

Carcinomes cutanés de la face

Ce chapitre du thesaurus est basé sur les recommandations ANAES de 2004 (CBC), sur les recommandations de la société française de dermatologie 2009 (CEC), Rapport 2013 de la SFORL : tumeurs de la face et du cou à point de départ cutané, et sur le référentiel régional du GROUM dont seule les parties consacrées à la face sont résumées ici.

Zones à risque

La face et le cou sont considérés comme étant au minimum à risque intermédiaire. Les zones péri-orificielles sont considérées comme étant à haut risque. Pour les carcinomes épidermoïdes, la région du cuir chevelu est aussi à haut risque.

Carcinomes BasoCellulaires (CBC)

Groupes à risque

GROUPE A FAIBLE RISQUE

- Primaire
- CBC superficiel
- CBC nodulaire < 1cm en zone à risque intermédiaire

GROUPE A RISQUE INTERMEDIAIRE

- CBC superficiel récidivé
- CBC nodulaire
 - > 1cm en zone à risque intermédiaire
 - < 1 cm en zone à haut risque

GROUPE A HAUT RISQUE

- Récidives
- CBC sclérodermiforme, infiltrant, métatypique
- CBC nodulaire > 1cm zone à haut risque

Indications

GROUPE A FAIBLE RISQUE : exérèse à 3-4mm

GROUPE A RISQUE INTERMEDIAIRE : exérèse à au moins 4mm ; privilégier exérèse en deux temps

GROUPE A HAUT RISQUE : exérèse 5-10mm en deux temps

Carcinomes Epidermoïdes Cutanés (CEC)

Bilan initial

- toute lésion > 2cm avec localisation à risque d'envahissement ganglionnaire parotidien (pavillon, région péri-auriculaire, tempes, région mastoïdienne) : au minimum échographie cervicale option IRM cervicale au moindre doute.
- Si cN+ clinique privilégier le TDM injecté cervical
- Si cN0 :
 - Faible risque : clinique
 - Risque élevé : clinique +/- échographie cervicale
- RCP : si facteur histologique de haut risque

Classification TNM (UICC 7^{ème} édition, 2010)

- Tx renseignements insuffisants pour classer la tumeur primitive
- T0 pas de signe de tumeur primitive
- Tis carcinome in situ
- T1 tumeur ≤ 2 cm dans sa plus grande dimension
- T2 Tumeur > 2 cm dans sa plus grande dimension
- T3 Tumeur s'étendant aux structures profondes telles que muscle, os, cartilage, mâchoire et orbite
- T4 Tumeur avec invasion directe ou périnerveuse de la base du crâne ou du squelette axial
- En cas de tumeurs multiples simultanées, la tumeur possédant la catégorie T la plus élevée sera prise en compte. Le nombre de tumeurs individualisées sera indiqué entre parenthèse.
- NX Renseignements insuffisants pour classer l'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux
- N0 Pas de signe d'atteinte des ganglions lymphatiques régionaux
- N1 Atteinte d'un seul ganglion lymphatique régional, ≤ 3 cm dans sa plus grande dimension
 - N2 Atteinte d'un seul ganglion lymphatique régional > 3 cm et ≤ 6 cm dans sa plus grande dimension ou atteintes ganglionnaires multiples, aucune > 6 cm
 - N3 atteinte d'un ganglion lymphatique régional > 6cm dans sa plus grande dimension
- M0 Pas de métastase à distance
- M1 Présence de métastase(s) à distance

Groupes à risque

Tableau 2. Classification pronostique des CEC.

Critères	Groupe 1 : à faible risque	Groupe 2 : à risque significatif
Cliniques		
Primitif vs récidive	Primitif	Récidive
Degré d'infiltration clinique	Absence	Adhérence au plan profond
Symptômes neurologiques d'envahissement	Non	Oui
Statut immunitaire	Immunocompétent	Immunodéprimé
Taille (diamètre) en fonction de la localisation	< 10 mm en zone R+ < 20 mm en zone R-	≥ 10 mm en zone R+ ≥ 20 mm en zone R-
Anatomopathologiques		
Envahissement périnerveux	Non	Oui
Degré de différenciation cellulaire	Bon	Moyen à indifférencié
Formes histologiques	CEC commun, verruqueux, fusiforme (hors zone irradiée), mixte ou métatypique	CEC desmoplastique > muco-épidermoïde > acantholytique
Profondeur (niveau de Clark) et épaisseur tumorale	Niveau ≤ III Épaisseur ≤ 3 mm	Niveau ≥ IV Épaisseur > 3 (ou 4 ou 5) mm

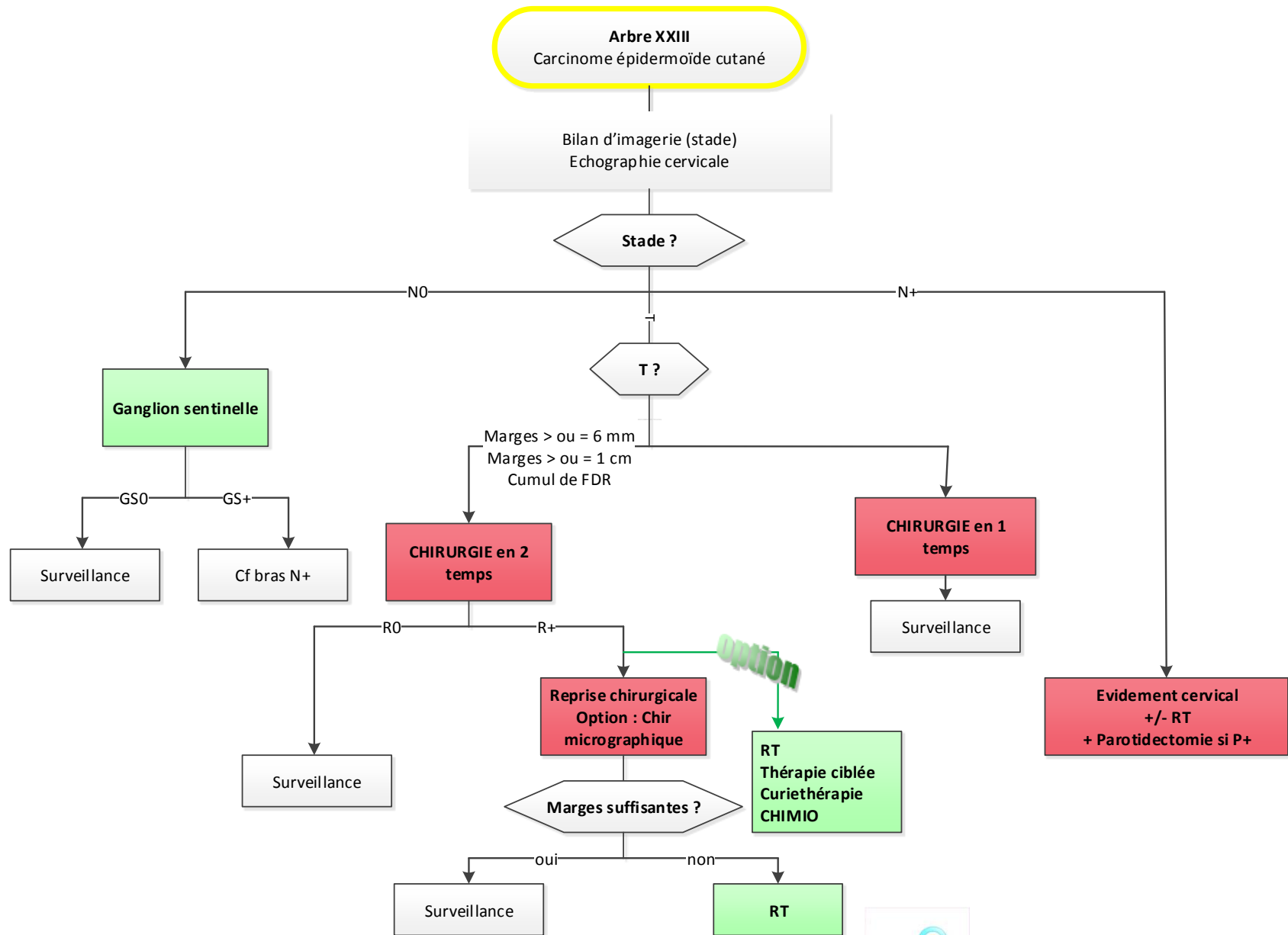
la zone R+ correspond à la zone à haut risque : péri-orificielle et cuir chevelu

Marges d'exérèse

GROUPE A FAIBLE RISQUE : marges 4-6mm

GROUPE A HAUT RISQUE : >6mm en deux temps

Option : >10mm en cas de cumul de facteurs plusieurs facteurs de risque



- RT adjuvante:
Si 1N RC- → NON
Si > 1N+ ou RC+ ou “évidement incomplet” ou “douteux” → OUI
- Si inopérable ou chirurgie délabrante : radiothérapie exclusive, option : Cetuximab seul (patient déjà irradié)

Surveillance

- S’il existe des facteurs de risque (lésion > 2cm et épaisseur > 4-5mm, localisation auriculaire et péri-auriculaire, lésion récidivante, carcinome épidermoïde cutané indifférencié, âge patient avancé, histologie avec envahissement lymphatique, péri nerveux ou micro-vasculaire) : Examen clinique répété à intervalle régulier
- S’il existe des signes d’agressivité lors examen anapath : imagerie post-opératoire
- Lors du dépistage secondaire des métastases parotidiennes ou cervicales : imagerie complète avec IRM tête et cou + TDM cervico-thoracique +/- PET-Scan
- Suivi lors de la première année : tous les 2 mois chez les patients immunodéprimés ou dans les cas avec des caractéristiques anapath péjoratives recommandé puis un suivi tous les 3 mois pendant la 2^{ème} et 3^{ème} année
- Pour les patients à risque élevé avec des critères de gravités multiples : échographie des aires ganglionnaires tous les 6 mois pendant 5 ans
- Pour les patients à faible risque (et lésions à risque évolutif faible) : suivi dermatologique annuel avec surveillance clinique des aires ganglionnaires
- En cas d’évènement clinique : RCP

Carcinomes de Merkel

Généralités

Le Carcinome de Merkel est une tumeur cutanée d’expression neuro-endocrinienne, très rare mais de très mauvais pronostic, se présentant comme un nodule rouge-violacé à croissance rapide et souvent indolore.

Taux de récurrence locale 30-40% et risque élevé d’évolution métastatique ganglionnaire à distance même pour les T1.

Facteurs de risque : infection par un polyomavirus, sujet immuno-déprimé, exposition UV, > 50 ans, masculin. L’agressivité augmente encore pour une localisation auriculaire/péri-auriculaire. Avis RCP systématique.

Classification selon TNM / AJCC en 2010

- T1 : < 2 cm
- T2 : ≥ 2cm
- T3 : > 5cm
- T4 : tumeur envahissant l'os/muscle/fascia/cartilage

- N0 : pas de métastase ganglionnaire régional
 - cN0 : ganglions non palpables cliniquement
 - cN1 : ganglions cliniquement palpables
 - pN0 : ganglions histologiquement négatifs
 - pNx : ganglions non évalués histologiquement
 - pN1a : micrométastase (identifiées par ganglion sentinelle atteint)
 - pN1b : macrométastase = ganglions cliniquement pathologiques et confirmées pathologiques histologiquement
- N2 : métastases en transit (tumeur distincte de la tumeur primitive, localisée entre la lésion primitive et le territoire ganglionnaire de drainage)

- Mx : métastases à distance non évaluables
- M0 : pas de métastase à distance
- M1 : métastase à distance
 - M1a : métastases cutanées, des tissus mous ou ganglionnaires à distance
 - M1b : métastases pulmonaires
 - M1c : autres métastases viscérales

Stade	T	N	M
0	Tis	N0	M0
IA	T1	pN0	M0
IB	T1	cN0	M0
IIA	T2/T3	pN0	M0
IIB	T2/T3	cN0	M0
IIC	T4	N0	M0
IIIA	tout T	N1a	M0
IIIB	tout T	N1b/N2	M0
IV	tout T	tout N	M1

Indications thérapeutiques

Le traitement associe exérèse chirurgicale, radiothérapie et chimiothérapie.

Exérèse chirurgicale du T avec des marges larges recommandées de 2 à 3 cm. Exceptionnellement dans les localisations d'exérèses difficiles, discuter 1-2 cm de marge avec option de la technique de Mohs. Radiothérapie systématique sur T et N. Privilégier prise en charge après RCP et dans centres de Références. Chimiothérapies en cas de localisations à distance.

Dans les reprises chirurgicales, pas de ganglion sentinelle et pas de curage préventif. Dès qu'il y a N + clinique ou radiologique => évidemment obligatoire. Option du ganglion sentinelle en cas de N0, avec étude immunohistochimique anticorps antikératine 20. Compte tenu du risque très élevé de métastases ganglionnaires, échographie ganglionnaire obligatoire et souvent complétée par TDM thoraco-abdomino-pelviennne, éventuellement aussi par IRM/PET pour repérer les métastases à distance. Selon les études 50-80% invasion ganglionnaire.

Compte tenu du risque élevé de métastases ganglionnaires et à distance dans les premiers mois, privilégier un suivi rapproché (trimestriel) aidé par imageries. Le taux de mortalité est plus élevé que celui du mélanome, le taux de survie des carcinomes de Merkel à 5 ans est de 30-64%.

