



RESEARCH ARTICLE

PRIMARY MALIGNANT MELANOMA OF NASAL FOSSAE (A CASEREPORT).

N. Bouzid, K.diakite, I.lalya, A. Elomrani and M. Khouchani.

Service d'Onco- Radiothérapie CHU Mohammed VI, Marrakech.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 15 August 2018

Final Accepted: 17 September 2018

Published: October 2018

Keywords:-

malignant melanoma, nasal mucosa tumors.

Abstract

Primary malignant melanoma of nasal fossae is a rare tumor, they represent 3 to 4% of sinonasal cancers. The diagnosis of nasosinus malignant melanoma remains late given the absence of specific clinical signs and risk factors, it is confirmed by the anatomopathological examination. The immunohistochemistry reinforces the diagnosis in the presence of any achromic varieties or those simulating an undifferentiated tumour or neurinoma. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) is a prerequisite for local and general pretherapeutic evaluation. Surgery is the main indication with a large excision by external approach. There is no consensus regarding post-operative attitude, however in recent studies adjuvant external radiotherapy would provide better local control. Chemotherapy remains in force in the metastatic forms. The prognosis of Malignant melanoma of nasal fossae remains pejorative with a 10 to 40% survival rate of 5 years. We report a case of primary malignant melanoma of nasal fossae treated in the service of onco-radiotherapy university hospital of Marrakech.

Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.

Introduction:-

Le mélanome muqueux primitif de la fosse nasale présente un intérêt particulier en raison de son mauvais pronostic et sa rareté. C'est une tumeur maligne très agressive, décrite pour la première fois par Lucke en 1869 [1,2]. Il s'agit d'une entité rare, constituant entre 0,6 et 1% de l'ensemble des mélanomes [2,3]. Le diagnostic demeure tardif compte tenu de l'absence de signes cliniques spécifiques et de facteurs de risques. Cette tumeur, nécessite un bilan préthérapeutique précis (imagerie) et relève en principe d'une prise en charge essentiellement chirurgicale complétée par une radiothérapie dans un cadre multidisciplinaire, afin d'optimiser au mieux le pronostic et assurer dans tous les cas des conditions de survie acceptables.

Nous rapportons dans ce travail l'observation d'un mélanome malin primitif de la fosse nasale colligée au Service d'Onco-Radiothérapie du CHU Mohammed VI de Marrakech, tout en précisant les caractéristiques diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de cette localisation rare à la lumière d'une revue de la littérature.

Observation:-

Patient âgé de 46 ans, tabagique chronique à 30 PA, sans ATCD pathologiques particulières, quia consulté pour obstruction nasale gauche permanente associée à une épistaxis évoluant depuis 9 mois. A l'inspection, il existait un effacement du sillon nasogénien avec un bombement de l'aile du nez homolatérale. L'examen O.R.L montraient une masse bourgeonnante de 3 cm obstruant la fosse nasale gauche, de surface irrégulière et de consistance dure. Il n'y a

pas d'adénopathie cervicale palpable. Le reste de l'examen clinique, en particulier de la peau et des phanères, et du bilan général était négatif. L'examen tomodensitométrique du massif facial a montré un processus occupant la fosse nasale gauche étendue aux cellules éthmoïdales, au sinus maxillaire gauche, et à la fosse nasale droite (figure 1-2). La biopsie tumorale était en faveur d'un mélanome malin (figure 3). Le bilan d'extension, comportant une TDM thoracique et une échographie abdomino-pelvienne ne montraient pas de localisation secondaire. La tumeur était donc classée stade II selon la classification de Micheau et Marandas. Le traitement a consisté en une exérèse large de la tumeur par voie paralatéronasale gauche associée à un curage sousmaxillaire homolatéral.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de mélanome malin sans métastases ganglionnaires avec des limites d'exérèses tumorales. Une radiothérapie postopératoire de 55 Gy a été délivrée. Le patient a été suivi régulièrement. Six mois plus tard, le patient s'est présenté pour une asthénie avec ictère généralisé. La TDM TAP a mis en évidence des métastases hépatiques. Le patient est décédé avant de commencer un traitement palliatif.

Discussion:-

Le mélanome malin est une prolifération néoplasique maligne faite de cellules d'origine neuroectodermique de type mélanocyte avec ou sans pigment mélanique [2]. C'est une tumeur rare ; il représente entre 0,6 et 1% de tous les mélanomes (mélanomes cutanés et muqueux) et environ 3 à 4 % des tumeurs malignes des cavités nasales et paranasales [4,5,6]. L'étiopathogénie est mal élucidée mais certains facteurs ont été incriminés tels que le tabac et le formaldéhyde. L'exposition au soleil ne joue aucun rôle dans la survenue de ces mélanomes muqueux.

L'âge moyen est de 65 ans (extrêmes : 35-92 ans). Il n'est cependant pas exceptionnel chez le sujet jeune. L'analyse de plus grandes séries de la littérature ne notait pas de prédominance de sexe [7]. Le septum nasal représente le site tumoral primitif dans 75 % des formes endonasales, notamment sa partie antéro-inférieure, suivi par la paroi externe (cornet inférieur, puis moyen) [2,8].

Le diagnostic demeure tardif compte tenu de l'absence de signes cliniques spécifiques, dominée par l'obstruction nasale, des épistaxis, des écoulements nasaux, ou plus rarement des douleurs. Les adénopathies sont exceptionnelles. L'examen cutané cervico-facial et général permet d'éliminer un mélanome primitif cutané.

L'examen O.R.L., notamment la rhinoscopie antérieure et postérieure [9] permet un bilan topographique (siège), une évaluation de l'extension tumorale (postérieure vers le nasopharynx) et la pratique de biopsies. Le mélanome muqueux des fosses nasales se présente le plus fréquemment comme une tumeur noirâtre, bien souvent hémorragique, bourgeonnante parfois pédiculée. Cependant ces caractères sont variables ; il existe également des formes achromiques.

Le diagnostic du mélanome malin des fosses nasales est anatomopathologique [10,11]. Sur le plan macroscopique, l'aspect le plus typique est celui d'un bourgeon charnu, polypoïde pouvant être hémorragique. Il existe deux types de mélanomes : les mélanomes pigmentés (coloration brune noire) et les mélanomes achromiques (coloration rosée).

Sur le plan microscopique, des plages de cellules polymorphes, ovoïdes ou globuleuses, infiltrent la muqueuse. Le cytoplasme de ces cellules contient une mélanine répartie en mottes grossières. La coloration de Fontana-Masson permet de colorer la mélanine grâce à son pouvoir réducteur sur le nitrate d'argent.

L'immunohistochimie constitue un outil diagnostique précieux. Elle montre une positivité des cellules tumorales pour les anticorps anti-vimentine, anti-protéine S100, anti-HMB45 et anti-MélanA.

Le bilan préthérapeutique préconisé dans les différentes publications est relativement standardisé. Il est basé d'une part sur l'examen clinique et d'autre part sur l'imagerie qui est un élément fondamental dans la décision thérapeutique, comportant un scanner cervico-facial incluant les fenêtres osseuses, une IRM pour préciser au mieux l'extension extra sinusienne, une radiologie du thorax, une échographie abdomino-pelvienne et une scintigraphie osseuse.

Il n'existe pas de classification consensuelle pour les mélanomes des fosses nasales. La classification utilisée dans la plupart des séries est celle de Micheau et Marandas. stade I : local, stade II : régional, stade III : général [13]. Cette classification présente l'avantage de la simplicité mais elle reste peu précise.

Sur le plan thérapeutique, l'exérèse chirurgicale complète est le pilier du traitement de la maladie localisée avec ou sans envahissement ganglionnaire [13]. Elle est menée par un abord large paralatéronasal qui permet une bonne exposition de la région naso-sinusienne et le contrôle de l'extension tumorale [11, 12]. La résection doit être large avec une marge de sécurité de 2 cm.

Si la place du curage ganglionnaire cervical préventif a été démontrée dans le traitement des mélanomes malins cutanés cervico faciaux [14], peu de publications ont débattu son importance dans le traitement des mélanomes malin des fosses nasales, et par conséquent l'attitude vis-à-vis des aires ganglionnaires reste controversée [10, 11]. Certains auteurs préconisent le curage uniquement en cas d'adénopathies palpables [11].

Les tumeurs mélaniques sont connues pour être radio-résistantes. Plusieurs études ont conclu que l'ajout de la radiothérapie à l'exérèse chirurgicale permettait un bénéfice de contrôle local même pour les petites tumeurs. Quelques études ont suggéré une amélioration de la survie chez les patients recevant une radiothérapie post opératoire [15-16]. Bien que la plupart des séries publiées n'ont pas retrouvé ce bénéfice en survie. La radiothérapie reste réservée aux patients ayant une contre-indication à la chirurgie, ou ayant des limites d'exérèse positives, ou présentant des récurrences non contrôlables chirurgicalement [11, 12, 17]. La dose délivrée varie de 50 à 60 Gy [11].

La chimiothérapie est réservée aux formes disséminées, mais la rareté des drogues efficaces limite l'amélioration du contrôle de la maladie systémique et de la survie. Actuellement, la Dacarbazine en mono-chimiothérapie est considérée comme le traitement standard de première intention chez les patients avec un mélanome nasosinusien à un stade avancé [18, 19].

Dans les localisations muqueuses de mélanome le bénéfice de l'immunothérapie n'a pas été clairement établi jusqu'à présent [20, 21]. Les cytokines (interféron, alpha-interleukines) ont été proposées dans un but préventif après la chirurgie dans les cancers de stade II [22].

Malgré ces thérapies adjuvantes et palliatives l'évolution est souvent défavorable. Les récurrences se voient dans 60 à 80% des cas. Un des problèmes des mélanomes des muqueuses est lié au risque de survenue de métastases qui se voient surtout au niveau des poumons, du cerveau et du foie [3].

Le pronostic du mélanome malin des fosses nasales est sombre. Dans toutes les séries de la littérature, la survie globale à 5 ans après traitement des mélanomes des fosses nasales est de 10 à 40% et la médiane de survie est de 24 mois [19]. Les facteurs pronostiques cliniques sont la taille de la tumeur, les récurrences et les métastases ganglionnaires et à distance. Les prédictors histologiques de mauvais pronostic sont l'extension de la tumeur dans les tissus profonds, la présence d'une composante indifférenciée supérieure à 25%, une architecture papillaire ou sarcomatoïde, la présence de nécrose et les embolies vasculaires [3].

Conclusion:-

Le mélanome malin muqueux des fosses nasales, bien que rare, demeure une pathologie de pronostic défavorable et pose des problèmes de prise en charge malgré les avancées thérapeutiques et techniques actuelles. C'est une tumeur agressive dont le pronostic ne peut être amélioré que par un diagnostic précoce, un bilan pré-thérapeutique, loco-régional et général, et un traitement rapide basé sur une résection chirurgicale large de la tumeur.

Conflit d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Figures 1,2:-TDM de la face montrant un processus tumoral de la fosse nasal gauche étendu aux cellules ethmoïdales, sinus maxillaire et à la fosse nasale droite

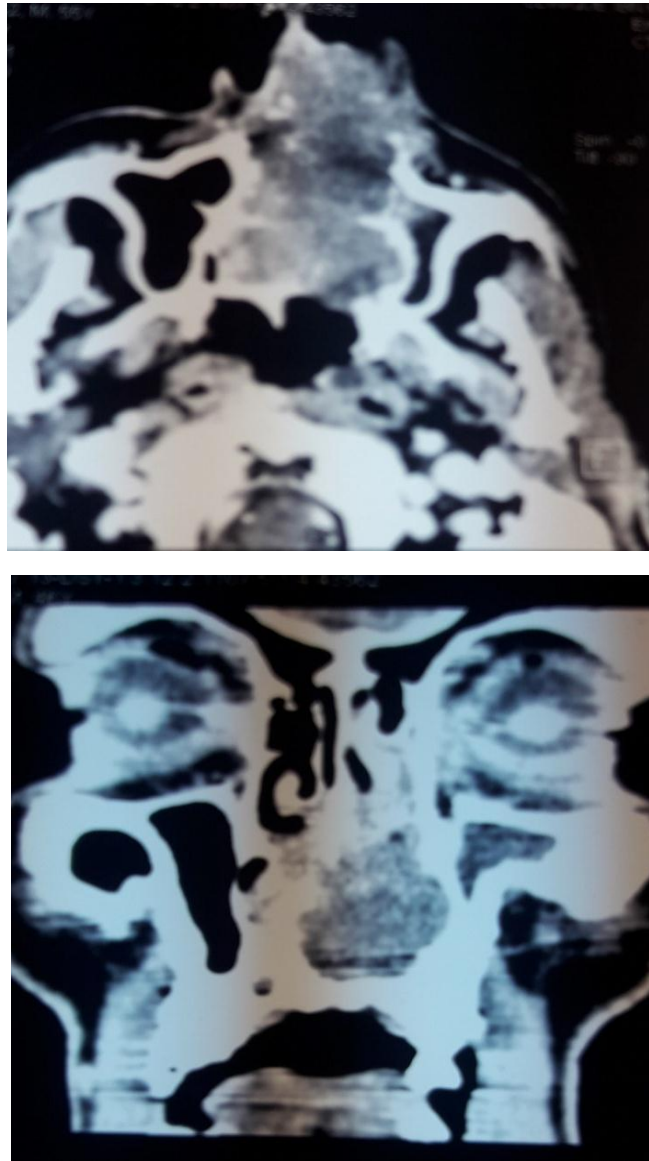
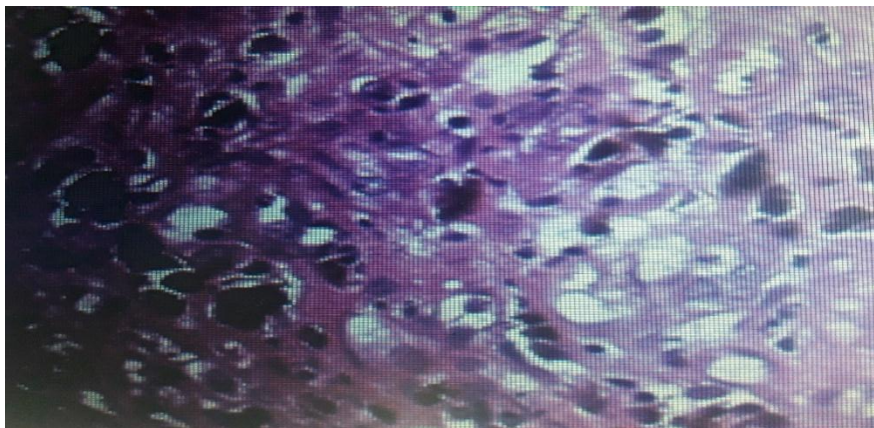


Figure 3 :-Aspect histologique du mélanome malin



Références:-

1. Bhavé CG, Ogale SB, Sane SY. Malignant melanoma of the nasal cavity (a case report). *J Postgrad Med.* 1990; 36(3):173-174. This article on PubMed
2. Kharoubi S. Malignant melanoma of nasal fossae: clinical and therapeutic considerations about three cases. *Cancer Radiother.* 2005 Mar;9(2):99-103. This article on PubMed
3. Prasad ML, Perez-Ordóñez B. Nonsquamous Lesions of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses, and Nasopharynx. In :Gnepp DR. *Diagnostic surgical pathology of the head and neck.* Saunders Elsevier : Philadelphia, 2009: 111-189
4. Ferraro RE, Schweinfurth JM, Highfill GR. Mucosal Melanoma of the Sinonasal Tract, *Am J Otolaryngol*2002; 23:321-323.
5. Simon C, Toussaint B, Coffinet L. Tumeurs malignes des cavités nasales et paranasales, *Encycl Méd Chir. Elsevier, Paris. Oto-rhino-laryngologie* 1997 :20-405-A-10. 19p.
6. Bridger AG, Smee D, Baldwin MAR, Kwok B, Bridger GP. Experience with mucosal melanoma of the nose and paranasal sinuses, *ANZ J Surg* 2005;75:192-197.
7. Poissonnet G, Castillo L, Dassonville O, Ettore F, Birtwisle-Peyrottes I, Santini J, Demard F. Les mélanomes malins nasosinusiens : revue de la littérature à propos de 12 cas. *RevLaryngolOtolRhinol.* 1997 ; 118(3):155-61. PubMed | Google Scholar
8. Castillo L, Poissonnet G, haddad A, Dassonville O, Santini J, Demard F. Mélanomes malins nasosinusiens : bilan et stratégie thérapeutique. *Cahiers ORL* 1998 ; XXXIII : 426-32.
9. BOUFILS P., BRASNU D., MENARD M. et autres. Les tumeurs des fosses nasales. Etude rétrospective d'une série de 67 cas. *Ann. Oto-Laryng.*, (Paris), 1989, 106, 225-231.
10. DELEON J., BENITEZ J., CASTANEDA F. et autres. Melanomamaligno de las fosas nasales dos casos de nuestra experiencia. *Annales O.R.L., Iber-Amer* 1993, XX, 3, 279-287.
11. THOMPSON A.C., MORGAN D.A.L., BRADLEY P.J. Malignant melanoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Clin. Oto-Laryngol.*, 1993, 18, 34-36.
12. Haguénauer JP, Gignoux B, Bailly C. Mélanomes malins cervicofaciaux. *EMC ORL chir Cervico Fac.* 1990 ; 20- 950(10):7-10. PubMed | Google Scholar
13. Medina JE, Ferlito A, Pellitteri PK, Shaha AR, Khafif A. Current management of mucosal melanoma of the head and neck. *J Surg Oncol.* 2003; 83(2):116-22. PubMed | Google Scholar
14. ASSIMAKOPOULOS D., SKEVAS A., KASTANIOUDAKIS Y., BAI M. Les mélanomes cutanés de la région cervico-faciale. *Rev. Stomatol-Chir. Maxillo-fac.*, 1992, 93, n° 5, 318-323.
15. Nakashima JP, Viégas CM, Fassizoli AL, Rodrigues M, et al. Postoperative adjuvant radiation therapy in the treatment of primary head and neck mucosal melanomas. *ORL J OtorhinolaryngolRelat*
16. Lund VJ, Howard DJ, Harding L, Wei WI. Management options and survival in malignant melanoma of the sinonasal mucosa. *Laryngoscope.* 1999; 109(2 Pt 1):208-11. PubMed | Google Scholar
17. Laraqui Janah Nz, Ait Benhamou C, Detsouli M, Benghalem A, Chekkouri I, Benchebkroun Y. Le mélanome malin des fosses nasales. *Med Maghreb* 1995 n°50.
18. Sasse AD, Sasse EC, Clark LG, Ulloa L, Clark OA. Chemoimmunotherapy versus chemotherapy for metastatic malignant melanoma. *Cochrane Database Syst Rev.* 2007 Jan; (1):CD005413. PubMed | Google Scholar
19. Kasper B, D'Hondt V, Vereecken P, Awada A. Novel treatment strategies for malignant melanoma: a new beginning? *Crit Rev Oncol Hematol.* 2007; 62(1):16-22. PubMed | Google Scholar
20. Martin JM, Porceddu S, Weih L, Corry J, Peters LJ. Outcomes in sinonasalmucosalmelanoma, *ANZ J Surg* 2004;74:838-842.
21. Malard O, Brasnu D. Tumeurs malignes rhinosinusiennes. In : *Traité d'ORL.* Editions Médecine Sciences Flammarion, Paris. 2008 ; 34 :241-248.
22. Tartour E, Dorval T, Mosseriv L, Mathiot C, Brailly H, Montero F, et al. Serum interleukin6 and C-reactive protein levels correlate with resistance to IL-2 therapy and poor survival in melanoma patients. *BrJ Cancer* 1996;5:911-3.
23. Yip NW, Eisen T, Nicolson M, A'Hern R, Rhys-Evan P. Mucosal Malignant Melanoma of the Head and Neck: the Marsden Experience over half a century, *Clin Oncol* 2003;15:199-204.