

Les mélanomes digestifs primitifs : y a-t-il un consensus ?

Primary digestive melanomas: is there any consensus?

Houda Eddekkaoui¹, Jean-Baptiste Guy¹, Alexander T. Falk², Rima Lahmar¹, Jane-Chloé Trone¹, Mohun RK Bahadoor¹, Sharif Kullab¹, Olivier Collard³, Romain Rivoirard³, Guillaume Moriceau³, Stéphane Vignot⁴, Nicolas Magné¹

¹ Institut de cancérologie Lucien-Neuwirth, Département de radiothérapie, 108 bis, avenue Albert-Raimond, BP 60008, 42271 Saint-Priest-en-Jarez, France

<nicolas.magne@icloire.fr>

² Centre Antoine-Lacassagne, Département de radiothérapie, 33, avenue Valombrose, 06100 Nice, France

³ Institut de cancérologie Lucien-Neuwirth, Département d'oncologie médicale, 108 bis, avenue Albert-Raimond, BP 60008, 42271 Saint-Priest-en-Jarez, France

⁴ Hôpitaux de Chartres, Service d'oncologie et d'hématologie, Site Louis-Pasteur, 28000 Chartres, France

Article reçu le 01 novembre 2013,

accepté le 20 février 2014

Tirés à part : N. Magné

Pour citer cet article : Eddekkaoui H, Guy JB, Falk A, Lahmar R, Trone JC, Bahadoor MR, Kullab S, Collard O, Rivoirard R, Moriceau G, Vignot S, Magné N. Les mélanomes digestifs primitifs : y a-t-il un consensus ? *Bull Cancer* 2014 ; 101 : 637-40.

doi : 10.1684/bdc.2014.1948.

Résumé. Le mélanome est une tumeur maligne développée à partir des mélanocytes qui sont localisés habituellement dans la peau, la choroïde oculaire, les méninges et la marge anale. Les mélanomes du tube digestif constituent essentiellement une métastase d'une localisation primitive cutanée, oculaire ou anale. Sa localisation primitive œso-gastro-intestinale est exceptionnelle, de ce fait peu de cas ont été rapportés dans la littérature. Le pronostic des mélanomes digestifs reste redoutable du fait du retard diagnostique et du potentiel malin élevé. Le traitement reste fondé essentiellement sur la chirurgie. L'objet de cette revue de la littérature est de préciser les caractéristiques cliniques et thérapeutiques des mélanomes digestifs primitifs. ▲

Mots clés : mélanome primitif, tractus œso-gastro-intestinal, pronostic

Abstract. In clinical practice and the literature, malignant melanoma usually appears in typical sites where melanocytes can be found: skin, eyes meninges and anal region. Malignant melanomas of the esophagus-gastrointestinal (EGI) tract are usually metastatic. Primary and diffuse EGI tract melanoma is rare and only a few descriptions of this presentation have been found in the literature. The prognosis of EGI tract melanoma is frightening because of late diagnosis and high malignancy potential. Treatment is based essentially on surgery. The objective of the present study is to specify the clinical and therapeutic aspects of primary digestive melanoma. ▲

Key words: primary melanoma, esophagus-gastrointestinal tract, prognosis

Introduction

Le mélanome primitif est une tumeur maligne développée à partir des mélanocytes, eux-mêmes issus des crêtes neurales. Ces cellules sont localisées habituellement dans la peau, à la jonction dermo-hypodermique et dans le derme ainsi que dans la choroïde oculaire. On peut les trouver aussi dans le tube digestif [1]. Les mélanomes constituent 1 à 3 % de la totalité des cancers [1]. Le plus souvent, ils sont cutanés ou développés aux dépens de la choroïde ; les mélanomes primitifs du tube digestif sont rares et leur caractère primitif est souvent difficile à établir. Le tube digestif peut être incriminé, principalement au niveau du tractus œsogastroduodénal supérieur et du grêle proximal. Certains mélanomes ont été diagnostiqués dans le canal

cholédrique [2]. Le mélanome du tube digestif est une affection de très mauvais pronostic avec une survie médiane ne dépassant pas les 48 mois [3].

Mélanome primitif (MP) de l'œsophage

Le MP de l'œsophage est une tumeur exceptionnelle mais agressive qui représente moins de 0,1 à 0,2 % de toutes les tumeurs malignes primitives de l'œsophage et à 5 % des mélanomes non cutanés [1]. Le premier cas de MP de l'œsophage a été décrit par Baun en 1906 et 190 cas environ ont été rapportés [4-6]. Le MP de l'œsophage survient chez les sujets âgés entre 60 et 70 ans. Il est deux fois plus fréquent chez l'homme que chez la femme. La symptomatologie

est dominée par la dysphagie ; l'aspect radiologique n'est pas du tout spécifique. Cette tumeur n'est jamais obstructive [5, 6]. L'écho-endoscopie permet une étude plus précise de l'atteinte pariétale et reste plus sensible que le scanner dans la détection des ganglions médiastinaux pathologiques satellites [4, 7, 8]. L'endoscopie révèle une tumeur de type polypoïde, non ulcérée et une pigmentation noirâtre ou bleu foncé ; la présence de pigmentation mélanique à l'examen anatomopathologique permet d'affirmer le diagnostic [4, 7, 8]. L'évolution spontanée est défavorable avec une médiane de survie de cinq mois et une survie de 0 à 4 % à cinq ans [4-6]. Une exérèse chirurgicale carcinologique peut permettre à elle seule une survie prolongée. La radiothérapie est souvent associée à visée adjuvante, mais elle peut être utilisée seule à titre palliatif. La chimiothérapie et l'immunothérapie sont principalement utilisées dans les formes métastatiques avec des résultats jusque-là décevants [4-6].

Mélanome primitif gastrique

Les MP gastriques restent des tumeurs rares dont le diagnostic se fait souvent à un stade tardif. Il est souvent difficile d'affirmer si leur nature est primitive ou secondaire. Les aspects cliniques, endoscopiques, écho-endoscopiques et radiologiques des MP gastriques orientaient à tort vers le diagnostic de tumeur stromale gastro-intestinale gastrique. En cas de tumeur atypique positive pour la protéine PS100 et C-Kit, le diagnostic de métastase digestive d'un mélanome ou de mélanome primitif doit être évoqué [2]. Le caractère primitif au niveau de l'estomac ne peut être affirmé qu'en l'absence d'autre localisation synchrone ou antécédent de mélanome cutané, oculaire et anal [9]. Leur pronostic reste redoutable, lié à l'évolution métastatique. La survie médiane des MP gastriques est de cinq mois. La chirurgie reste la principale arme thérapeutique. Les essais thérapeutiques évaluent le bénéfice de l'interféron alpha en adjuvant après gastrectomie sur la survie sans récurrence [10].

Mélanome primitif intestino-colique

Les métastases à l'intestin grêle de mélanome sont fréquentes et souvent multiples. Le caractère primitif de mélanome intestinal repose sur l'absence d'anomalie cutanée ou choroïdienne et la localisation grêle unique [11]. Le MP du grêle est une tumeur exceptionnelle, une douzaine de cas de MP du grêle ont été rapportés dans la littérature, représentant 1,3 % de tous les mélanomes d'une série de 84 836 cas rapportés par Sachs *et al.* [12] avec une survie sans récurrence de 12 mois après le diagnostic. Sur le plan clinique, la symptomatologie est atypique. Les signes les plus habituels sont les douleurs abdominales, les vomissements et les troubles du transit avec sub-occlusion [13]. La sensibilité du PET-scan au 18FDG est de 97 % dans la détection des métastases de MP du grêle [14]. Le diagnostic positif est porté en per-opératoire. Un traitement chimio-chirurgical intensif semble en prolonger la survie. Les MP du côlon sont rares du fait de l'absence de mélanocytes au niveau du tractus gastro-intestinal ; néanmoins, il

existe de « vrai » MP du côlon dont la physiopathologie peut être expliquée soit par la présence de métastases coliques de mélanomes sans primitifs identifiés (le modèle de régression tumorale [15]), soit par une différenciation des cellules ectodermiques en mélanocytes et qui vont migrer au niveau du côlon lors du stade embryologique [16]. L'âge moyen de survenue est de 60 ans selon les résultats de deux études rétrospectives de 24 et 12 cas, pas de différenciation entre les deux sexes [17]. Les sites les plus fréquents de MP colique sont le côlon droit et le cæcum ; les signes cliniques sont dominés par les douleurs abdominales et la perte de poids [17]. Le diagnostic positif repose sur la colonoscopie avec biopsie ; les cellules tumorales peuvent exprimer la mélanine, comme elles peuvent être complètement dépigmentées ; parmi 12 cas de MP coliques, 12 % des patients présentaient des tumeurs dépigmentées. L'immuno-histochimie est déterminante pour poser le diagnostic : le S-100 et HMB-45 ont une forte sensibilité au mélanome dépassant les 90 % [18, 19]. La chirurgie reste classiquement la première option thérapeutique, elle a permis une survie sans récurrence de 30 mois d'après une étude rétrospective de 12 cas. On note que, dans la plupart des cas, une hémicolectomie a été réalisée. Le curage ganglionnaire n'a pas été détaillé par les différents auteurs [20]. La place de la chimiothérapie dans les mélanomes gastro-intestinaux reste mal élucidée. Les mélanomes coliques sont de meilleur pronostic que les autres mélanomes muqueux, mais plus agressifs que les mélanomes cutanés : d'après la même étude rétrospective de 12 cas, le taux de mortalité était de 22 % [21].

Mélanome primitif anorectal

Le MP anorectal est une tumeur rare décrite pour la première fois en 1857 par Moore [22, 23]. Il représente 0,1 à 0,5 % des cancers anorectaux et 1,5 % de tous les mélanomes [24, 25]. Il apparaît au troisième rang de fréquence après les mélanomes de la peau et de la rétine [26]. La moyenne d'âge de survenue se situe vers 50 ans avec une égale fréquence des deux sexes [25]. Sur le plan clinique, la symptomatologie n'est pas spécifique. Les signes les plus fréquemment trouvés sont les rectorragies dans 75 % des cas. Le syndrome rectal ainsi que les troubles du transit sont observés dans 50 % des cas [22-27]. À l'examen proctologique, le mélanome anorectal primitif se présente dans plus de la moitié des cas comme une tumeur ulcéro-végétante ou une lésion polypoïde et pédiculée de couleur noirâtre [28]. Le mélanome anorectal primitif s'implante de part et d'autre de la ligne pectinée [22]. Le diagnostic est affirmé par la mise en évidence de pigments de mélanine après coloration de Fontana-Masson [25]. Dans les formes achromiques, l'immuno-histochimie trouve une place de choix dans la confirmation du diagnostic. L'écho-endoscopie permet d'apprécier l'envahissement pariétal ainsi que l'atteinte ganglionnaire péri-rectale [29]. L'imagerie par résonance magnétique est un bon élément de référence pour suivre l'évolution. La dissémination hématogène est souvent précoce : 20 à 30 % des patients ont des métastases. La chirurgie est le traitement de choix ; amputation

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3978495>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3978495>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)