

**FORPATH 2009**  
Bruxelles, 9 mai 2009

**Cas n°4**

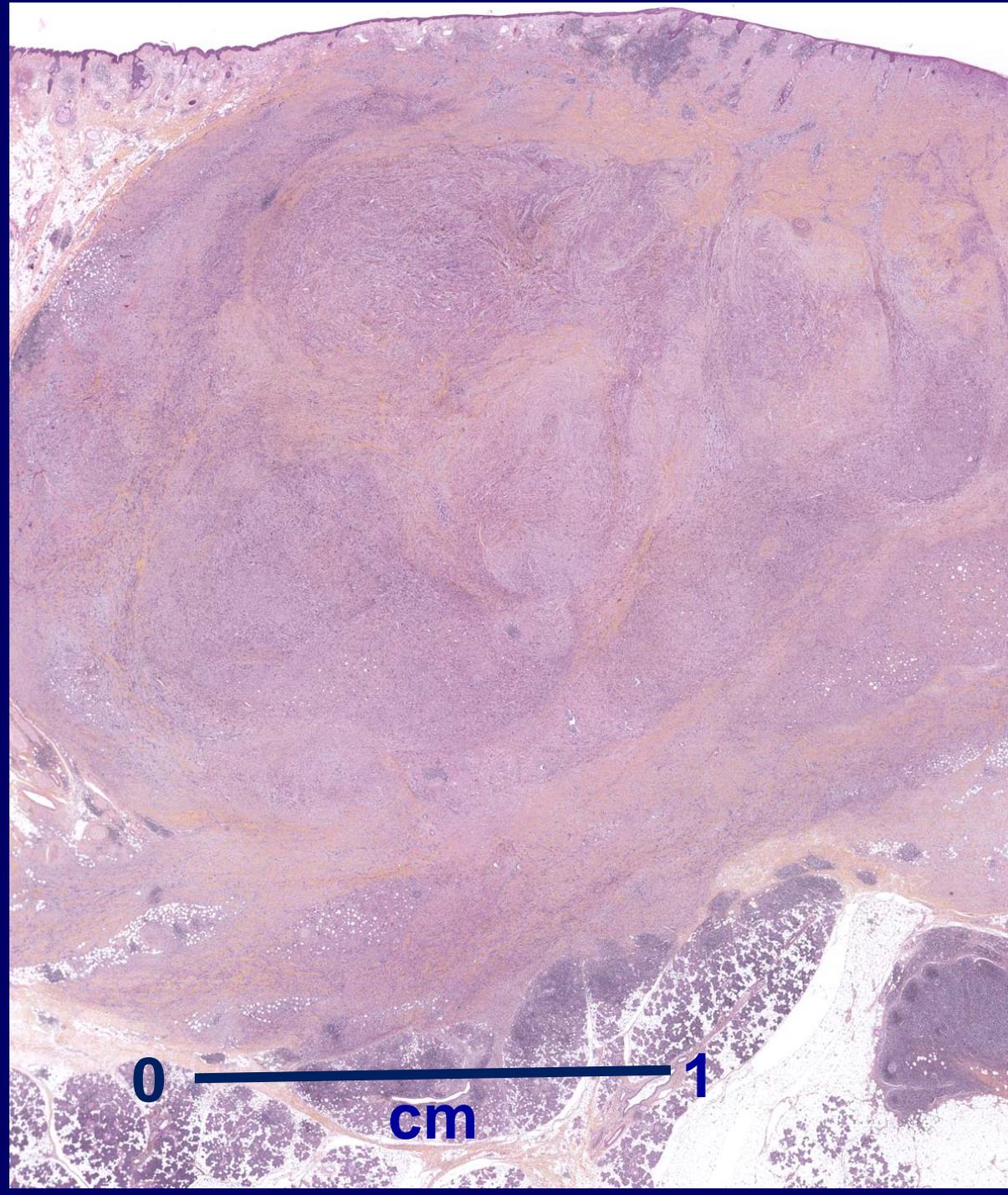
**Christiane Bailly**  
Arnaud de la Fouchardière  
Cas Dr Anne de Muret (Tours)

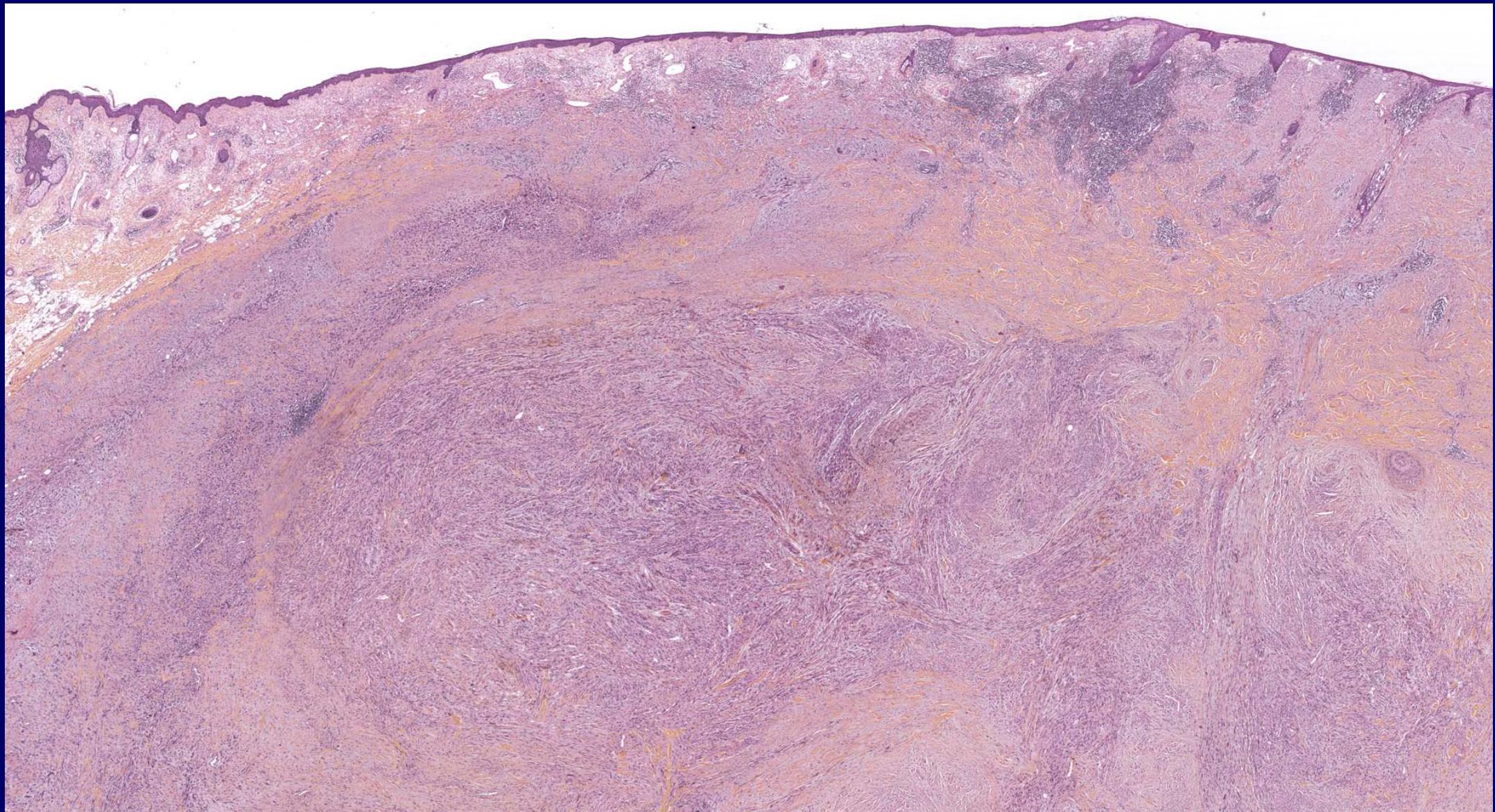


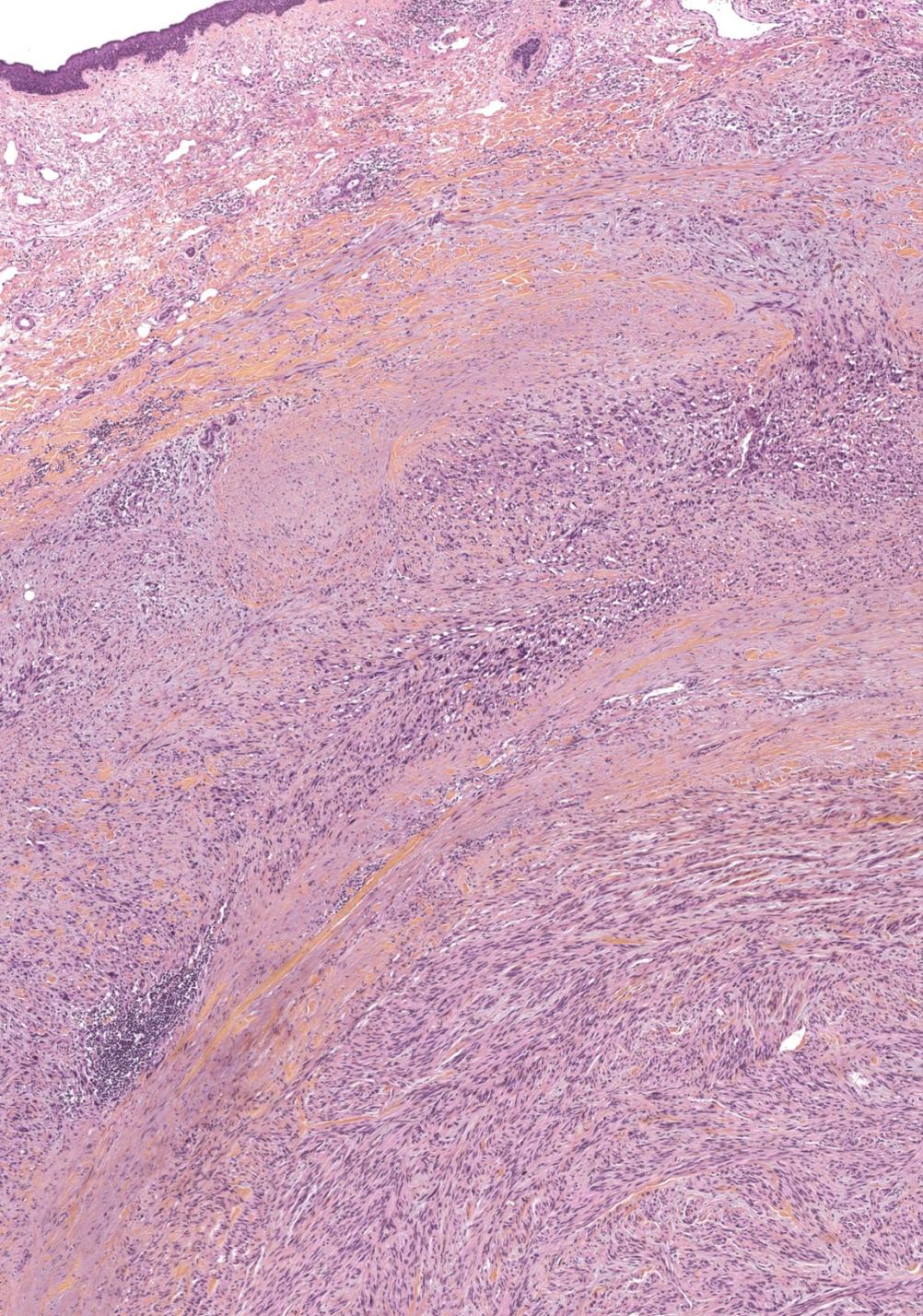
# Cas n°4 - Renseignements cliniques

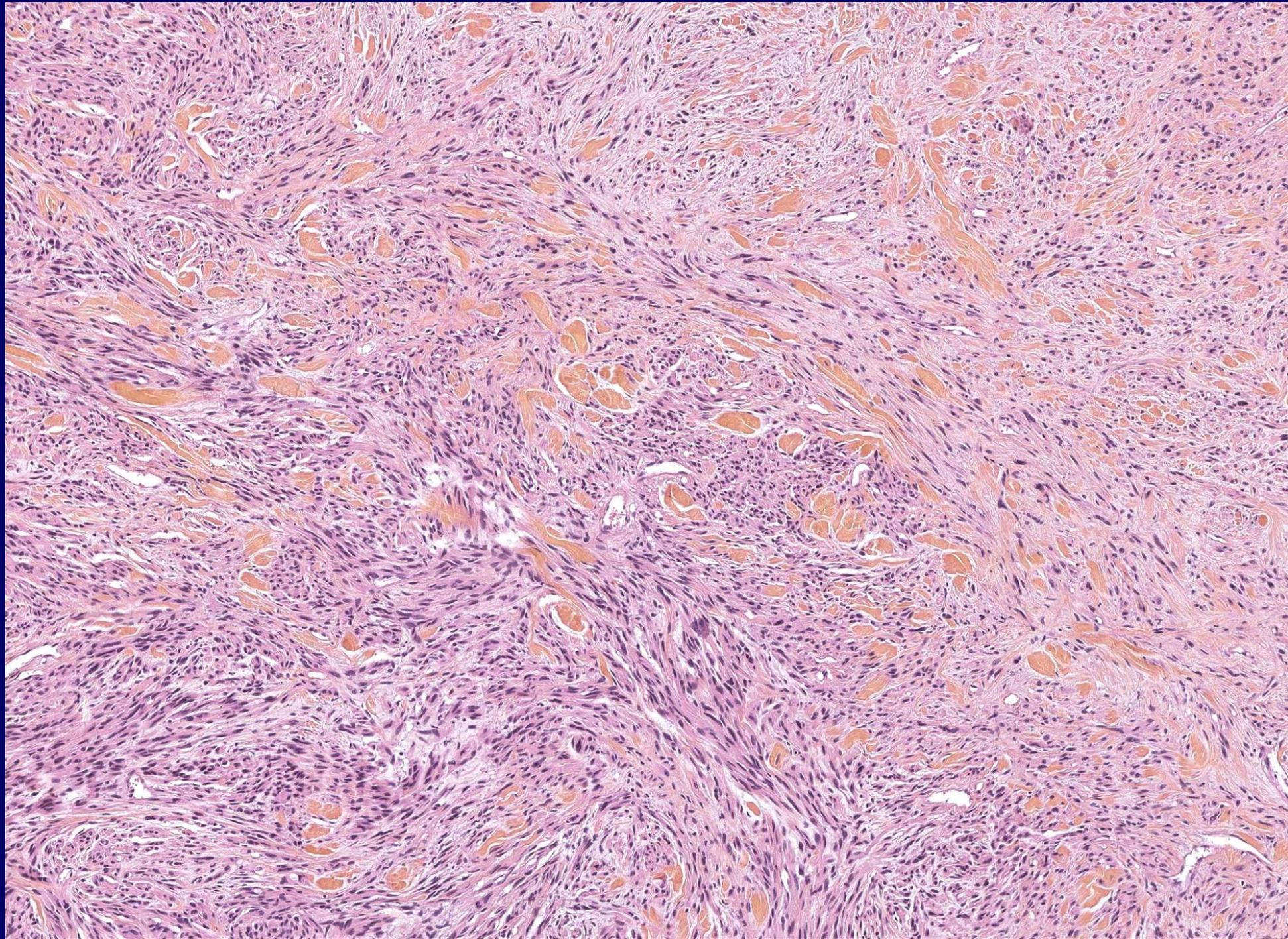
- **Homme de 56 ans**
- **Joue**
- **Parotidectomie superficielle pour tumeur cutanée infiltrée de 6 x 4 cm d'évolution rapide**
- **Hypothèse clinique : lésion maligne SAI**

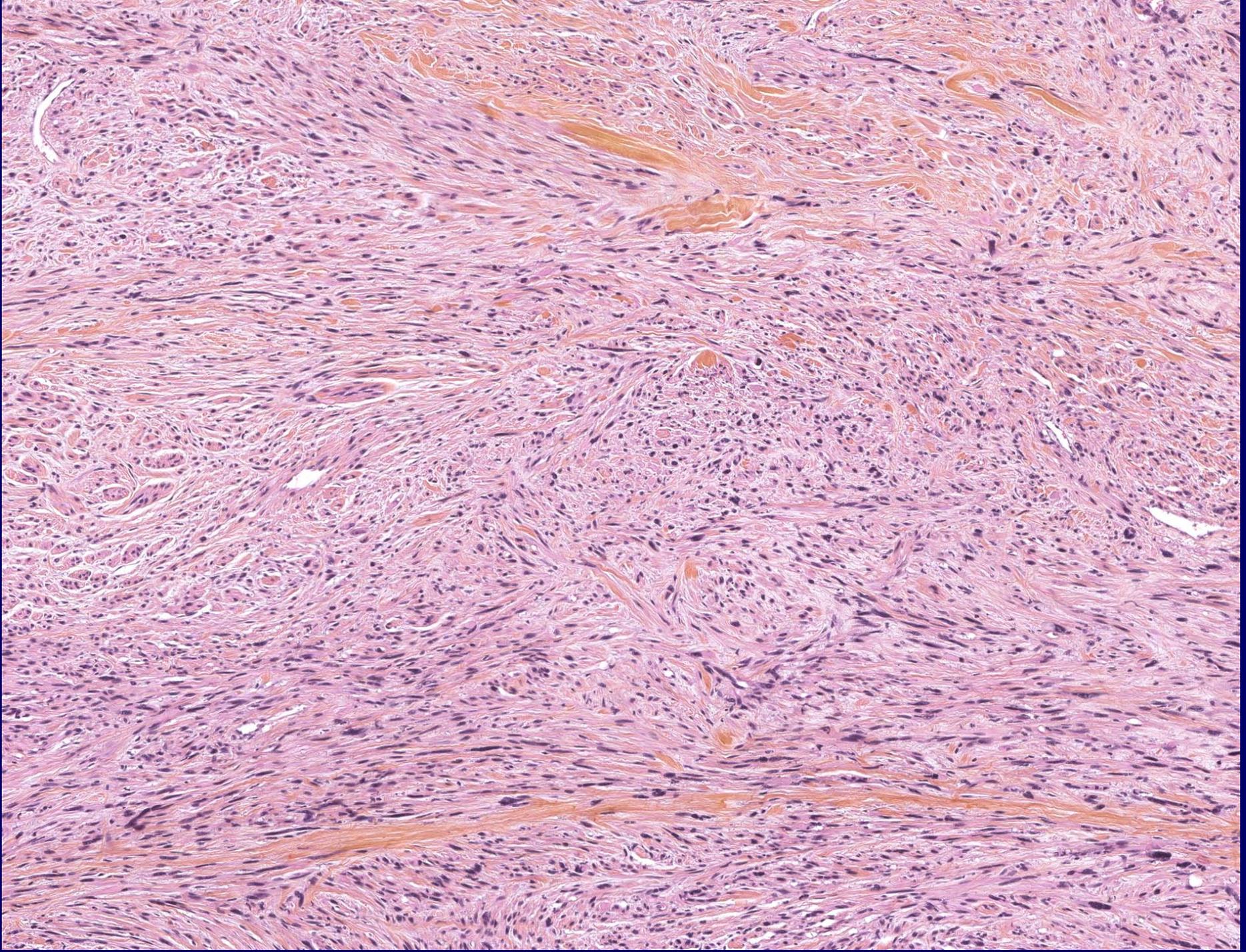
**Cas n°4**

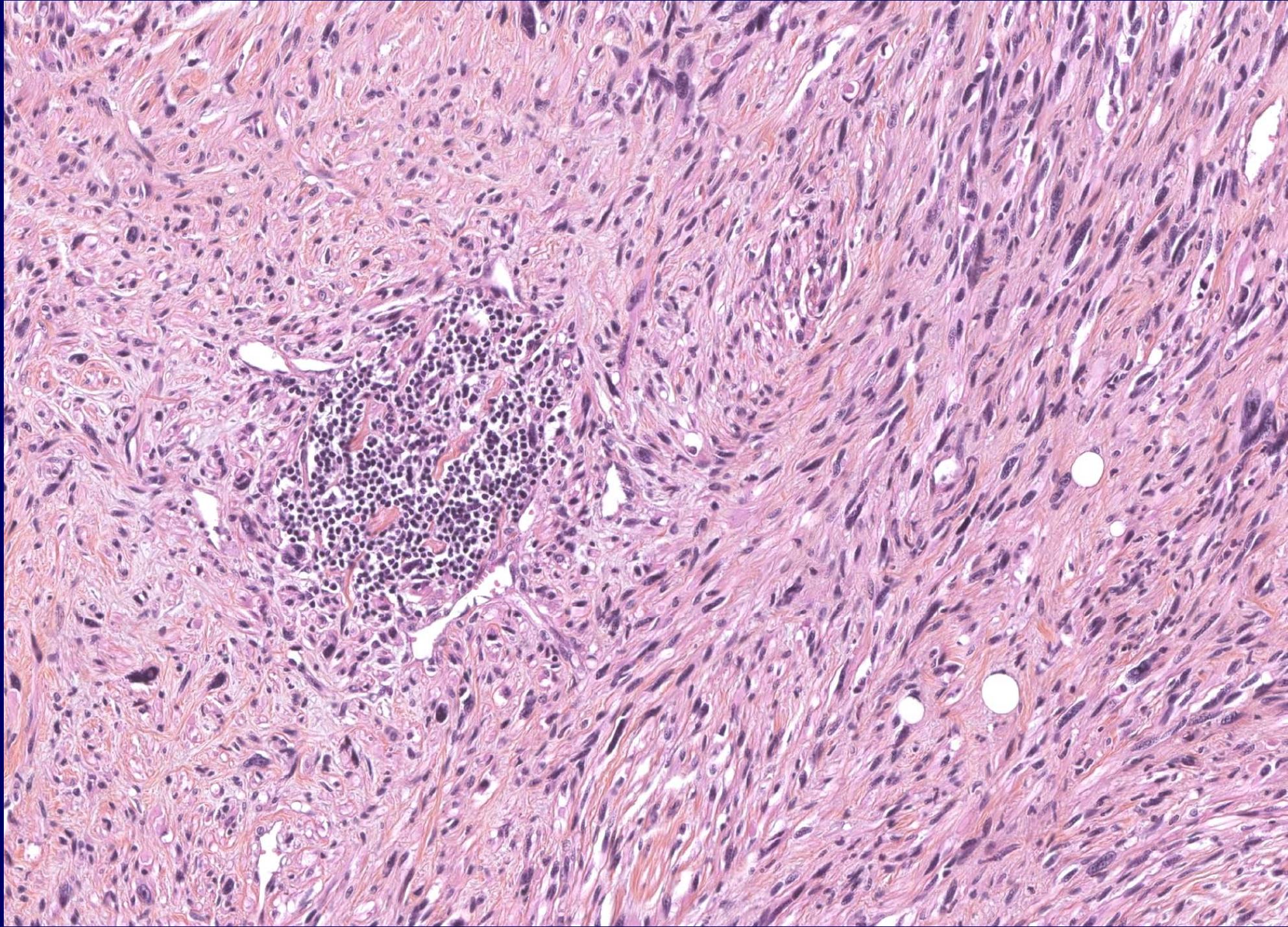


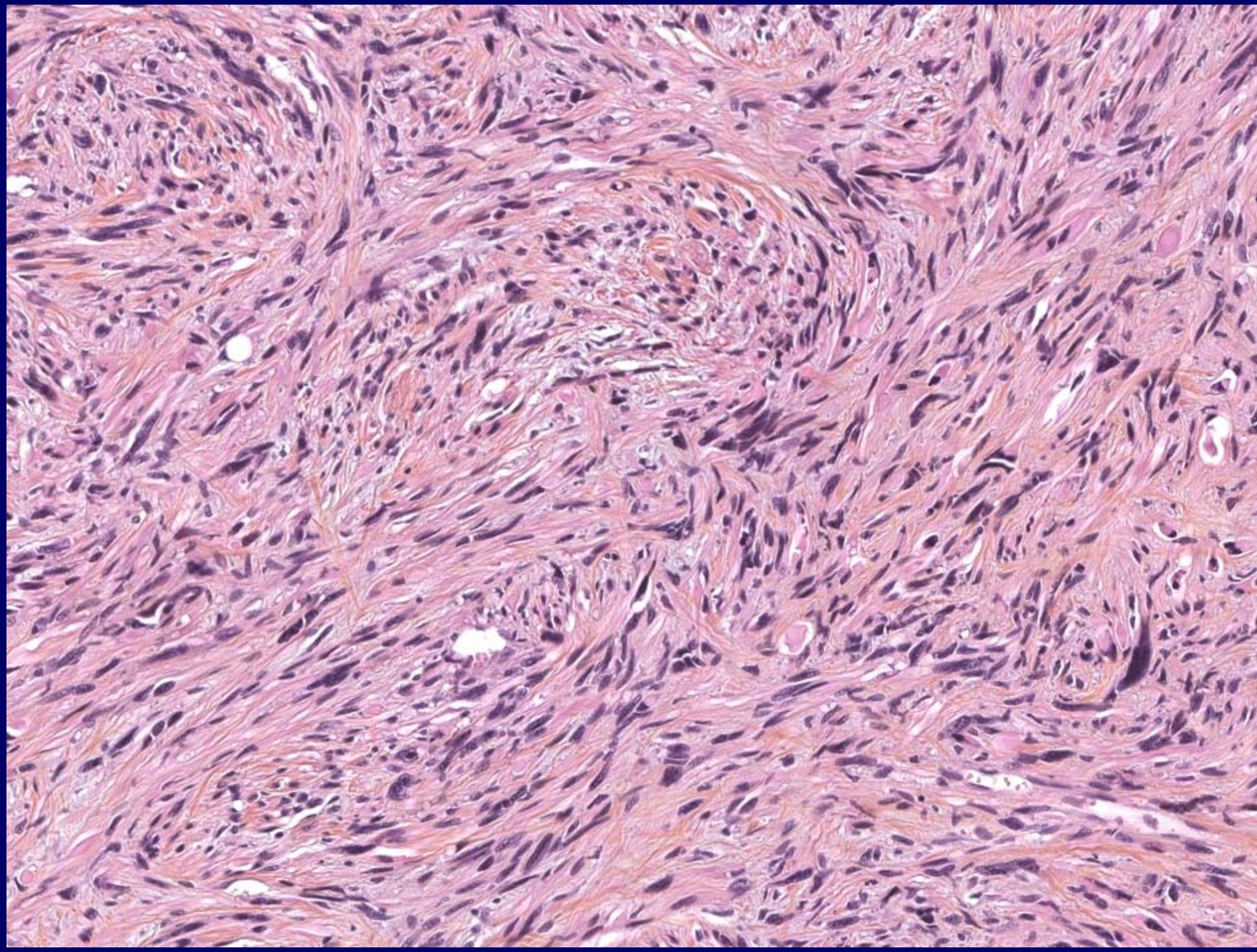


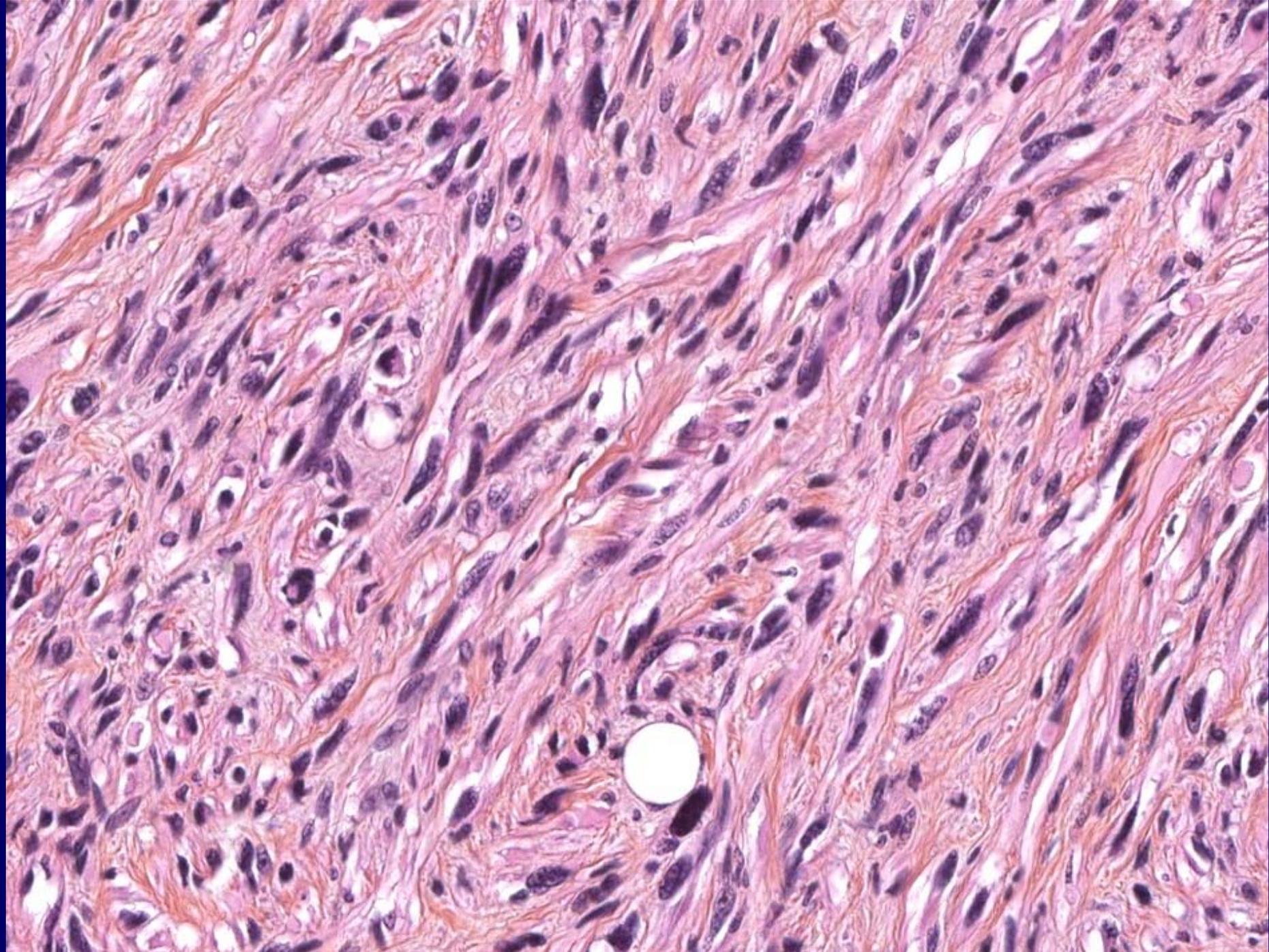


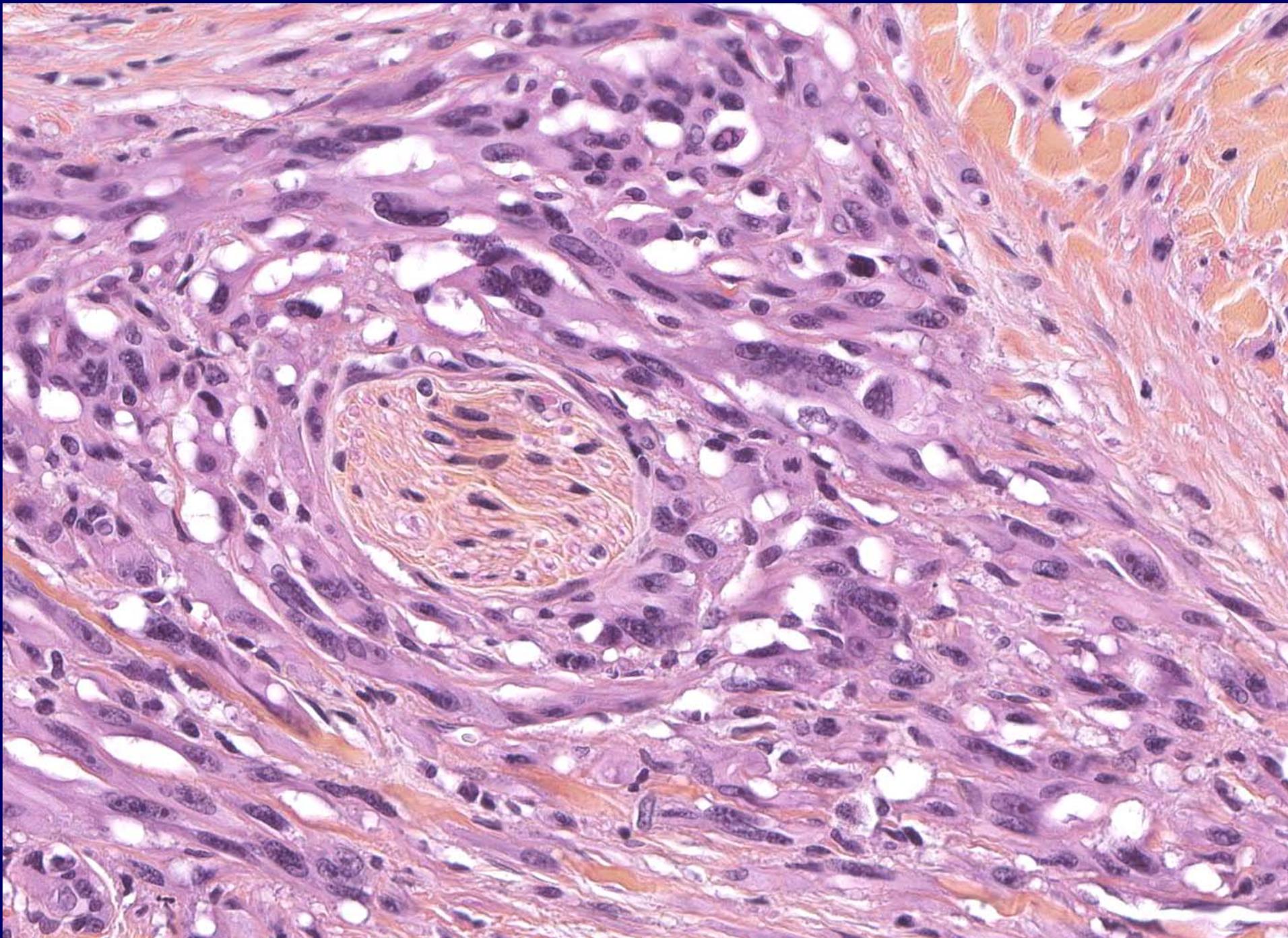


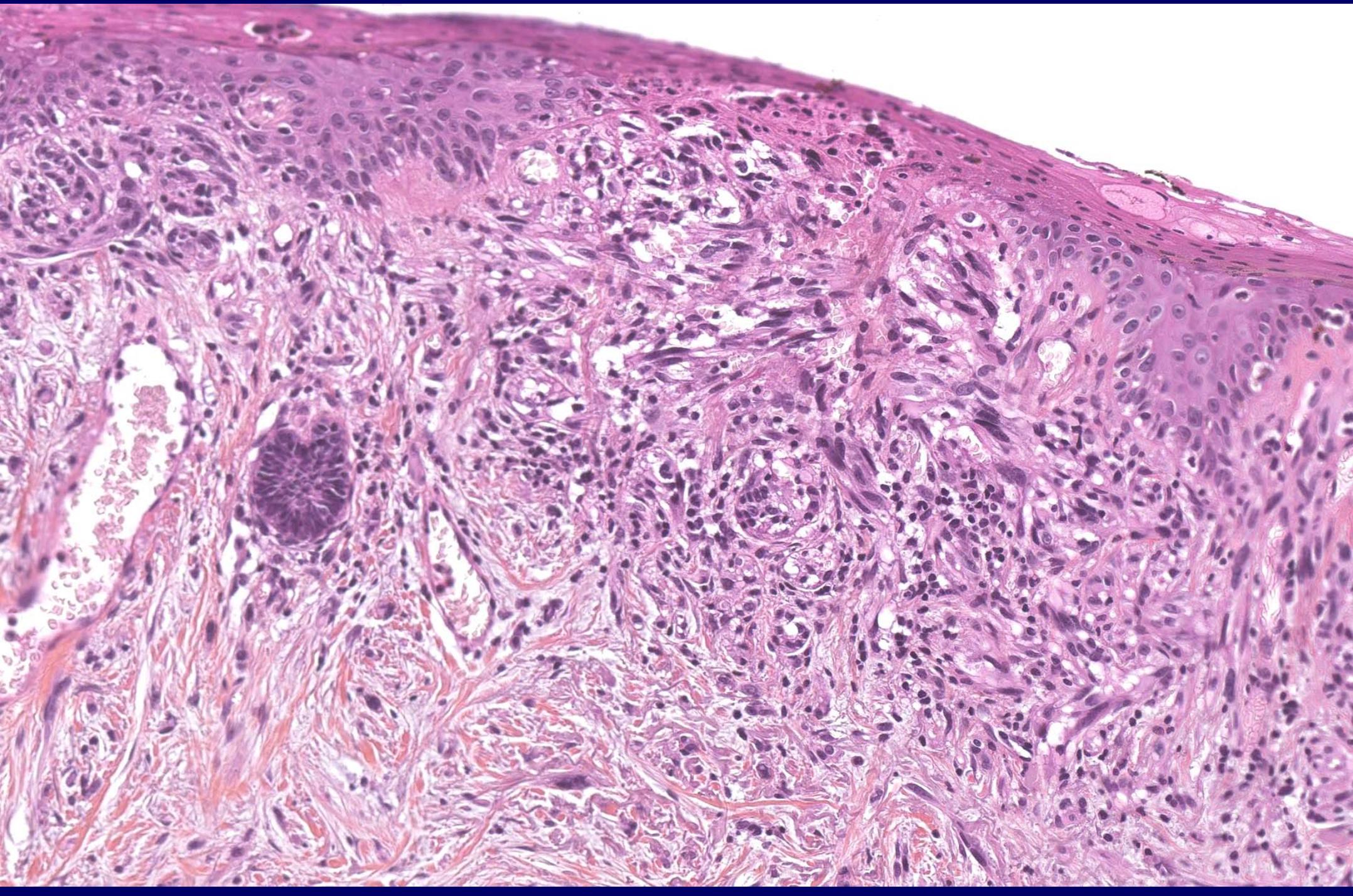












# Cas n°4

**Quel est votre Diagnostic ?**

## Cas 4

- **Dommmages actiniques sévères**
- **Tumeur fusocellulaire très infiltrante**
- **Fibrose interstitielle, îlots lymphoïdes**
- **Atypies cytologiques et mitoses**
- **Neurotropisme**
- **Composante jonctionnelle**

**Mélanome desmoplastique de novo pur  
niveau 5**

# Mélanome desmoplastique

- **Définition**

mélanome à cellules fusiformes **fibrosant**  
et/ou neuroïde +/- neurotrope

- Rare (ou non diagnostiqué ?)
- Sujet **âgé**
- Siège : **tête** et cou, dos
- Lésion **trompeuse** souvent achromique, ulcérée, infiltrante
- **Présentation clinique**
  - mélanome primitif «**de novo**»
  - ou **flexion** sur mélanome banal (ALM, Dubreuilh ++)
  - ou **récidive de Dubreuilh** +++

# Mélanomes desmoplastiques

Lésion **trompeuse** souvent achromique, ulcérée, infiltrante



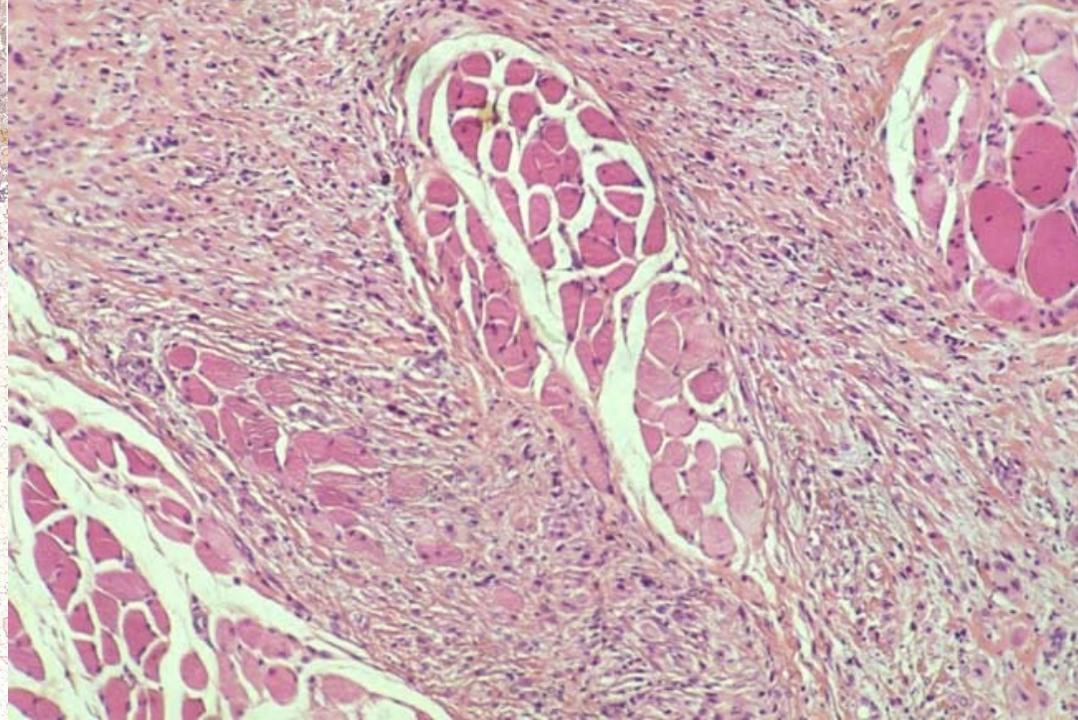
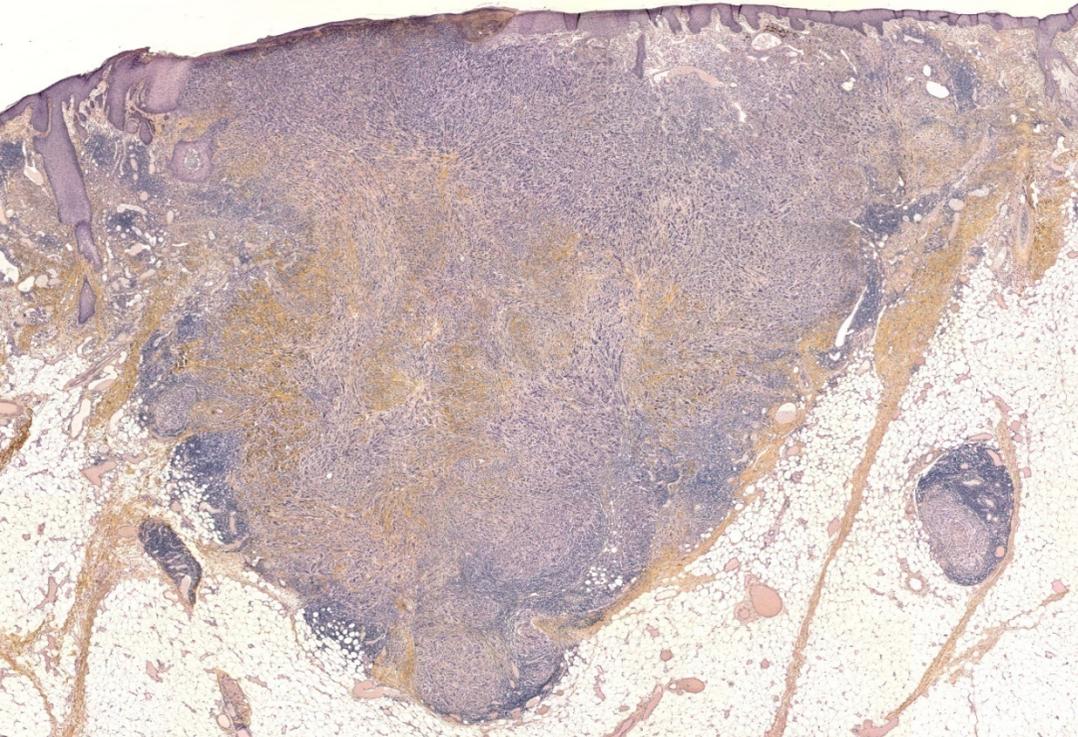
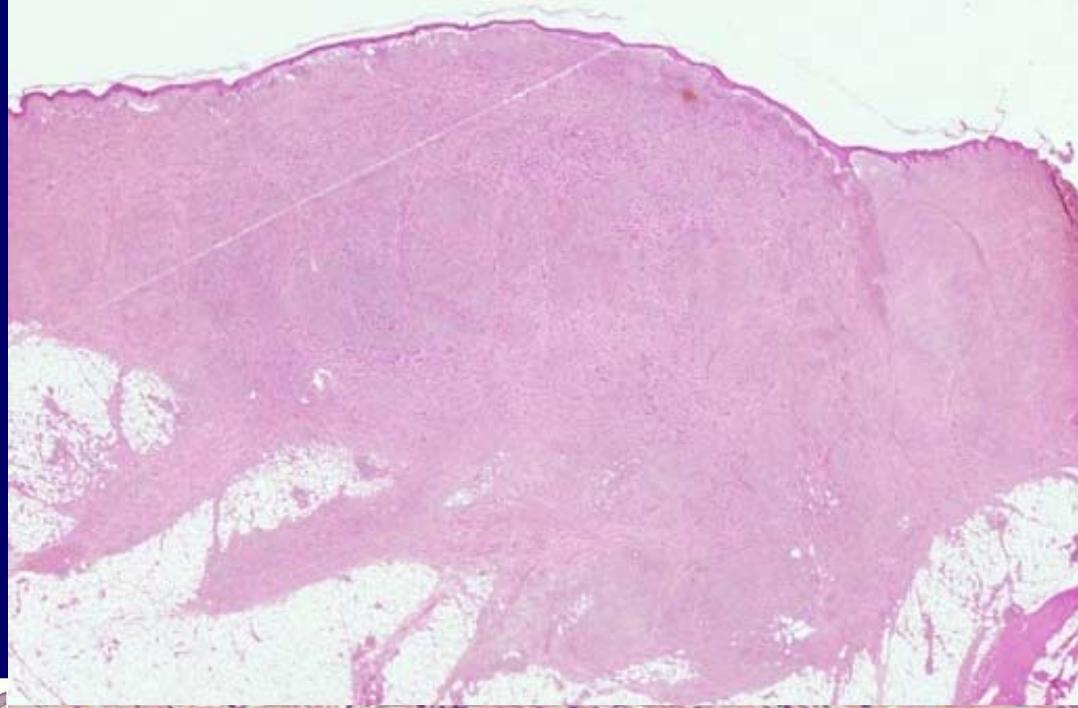
**primitif (de novo)**



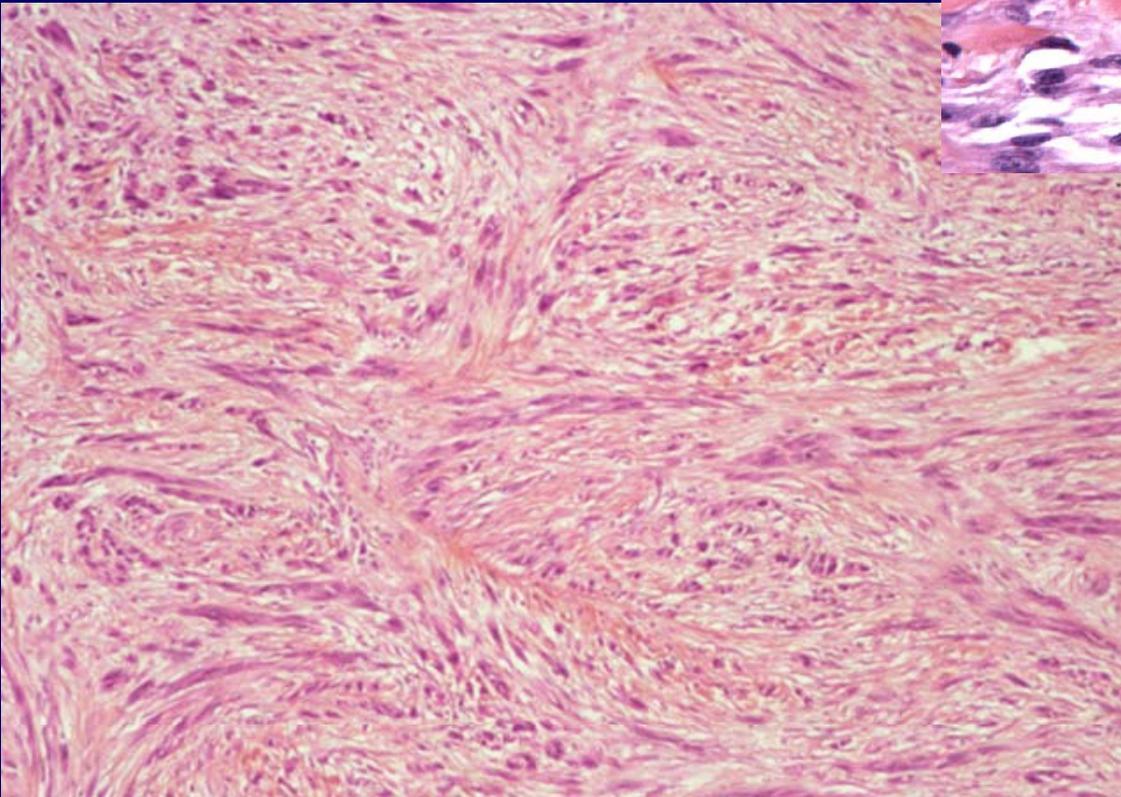
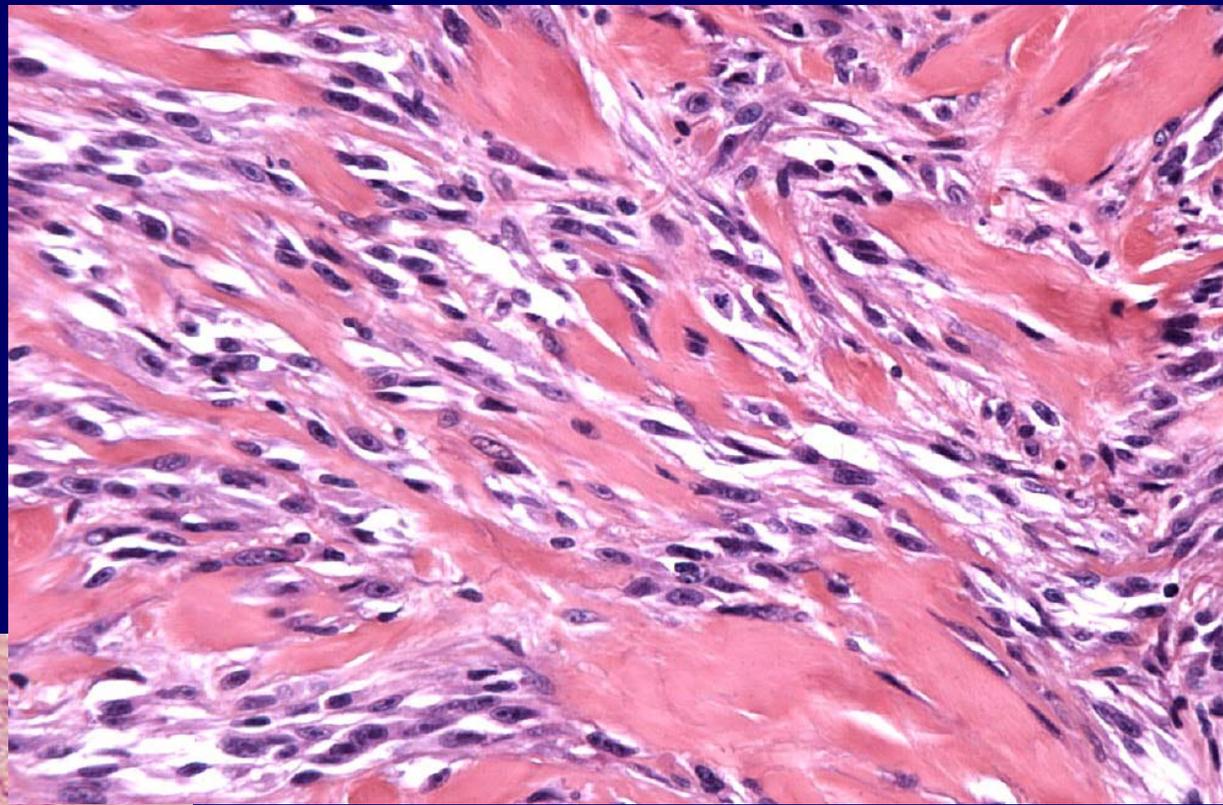
**récidive**

# Mélanome desmoplastique

- Lésion profonde, **infiltrante**,
- Densité cellulaire variable,



# Mélanome desmoplastique



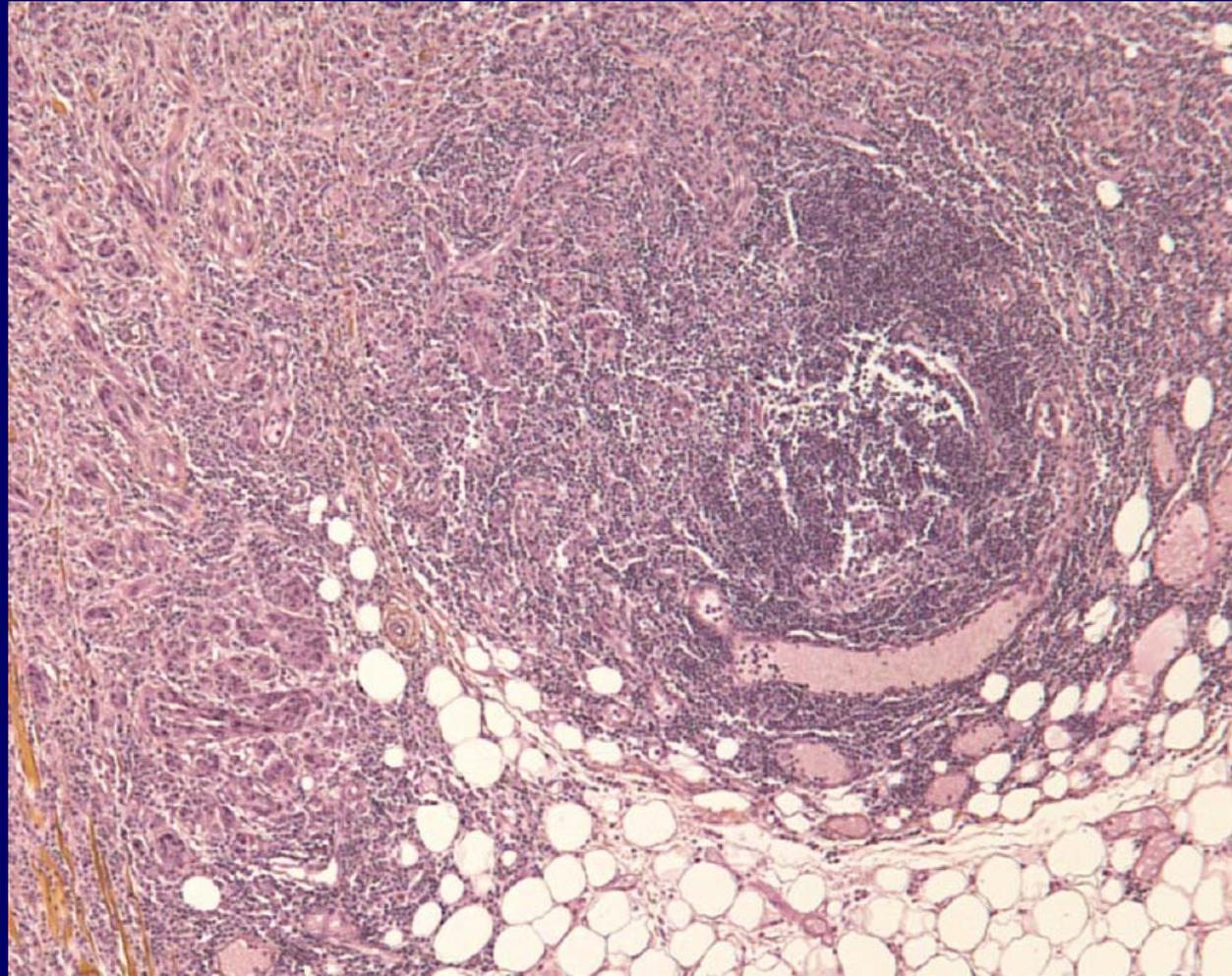
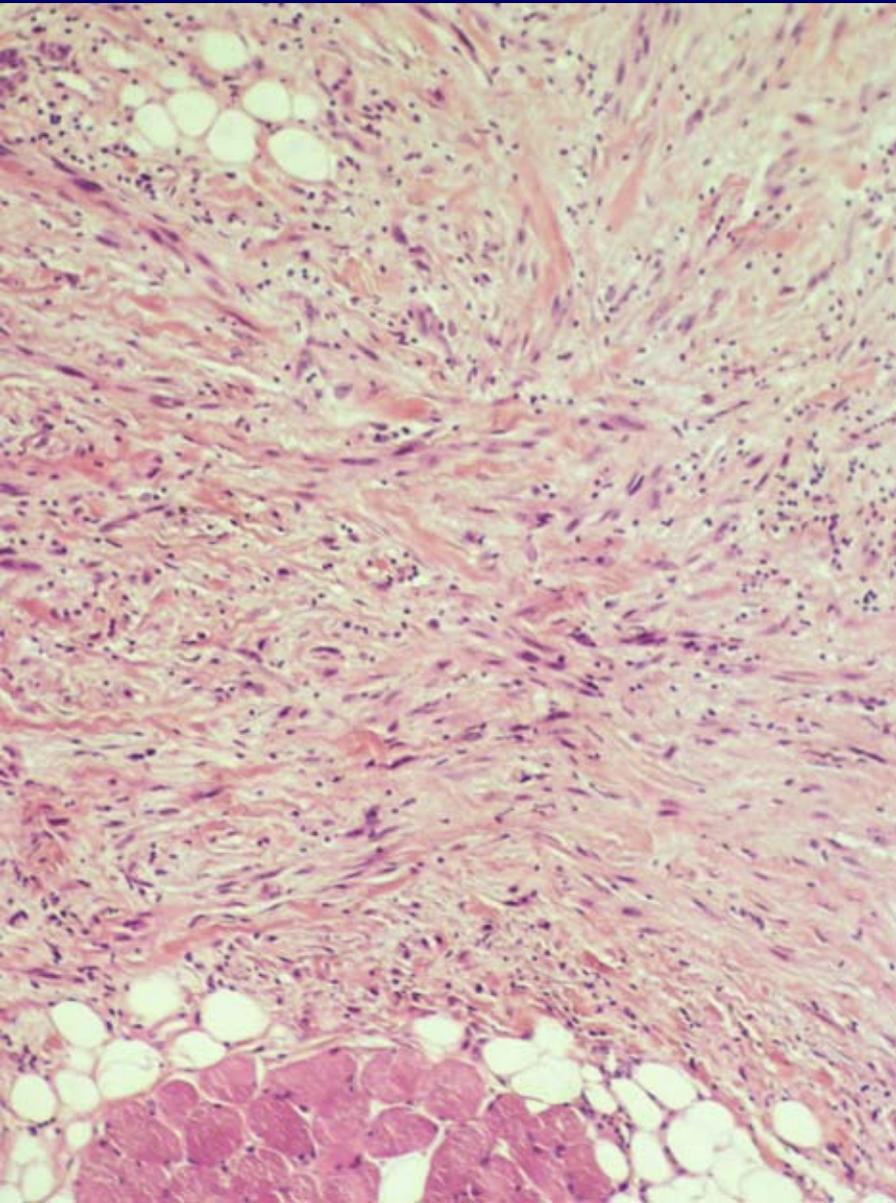
Cellules fusiformes  
peu pigmentées,  
atypies +/-, mitoses +/-

# Mélanome desmoplastique

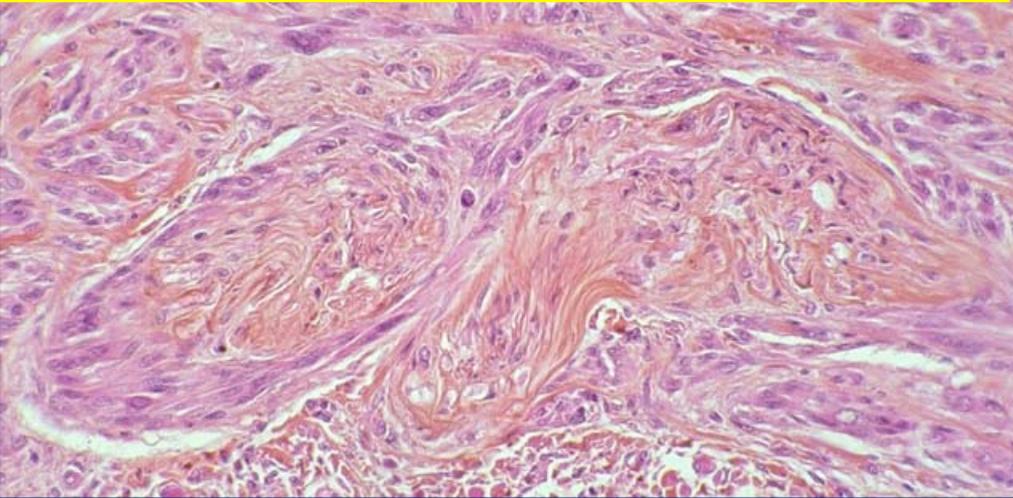
fond collagène +/- dense

formes +/- myxoïdes

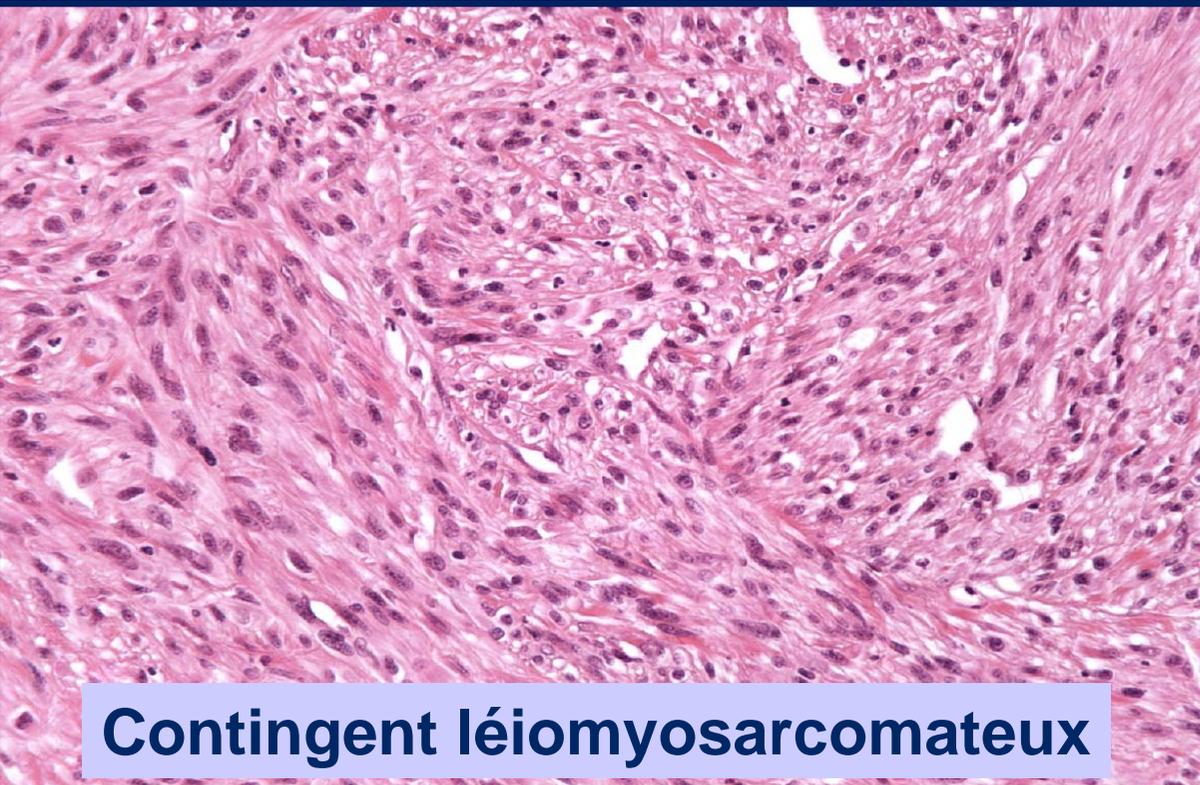
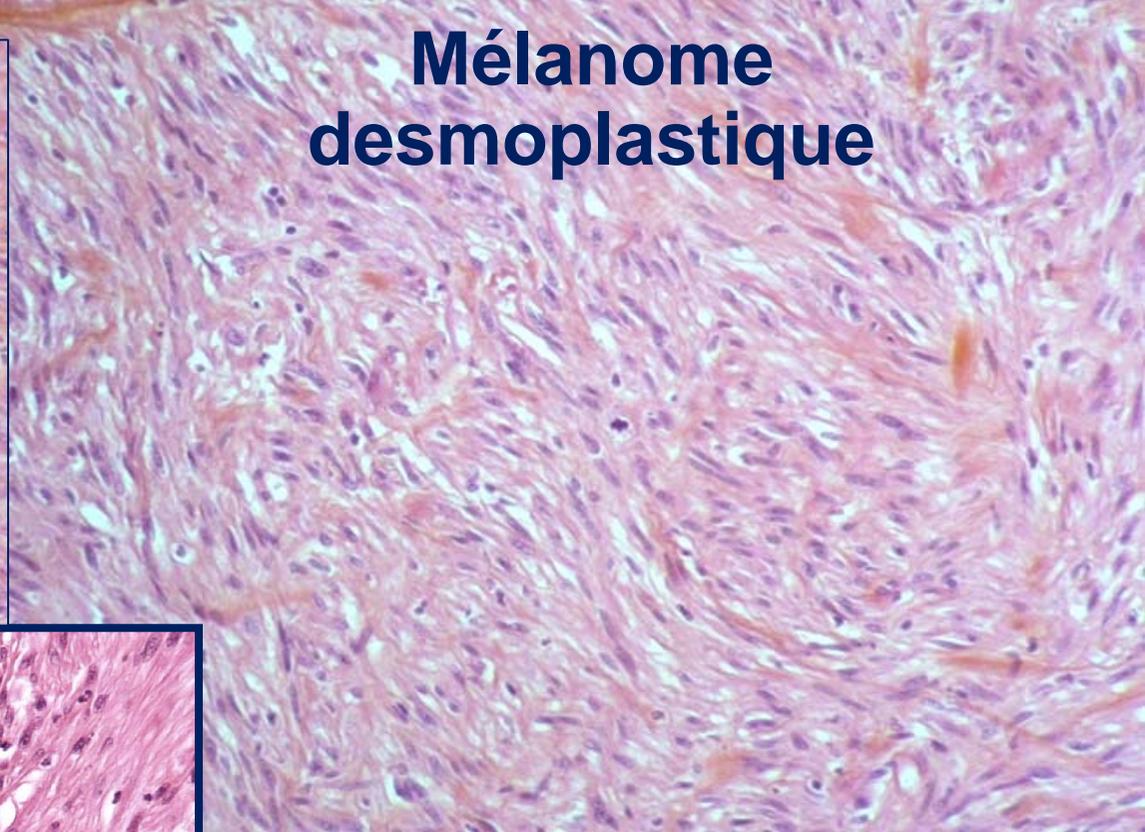
îlots lymphoïdes +++



**Neurotropisme +++**



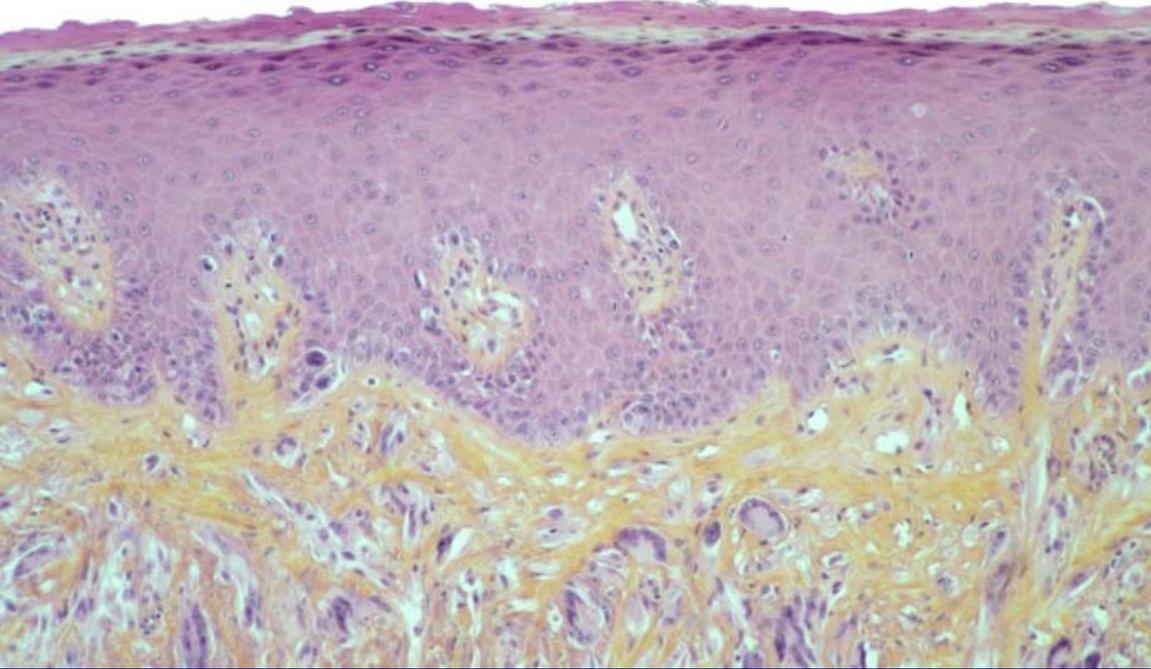
**Mélanome  
desmoplastique**



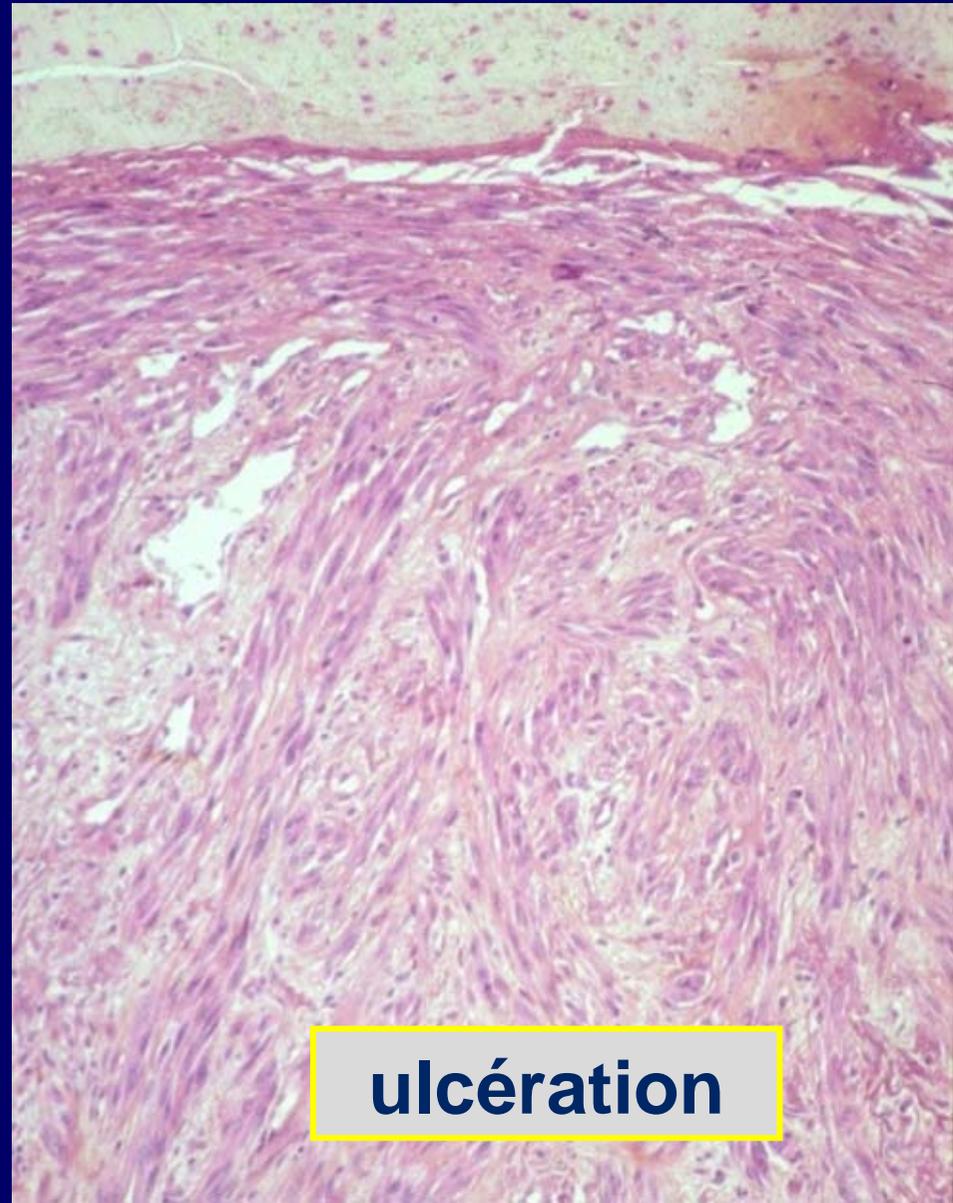
**Contingent léiomyosarcomateux**

- Aspect neuroïde +/- marqué
- Flexion musculaire lisse possible (= **dédifférenciation**)

## Mélanome desmoplastique



**Activité jonctionnelle**



**ulcération**

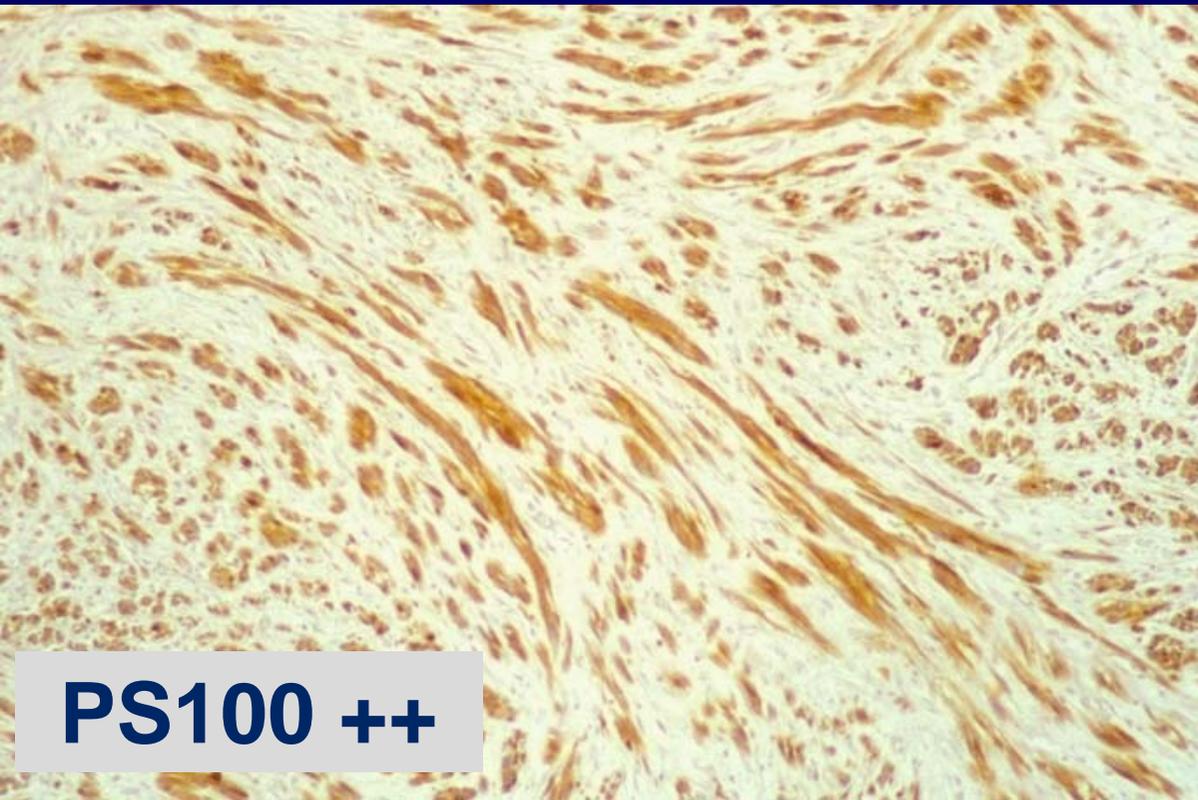
# Mélanome desmoplastique

- **Formes pures**
  - de novo
  - sur Dubreuilh
- **Formes mixtes**
  - contingent globocellulaire ou pléomorphe
  - important à reconnaître : pronostic et prise en charge différents

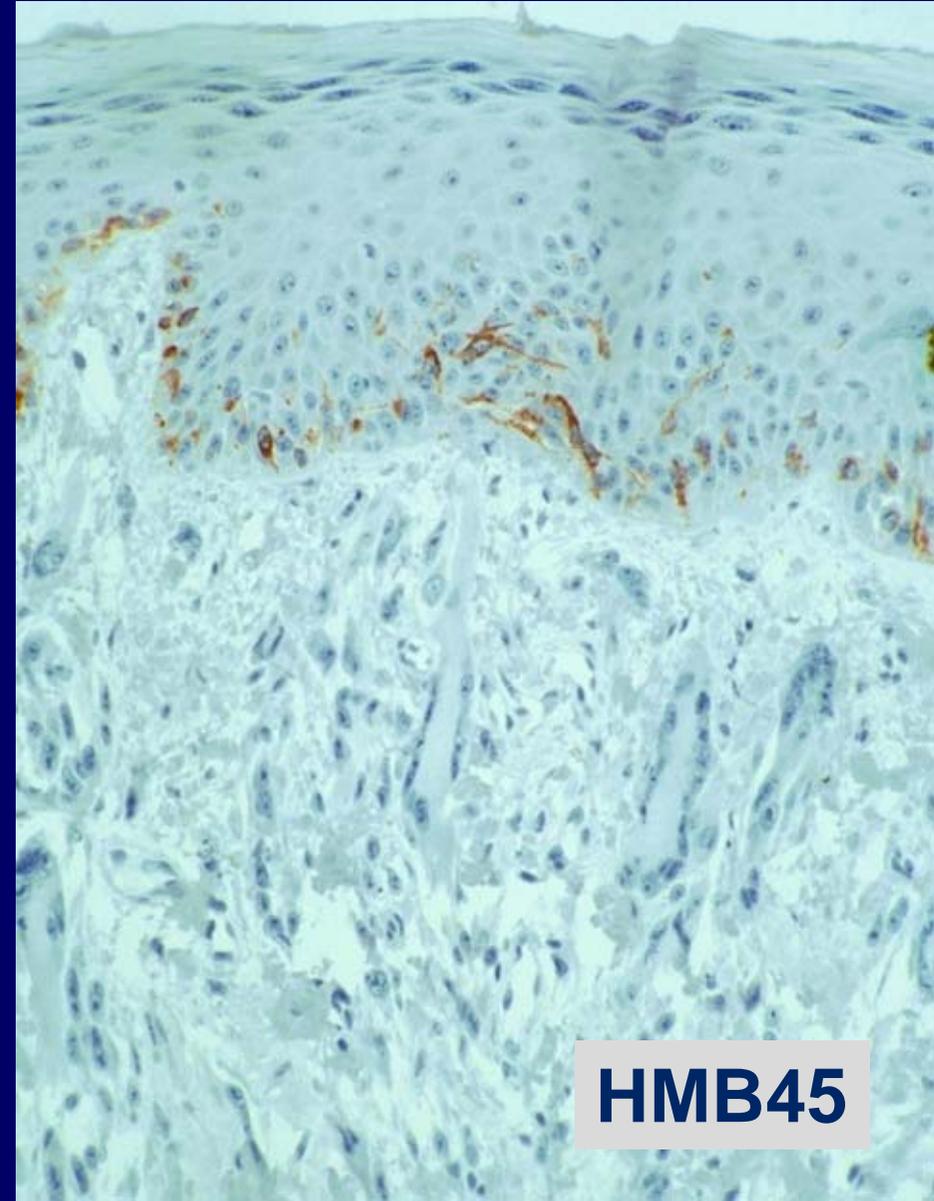
**Mélanome  
desmoplastique**  
**IHC : +++**

**HMB45, MelanA, PNL2, MiTF**  
**souvent – (sauf jonction)**

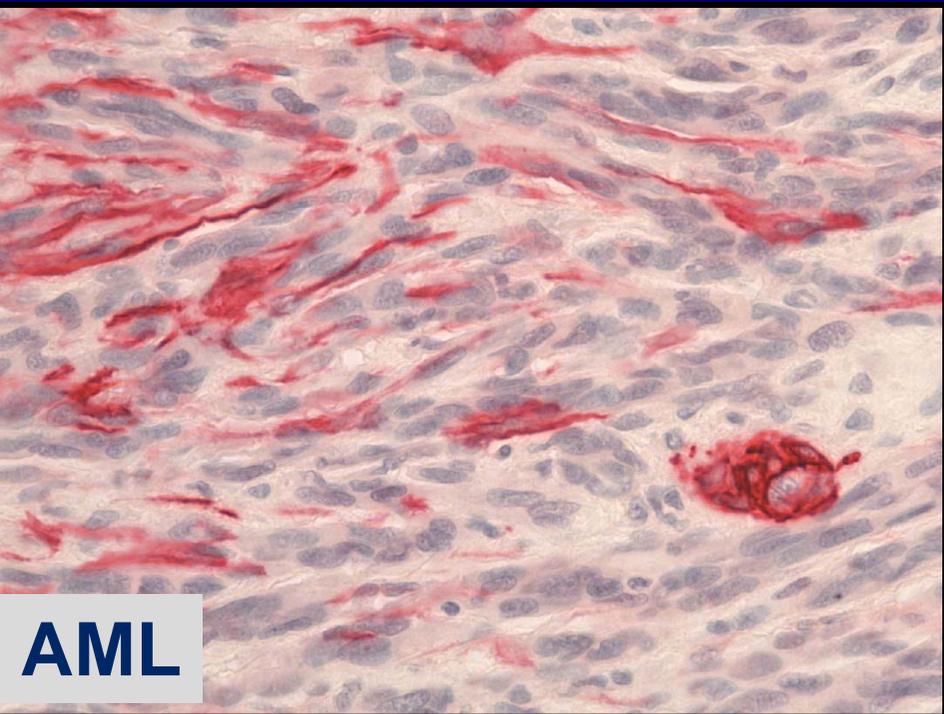
Vimentine et **PS100 +**



**PS100 ++**



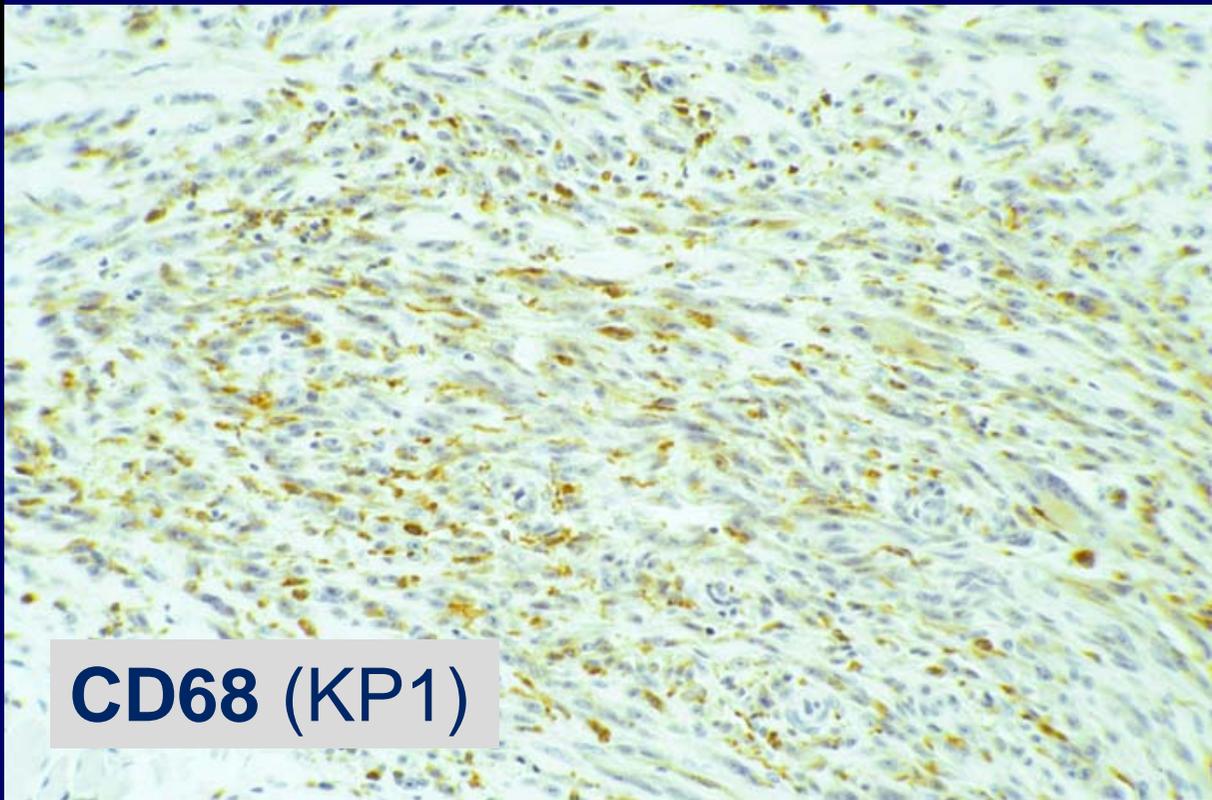
**HMB45**



**AML**

**Mélanome desmoplastique  
IHC**

- Actine muscle lisse +/- ( focale)
- CD68 +



**CD68 (KP1)**

# Mélanome desmoplastique

## Evolution des formes pures

- **Récidives locales +++**  
exérèse souvent incomplète  
neurotropisme = marqueur de risque
- **Potentiel métastatique faible**  
ganglions régionaux, poumons  
pas d'indication de ganglion sentinelle
- **Histopronostic**  
peu de valeur : **70% de survie à 5 ans**  
Prise en charge de type sarcome ?

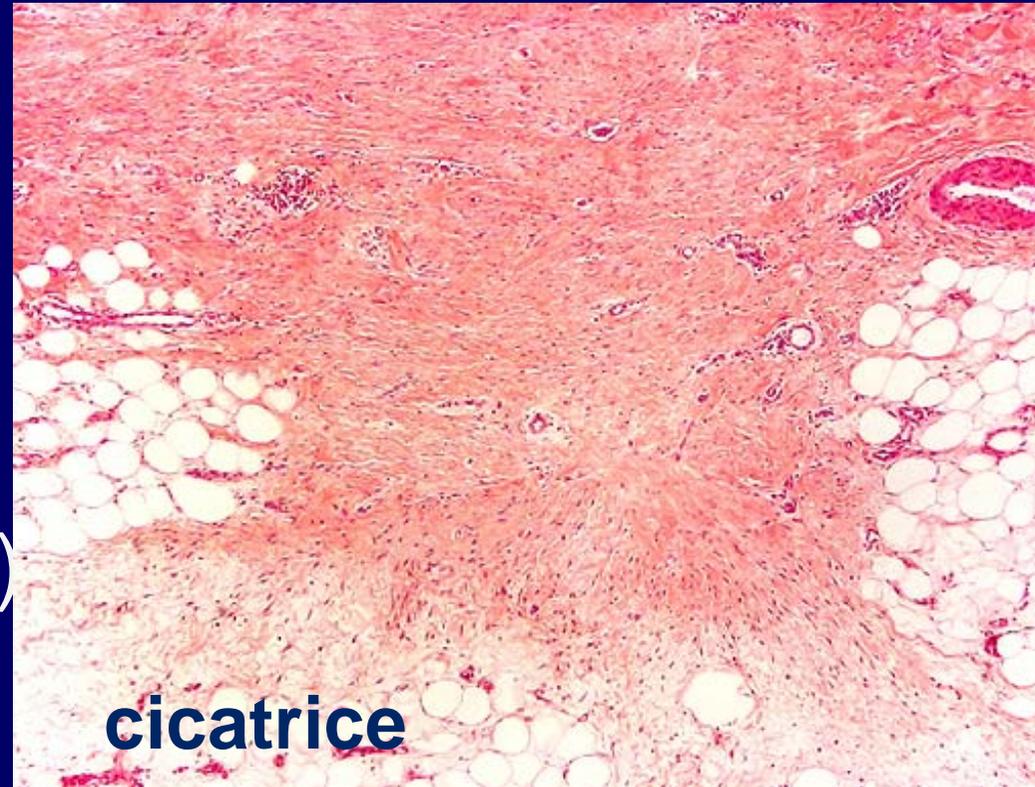
# Mélanome desmoplastique

## Evolution des formes mixtes

- **Potentiel métastatique plus important**  
ganglions régionaux +, poumons, autre  
**discussion du ganglion sentinelle**
- A prendre en charge comme un mélanome classique mais avec **marges** plus grandes

**Mélanome desmoplastique**  
**Diagnostic différentiel**  
**Tumeurs fusocellulaires non mélaniques**  
**Immunohistochimie +++**

- Carcinome sarcomatoïde
- Fibroxanthome atypique
- Léiomyosarcome  
Fibrosarcome
- Névrome, neurofibrome  
«neurosarcome» (MPNST)
- **Cicatrice**



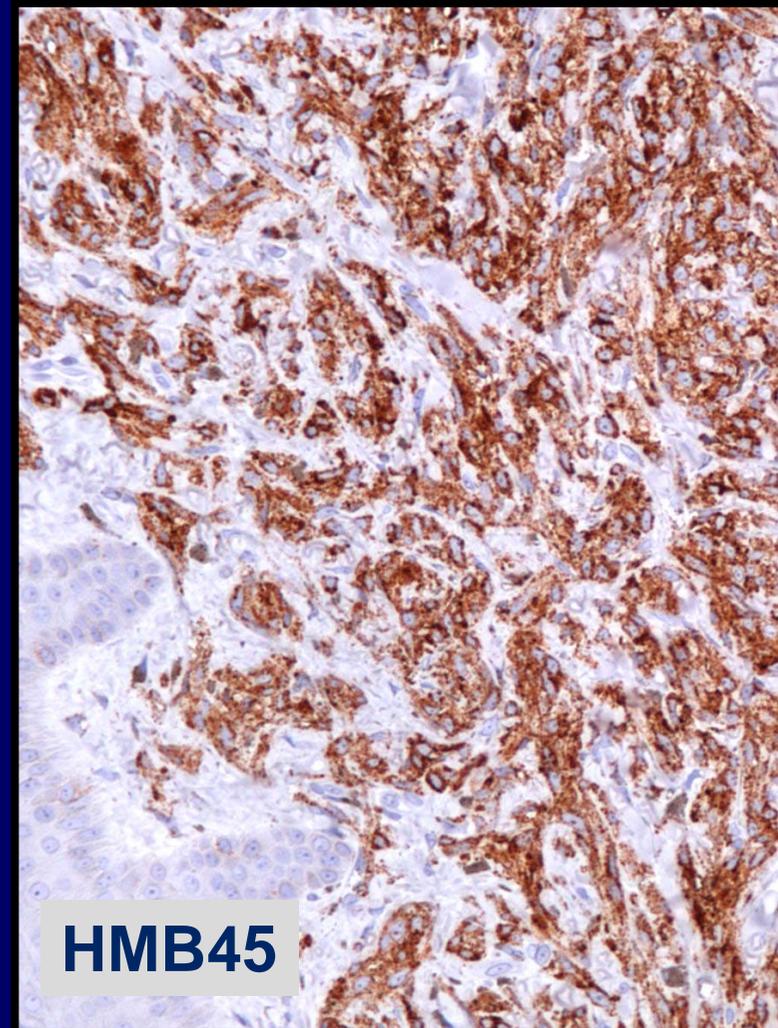
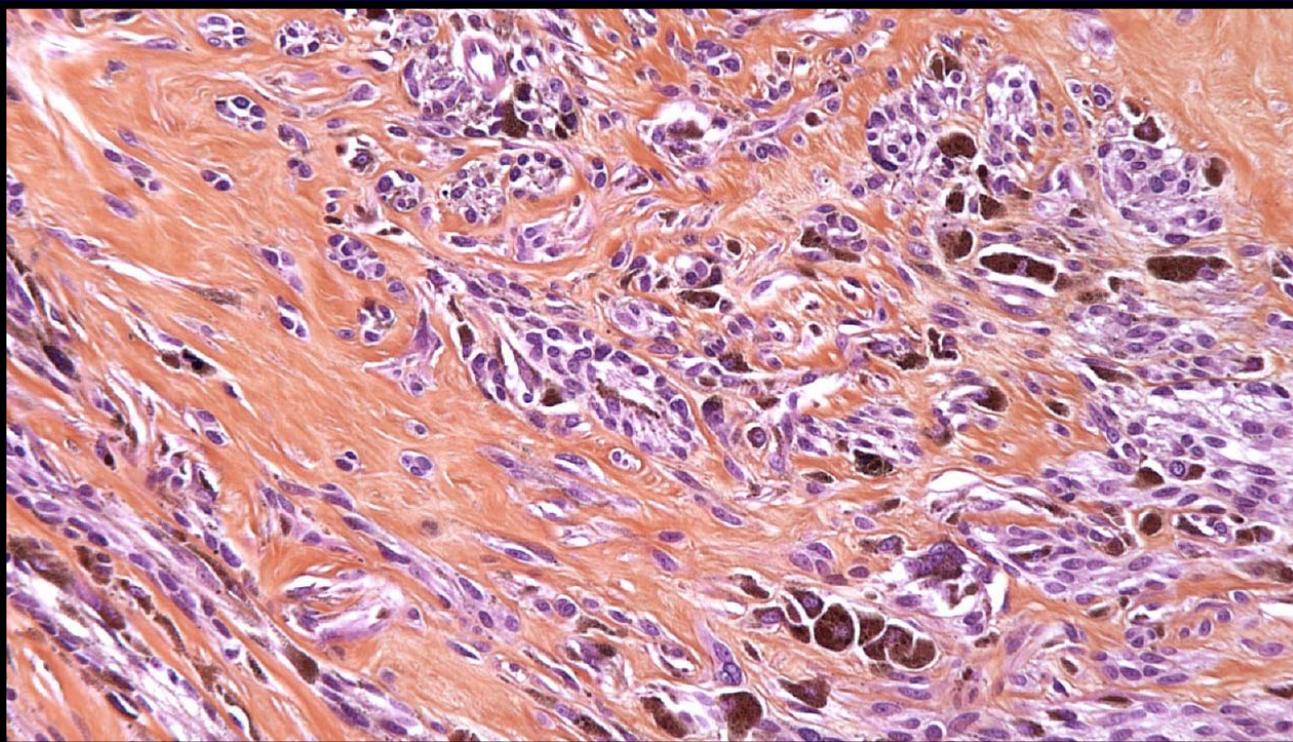
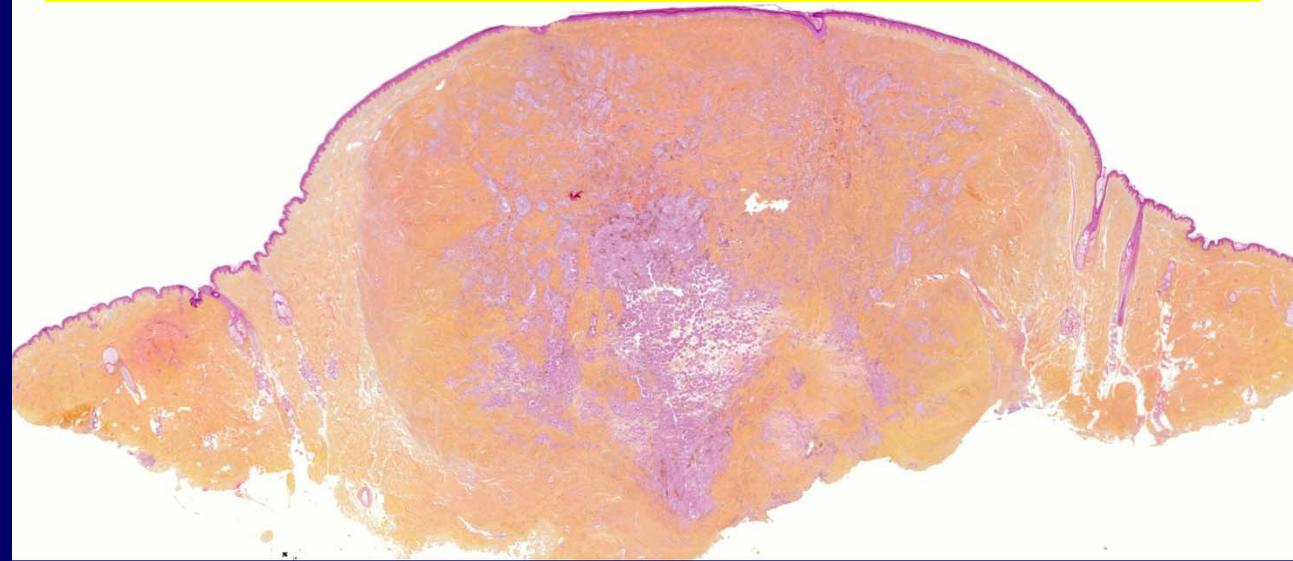
# Mélanome desmoplastique

## Diagnostic différentiel

### Tumeurs fusocellulaires mélaniques

- ALM, mélanome de Dubreuilh
- Nævus bleu malin
- Mélanome à cellules fusiformes (pas de fibrose)
- Nævus desmoplastique : clinique +++, cytologie
- Nævus bleu cellulaire sclérosant : HMB45

# Nævus bleu cellulaire sclérosant



HMB45

## **Mélanome desmoplastique = risque d'erreur**

- **Se méfier d'une lésion fusocellulaire fibrosante en peau sénile**  
(parfois sujet plus jeune, site autre)
- **Attention en situation de récurrence**
- **Savoir repérer les clés** (îlots lymphoïdes, composante jonctionnelle)
- **Immunohistochimie souvent nécessaire :**  
**PS100 ++** (HMB45 et MelanA rarement +)

# Cas n°4

## Mélanome desmoplastique

### Pour en savoir plus

- de la Fouchardière A. Mélanome desmoplastique. *Bulletin Division Française AIP* 2004;40:41-50.
- 37 références citées