés* : le clignement physiologique est un phénomène cyclique d'ouverture et de fermeture, alterné, bilatéral et symétrique, de fréquence variable ;
- *mouvements réflexes* : ce sont des mouvements de défense dont le point de départ est dans les terminaisons sensibles du trijumeau, plus rarement optique ou auditif. La voie centrifuge du réflexe est le nerf facial et son contingent de fibres parasympathiques ;
- *mouvements volontaires* : ils sont plus lents que les mouvements spontanés et sujets à une fatigabilité nette, accrue dans les maladies musculaires (myasthénie) au début de leur évolution.
- *mouvements d'ouverture et de fermeture palpébrale* : ils sont bilatéraux et symétriques (loi de Hering).

L'ouverture est assurée par les muscles rétracteurs de la paupière supérieure et accessoirement de la paupière inférieure plus statique, pendant que les muscles contracteurs se relâchent (antagonistes homolatéraux). La fermeture palpébrale assurée par les contracteurs s'accompagne d'un relâchement sur les rétracteurs (antagonistes homolatéraux). Parallèlement se produit l'ascension du globe (phénomène de Charles Bell).

- *mouvements d'élévation des paupières* : on observe des mouvements bilatéraux et symétriques (loi de Hering), une élévation des globes oculaires liée à la synergie entre le droit supérieur et le rétracteur de la

paupière supérieure (couple droit supérieur–releveur de la paupière supérieure), une élévation de la paupière inférieure liée au relâchement du couple rétracteur de la paupière inférieure–droit inférieur, antagoniste du couple rétracteur de la paupière supérieure–droit supérieur (loi de Sherrington).

- *mouvements d'abaissement des paupières* : bilatéraux et symétriques, ils sont liés à la contraction du couple musculaire, rétracteur de la paupière inférieure droit inférieur, avec relâchement du couple antagoniste homolatéral : rétracteur de la paupière supérieure–droit supérieur.

II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

A. OUTILS D'ETUDE :

1. La biopsie préopératoire : [8,9,10]

En pratique, dès que survient un doute sur l'aspect clinique atypique d'un carcinome, son caractère très envahissant échappant à toute ressource thérapeutique curative, il est recommandé de procéder à une biopsie (ou biopsie exérèse d'emblée en cas de lésion de petite taille) qui peut aisément être réalisée au cours de la même consultation sous anesthésie locale. Il est utile de postposer de quelques minutes la biopsie par rapport à l'infiltration par de la xylocaïne 2 % adrénalinée 1/200 000 conférant en plus de l'anesthésie une hémostase efficace. La localisation de la biopsie doit être préférentiellement sur la zone active de la tumeur, le plus souvent en périphérie de la lésion à la jonction peau saine et tumeur, en évitant les zones nécrotiques. Sur le plan technique, les biopsies au bistouri (jusqu'à l'hypoderme) sont les garantes d'une analyse correcte. Les biopsies tangentielles ou les curetages sont souvent trop superficiels et ne permettent pas

d'analyser toutes les couches de la peau. La biopsie ou la biopsie-exérèse vise à établir le diagnostic, la stadification histopathologique et à détecter certains facteurs pronostiques (différenciation, degré d'envahissement en profondeur, présence d'emboles lymphatiques ou vasculaires, présence d'invasion périneurale), permettant ainsi de planifier l'attitude thérapeutique. [11]

2. Examen anatomopathologique en technique Conventionnelle :

L'examen anatomopathologique, permet un diagnostic exact, le contrôle de la qualité de l'exérèse, et une prise en charge adaptée. Il est pratiqué sur une pièce d'exérèse mise dans un liquide conservateur, le plus souvent du formol. Le diagnostic histopathologique repose essentiellement sur l'aspect morphologique de la tumeur en technique standard (en microscopie optique). Ces aspects sont le fondement de la classification des tumeurs. Le diagnostic doit préciser le type histologique de la tumeur, son degré d'envahissement, sa différenciation. L'appréciation des limites d'exérèse nécessite une pièce opératoire correctement orientée, associée à un schéma explicatif, et tient compte des différents plans envahis par la tumeur et de son caractère pluri focal éventuel. [11]

3. L'examen extemporané : [12]

Par définition, un examen extemporané est «un examen qui se fait sur le champ» (Dictionnaire). Le terme anglais utilisé est «consultation anatomopathologique préopératoire » [13]. C'est un examen histologique réalisé dans des délais réduits (moins de 20 minutes), pratiqué pendant une intervention, et dont les résultats immédiats peuvent modifier la poursuite de l'intervention [14,15]. La précision du diagnostic extemporané est de 98 % et il est utilisé dans de nombreuses spécialités depuis plus 40 ans. [16,17]

Le matériel est acheminé non fixé au laboratoire d'anatomopathologie, où il est congelé, coupé au microtome en tranches de 5 μ m, puis examiné avec des colorations rapides. L'étude se fait sur des coupes verticales menées parallèlement aux limites de résection (la limite profonde étant appréciée de la même manière sur des coupes verticales), Le diagnostic extemporané doit être confirmé par une étude complémentaire du fragment examiné extemporanément, ainsi que du reste de la pièce opératoire, selon les techniques anatomopathologiques par inclusion en paraffine.

Il permet d'évaluer le caractère sain des marges d'exérèse plus ou moins associées à des recoups au niveau de tissus apparemment sains, en vue d'une éventuelle reconstruction en même temps opératoire.

Les auteurs utilisant des marges de 4 mm sans examen extemporané dans les CBC des paupières observent des taux de récurrences de 10 % à 5 ans [18]. L'examen extemporané dans les CBC des paupières permet de diminuer les marges d'exérèse tout en gardant la sécurité carcinologique [19,20]. La reconstruction palpébrale sera alors facilitée, en minimisant la rançon cicatricielle, et en préservant la fonctionnalité des paupières.

4. Évaluation extemporanée des marges de résection par la technique micrographique de Mohs (CMM):

Il revient à Frederic Mohs d'avoir inventé l'évaluation extemporanée des marges de résection tumorale depuis 1936 [21]. Initialement pratiquée après fixation des tissus sur le patient-même, la technique a évolué et actuellement, les fragments prélevés sont fixés par cryocongélation, puis coupés et colorés en salle d'opération et lus par le pathologiste [22]. Une variante de cette technique permet, à la condition de bien orienter les prélèvements, d'obtenir la même efficacité de

lecture. Le chirurgien doit pratiquer une exérèse « pas à pas » de la tumeur, d'une façon qui permette un examen histologique immédiat et progressif, à chaque coupe, de la totalité des tranches de section [13]. Les avantages de cette méthode sont majeurs : le caractère complet de l'exérèse est immédiatement validé; le sacrifice des tissus sains est minimal (les marges de sécurité sont réduites); la réparation de la perte de substance peut être réalisée immédiatement (elle est d'ailleurs facilitée par la limitation de la perte de substance au « minimum suffisant»), avec un taux faible de récurrence(ANAES 2004) [14]. Cependant, son caractère chronophage, la nécessité d'une équipe entraînée, disponible, et la non validation de la technique en matière de carcinome épidermoïde font que cette méthode reste actuellement considérée comme «particulière» et n'est pratiquée que pour quelques lésions. Alors qu'aux États-Unis, la CMM fait partie des solutions thérapeutiques de routine pour la prise en charge des tumeurs cutanées, elle n'est pratiquée que dans quelques centres spécialisés dans le reste du monde.

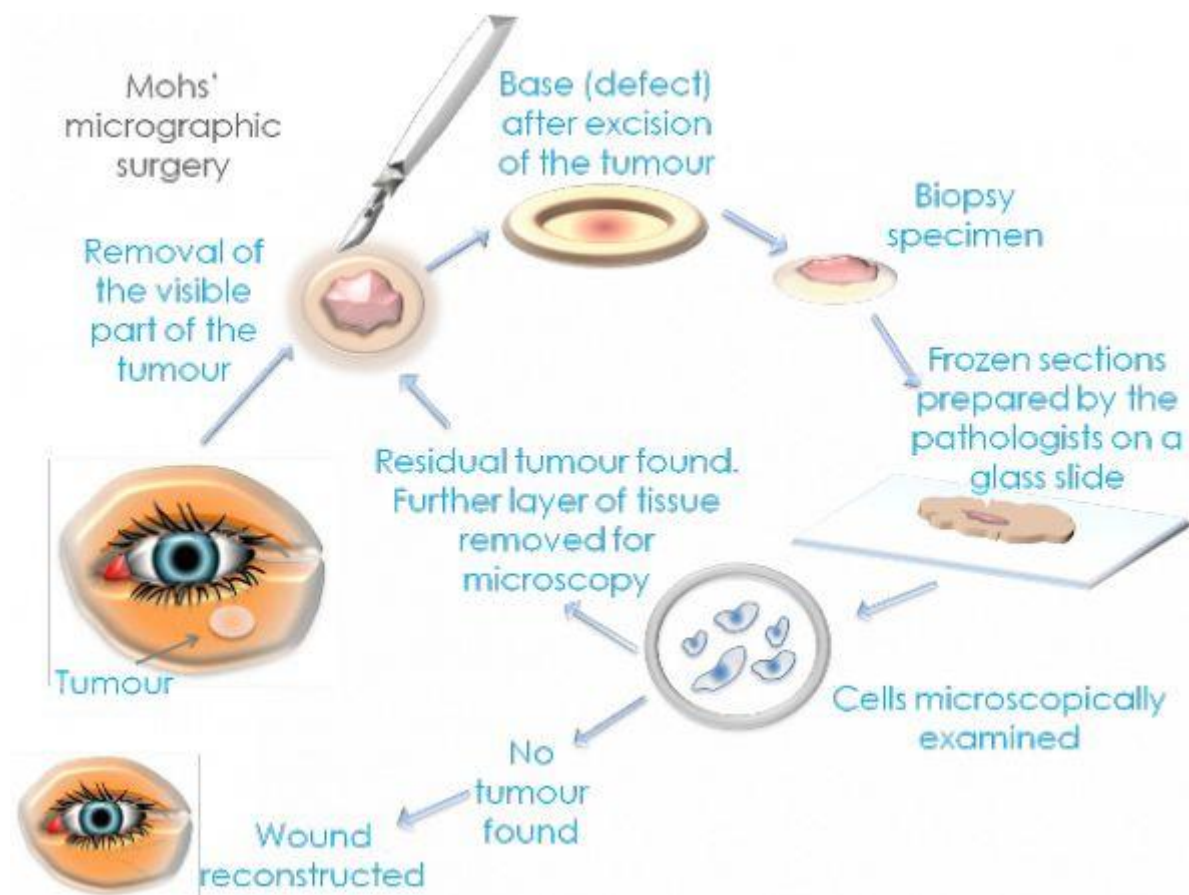


Figure 7: Les étapes de la chirurgie Microphagique de Mohs.

B. VARIETES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Tous les composants histologiques des paupières peuvent donner lieu à pathologie ou à prolifération. Nous ne détaillons ici que les carcinomes les plus fréquents ou d'importance clinique, issus de l'épiderme et de ses annexes à savoir le carcinome basocellulaire, l'épidermoïde, et les carcinomes annexiels beaucoup plus rares.

Les tumeurs pigmentées ne font pas l'objet de description dans ce travail.

Carcinome baso-cellulaire :



Figure 8 : Carcinome basocellulaire de la paupière inférieure droite chez un patient de 59ans. (Photo du service)

1. Introduction : [21,22]

Le CBC est de loin la plus fréquente des tumeurs malignes des paupières et de la peau 80–95%. Par ordre de fréquence, les localisations préférentielles sont la paupière inférieure, le canthus interne, la paupière supérieure, puis le canthus externe. Les facteurs de risque bien connus : le phototype clair et l'exposition solaire cumulée. C'est en revanche le cancer dont la mortalité est la plus faible, inférieure à 1/1 000, et dont le risque métastatique, inférieur à 1/10 000, est tout à fait exceptionnel. Il existe néanmoins encore des cas dépassés, mutilants ou térébrants.

2. Précurseurs et facteurs favorisants : [21]

À l'inverse de ce qui se passe pour les carcinomes épidermoïdes, il y a très peu de lésions précurseurs sur lesquelles un CBC risque de se développer. Le plus souvent il apparaît de novo. Les affections décrites dans ce paragraphe peuvent se compliquer localement ou favorisent l'apparition de carcinomes basocellulaires.

a. Hamartome sébacé:

Il peut se compliquer de diverses tumeurs bénignes (syringocystadénome papillifère, trichoblastomes) et exceptionnellement de carcinomes basocellulaires à l'âge adulte.

b. Syndrome des hamartomes basocellulaires (nævomatose basocellulaire, syndrome de Gorlin) :

Son évolution oncotique est notoirement favorisée par l'exposition aux radiations ionisantes ; la survenue d'un CBC chez un enfant doit systématiquement faire rechercher les autres signes cardinaux de cette affection et susciter une enquête familiale.

c. Génodermatoses

Les génodermatoses rares telles que le syndrome de Bazex qui associe une atrophodermie folliculaire, une carcinomatose basocellulaire, une hypotrichose congénitale et, de façon plus inconstante, des grains de milium et une hypohidrose, sont une entité rare, transmise en dominance, liée au chromosome X. Le Xeroderma Pigmentosum et l'Albinisme chronique.

d. Arsénicisme chronique

Il favorise la survenue des précurseurs des carcinomes spinocellulaires et celle des carcinomes basocellulaires superficiels.

e. Radiodermites

f. Radiations ionisantes :

g. Carcinomes basocellulaires sur cicatrices chroniques :

C'est l'ulcère de Marjolin et qui survient sur des cicatrices de brûlures ou de traumatisme et représente 12% des CBC.

h. Immunodépression

Iatrogénique ou liée à des maladies caractérisées (déficits génétiques, infection par le virus d'immunodéficience humaine ou VIH).

3. Aspects anatomo-cliniques : (recommandation ANAES)

a. Formes de début « l'Ulcus Rodens » :

Le CBC survient sur une peau apparemment saine, sans lésion préexistante, le plus souvent chez des sujets à peau claire en zone photo-exposée. L'aspect des lésions de petite taille est variable : grains saillants à consistance ferme rose ou grisâtre avec parfois des télangiectasies, érosion en coup d'ongle superficielle, lésion érythémateuse, squameuse ou kératosique parfois érodée et discrètement hémorragique.

Le diagnostic clinique de ces lésions débutantes est difficile et c'est leur persistance pendant plusieurs mois qui conduit à la biopsie à titre diagnostique.

b. Le carcinome basocellulaire nodulaire :

Il se rencontre le plus souvent sur la tête et le cou de sujets âgés. Il se présente comme une papule ou un nodule lisse, translucide, grisâtre et télangiectasique constituant la lésion élémentaire ou perle. La lésion croît progressivement et atteint une taille variable avec une périphérie faite de succession de perles. Une ulcération centrale conduisant à un aspect ombiliqué et à des hémorragies récidivantes est possible. Le CBC nodulaire peut être fortement

pigmenté (forme tatouée). Assez souvent le CBC se ramollit totalement ou partiellement, devenant dépressible du fait d'une désintégration pseudo-kystique.

c. Le carcinome basocellulaire plan cicatriciel :

A bordure perlée est une forme décrite par certains auteurs : Il s'agit d'une plaque arrondie ou ovale. Il augmente de taille très progressivement sur des mois ou des années. Le centre est fait de squames adhérentes et la périphérie très caractéristique est constituée de perles translucides à niveau ou surélevées réalisant un bourrelet. Le centre peut devenir atrophocicatriciel. L'ensemble réalise alors l'aspect dit plan cicatriciel. Ces formes peuvent être très étendues et sont probablement assimilables à des CBC nodulaires avec extension centrifuge.

d. Le carcinome basocellulaire superficiel

C'est une plaque rouge plane, bien limitée, à extension très lentement centrifuge. Elle est parfois recouverte de petites squames ou de croûtes et peut être ulcérée. Il n'y a pas en règle générale de perle caractéristique visible à l'oeil nu. Il survient chez des sujets plus jeunes que le CBC nodulaire. Il évolue lentement et peut atteindre 5 à 10 cm de diamètre. Le CBC superficiel peut être multiple d'emblée. Le CBC superficiel est parfois dénommé CBC pagétoïde en raison d'une analogie clinique très contestable avec la maladie de Paget. Les CBC érythémateux reconnaissent une description semblable et sont donc à rattacher à cette forme.

e. Le carcinome basocellulaire sclérodermiforme :

Il s'agit d'une variété rare. C'est une plaque dure, brillante, mal limitée et déprimée, très difficile à voir en l'absence d'ulcération et qui ressemble à une cicatrice blanche. Elle évolue lentement de façon centrifuge et finit par s'ulcérer. Les limites de la tumeur sont très difficiles à préciser. Cette sorte de lésion peut rester

longtemps méconnue et finir par être très étendue et s'ulcérer. Toutes ces formes peuvent s'ulcérer ou se pigmenter.

4. Formes histologiques :

- CBC nodulaire : il est défini par la présence, dans le derme, d'un ou de plusieurs massifs ou lobules larges et bien circonscrits, constitués de cellules basaloïdes dont les noyaux sont agencés en palissade en périphérie. Des artefacts de rétraction sont habituellement présents. CBC superficiel : il est défini par la présence d'un nid tumoral appendu à l'épiderme et/ou aux follicules pileux. Ce foyer tumoral est constitué de cellules basaloïdes dont les noyaux sont agencés en palissade en périphérie. Des artefacts de rétraction sont habituellement présents et séparent les cellules tumorales du stroma. Le plus souvent, les foyers tumoraux paraissent multiples, séparés par des intervalles de peau normale. Le CBC superficiel est aussi appelé CBC « pagétoïde ». Cette terminologie doit être abandonnée.
- CBC infiltrant : il est recommandé de limiter ce terme aux CBC trabéculaire ou micronodulaire. Dans sa forme trabéculaire, il est défini par la présence de foyers tumoraux de petite taille, mal limités, intradermiques ou parfois dermo-hypodermiques. Ces foyers, peu cellulaires, ont une architecture variée, en îlots irréguliers ou en travées. L'agencement palissadique des noyaux périphériques est souvent discret ou absent. La prolifération tumorale s'étend dans le derme avec des limites floues selon un mode très infiltrant. Dans sa forme micronodulaire, il est caractérisé par une multitude de foyers tumoraux de petite taille formant des lobules bien limités. Aucune limite chiffrée validée n'a pu être retenue pour définir la

taille de ces foyers. L'agencement palissadique des noyaux en périphérie est parfois discret.

- CBC sclérodermiforme : les foyers tumoraux sont des cordons effilés, parfois représentés par une seule assise cellulaire. Les cellules tumorales sont peu différenciées et l'agencement palissadique périphérique est absent. La tumeur infiltre un stroma tumoral très scléreux. Les éléments tumoraux occupent habituellement toute la hauteur du derme, parfois s'étendent à l'hypoderme.

Ces différents sous –types histologiques peuvent s'associer. Le sous –type de la composante de plus mauvais pronostic doit alors être retenu. Ils peuvent comporter des aspects histologiques supplémentaires qui concernent la composante épithéliale et/ou stromale.

Des formes histologiques particulières sont également individualisées :

CBC métatypique : il est défini comme un CBC comportant une différenciation malpighienne carcinomateuse. L'existence de cette lésion comme un sous –type histologique de CBC ou comme une forme transitionnelle avec le carcinome épidermoïde reste controversée ;

Carcinome mixte ou composite : il est défini par l'association d'un CBC et d'un carcinome épidermoïde, chaque composante étant clairement identifiable.

5. Evolution – pronostic :

a. Evolution spontanée :

En l'absence de traitement, la tumeur progresse lentement, doublant sa taille chaque année. La malignité locale est différente selon la forme anatomoclinique : faible pour les formes superficielles et nodulaires facilement accessibles à un traitement curateur, moyenne mais assortie de difficultés d'ordre thérapeutique

pour les carcinomes sclérodermiformes, forte pour les carcinomes très ulcéreux, risquant de récidiver plus facilement sous une forme térébrante invasive. Une régression spontanée n'a jamais été observée, mais elle serait théoriquement possible pour des tumeurs de 2 à 5mm: ainsi, des applications épifocales de DNCB peuvent provoquer une réaction inflammatoire de rejet immun de petits carcinomes et il se pourrait que la stroma-réaction cellulaire spontanée puisse naturellement jouer ce même rôle.

b. Facteurs pronostics :

Ce sont les éléments à prendre en considération lors du choix thérapeutique et lors de la surveillance post-thérapeutique. En dehors de la forme anatomo-clinique :

- Le siège de la tumeur : la localisation palpébrale est une zone à haut risque de récurrence.
- La taille et le niveau d'invasion en profondeur.
- Les facteurs liés à l'hôte : agressivité des CBC survenant avant 35ans, et fréquence des tumeurs en cas d'immunodépression ou de tares génétiques prédisposantes (Syndrome de Gorlin).
- La qualité du traitement antérieur en cas de récurrence : la récurrence tumorale sur lit cicatriciel lui procure un caractère infiltrant important.

c. Formes évolutives particulières :

- *Carcinomes basocellulaires térébrants* [22] : Il s'agit de carcinomes ulcéreux creusant de grands cratères nécrotiques qui finissent par envahir et effondrer les cavités naso-sinusiennes et orbitaires ou perforer les os du crâne jusqu'aux méninges, provoquant des méningites mortelles, ou détruire les vaisseaux du cou, entraînant la mort par hémorragie. Ces

formes térébrantes sont inaccessibles à un traitement chirurgical, dont elles sont souvent l'échec, ou radiothérapique, dont elles sont quelquefois la conséquence. On peut quelquefois obtenir un arrêt de la progression voire une rémission avec certains protocoles de polychimiothérapie (méthotrexate, bléomycine, cisplatine, 5-fluorouracile) permettant ensuite une réparation chirurgicale des dégâts.

Histologiquement, les carcinomes térébrants appartiennent souvent à la variété dite métatypique. Le concept microscopique et biologique de métatypie s'applique à un CBC qui a perdu ses caractères typiques et qui acquiert une structure trabéculaire infiltrante avec des cellules indifférenciées ressemblant davantage à des kératinocytes malpighiens non kératinisants. La métatypie peut apparaître spontanément lors de récives successives du même carcinome ; elle peut être induite ou facilitée par des irradiations X thérapeutiques.

- *Carcinomes basocellulaires métastatiques*: C'est une éventualité très rare, moins de 1/10 000 tumeurs [23]. Les métastases compliquent dans la plupart des cas des carcinomes volumineux, ulcéreux, térébrants ou récidivants, et elles se constituent surtout par voie hématogène : métastases pulmonaires et osseuses, plus rarement ganglionnaires, spléniques ou hépatiques. Des greffes métastatiques bronchopulmonaires peuvent se constituer par inhalation de cellules tumorales à partir de carcinomes térébrants de la face. Ces formes métastatiques surviennent après un délai moyen de 9ans, mais la survie après cette découverte ne dépasse pas les 8mois .

Carcinome épidermoïde :



Figure9: carcinome épidermoïde du canthus interne chez un patient de 71 ans
(photo du service)

1. Introduction :

Il s'agit de la tumeur cutanée épithéliale la plus fréquente après le carcinome basocellulaire, autrefois appelée épithélioma spinocellulaire(20 % des tumeurs cutanées, 5% des tumeurs palpébrales [24]). Il survient après 60 ans. Son incidence en France est de 10 à 20 pour 100 000 habitants chez l'homme et de 5 à 10 pour 100 000 chez la femme. Il survient volontiers sur une lésion précancéreuse [25].

Contrairement au CBC (hormis dans le type sclérodermiforme), le CE est doté d'un réel potentiel d'infiltration et de métastases à distance, ainsi que d'une croissance plus rapide. La propension à métastaser ou récidiver est proportionnelle à l'épaisseur tumorale et au degré d'invasion du derme, et inversement proportionnelle au degré de différenciation. Le bord libre de la paupière inférieure

est le siège de prédilection, mais une tumeur de la paupière supérieure est suggestive de carcinome épidermoïde.

2. Facteurs de risque des CE et leurs précurseurs:

- a. Facteurs environnementaux : Les facteurs carcinogènes impliqués dans le développement des CE sont multiples : l'irradiation par les ultraviolets (UV B mais aussi UV A), les radiations ionisantes, la PUVAthérapie, les infections par les human papillomavirus (hPV), l'exposition à différentes substances chimiques comme l'arsenic ou les hydrocarbures polycycliques, mais aussi l'immunosuppression et les dermatoses ulcérales ou cicatricielles chroniques.
- b. Facteurs constitutionnels (les Génodermatose): il existe plusieurs génodermatoses prédisposant au développement de CE. La plus fréquente et la mieux connue est l'alexerodermapigmentosum. L'albinisme oculocutané de type II est l'albinisme le plus fréquent dans le monde. Il est responsable d'une grande morbidité, avec d'importantes séquelles visuelles et le développement de tumeurs cutanées, principalement des CE. Il s'agit d'une maladie autosomique récessive due à des mutations du gène P, localisé en 15q11p13.

L'épidermodysplasie verruciforme est une maladie extrêmement rare, caractérisée par le développement de verrues planes, de lésions pityriasiformes et, plus tardivement, de CE sur les zones photoexposées.

La maladie de Ferguson Smith (La dyskératose congénitale) de transmission autosomique récessive liée à l'X (Xq28), associe une leucoplasie orale avec dystrophie unguéale, atrophie cutanée, hyperpigmentation et pancytopénie. Il existe

une instabilité chromosomique associée au risque de survenue de plusieurs cancers, dont des CE.

c. Les précurseurs des CE :

- Kératose actinique:

Due à l'exposition prolongée au soleil, c'est la plus fréquente des dermatoses précancéreuses. On estime que, dans les régions ensoleillées, plus de 80 % des sujets à peau claire en présentent après l'âge de 60 ans, alors que les sujets mélanodermes ou asiatiques n'en présentent que rarement. Bien que le risque d'évolution vers un carcinome épidermoïde soit évalué à moins de 0,1 % par an et par lésion, d'autres études font état d'un risque global atteignant jusqu'à 20 %. Toutefois, la malignité de la néoplasie secondaire serait moindre que celle d'un carcinome de novo. Certaines lésions peuvent montrer une régression spontanée.

Les lésions, qui surviennent dans les zones cutanées photo exposées, se présentent souvent comme des lésions planes érythémato-squameuses, de moins de 1 cm, et sont recouvertes d'un enduit kératosique adhérent fermement. L'histologie montre que les lésions surviennent sur une peau atteinte de dégénérescence sénile préexistente, avec un amincissement épidermique et une dégénérescence basophile du collagène dermique. Les altérations actiniques comprennent l'hyperkératose, l'acanthose irrégulière, la parakératose focale, la dyskératose, l'atrophie focale, et les atypies cellulaires. L'hyperkératose est quelquefois très importante, réalisant alors une corne cutanée. Les annexes pilo-sébacéo-sudoripares sont normales. En dehors des localisations palpébrales, les petites kératoses actiniques qui ne posent pas de problème diagnostique peuvent être observées. En région périoculaire toutefois, et au vu du risque réel de

transformation, on recommande d'établir le diagnostic par une biopsie puis, soit de procéder à l'excision simple, soit de traiter par cryothérapie.[26, 27, 28]

- Carcinome in situ ou maladie de Bowen :[28, 29,30]

C'est la plus fréquente des lésions précancéreuses après la kératose actinique. La maladie de BOWEN est une lésion isolée, siégeant sur la peau exposée (induite par le rayonnement solaire) ou non exposée (liée à l'ingestion d'arsenic trivalent inorganique). La lésion apparaît comme une plaque érythémateuse légèrement infiltrée, augmentant lentement de taille. Il existe généralement une légère desquamation et quelques croûtes. Le placard érythémateux est pigmenté, parfois nodulaire ou ulcéré, un peu saillant et bien délimité. Il grandit lentement par extension des bords, laissant un ulcère central.

Histopathologie : Il existe dans toute l'épaisseur de l'épiderme des atypies cellulaires avec présence de cellules immatures, néoplasiques, et une perte de la polarité cellulaire. Le caractère essentiel de cette lésion est le respect de la membrane basale. [30]

- Radiodermite: [28,31,32,33]

Il arrive que des lésions et carcinomes variés radio-induits apparaissent avec une très longue latence, parfois de plusieurs dizaines d'années, après des traitements pour des conditions cutanées bénignes (hirsutisme, acné, teignes autrefois). C'est pourquoi, de nos jours, on réserve la radiothérapie quasi exclusivement aux tumeurs malignes. Par ailleurs, les progrès dans la délivrance des rayons ont permis de diminuer considérablement ces complications. En général, la peau irradiée développe après quelques jours un érythème et un œdème auxquels succèdent après quelques semaines une hyperpigmentation et une desquamation, puis une atrophie progressive des annexes pilo-sébacéo-sudoripares (perte des cils

(madarosis), éventuellement nécrose palpébrale), et un cortège de complications kératoconjonctivales. Avant de débiter un traitement prévu de 2 500 cGy ou plus, on recommande actuellement l'intubation systématique de longue durée (plusieurs mois) des voies lacrymales, afin de prévenir les sténoses secondaires probables .

- Le Xeroderma Pigmentosum : [28,31,32,34]



Figure 10 : patiente atteinte de Xeroderma Pigmentosum (photo prise du web)

Il s'agit d'une affection rare, autosomique récessive, caractérisée par une sensibilité pathologique aux rayons ultraviolets (UV) solaires, et résultant de

l'apparition précoce de multiples néoplasies, d'abord superficielles puis généralisées. Les défauts génétiques touchent les systèmes de réparation des dommages de l'ADN induits par les UV. Plusieurs anomalies génétiques sont décrites, correspondant à une certaine variation de l'expression clinique. Toutes les ethnies et les deux sexes semblent atteints de façon égale. Cliniquement, l'enfant développe avant l'âge de 2 ans un nombre élevé d'éphélides et des réactions érythémato-desquamantes à toute exposition solaire. Puis apparaissent des lésions d'atrophie cutanée, des zones hyper pigmentées et des télangiectasies, voire une kératose actinique. Dans un troisième temps, qui débute dès l'enfance ou l'adolescence, les régions de la peau et de la conjonctive photo exposées siège de cancers multiples : carcinomes basocellulaires et épidermoïdes, kératoacanthomes ou mélanomes malins et différents types de sarcomes. Certains patients développent en outre des anomalies neurologiques progressives. Au niveau oculaire, les altérations peuvent être sévères, surtout dans la zone inter-palpébrale, avec hyperhémie chronique, ptérygion, pigmentation, et dégénérescence néoplasique de la conjonctive, ainsi que kératite et pannus. Les paupières subissent des lésions de blépharite chronique, puis des rétractions cicatricielles, tant de la lamelle antérieure que de la lamelle postérieure. Histologiquement, les lésions, tant précoces que tardives, ne sont pas spécifiques, si ce n'est leur vitesse de développement élevée. Le traitement implique la prévention de toute exposition solaire et l'application d'écran solaire total durant toute la vie. Des rétinoïdes systémiques et la thérapie génique sont à l'essai.

3. Aspect anatomo-clinique du CE:

Le CE survient souvent sur une lésion précancéreuse telle que la kératose actinique (KA). La KA est une lésion squameuse, de quelques millimètres, couleur de peau normale ou légèrement rosée ou pigmentée, qui se palpe plus qu'elle ne se voit, et siège principalement sur les zones photo-exposées. Les malades ont le plus souvent de multiples KA qui peuvent, soit persister, soit involuer. Seul un petit nombre de KA vont évoluer vers un CE. Le risque de développement d'un CE chez les malades atteints de KA multiples serait autour de 6 à 10% et dépend du nombre de lésions et de leur délai de persistance. La KA peut prendre un aspect de corne cutanée. Les signes qui doivent faire craindre la transformation d'une kératose sont : l'étalement de la lésion, son bourgeonnement en surface, son infiltration, son ulcération, son caractère saignant. La survenue d'un nodule ou d'une ulcération sur une maladie de BOWEN témoigne également de la transformation en un carcinome invasif.

Lorsque le carcinome survient de novo sur une peau apparemment normale, il apparaît souvent sous la forme de plaques indolores avec des cornes cutanées ou de nodules indurés, devenant végétants ou ulcéro-végétants avec un fond irrégulier, plus ou moins infiltrant. La tendance de ces cellules malignes à former de la kératine génère une surface de lésions croûteuses. Il peut également prendre l'aspect d'un kyste du bord libre. Il n'y a pas comme dans le CBC de bordure perlée brillante, ni de télangiectasies en surface.

Histologiquement la tumeur prend naissance dans la couche des cellules squameuses de l'épiderme et exhibe une image très variable en fonction de la différenciation. Des cellules dyskératotiques avec des perles cornées et des ponts intercellulaires sont visibles dans les tumeurs bien différenciées. La principale

caractéristique histologique est l'effraction de la membrane basale. En cas de faible différenciation, l'immuno-marquage pour les cytokératines et autres protéines s'avère utile. [35]

4. Pronostics des CE : [36]

Tout CE doit être considéré comme agressif. Le CE invasif a tendance à récidiver et peut métastaser. Le taux de récurrence d'une tumeur primitive à 5 ans est d'environ 8 % et celui de métastase de 5 % . Il existe plusieurs facteurs de mauvais pronostic :

- Taille de la lésion : une lésion supérieure à 2 cm de diamètre a un taux de récurrence à 5 ans de 15 % et de métastase encore plus élevé, à 30 %.
- Localisation : les paupières, comme toutes les localisations péri-orificielles, sont à haut risque de récurrence. D'autre part, les CE survenant sur des plaies chroniques (ulcères, épidermolyses bulleuses) ont un fort risque de métastases, avoisinant les 40 %.
- Évolutivité de la lésion : une croissance rapide ou une récurrence de la lésion augmentent les risques de récurrences ultérieures et de métastases.
- Immunosuppression : elle entraîne l'apparition plus précoce des CE (deux à trois décennies plus tôt que la population immunocompétente) dont le risque métastatique est plus élevé (10 %).
- Critères histologiques :
 - la profondeur de la lésion : elle n'a été étudiée que par quelques auteurs et la gravité d'un CE serait supérieure en cas d'atteinte du derme réticulaire (> à 4 mm) ;
 - l'atteinte périneurale observée dans 2 à 7% des cas.
 - le caractère peu différencié de la tumeur.

Ainsi, il faut rester vigilant devant tout malade atteint de CE et procéder à un examen cutané corps entier soigneux à la recherche d'une autre lésion (environ 30 % des patients développent une deuxième lésion dans les 5 ans [36]) ou de signes d'extension de sa lésion, en particulier dans les aires ganglionnaires. En cas de métastases à distance, l'atteinte ganglionnaire est très fréquemment associée (85 % des cas). En cas d'extension métastatique à distance, le pronostic est beaucoup plus réservé puisque la survie est inférieure à 20 % à 10 ans.

Carcinomes des annexes pilo-sébacé-sudoripares :

1. Introduction :

Les carcinomes annexiels sont des tumeurs malignes cutanées rares dérivant des glandes sudorales eccrines et apocrines, des follicules pileux et des glandes sébacées. Ils peuvent survenir à tout âge mais touchent d'abord les sujets âgés.

Tous sont envahissants localement et certains d'entre eux peuvent entraîner une dissémination métastatique locorégionale ou générale. Ils regroupent de nombreuses tumeurs malignes très différentes qui dérivent toutes des annexes épithéliales de la peau. Ces tumeurs sont classées en fonction de leur histogenèse en quatre groupes : carcinomes dérivant des glandes eccrines, des glandes apocrines, des structures folliculaires et des glandes sébacées [37]. Leur distinction est fondée sur l'examen histopathologique car, bien souvent, leur aspect est celui d'une tumeur plus ou moins ulcérée non reconnaissable. Il existe toutefois plusieurs formes anatomocliniques accessibles au diagnostic clinique. Ces carcinomes ne doivent pas être méconnus car ils sont souvent envahissants et de pronostic défavorable quand le diagnostic est tardif. La distinction entre tumeur annexielle bénigne et carcinome n'est pas toujours aisée, L'individualisation des divers carcinomes annexiels est relativement récente et, chaque année, des variantes

nouvelles sont décrites, qui font l'objet de discussions entre dermatologue et pathologistes.

Nous décrivons ici les principaux carcinomes bien caractérisés et les plus fréquents.

2. Carcinomes d'origine pilo-sébacée:

Le carcinome sébacé représente environ 1% de toutes les tumeurs de paupières et 5% de toutes les lésions palpébrales malignes, ce qui le classe en troisième par ordre de fréquence des tumeurs malignes de paupières mais il semblerait que sa fréquence soit en augmentation [38,39]. Il s'agit d'une tumeur agressive, naissant des glandes de Meibomius chez des adultes en général âgés de plus de 60 ans, avec une prédominance féminine notable d'environ 3/1 [40]. Ce carcinome peut aussi naître des glandes de Zeis et des glandes sébacées des paupières, des sourcils ou de la caroncule. Le site le plus fréquent est la paupière supérieure, Cette localisation préférentielle s'explique par la présence prédominante de glandes de Meibomius et de Zeis. L'aspect clinique est difficilement identifiable, ces tumeurs plus ou moins exophytiques et ulcérées étant le plus souvent prises pour des carcinomes épidermoïdes. C'est une tumeur potentiellement léthale avec tendance à métastaser d'où l'importance d'un diagnostic précoce [38].

a. Aspects cliniques: [41]

Sa présentation est l'exemple même du piège clinique, au point de mériter le nom de masquerade syndrome dans la littérature anglo-saxonne, le plus fréquent celui d'origine meibomienne se présente comme un chalazion ayant changé de caractère, infiltrant la marge palpébrale, provoquant une madarose ou persistant et récidivant après traitement, dès lors une biopsie s'impose. Les autres présentations cliniques classiques comprennent une blépharo-conjonctivite unilatérale, un

papillome corné ou un botryomycome sous le tarse supérieur. La tumeur exhibe un comportement d'envahissement marqué et dissémine à distance par voie lymphatique, et localement par épidermotropisme, c'est-à-dire par la migration de cellules néoplasiques dans l'épaisseur de l'épithélium cutané et conjonctival (dissémination «pagétoïde»), puis directement par dissémination vasculaire et infiltration périneurale. Des taux élevés de mortalité et de récurrence ont été rapportés, atteignant jusqu'à environ 20 et 30 %. Le pronostic est d'autant plus sombre que la tumeur est localisée en paupière supérieure, dure depuis plus de 6 mois, mesure plus de 1 cm, implique les glandes de Meibomius et montre un comportement infiltrant ainsi qu'un faible degré de différenciation sébacée.

b. Histologie :

La tumeur se compose de lobules irréguliers de cellules pléiomorphes à cytoplasme spumeux et noyaux amphophiles plus ou moins réguliers. Trois types de différenciation sont décrits : lobulaire, comédoïde avec nécrose centrale et papillaire. Il faut souligner que la mise en évidence de vésicules lipidiques intracytoplasmiques est essentielle au diagnostic ce qui le distingue des CBC et des CE. La préparation habituelle des spécimens en machine entraîne la dissolution des graisses et leur disparition de la coupe. Il faut donc rechercher ces vésicules lipidiques sur coupes en congélation de tissu frais (voire fixé depuis peu de temps) et prévenir le pathologiste de cette possibilité diagnostique.

3. Carcinomes des glandes sudoripares:

Dérivent des glandes sudoripares eccrines et apocrines (glandes de Moll). Leur distinction n'est pas toujours aisée. En effet, Requena et al [42] démontrent par une analyse morphologique fine que de nombreux carcinomes qu'on a toujours classés dans les tumeurs eccrines peuvent avoir une histogenèse apocrine. Nous décrivons ceux les plus fréquents et les mieux connus.

a. Carcinome eccrine mucipare :

Cette tumeur est importante à connaître car elle peut simuler une métastase de carcinome mammaire ou colique mucipare. Elle est localisée en général à l'extrémité céphalique [43], surtout aux paupières [44], mais toutes les localisations ont été rapportées. Des cas ont été décrits à tout âge, avec toutefois une prédominance chez les sujets âgés. Il s'agit d'un volumineux nodule de couleur chair, bien limité et parfois ulcéré. Son développement est lent, mais avec un potentiel d'invasion locale et de récurrence important. Les métastases ganglionnaires sont fréquentes et les métastases systémiques plus rares.

Sur le plan histologique, il s'agit d'une tumeur intradermique ou envahissant l'hypoderme, faite de petites structures épithéliales basophiles à noyau vésiculeux, noyées dans des plages de stroma très clair, riche en mucines. La tumeur est de ce fait spectaculairement colorée par le PAS et le bleu Alcian. Les cellules malignes forment de petites travées anastomotiques ou des ébauches de structures tubulaires. On y trouve des mitoses et de nombreuses cellules atypiques. Les zones hémorragiques y sont fréquemment observées. La tumeur exprime l'ACE et l'EMA (antigène de membrane épithéliale).

b. Hidradénome malin ou hidradénocarcinome :

Ces tumeurs sont extrêmement rares [45]. Ces carcinomes ont été décrits à tout âge, sans présentation clinique distincte. Elle se présente comme un nodule ferme ou kystique d'aspect inflammatoire, longtemps indolore. Elle peut survenir sur les paupières supérieures ou inférieures, ou le canthus interne. Ils ont une évolution agressive (envahissement de l'orbite et l'os sous-jacent) et métastasent très souvent, aussi bien vers les ganglions [46] que dans la circulation générale [47]. Le diagnostic histopathologique de malignité se fait sur l'architecture (mauvaise, limitation, travées invasives) et sur les critères cytologiques (mitoses nombreuses et agrégats de noyaux atypiques regroupés de façon irrégulière). Les cellules gardent néanmoins, comme dans la forme bénigne, un aspect clair témoignant de leur richesse en glycogène.

III. Etude clinique :

1. L'interrogatoire

Doit préciser :

- L'âge du patient :
- Les tares associées : évaluation du terrain.
- Les éventuels antécédents : antécédents de traumatismes palpébraux, de brûlures, d'irradiation, de tabagisme (une association significative entre le tabagisme et le carcinome basocellulaire a été décrite chez la femme, mais pas chez l'homme), l'existence d'une histoire familiale de pathologie tumorale ou d'aberration génétique...
- les lésions préexistantes : kératose actinique, radiodermite, Xeroderma Pigmentosum, corne cutanée...
- Le mode d'installation des lésions et leur mode évolutive(en général, une croissance rapide –quelques mois – est plus en faveur de malignité)

2. L'examen clinique :

a. Examen palpébrale :

L'examen clinique reste le premier temps de la prise en charge des tumeurs palpébrales. L'œil est visuellement accessible à l'observation clinique mais l'orbite, protégée par son cadre osseux l'est moins. L'examen clinique comprend un examen ophtalmologique complet, bilatéral et comparatif, ainsi que la recherche d'un syndrome orbitaire et d'adénopathies locorégionales.

➤ **Sur le plan statique :**

On examine :

- l'existence et l'intégrité des bords libres palpébraux, un éventuel trichiasis (déviation d'un ou plusieurs cils, souvent consécutif à un traumatisme ou une brûlure, ou trachome non soigné) ou dystichiasis (double rangée de cils, souvent congénitale, parfois héréditaire) ou encore une chute anormale des cils ;
- la position physiologique des paupières ou leurs malpositions éventuelles (ptosis, entropions, ectropions, paralysies faciales) ;
- la position des canthi et leur forme (canthus rond et laxité canthale externe par exemple) ;
- l'aspect de la lamelle antérieure cutané-musculaire : tumeurs cutanées d'allure bénigne ou maligne (carcinomes basocellulaires ou beaucoup plus rarement épidermoïde) ;
- l'aspect de la lamelle postérieure tarso-conjonctivale (rétraction tarsale, chalazion...) ;
- l'ouverture palpébrale afin de préciser un éventuel ptosis ou à l'inverse une rétraction palpébrale.

➤ **Sur le plan dynamique :**

- On mesure la course du muscle releveur de la paupière supérieure.
- On recherche une éventuelle hyper-action du muscle frontal en cas de ptosis.
- On vérifie l'oculomotricité sachant que des troubles oculomoteurs accompagnent fréquemment les anomalies palpébrales (syndrome de blépharophimosis).

- Le réflexe de Charles Bell lors de l'occlusion palpébrale est apprécié.
- Des syncinésies mandibulo–palpébrales sont recherchées (syndrome de Marcus Gunn).
- L'occlusion palpébrale (inocclusion, malocclusion, blépharospasme, spasme hémifacial) est analysée soigneusement.
- **au terme de l'examen :**
 - Lors de ce premier examen, une simple approche clinique oriente le diagnostic vers un processus bénin ou malin.
 - L'analyse sémiologique, doit permettre de préciser les caractères de la lésion (tumeur) :
 - Aspect : la perle épithéliomateuse, chalazion récidivant, blépharoconjonctivite unilatérale, un papillome corné ou un botryomycose sous le tarse supérieur, télangiectasies ...
 - Type : nodulaire, végétant, ulcéré, morphéiforme (sclérosante) et plan cicatriciel, pigmenté...
 - Localisation : palpébrale supérieure, inférieure, canthale externe ou interne.
 - Taille : quelques centimètres, une grande taille de plusieurs centimètres.
 - Limites : bien ou mal limitée, régulière, irrégulière...
 - Nombre : unique ou multiple.
 - Coloration : grisâtre, jaunâtre, claire, inflammatoire
 - Extension : extension au bord libre, à la conjonctive ou aux voies Lacrymales (larmolement), vers la joue, aile du nez, front...
 - La palpation : ferme, saigne au contact, infiltration ou fixité péri tumorale.
 - sensibilité : douleur ou insensibilité: signes d'infiltration nerveuse (trijumeau, sous orbitaire).

- Signes associés : Une perte des cils, des malpositions palpébrales d'origine mécanique (ectropion), une infiltration nerveuse (trijumeau, sous-orbitaire) et éventuellement une adénopathie pré-tragienne ou sous-maxillaire. Classiquement, la partie externe des paupières est drainée vers les ganglions pré-auriculaires, et la partie interne vers les ganglions sous-mandibulaires.
- Un schéma de l'étendue de la tumeur, clair et complet doit clore l'examen.

b. Examen d l'orbite :

- L'extension orbitaire d'un cancer palpébral se manifeste par un tableau peu spécifique, comportant à des degrés divers : un déplacement du globe oculaire, des troubles oculomoteurs avec diplopie, des signes inflammatoires, des douleurs, une masse palpable (dans le cas des tumeurs antérieures) et rarement une exophtalmie.
- Parfois la tumeur est totalement asymptomatique et est découverte lors du bilan radiologique d'extension de la tumeur palpébrale.
- Un examen ophtalmologique minutieux et complet devrait être alors réalisé avec mesure de l'AV, de la tension oculaire, réfraction, examen du fond d'œil, examen de l'oculomotricité, une exophtalmométrie, la vérification des aires ganglionnaires pré-auriculaires et submentales et un bilan radiologique, guidé par l'examen clinique.

c. Examen général :

- Examen des aires ganglionnaires : adénopathies pré-tragiennes, sous-mandibulaires, jugulo-carotidiennes, sus-claviculaires...
- L'examen ORL à la recherche d'un éventuel envahissement de la sphère ORL (cavités naso-sinusiennes).

- Recherche de signes d'appel d'atteinte métastatique à distance (broncho-pulmonaires, hépatiques, osseuses, cérébrales et péritonéales).

IV. Etude paraclinique :[48]

Guidées par l'examen clinique, deux explorations sont fondamentales pour le diagnostic : l'imagerie (scanner RX, imagerie par résonance magnétique) qui permet d'évaluer l'extension de la tumeur et la présence d'éventuelles métastases, et l'anatomie pathologique qui permet, à partir de biopsies, avec ou sans examen extemporané, l'étude histologique et la caractérisation du processus tumoral.

1. Les outils de l'étude anatomo-pathologique : La biopsie :

En pratique, le diagnostic clinique d'une tumeur à l'évidence bénigne pose souvent peu de problème. Mais dès que survient un doute sur la possibilité d'une tumeur maligne, il est recommandé de procéder à une biopsie, qui peut aisément être réalisée au cours de la même consultation.

Un punch à biopsie dermatologique (par exemple de 3 mm de diamètre) facilite considérablement le geste, qui est réalisé sous anesthésie locale. Pour bénéficier d'une anesthésie confortable et d'une hémostase efficace, il est utile de postposer de quelques minutes la biopsie par rapport à l'infiltration par de la xylocaïne 2 % adrénalinée 1/200 000. Il est préférable de réaliser la prise de la biopsie en bordure de la lésion tumorale (éviter le centre ulcéré), de placer le spécimen dans un fixateur classique (formaldéhyde, Bouin), et surtout de bien transmettre au pathologiste les hypothèses diagnostiques.

Au besoin, une lésion étendue peut faire l'objet de biopsies multiples, cartographiées.

2. Les examens radiologiques :

L'extension orbitaire d'une tumeur palpébrale est suspecté devant la présence d'anomalies cliniques et est au mieux exploré par des techniques d'imagerie devenues extrêmement performantes et beaucoup plus accessibles ces dernières années.

Le scanner, l'IRM sont les deux techniques modernes, directes les plus utilisées. Elles permettent l'évaluation de l'extension orbitaire des tumeurs palpébrales en précisant le siège de la lésion, ses limites, ses rapports et l'envahissement des structures de voisinage. En dehors de ces trois grandes méthodes d'imagerie, les radiographies standards, l'artériographie et la phlébographie orbitaire n'ont presque plus aucun intérêt.

Un bilan d'extension systémique s'impose (scanner cérébral et cervico-thoraco-abdomino-pelvien) à la recherche d'éventuelles métastases. On évalue ainsi l'état général et les contre-indications opératoires.

a. TDM orbitaire :

La scanographie est un progrès très important dans l'exploration radiologique de l'orbite, en raison de son caractère non invasif et de la possibilité d'évaluation sélective des parties molles du contenu orbitaire. Elle est réalisée actuellement en première intention et permet de visualiser le processus palpébral, de localiser et préciser sa répercussion sur les structures avoisinantes.

L'injection de produits de contraste, en dehors des contre-indications, visualise une éventuelle prise du produit de contraste dans le processus.



Figure 11 : TDM du massif facial en coupe coronale montrant la lyse de l'os zygomatique. (cliché du service)

b. Imagerie par résonance magnétique : IRM

Pour l'étude de l'orbite, la résonance magnétique apparaît actuellement globalement meilleure pour la caractérisation tissulaire, mais inférieure en matière d'atteinte osseuse.

Les principaux avantages de la résonance magnétique sont l'absence de radiation ionisante, la possibilité de réaliser des coupes dans les trois plans de l'espace (axial, coronal, sagittal) sans mobiliser le patient, et l'absence d'effets indésirables. Il existe cependant des impératifs techniques : longue durée de l'examen, nécessité d'une antenne « de surface » adaptée à l'orbite, épaisseur de coupe relativement importante d'où des effets de volume partiel.

Deux types de séquences peuvent être utilisés.

- Les séquences d'inversion-récupération (IR) et de saturation-récupération (SR) mesurent le temps de relaxation longitudinale ou T1.

- La séquence de spin-écho (SE) mesure le temps de relaxation transversale ou T2.

En pratique, c'est la séquence spin-écho qui est utilisée en pathologie ophtalmologique.

V. Classification TNM des tumeurs palpébrales :(UICC 2009)

- La tumeur Primitive : T
 - Tx : la tumeur primitive est inconnue.
 - T0 : Pas de tumeur primitive décelable.
 - Tis : carcinome in situ.
 - T1 : tumeur du bord libre < 5mm ou tumeur de taille indifférente mais n'atteignant pas le tarse.
 - T2 : tumeur du bord libre > 5mm mais <10mm, ou tumeur envahissant le tarse.
 - T3 : tumeur du bord libre >10mm, ou tumeur envahissant toute l'épaisseur de la paupière.
 - T4 : tumeur envahissant les structures adjacentes.

- Les ganglions lymphatiques régionaux : N

Ils comprennent les adénopathies pré-tragiennes, sous mandibulaires et cervicales.

- Nx : impossible d'évaluer les ganglions.
 - N0 : absence d'adénopathies locorégionales.
 - N1 : présence d'adénopathies locorégionales.
- Les métastases à distances : M
 - M0 : absence de métastases.
 - M1 : présence de métastases.

VI. Traitement des carcinomes palpébraux :

Le traitement des tumeurs palpébrales envahissant l'orbite chez l'adulte ne se conçoit qu'en tenant compte du type histologique, du siège, de l'agressivité de la tumeur, de son extension locorégionale et à distance, de l'âge, de l'état général et du consentement libre et éclairé du patient.

Le bilan préopératoire doit donner les informations nécessaires.

Les moyens thérapeutiques à notre disposition sont essentiellement la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.

1. But de traitement :

- Pratiquer une exérèse tumorale complète
- Minimiser au maximum le risque de récurrence ce qui est directement lié à la qualité de l'exérèse
- Choisir la réparation la moins préjudiciable au patient
- Améliorer les résultats esthétiques par des prothèses.

2. Moyens de traitement :

Nous développons dans ce chapitre les différentes modalités du traitement des carcinomes palpébraux, la partie reconstruction sera développée dans un chapitre à part.

2.1 La chirurgie :

Le principal traitement des cancers cutanés reste actuellement l'exérèse chirurgicale de la lésion avec marges de sécurité adaptées à la variété anatomopathologique ou, pour certaines tumeurs, avec la technique microchirurgicale de Mohs. Les marges de sécurité reconnues comme nécessaires sont de 3 à 5 mm pour le CBC, 8 à 10 mm pour le CE, jusqu'à 3 cm pour la tumeur

de Merkel. La problématique des lésions palpébrales réside dans la proximité du globe oculaire qui rend l'exérèse radicale parfois difficile voire impossible. Néanmoins, il est reconnu dans la littérature qu'une exérèse première incomplète ou insuffisante est le principal facteur de risque de récurrence tumorale. Un grand principe de chirurgie carcinologique est donc de pratiquer l'exérèse lésionnelle sans se soucier de la reconstruction. L'aspect esthétique de la reconstruction doit être abordé indépendamment des nécessités carcinologiques.

2.1.1 Exérèse tumorale :

a. La tumeur palpébrale :

En cas de doute sur la nature d'une lésion, on a d'abord recours à la biopsie.

L'évaluation de l'extension tumorale au cours de l'exérèse peut s'appuyer sur un examen extemporané des marges. Après avoir procédé à l'ablation toute l'épaisseur de la masse tumorale entourée de ses marges de tissus présumés sains, des languettes orientées supplémentaires sont envoyées pour examen sur coupe en congélation. En cas de réponse positive, des recoupes sont prélevées jusqu'à négativation, après quoi la reconstruction a lieu. Aux États-Unis, une sous-spécialité de chirurgiens dermatologues pratiquent les mêmes examens extemporanés suivant les principes de la chirurgie micrographique de Mohs (voir chapitre paraclinique). L'avantage de cette technique est que l'exérèse et la lecture sont effectuées par la même personne, ce qui optimise l'orientation précise des fragments. L'exérèse d'une tumeur sans examen extemporané comporte un risque, plus ou moins significatif d'après la localisation, de laisser du tissu tumoral non suspecté, alors qu'on estime que cette éventualité tombe à moins de 1 à 5 % grâce à l'examen extemporané. Cet examen trouve toutefois ses limites, d'une part en cas d'atteinte de la graisse (sous-cutanée ou orbitaire) ou de l'os, d'autre part dans certains types

de tumeur comme par exemple celles qui se distinguent par des extensions multifocales séparées par du tissu sain, et le mélanome [49]. Si la réalisation d'examen extemporané n'est pas possible ou applicable, on peut recourir à l'examen en fixation rapide. Dans ce cas, la pièce opératoire est d'abord fixée, après quoi l'on prélève ses marges de façon orientée (idéalement, cette étape devrait être réalisée par le chirurgien, qui est le mieux placé pour reconnaître la bonne orientation de la pièce). Le tout est enrobé, et suit le processus habituel jusqu'à la lecture des lames après 24 à 48 heures. D'après la situation clinique, le chirurgien peut choisir de reconstruire d'emblée en gardant ouverte la possibilité de devoir reprendre le patient, ou bien de laisser le déficit ouvert jusqu'à la réponse du pathologiste, puis de reconstruire après un délai total de 24 heures à quelques jours.

b. L'extension orbitaire :

L'exérèse peut être réalisée d'emblée ou aussitôt après une biopsie. Elle emporte une grande quantité de tissu tumoral. Lorsqu'elle est possible, l'exérèse en totalité s'impose, facilitée par l'existence d'un plan de clivage : capsule ou pseudocapsule tumorales. En cas de tumeurs diffuses, l'exérèse maximale, diminuant le tissu tumoral restant, facilite l'action de la radiothérapie ou de la chimiothérapie complémentaires. Elle peut être élargie à l'os, aux structures voisines.

c. Les voies d'abord :

➤ Voie trans-conjonctivale :

L'abord se fait au niveau du cul-de-sac situé en regard de la tumeur, si elle est antérieure ; au niveau du cul-de-sac latéral ou médial si elle est postérieure. En cas de tumeur intraconique, la désinsertion d'un muscle droit latéral ou médial permet de pénétrer dans le cône [50]. Son avantage est l'absence de cicatrice visible,

son principal inconvénient est une exposition limitée de la tumeur et un accès difficile aux masses postérieures. Elle peut être associée à une orbitotomie transcutanée, notamment un Krönlein ; elle reste surtout intéressante en cas de tumeur antérieure, petite.

➤ Voie transcutanée

C'est la voie la plus utilisée, permettant des orbitotomies antérieures, médiales ou latérales. L'abord se fait au pourtour de l'orbite, près des rebords orbitaires : sous le sourcil en haut, le long du pilier fronto-zygomatique en dehors, du rebord orbitaire inférieur en bas, en regard de la crête lacrymale antérieure en dedans. L'incision cutanée est poursuivie par une ouverture du muscle orbiculaire afin d'atteindre le périoste orbitaire.

➤ Voie transcoronale (Cairns–Unterberger) ou bicoronale

Elle consiste à réaliser une incision cutanée d'un tragus à l'autre dans le cuir chevelu, et à décoller le scalp cutané et le muscle frontal jusqu'aux rebords orbitaires supérieurs. La cicatrice située dans les cheveux est ensuite peu visible. Cette voie permet un abord simultané des deux orbites dans leur partie supérieure. Elle s'adresse donc aux tumeurs supérieures intra- ou extraconiques. Sa réalisation est assez longue. On peut pour améliorer l'aspect esthétique faire partir l'incision non pas du tragus mais de derrière l'oreille. On peut réaliser par cette voie une orbitotomie latérale. Une incision hémicoronale ne décollant que la moitié du scalp peut également permettre ce geste. [50, 51]

➤ Orbitotomies : [50,51,52,53]

Le site de l'orbitotomie est dicté par la localisation tumorale. Une collaboration entre spécialistes chirurgiens maxillo-faciaux, neurochirurgiens, ophtalmologistes, ORL est indispensable pour réaliser certains abords.

Orbitotomies antérieures

Réalisées par voie transcutanée, éventuellement transconjonctivale, elles s'adressent aux tumeurs antérieures. L'incision peut être supérieure, sous-sourcillière ou intrasourcillière, supérolatérale en regard de la fosse lacrymale, inférieure en regard du rebord orbitaire inférieur, latérale ou médiale avec section du ligament latéral externe ou du tendon canthal médial. Elles permettent un abord extrapériosté ou intrapériosté après ouverture du septum. Les risques tiennent aux éléments anatomiques rencontrés : glande lacrymale, trochlée du muscle oblique supérieur, releveur de la paupière supérieure, sac lacrymal, nerfs infraorbitaire et supraorbitaire. L'œdème et l'ecchymose postopératoires sont fréquents, de même qu'un ptosis transitoire en cas d'abord supérieur. Cette voie permet un abord simultané des deux orbites dans leur partie supérieure. Elle s'adresse donc aux tumeurs supérieures intra- ou extraconiques. Sa réalisation est assez longue. On peut pour améliorer l'aspect esthétique faire partir l'incision non pas du tragus mais de derrière l'oreille [51]. On peut réaliser par cette voie une orbitotomie latérale. Une incision hémicoronale ne décollant que la moitié du scalp peut également permettre ce geste [50].

Orbitotomies latérales :

Elles peuvent se faire avec ou sans dépose osseuse. L'incision cutanée est une incision de type Wright en S allongé de Wright [52] ou une incision dans le pli palpébral supérieur prolongée au niveau du canthus latéral. Lorsque la dépose osseuse est réalisée, il s'agit d'une intervention de Krönlein, déposant le pilier latéral de l'orbite puis le refixant en fin d'intervention. Cette voie d'abord permet de retirer les tumeurs extra coniques latérales et les tumeurs intra coniques situées en dehors du nerf optique.

Orbitotomies médiale :

Les voies para-latéro-nasales, médio-faciales ou trans-faciales contournant l'aile du nez jusqu'à la lèvre supérieure permettent d'aborder la partie médiale de l'orbite et de l'ethmoïde. Il faudra être particulièrement vigilant à ne pas léser les voies lacrymales. Actuellement ces voies sont souvent abandonnées au profit d'un abord endonasal: au moyen d'un endoscope nasal et d'une caméra, on aborde la paroi médiale de l'orbite après éthmoïdectomie totale. C'est la voie souvent utilisée actuellement pour traiter les mucocèles et les tumeurs médiales de l'orbite [53].

Orbitotomies supérieure :

L'abord supérieur avec effondrement du plafond orbitaire se fait surtout par voie neurochirurgicale pour les tumeurs de l'apex ou les méningiomes. On peut réaliser soit une craniotomie classique soit un abord cutané dans le pli palpébral supérieur ou sous sourcilier avec dépose du bord orbitaire supérieur. Cette intervention nécessite d'être réalisée à double équipe avec un neurochirurgien. La neuro-navigation, de même qu'en chirurgie endonasale permet d'améliorer et de fiabiliser ces techniques.

Orbitotomies inférieure :

Elles sont rarement utilisées ; la plus classique est la voie de Caldwell Luc, abordant le plancher orbitaire par le sinus maxillaire.

2.1.2 Exentération : [54]

L'exentération de l'orbite consiste en une extirpation complète du contenu de la cavité orbitaire, avec ou sans les paupières. L'orbite est isolée à l'intérieur de son sac périosté et reséquée le plus loin possible en arrière au niveau de la fissure orbitaire supérieure, laissant ainsi à nu les parois osseuses de l'orbite. Ce geste très mutilant, est de moins en moins réalisé. Les complications per- et postopératoires

sont surtout hémorragiques et infectieuses. Suivant les auteurs, la reconstruction est envisagée dans le même temps ou secondairement et fait appel soit à des greffes ou des lambeaux cutanés isolés, soit à une transposition du muscle temporal dans l'orbite associée à un recouvrement cutané par greffe ou lambeau. Néanmoins, le comblement immédiat d'une cavité d'exentération n'est pas toujours souhaitable pour la surveillance carcinologique ultérieure.

On décrit trois types d'exentération :

- L'exentération partielle : conserve les paupières et une partie de la conjonctive. Elle n'a pas d'indications dans ce cas. (Figure 12)
- L'exentération totale : consiste à enlever tout le contenu orbitaire jusqu'au périoste et les paupières.
- L'exentération élargie : ajoute à l'exentération totale, l'exérèse des structures avoisinantes : parois orbitaires, cavités nasales, par exemple l'ethmoïde ou le maxillaire supérieur.

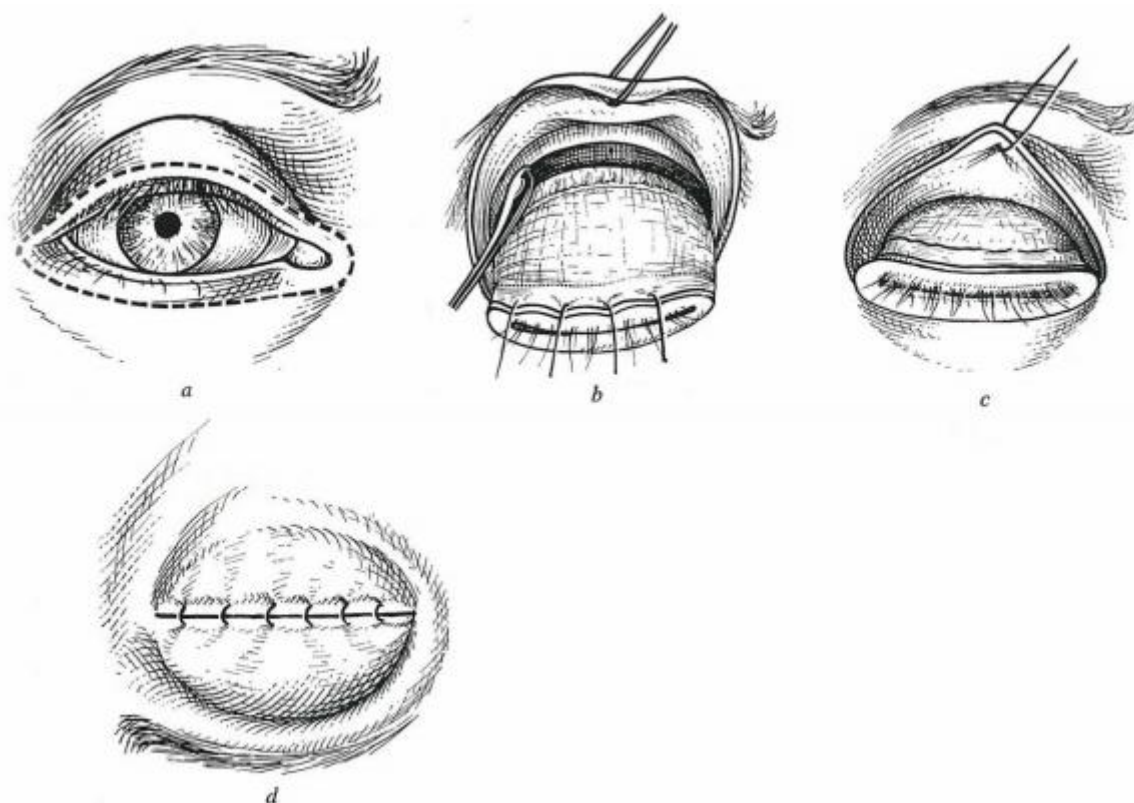


Figure 12 : Exentération partielle avec conservation des paupières (D'après J. Rougier, P. Tessier, Chirurgie plastique orbito-palpébrale)

- a) Tracé de l'incision en arrière du bord ciliaire
- b) Dissection du plan cutané des paupières
- c) Clivage du sac périosté
- d) Suture des paupières

Le patient est gardé 3 à 4 jours hospitalisé après l'intervention chirurgicale. Un suivi post-opératoire est effectué afin de surveiller et de prévenir les complications.

De façon schématique, nous revoyons les patients 10 jours puis 1, 2 et 3 mois après l'intervention. En fait, la fréquence de ce suivi post-opératoire dépend de la prise en charge de la cavité d'exentération, cette fréquence étant plus rapprochée en cas de non comblement de la cavité.

2.2 La radiothérapie : [55]

Bien que la plupart des tumeurs de paupière puissent actuellement être traitées chirurgicalement avec de bons résultats grâce aux progrès des examens extemporanés et des techniques de reconstruction, la radiothérapie reste une alternative intéressante et importante à garder dans l'éventail des possibilités thérapeutiques à offrir au patient. Elle est indiquée :

- En première intention pour des tumeurs nécessitant des chirurgies lourdes chez des patients en mauvais état général (en particulier sous traitement anticoagulant) ;
- En complément d'une chirurgie pour donner les meilleures chances de guérison : pour les épithéliomas sclérodermiformes de l'angle interne et les mélanomes qui sont volontiers récidivants, pour les tumeurs ayant déjà récidivé plusieurs fois et en cas d'exérèse histologiquement incomplète si le patient refuse la ré-intervention ; enfin pour les épithéliomas étendus qui sont de mauvais pronostic ;
- Pour les épithéliomas qui envahissent l'orbite, on peut proposer une irradiation plutôt qu'une exentération
- Pour les tumeurs de l'angle interne si la tumeur envahit les voies lacrymales on peut utiliser l'irradiation mais on préférera la chirurgie si celle-ci permet de respecter le point lacrymal et le canalicule inférieur ;
- Les lymphomes sont souvent mal limités et infiltrants d'exérèse chirurgicale difficile mais très sensibles à l'irradiation qui sera le traitement de choix après le bilan d'extension habituel. De même, les lésions métastatiques des paupières qui sont exceptionnelles doivent être traitées par irradiation externe ;

- Enfin, la radiothérapie doit toujours être proposée lorsque le patient refuse le traitement chirurgical.

2.3 Les traitements complémentaires :

2.3.1 chimiothérapie :[56,57]

➤ Par voie systémique :

Certains agents chimiothérapeutiques tels que le cisplatine, seul ou en combinaison avec la doxorubicine, la bléiomycine, l'isotrétinoïne ou l' α -interféron, ont démontré un certain intérêt pour des CE avancés ou multiples, en cas de métastases à distance ou encore dans le xeroderma pigmentosum.

➤ topique :

L'imiquimod (Aldara®, 3 M Pharmaceuticals, St Paul, MN, États-Unis) stimule la production d'interféron- γ et de différentes cytokines et influence l'activation des lymphocytes NK (natural killer) et B, et des cellules de Langerhans. Son application en topique stimule une importante réaction inflammatoire et immune au terme de laquelle la tumeur aura régressé par apoptose. Le schéma de traitement comporte souvent une application quotidienne cinq fois par semaine pendant six semaines.

Approuvée par la FDA depuis 1997 pour les condylomes et depuis 2004 pour le carcinome basocellulaire superficiel, la crème d'imiquimod à 5 % semble prometteuse pour le carcinome basocellulaire nodulaire, y compris au niveau palpébral [56]. Du fait d'une intolérance oculaire fréquente en cas de contact avec la conjonctive, son application au niveau de la marge palpébrale proprement dite est délicate, et actuellement la notice du médicament recommande d'éviter d'en appliquer dans les yeux [57]. Également efficace sur le carcinome intraépidermoïde et la kératose actinique, la crème d'imiquimod est à l'essai sur le carcinome épidermoïde. Jusqu'à présent les études ne mentionnent pas encore

l'évolution histologique après traitement, de sorte que sa place exacte dans l'arsenal des mesures thérapeutiques reste encore à déterminer.

2.3.2 Cryochirurgie : [58]

La cryochirurgie donne de bons résultats. Ses avantages de faisabilité et fiabilité en consultation en font une technique de choix dans les mains des dermatologues, pour les petites tumeurs superficielles (ne dépassant pas 5 mm d'épaisseur).

2.3.3 Traitement par laser: [59]

Différents lasers sont aisément accessibles à l'ophtalmologue. Le plus utilisé en pathologie palpébrale est le laser à Argon. Du fait qu'il n'y a aucun contrôle en profondeur de la lésion traitée, seules les tumeurs bénignes peuvent être traitées au laser. Tout doute clinique doit faire procéder à une biopsie. Cette technique offre plusieurs avantages, parmi lesquels un bon contrôle des limites de la tumeur à traiter (visualisation à la lampe-à-fente), du dosage, une hémostase instantanée et une bonne cicatrisation. Afin d'exclure le risque de cicatrice hypertrophique, il est utile de procéder d'abord à une zone test limitée que l'on évaluera environ quatre à six semaines plus tard.

Il est indispensable de protéger le globe avec une coque sclérale opaque et dépolie.

3. Les indications thérapeutiques :

L'indication thérapeutique varie en fonction du type histologique de la lésion et de son étendue.

Nous allons détailler l'indication thérapeutique pour chaque type histologique tumoral.

Carcinome basocellulaire :[60,61,62]

- La chirurgie reste le traitement de référence et représente la modalité thérapeutique la plus couramment utilisée et celle qui est associée à un taux de succès le plus élevé. Une biopsie première est recommandée lorsque le diagnostic clinique est incertain, lorsque le traitement proposé n'est pas chirurgical, pour toutes les formes cliniques de mauvais pronostic (CBC péri-oculaire de taille supérieure à 1 cm), ou récidivé, ou ayant un aspect clinique mal limité ou une forme clinique sclérodermiforme et lorsque le geste chirurgical nécessite une reconstruction importante.

Les marges de sécurité doivent prendre en considération les différents facteurs pronostiques. La HAS [61] préconise des marges d'au moins 4 mm pour les CBC palpébraux nodulaires et de taille inférieure à 10 mm, des marges de 5 mm pour les CBC péri-oculaires de plus grande taille, nodulaires et bien limités et des marges jusqu'à plus de 10 mm pour les CBC récidivants et sclérodermiformes [62].

L'examen extemporané doit être réservé, pour la plupart des auteurs, au traitement de certaines tumeurs de mauvais pronostic, en particulier aux tumeurs récidivantes et sclérodermiformes.

L'exentération reste le traitement de choix dans les cas d'envahissement bulbaire ou de vaste invasion orbitaire où elle semble aboutir à un taux élevé de guérison.

- La radiothérapie est une technique qui donne de bons résultats en termes de contrôle local dans de nombreuses formes cliniques et histologiques de CBC. Son usage doit être réservé aux cas pour lesquels la chirurgie n'est pas possible (contre-indication chirurgicale, difficultés chirurgicales, refus du malade). Dans ce cadre, les meilleures indications retenues sont les CBC récidivés, les CBC nodulaires d'une taille inférieure à 2 cm de la face et les CBC avec un envahissement osseux ou cartilagineux.
- La cryothérapie est également efficace sur les lésions de petite taille, mais comme la radiothérapie, souffre de l'absence de contrôle histologique de la qualité du traitement.

Carcinome épidermoïde :

- Le traitement des CE est essentiellement chirurgical avec control histologique systématique de la pièce opératoire. Toutefois, l'attitude chirurgicale à adopter se fait en fonction de l'état local, de l'extension locorégionale et du type histologique de la tumeur considérée. Ainsi, le geste envisagé pourra être soit conservateur concentré sur la tumeur et ses marges, soit radical consistant en une exentération avec curage lymphatique en cas d'atteinte ganglionnaire associée.

La plupart des auteurs recommandent des marges de sécurité de 4 à 5mm. Broland, lui, recommande d'emporter au moins 6mm de peau macroscopiquement saine au niveau des marges. Cependant, pour la majorité des auteurs, l'examen

extemporané des limites d'exérèse doit être indiqué dès que l'on suspecte un ESC des paupières. [63]

- L'exentération est indiquée en cas d'envahissement orbitaire rendant impossible toute prise en charge conservatrice.
- La radiothérapie est une alternative en cas de contre-indication chirurgicale, d'extension orbitaire ou de métastases. Les doses sont plus importantes que pour un carcinome basocellulaire. La protection du globe doit être rigoureuse. La partie médiane de la paupière supérieure doit être évitée pour ne pas risquer une kératopathie sévère par kératinisation de la conjonctive [64].
- La cryothérapie à l'azote liquide peut être proposée en cas de contre-indication chirurgicale pour des tumeurs bien limitées de moins de 10 mm de diamètre, sans atteinte conjonctivale, canthale interne ou osseuse. [64]
- La chimiothérapie, est un traitement adjuvant pour les lésions très évoluées et pour les patients atteints de Xéroderma Pigmentosum.

Carcinome sébacé palpébral

Il fait appel à l'excision avec contrôle extemporané des marges. Toutefois, la tumeur est connue pour présenter des zones de tissu sain entre le foyer principal et les métastases locales intra-épithéliales, ce qui limite quelque peu la fiabilité de l'examen extemporané. C'est pourquoi l'on recommande d'attendre la réponse de l'examen sur tissu fixé avant de procéder à la reconstruction.

En cas de lésion étendue ou de résection subtotale, on adjoint la cryothérapie. L'évaluation de la conjonctive se fait par prise de biopsies multiples avec relevé cartographique. [65]

Mélanome :

La performance de la chirurgie ne semble pas être sensiblement améliorée par les techniques micrographiques ou extemporanées. L'immunothérapie semble prometteuse.

Lymphomes :

Le traitement du lymphome palpébral dépend du sous-type particulier de lymphome et sera différent si le lymphome se limite à la paupière ou s'il s'est propagé à d'autres parties du corps.

Un traitement par radiothérapie externe est le plus souvent indiqué associé ou non à la chimiothérapie.

Pour les lymphomes de haut grade, il existe une indication de chimiothérapie +/- rituximab dont la durée et l'intensité doivent être corrélées aux facteurs pronostiques initiaux, comme pour les lymphomes ganglionnaires. Cette association chimiothérapie +/- rituximab doit permettre de lever trèsrapidement la menace oculaire.

Pour les lymphomes de faible grade de malignité sans menace oculaire, le traitement dépend des différentes options citées précédemment et de l'existence ou non de protocoles prospectifs.

Synthèse

Au total, les éléments à prendre en considération sont le rapport bénéfice/risque, le diagnostic anatomo-pathologique, l'état général du patient, ainsi que l'extension locale et à distance. En effet, l'abstention s'impose chaque fois que le néoplasme adépassé les possibilités de la chirurgie, c'est-à-dire dans les cas de

métastases à distance, de bilatéralisation des lésions, de propagation aux os de la boîte crânienne ou au cerveau [66].

L'exentération orbitaire sera réalisée en cas de tumeur maligne étendue au globe oculaire, aux muscles oculomoteurs ou à d'autres structures orbitaires, d'autant plus qu'il existe un risque de métastase, si l'état du patient le permet.

4. Complications :

4.1 La chirurgie :

Les principales complications de la chirurgie orbitaire sont :

- infectieuses : abcès sous-périosté...
- vasculaires : hémorragie per- ou postopératoire avec hématome compressif nécessitant son évacuation ; oblitérations de l'artère centrale de la rétine et neuropathies ischémiques antérieures aiguës lors de chirurgie intraconique, ou d'hypotension prolongée ;
- musculaires : incarceration ou section musculaires, sources de diplopie postopératoire.
- à distance : cicatrices vicieuses ou retard de cicatrisation, récurrence tumorale (complications la plus redoutable)

Il faut y ajouter les risques liés à un abord endocrânien : fuite de liquide cébrospinal, hématome sous-dural, contusion frontale, ou ORL.

4.2 La radiothérapie :

Ces principales complications incluent la formation de cataracte, ectropion, sténose du conduit lacrymal, rétinopathie post radique et la cécité.

4.3 La chimiothérapie :

Les patients présentent fréquemment des nausées sévère et des vomissements qui représente un danger pour l'insuffisant rénale, ainsi que la chute des cheveux et la toxicité hématologique constituent les complications classiques.

5. Pronostic et suivi

Pour chaque type histologique prédominant des facteurs qui modifient son pronostic et déterminent la survenue de récurrence et la survie.

- **Le Carcinome basocellulaire** : La propension à récidiver dépend du type histologique de carcinome, du site atteint et du type de traitement initial. Une excision incomplète d'un carcinome basocellulaire nodulaire récidiverait dans 8 % des cas, alors que les formes ulcérées et sclérodermoïde récidiveraient dans 60 et 75 % respectivement [67]. Le canthus interne et, dans une moindre mesure, le canthus externe représente des zones à grand risque de dissémination en profondeur, particulièrement après une première exérèse incomplète. Une radiothérapie préalable augmenterait les taux de récurrence dans une étude évaluant la technique de Mohs. Extérieurement, il est souvent impossible de diagnostiquer ces infiltrations vers la profondeur autrement que par une imagerie en résonance magnétique. Dans ce cas, une exentération orbitaire emportant le canal lacrymo-nasal jusqu'à son abouchement sous le cornet inférieur peut être nécessaire [67].
- **Carcinome épidermoïde** : Le pronostic est corrélé à l'épaisseur tumorale. Des tumeurs de moins de 2 mm ne métastasent pratiquement jamais. Entre 2 et 6 mm, le risque est d'environ 4,5 %, et au-delà de 6 mm, particulièrement en cas d'infiltration musculaire ou périostée, le risque atteint environ 15 % [67,68, 69,70].
- **Le carcinome sébacé** : La tumeur exhibe un comportement d'envahissement marqué et dissémine à distance par voie lymphatique, et localement par épidermo-tropisme, c'est-à-dire par la migration de cellules néoplasiques

dans l'épaisseur de l'épithélium cutané et conjonctival (dissémination « pagétoïde ») ou même cornéen, puis directement par dissémination vasculaire et infiltration périneurale. Des taux élevés de mortalité et de récurrence ont été rapportés, atteignant jusqu'à environ 20 et 30 % respectivement. Le pronostic est d'autant plus sombre que la tumeur est localisée en paupière supérieure, dure depuis plus de 6 mois, mesure plus de 1 cm, implique les glandes de Meibomius et montre un comportement infiltrant ainsi qu'un faible degré de différenciation sébacée.

- **Mélanome** : Les principaux indicateurs pronostiques sont le niveau histologique d'invasion cutanée d'après Clark, et encore l'épaisseur maximale de la tumeur d'après Breslow. On estime que jusqu'à 15 % des tumeurs subissent une régression spontanée du fait de phénomènes d'immunologie cellulaire et humorale.
- **Lymphome** : Qu'il y ait ou non un traitement du lymphome, une surveillance au long cours est nécessaire à la fois sur le plan systémique hématologique et sur le plan ophtalmologique. Cette surveillance doit permettre de suivre l'évolution des lésions traitées, dépister une éventuelle récurrence locale, controlatérale ou disséminée. La surveillance ophtalmologique est essentiellement clinique avec imagerie orbitaire à adapter en fonction de l'atteinte initiale.

VII. METHODES DE RECONSTRUCTION :

Dans notre société, si fixée sur l'apparence extérieure, l'intégrité corporelle constitue l'un des biens les plus importants dont peut se prévaloir l'être humain. Ainsi, la reconstruction palpébrale présente un temps important dans la prise en charge des tumeurs palpébrales.

Il existe un grand nombre de technique de reconstruction qui permettent de répondre aux exigences fonctionnelles et esthétiques de cette réparation. Certaines sont spécifiques à la reconstruction palpébrale supérieure, d'autres à la réparation palpébrale inférieure, alors que d'autres sont utilisables pour les deux paupières.

Quel que soit la technique choisie, elle devrait impérativement répondre à 3 points essentiels :

1. restaurer la protection du globe oculaire
2. conserver un champ visuel suffisant
3. rendre au patient l'aspect normal de son visage et de son regard.

Pour notre travail nous avons choisi l'expérience du service dans la prise en charge des tumeurs palpébrales délabrantes, qui constitue un challenge aussi bien pour le traitement du cancer à savoir les marges d'exérèse chirurgicales et les traitements adjuvants, que pour le choix des moyens de reconstruction.

Nous décrivons dans ce chapitre les différentes procédures de reconstructions palpébrales.

A. Principes de base de la réparation palpébrale : [71,72,73]

1. Principe d'homologie :

Toute structure du corps humain est idéalement remplacée par son homologue le plus strict. Le meilleur substitut pour remplacer une paupière est donc la paupière elle-même.

2. La règle du quart de Mustardé[71] :

La laxité palpébrale relative autorise la suture directe d'une perte de substance de pleine épaisseur lorsque sa dimension transversale n'excède pas le quart de la longueur palpébrale.

Cette règle du quart devient règle du tiers chez le sujet âgé grâce à sa laxité cutanée.

3. Principe de réparation « plan par plan » :

Anatomiquement, il est indispensable de reconstruire un plan muqueux profond, un plan tarsal intermédiaire et un plan cutané superficiel. En fait, l'intime adhérence du tarse à la conjonctive conduit à réparer un plan tarso-conjonctival (lamelle postérieure) et un plan cutané (lamelle antérieure).

4. Principe de sécurité :

Il concerne la vascularisation qui rend le processus de réparation plus ou moins fiable. Si on reconstruit une seule lamelle, un lambeau ou une greffe peut être indifféremment employé car le support constitué par la lamelle restante demeure vascularisé. En cas de défaut transfixiant, les deux lamelles doivent être reconstruites. Dans ce cas, deux lambeaux ou un lambeau et une greffe peuvent être utilisés mais jamais deux greffes en même temps qui seraient vouées à l'échec, faute de support vasculaire restant [72].

5. Paupières supérieure et inférieure : deux entités différentes

L'atteinte palpébrale inférieure est la plus fréquente et comporte un moindre risque pour l'œil. En aucun cas, il ne faut donc prendre le risque d'utiliser la paupière supérieure pour réparer la paupière inférieure sauf s'il s'agit d'un prélèvement non dommageable pour la paupière supérieure (une seule lamelle, greffon libre ou pédiculé). De même, la reconstruction du muscle orbiculaire et des cils n'est pas nécessaire au niveau de la paupière inférieure.

L'atteinte palpébrale supérieure est moins fréquente mais plus nocive. L'exposition du globe oculaire peut conduire à une kératite, un ulcère cornéen voire même la cécité. La paupière supérieure requiert une peau fine et souple pour que le muscle releveur puisse dégager l'œil dans le regard primaire. Cette peau doit être mobile afin de recouvrir la cornée lors du sommeil. Il est également nécessaire de reconstruire l'armature tarsale et la continuité du muscle releveur. Enfin et si possible, il est préférable de restaurer le bord ciliaire.[72]

6. Cas des canthi :

Le canthus externe est beaucoup moins touché que le canthus interne et ne requiert que sa réinsertion au périoste ou à l'apophyse orbitaire externe.

Le canthus interne nécessite quant à lui de réparer le ligament palpébral interne et les voies lacrymales parfois dans un second temps. Les pertes de substance du canthus interne sont souvent traitées avec les pertes de substance latérales du nez.

B. MOYENS DE RECONSTRUCTION PALPEBRALE :

Les paupières jouent un rôle fonctionnel et esthétique primordial. Schématiquement, la paupière supérieure joue un rôle de protection du globe oculaire et la paupière inférieure est celle de la voie lacrymale.

Les problèmes de réparation palpébrale seront donc différents selon la paupière touchée.

Nous n'allons traiter dans cette partie que les méthodes de reconstructions utilisées dans la réparation des pertes de substance touchants la totalité ou la subtotale des paupières.

1. Reconstruction du plan tarso-conjonctival (lamelle postérieure) :

La réhabilitation du plan postérieur tarso-conjonctival peut utiliser différents greffons autologues. Idéalement, le greffon doit être facile à prélever, permettre l'apport de tissu muqueux, être suffisamment rigide pour armer la paupière reconstruite et la morbidité au site donneur doit être acceptable. Les différents greffons proposés dans la littérature sont :

- **la muqueuse buccale**, peut être prélevée de la face interne de la joue, où la surface disponible est importante et la morbidité modérée –si l'on prend soin de respecter le canal de Sténon-[74]. Cette muqueuse est épaisse et doit être amincie avant sa mise en place. Cette technique présente un inconvénient majeur qui est le manque de rigidité, ce qui n'apporte aucun soutien à la paupière réhabilitée.
- **la fibromuqueuse palatine**, est souvent utilisée pour la reconstruction de l'orbite car l'abondance du collagène dans son derme [75] lui confère une rigidité et une résistance suffisante. Il est nécessaire de prélever un greffon 10% plus large que la taille de la perte muqueuse car la greffe palatine se

- rétracte légèrement à moyen terme [76]. Le prélèvement doit être idéalement paramédian et sagittal. Certains auteurs réalisent un prélèvement sous-périosté ce qui engendrerait moins de complications hémorragiques et sensibles et assurerait une meilleure qualité tissulaire. D'autres, dont nous faisons partie, prélèvent un greffon dans un plan supra-périosté, permettant une cicatrisation plus rapide du site donneur palatin [77,78,79,80]. La fibromuqueuse palatine offre de nombreux avantages : une incurvation adéquate « moulant » le globe oculaire, une rigidité satisfaisante, une excellente survie en association à un lambeau et une morbidité acceptable au niveau du site donneur.
- **la chondromuqueuse nasale**, est une greffe bi-tissulaire pouvant être prélevée sur le septum, au niveau des cartilages alaires ou triangulaires. La cloison nasale apporte une étoffe muqueuse doublée d'une armature cartilagineuse. Le prélèvement est plus difficile qu'au niveau buccal mais le greffon se rétracte moins [81]. Il procure un cartilage abondant, souvent trop épais et rigide d'où la nécessité de l'amincir. Il est également utile de laisser un liseré muqueux périphérique autour du cartilage pour faciliter la revascularisation, rétablir la ligne grise et permettre la suture plus facile du lambeau reconstituant la lamelle antérieure. Ce type de cartilage est utile pour armer des lambeaux « lourds » comme le lambeau temporo-jugal de Mustardé.
 - **le cartilage conchal** [83,84], est un excellent matériau pour armer la paupière à reconstruire. La greffe est composée de cartilage et de périchondre ; elle est fine et arquée. Sa forme concave s'adapte parfaitement à la convexité du globe oculaire, le périchondre laissé en place

autorise une épithélialisation rapide et évite la fragmentation du greffon [82]. Le prélèvement est simple et peut être réalisé par voie postérieure ou antérieure sans aucune rançon cicatricielle ni esthétique.

- **Les greffes tarso-conjonctivales**, sont des transplants composés tri-tissulaires libres ou pédiculés, amenant avec eux leur bord ciliaire. Ils correspondent au transfert libre de segments composés de toute l'épaisseur palpébrale. Ils sont prélevés à la paupière supérieure en respectant le plan musculaire et 4mm de tarse au-dessus du bord libre. Leur prélèvement à la paupière inférieure est déconseillé car le tarse manque de hauteur et involue avec l'âge. Il est donc possible, au mieux, de reconstruire les 3/4 d'une paupière inférieure grâce à deux greffons palpébraux supérieurs de chacun 1/4 de la paupière supérieure. Cette technique n'est pas utilisée dans les pertes de substance tumorales de grande taille, car la quantité tissulaire est limitée et le risque de léser la paupière supérieure saine est important. [85]

2. Paupière inférieure (lamelle antérieure) :

Les pertes de substance de la paupière inférieure sont les cas les plus fréquents en pathologie tumorale. Plusieurs options de couverture cutanée sont possibles sur une lamelle postérieure convenablement réparée. Schématiquement, il est possible de réaliser une greffe sur un lambeau, un lambeau sur une greffe, un lambeau sur un lambeau mais jamais une greffe sur une greffe [86].

Les lambeaux peuvent être prélevés aux dépens de la paupière supérieure, de la région temporale, jugale ou frontale.

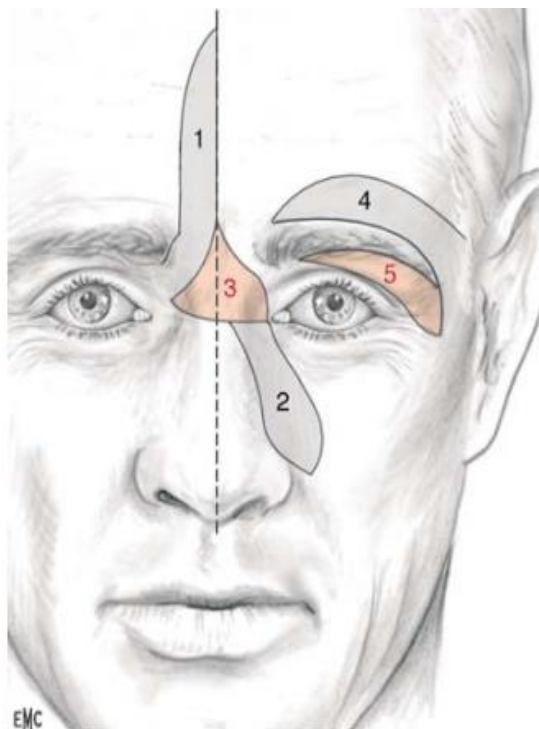


Figure 13 : Les sites des différents lambeaux cutanés utilisés en réparation palpébrale :

Lambeau frontal (1), orbitonasogénien (2), glabellaire (3), suprasourcilier (4), palpébral supérieur (5) (D'après l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale)

2.1 Lambeaux cutanés d'origine temporale :

La tempe offre une grande quantité de tissus proches de l'œil et pouvant facilement s'incliner vers la paupière selon une courbe harmonieuse.

2.1.1 Lambeau semi-circulaire de Tenzel :[87,88]

Très utilisé par les ophtalmologistes. Il s'agit d'un lambeau semi-circulaire dont la limite externe prolonge la courbe du sourcil et dont le pédicule est inférieur. Il peut être utilisé pour la réparation de la paupière supérieure ou inférieure. La perte de substance est complétée de telle sorte que le déficit palpébral soit triangulaire descendant jusqu'au fornix.

Avantages :réalisé en un seul temps opératoire et comporte peu de risque de nécrose.

Inconvénients : nécessite la présence de tarse de part et d'autre du déficit. La perte de support palpébrale externe et l'absence de cils sont les complications les plus souvent rencontrées.

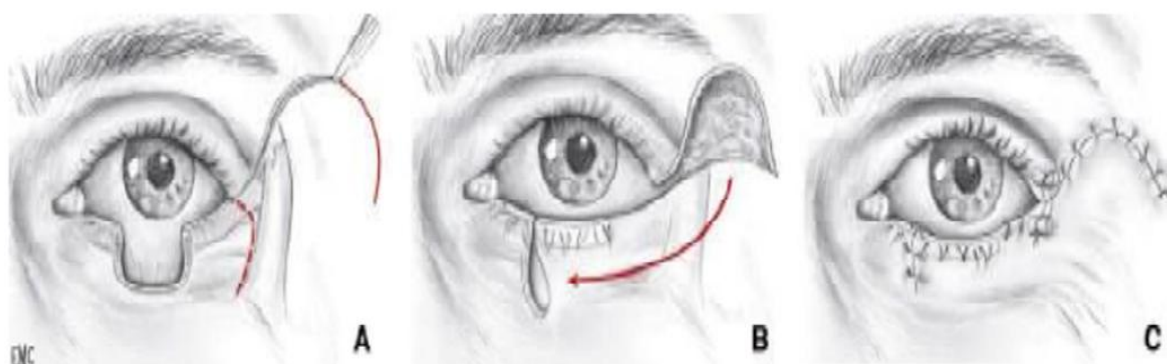


Figure 14 : Lambeau semi-circulaire de Tenzel (D'après I EMC)

- A. Tracé cutané du lambeau, en pointillé désinsertion du tarse et du septum
- B. Mobilisation des téguments et de la partie latérale de la paupière
- C. sutures en place

2.1.2 Le lambeau de rotation-avancement temporo-jugal de Mustardé [89]

Consiste en une vaste rotation des téguments de la tempe et de la joue. Il s'agit d'un lambeau « phare » dans la blépharopoièse inférieure, seul ou associé à la mobilisation de la paupière restante. Le tracé de l'incision se place à 1 mm du bord libre de la paupière inférieure et doit dépasser largement vers le haut la ligne canthale externe pour éviter une ptose tégumentaire et un ectropion secondaire.

L'étendue de l'incision, du décollement et du triangle d'avancement dépend de la taille de la mutilation palpébrale. L'exérèse peut parfois être étendue à toute la sous-unité esthétique. Le lambeau est décollé en arrière de l'orbiculaire dans la portion palpébrale et strictement en sous-cutané en dehors de l'apophyse orbitaire

externe, afin de préserver les branches du nerf facial. Une résection cutanée complémentaire, centrée sur la perte de substance, à base supérieure doit être réalisée sur le versant nasal afin d'amener harmonieusement les téguments temporo-jugaux, sans créer d' « oreille » disgracieuse.

Ce lambeau a pour inconvénient majeur d'être épais et lourd. Pour cela, nous l'arrimons comme beaucoup d'auteurs [89,90] au périoste orbitaire externe et au tendon palpébral interne pour lutter contre l'attraction inférieure liée au poids de la masse mobilisée.

Pour armer ce lambeau lourd, il faut réhabiliter le plan tarso-conjonctival par un greffon solide. Nous estimons ainsi que les greffons les plus adaptés sont par ordre de préférence la fibromuqueuse palatine, le cartilage conqual et enfin le cartilage septal. La muqueuse buccale est insuffisante pour un lambeau aussi lourd ce qui risque de compromettre le résultat à long terme. Ce lambeau apporte pour nous des tissus de bonne qualité, sans tension, avec une rançon cicatricielle réduite. Il est très sûr sauf parfois chez le fumeur (risque de nécrose) ou le sujet âgé.



Figure 15: Lambeau temporo-jugal de Mustardé chez une patiente de 45ans
présentant une tumeur palpébrale inferieure. (Photos du service)

2.2 Lambeaux cutanés d'origine jugale

2.2.1 Le lambeau orbito-naso-génien : [91, 92]

C'est un lambeau naso-génien à pédicule supérieur controlatéral centré sur les vaisseaux angulaires. Sa vascularisation axiale permet une grande surface de prélèvement. Sa longueur théorique peut dépasser la commissure labiale et atteindre 10 cm. Sa largeur peut atteindre 5 cm en fonction de la laxité cutanée. L'émergence du pédicule au canthus interne est le point pivot du lambeau qui possède donc un arc de rotation important. La levée du lambeau se fait de bas en haut dans un plan sus-musculaire ; il est ensuite suturé au niveau de la perte de substance et le site

donneur est aisément fermé en suivant le sillon naso-génien, pli physiologique où les cicatrices restent discrètes.

Les indications de ce lambeau concernent toutes les pertes de substance situées dans l'arc de rotation du lambeau. Il peut donc être utilisé pour la région palpébrale, jugale, nasale, frontale, homo- ou controlatérale. Il s'agit d'une reconstruction fiable. Par contre, c'est un lambeau épais et lourd qui attire le canthus externe vers le bas et il est donc utile de l'amarrer au périoste orbitaire externe. Il peut s'accompagner d'œdème lié à sa vascularisation veineuse à contre-courant ou se rétracter à long terme, compromettant partiellement le résultat esthétique.



Figure 16: Lambeau orbito-naso-génien de Tessier (D'après l'encyclopédieMedico-Chirurgicale)

- A. Perte de substance palpébrale inférieure subtotale et tracé du lambeau ;
- B. Dissection du lambeau et reconstruction de la lamelle postérieure par greffe tarsoconjonctivale ;
- C. suture du lambeau.

2.2.2 Lambeaux cutanés palpébraux supérieurs

Ils utilisent la peau palpébrale supérieure pour reconstruire la paupière inférieure. Ce sont des lambeaux musculocutanés emportant la peau et le muscle orbiculaire sous-jacent ce qui limite l'aspect plissé de la peau. Ils peuvent être uni- ou bi pédiculés.

On utilise le plus souvent le lambeau bi pédiculé de Tripiér qui a la forme d'un pont cutané prélevé au-dessus du pli palpébral supérieur.

2.3 Lambeaux cutanés d'origine frontale

Le front fournit des lambeaux de grande taille et sûrs du fait d'une grande fiabilité vasculaire de la région. La situation supérieure du front par rapport aux paupières permet aux lambeaux de tracter vers le haut et donc de lutter contre la pesanteur. Les inconvénients majeurs sont la couleur et la texture de la peau frontale, trop épaisse et rigide par rapport à la peau palpébrale.

2.3.1 Le lambeau de rotation glabellaire (dit en V-Y) : [93]

On pratique 2 incisions en forme de V inversé, dont les bras s'étendent jusqu'aux sourcils. La longueur des bras et leur angle déterminent la quantité de tissu abaissé. Le bras du côté du déficit doit atteindre l'extrémité supérieure de celui-ci. La peau du lambeau et des alentours est décollée suffisamment loin pour permettre la fermeture sans tension. Le lambeau subit une rotation pour combler le déficit du canthus interne. Les sutures du front forment ensuite un Y inversé.

2.3.2 Le lambeau frontal médian ou paramédian : [94]

Peut être prélevé de façon verticale ou oblique. Il est vascularisé par l'artère frontale interne et l'artère sus-orbitaire.

Sa largeur correspond à celle de la perte de substance. Sa longueur doit tenir compte du pédicule et de l'angle orbito-nasal.

Un deuxième temps de sevrage est nécessaire après 3 semaines.

2.4 Lambeaux tarso-conjonctivaux de paupière supérieure recouvert d'une greffe de peau totale (procédé de KOLLNER) ou d'un lambeau myocutané (procédé de LLANDOLT-HUGHES)

Le principe repose sur l'utilisation d'un lambeau tarso-conjonctival prélevé au niveau de la paupière supérieure et abaissé pour combler le déficit palpébral inférieur. Il est soit recouvert d'un lambeau myocutané d'avancement vertical soit d'une greffe de peau.

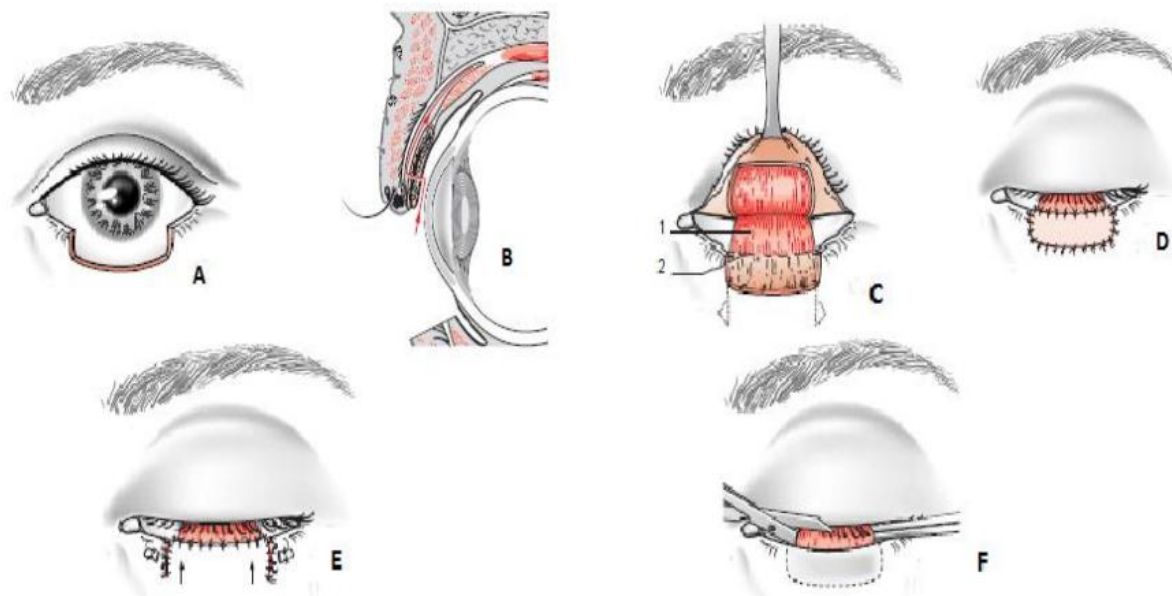


Figure 17 : Procédés de Kollner et Hughes :Lambeaux tarso-conjonctivaux pour la reconstruction d'un déficit subtotal de la paupière inférieure [95]

3. La paupière supérieure :

La perte de substance totale de la paupière supérieure est un déficit rare. Sa reconstruction est beaucoup plus délicate, le chirurgien est confronté à deux impératifs : assurer une bonne couverture du globe oculaire par une occlusion palpébrale parfaite et assurer une bonne mobilité palpébrale grâce à une paupière fine et tonique.

3.1 Utilisation de la paupière inférieure :

L'utilisation de la paupière inférieure, comme nous l'avons déjà envisagée, fait appel à deux grands procédés

3.1.1 Le lambeau d'Abbé-Mustardé : [96]

Il est le plus utilisé dans la reconstruction des pertes de substance majeures, on rappelle deux précautions :

- Le lambeau de rotation palpébral inférieur ne doit jamais dépasser en longueur les 3/4 de la paupière et épargnera toujours le segment lacrymal.
- Le pédicule du lambeau situé à l'extrémité du lambeau temporo-jugal doit être assez large pour ne pas prendre de risque vasculaire. La paupière inférieure est reconstruite avec un lambeau temporo-jugal doublé d'une greffe chondro-muqueuse.

3.1.2 La technique en 2 temps de Cutler-Beard : [97,98]

La technique de Cutler-Beard est une procédure de partage palpébral de pleine épaisseur en 2 temps, pour la réparation des colobomes de paupière supérieure de toute taille lorsque l'aponévrose du releveur persiste. Elle utilise un lambeau d'avancement palpébral inférieur en forme de U. Ce lambeau cutané-conjonctival passe en pont sous le bord libre de la paupière inférieure qu'il laisse intact.

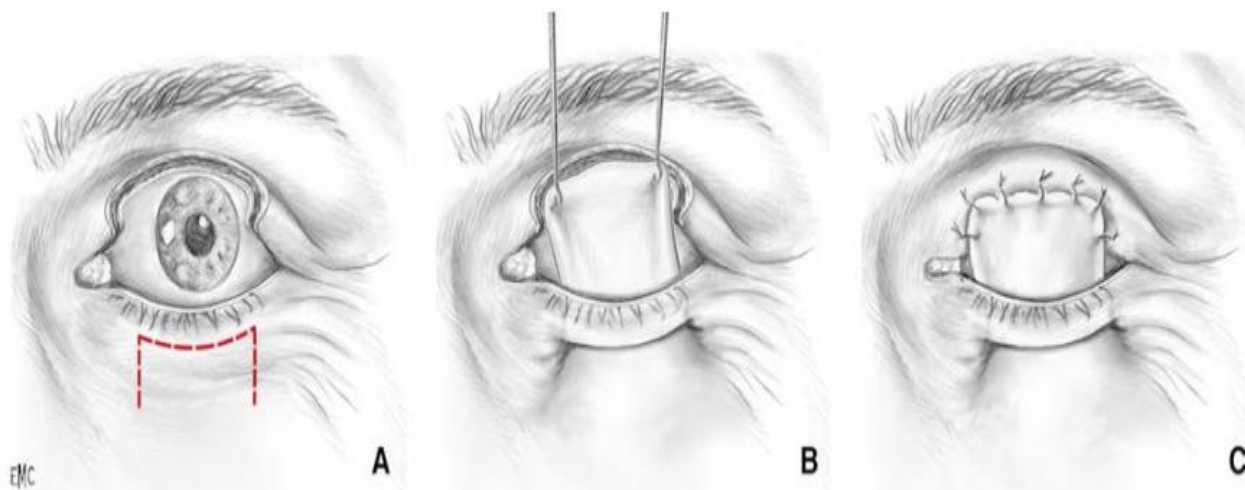


Figure 18 :Procédé de Cutler-Beard. (D'après l'encyclopédie Medico-Chirurgicale)

- A. Incision transfixiante à 5 mm du bord libre de la paupière.
- B. Mobilisation du lambeau palpébral de pleine épaisseur en arrière du bord libre palpébral inférieur.
- C. Suture en deux plans.

3.2 Lambeaux cutanés et greffes muqueuses :

3.2.1. Le lambeau frontal sus-sourcilier de fricke :

Tracé horizontalement au-dessus du sourcil, il s'agit d'un lambeau frontal à pédicule inféro-externe.

Il doit être prélevé avec une largeur suffisante car il a tendance à se rétracter

3.2.2. La peau palpébrale résiduelle :

Il existe souvent chez le sujet âgé, patient « fréquent » en carcinologie cutanée, un excès de peau palpébrale supérieure. Celle-ci peut être utilisée pour la réalisation de différents lambeaux (lambeau de glissement qui déroule la peau palpébrale supérieure, lambeau de Tripiet...).

3.2.3. Lambeau auriculaire en îlot à flux rétrograde : [99]

Basé sur les travaux anatomiques de Parkhouse et Evans, le lambeau auriculaire en îlot à flux rétrograde est pédiculé sur les vaisseaux temporaux superficiels. Cette technique permet d'apporter des téguments au niveau des paupières supérieure, inférieure et du canthus externe. Elle peut constituer une solution élégante en reconstruction de la paupière supérieure.

4. Réparation des canthi:

Le problème des mutilations canthales profondes est celui de la restitution des ligaments palpébraux interne et externe. Les lésions canthales, en particulier au niveau du canthus interne, sont associées à un pronostic péjoratif.

4.1 Canthus externe :

Le tendon palpébral externe est reconstruit par un lambeau périosté retourné fixer au tarse palpébral inférieur ou par un greffon muqueux secondairement fendu en 2 bandelettes fixées aux tarses palpébraux. Le plan cutané est reconstruit par greffe de peau totale, lambeau de rotation temporo-jugal ou lambeau sus-sourcilier.

4.2 Canthus interne : [100]

Le ligament palpébral interne est réparé en mobilisant les extrémités internes des tarses palpébraux supérieur et inférieur, amarrés au périoste orbitaire interne, au niveau de la crête lacrymale postérieure.

5. Prise en charge de la cavité d'exentération :

5.1. Techniques de réhabilitation :

5.1.1.Cicatrisation dirigée :

La cicatrisation dirigée, est la technique la plus simple mais aussi la plus longue. Elle consiste en une application d'un pansement pro-inflammatoire jusqu'à bourgeonnement de la cavité puis en alternant pansements pro et anti-inflammatoires favorisant l'épidémisation à partir du pourtour orbitaire. Ce traitement dure deux à trois mois environ. La néo-peau est brillante, non desquamative et mince et de ce fait toujours fragile et prête à l'ulcération et il est quelquefois difficile de différencier un bourgeon charnu d'une récurrence [101].



Figure 19 : cicatrisation dirigée chez un patient ayant bénéficié d'une exentation totale(photo du service)

5.1.2. Greffes de peau :

- La greffe de peau mince est une greffe dermo-épidermique. Elle est prélevée principalement au niveau de la cuisse [102] à l'aide d'un dermatome. La contention de la greffe est assurée par un bourdonnet pendant 3 à 5 jours.

Elle a comme avantage une cicatrisation plus rapide. Ses principaux inconvénients sont une rétraction du tissu greffé, une desquamation de la peau, une pigmentation inesthétique, ainsi qu'une nécrose possible sous radiothérapie.

- La greffe de peau totale est une autre option thérapeutique. Elle engendre moins de desquamation et de rétraction tissulaire que la greffe de peau mince. Le prélèvement est réalisé en général dans la région rétro auriculaire et sus-claviculaire, la zone à couvrir doit donc être de faible taille [103].

5.1.3. Lambeaux locorégionaux :

a. Le lambeau de translation du muscle temporal :

C'est la méthode la plus répandue. Sa grande mobilité centrée sur le coroné et sa vitalité remarquable offrent un domaine de réparation large. Il est surtout utilisé en cas de mutilation importante [104].

La voie d'abord peut être en « Y » ou en « T » avec une partie hémicoronale verticale pré-auriculaire prolongée selon l'axe des vaisseaux temporaux superficiels. Elle présente l'avantage d'une parfaite exposition. L'aponévrose temporale est sectionnée jusqu'à l'arcade zygomatique, on réalise une dissection monobloc et totale du muscle qui est divisé en deux chefs : antérieur et postérieur. La paroi latérale orbitaire est fenêtrée et le chef antérieur est basculé à travers cette ostéotomie dans l'orbite [105]. Puis, le chef postérieur est suturé au rebord orbitaire latéral et à la crête temporale antérieure. Souvent, une greffe de peau est fixée sur le muscle.

Les suites opératoires peuvent être marquées par un hématome, une nécrose du tissu musculaire, une limitation de l'ouverture buccale et une paralysie frontale. Le principal inconvénient que présente cette technique est que le lambeau peut masquer une récurrence tumorale [106].

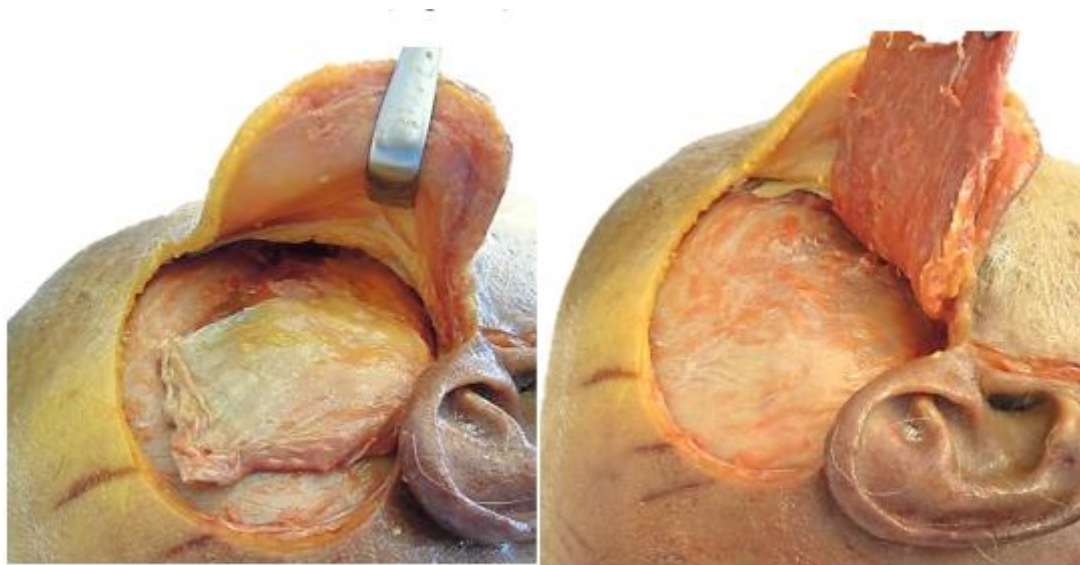


Figure 20: Shéma explicatif du prélèvement du lambeau du muscle temporal

- A- mobilisation du muscle temporel et l'exposition de l'arcade zygomatique
- B- le lambeau est complètement disséqué



Figure 21 : Comblement de la cavité d exentération par le muscle temporal
et résultat final

- le lambeau temporo-frontal est une variante du lambeau du muscle temporal qui consiste en un prélèvement d'un ilot cutané frontal avec le lambeau pour éviter le recours à la greffe.

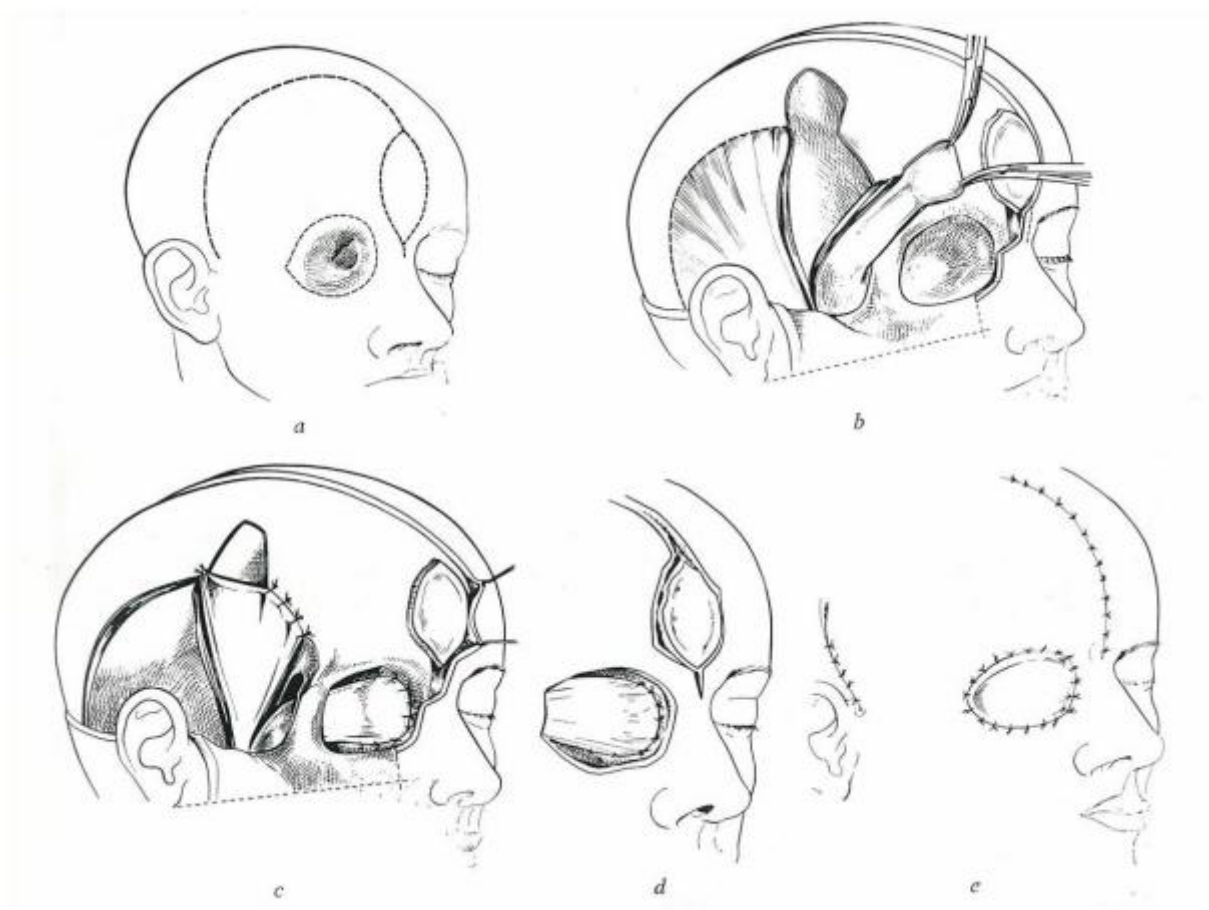


Figure 22: Transplantation du lambeau temporo-frontal : les différents temps chirurgicaux (D'après J. Rougier, P.Tessier, Chirurgie plastique orbito-palpébrale)

- Tracé des incisions
- Incision et abaissement de l'aponévrose temporale et de la portion antéro-externe du muscle temporal
- La paroi osseuse externe de l'orbite étant ouverte, le muscle temporal est passé à travers la brèche osseuse et est fixé à l'intérieur de l'orbite
- Le muscle temporal dans le fond de l'orbite

- e) Greffe de peau totale recouvrant le muscle et comblant la cavité orbitaire.
Sutures cutanées.

b. Les lambeaux frontaux :

- **Lambeau frontal Médian ou para médian :** (voir méthodes de reconstruction de la paupière inférieure)
- **Lambeau frontal oblique :** [107]

Indiqué lorsque la hauteur du front du patient est petite.

Technique :

- Dessiné obliquement vers l'hémi-front controlatéral au pédicule supra trochléaire le plus souvent, mais parfois homolatéral. La rançon cicatricielle est plus marquée, laissant une cicatrice mal orientée par rapport aux plis naturels du front.
- Au niveau de la ligne d'insertion des cheveux, à la jonction entre le muscle frontale et galéa, la dissection devient sous galéale et sous le fascia temporalis, en respectant en profondeur le périoste.
- La dissection va rejoindre l'incision coronale située en zone chevelue et s'arrêter au niveau de la racine de l'hélix controlatérale à la palette, préservant les vaisseaux temporaux superficiels. Les deux pédicules supra trochléaire sont préservés.
- Le sevrage du lambeau se fait vers la troisième semaine post opératoires après épreuve de clampage et repositionnement du pédicule.
- Le scalp est repositionné avec fermeture en deux plans : points sous cutanés inversés au fil tressé résorbable 2/0 et agrafes sur le cuir chevelu.



Figure 23 : lambeau frontal médian chez un patient de 61ans ayant présenté une tumeur de la paupière inférieure gauche (photo du service du service)

➤ **Lambeau frontal de Mac Gregor :**

Technique : 2 incisions horizontales, l'une inférieure longe la limite supérieure des sourcils et l'autre supérieure est tracée juste à la limite de la ligne d'implantation capillaire, le lambeau est pédiculé par la branche antérieure de l'artère temporale superficielle en respectant le périoste afin d'y mettre une greffe de peau, par contre le muscle frontal est inclus.

➤ **Lambeau scalpant de converse : [108]**

Ce lambeau, décrit par Converse, permet d'utiliser toute la surface d'un hémifront permettant ainsi de large reconstructions. Il est prélevé en sus-aponévrotique dans la région frontale et préserve le muscle frontal de façon à limiter les séquelles

esthétiques. Après la ligne d'implantation des cheveux, la dissection se fait dans le plan de décollement sub-galéal. La mobilisation du lambeau est facilitée par une incision coronale du scalp jusqu'à l'oreille et par une incision sur la ligne d'implantation des cheveux. Après transfert, les zones découvertes sont laissées en cicatrisation dirigée sous pansements gras.



Figure 24 : Lambeau scalpant de converse chez un patient de 66ans ayant présenté une tumeur du cathus interne (photos du service)

c. lambeau naso-génien :[109,110]

Le lambeau naso-génien est un lambeau musculo-cutané pédiculé sur l'artère faciale. Il est fiable et parfaitement adapté à la reconstruction en un temps des pertes de substance facio-cutanées.

Technique :

- Le lambeau est tracé au niveau du sillon naso-génien et peut être prolongé jusqu'au niveau de l'aile du nez et la lèvre, il est ensuite disséqué dans le plan sous cutané de même que le lambeau de translation jugal.
- Afin de lui conserver son caractère artériel et d'éviter de léser l'artère angulaire, le pied du lambeau, situé à hauteur de la commissure interne, doit comprendre la totalité des parties molles présentes en avant du tendon palpébral interne.
- Le lambeau de glissement jugal permet de fermer la zone donneuse du lambeau naso-génien.

5.1.4. lambeaux pédiculés :

a. Lambeaux sous mental : [111]

Technique : La palpation du pouls de l'artère faciale est un préalable. La dissection du lambeau commence par une bonne exposition de la glande sous mandibulaire afin d'exposer les vaisseaux sous-mentaux et faciaux. Le ventre antérieur du muscle digastrique homolatéral est inclus dans le lambeau. La fermeture du site donneur se fait après un décollement sous-cutané cervical et réalisation d'un angle cervico-mentonnier, en deux plans

Avantages : Il s'agit d'un lambeau relativement simple à prélever. Les dyschromies et la différence de texture entre ce lambeau et les tissus environnants sont très nettement atténuées et les séquelles liées au site donneur sont faibles.

Inconvénients : Il ne peut être effectué en cas de nécessité d'un évidement sous-mental. Le caractère pileux peut limiter certaines reconstructions.

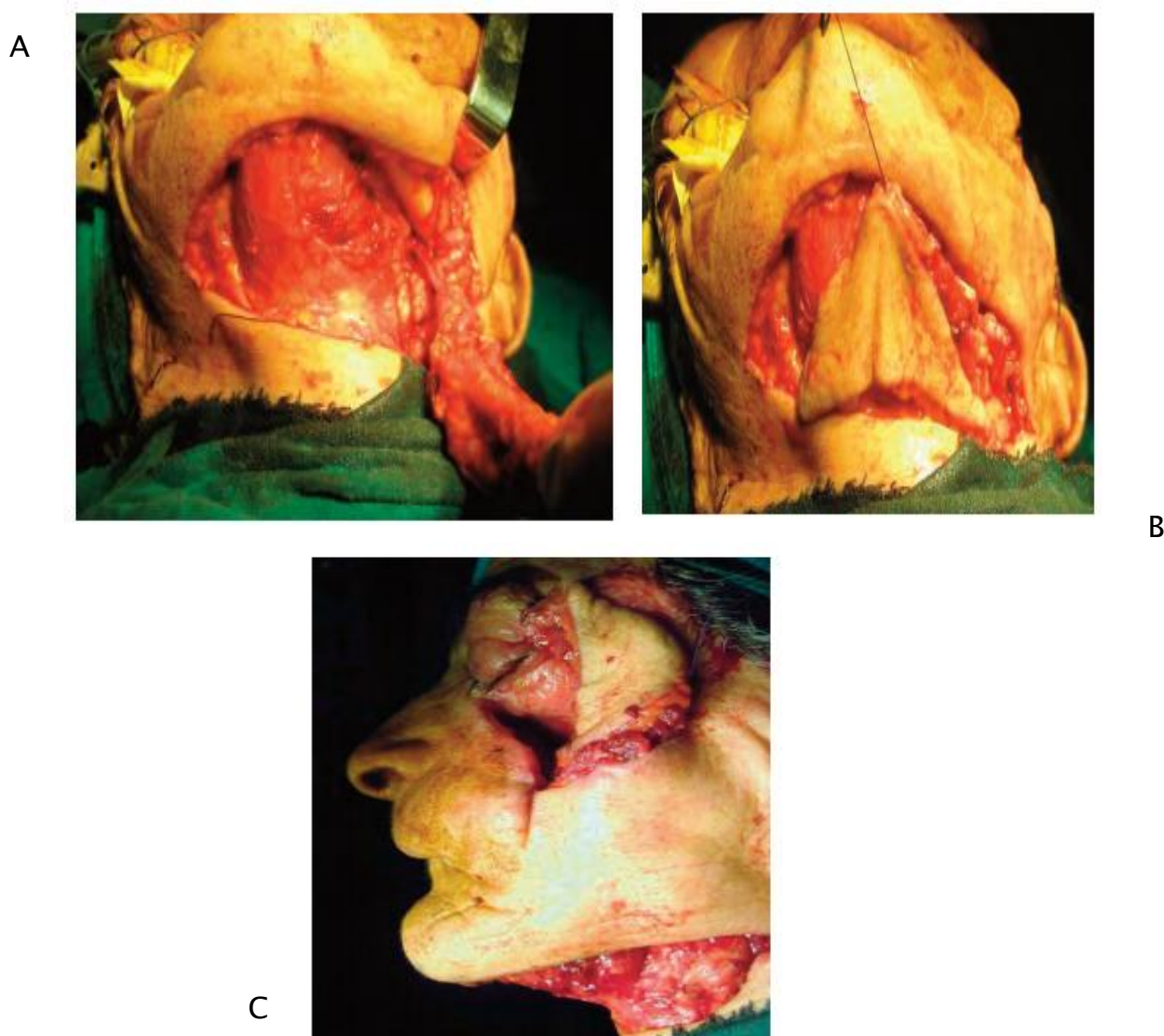


Figure 25 : lambeau sous mental pédiculé chez une patiente de 45ans présentant une tumeur palpébro-jugale gauche. (Photo du service)

A-Prélèvement du lambeau sous mental

B-Pédicule sous mental du lambeau

C -Mise en place du lambeau au niveau de la perte de substance.

b. Lambeau musculo-cutané du pectoralis major (grand pectoral) :[112]

Le lambeau du grand pectoral apporte localement une grande quantité de muscle, avec une large palette cutanée en regard. Lors d'une reconstruction, le lambeau est pédiculé autour de l'artère acromio-thoracique. Le point de pivot est situé sous le milieu de la clavicule. Il atteint ainsi le cou et les 2/3 inférieurs de la face. Ces indications sont larges en reconstruction cervico faciale.

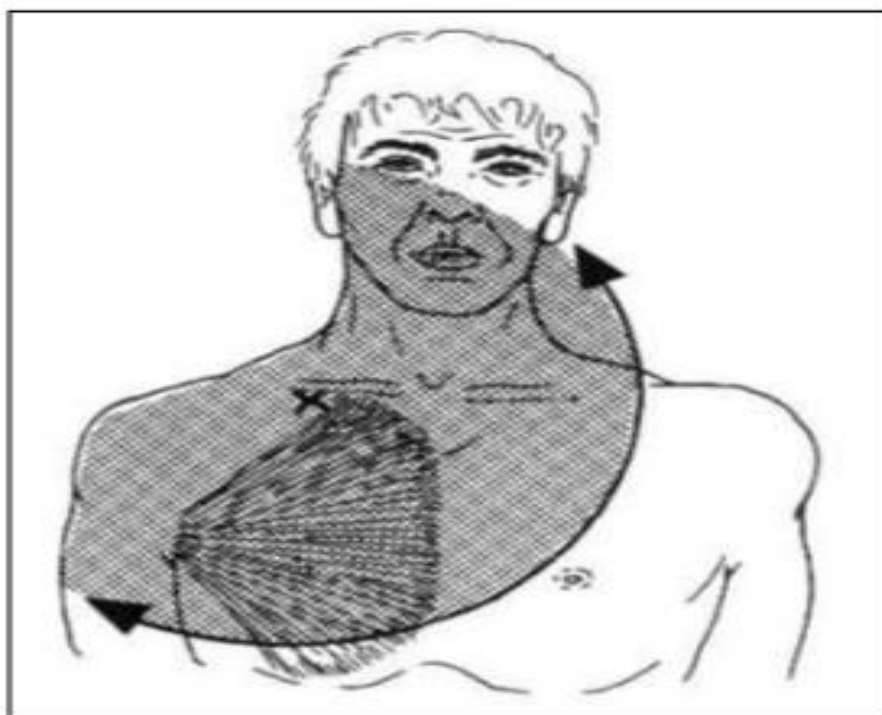


Figure 26 : arc de rotation du muscle grand pectoral pédiculé sur l'artère acromio – thoracique (D'après Revol et Servant)

c. Lambeau musculo-cutané du latismus dorsi (grand dorsal) :[113]

Le lambeau du grand dorsal est probablement le lambeau le plus utilisé et également le plus fiable de l'ensemble du corps humain. Ce lambeau a de nombreuses indications car il peut être utilisé comme lambeau pédiculé ou libre et comme procédé de couverture ou comme transfert fonctionnel. Le déficit fonctionnel associé à son prélèvement est négligeable.

L'arc de rotation permet d'atteindre le cou, la nuque, et les 2/3 inférieurs de la face. Sa limite supérieure dépend de la morphologie du sujet et peut atteindre la partie haute de la région temporale dans les cas favorable (cou court, thorax long)

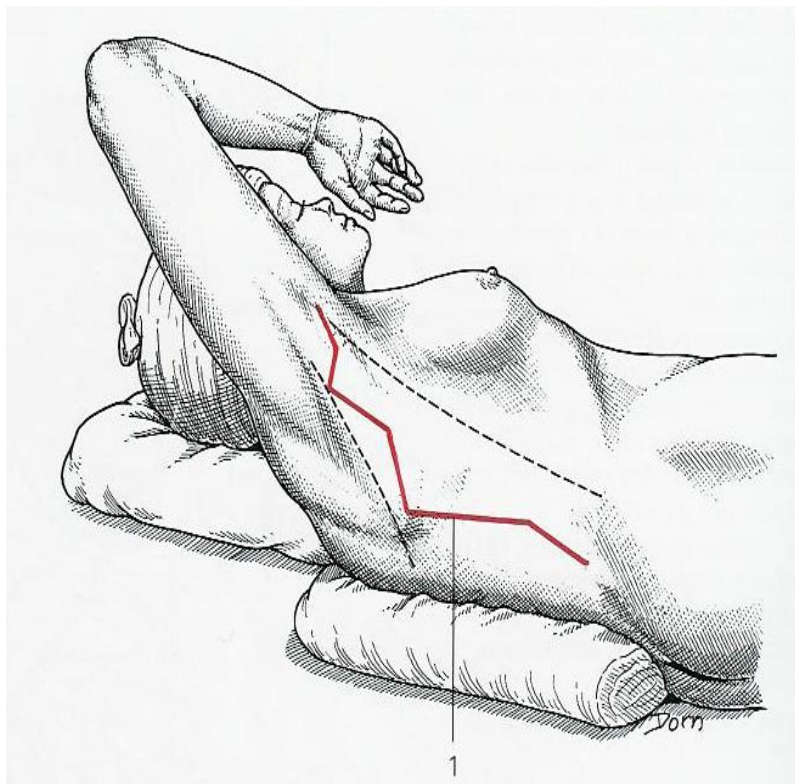


Figure 27 : incision antérieure du grand dorsal

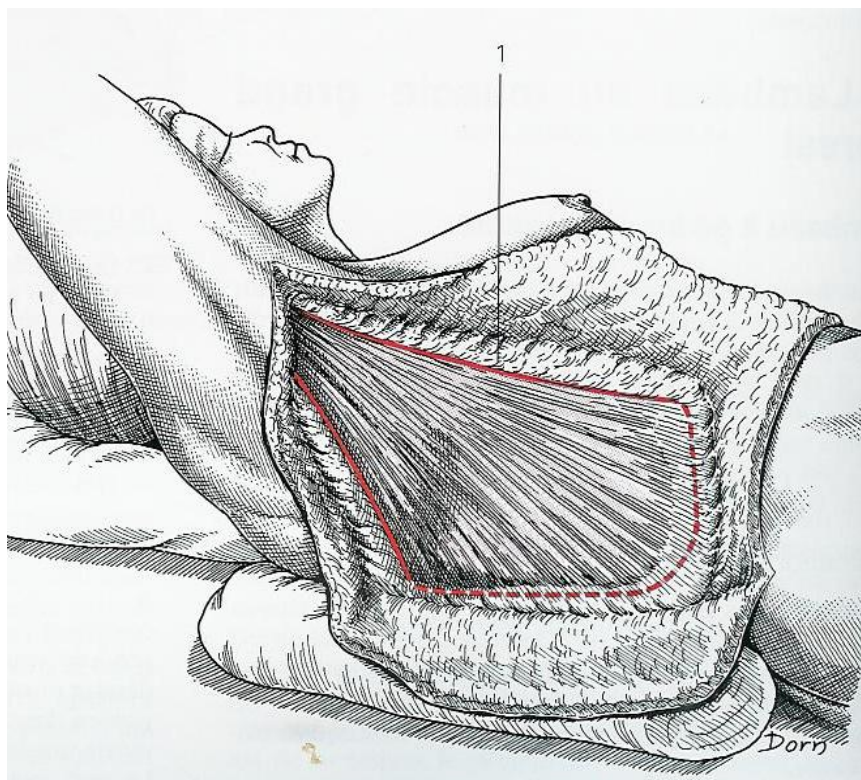


Figure 28 : incision au bord

5.1.5. Lambeaux micro-anastomosés :

Nous citons : – *Lambeau latissimus dorsi*

- *Lambeau antéro-latéral de la cuisse*

5.2. L'appareillage :

5.2.1. Les implants ostéo-intégrés :

L'ostéo-intégration se définit comme un contact direct entre l'os et la surface de l'implant sans interposition de tissu conjonctif [114].

Ils sont composés de deux parties : une fixature qui sera mise en place dans le rebord osseux orbitaire ; et un pilier qui sera vissé dans la fixature (et qui dépassera du plan du revêtement cutané). L'épithèse sera maintenue sur ces piliers par un système aimanté: une armature magnétique est intégrée dans l'épithèse.

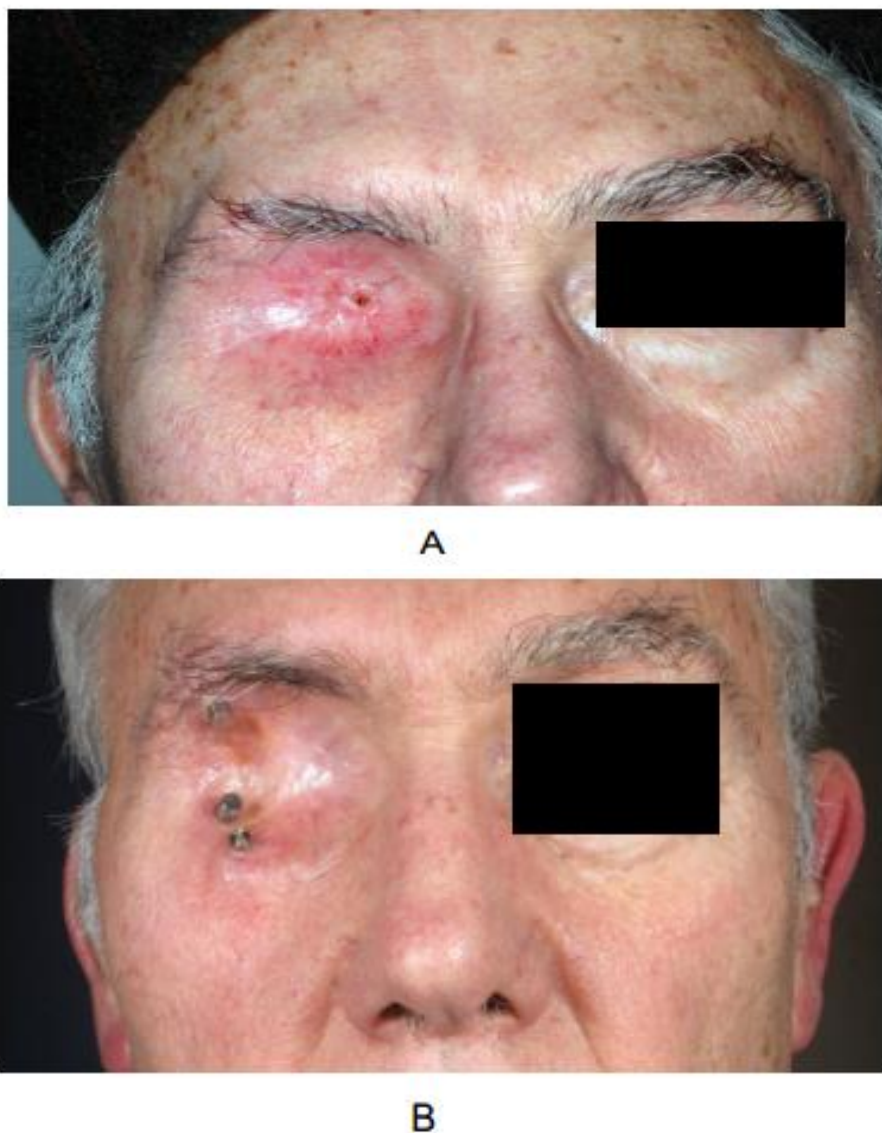


Figure 29: Exemple d'un patient appareillé par des implants ostéo-intégrés [115]

A) Après exentération orbitaire totale droite et granulation de la cavité

B) Pose des implants ostéo-intégrés

5.2.2. L'épithèse :

L'épithèse peut être définie comme étant une prothèse de comblement ou de remplacement de pertes tissulaires, utilisée principalement pour rétablir l'esthétique du visage.

Au cours de l'histoire, de nombreux matériaux, tant rigides que souples, ont été utilisés pour la fabrication d'épithèses : de la porcelaine, du caoutchouc, de la gélatine, du latex. Aujourd'hui, l'épithèse est une structure en silicone totalement bio-compatible, réalisée sur mesure [116].

L'épithèse peut être maintenue au niveau du site anatomique grâce aux implants ostéo-intégrés, ou grâce à de la colle biologique [117]. Elle peut être également fixée sur des montures de lunettes.

Les épithèses maintenues par de la colle adhèrent mal à la cavité. Il est nécessaire de retirer l'épithèse quotidiennement afin d'assurer l'hygiène de la cavité orbitaire. Ces manipulations peuvent entraîner des irritations cutanées ou encore déchirer les bords de l'épithèse. De plus, les produits d'entretien sont responsables d'une décoloration de la prothèse.

Avant l'avènement des implants ostéo-intégrés, les épithèses étaient souvent délaissées par les patients. Il s'est donc produit un changement radical dans les indications des épithèses, qui, depuis qu'elles sont implantées, sont plus nombreuses. Cette dernière est constituée d'une armature aimantée, d'une prothèse oculaire et d'une matrice. L'armature est en résine, elle contient des aimants qui se fixeront aux piliers. La matrice est façonnée afin de représenter la peau, les paupières et éventuellement le sourcil. La matrice provisoire est en cire et la définitive en silicone.

La première étape consiste en la prise d'une empreinte du défaut orbitaire (Figure 30). Une empreinte bilatérale permet d'avoir le relief palpébral controlatéral, ce qui facilite la réalisation de la maquette en cire. L'empreinte du défaut est prise grâce à du silicone. Une coque de protection cornéenne permet au patient de garder l'œil ouvert. L'empreinte du côté sain est réalisée avec de

l'alginate qui recouvre aussi la première empreinte en silicone. Le tout est rigidifié par des bandes plâtrées.

Puis est réalisée l'armature magnétique en résine, qui solidarise les aimants.

Cette armature est disposée autour de la prothèse oculaire (Figure 30). Elle sera incorporée et dissimulée dans l'épithèse.

Une épithèse provisoire est confectionnée en cire (Figure 31), puis une définitive en silicone biocompatible (Figure 32). La finition consiste en l'inclusion des cils, et éventuellement de sourcils.

Il est nécessaire de la renouveler tous les 18 à 24 mois.

Le fait que les implants ostéo-intégrés se fixent à l'armature aimantée contenue dans l'épithèse permet une bonne rétention et un alignement.

Grâce aux épithèses à ancrage osseux, la position de la prothèse est sûre ; aucune colle n'est utilisée, ce qui permet de réaliser des épithèses avec des bordures fines et translucides permettant un meilleur dégradé entre les bords de l'épithèse et les tissus cutanés (Figure 33).

La durée de vie de l'épithèse est plus longue car les manipulations sont réduites et l'utilisation de colles qui dégradaient le silicone est supprimée.

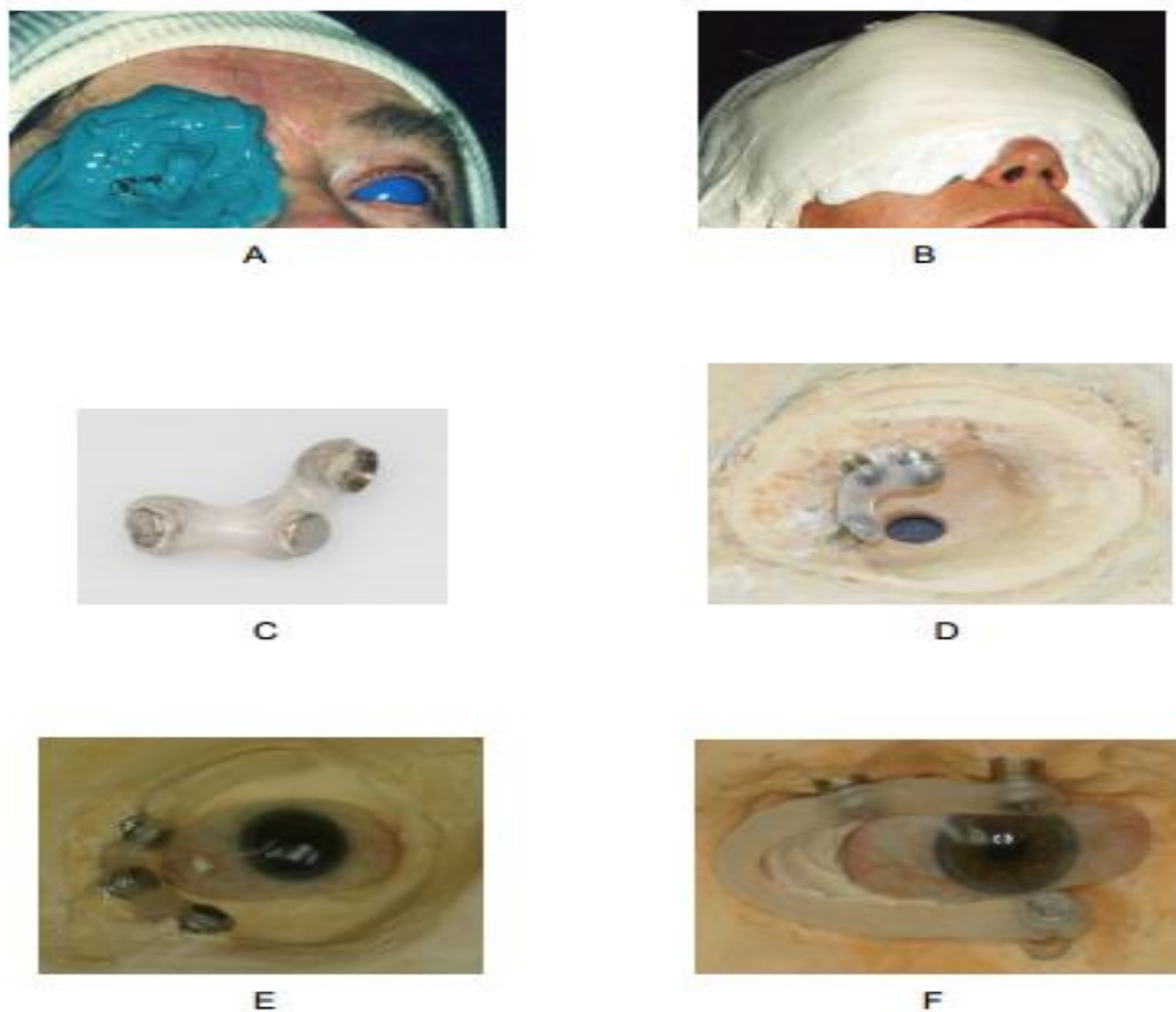


Figure 30: Confection de l'épithèse implanto-portée : les premières étapes [115]

- A. Empreinte du défaut grâce à du silicone
- B. Empreinte grâce à l'alginate, rigidifiée par des bandes plâtrée
- C. D. Fabrication de l'armature magnétique en résine, qui solidarise les trois aimants
- E.F. Adaptation de l'armature magnétique autour de la prothèse oculaire

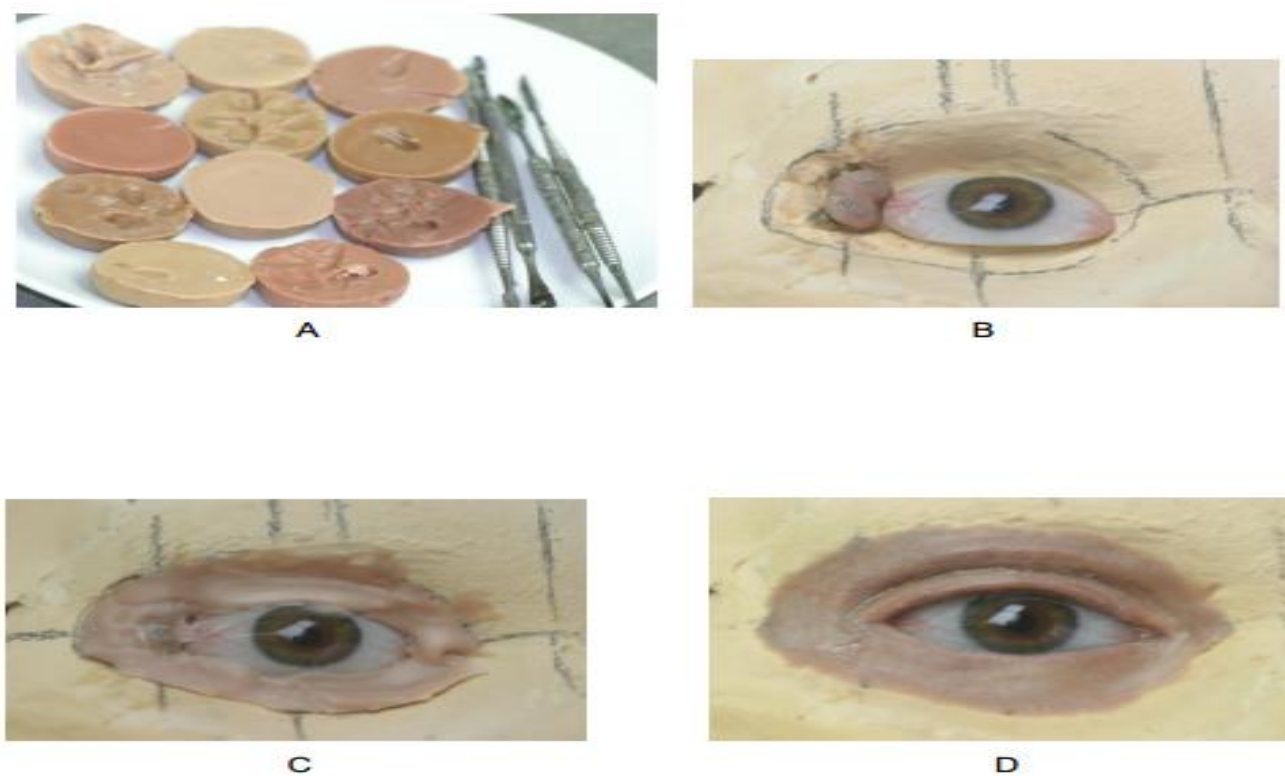
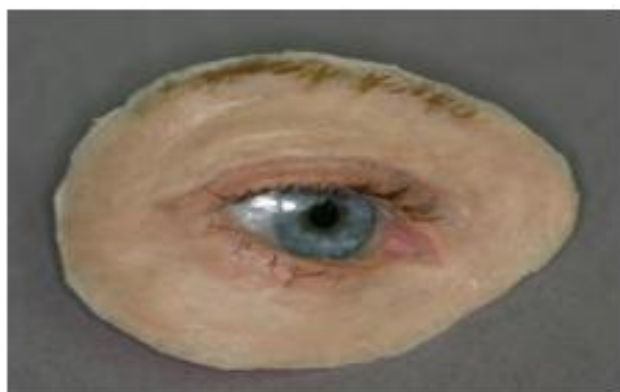
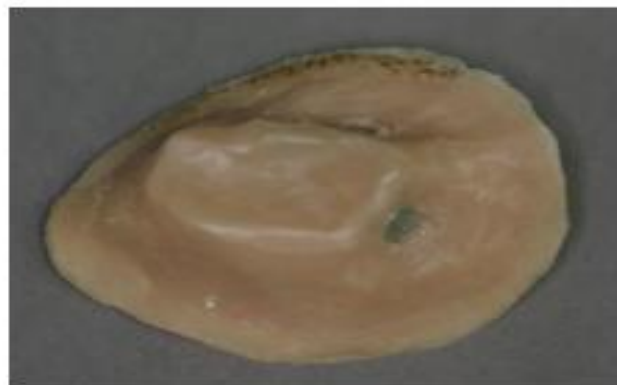


Figure 31 : Confection de l'épithèse provisoire en cire [115]

- A) Palets à base de cire d'abeille, chargés de pigments (répertorient les différentes teintes de la peau)
- B) C) D) Réalisation de l'épithèse par addition de cire autour de la prothèse et de l'armature magnétique



A



B



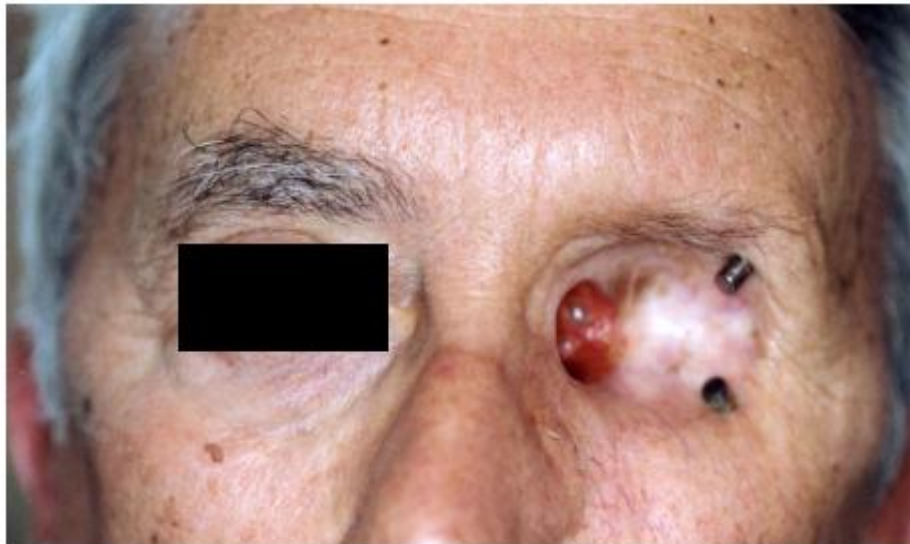
C



D

Figure 32 : Réalisation de l'épithèse définitive en silicone [115]

A) C) D) Face antérieure de l'épithèse B) Face postérieure



A



B

Figure 33: Exemple d'un patient équipé par une épithèse à ancrage osseux

A–Après épithélialisation de la cavité et pose des implants

B– Après adaptation de l'épithèse

ETUDE PRATIQUE

I. Matériel et méthodes :

A. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 05 cas (03 hommes et 02 femmes), traités au service de Chirurgie Maxillo-faciale et Stomatologie de l'hôpital Militaire Moulay Ismail de Meknès pour des tumeurs palpébrale étendues aux structures adjacentes. Sur une période de 4 ans de Septembre 2011 à Septembre 2014, les patients étaient âgés de 47 à 81 ans avec une moyenne d'âge de 61,6 ans.

B. Méthodes :

- Le recueil des données cliniques, radiologiques, histologiques et thérapeutiques a été réalisé pour chaque patient à partir des dossiers médicaux, selon une fiche d'exploitation préalablement établie. (ANNEXE 1)
- Pour chaque dossier les données analysées portent sur :
 - Les données épidémiologiques : l'âge du patient, le sexe, les antécédents et les facteurs de risques des carcinomes palpébraux.
 - Les données cliniques : tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique complet de la lésion précisant : la durée de son évolution, sa taille, sa localisation, son aspect morphologique, le degré d'envahissement local, les signes associés ainsi que la présence d'adénopathies locorégionales ou de métastases à distance.
 - Les données paracliniques : les bilans radiologiques réalisés, le type histologique et le bilan préopératoire.
 - Les données thérapeutiques : les marges d'exérèse (les pièces opératoires ont été adressées pour examen anatomopathologique), le protocole thérapeutique et le type de reconstruction.

- le suivi des patients : complications postopératoires, récurrences locales.

C. Résultats :

Présentation des cas :

Tableau 1 : présentation des cas de la série

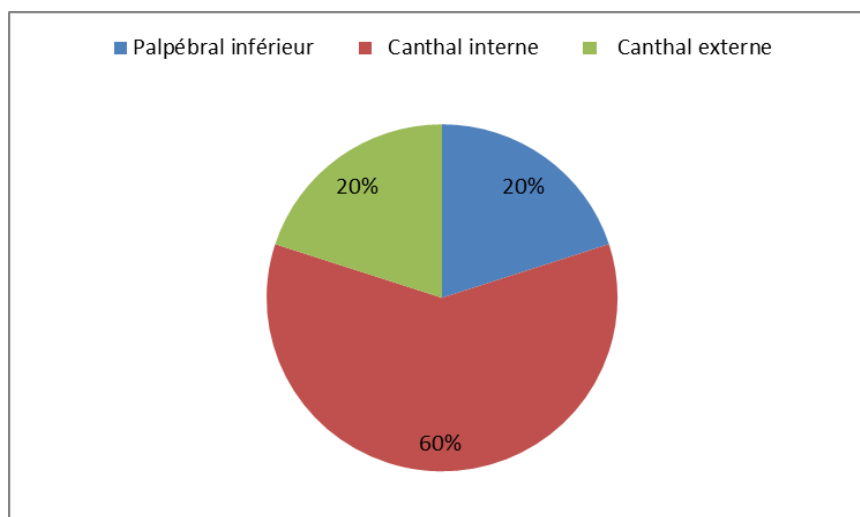
Patients	âge	sexe	Facteurs de risque	Début de la symptomatologie
Patient n°1	47ans	féminin	Exposition solaire + nævus	4ans
Patient n°2	54ans	féminin	Exposition solaire	4ans
Patient n°3	87ans	masculin	Exposition solaire	19ans
Patient n°4	55ans	masculin	Exposition solaire	1an
Patient n°5	65ans	masculin	Exposition solaire+ lésions actiniques	5ans

- L'âge des patients varie entre 47 et 87 ans avec une moyenne de 61,6 ans.
- Notre série se compose de 3 hommes (60%) et 2 femmes (40%), donc le sexe ratio F / H est de 0,66.
- Les antécédents : 3 de nos patients étaient déjà opérés à plusieurs reprises pour les mêmes lésions.
- L'exposition solaire représentait le facteur de risque constant chez tous les patients.
- La durée d'évolution de la tumeur était variable avec des extrêmes allant de 1an à 19ans.

La clinique :

Le point de départ de la tumeur palpébrale était :

- Palpébral inférieur pour 1 cas (20 %)
- Canthal interne pour 3 cas (60%)
- Canthal externe pour 1 cas (20 %)



Le côté droit était atteint pour 3 patients et le gauche pour 2.

L'examen de la lésion avait révélé :

- Un aspect :

ulcéro-bourgeonnant chez 3 cas.

ulcéro-nodulaire chez 1 cas.

nodulaire pigmenté chez 1 cas.

- la lésion était infectée dans 1 cas.
- Deux patients présentaient une douleur à la palpation et deux saignaient au contact.
- Tous les patients étaient classés T4N0M0.
- En ce qui concerne l'extension locorégionale :
 - le maxillaire était envahi chez 2 patients.
 - l'orbite y compris le globe oculaire chez 3 patients.
 - les os nasaux chez 1 patient.

Les signes ophtalmologiques :

- Signes fonctionnels : immobilité des paupières et limitation des mouvements oculaires chez 3 patients (figure 33a ,34a et b), chez un patient l'œil était complètement envahi et l'examen était impossible (figure 30a). BAV de l'œil controlatérale chez deux patients.
- L'examen ORL de tous les patients était sans particularité.
- Toutes les aires ganglionnaires étaient libres.
- Le reste de l'examen clinique était sans particularités.
- Tous les patients avaient déjà leur diagnostic histologique à l'admission : ils présentaient tous un carcinome basocellulaire.

Bilan d'extension :

Tous les patients ont bénéficié d'un scanner maxillo-facial qui avait objectivé :

- l'envahissement du plancher de l'orbite, du maxillaire et des muscles oculomoteurs chez un cas.
- la lyse de l'os zygomatique (figure 31b) et envahissement du maxillaire chez deux cas.
- La lyse de la paroi interne et du toit de l'orbite ainsi que de la paroi externe du sinus frontal homolatéral chez un cas.
- L'envahissement des os nasaux et du muscle droit interne chez un cas .

Tableau2 :tableau récapitulatif des données cliniques et paracliniques

Patients	Point de départ	Clinique	Histologie	Scanner
Patient n°1	Canthal interne droit	–Processus ulcero–bourgeonnant infecté. –Examen impossible : œil complètement envahit –Acuité visuelle controlatérale normale	CBC	–plancher de l’orbite, le maxillaire et les muscles oculomoteurs
Patient n°2	Canthal externe gauche	–Processus ulcero–bourgeonnant –Paupières et œil mobiles, douleur oculaire –Acuité visuelle controlatérale diminuée	CBC	–l’os zygomatique et le maxillaire
Patient n°3	Canthal interne	–Processus nodulaire	CBC	–l’os zygomatique et le maxillaire

	droit	pigmenté -Paupières fixes -Acuité visuelle controlatérale normale		
Patient n°4	Paupière inferieur droite	-Processus ulcero- nodulaire -Paupières fixes, douleur oculaire -Acuité visuelle controlatérale normale	CBC	- la paroi interne et le toit de l'orbite -la paroi externe du sinus frontal
Patient n°5	Canthal interne droit	-Processus nodulaire pigmenté -Paupières et œil mobile -Acuité visuelle controlatérale diminuée	CBC	-les os nasaux et muscle droit interne

Bilan préopératoire :

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan systématique fait de :

- Bilan biologique sanguin : bilan hématologique : NFS –TP–TCK–glycémie–protidémie–urée– créatininémie–sodium–potassium–chlorure.
- Radiographie thoracique : les clichés de tous les patients étaient sans anomalies.
- Consultation pré-anesthésique : Aucun des patients n'a présenté de contre-indication à l'anesthésie générale.
- Un avis cardiologique avait été demandé pour tous les patients et aucun n'avait révélé d'anomalie contre indiquant le geste chirurgical.

Traitement :

- Tous nos patients ont bénéficiés d'un traitement chirurgical dont trois par exentération et d'une reconstruction dans un deuxième temps.
- La radiothérapie externe était utilisée en complément de la chirurgie chez deux patients.

A. La chirurgie :

1. L'exérèse tumorale :

- Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale de la tumeur.
- Les marges cutanées de sécurité varient entre 3mm et 1 cm.
- Les pertes de substance étaient étendues chez tous les cas.
- L'exentération était réalisée chez 3 patients, dont une était élargie au maxillaire. Les indications étaient l'envahissement orbitaire suspecté cliniquement et confirmé par une TDM.
- Deux étaient des récidives.

- Les pièces d'exérèse ont été envoyées pour étude anatomopathologique afin de confirmer le diagnostic et voir si l'exérèse était complète.
- Aucun des patients n'avait bénéficié d'examen extemporané : le laboratoire n'étant pas équipé du matériel nécessaire.
- L'examen anatomopathologique avait montré que les exérèses étaient incomplètes chez 2 patients.

2. La reconstruction :

- La reconstruction cutanée a été réalisée en un 2eme temps chez 4 patients après résultats histologiques.
- Dans notre série, chacun de nos patients avait bénéficié d'une reconstruction différente selon la localisation de la perte de substance et sa taille. Les méthodes utilisées étaient :
 - lambeau musculo cutané pectoralis major associé à un lambeau frontal de Mac Gregor et un lambeau du muscle temporal pour 2 des cavités exentérées tandis que le 3eme patient n'avait reçu aucun comblement de sa cavité.
 - lambeau sous mental
 - lambeau frontal paramédian

B. La radiothérapie :

La radiothérapie externe était utilisée en complément de la chirurgie pour deux patients.

C. La chimiothérapie :

Aucun de nos patients n'avait bénéficié d'un traitement par chimiothérapie.

Les suites post-opératoires et complication :

- Les suites post opératoires immédiates à court terme de tous les patients opérés ont été simples.
- Le suivi était possible pour quatre patients et un seul était perdu de vue.
- Un seul patient avait présentait une nécrose du lambeau du muscle temporale.
- Un seul cas a eu une récurrence au niveau du plancher de l'orbite au bout de 2ans.

II. DISCUSSION

1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

Du fait que le choix des cas de notre série était sélectif, notre étude n'a pas de valeur épidémiologique. Nous allons rapporter les différentes données parues dans la littérature et dans d'autres études et les comparons, chaque fois que c'est possible, à celles recueillies dans notre étude.

Les statistiques concernant la fréquence et la distribution des tumeurs palpébrales sont variables. Un biais statistique affecte les données des grands centres, où sont adressés les cas les plus difficiles [118]. Les variations géographiques d'ensoleillement, la pigmentation cutanée, l'âge moyen de la population sont des facteurs déterminants du type de tumeurs cutanées rencontrées [119]. La disponibilité d'un registre national de déclaration des cancers permet de mener des études plus exactes portant sur des populations plus grandes, et sur de longues durées.

Au Maroc, comme pour la majorité de pays africains (et même en France), on ne dispose pas de registre pareil, et ainsi on ne peut pas parler des incidences. C'est dans ces cas où les informations qu'apportent les études des centres universitaires spécialisés ont le plus d'intérêt, elles permettront d'avoir des chiffres des cas traités et la prévalence de différents types histologiques des cancers palpébraux.

En Afrique, Il existe très peu d'études portant sur la pathologie tumorale orbito-palpébrale en Afrique. Le nombre restreint d'études menées suggère néanmoins que ces tumeurs sont plus fréquentes en Afrique tropicale qu'en Europe [120]. La fréquence et/ou la prédominance des ces tumeurs en milieu hospitalier ont pu être établies.

JOUHAUD F. et al. dans leur consultation à l'Institut d'ophtalmologie tropicale d'Afrique (IOTA) à Bamako ont retrouvé 250 tumeurs orbito-palpébrales pour 250 000 nouveaux consultants, soit une prévalence de 1% [121].

Un travail réalisé dans le service d'ophtalmologie d'un hôpital togolais estime la fréquence des tumeurs orbito-palpébrales à 4,82 % [122].

Dans une étude effectuée en milieu hospitalier dans la province de l'Ouest Cameroun, la pathologie tumorale oculaire représentait 0,67 % de toutes les affections de l'appareil visuel [123].

En ce qui concerne la différence de fréquence des types histologiques, le carcinome basocellulaire est la tumeur maligne palpébrale la plus fréquente dans les pays du Maghreb [124][125]. Il représente 67 à 89 % des néoplasmes palpébraux [124][125]. Cette tumeur est rare en milieu noir africain [120] [121]. Le carcinome basocellulaire ne représente que le 1/10ème des carcinomes palpébraux chez l'Africain [120], du fait qu'il est protégé par une forte pigmentation mélanique [126].

Notre série va avec les résultats maghrébins, le CBC est le plus fréquent et représente 100% des cas.

En Europe :

En France, malgré l'absence d'un registre national, une étude épidémiologique portant sur une période de 70 ans de 1925 à 1995 et intéressant 1 705 cas de tumeurs malignes de l'œil et de ses annexes avait mis en évidence 488 cas de tumeurs orbito-palpébrales (soit 28,62%) [127], une autre étude prospective réalisée sur 3 ans et portant sur 172 tumeurs palpébrales a montré que le carcinome basocellulaire était la tumeur la plus fréquente (29,65%) [128].

Une étude polonaise de 303 cas de CBC avait montré que la localisation palpébrale occupait la seconde place avec 16,6% de l'ensemble des patients.[129]

En Islande, une étude colligée du registre national de cancer, rapportant tous les cas du CBC de paupières de 25 ans (65–89), a montré que la fin de la sixième décennie était la plus atteinte. [130]

L'incidence de survenue de tumeurs malignes palpébrales en Finlande, varie entre 0.7 et 3.0 pour 100000 hommes/an et entre 0.5 et 2.8 pour 100000 femmes/an [131].

En Asie :

L'incidence du CBC est compris entre 30–40% et celui du CE et du carcinome sébacé entre 20–30% [155], à l'exception de la Singapour où le CBC est de loin la tumeur la plus fréquente (84.0%).[133]

Au Japon, le nombre de cas de cancer de paupières enregistré entre 1976 et 2004 était de 774 cas, avec une légère prédominance du CBC avec 39,5%, suivi du carcinome sébacé avec 27% puis le CE avec 21,8% [132].

En Inde, le CBC représente 29.8–38.8% de cas de cancer de la paupière, le carcinome sébacé 27.1–32.6% et le CE 22.4–28.1% [134] [135].

La chine et la Corée avaient des chiffres pareils au Japon [136] [137].

L'Amérique :

On n'a pas trouvé d'études concernant l'Amérique du sud alors que les incidences se rapprochent entre le Mexique les USA et le Canada. Là encore le CBC est nettement plus fréquent avec 80.4–91.3%, le carcinome sébacé rare 0–3.2% et le CE occupe la seconde place (2.4–8.6%) [138] [139].

L'Australie :

Le CBC Là aussi présente la tumeur maligne palpébrale la plus importante avec 89.7%, les autres types histologiques ne dépassent pas les 10% de l'ensemble des cas. [140]

Dans notre série :

La majorité des patients avaient un âge avancé, avec 60% de cas ayant plus que 60 ans, ce qui correspond aux résultats de plusieurs études. [141] [142] [143] [144] [145] [174].

Le sexe ratio H/F dans notre série est 3/2, ce qui peut être expliqué par le fait que l'hôpital n'est accessible qu'aux personnels militaires. Certaines études citaient une prédominance féminine [170][143][144][147][148][149][150] d'autre prédominance masculine [151] [152] alors que d'autres ne trouvaient aucune différence [141] [145].

2. DONNEES CLINIQUES :

La prise en charge des cancers palpébraux se fait souvent avant l'envahissement orbitaire des structures avoisinantes. Howard et al. ont rapporté 11 cas sur 440 patients, soit 2.5 % [146], pour Wong et al. sur 619 cas 1.6 % avaient un envahissement orbitaire [153].

L'incidence de l'envahissement orbitaire est supérieure chez l'homme que chez la femme. [146]

Le cumul d'exposition solaire chez les sujets à peau claire augmente énormément la probabilité de développer un cancer palpébral [153], le sujet à peau pigmenté est plus protégé contre ce risque. [126]. Tous nos patients avaient la notion d'exposition solaire.

Dans notre série la prise en charge a été faite à 6 ans après le début de la symptomatologie, selon les patients, ce qui est relativement court par rapport à la série de Howard et al. [146] qui rapportait une durée d'un peu près 10ans. Cela peut être expliqué par la croissance lente du CBC.

Le retard de consultation peut s'expliquer par le caractère indolent de ces lésions. [141] [147] [148] [150] [155] [156] [157]

La paupière inférieure et le canthus interne sont les sites les plus pourvoyeurs de l'envahissement orbital [146], dans le cas de notre étude le canthus interne était le site fréquemment retrouvé.

Dans notre série l'œil droit est légèrement plus touché que l'œil gauche. Dans la série de Ducasse [158] on trouve la même constatation, contrairement à Bonnay [159].

Tableau : Localisation des carcinomes palpébraux

Séries	Œil droit	Œil gauche
Ducasse	50 ,25%	49 ,75%
Bonnay	46,9%	53,1%
Notre série	60%	40%

L'envahissement orbital peut être asymptomatique [146], comme on peut avoir une diplopie, strabisme, limitation des mouvements oculaires, déplacement du globe et épiphora [146] [160]. Dans 35,7% de cas, il se manifeste par une masse orbitaire [146]. Dans notre série la limitation des mouvements oculaires était présente chez deux patients.

Classiquement, la partie externe des paupières est drainée vers les ganglions pré-auriculaires, et la partie interne vers les ganglions sousmandibulaires. L'examen des aires ganglionnaires n'avait trouvé aucune adénopathie, surtout pré-tragienne et sub mandibulaire ce qui est le cas aussi pour notre série. Le CBC donne rarement des métastases ganglionnaires. [161]

Tous nos patients avaient leur diagnostic histologique à l'admission. Le CBC présentait 100% des cas.

L'envahissement orbitaire survient, selon SAVAGE RC [162] :

- chez les sujets âgés ayant une tumeur de grande taille.
- en cas de sous-type agressif.
- en cas de traitement initial inadéquat.
- ou en cas de retard de traitement.

La TDM et l'IRM permettent au mieux de déterminer la taille de l'envahissement orbitaire et de voir s'il y a une atteinte des muscles, de la graisse extra et intra-conique, du nerf optique, des os et des sinus, ou parfois même du tissu cérébral. le scanner reste le meilleur moyen pour visualiser une atteinte osseuse [164] qui constitue un facteur important dans l'évaluation préopératoire de l'envahissement orbitaires des carcinomes palpébraux[163], mais il peut parfois en passer à côté ,comme nous le rapporte une étude rétrospective menée par Glover et al. [163] évaluant la fiabilité de la TDM dans la recherche d'envahissement osseux orbitaire en comparant ses résultats préopératoires avec les découvertes cliniques et histo-pathologiques postopératoire. Cette étude avait montré que la TDM était positif dans 43 % des cas. L'IRM par contre est plus performante dans la visualisation des remaniements des tissus mous [164].

Tous nos patients avaient bénéficié d'une TDM maxillo-faciale alors que l'IRM n'avait pas été réalisée faute de moyen.

L'atteinte musculaire a été détectée par la TDM chez un patient, ce qui expliquait les troubles d'oculomotricité. L'os était envahi chez tous les patients.

L'exentération orbitaire est le traitement de choix pour la quasi-totalité des tumeurs malignes étendues à l'orbite comme était rapporté dans la littérature[167][168][169][170][171][172][173][174][175][176][177] –sauf dans les cas du lymphome ou l'association radio-chimiothérapie donne les meilleurs résultats– [165] [166].

Dans notre série 3 cas ont bénéficiés d'une exentération (après leur accord signé) vu que pour 1 patient l'œil était complètement envahi et pour les 2 autres, il y avait envahissement des muscles. On a été conservateur chez 2 patients en raison une acuité visuelle trop basse de l'œil controlatéral, inférieure à 3/10, ceci bien sur grâce aux recoupes saines des muscles oculomoteurs qui étaient en continuité avec la tumeur. L'examen anatomopathologique était en faveur d'une exérèse carcinologique et on avait décidé de la conservation de l'œil après la sensibilisation des 2 patients du risque important de récurrence et de l'intérêt des contrôles rapprochés.

La reconstruction a été faite dans un 2eme temps par des lambeaux pédiculés locorégionaux comme le préconise la plupart des écoles [179]. Il n'y a pas d'indication formelle à un comblement immédiat par lambeau si ce n'est la protection d'une exposition ou d'une brèche dure-mérienne [181]. En fait, les méthodes de reconstruction immédiate se sont heurtées au fait qu'elles pouvaient masquer une éventuelle récurrence. Mais les récurrences n'ont pas forcément un point de

départ orbitaire et lorsque la récurrence est profonde, l'imagerie est maintenant capable de la détecter [182].

Toutes les pièces opératoires avaient été envoyées pour étude anatomopathologique qui avait permis de détecter 2 cas d'exérèse incomplète. Ces patients avaient eu une radiothérapie complémentaire comme le recommandaient plusieurs études [178][183][184], surtout qu'il s'agit de cas de CBC qui est connu par son caractère radiosensible.[142][145][152][173] [185]

La technique la plus utilisée dans la littérature pour le comblement de la cavité orbitaire est le lambeau du muscle temporal [167] [180].

Le résultat esthétique peut être amélioré par le port d'une prothèse oculaire ou épithèse oculo-palpébrale après exentération totale ou élargie. Dans notre série aucun patient n'avait bénéficié de prothèse oculaire ni d'épithèse oculo-palpébrale par défaut de moyens.

Les suites post-opératoires à court terme étaient presque satisfaisantes. Seul un patient a eu un lâchage du lambeau du muscle temporal vu qu'il a eu la reconstruction après radiothérapie.

Les complications les plus rapportées dans la littérature sont :

- En peropératoire, 3 à 20 % des interventions se compliquent d'une brèche ostéo-méningée, d'autant plus fréquente que l'exérèse est élargie surtout à l'ethmoïde. [170][171]
- De façon précoce, des complications infectieuses graves tels que ostéomyélite, abcès cérébraux ou septicémie ont été rapportées, mais elles demeurent exceptionnelles [188][189]. A ce propos, Small propose de commencer une antibioprophylaxie les dix premiers jours [190]. Moins

grave et lorsqu'il n'y a pas de comblement de la cavité, la chute d'escarre de l'apex orbitaire peut être à l'origine d'une hémorragie importante.

- Les communications entre l'orbite et le sinus ethmoïdal sont fréquentes, évaluées à 17 % 22 % selon les équipes. [170] [191]. Elle peut être une source de surinfection.

Les autres complications sont mineures : certains patients se plaignent de dysesthésies orbitaires voire de douleurs invalidantes qui sont secondaires à la lésion d'une ou plusieurs branches de la cinquième paire crânienne, ces symptômes diminuant avec le temps.

Les 02 patients qui ont eu une radiothérapie ont eu une radiodermite traitée médicalement.

A long terme, le suivi n'était possible que chez 4 patients pendant une durée moyenne de 4ans, alors qu'une patiente a été perdue de vue après 2ans.

Un patient exentéré avait eu une récurrence après 3ans.

Pour F. Mouriaux, [178] les trois facteurs les plus importants responsable de récurrence après exentération sont l'étendue de la tumeur, les marges de l'exérèse et le type histologique, et il avait démontré que l'apparition de récurrences et/ou métastases étaient significativement plus fréquentes lorsque la tumeur était incomplètement excisée. Pour Glover et al. [163] l'envahissement osseux constitue un facteur pronostic important en cas d'extension orbitaire.

Pour le carcinome basocellulaire, Koplin [192] et Mora [193] ont rapporté que la fréquence des récurrences après exérèse complète cutanée est estimée en moyenne à 5 % et elle n'est curieusement que de 24 % en cas d'exérèse incomplète .Dans notre étude, le cas de CBC qui a récidivé avait des marges saines mais c'est un

patient qui a été opéré à plusieurs reprises avant qu'il ne soit pris en charge dans notre service.

Dans notre série, les 2 patients chez qui on a été conservateur de l'œil à cause de l'acuité visuelle basse de l'œil controlatéral n'ont pas eu de récurrence. Mais ceci ne devrait pas être une règle.

Les circonstances de ces deux patients nous ont imposé cette conduite à tenir et ils sont toujours suivis.

*** La survie :**

Plusieurs auteurs ont étudié la survie, le facteur déterminant était l'envahissement orbital. Globalement à 1an on a 75 à 89 % et ça descend vers 26 à 63 % à 5 ans [170][174][188][191]. Mais bien que certains auteurs rapportent plus de 100 cas, l'interprétation de leurs résultats est difficile [167] [169][170][172][189].

Dans notre étude, si on considère que le cas perdu de vue est restée en vie on aura une survie de 100% à 4an. Ce qui prouve qu'on ne peut pas avoir une estimation exacte de la survie sans un bon suivi.

ICONOGRAPHIE



Figure 30a : CBC avec envahissement de l'orbite et le globe oculaire chez une femme de 47ans. (Photo du service)

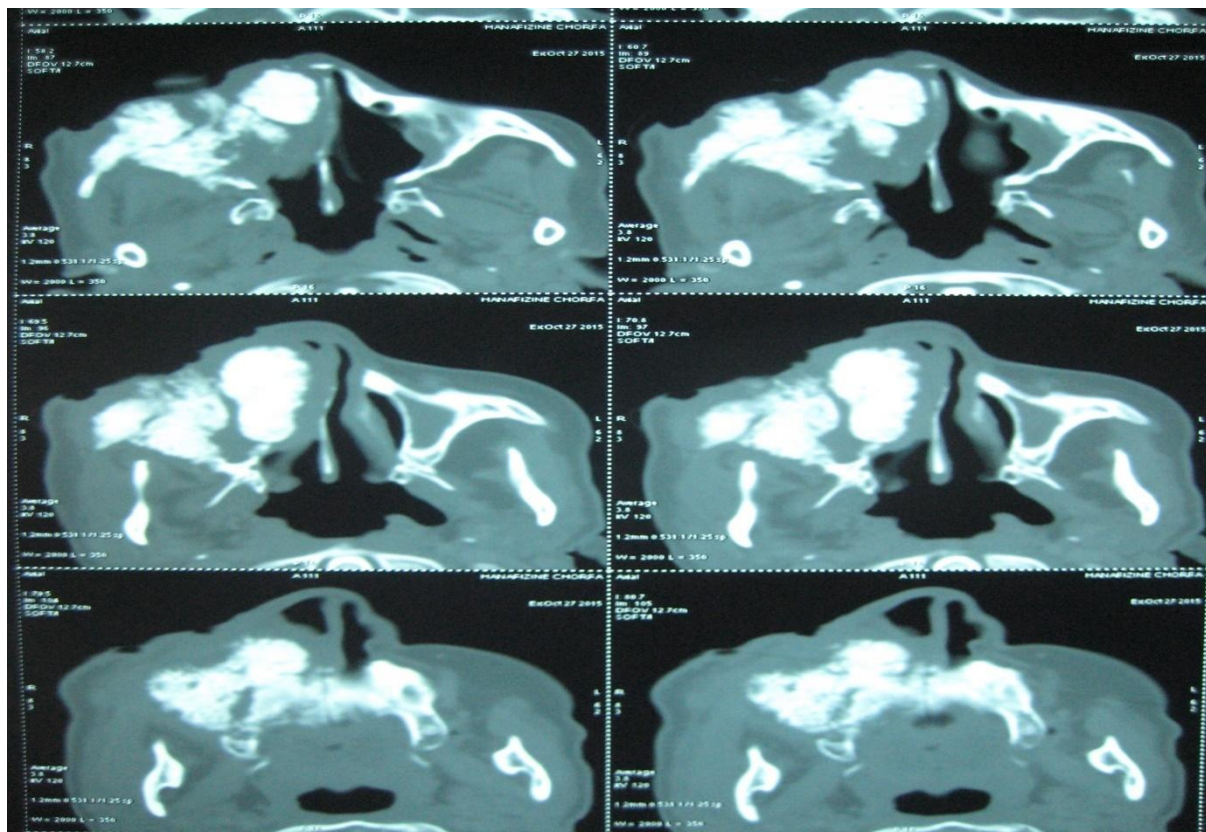


Figure 30b: TDM maxillo-facial en coupe axiale fenêtre parenchymateuse montrant l'envahissement de l'étage moyen de la face du coté droit



Figure 30c: Exentération élargie au maxillaire et aux os nasaux



Figure 30d : photo peropératoire de la reconstruction par lambeau du muscle pectoralis major et le lambeau frontal



Figure 30e: Résultat final après reconstruction



Figure 31a : CBC du canthus externe envahissant la joue chez une patiente de 54ans étendu (photo du service)



Figure 31b : TDM du massif facial en coupe coronale montrant la lyse de l'os zygomatique



Figure 31c, d : prélèvement du lambeau sous mental et sa mise en place au niveau de la perte de substance



Figure 31e : Résultat après 3ans



Figure 32a : patient de 87ans présentant un CBC du canthus interne droit
(photo du service)



Figure 32b : photo peropératoire montrant l'exérèse du muscle droit interne



Figure 32c : prélèvement de la fibro-muqueuse palatine



Figure 32d : résultat après 2ans

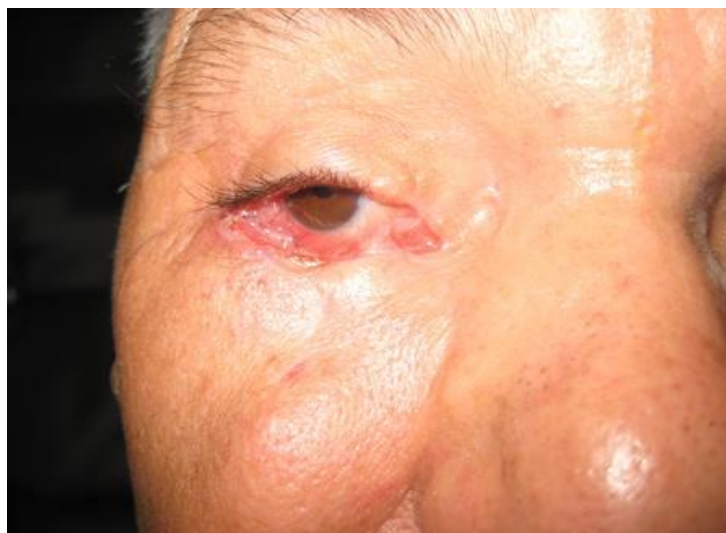


Figure 33a : CBC de la paupière inferieure droite chez un patient de 55ans avec limitation de l'ouverture palpébrale



Figure 33b : Exentération



Figure 33c : prélèvement du muscle temporal



Figure 34a,b : CBC du canthus interne avec limitation de l'ouverture.

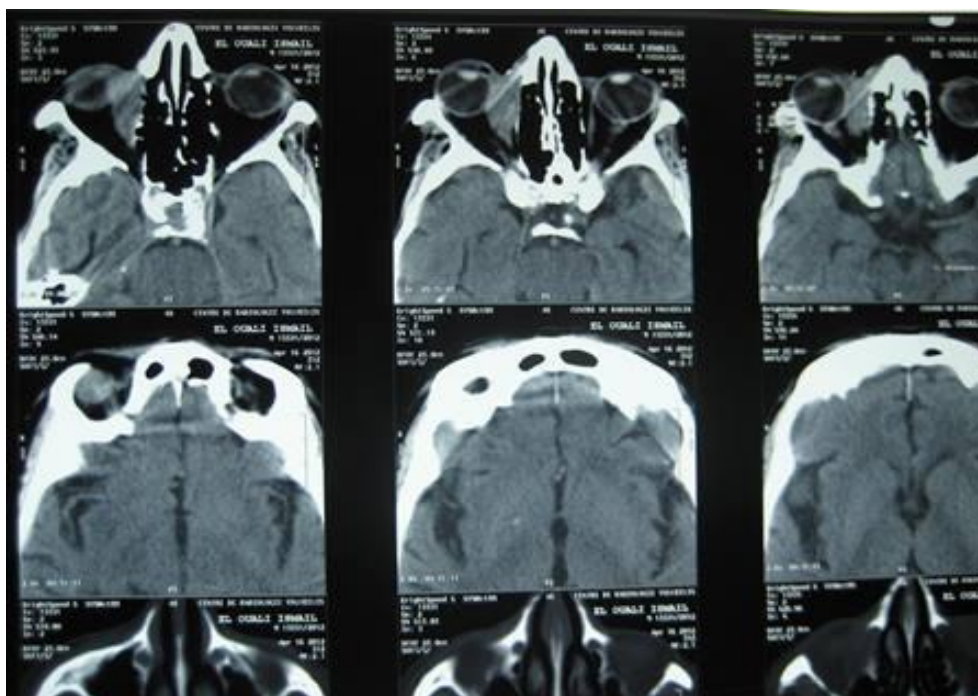


Figure 34c : TDM orbitaire montrant l’envahissement du globe et du muscle droit interne

CONCLUSION

La prise en charge des tumeurs palpébrales débute par leur prévention. L'exposition solaire joue un rôle majeur dans l'augmentation de fréquence des carcinomes cutanés et la précocité de leur survenue constatée ces dernières années. On ne saurait trop insister sur la nécessité de protéger la peau de l'exposition solaire excessive surtout chez la population à peau claire.

Par ailleurs, la précocité du diagnostic permet le plus souvent d'obtenir un bon contrôle de la maladie. La détection des tumeurs malignes s'appuie certes sur certains critères cliniques, mais du fait de la relativité de leur valeur, une biopsie est souvent requise pour la confirmation du diagnostic. Le carcinome basocellulaire reste le type histologique le plus rencontré d'où la nécessité de connaître les aspects cliniques et thérapeutiques de ce dernier.

Le traitement des carcinomes palpébraux est en premier lieu chirurgical et doit suivre les règles de la chirurgie carcinologique, à défaut de quoi on expose le patient aux risques d'une récurrence ou d'une extension. Il s'établit sur un ordre de priorité qui comporte d'abord la complétude de l'exérèse, validée par l'examen anatomopathologique, puis la reconstruction des fonctions palpébrales, en faisant abstraction de toute considération esthétique.

Le suivi est important afin de détecter et traiter à temps toute récurrence tumorale.

ANNEXE

ANNEXE 1

Fiche d'exploitation :

1. Identité:

- Nom et Prénom :.....
- Age :.....
- Sexe :.....
- Origine :.....

2. Antécédents:

- Médicaux :.....
- Chirurgicaux :.....
- Familiaux :

3. Facteurs de Risque:

- Exposition solaire :.....
- Lésions précancéreuses :.....
- Traumatisme palpébral :.....
- Cicatrices :.....
- Radiothérapie :.....
- Durée d'évolution:.....
- Localisation :
 - ☐ Œil droit ☐ Œil gauche
 - ☐ Paupière sup ☐ Paupière inf
 - ☐ Canthusint ☐ Canthusext
- Morphologie:
 - ☐ Ulcérée ☐ bourgeonnante
 - ☐ nodulaire ☐ ulcéro-bourgeonnante
- Taille:
- Signes accompagnateurs:
 - ☐ Larmoiement ☐ Ptosis
 - ☐ BAV ☐ Douleurs
 - ☐ Limitation des mouvements ☐ Autres :
oculaires

➤ Envahissement:

- ☐ Bord libre
☐ conjonctive

- ☐ Appareil lacrymal
☐ autres :.....

➤ Aires ganglionnaires:

Métastases à distance:.....

4. Paraclinique:

➤ Biopsie :

- ☐ oui ☐ non

➤ Type histologique :

➤ TDM :.....

➤ IRM :.....

5. Traitement:

➤ Marges d'exérèses :.....

➤ Perte de substance :

- ☐ Superficielle : ☐ Transfixiante :

➤ Exentération :

- ☐ oui ☐ non

➤ Reprise :

- ☐ oui ☐ non

➤ Réparation :

- ☐ Immédiate ☐ Secondaire

➤ Technique de réparation :

- ☐ Greffe ☐ lambeau

➤ Traitement complémentaire :

- ☐ Radiothérapie ☐ Chimiothérapie

6. Suivi:.....

RESUMES

Résumé :

Les tumeurs palpébrales malignes délabrantes affectent souvent plusieurs sous unités esthétiques de la face avec envahissement de l'orbite voire même de l'hémi-étage moyen de la face. Cliniquement il y a un retentissement sur la fonction visuelle par gêne à la mobilité oculaire et des paupières.

Souvent c'est le résultat d'un retard du diagnostic, d'une chirurgie initiale non carcinologique source de récurrence.

L'examen clinique initial doit évaluer le retentissement sur le globe oculaire et l'état de l'oeil controlatérale, l'examen anatomopathologie permet de faire le diagnostic et les examens radiologiques notamment la TDM et l'IRM renseignent sur l'extension locorégionale afin de poser une attitude thérapeutique adéquate.

Le traitement de choix des carcinomes palpébraux est la chirurgie en 2 temps par une exérèse carcinologique et une reconstruction secondaire.

Notre étude rétrospective a porté sur 05 cas, trois hommes et deux femmes traités pour un carcinome baso-cellulaire palpébral délabrant.

Le retard du diagnostic et la récurrence étaient les facteurs déterminant de ces tumeurs délabrantes.

Le point de départ canthal interne était le plus fréquent (60%).

Trois patients ont bénéficié d'une exentération (après leur consentement libre et éclairé) suivant les impératifs carcinologique et deux d'entre eux ont eu une radiothérapie complémentaire. Chez les deux autres, en raison d'une acuité visuelle basse de l'oeil controlatérale on a conservé l'oeil après la certitude que les limites et les recoupes de la tumeur étaient saines.

Un patient exentéré avait récidivé au bout de deux ans et a été repris chirurgicalement, l'autre avait présenté une nécrose partielle du lambeau vue qu'il a été opéré un an après radiothérapie.

Le meilleur traitement reste la prévention qui commence par l'éducation du public à l'utilisation des moyens actuels de photo protection. De même, toute lésion palpébrale doit être prise en charge correctement et après concertation thérapeutique.

Abstract:

Malignant eyelid tumors decaying often affect several sub aesthetic units of the face with invasion of the orbit. Clinically, there is an impact on visual function going of a simple embarrassment to ocular mobility, until the complete destruction of the eye.

Often it results after long period of evolution or bad primary treatment

The clinical must give an idea about local extension and the function of other eye.

The TDM and the IRM allow better clarification of the limits of the extension and so, to direct the therapeutic choice which is often surgical made of a carcinological excision then a reconstruction. A pathological study of the part will then make it possible to specify if the margins of excision were healthy or not.

Our retrospective study concerned 05cases, three men and two women, presenting all eyelid basal cell carcinoma extended to the orbit.

Bad initial treatment and long time of evolution are the determinant factor of giant tumor.

The most frequent starting point of the tumor was the medial canthus (60%).

Three patients underwent exenteration (after their consent) following the oncological imperatives and two of them have had adjuvant radiotherapy. For the other two, due to low visual acuity of the contralateral eye, we decided to keep the eye after having been sure that the limits and the middlings of the tumors were healthy.

The best treatment remains the prevention; to avoid decaying evolution of eyelid carcinomas. It starts with public education to the use of the current means of

photoprotection which are of a big efficiency. In the same way, any suspect eyelid lesion must be biopsied and in case of confirmed tumor, excision must be as wide as necessary to obtain healthy margins, by disregarding any aesthetic consideration. Finally, a good follow-up will allow detecting any recurrence in time.

ملخص

يتمثل امتداد ورم خبيث جفني إلى داخل المدار عادة بإصابة جفنية كبيرة الحجم مع تحولات جلدية مهمة وتأثير على الوظيفة البصرية بدء من مجرد إحساس بعدم الراحة أثناء تحريك العين، إلى تدمير كامل للكرة البصرية. ويعتبر إهمال المريض أكثر الأسباب شيوعا، نظرا لكون الورم غير مؤلم. ويعتبر الاستئصال السابق الغير مكتمل سببا اخر في ذلك.

قبل الخوض في العلاج، يجب القيام بفحص سريري لتوجيه الاعراض ، ومن ثم أخذ عينة التي من شأنها تأكيد الخباثة و تحديد النوع النسيجي . ويعد كل من الفحص بالمسيح الضوئي و الرنين المغناطيسي الوسيطين الأنجع لمعرفة حدود الامتداد وبالتالي توجيه اختيار العلاج الذي غالبا ما يكون جراحيا، مشتملا على استئصال الورم ثم إعادة الترميم. وتسمح الدراسة التشريحية المرضية للقطعة المستأصلة بالتأكد من مدى سلامة الهوامش و يتم اللجوء إلى العلاج بالأشعة كعلاج مكمل للجراحة أو أحيانا يكون أساسيا مرتبطا بالعلاج الكيميائي .

الدراسة التي قمنا بها ذات أثر رجعي تركز على 5 حالات يعانون جميعا من سرطان الخلايا القاعدية. السن المتقدم و التعرض لأشعة الشمس يعتبران العاملين الأكثر أهمية، نظرا لكون غالبية الأورام الخبيثة هي نتيجة التعرض المفرط للشمس على امتداد السنين . نقطة الانطلاق الأكثر شيوعا كانت ملتقى الجفنين الداخلي . المعالجة المختارة كانت جراحية بالأساس . اثنان فقط ، استفادا من العلاج بالأشعة بالإضافة للجراحة. و يظل العلاج الأكثر فعالية هو الوقاية من أشعة الشمس الضارة و الاستشارة المبكرة للطبيب عند ظهور أي علامات للمرض لتفادي تطوره الى حالة يصعب علاجها و السيطرة عليها.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]ERIC BAGGIO , JEAN MARC RUBAN :paupières et sourcils anatomie chirurgicale
Encyclopédie Médico–Chirurgicale ,ophtalmologie 21–004–A–10.
- [2]CHANDLER JW , SUGAR J , EDELHAUSER HExternal diseases: cornea, conjunctiva ,
sclera ,eyelids, lachrymal system.London: CV Mosby, 1994.
- [3] Bergin DJ Anatomy of the eyelids, lacrimal system, and orbit. In: CD McCord, M
Tanenbaum, WR eds Nunery (Ed.) Oculoplastic surgery. New York : Raven Press:
1995; 51–83.
- [4] Font RL Eyelids and lacrimal drainage system. In: WH ed Spencer (Ed.) Ophthalmic
pathology. An atlas and textbook. Philadelphia : WB Saunders: 1996; 2218–
2437.
- [5] Hawes MJ, Dortzbach RK The microscopic anatomy of the lower eyelid retractors.
Arch Ophthalmol 1982 ; 100 : 1313–1318
- [6] Lemke BN, Della Rocca RC The eyelids. In: BN Lemke, RC eds Della Rocca (Ed.)
Surgery of the eyelids and orbit. An anatomical approach. Norwalk : Appleton
and Lange: 1990; 137–219.
- [7] Maus M Basic eyelid anatomy. In: DM Albert, FA eds Jakobiec (Ed.) Principles and
practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders: 1994; 1689–1692.
- [8] LASUDRY J, ADENIS JP, ROBERT PY. Tumeurs palpébrales: aspects
cliniques,diagnostiques et thérapeutiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris)
Ophtalmologie 2011, 21–110–A–10.
- [9] VERMA V, SHEN D, SIEVING PC, CHAN CC. The role of infectious agents in the
etiology of ocular adnexal neoplasia. Surv Ophthalmol 2008;53:312—31.
- [10] LASUDRY J. Tumeurs palpébrales : aspects cliniques et diagnostiques. J Fr
Ophtalmol 2003;26:70—6.

- [11] SOUBEYRAND E., NICOLAS J., DOMPMARTIN-BLANCHERE A., LABBE D., COMPERE J.-F., BENATEAU H. Tumeurs épidermiques de la région cervicofaciale et du cuir chevelu. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine buccale, 28-360-B-10, 2009
- [12] PLUOT M, DUCASSE A. Place de l'anatomie pathologique dans le diagnostic et le traitement des tumeurs des paupières. Intérêt d'une technique d'examen extemporané et résultats dans une série de carcinomes basocellulaires. J.Fr Ophtalmol 2003;26:77—83.
- [13] NOVIS DA, ZARBO RJ. Interinstitutional comparison of frozen section turnaround time. Q-Probes study of 32868 frozen sections in 700 hospitals. Arch Pathol Lab Med 1997;121:559-67.
- [14] PREY MU, VITALE T, MARTIN SA. Guidelines for practical utilization of intraoperative frozen sections. Arch Surg 1989;124:331-5.
- [15] HOWANITZ PJ, HOFFMAN GG, ZARBO RJ. The accuracy of frozen-section diagnoses in 34 hospitals. Arch Pathol Lab Med 1990;114:355-9.
- [16] NAKAZAWA H, ROSEN P, LANE N, LATTES R. Frozen section experience in 3000 cases. Accuracy, limitations, and value in residency training. Am J Clin Pathol 1968;49:41-51.
- [17] KARCIOGLU ZA, CALDWELL DR. Frozen section diagnosis in ophthalmic surgery. Surv Ophthalmol 1984;28:323-32.
- [18] ROWE DE, CARROLL RJ, DAY JR. CL. Long-term recurrence rates in previously untreated (primary) basal cell carcinoma: implications for patient follow-up. J Dermatol Surg Oncol 1989;15:315-28.

- [19] DOXANAS MT, GREEN WR, ILIFF CE. Factors in the successful surgical management of basal cell carcinoma of the eyelids. *Am J Ophthalmol* 1981;91:726–36.
- [20] CONAN L. Intérêt de l'examen extemporané des carcinomes de paupières. [thèse médecine], Caen, 2004.
- [21] MOHS FE. Micrographic surgery for the microscopically controlled excision of eyelid cancers. *Arch Ophthalmol* 1986;104:901—9.
- [22] CONWAY RM, THEMEL S, HOLBACH LM. Surgery for primary basal cell carcinoma including the eyelid margins with intraoperative frozen section control: comparative interventional study with a minimum clinical follow-up of 5 years. *Br J Ophthalmol* 2004;88:236—8.
- [23] GUIDELINES ANALYSIS B. PINATEL, A. MOJALLAL Diagnosis and treatment management of basal cell skin carcinoma
- [24] SCHANOFF LB, SPIRA M, HARDY SB. Basal cell carcinoma: a statistical approach to rational management. *Plast Reconstr Surg* 1967;39(619):109—27). ZA, CALDWELL DR. Frozen section diagnosis in ophthalmic surgery. *Surv Ophthalmol* 1984;28:323–32.
- [25] ALAMM,RATNER D. Cutaneous squamous-cell carcinoma.*N Engl J Med* 2001 ; 344 : 975–983.
- [26] GEISTCE.BENIGN EPITHELIAL TUMORS.IN: ALBERTDM, JAKOBIEC FA ed.Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1713–1723
- [27] SCOTT KR, KRONISH JW. Premalignant lesions and squamous cell carcinoma. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1733–1744

- [28] GUILLAUME JC. Précancéroses épithéliales. In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 566–57
- [29] ADENISJP, SMOLIKI, LASUDRY.J ,Tumeurs palpébrales .Aspects cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques. In AdenisJP, MoraxSéd.Pathologie orbito–palpébrale.Paris:Masson, 1998 : 311–338
- [30] ADENIS J.P., SMOLIK I., CATANZO G. Tumeurs des paupières aspects cliniques et thérapeutiques. Encycl. Med. Chir.PARIS France , ophtalmologie 21–110–A–10,9,1989,17p.
- [31] FONT RL. Eyelids and lacrimal drainage system. In : Spencer WH ed. Ophthalmic pathology. An atlas and textbook. Philadelphia : WB Saunders, 1996 : 2218–2437
- [32] YANOFF M, FINE BS. Ocular pathology. London : Mosby– Wolfe, 1996 : 1–26, 159–204, –613–621
- [33] ROWE DE, CAROLL RJ, DAY CL. Prognostic factors for local recurrence, metastasis and survival rates in squamous cell carcinoma of the skin, ear and lip. J Am Acad Dermatol 1992 ; 26 : 976–990
- [34] ISSEROFF RR, GALUSTIAN JC. Xeroderma pigmentosum. In :Mannis MJ, Macsai MS, Huntley AC eds. Eye and skin disease. Philadelphia : Lippincott–Raven, 1996 : 39–43
- [35] SCOTT KR, KRONISH JW. Premalignant lesions and squamous cell carcinoma. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 1785–1797.

- [36] ROWE DE, CAROLL RJ, DAY CL. Prognostic factors for local recurrence, metastasis and survival rates in squamous cell carcinoma of the skin, ear and lip. J Am Acad Dermatol 1992 ; 26 : 976–990
- [37] MCCALMONT TH. A call for logic in the classification of adnexal neoplasms. Am J Dermatopathol 1996 ; 18(éditorial)
- [38] AGUILAR GL., EGBERT P. –Eyelid tumors. Curr Opin ophtalmol 1992;3;3:333–340.
- [39] KAHN JA ,DOANE JF., GROVE AS. –Sebaceous and Meibomian carcinomas of the eyelid. Recognition ,diagnosis,and management.Ophtalmic Plast Reconst Surg,1991;7;1:61–66.
- [40] TANENBAUM M., GROVE AS. , McCORD CD Eyelid tumors : diagnosis and management. WR eds Nunery (Ed.) Oculoplastic surgery. New York: Raven Press:1995;145–175.
- [41] GROSSHANS E. Tumeurs épithéliales annexielles malignes.In : Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM éd. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999 : 588–590
- [42] REQUENAL, KIRKU HACKERMANAB.Neoplasmswith apocrine differentiation. Philadelphia : Lippincott Raven, 1998 :1–1160
- [43] PERIOLE B, GORGUET B, BAZEX J. Carcinome eccrine à stroma mucineux de la face. Ann Dermatol Vénéréol 1996 ; 123 : 569–571
- [44] HERNANDEZ–PEREZ E, CESTONI–PARDUCCI R. Nodular hidradenoma and hidradenocarcinoma. J Am Acad Dermatol 1985 ; 12 : 15–20
- [45] WRIGHT JD, FONT RL. Mucinous sweat gland carcinoma of eyelid: a clinicopathologic study of 21 cases with histochemical and electron microscopy observations. Cancer 1979 ; 44 : 1757–1768

- [46] WAXTEIN L, VEGA E, CORTES R, HOJYO T, DOMINGUEZ-SOTO L. Malignant nodular hidradenoma. *Int J Dermatol* 1998;37 : 221–230
- [47] KEASBEY LE, HADLEY GC. Clear cell hidradenoma. Report of 3 cases with widespread metastases. *Cancer* 1954 ; 7 : 934–952
- [48] Ducasse A. Tumeurs de l'orbite de l'adulte : des signes cliniques au traitement. *EMC Ophtalmologie* 2015;12(2):1—17
- [49] Folberg R, Whitaker DC, Tse DT, Nerad JA Recurrent and residual sebaceous carcinoma after Mohs'excision of the primary lesion. *Am J Ophthalmol* 1987 ; 103 : 817–823
- [50] Guillaume JC Carcinomes basocellulaires. In: JH Saurat, E Grosshans, P Laugier, JM éd Lachapelle (Ed.) *Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles*. Paris : Masson: 1999; 573–580.
- [51] Mitchell A, Montano G Management of periocular basal cell carcinoma : Mohs'micrographic surgery versus radiotherapy: II. Radiotherapy. *Surv Ophthalmol* 1993 ; 42 : 203–210
- [52] Lemke BN, Della Rocca RC The eyelids. In: BN Lemke, RC eds Della Rocca (Ed.) *Surgery of the eyelids and orbit. An anatomical approach*. Norwalk : Appleton and Lange: 1990; 137–219
- [53] Jeffrey A. Nerad : *Techniques in Ophthalmic Plastic Surgery: A Personal Tutorial*, chap 438,447, 452
- [54] F.Mouriaux et coll. :L'exentération orbitaire,*Journal Français d'Ophtalmologie* 2001 ; 24, 8, 865–874
- [55] L.Desjardins et coll. : Place de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs des paupières,*JFrOphtalmol* 2003 ; 26, 1, 84–87

- [56] Leppälä J, Kaarniranta K, Uusitalo H, Kontkanen M. imiquimod in the treatment of eyelid basal cell carcinoma. *Acta Ophthalmol Scand* 2007;85:566—8.
- [57] Choontanom R, Thanos S, Busse H, Stupp T. Treatment of basal cell carcinoma of the eyelids with 5 % topical imiquimod: a 3-year follow-up study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245:1217—20.
- [58] Lasudry J, Adenis J-P, Robert P-Y. Tumeurs palpébrales : aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques. *J Fr Ophtalmol* 2011 ;34, 741—754
- [59] Ruban JM. Traitement des affections palpébrales bénignes au laser à Argon. *J Fr Ophtalmol* 2003;26:88—91.
- [60] L. Knani et coll :Étude clinique et facteurs de risque de récurrence des carcinomes basocellulaires des paupières : résultats d'une série tunisienne et revue de la littérature ; *J Fr Ophtalmolo* 2014 ; 37, 107—114
- [61] Agence Nationale d'Accréditation et d'évaluation en santé (ANAES). Recommandations pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique du carcinome basocellulaire de l'adulte. *Ann Pathol* 2004;24:460—72.
- [62] Staub G, Revol M, May P, Bayol JC, Verola O, Servant JM. Marges d'exérèse chirurgicale et taux de récurrence des carcinomes cutanés. Étude prospective de 844 cas. *Ann Chir Plast Esthet* 2008;53:389—99.
- [63] Z. Khtibari : Les carcinomes épidermoïdes des paupières. Bilan de 7 ans d'expérience au service d'ophtalmologie adulte du CHU de Casablanca ; *J Fr Ophtalmolo* 2015 ; 38, 134—140
- [64] Scott KR, Kronish JW Premalignant lesions and squamous cell carcinoma. In: DM Albert, FA eds Jakobiec (Ed.) *Principles and practice of ophthalmology*. Philadelphia : WB Saunders: 1994; 1733–1744.

- [65] Putterman AM Conjunctival map biopsy to determine pagetoid spread. *Am J Ophthalmol* 1986 ; 102 : 87–90
- [66] ROUGIER J., TESSIER P., HERVOUET F. et al. *Chirurgie plastique orbitopalpébrale*. Paris. Masson. 1977. 497p
- [67] Adenis JP, Smolik I, Lasudry J Tumeurs palpébrales. Aspects cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques. In: JP Adenis, Séd Morax (Ed.) *Pathologie orbito–palpébrale*. Paris : Masson: 1998; 311–338.
- [68] Guillaume JC Carcinomes spinocellulaires. In: JH Saurat, EGrosshans, P Laugier, JM éd Lachapelle (Ed.) *Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles*. Paris : Masson: 1999; 581–587.
- [69] Doxanas MT, Iliff WJ, Iliff NT, Green WR Squamous cell carcinoma of the eyelids. *Ophthalmology* 1987 ; 94 : 538–541
- [70] Reifler DM, Hornblass A Squamous cell carcinoma of the eyelid. *Surv Ophthalmol* 1986 ; 30 : 349–365
- [71] Mustardé JC. *Repair and reconstruction in the orbital region*. Edinburgh : Churchill Livingstone ; 1991.
- [72] Beauvillain de Montreuil C, Bessède JP. *Chirurgie des tumeurs cutanées de la face*. Société française d'ORL et de Chirurgie de la face et du cou, 2002.
- [73] Ducasse A, Segal A, Desphieux JL. Reconstruction palpébrale inférieure: techniques utilisées en fonction de la longueur de la perte de substance. *Bull Soc Opht France* 1989;4:593–595.
- [74] Bardot J, Casanova D, Malet T. Chirurgie reconstructrice des paupières. *EMC–Chirurgie* 1(2004) 365–390.
- [75] Perry MJ, Langtry J, Martin IC. Lower eyelid reconstruction using pedicled skin flap and palatal mucoperiosteum. *Dermatol Surg*, 1997;23:395–398.

- [76] Hatoko M, Kuwahara M, Shiba A et al. reconstruction of full-thickness lower eyelid defects using a blepharoplasty technique with a hard palate mucosal graft. *Ann Plast Surg*, 1999;42:688–91.
- [77] Siegel R. Palatal grafts for eyelid reconstruction. *Plast Reconstr Surg*, 1985;76:411–4
- [78] Kersten RC, Kulwin DR, Levartowsky S, Tiradellis H, Tse DT. Management of lower-lid retraction with hard-palate mucosa grafting. *Arch Ophthalmol*, 1990;108 :1339–43.
- [79] Cohen S, Shorr N. Eyelid reconstruction with hard palate mucosa grafts. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*, 1992;8:183–95.
- [80] Patel BCK, Patipa M, Anderson RL, Mcleish W. Management of postblepharoplasty lower eyelid retraction with hard palate grafts and lateral tarsal strip. *Plast Reconstr Surg*, 1997;99:1251–60.
- [81] Loze S, Rousseau P, Cariou G, Darsonval V. Intérêt du lambeau de transposition palpébrale d'Abbé–Mustardé :à propos de trois cas cliniques. *Ann Chir Plast Esthet* 2007;52:62–67.
- [82] Wlodarkiewicz A, Staniewicz J, Wojszwillo–Geppert E, Roszkiewicz J. Extensive periocular defect reconstruction with local flaps and conchal cartilage graft. *Dermatol Surg* 1999;25:904–7.
- [83] Matsuo K, Sakaguchi Y, Kiyono M, Hataya Y, Hirose T. Lid margin reconstruction with an orbicularis oculi musculocutaneous advancement flap and a conchal cartilage graft. *Plast Reconstr Surg* 1991;87:142–145.
- [84] Yanaga H, Mori S. Eyelids and eyesocket reconstruction using the expanded forehead flap and scapha composite grafting. *Plast Reconstr Surg* 2001;108:8–16.

- [85] J. Bardot et al Chirurgie reconstructrice des paupières :EMC–Chirurgie 2004 ; 365–390
- [86] Ducasse A, Segal A, Desphieux JL. Reconstruction palpébrale inférieure: techniques utilisées en fonction de la longueur de la perte de substance. Bull Soc Opht France 1989;4:593–595.
- [87] Tenzel RR, Stewart WB. Eyelid reconstruction by the semi–circle flap technique. Ophthalmology 1978;85:1164–9.
- [88] F SLIMANI. La reconstruction palpébrale par la technique de Tenzel dans le traitement chirurgical du carcinome baso–cellulaire. J Fr Ophtalmolo 2009, 32 ; p184
- [89] Beauvillain de Montreuil C, Bessède JP. Chirurgie des tumeurs cutanées de la face. Société française d'ORL et de Chirurgie de la face et du cou, 2002
- [90] V. Huguier a, G. Dagrégorio , V. Darsonval , D. Arnaud , B. Potier , P. Rousseau. Annales de chirurgie plastique esthétique 2013, 58 ; 457—514
- [91] Tessier P. Blépharopoièses inférieures. Bull Soc Ophtalmol Fr 1960;3:231–57.
- [92] Baraer F, Loze S, Duteille F, Pannier M, Darsonval V. Le lambeau orbitonasogénien. Etude anatomique et clinique. Ann Plast Esthet 2005;50:288–95.
- [93] Laurent Guyot, Pierre Seguin, Hervé Benateau : Techniques en chirurgie maxillo–faciale et plastique de la face p200
- [94] Chiarelli A, Forcignano R, Boatto D, Zuliani F, Bisazza S. Reconstruction of the inner cathus region with a forehead muscle flap : a report on three cases. Br J Plast Surg 2001; 54:248–52.
- [95] ADENIS J.P., SMOLIK I., CATANZO G. Tumeurs des paupières aspects cliniques et thérapeutiques. Ann Ther Clin Ophtalmol 1989 ; 40 :25–38.

- [96] Loze S, Rousseau P, Cariou G, Darsonval V. Intérêt du lambeau de transposition palpébrale d'Abbé–Mustardé : à propos de trois cas cliniques. *Ann Chir Plast Esthet* 2007;52:62–67.
- [97] Wesley RE, McCord CD. Transplantation of eyebank sclera in the CutlerBeard method of upper eyelid reconstruction. *Ophtalmology* 1980;87:1022– 28.
- [98] M. Belmajdoub et al.Reconstruction palpébrale supérieure par laméthode de Cutler–Beard : évaluationrétrospective de 16 cas,J fr Ophtalmolo 2015 ,38 ; 607—614
- [99] Bardot D. Casanova T. MaletEncyclopédie Médico–Chirurgicale 45–530 (2004)45–53 p12
- [100] B. Laure, A. Picard, A. Chabut, D. Goga. Reconstruction des pertes de substance complexes du canthus interne, *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.*, 2005; 106, 5, 298–301
- [101] B. Langlois , P.–V. Jacomet, M. Putterman, S. Morax, O. Galatoire : Évaluation des techniques de reconstruction après exentération orbitaire. À propos de 56 cas,J Fr Ophtalmolo 2012,35 ;667—677
- [102] SHORE JW., BURKS R., LEONE CR JR., MCCORD CD JR. Dermis–fat graft for orbital reconstruction after subtotal exenteration. *Am J Ophthalmol.* 1986 Aug 15;102(2):228–36
- [103] COSTON TO., SMALL RG. Orbital exenteration—simplified. *Trans AmOphthalmol Soc.* 1981;79:136–52
- [104] GOLA R., LAURENT–FYON C., WALLER PY. Repair of orbital exenteration cavities. *Ann Chir Plast Esthet.* 1989;34(4):353–65.

- [105] MENON NG., GIROTTO JA., GOLDBERG NH., SILVERMAN RP. Orbital reconstruction after exenteration: use of a transorbital temporal muscle flap. *AnnPlast Surg.* 2003 Jan;50(1):38–42.
- [106] LEVIN PS., ELLIS DS., STEWART WB., TOTH BA. Orbital exenteration. The reconstructive ladder. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 1991;7(2):84–92.
- [107] L.Guyot ,P.Seguin, H.Benateau : Techniques en chirurgie maxillo–faciale et plastique de la face p 201,202
- [108] MEMOIRE DE DESC – J. Toquet – 2000 CHIRURGIE DE LA FACE ET DU COU «Réparation des pertes de substance de la columelle» p13
- [109] BARDOT J., CASANOVA D., MALET T. –Chirurgie reconstructrice des paupières EMC 2004 ; Techniques chirurgicales –Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique.p : 365–390.
- [110] MUSTARDE JC –Repair and reconstruction in the orbital region.Churchill livingstone,Edinburgh,1991,565p.,3rd ed.
- [111] N. Zwetyenga,J.–C. Lutz ,N. Vidal ,M. El–Bouihi ,F. Siberchico,D. Martin Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo–faciale 108(3):210–214 · June 2007
- [112] L.Guyot ,P.Seguin, H.Benateau :Techniques en chirurgie maxillo–faciale et plastique de la face p 241–242
- [113] L.Guyot ,P.Seguin, H.Benateau :Techniques en chirurgie maxillo facilae et plastiquede la face p 237–238
- [114] TOLMAN DE., TJELLSTROM A., WOODS JE. Reconstructing the human face by using the tissue–integrated prosthesis. *Mayo Clin Proc.* 1998 Dec;73(12):1171–5.

- [115] B.Langlois , P.-V. Jacomet, M.uttermann, S.Morax, O.Galatoire : Evaluation des techniques de reconstruction apres exentration orbitaire.A propos de 56 cas. J.Fr. Ophtalmolo 2012,35,667-677
- [116] LERNER TH., HURYN JM. Orbital prosthesis with a magnetically retained ocular component supported by osseointegrated implants. *J Prosthet Dent.* 1993 Apr;69(4):378-80
- [117] LABBE D., BENATEAU H., COMPERE JF., SABIN P. Extra-oral implants: indications and contre-indications. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2001 Aug;102(5):239-42.
- [118] Ducasse A. Tumeurs des paupières. J Fr Ophtalmol, 1991;14:500-9.
- [119] Basset-Séguin N. Cancérogénèse cutanée. *In*: Saurat JH, Grosshans E, Laugier P, Lachapelle JM. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris : Masson, 1999:564-5
- [120] G. DISCAMPS, J.C. DOURY, M. CHOVET Contribution à l'étude statistique des cancers oculo-orbitaires en Afrique. A propos de 460 observations. *Med. Trop.* 1972 ; 32 : 385-401. Les tumeurs malignes palpébrales étendues à l'orbite chez l'adulte
- [121] F. JOUHAUD, T. LEFAOU, P. VINGTAIN Pathologie tumorale orbitooculaire au Mali. *Bull.Soc. Opht. France*, 1986,3 : 319-322.
- [122] K. BALO La pathologie oculaire au Togo, le cas d'Atakpale. *Afrique Médicale*, 1987 ; 26 : 255 (429-434).
- [123] M. MOUSSALA, O. MISSIPO NAOMI, P. KEUTCHEMOU La pathologie oculaire dans l'Ouest-Cameroun. *Rev. Int. Trach.*, 1989 ; 1-2 :85-91.
- [124] Flament J, Boukoffa OS, Dernaoui M. Statistical survey on the etiology of orbito palpebral neoplasias in eastern Algeria. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1986;86:323-324.

- [125] N Chekir, S El Mabrouk, F Ben Hadj hamida, T Mellouli, M Ben Salah, M Ghorbel, F (Sousse, Tunisie) Kacem Skrifa. Les limites de la chirurgie dans le traitement des tumeurs primitives des paupières.Vol 25 – N° 5 – Mai 2002 p. 86 – 86 Masson, Paris, 2002
- [126] H.A. HAYNES Cancer primitif de la peau. In K. ISSELBACHER, R.D. ADAMS, E. BRAUWALD, R.G. P E T E R S D O R F, J.D. WILSON, eds Harrison Principes de Médecine Interne, Vol.2. Paris Flammarion,1982 : 1769 p.
- [127] SCAT Y; LIOTET S.; CARRE F.;Revue : Journal français d'ophtalmologie (J. fr. ophtalmol.) ISSN 0181-5512 CODEN JFOPDG
- [128] GOTZAMANIS A.; DUCASSE A.; PLUOT M. Les tumeurs de paupière Epidémiologie, corrélations anatomo-cliniques. Etude prospective sur 3ans, Bulletin des sociétés d'ophtalmologie de France,2002, vol. 102, pp. 62-67 [6 page(s) (article)] (9 réf.)
- [129] JOANNA SALOMON, MD, ANDRZEJ BIENIEK, MD, PHD, EUGENIUSZ BARAN, MD, PHD, AND JACEK C. SZEPIETOWSKI, MD, PHD Department of Dermatology and Venereology, University of Medicine, Wrocław, Poland, Basal Cell Carcinoma on the Eyelids: Own Experience, Dermatol Surg 30:2 Part 2:February 2004
- [130] Haraldur Sigurdsson and Bjarni A. Agnarsson, University of Iceland, Reykjavik, Iceland, ACTA OPHTHALMOLOGICA SCANDINAVICA 1998,p:478
- [131] Ville Paavilainen, Juhani Tuominen, Eero Pukkala and K. Matti Saari , Finnish Cancer Registry, Institute for Statistical and Epidemiological Cancer Research, Helsinki, Finland, Basal cell carcinoma of the eyelid in Finland during 1953-97, ACTA OPHTHALMOLOGICA SCANDINAVICA 2005.p:215

- [132] Hiroshi Takamura and Hidetoshi Yamashita, Clinicopathological Analysis of Malignant Eyelid Tumor Cases at Yamagata University Hospital:Statistical Comparison of Tumor Incidence in Japan and in Other Countries, Jpn J Ophthalmol 2005;49:349-354
- [133] Lee SB, Saw SM, Au Eong KG, Chan TK, Lee HP. Incidence of eyelid cancers in Singapore from 1968 to 1995. Br J Ophthalmol 1999;83:595- 597.
- [134] Sihota R, Tandon K, Betharia SM, Arora R. Malignant eyelid tumors in an Indian population. Arch Ophthalmol 1996;114:108- 109.
- [135] Abdi U, Tyagi N, Maheshwari V, Gogi R, Tyagi SP. Tumours of eyelid: a clinicopathologic study. J Indian Med Assoc 1996;94:405-409.
- [136] Roh KK, Lee JH, Youn DH. Clinical analysis of tumors of the eye and its adnexa. Korean J Ophthalmol 1988;2:27-31.
- [137] Ni C, Searl SS, Kuo PK, Chu FR, Chong CS, Albert DM. Sebaceous cell carcinomas of the ocular adnexa. Int Ophthalmol Clin 1982;22: 23-61.
- [138] Cook BE, Jr, Bartley GB. Epidemiologic characteristics and clinical course of patients with malignant eyelid tumors in an incidence cohort in Olmstead County, Minnesota. Ophthalmology 1999;106: 746-750.
- [139] Lee JAH. Epidemiology of cancers of the skin. In: Friedman RJ, Rigel DS, Kopf AW, Harris MN, Baker D, eds. Cancer of the Skin. Philadelphia, Pa; WB Saunders Co: 1991
- [140] Francis IC, Benecke PS, Kappagoda MB. A ten-year hospital survey of eyelid cancer. Aust J Ophthalmol 1984;12:121-127.
- [141] Abe M, Ohnishi Y, Hara Y, Shinoda Y, Jingu K. Malignant tumors of the eyelid. Clinical survey during 22-year period. Jpn J Ophthalmol 1983;27:175-184

- [142] Tabuchi S, Oda I. Forty cases of malignant eyelid tumor. *Ganka Rinsho Iho (Jpn Rev Clin Ophthalmol)* 1986;80:1272–1277.
- [143] Kawano M, Saijo M, Sato H. Review of nineteen cases of palpebral carcinoma. *Ganka Rinsho Iho (Jpn Rev Clin Ophthalmol)* 1990;84:1439–1442.
- [144] Hashimoto Y, Ishida N, Yamaguchi T, Kitamura S. Clinical study of the eyelid tumors. *Ganka Rinsho Iho (Jpn Rev Clin Ophthalmol)* 1993;87:1735–1738.
- [145] Kiyooka H, Kodama T, Ohashi Y. Review of eye and adnexa tumors at the Department of Ophthalmology, Ehime University. *Atarashii Ganka (J Eye)* 2000;17:1035–1041.
- [146] Howard GR, Nerad JA, Carter KD, Whitaker DC. Clinical characteristics associated with orbital invasion of cutaneous basal cell and squamous cell tumors of the eyelid. *Am J Ophthalmol* 1992;113:123–33.
- [147] Yabe H, Kimura C, Hirakata T. Clinico-pathological analysis of patients with primary malignant eyelid tumors. *Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn)* 1984;35:993–997.
- [148] Yamana T, Negi A. Clinical study of malignant eyelid tumors. *Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn)* 1993;44:1225–1230.
- [149] Yamashita H, Matsumoto SC, Matsuo K, Nakatsuka K. Statistical analysis of eyelid tumors at Oita Medical University: cases diagnosed histopathologically. *Atarashii Ganka (J Eye)* 1996;13:1141–1144.
- [150] Azuma T, Amemiya T. Thirty-one cases eyelid tumor during the past ten years. *Rinsho Ganka (Jpn J Clin Ophthalmol)* 1998;52:887–890.
- [151] Watanabe K. Clinical study of malignant tumors in Osaka University over a twenty-year period. *Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn)* 1984;35:2201–2206

- [152] Masuda T, Hayashi A, Watanabe M, Ueno H. Clinicopathological analysis of malignant eyelid tumors in Kochi Medical School. *Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn)* 1993;44:1352–1356.
- [153] Wong VA, Marshall JA, Whitehead KJ, et al. Management of periocular basal cell carcinoma with modified en face frozen section controlled excision. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2002;18: 430–5.
- [154] Carter DM. Basal cell carcinoma. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Eisen AZ, et al., editors. *Dermatology in general medicine*, 3rd ed. New York, NY: McGraw–Hill, 1987. p. 159.
- [155] Makiuchi R, Uemura A. A ten-year review of malignant eyelid tumors. *Ganka* 1988;30:725–728.
- [156] Yamamoto C, Kojima Y. Clinical study of eyelid cancer at Kumamoto University during a ten-year period. *Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn)* 1988;39:872–876.
- [157] Sakurazawa T, Tosaka Y. Epidemiology of malignant eyelid tumors treated at Niigata University. *Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn)* 1995;46:866–869.
- [158] A. DUCASSE, M. PLUOT, A. GOTZAMANIS, C. BRUGNIART, L. LECCIA, P. ROSSI : Facteurs de récurrence des carcinomes basocellulaires de la paupière et des canthus. *Journal Français d’Ophtalmologie*. Vol 25, N°5–Avril 2002 pp. 512–51.
- [159] G. BONNAY, E. SETROUK, V. FRANCERIE, C. BRUGNIART, T. GARCIA, C. ARNDT, A. DUCASSE : Reconstruction de paupière par greffe tarso-marginale. *Journal Français d’Ophtalmologie*. Vol 31, N° S1 page 122 (Avril 2009).

- [160] Jeong S, Yang KJ, Park YG. Department of Ophthalmology, Chonnam University Medical School, Chonnam Research Institute of Medical Science, Kwangju, South Korea. Extensive destruction of the eyeball by invasion of basal cell carcinoma of the eyelid. PMID: 10482476 [PubMed– indexed for MEDLINE].
- [161] Beaulieu–Lacoste I, Joly P, Ruto F, Thomine E, Fusade T, Chevallier B et al. Carcinome basocellulaire métastatique. *Ann Dermatol Venereol* 1993 ; 120 : 135–138
- [162] Savage RC. Orbital exenteration and reconstruction for massive basal cell and squamous cell carcinoma of cutaneous origin. *Ann Plast Surg* 1983;10:458–66.
- [163] Glover AT, Grove AS Jr, Ophthalmology Service, Brooke Army Medical Center, Fort Sam Houston, Texas, Orbital invasion by malignant eyelid tumors. PMID: 2487189 PubMed –indexed for MEDLINE
- [164] SHANNA B. MEADS, MD AND HUBERT T. GREENWAY, MD, Mohs Surgery and Cutaneous Laser Unit, Division of Dermatology and Cutaneous Surgery, Scripps Clinic and Research Foundation, La Jolla, California, Carcinoma Associated with Orbital Invasion: Clinical Features and Treatment Options ISSN: 1076–0512 _ *Dermatol Surg* 2006;32:442–446,
- [165] Coupland S.E., Krause L., Delecluse H.J., Anagnostopoulos I., Foss H.D., Hummel M. , et al. Lymphoproliferative lesions of the ocular adnexa. Analysis of 112 cases *Ophthalmology* 1998 ; 105 : 1430–1441 [cross–ref]
- [166] Shields C.L., Shields J.A., Carvalho C., Rundle P., Smith A.F. Conjunctival lymphoid tumors: clinical analysis of 117 cases and relationship to systemic lymphoma *Ophthalmology* 2001 ; 108 : 979–984 [cross–ref]
- [167] Reese AB, Jones IS. Exenteration of the orbit and repair by transplantation of the temporalis muscle. *Am J Ophthalmol*, 1961;51:217–27.

- [168] Naquin HA. Orbital reconstruction: utilizing temporal muscle. *Am J Ophthalmol*, 1956;41:519–21
- [169] Shields JA, Shields C, Suvarnamani C, Tantisira M, Shah P. Orbital exenteration with eyelid sparing: Indications, techniques and results. *Ophthalmic Surgery*, 1991; 22:292–7.
- [170] Bartley GB, Garrity JA, Walter RR, Henderson JW, Ilstrup DM. Orbital exenteration at the Mayo Clinic. *Ophthalmology* 1989; 96: 468–74.
- [171] De Concilis C, Bonavolonta G. Incidence and treatment of dural exposure and CSF leak during orbital exenteration. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*, 1987;3:61–4.
- [172] Levin PS, Dutton JJ. A 20 years series of orbital exenteration. *Am J Ophthalmol*, 1991;112:496–501.
- [173] Mouriaux F, Martinot V, Pellerin P, Patenotre P, Rouland JF, Constantinides G. Survival oftumors of the orbit and peri-orbit treated by exenteration. *Acta Ophthalmol Scand*, 1999;77:326–30.
- [174] Simons JN, Robinson DW, Masters FW. Malignant tumors of the orbit and periorbital structures treated by exenteration. *Plast Reconstr Surg*, 1966;37: 100–4.
- [175] Rathburn JE, Crowell B, Quickert MH. Evaluation of 48 cases of orbital exenteration. *Am J Ophthalmol*, 1971;72:191–
- [176] Spaeth EB. Information learned form fifty years of orbital exenteration. *TransOphthalmol Soc UK*, 1971;91:611–34.
- [177] Guenalp I, Guenduez K, Dueruek K. Orbital exenteration: a review of 429 cases. *Int Ophthalmol*, 1996;19:177–84.

- [178] F. Mouriaux, P. Barraco, P. Patenôtre, P. Pellerin L'exentération orbitaire, J Fr. Ophtalmol., 2001; 24, 8, 865–874, Masson, Paris, 2001
- [179] Adenis JP, Smolik I, Lasudry J Tumeurs palpébrales. Aspects cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques. In: JP Adenis, S éd Morax (Ed.) *Pathologie orbito-palpébrale*. Paris : Masson: 1998; 311–338
- [180] Holmes AD, Marshall KA. Uses of temporalis muscle flap in blanking out orbits. Plast Reconstr Surg, 1979;63: 336–43
- [181] Gola R. La réparation des cavités d'exentération orbitaire. Bull Soc Ophtalmol Fr, 1978;78:447–51.
- [182] Hervouet F. Problèmes posés par l'exentération. In : Progrès en ophtalmologie. Paris : Flammarion ; 1968. p98–108.
- [183] Gavris M, Horge I, Gavris S. Controversies connected with the therapeutic approach in palpebral epitheliomas. Oftalmologia, 1998;44:61–7.
- [184] L. Desjardins, R. Dendale, P. Schlienger, Place de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs des paupières, J Fr. Ophtalmol., 2003; 26, 1,84–87, Masson, Paris, 2003.
- [185] Tamai M. Lid and orbital malignancies: problems in diagnosis and treatment. Nihon Ganka Kiyo (Folia Ophthalmol Jpn) 1983;