

Mélanome intracérébral primitif : A propos d'un cas et revue de la littérature

الورم الميلانيني الابتدائي للجهاز العصبي المركزي: تقرير عن حالة ومراجعة الأدبيات

Primary intracerebral melanoma: A case report and review of the literature

FADLA Hocine⁽¹⁾, DJAAFER Miloud⁽²⁾, BOUAZIZ Mourad⁽¹⁾.

Résumé

Le mélanome primitif du système nerveux central est une tumeur rare qui représente moins de 1% de l'ensemble des mélanomes de l'organisme, parmi lesquels la localisation intracérébrale parenchymateuse demeure exceptionnelle.

Nous rapportons un cas de mélanome primitif chez un jeune de 45ans révélé par un syndrome d'HIC, le patient a bénéficié d'une chirurgie d'exérèse complète et de 27 séances de radiothérapie

L'exérèse chirurgicale complète semble offrir un bon pronostic, mais le rôle du traitement adjuvant reste mal connu.

Mots clés : mélanome primitif, intracérébrale, chirurgie, pronostic.

- (1) Service de Neurochirurgie, Hôpital Ibn Rochd, CHU Annaba. Faculté de Médecine, Université BADJI Mokhtar Annaba 23000. Algérie
- (2) Service neurochirurgie, Hôpital Mustapha Bacha. Faculté de Médecine, Université, Ben Youcef Ben Khada Alger. Algérie

ملخص:

الورم الميلانيني الميلانوما الابتدائي للجهاز العصبي المركزي هو ورم نادري يمثل أقل من 1 في المائة من جميع الأورام الميلانينية الخبيثة من الجسم، مع ذلك يظل الموقع داخل المخ استثنائيا تقدم حالة من حالات الورم الميلانيني الابتدائي في سن ال 45 التي كشفت عنها متلازمة إرتفاع الضغط داخل الجمجمة استفاد المريض من جراحة استئصال كامل و27 جلسة إشعاع التكهن جيد جداً في حالة الاستئصال الكامل ويتوقف معدل متوسط البقاء على قيد الحياة على العرض السريري ولكن أيضا استخدام العلاجات المساعدة الاستئصال الجراحي الكامل ينبؤ بمآل جيد، ولكن دور العلاج المساعد لا يزال غير واضح الكلمات المفتاحية: الورم الميلانيني، ابتدائي للجهاز العصبي، جراحة، التكهن.

Received 26/05/2015
Accepted 01/09/2015

Correspondance :

Dr FADLA Hocine

E-mail : fadlahocine@yahoo.fr

Abstract

The central nervous system primary melanoma is a rare tumor that represents less than 1% of all melanomas of the body, including intracerebral parenchymal localization remains exceptional.

We related a case of primary melanoma in young age of 45 revealed by a syndrome of HIC, the patient benefit of a complete resection surgery and 27 radiation sessions The prognosis is very good in case of complete resection and the average survival rate depends on the clinical presentation but also the use of adjuvants therapies. Complete surgical excision appears to offer a good prognosis, but the role of adjuvant therapy remains unclear.

Keywords: melanoma, primitive, surgery, complete, prognosis.



ISSN 1172-4555

INTRODUCTION

Le mélanome primitif du système nerveux central (SNC) est une tumeur rare qui représente moins de 1% de l'ensemble des mélanomes de l'organisme, parmi lesquels la localisation intracérébrale parenchymateuse demeure exceptionnelle [1].

Ces tumeurs dérivant des mélanocytes, cellules d'origine neuro-ectodermique [2].

Et certaines localisations exceptionnelles de tumeur mélaniques primitives du SNC s'expliquent par la présence d'îlots ectopiques de cellules mélaniques dans des sites qui en sont normalement dépourvus[3].

Le mélanome cérébral primitif se présente habituellement comme toute autre masse intracrânienne, de diagnostic généralement difficile sur des critères cliniques, mais l'apparence radiologique et la biopsie confirment le diagnostic [4].

La résection chirurgicale agressive est recommandée car elle apporte un bon pronostic [5,6].

CAS RAPPORTE :

Il s'agit de Mr B-R, âgé de 45 ans, agent de sécurité et d'entretien, tabagique, sans antécédents particulier dont la

symptomatologie remonte à une semaine avant son admission marquée par l'installation brutale de céphalées en casque.

Données cliniques :

Le patient est conscient (15/15), et présente le syndrome d'hypertension intracrânienne (HIC) : céphalées tenaces avec vomissement

Données morphologiques :

La Tomodensitométrie (TDM) cérébrale montre un processus tumoral pariéto-occipital droit spontanément hyperdense, se rehaussant fortement au produit de contraste avec des zones de nécrose (fig.1).

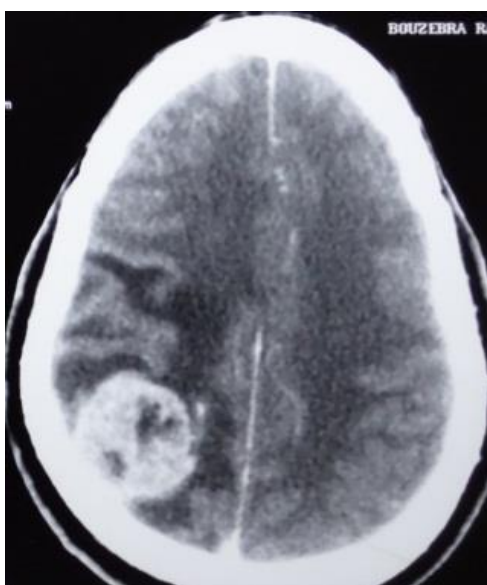
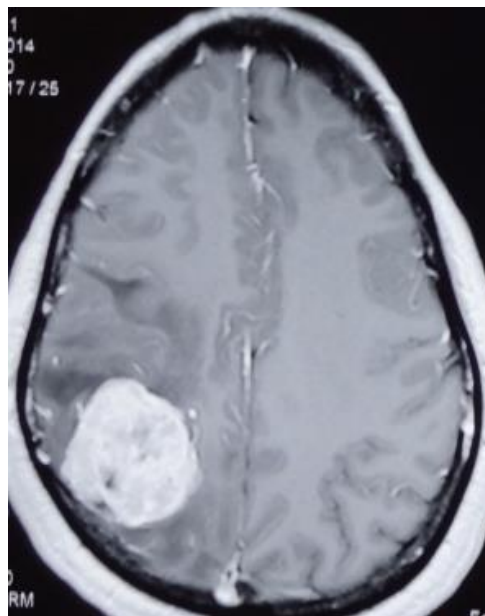
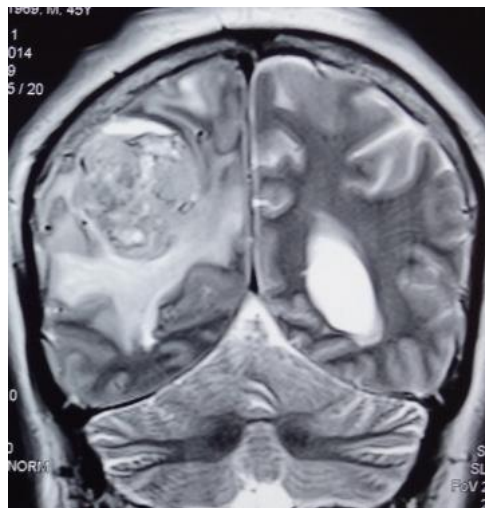


Figure 1 : TDM cérébrale

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale montre un processus expansif pariétal droit rehaussé après contraste au gadolinium arrondi, a des limites lobulées mesurant 41/43mm et contenant des zones hémorragiques en hyposignal T2, entourée d'une plage œdémateuse en hyposignal T1, hypersignal T2 et fleur exerçant un effet de masse sur les structures avoisinantes (fig2 a, b).



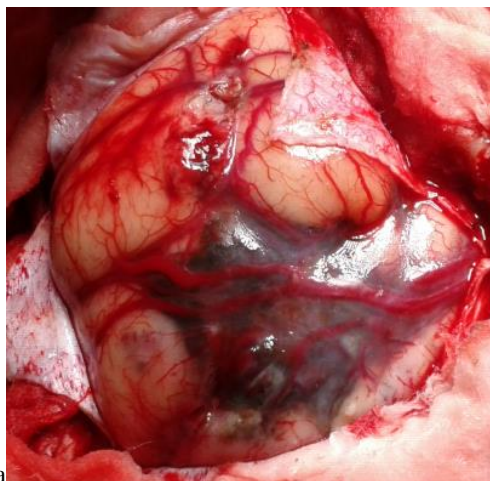
a



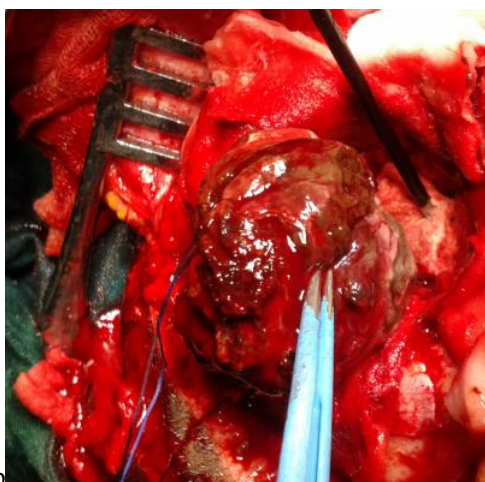
b

Figure 2 : IRM processus expansif pariétal : a-coupe axiale, b- coupe sagittale

Après une craniotomie occipitale droite, on a mis en évidence une lésion corticale noirâtre, très vascularisée ayant un plan de clivage, dont on a procédé à son ablation totale (fig. 3 a, b, c).



a



b



c

Figure 3 : *Vue per opératoire. a) Ouverture de la dure mère et exposition de la tumeur. b) Exérèse en bloc de la tumeur. c) Cavité opératoire montrant une exérèse.*

L'étude anatomopathologique révèle un processus tumoral indifférencié brunâtres d'allure mélanique intra et extracellulaire avec à l'examen immunohistochimique une forte expression des cellules par le HMB45 et la PS100 et la vimentine évoquant une localisation cérébrale d'un mélanome malin. Les suites opératoires étaient

simples et favorables. Notre patient à bénéficier de vingt-sept séances de radiothérapie.

RESULTATS :

En fin de radiothérapie et environ à 7 mois de l'intervention, la TDM cérébrale de contrôle à objectivé une petite récurrence tumorale (**fig. 4**), les oncologues envisagent des cures de chimiothérapie adjuvant et notre patient est toujours sous une surveillance clinique rigoureuse.

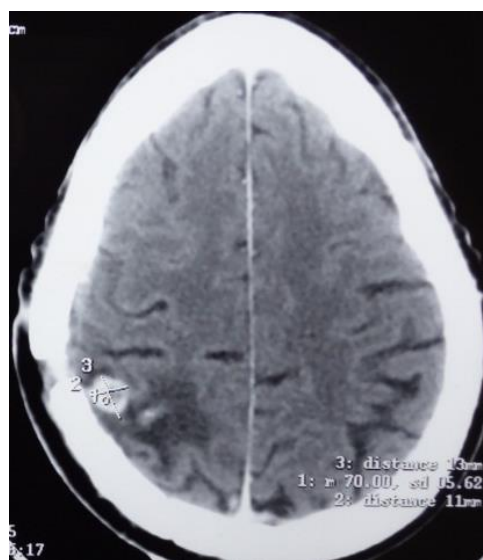


Figure 4: *TDM cérébrale de contrôle à objectivé une petite récurrence tumorale*

DISCUSSION :

Les mélanomes primitifs du SNC proviennent de mélanocytes qui dérivent à partir de cellules précurseurs mélanoblastes originaire de la crête neurale [1]. Dans l'axe cranio-spinal, les mélanocytes sont principalement situés dans les leptoméninges à la face antérieure et latérales de la moelle épinière, le tronc cérébral, la base du cerveau et des sillons corticaux. Cette distribution est étroitement corrélée avec ces rares tumeurs rapportées [2]

Les tumeurs mélanocytaires primitives du SNC peuvent être localisées ou diffuse réalisant la mélanose leptoméninge, apparaissant surtout chez les enfants dans le cadre d'une phacomatose c'est la mélanose neuro-cutanée complexe [3], mais le mélanome focal comme dans ce cas rapporté sont plus fréquents chez l'adulte.

Les manifestations cliniques varient largement.

Ces tumeurs ont une apparence distinctive sur l'IRM et TDM; typiquement la mélanine a un effet paramagnétique qui dérive de la présence de radicaux libres produisant ainsi une hyper-intensité en T1 et hypo-intensité en T2 et l'hémorragie intra-tumorale produit un signal hétérogène en T1 et T2.

Le HMB 45 est un anticorps avec une spécificité plus élevée pour les tumeurs mélanocytaires dans la littérature de 86-97% de positivité, cependant la protéine S-100 se trouve dans presque tous les mélanocytes mais également retrouvé dans d'autres tumeurs dérivées de la crête neurale [4]. Dans ce cas rapporté la tumeur était typiquement positive à l'antigène HMB45 et la protéine S100.

Le mélanome primitif du SNC doit être différencié de la métastase cérébrale d'un mélanome, chez ce patient l'absence de mélanome à l'extérieur du SNC et la présence d'une lésion unique intracrânienne soutient le diagnostic de mélanome primitif cérébral, en outre l'immunohistochimie ne permet pas d'en faire la distinction.

L'exérèse chirurgicale complète de la lésion intracrânienne focale peut être curative [5].

Le pronostic est très bon dans les cas d'exérèse totale et le taux moyen de survie dépend de la présentation clinique mais aussi de l'utilisation de thérapies adjuvantes et le temps de survie post-opératoire a varié de 1 à 28ans [6].

Dans ce cas rapporté, le patient a bénéficié de 27 séances de radiothérapie. La récurrence a été objectivée par une TDM cérébrale de contrôle au bout de 7 mois de l'intervention (fig.4), mais le patient est asymptomatique avec un bilan d'extension négatif.

CONCLUSION

Le mélanome cérébral primitif est une tumeur rare, de diagnostic préopératoire difficile et dont le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec la métastase d'un

mélanome extranévraxique qui est de pronostic plus fâcheux.

L'exérèse chirurgicale complète semble offrir un bon pronostic, mais le rôle du traitement adjuvant reste mal connu.

REFERENCES:

1. IRFANULLAH SHAH, MUHAMMAD IMRAN, RABIA AKRAM. Primary Intracranial Malignant Melanoma, *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan* 2013, Vol. 23 (2): 157-159.
2. RUSSELL DS, RUBINSTEIN LJ, editors. *Pathology of tumours of the nervous system*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1972.
3. BAENA RR, GAETANI P, DANOVA M. Primary solitary intracranial melanoma: case report and review of literature. *SurgNeurol* 1992; 38:26-37.
4. GRECO CRASO S, SOFFIETTI R, BRADAC GB, BOLDORINI R. BRADAC: Primitive cerebral melanoma: case report and review of the literature. *SurgNeurol* 2001; 55:163-8; discussion 168.
5. CHOW M, CLARKE DB, MALONEY WJ, SANGALANG V. Meningeal melanocytoma of the planum sphenoidale. *J Neurosurg* 2001; 94:841- 5.
6. IBANEZ J, WEIL B, AYALA A, JIMENEZ A, ACEDO C, RODRIGO I. Meningeal melanocytoma: case report and review of the literature. *Histopathology* 1997; 30:576- 81