



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Mélanome muqueux des fosses nasales avec extension cutanée mimant un lentigo malin cutané d'extension muqueuse

Nasal cavity mucosal melanoma with skin extension mimicking a malignant lentigo with mucosal extension

A. Houette^a, A. Depeyre^a, S. Mansard^b, C. Chevenet^c,
I. Barthelemy^{a,d,e}, N. Pham Dang^{a,e,*}

^a Service de chirurgie maxillofaciale, university hospital Estaing, CHU Clermont-Ferrand, 1, place Lucie Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^b Service de dermatologie, university hospital Estaing, CHU Clermont-Ferrand, 1, place Lucie-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^c Pathology department, university hospital Estaing, 1, place Lucie-Aubrac, 63003 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^d Faculté de médecine, université d'Auvergne, 28, place Henri Dunant, BP 38, 63001 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^e UMR Inserm U1107, Neuro-Dol, Trigeminal Pain and Migraine, faculté de chirurgie dentaire, université d'Auvergne, 2, rue de Braga, 63100 Clermont-Ferrand, France

Reçu le 7 novembre 2018 ; accepté le 21 janvier 2019

MOTS CLÉS

Mélanome muqueux ;
Cavité nasale ;
Lentigo malin

Résumé Le mélanome muqueux est une tumeur maligne rare développée aux dépens des mélanocytes. Nous rapportons le cas d'un patient présentant un mélanome muqueux des fosses nasales dont le diagnostic clinique et anatomopathologique initial était lentigo malin avec extension muqueuse. Devant l'évolution trop rapide de la lésion par rapport au diagnostic évoqué, de nouvelles biopsies (ayant notamment mis en évidence une mutation de C-Kit) ont permis de réorienter le diagnostic vers un mélanome muqueux à extension cutanée. L'exérèse chirurgicale large avec reconstruction par lambeau libre anté-brachial et étai costal a permis de contrôler localement la pathologie. À un an postopératoire, une évolution ganglionnaire parapharyngée non accessible à la chirurgie a été traitée par radiothérapie stéréotaxique.

* Auteur correspondant. Department of oral and maxillofacial surgery, université d'Auvergne, NHE – CHU de Clermont-Ferrand, 1, place Lucie Aubrac, 63000 Clermont-Ferrand, France.

Adresse e-mail : nphamdang@chu-clermontferrand.fr (N. Pham Dang).

<https://doi.org/10.1016/j.anplas.2019.01.005>

0294-1260/© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Pour citer cet article : Houette A, et al. Mélanome muqueux des fosses nasales avec extension cutanée mimant un lentigo malin cutané d'extension muqueuse. Ann Chir Plast Esthet (2019), <https://doi.org/10.1016/j.anplas.2019.01.005>

Près de 5 ans après le diagnostic, le patient est considéré en rémission clinique et radiologique. Le suivi clinique par nasofibroscopie se rajoute au suivi habituel des patients pris en charge pour un mélanome muqueux quel que soit le degré d'envahissement. Le lentigo malin à extension muqueuse est une entité rare qui ne doit être évoquée qu'en seconde intention une fois le diagnostic de mélanome muqueux écarté avec certitude.

© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Mucosal melanoma;
Nasal cavity;
Malignant lentigo

Summary Mucosal melanoma is a rare malignant disease developed from melanocyte. We report the case of a patient with nasal cavity mucosal melanoma with a primary clinical and histological diagnosis of malignant lentigo with mucosal spreading. The presence of a c-Kit mutation, in a second lecture and the evolving nature of the lesion, reorientated the diagnosis of malignant lentigo to mucosal melanoma with skin extension. Extensive surgical resection and foramen free flap with costal graft reconstruction may have a local control of the disease. Yet, after one year, a regional evolution involving a parapharyngeal node was treated by stereotaxic radiotherapy. After 5 years, the patient was considered in clinical and radiological remission. Malignant lentigo with mucosal extension is a very rare situation, this diagnoses must be evoked after setting mucosal melanoma diagnosis.

© 2019 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Le mélanome muqueux des fosses nasales est une tumeur rare qui ne représente que 0,3 à 2 % des mélanomes. L'âge moyen du diagnostic de 64,3 ans, est un peu plus tardif que pour le mélanome cutané [1–3]. Les facteurs de risque sont méconnus. L'obstruction nasale unilatérale et l'épistaxis sont les signes initiaux les plus fréquents [1]. Le diagnostic anatomo-pathologique repose sur un marquage immuno-histo-chimique spécifique et la recherche de mutation génétique du gène c-Kit [4]. Son évolution est rapide et agressive. L'envahissement cutané montre l'agressivité tumorale. La survie globale se situe entre 25 et 42 % à 5 ans [5]. La qualité de la résection tumorale initiale avec des marges d'exérèse négatives est le critère pronostique le plus important. Nous rapportons et discutons le cas d'un patient présentant un mélanome muqueux du seuil narinaire à cheval sur la muqueuse et la peau, dont le diagnostic initial était un lentigo malin, reconstruit par lambeau antébrachial et greffon costal.

Cas clinique

Un patient asymptomatique, ouvrier agricole, âgé de 65 ans, a présenté une macule hétérogène de 10 mm du seuil narinaire composée d'un nodule hyperpigmenté de 5 mm évoluant depuis 6 mois. L'analyse anatomo-pathologique initiale diagnostiquait un lentigo malin type mélanose de Dubreuilh. Une rhinoscopie antérieure et une nasofibroscopie ont mis en évidence un envahissement du septum nasal, du plancher de la fosse nasale, de la paroi latérale des cavités nasales et de la muqueuse du cornet inférieur (Fig. 1). L'examen dermatologique et ganglionnaire était normal. Aux examens TDM CCTAP et IRM, aucune lésion suspecte n'était retrouvée. Devant l'extension endonasale, de nouveaux prélèvements avaient mis en évidence une prolifération mélanocytaire intraépidermique atypique qui adoptait une architecture lentigineuse et thécale avec quelques

ascensions transépidermiques. Les mélanocytes comportaient une anisocaryose. La lésion était exulcérée. Il s'agissait en réalité d'une lésion mélanique de type mélanome muqueux en phase de croissance verticale cutanéomuqueuse. Une prise en charge chirurgicale première avec des marges de 1,5 cm a été décidée. Elle a consisté en une amputation de l'aile narinaire, une exérèse muqueuse avec résection de la cloison cartilagineuse et du cornet inférieur, un curage cervical droit des aires I à III unilatéral et une reconstruction par lambeau libre antébrachial et greffon costal (Fig. 2–4). Les résultats définitifs retrouvaient une pièce de 5 cm de grand axe avec un lambeau cutanéomuqueux pigmenté mesurant 3,2 × 3,5 × 2,5 cm d'architecture essentiellement lentigineuse, infiltrant le chorion mais respectant le cartilage de la cloison nasale. L'étude en biologie moléculaire ne révélait pas de mutation du gène BRAF ni de NRAS mais une mutation de c-KIT. Les ganglions analysés étaient sains. Au total, il s'agissait d'un mélanome muqueux de la cloison nasale mimant un lentigo malin,

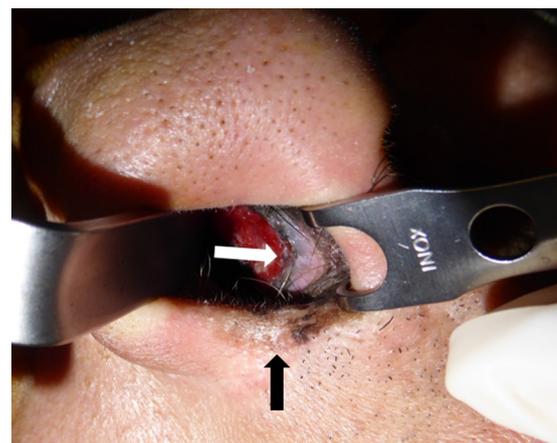


Figure 1 Macule hétérogène de 10 mm du seuil narinaire composée d'un nodule hyperpigmenté de 5 mm de diamètre (flèche noire) avec extension endonasale (flèche blanche).

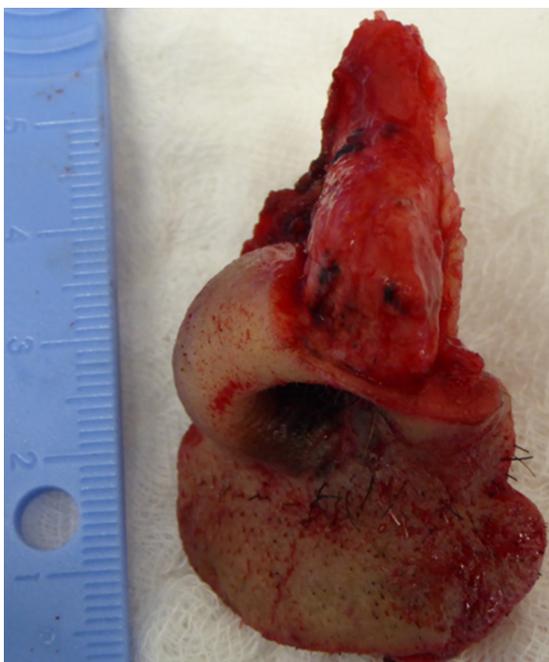


Figure 2 Exérèse tumorale en monobloc avec amputation de l'aile nasale, exérèse muqueuse, résection de la cloison cartilagineuse et du cornet inférieur.

d'exérèse complète (Fig. 5). Une surveillance dermatologique et maxillo-faciale avec nasofibroscopie, associée à une imagerie trimestrielle pendant 5 ans puis annuelle a été décidée. Un an plus tard, un examen TDM corps entier a montré l'apparition d'une adénomégalie parapharyngée gauche hypermétabolique au TEP scan. Une radiothérapie



Figure 3 Mise en place du greffon costal en L pour reconstituer l'étai columellaire et le soutien du dorsum nasal.

stéréotaxique a été instaurée. Cinq ans après la chirurgie, le patient est en rémission clinique et radiologique complète (Fig. 6 et 7).

Discussion

Nous présentons, avec un recul de 5 ans, le cas d'un patient présentant un mélanome muqueux avec envahissement cutané mimant un lentigo malin. La première biopsie essentiellement cutanée, rapportait une prolifération maligne lentigineuse, s'étendant en nappe dans la couche basale de l'épiderme. Le lentigo malin a une progression lente qui reste intraépithéliale pendant des années avant de devenir invasive. Dans la littérature, l'extension d'un lentigo malin aux muqueuses est exceptionnelle avec 4 cas rapportés [6],

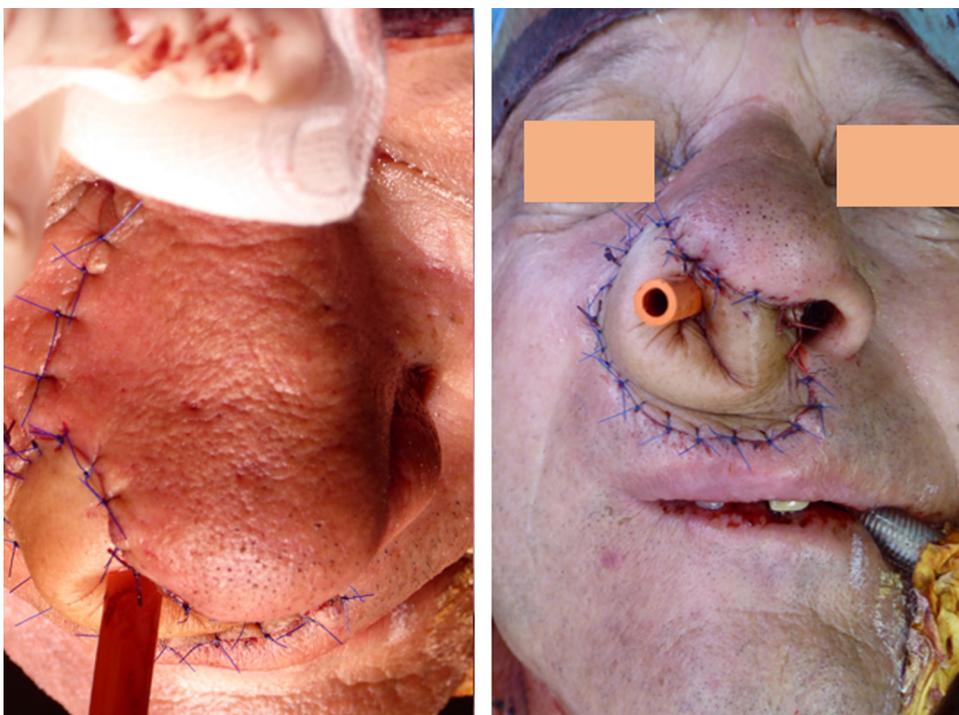


Figure 4 En fin d'intervention après mise en place du lambeau libre antébrachial pour reconstruire les versants cutané et muqueux nasaux.

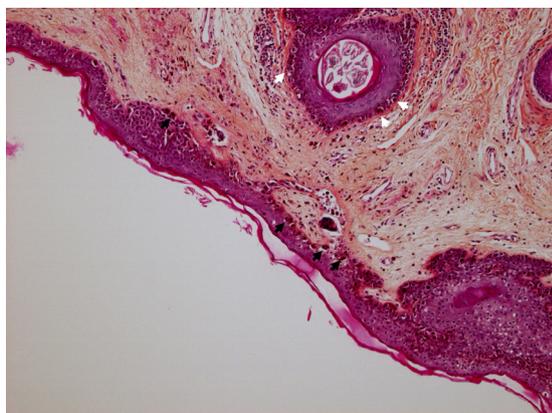


Figure 5 Coupe histologique de la pièce opératoire au niveau endonasal avec présence de mélanocytes lentigineux prenant l'aspect de grosses cellules avec un noyau volumineux et irrégulier le long de l'assise basale de l'épiderme (flèches noires) et dans la gaine d'un follicule pileux (flèche blanche) permettant de porter le diagnostic de mélanome acrolentigineux intraépidermique (grossissement $\times 10$ et coloration à l'hématoxyline-eosine-safran HES).



Figure 7 Patient 5 ans après la fin des traitements en vue de profil, mettant en évidence une bonne projection du nez du fait du soutien cartilagineux.



Figure 6 Patient 5 ans après la fin des traitements en vue de face, le lambeau reste volumineux malgré plusieurs dégraissages.

mais à chaque fois, la lésion cutanée était très ancienne. Dans notre cas, l'évolution rapide a fait suspecter un mélanome muqueux d'extension cutanée. De nouvelles biopsies cutanéomuqueuses, une recherche de la mutation c-Kit ainsi qu'un examen des fosses nasales ont permis de réorienter le diagnostic.

Notre prise en charge a reposé sur les recommandations de l'AJCC 7^e édition [7]. Le traitement chirurgical avec résection large du mélanome muqueux est recommandé en première intention avec réalisation d'un curage ganglionnaire en cas de ganglion envahi ou en cas de reconstruction par un lambeau libre. Le ganglion sentinelle n'a pas été retenu car l'abord cervical large pour réaliser les anastomoses du lambeau a permis de faire le curage d'emblée. De plus, en cas de ganglion sentinelle positif, le curage ganglionnaire dans un second temps est rendu difficile du fait des anastomoses vasculaires dans le champ opératoire [8]. Les mélanomes muqueux sont considérés peu radiosensibles, la radiothérapie n'est indiquée qu'en cas de marges positives, de récurrence locale, de tumeur localement évoluée ou si le patient refuse la chirurgie. Le drainage lymphatique des cavités nasales se fait vers les ganglions latéropharyngés et les ganglions jugulo-carotidiens sous-digastriques [9] parfois difficilement accessibles à la chirurgie. Du fait du curage unilatéral droit et de la présence d'une atteinte de la cloison, la présence d'un ganglion métastatique de l'aire parapharyngée controlatérale est compréhensible.

La reconstruction des pertes de substance transfixiantes du nez est une quête chirurgicale très ancienne qui répond à certaines contraintes : la restauration du volume par l'apport de tissus mous en assez grande quantité et leur soutien [10], la reconstruction des différents plans cutanés, osseux, cartilagineux et muqueux et le respect des « sous-unités esthétiques » décrites par Burget et Menick [11]. La chirurgie de reconstruction nasale dispose du lambeau frontal pour reconstruire le plan cutané du fait de sa texture et de sa

couleur proche de celles des téguments du nez [12], du cartilage conchal ou costal et de tissu osseux costal, crânien ou associé à des lambeaux libres pour rétablir la charpente et empêcher la rétraction cicatricielle [13] ; et du lambeau antébrachial du fait de sa souplesse et de la surface prélevable. Ce dernier est particulièrement indiqué pour les pertes de substance étendues du tiers distal du nez [13]. L'alternative à ces chirurgies complexes, répétées et morbides est la mise en place d'épithèses sur implants extra-oraux. La qualité des épithèses, la fiabilité des implants ainsi que la possibilité d'une surveillance plus simple des sites d'exérèse en font une option de choix notamment pour les pertes de substance très étendues de la pyramide nasale [14]. Concernant le cas décrit, la résection tumorale s'étendait au niveau de la structure ostéocartilagineuse du nez, de la lèvre supérieure, de l'aile narinaire droite, de la columelle et emportait tout le plan muqueux des deux tiers antérieurs de la fosse nasale droite. L'épithèse n'aurait pas été adaptée car l'essentiel du versant cutané du nez était conservé. Il fallait reconstruire la structure rigide du nez d'où la nécessité du soutien costal. En dernier lieu, il fallait apporter du tissu pour restituer le plan muqueux et protéger les greffons ostéocartilagineux, et ce en vue d'une éventuelle radiothérapie postopératoire. Le patient étant en bon état général, la décision de la RCP s'est orientée vers une reconstruction chirurgicale.

Conclusion

Les mélanomes de localisation cutanéomuqueuse peuvent être des lentigo malins d'extension muqueuse mais la rapidité d'évolution de la lésion pigmentée et la présence d'une mutation c-Kit orientent préférentiellement vers un mélanome muqueux. L'exérèse chirurgicale première avec reconstruction, quand elle n'est pas trop délabrante est recommandée. La radiothérapie postopératoire est usuellement non recommandée si les marges d'exérèses sont libres. Le suivi clinique par nasofibroskopie se rajoute au suivi habituel des patients pris en charges pour un mélanome.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Thompson LDR, Wieneke JA, Miettinen M. Sinonasal tract and nasopharyngeal melanomas: a clinicopathologic study of 115 cases with a proposed staging system. *Am J Surg Pathol* 2003;27:594–611.
- [2] Baderca F, Vincze D, Balica N, Solovan C. Mucosal melanomas in the elderly: challenging cases and review of the literature. *Clin Interv Aging* 2014;9:929–37.
- [3] Gilain L, Houette A, Montalban A, Mom T, Saroul N. Mucosal melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2014;131:365–9.
- [4] Xavier Júnior JCC, Ocanha-Xavier JP. What does the 4th edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumors (2017) bring new about mucosal melanomas? *An Bras Dermatol* 2018;93:259–60.
- [5] Mihajlovic M, Vlajkovic S, Jovanovic P, Stefanovic V. Primary mucosal melanomas: a comprehensive review. *Int J Clin Exp Pathol* 2012;5:739–53.
- [6] Kroumpouzou G, Frank EW, Albertini JG, Krivo JM, Ramsey ML, Tyler WB, et al. Lentigo maligna with spread onto oral mucosa. *Arch Dermatol* 2002;138:1216–20.
- [7] Balch CM, Gershenwald JE, Soong S-J, Thompson JF, Atkins MB, Byrd DR, et al. Final version of 2009 AJCC melanoma staging and classification. *J Clin Oncol* 2009;27:6199–206.
- [8] Chan RC-L, Chan JYW, Wei WI. Mucosal melanoma of the head and neck: 32-year experience in a tertiary referral hospital. *The Laryngoscope* 2012;122:2749–53.
- [9] Ricbourg B. Système lymphatique de la tête et du cou. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Stomatologie, 22-001-B-40, 2000, Médecine buccale, 28-055-H-10, 200.
- [10] Menick FJ. Facial reconstruction with local and distant tissue: the interface of aesthetic and reconstructive surgery. *Plast Reconstr Surg* 1998;102:1424–33.
- [11] Burget GC, Menick FJ. The subunit principle in nasal reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 1985;76:239–47.
- [12] Menick FJ. A 10-year experience in nasal reconstruction with the three-stage forehead flap. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:1839–55 [discussion 1856–1861].
- [13] Parrett BM, Pribaz JJ. An algorithm for treatment of nasal defects. *Clin Plast Surg* 2009;36:407–20.
- [14] Pappaspyrou G, Schick B, Schneider M, Al Kadah B. Epithetic nasal reconstruction for nasal carcinoma: retrospective analysis on 22 patients. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol* 2017;274:867–72.