

Vaginal melanoma: a rare and particularly unfavorable localization

H. Taghzouti*, C. Bentabet*, M.B. Idrissi*, N. Mamouni*, S.Errarhay*, C. Bouchikhi*, A.Banani*

*Service de gynécologie obstétrique I du CHU HASSAN II, faculté de médecine de l'université Sidi Mohamed ben Abdellah, FES, Maroc.

Abstract: Vaginal melanomas are rare tumors with a poorer prognosis than cutaneous melanomas. They account for less than 2% of all melanomas. Diagnosis is often delayed, and in most cases follows the appearance of abnormal genital bleeding. Surgical resection is the mainstay of treatment. Five-year survival is less than 20% according to the literature. Local and/or metastatic recurrence is frequent, and several new local or adjuvant treatments are currently being evaluated. we report the case of two patients diagnosed with vaginal melanoma, as well as their management and evolution.

Keyword : vaginal melanoma ; metrorrhagia ; prognosis

Le mélanome vaginal : une localisation rare particulièrement défavorable

Résumé :

Les mélanomes vaginaux sont des tumeurs rares et dont le pronostic est plus sombre que celui des mélanomes cutanés. Ces tumeurs représentent moins de 2% de l'ensemble des mélanomes. Le diagnostic est souvent tardif et se fait dans la majeure partie des cas suite à l'apparition d'un saignement génital anormal. La résection chirurgicale est le traitement de base. La survie à cinq ans est inférieure à 20 % d'après la littérature. La récurrence locale et/ou métastatique est fréquente et plusieurs nouveaux traitements locaux ou adjuvants sont en cours d'évaluation. Nous rapportant le cas de deux patientes chez qui le diagnostic de mélanome vaginal a été posé, ainsi que la prise en charge et l'évolution de ces patientes.

Introduction

Le mélanome est une tumeur maligne développée aux dépens des mélanocytes. Ceux-ci proviennent embryologiquement de la crête neurale. Lors de leur migration vers l'épiderme, certains mélanocytes pourraient rester de façon aberrante dans la muqueuse vaginale expliquant ainsi les rares cas de mélanomes vaginaux [1]. Le mélanome vaginal est une pathologie rare des voies génitales de la femme généralement après la ménopause représentant moins de 5 % des cancers du vagin [2]. L'incidence est estimée à 0,46 cas par million de femmes par an [3].

Le diagnostic est souvent tardif à un stade localement avancé du fait de la localisation, rendant ainsi le taux de survie nettement diminué en comparant avec les autres localisations de mélanome.

Patientes et observations :

1. Premier cas clinique

Il s'agit de madame Z.AI âgée de 69 ans, cinquième geste cinquième pare, ménopausée depuis 20 ans, ayant comme antécédent une cardiopathie, une HTA et un diabète sous traitement. Sans antécédents chirurgicaux ni antécédent personnel ou familial de mélanome. Ayant consulté initialement pour prise en charge de métrorragies post ménopausiques associées à une sensation de boule intravaginale.

L'examen gynécologique trouve à l'inspection (figure 1) Perception à travers la fourchette vaginale d'une lésion ulcéro-bourgeonnante faisant 3,5 cm polylobée, semblant être en continuité avec le bord postérieur de la paroi du méat urétral. Au spéculum et au toucher vaginal le col est d'aspect macroscopiquement normal et de consistance normale avec présence d'une lésion du 1/3 inférieur de la paroi vaginale polylobée saignante au contact mesurant 3,5 cm dure à base d'implantation semblant être en continuité avec la paroi vaginale antérieure et le méat urétral.

La patiente a bénéficié d'une biopsie de la lésion vaginale dont l'examen anatomopathologique est revenu en faveur d'un mélanome. Une IRM pelvienne a été réalisée objectivant une lésion tumorale de l'extrémité inférieure du vagin mesurant 42mm de grand axe (figure 2), envahissant le méat urétral et le muscle pubo-sacré et associée à deux adénopathies inguinales bilatérales suspectes.

La TDM TAP faite dans le cadre du bilan d'extension a objectivé une lésion d'environ 2 cm, hypodense, bombant dans la lumière du 1/3 inférieur du vagin avec présence d'un ganglion atypique antérieur gauche, mesurant 16 mm de petit axe sans localisations secondaires à distance.

La chirurgie est jugée non faisable avec décision de la RCP d'adresser la patiente pour radiothérapie ayant bénéficié d'une irradiation de 46Gy.

L'examen clinique a objectivé une régression importante de la lésion vaginale (figure 3) puis une IRM de contrôle a été réalisée objectivant Aspect IRM en faveur d'un petit résidu tumoral de la paroi antérieure du tiers inférieur du vagin de 13 x 06 mm de diamètres versus 45 x 40 x 30 mm avec Régression totale des deux adénopathies inguinales bilatérales.

La TDM TA de contrôle a objectivé la Présence à l'étage thoracique de 2 petits foyers d'épaississement nodulaire de la plèvre en regard des lobes supérieur et inférieur droits, de signification incertaine, pouvant être d'origine séquellaire. Ils sont à surveiller vu le contexte à risque. Pas de lésion suspecte à l'étage abdominopelvien avec absence notamment d'ADP abdominopelviennes et inguinales.

Devant les données actuelles une chirurgie a été jugée faisable avec risque d'incontinence urinaire définitive ou de cystostomie. Le geste a été refusé par la patiente. Patiente fut réadressée en radiothérapie ou un complément de radiothérapie externe a été réalisé à la dose de 20Gy.

L'évolution a été marquée par l'apparition d'un nodule cutané métastatique de 2cm au niveau de l'extrémité supérieure de la grande lèvre gauche (figure 4), avec augmentation en taille de la lésion vaginale.

L'IRM a objectivé une progression du résidu tumoral vaginal avec apparition de localisations secondaires cutanées et ganglionnaires et une lésion suspecte du muscle psoas lombaire gauche. Pas de lésion à distance sur la TDM TAP de contrôle.

La décision de la RCP était de commencer une chimiothérapie à base de Carbo-paclitaxel, ayant reçu 8cures avec régression de la lésion vaginale et cutanée et celle au contact du muscle psoas.

2. Deuxième cas clinique

Il s'agit de madame KZ, âgée de 81 ans, grande multipare, ayant comme antécédent une HTA sous traitement depuis 10 ans, Opérée pour pterygium droit il y a 5 ans mise sous hormonothérapie. Sans ATCD personnels ou familiaux de mélanome. Ayant consulté pour prise en charge de métrorragies post ménopausiques.

L'examen clinique trouve une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire

L'examen gynécologique trouve un col macroscopiquement normal avec présence d'une lésion bleuâtre au niveau du tiers moyen du vagin, de bords irréguliers latéralisée à gauche (Figure 5).

Une IRM pelvienne a été réalisée objectivant une masse tissulaire centrée sur le col de 22mm, et une deuxième masse vaginale latéralisée à gauche de 20mm.

La patiente a bénéficié d'une colposcopie puis fut programmée pour cylindrectomie dont le résultat anapath est revenu en faveur de remaniements inflammatoires intenses sans caractère tumoral, avec résection de la lésion vaginale dont le résultat anapath est en faveur d'un mélanome vaginal de type nodulaire.

Un examen dermatologique complet a été réalisé objectivant 3 lésions pigmentées de la face biopsiées anapath en faveur de carcinome basocellulaire pour lesquelles elle a bénéficié d'une exérèse chirurgicale.

Le bilan d'extension pour son mélanome et son carcinome basocellulaire fait de TDM CCTAP n'a pas objectivé de lésion secondaire.

La décision de la RCP était d'adresser la patiente en radiothérapie, vu que les limites de résection du mélanome vaginal étaient saines mais inférieures à 2cm, ou elle a reçu une radiothérapie externe à une dose de 20Gy suivie d'une curiethérapie, avec décision de surveillance clinique rapprochée du carcinome basocellulaire.

L'évolution a été marquée par l'apparition 4mois après de douleurs osseuses diffuses avec altération de l'état général pour lesquels une TDM TAP a été réalisée objectivant des métastases osseuses, hépatiques, pulmonaires et surrénaliennes avec décès de la patiente quelques jours après.

Discussion

Le mélanome malin primitif de l'appareil génital féminin est entité très rare, il peut toucher la vulve, le vagin et plus rarement le col utérin. Il s'agit d'une pathologie particulièrement agressive.

Le diagnostic clinique est souvent tardif, devant les signes d'appel dominés par les métrorragies et les leucorrhées secondaires ou la palpation d'une masse vaginale. A l'examen, il existe souvent une lésion de type nodulaire, soit enchâssée dans la paroi vaginale, soit pédiculée plus au moins ulcérée, de couleur variable. [4]

Avant d'envisager une chirurgie, la réalisation d'un bilan d'imagerie d'extension exhaustif est indispensable, le diagnostic de mélanome vaginal étant souvent tardif et la probabilité de métastases à distance élevée.

Les mélanomes muqueux se distinguent des mélanomes cutanés sur le plan moléculaire. Les mutations somatiques des mélanomes muqueux concernent plus volontiers c-KIT à la différence des mélanomes cutanés, souvent mutés BRAF. [5]

Toute lésion suspecte d'être un mélanome justifie une exérèse complète et de pleine épaisseur afin de pouvoir déterminer de façon fiable la nature histologique de la lésion, et en cas de malignité, la Profondeur de l'envahissement en termes d'indice de Breslow.

Il a été démontré que le curage ganglionnaire systématique n'apportait aucun bénéfice en termes de survie globale alors que la morbidité qu'il engendre est non négligeable. D'autres techniques ont donc été développées, avec pour objectif la détection d'éventuelles métastases ganglionnaires infracliniques tout en limitant la morbidité. [6]

En raison de l'évolution locale et métastatique et de l'absence de traitement standard dans le mélanome vaginal, plusieurs traitements sont en cours d'évaluation. Le mélanome est historiquement considéré comme radio-résistant [7]. Mais il semble que la radiothérapie associée à un traitement chirurgical conservateur ou radical réduit le risque de récurrence locale. Il n'y a cependant, pas d'effet sur la survie globale. Le traitement adjuvant systémique du mélanome est décevant. Aucune thérapeutique systémique n'a fait preuve de son efficacité.

L'avènement de l'immunothérapie et des nouvelles thérapies ciblées a amélioré la prise en charge de ces mélanomes avec des résultats améliorés.

Conclusion

Le mélanome vaginal est une pathologie rare. Le diagnostic le plus souvent tardif et la richesse du réseau lymphatique et vasculaire vaginal expliquent probablement son pronostic péjoratif. Les récurrences sont fréquentes et précoces, ce qui incite à être très prudent avant d'envisager une chirurgie lourde. En cas de récurrences locales ou métastatiques, plusieurs thérapeutiques sont en cours d'évaluation.

Bibliographie



Figure 1: lésion noirâtre au dépend de la paroi vaginale antérieure

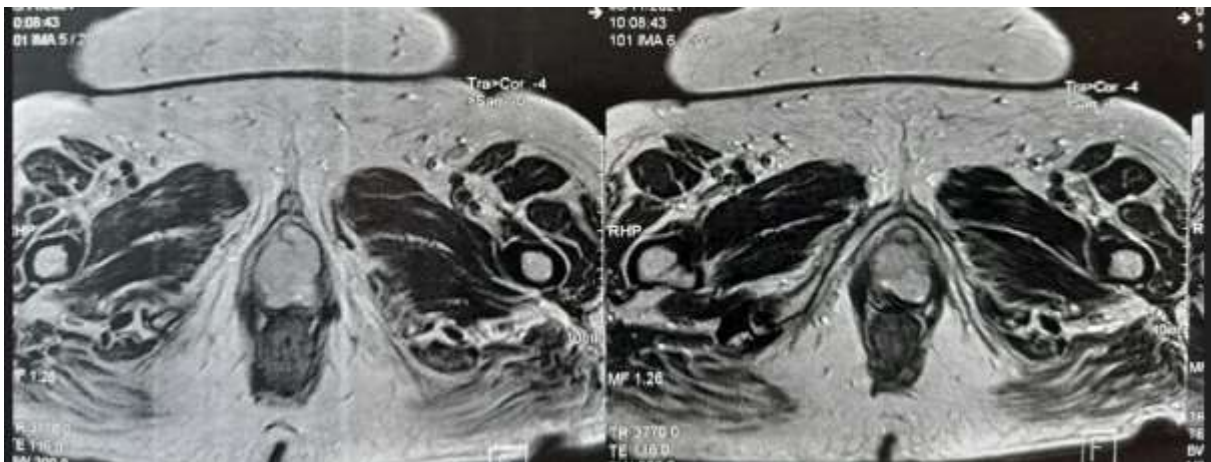


Figure 2: aspect IRM de la lésion vaginale



Figure 3: aspect clinique après radiothérapie



Figure 4: nodule vulvaire métastatique



Figure 5: lésion noirâtre vaginale à contours irréguliers

Bibliographie :

- [1] Irvin Jr WP, Bliss SA, Rice LW, Taylor Jr PT, Andersen WA. Malignant melanoma of the vagina and locoregional control: radical surgery revisited. *Gynecol Oncol* 1998;71:476–80.
- [2] Creasman WT, Philipps JI, Menck HR. The National Cancer Data Base report on cancer of the vagina. *Cancer* 1998;83:1033–40.
- [3] Hu DN, Yu GP, McCormick SA. Population-based incidence of vulvar and vaginal melanoma in various races and ethnic groups with comparisons to other site-specific melanomas. *Melanoma Res* 2010;20:153–8.
- [4] T. Gauthier; C. Uzan; S. Gouy; A. Kane; A. Calvacanti; C. Mateus; C. Robert; F. Kolb; P. Morice (2012). *Mélanome vaginal : une localisation particulièrement défavorable.* , 40(5).
- [5] Quereux, G.; Brocard, A.; Peuvrel, L.; Saint-Jean, M.; Wylomanski, S.; Bouquin, R.; Vaucel, E.; Dréno, B. (2014). *Mélanomes vaginaux et vulvaires métastatiques : intérêt de l'ipilimumab ?*. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, 141(12), S257
- [6] Verschraegen CF, Benjapibal M, Supakrapongkul W, Levy LB, Ross M, Atkinson EN, et al. Vulvar melanoma at the MD Anderson Cancer Center: 25 years later. *Int J Gynecol Cancer*. 2001; 11(5): 359-364.
- [7] Habermalz HJ, Fischer JJ. Radiation therapy of malignant melanoma: experience with high individual treatment doses. *Cancer* 1976;38:2258–62.