

## **Carcinome à cellules de Merkel de la région fessière : traitement chirurgical d'une localisation inhabituelle (A propos d'un cas et revue de la littérature)**

D.OUDRHIRI, R.MAANOUK, S.SENHAJI, S.SLAOUI, H.ABID, M. ELIDRISSI, A. ELIBRAHIMI, A. ELMRINI

Service de traumatologie-orthopédie B4, CHU Hassan II Fès, Maroc.

Date of Submission: 27-07-2020

Date of Acceptance: 11-08-2020

### **I. Introduction**

Le carcinome à cellules de Merkel (CCM) est un carcinome cutané rare et agressif survenant principalement chez les sujets âgés (5 % des malades ont moins de 50 ans au moment du diagnostic).

Il survient souvent sur les zones exposées au soleil chez les sujets à peau claire. Il doit son nom à la proximité de ses cellules cancéreuses avec les cellules normales de Merkel de la peau qui contribueraient à la sensation tactile.

Le diagnostic n'est pas toujours évoqué cliniquement et est établi sur l'aspect histologique.

L'objectif de ce travail est de faire une mise au point sur cette tumeur cutanée rare avec une localisation inhabituelle chez un patient relativement jeune.

### **II. Matériels Et Méthodes**

On rapporte le cas d'un patient âgé de 49ans qui présentait une grosse tumeur à cellules de Merkel de la région fessière droite et qui a bénéficié d'une exérèse chirurgicale large avec bonne évolution clinique post-opératoire au sein du service de traumatologie-orthopédie B4 du CHU HASSAN II de Fès.

### **III. Resultats**

- Il s'agit d'un patient de 49 ans, sans antécédants pathologiques notables, qui présentait une tumeur de la fesse droite dont l'histoire de la maladie remontait à 10mois avant son admission par l'apparition initiale d'un nodule sous cutané dur de la région fessière droite, augmentant progressivement de volume; l'évolution a été marquée 7mois après par la fistulisation de la masse le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement. Le patient a bénéficié initialement d'une biopsie en dermatologie revenue en faveur d'un carcinome à cellules de Merkel.
- L'examen clinique à l'admission dans notre formation avait objectivé un patient en assez bon état général avec une une masse ulcéro-bourgeonnante de la région fessière gauche, mesurant environ 25cm de grand axe, saignante au contact, surinfectée (Image 1). Les aires ganglionnaires étaient libres.
- Notre conduite à tenir était de réaliser une IRM de la région fessière objectivant une tumeur de signal hétérogène, envahissant le muscle grand fessier arrivant en contact des muscles pelvitrochantériens. Un bilan d'extension à base de TDM cérébro-thoraco-abdomino-pelvienne est revenue normale (pas de localisation secondaire). Ainsi, la tumeur a été classée stade T4N0M0 selon la classification AJCC 2010 [4]
- Le patient a été admis au bloc opératoire, sous anesthésie générale, en décubitus ventral, le traitement chirurgical a consisté en une exérèse large avec des marges de sécurité de 2cm autour de la masse dont l'exérèse a été en bloc emportant le muscle grand fessier, une partie du moyen fessier et des muscles pelvitrochantériens. Le nerf grand sciatique a été respecté (non pris par la tumeur). Un capitonnage de la cavité résiduelle a été réalisé par des points de rapprochement musculaires (Image 2) avec une hémostase soigneuse et un pansement gras. La pièce est ainsi envoyée à l'étude anapath.
- Le patient a été revu 1mois après avec un début de bourgeonnement et une infection superficielle qui a bien évolué sous antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée et soins locaux (Images 3 et 4). Le résultat d'anapath de la pièce d'exérèse est revenu en faveur d'un carcinome à cellules de Merkel, pas d'engainement péri-nerveux. Les limites d'exérèse passaient en zone saines (tumeur située à plus de 2cm des limites supérieure, inférieure, interne et externe, à 1,5cm de la limite profonde) .

- L'évolution locale à 5mois de recul est satisfaisante avec bonne cicatrisation avec les soins locaux à base de tulle gras (Image 3), le patient marche sans béquilles avec légère boiterie et des amplitudes articulaires conservées. Le patient est candidat à une radiothérapie adjuvante dès cicatrisation complète.



**Image 1** : aspect de la tumeur au niveau de la région fessière droite



**Image 2** : Aspect post-op après exérèse large de la tumeur



Antibiothérapie et  
Soins locaux



**Image 3 :** surinfection avec bourgeonnement de la perte de substance (à 1 mois du post-op)

**Image 4 :** Bonne évolution après 1mois



**Image 5 :** Aspect après 5mois du post-op

#### **IV. Discussion**

- Les carcinomes carcinome à cellules de Merkel sont des tumeurs malignes cutanées rares développées au dépend des cellules neuro-endocrines cutanées. Le terme de Merkelome ou «tumeur à cellule de Merkel» est proposé en 1975 par Tang et Tocker [1] devant la présence de grains neurosécrétoires dans les cellules tumorales très proches, morphologiquement, de ceux observés dans les cellules de Merkel normales en microscopie électronique.
- Ils surviennent préférentiellement chez les sujets âgés (âge moyen de 71,5ans dans la série de A.Louafi [2]) et se localisent le plus souvent au niveau des zones photo exposées, notamment sur le visage ; la

localisation fessière reste la plus rare [7]. Ils sont caractérisés par une évolution agressive avec un fort taux de récurrence, une évolution ganglionnaire régionale et un risque de métastases à distance.

- Le diagnostic est histologique et immunohistochimique repose sur un aspect de tumeur basophile très cellulaire composée de petites cellules avec peu de cytoplasme et des noyaux denses et ronds ; un marquage est indispensable pour la cytokératine 20, qui présente une expression paranucléaire ponctiforme caractéristique dans 89-100% des CCM [1].
- Le staging du carcinome à cellules de merkel se base sur la classification TNM de l'American Joint Committee on Cancer (AJCC) [3]. Le pronostic de survie est corrélé précisément à ce staging tumoral, ainsi que les comorbidités du patient. L'immunodépression reste un facteur de mauvais pronostic [8]
- Le traitement de cette tumeur est mal codifié vu sa rareté nécessitant des études prospectives randomisées. L'exérèse chirurgicale associée à une radiothérapie adjuvante reste les principaux piliers du traitement de ces tumeurs.
- L'exérèse large est l'indication de choix dans la majorité des cas avec des marges de sécurité d'au moins 2cm avec réalisation difficile vu la proximité de structures nobles (nerfs, vaisseaux) et la localisation fréquente au niveau du visage [5].
- Une couverture immédiate de la perte de substance résiduelle pour irradiation rapide est discutée dans la littérature.
- En l'état actuel des connaissances, on ne peut pas affirmer la supériorité de marges de 3 cm par rapport à des marges de 2 cm ; En profondeur, Il faut emporter systématiquement l'aponévrose sous-jacente, comme Costagliola et al [6].
- La radiothérapie est recommandée dans plusieurs études, aussi bien en adjuvant de la zone d'excision que dans la zone de drainage lymphatique. L'indication de la chimiothérapie reste controversée dans la littérature vu sa faible efficacité, préconisée surtout en palliatif pour les stades avancés métastatiques [3].

## V. Conclusion

Notre étude confirme la rareté du carcinome de Merkel ainsi que de sa localisation fessière, qui reste une tumeur maligne très agressive atteignant surtout le sujet âgé. L'histologie en permet le diagnostic. Le traitement est chirurgical associé à une radiothérapie adjuvante.

- [1]. Toker C. Trabecular carcinoma of the skin. Arch Dermatol 1972;105:107-10. [Medline]
- [2]. A. Louafi \*, H. Chaussard, J.-P. Binder, M. Revol, J.-M. Servant  
Carcinome à cellules de Merkel : à propos de 24 cas et revue de la littérature. Service de chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, hôpital Saint-Louis. Annales de chirurgie plastique esthétique (2009) 54, 540—544
- [3]. Ramahi E, Choi J, Fuller CD, Eng TY. Merkel cell carcinoma. Am J Clin Oncol 2011
- [4]. Allen PJ, Bowne WB, Jaques DP, et al. Merkel cell carcinoma : Prognosis and treatment of patients from a single institution. J Clin Oncol 2005;23:2300-9. [Medline]
- [5]. Laurence Feldmeyer, Olivier Gaide. Carcinome de Merkel : (r)évolution. Rev Med Suisse 2013; volume 9. 723-729
- [6]. Costagliola M, Rouge D, Grolleau JL, Kertesz P, Chavoïn JP. Carcinome de la peau à cellules de Merkel (Merkérome). Ann Chir Plast Esthet 1994;39:750—5.
- [7]. Goessling W, McKee PH, Mayer RJ. Merkel cell carcinoma. J Clin Oncol 2002;20:588-98.
- [8]. Tarantola TI, Vallow LA, Halyard MY, et al. Prognostic factors in Merkel cell carcinoma : Analysis of 240 cases. J Am Acad Dermatol 2013;68:425-32.

D.OUDRHIRI, R.MAANOUK, et. al. "Carcinome à cellules de Merkel de la région fessière : traitement chirurgical d'une localisation inhabituelle (A propos d'un cas et revue de la littérature)." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 19(8), 2020, pp. 38-41.