

CARCINOME BASOCELLULAIRE MÉTATYPIQUE : A PROPOS DE DEUX CAS

H. DHOUIB, B. HAMMAMI, M. MNEJJA, L. BAHLOUL, N. FEKI, I. CHARFEDDINE, A. GHORBEL.

SERVICE ORL
HÔPITAL HABIB BOURGUIBA, SFAX

RESUME

Introduction : Le carcinome métatypique est une entité rare. Il touche essentiellement la région cervico-faciale chez un sujet de sexe masculin.

Les auteurs étudieront, à travers deux observations, les caractéristiques cliniques et évolutives du cancer métatypique ainsi que les difficultés thérapeutiques.

Observation 1 : Un homme âgé de 41 ans, a présenté un carcinome métatypique temporo-pariétal droit traité initialement par chirurgie. Cinq ans plus tard, il a été réopéré pour une récurrence locale et ganglionnaire et a bénéficié ensuite d'une cobalthérapie, stabilisant ainsi la maladie pendant 4 ans au bout desquels on a noté la survenue d'une deuxième récurrence locale avec des métastases pulmonaires. Le malade est décédé, à 10 ans de recul, dans un tableau de pneumopathie diffuse avec septicémie sévère.

Observation 2 : Un homme de 71 ans, a présenté un carcinome métatypique de la région rétro-auriculaire. Il a eu une exérèse tumorale avec des limites chirurgicales envahies. Il a présenté plusieurs récurrences locales traitées par des exérèses larges jusqu'à une pétrectomie totale. Les limites chirurgicales étaient toujours tumorales. Une radiothérapie post-opératoire a été réalisée pour chaque récurrence. A 7 ans de recul, il a présenté une récurrence locale envahissant l'angle ponto-cérébelleux et le cerveau, jugée en dehors de toutes ressources thérapeutiques.

Discussion : Le carcinome métatypique est caractérisé par son agressivité et sa tendance à la récurrence. Son traitement est essentiellement chirurgical. Une large marge de sécurité lors de l'exérèse est indispensable. La radiothérapie est un traitement adjuvant, devenu incontournable vu le haut risque de récurrence. Le rôle de la chimiothérapie n'est pas encore prouvé.

SUMMARY

Introduction : The basosquamous carcinoma is a rare entity. It touches essentially the head and neck region at a masculine patient.

The authors will study, through two observations, the clinical and evolution characteristics and so its therapeutic consequences.

Case report 1 : 41 years old man have presented a basosquamous carcinoma of the right temporo-parietal region treated initially by alone surgery. 5 years later, he was operated on for a locally and lymph node recurrence and benefited then of cobalt therapy stabilizing so the disease during 4years and then a second recurrence with chest metastasis have occurred. The patient was died, to 10 years of receeding, by diffuse pneumopathy with severe septicemia.

Case report 2 : 71 years old man had presented a retroauricular basosquamous carcinoma treated, at first time, by large resection but surgical limits were invaded. He had developed a local recurrences treated every time by surgical resection until total petrectomy but surgical limits were always invaded. Radiotherapy was delivered. Seven years after the end of treatment, he developed a local recurrence invading the brain under all therapeutic resources.

Discussion : The basosquamous carcinoma is characterized by his great aggression and his recidivism tendency. The treatment was essentially surgical. The radiotherapy is an adjuvant for the cases with high risk of recidivism. The role of chemotherapy is not proved again

INTRODUCTION

Le carcinome basosquameux, également appelé métatypique, est rare. Bien que son aspect anatomo-pathologique rappelle le carcinome à cellules basales et le carcinome à cellules squameuses, il est actuellement admis que ce type de cancer représente une entité clinique indépendante ayant une fréquence significative parmi les carcinomes cutanés.

Nous rapportons deux observations de carcinome métatypique de la région cervico-faciale, à travers lesquelles, nous étudierons les caractéristiques cliniques, évolutives

ainsi que les difficultés thérapeutiques de ce cancer.

OBSERVATIONS

Observation 1 :

Monsieur MD, âgé de 41 ans, sans antécédents médicaux particuliers, a présenté une lésion ulcérée de la région temporo-pariétale droite de 4cm x 2cm de grand axe (T2N0M0). Une exérèse tumorale a été alors réalisée. L'examen anatomo-pathologique a conclu à un carcinome baso-cellulaire métatypique complètement réséqué. L'évolution a été marquée par l'apparition, 5 ans plus



tard, d'une récurrence locale et ganglionnaire cervicale du groupe II homolatérale (r T2N1M0). Le patient a bénéficié d'une exérèse tumorale avec un évidement ganglionnaire fonctionnel unilatéral droit. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à un carcinome basocellulaire métatypique incomplètement réséqué avec un envahissement ganglionnaire, une rupture capsulaire et des thromboses veineuses carcinomateuses péri ganglionnaires.

Un complément thérapeutique par radiothérapie externe au cobalt à la dose de 65 Gray sur le lit tumoral et les aires ganglionnaires cervicales atteintes a été délivré en fractionnement classique.

Quatre ans plus tard, le malade a présenté une récurrence tumorale locale avec un envahissement mastoïdien sur la TDM (Fig 1). Le bilan d'extension a montré des métastases pulmonaires au niveau de la pyramide basale droite (Fig 2).

Le patient a reçu alors trois cures de chimiothérapie (5FU – Cisplatyl) n'ayant pas entraîné une réponse ni sur la tumeur ni sur les métastases pulmonaires. Etant donné l'âge jeune du patient, nous avons décidé la reprise chirurgicale : exérèse large de la région temporo-pariétale avec pétrectomie et reconstruction par un lambeau myocutané du grand dorsal (Fig. 3).

Après chirurgie, une radiothérapie externe par les accélérateurs linéaires sur le lit chirurgical a été réalisée.

Un mois après la fin du traitement, le malade a consulté dans un tableau d'altération de l'état général avec amaigrissement très important, aphagie, fausses routes, dysphonie et syndrome bronchique grave. L'examen a trouvé une paralysie des X et XII droits et des adénopathies sus-claviculaires gauches. Un scanner thoracique pratiqué en urgence était en faveur d'une pneumopathie infectieuse diffuse droite. Le patient est décédé dans un tableau de septicémie sévère.

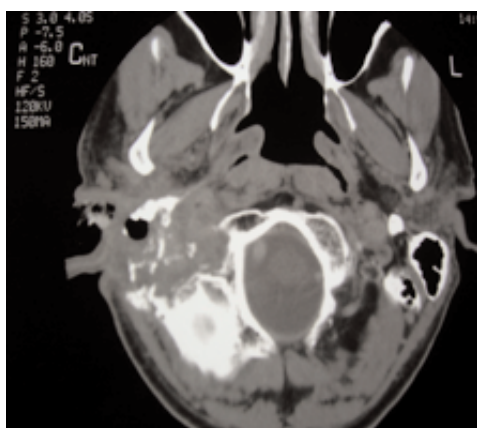


Fig.1 : TDM en incidence axiale des rochers : processus tumoral pétreux droit mal limité avec ostéolyse témoignant d'une récurrence locale.



Fig.2 : Radiographie du thorax : métastase pulmonaire basale droite.



Fig.3 : TDM en incidence axiale postopératoire : pétrectomie droite et reconstruction par un lambeau myocutané du grand dorsal.

Observation 2 :

Monsieur BA, âgé de 71 ans, sans antécédents pathologiques, a présenté une lésion ulcérée rétro auriculaire gauche de petite taille. L'examen anatomopathologique de la biopsie-exérèse était en faveur d'un carcinome basocellulaire métatypique avec des limites chirurgicales antérieures tumorales (en regard du pavillon).

Après un an, le malade a présenté une poursuite évolutive locale envahissant la conque. Il a été alors réopéré : exérèse subtotalaire du pavillon laissant la racine de l'hélix et la peau du conduit auditif externe restant à 1 cm du bourrelet annulaire. La constatation peropératoire d'un aspect inflammatoire au niveau de la pointe mastoïdienne a fait indiquer une antro-mastoïdectomie en technique fermée qui n'a pas objectivé d'extension profonde intramastoïdienne. A l'examen anatomopathologique, la limite chirurgicale était encore néoplasique au niveau du conduit auditif externe.

Un an plus tard, suite à une poursuite évolutive locale et prétragienne, nous avons complété par une parotidectomie.



mie totale avec exérèse du conduit auditif externe cartilagineux jusqu'à l'articulation temporo-mandibulaire et un évidement ganglionnaire homolatéral sélectif sus-omohyoïdien.

L'étude histologique n'a pas trouvé d'atteinte ganglionnaire. Un complément thérapeutique par radiothérapie externe par les accélérateurs linéaires a été alors réalisé.

Quatre ans plus tard, le patient s'est présenté pour une otorrhée gauche intarissable faisant suspecter une récurrence. Il a été alors repris, une tympanoplastie en technique ouverte a été réalisée mais l'exploration peropératoire n'a pas révélé de lésions néoplasiques.

L'évolution a été émaillée par plusieurs épisodes d'otorrhée répondant à chaque fois aux soins locaux. Des biopsies ont été pratiquées au niveau de la mini-caisse à chaque épisode de réchauffement, toujours négatives.

Deux ans plus tard, l'IRM de contrôle a montré un complément pétreux par un matériel hypo intense, intermédiaire en T1, hyper signal T2 évoquant une récurrence. La biopsie a confirmé cette récurrence locale. Le patient a bénéficié alors d'une pétrectomie gauche avec reconstruction par un lambeau du grand dorsal, suivi d'une radiothérapie externe. Le contrôle scannographique était rassurant (fig 4). L'IRM de contrôle après la fin du traitement était normale.

Après un an, le malade s'est présenté pour des troubles de la déglutition avec dysphagie et dysphonie. L'examen a révélé une atteinte des nerfs X, XI, XII gauches. L'IRM de contrôle a montré une récurrence locale envahissant l'angle ponto-cérébelleux gauche et le cerveau (fig 5). Le patient a été jugé, alors, en dehors des ressources thérapeutiques.

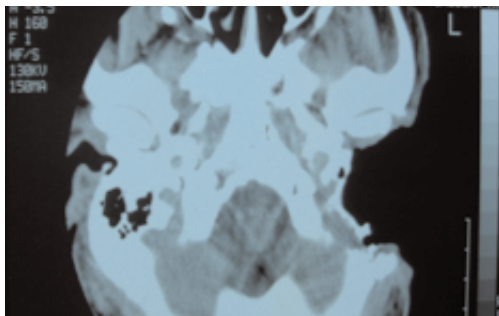


Fig.4 : TDM en coupe axiale : résultat post-petrectomie

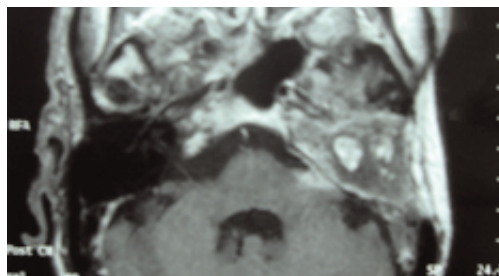


Fig.5 : IRM coupe axiale : énorme récurrence envahissant l'angle ponto-cérébelleux

DISCUSSION

Le carcinome métatypique a été décrit depuis 1910 par Mac Cormac (1). Il est rare. Sa fréquence varie selon les séries de 1,5 % à 2,7 % (2,3). L'âge de découverte est plus élevé par rapport aux autres carcinomes cutanés. Il se voit lors de la septième décennie de vie (2,3,4). Il touche dans 84 % des cas les sujets de sexe masculin (5).

Sur le plan histologique, il est défini comme un carcinome basocellulaire comportant une différenciation malpighienne carcinomateuse (6). L'existence de cette lésion comme un sous-type histologique de carcinome basocellulaire ou comme une forme transitionnelle avec le carcinome épidermoïde reste controversée (6).

Parmi les facteurs favorisant l'apparition du carcinome métatypique, on incrimine la radiothérapie mais aussi la transformation d'un carcinome basocellulaire vers une forme plus agressive dès l'apparition du contingent spino-cellulaire (1).

La localisation cervico-faciale est la plus fréquente (95 % des cas) dont l'atteinte auriculaire est la plus importante représentant 34 % des cas. Le nez, la pommette, le front et la lèvre supérieure sont également des sièges fréquents du carcinome basosquameux (7). Les carcinomes métatypiques cervico-faciaux sont reconnus plus agressifs que les autres localisations du corps (8).

Sur le plan évolutif, la latence du carcinome métatypique est sensiblement plus importante que celle des spino et des baso-cellulaires (1) mais son potentiel d'envahissement ganglionnaire et de métastase à distance est plus important (4). En effet Bowman a rapporté un taux de métastases à distance de 7,4% en cas de carcinome métatypique, inférieur à 0,1% en cas de carcinome basocellulaire et de 0,87% en cas de carcinome spino-cellulaire (3). Cependant, d'autres études rétrospectives ont trouvé des taux similaires de métastases entre le carcinome métatypique et le carcinome spino-cellulaire (7,8).

Le traitement du carcinome métatypique est chirurgical. Il consiste en l'exérèse large et complète de la tumeur (1,2). Un geste ganglionnaire associé, partiel ou complet, est utile vu l'incidence élevée d'invasion lymphatique (2). Il est indiqué en cas de lésion à haut risque (> 2 cm) ou en cas d'invasion lymphatique clinique ou méningée (2).

Le rôle de la radiothérapie adjuvante pour ces tumeurs n'est pas encore bien étudié mais on pense que le carcinome basosquameux, comme le carcinome squameux ou le carcinome à cellules basales, peut être parfois sensible à la radiothérapie. Par conséquent, l'usage de la radiothérapie adjuvante dans les lésions à haut risque de récurrence est autorisée (2).

La chimiothérapie adjuvante peut être utilisée selon les cas (9), mais son effet n'est pas encore démontré (4).

Selon Borel, la fréquence de récurrences du carcinome basosquameux est plus grande que celle du spino et du baso cellulaire (7).

Les facteurs significatifs prédictifs de récurrence tumorale du



carcinome métatypique sont (2,4,10,11) :

- Le sexe masculin.
- Lésion tumorale supérieure à 2 cm.
- La limite chirurgicale envahie.
- L'invasion lymphatique.
- L'invasion périneurale.
- L'invasion méningée.

Le degré de différenciation et la taille initiale de la lésion ne sont pas des facteurs significatifs de récurrence.

REFERENCES

1. Lobbe D. Carcinome métatypique à propos de 4 observations. Ann Chir plast esth. 1994 ; 39(2) : 195-198.
2. Martin R. Basosquamous carcinoma : analysis of prognostic factors influencing recurrence. Cancer. 2000;88:1365-1369.
3. Bowman PH. Basosquamous carcinoma. Dermatol Surg. 2003; 29: 830-833.
4. Costantino D. Basosquamous carcinoma : an under-recognized, high risk neoplasm. J Plast Reconstruct Aesth Surg. 2006; 59(4): 424-428.
5. Beer TW. Ber EP4 and epithelial membrane antigen aid distinction of basal cell, squamous cell and and basosquamous cell carcinomas of the skin. Histopathology. 2000 ; 37 : 218-223.
6. Calitchi E. Prise en charge diagnostique et thérapeutique du carcinome basocellulaire de l'adulte. Ann Pathol. 2004;24: 460-471.
7. Borel D. Cutaneous basosquamous carcinoma. Arch Pathol. 1973; 95(5): 293-297.
8. Schuller DE. Cutaneous basosquamous carcinoma of the head and neck : A comparative analysis. Otolaryngol Head Neck Surg. 1979; 87: 420-427.
9. Cannon CR. Basosquamous carcinoma of the head and neck. Ear nose throat J. 1990; 69(12):822-824.
10. Kristopher J. Recurrent basosquamous cell carcinoma of the vulva. Gynecologic Oncology. 2006;102(2): 400-402.
11. Pena YM. Basosquamous cell carcinoma with leptomeningeal carcinomatosis. Arch dermatol. 1990; 126(2): 195-198.