

Mélanome malin rectal primitif : à propos d'un cas et revue de la littérature

Auteur : ZERROUKI. A * ; ELBORDI. Z* ; TALBI.M* ; SENOUCI. W** ; GUENDOUIZ.T*

*service de chirurgie oncologique, Hôpital mixte de lutte contre le cancer de SIDI BEL ABBES

** Service d'anatomopathologie, Hôpital mixte de lutte contre le cancer de SIDI BEL ABBES

Introduction : Le mélanome malin rectal primitif est une tumeur extrêmement rare, représentant moins de 1 % de l'ensemble des mélanomes et moins de 1 % des tumeurs malignes anorectales. Son diagnostic est souvent retardé en raison d'une présentation clinique non spécifique, fréquemment confondue avec des pathologies bénignes telles que les hémorroïdes ou les polypes. Nous rapportons un cas illustrant la difficulté diagnostique et les enjeux thérapeutiques de cette pathologie.

Observation : Patiente de 53 ans, suivie pour dépression sous traitement médicamenteux, consultée pour des réctorragie, des proctalgies et une diarrhée évoluant depuis plusieurs semaines, l'examen proctologique a mis en évidence une masse rectale basse située à 3 cm de la marge anale, essentiellement postérieure, fixe et franchissable. Les biopsies ont révélé un mélanome malin rectal, confirmé par l'immunohistochimie (positivité pour HMB-45, Melan-A et PS100). Aucune lésion cutanée primitive n'a été retrouvée. La patiente a bénéficié d'une amputation abdomino-périnéale. Les suites opératoires ont été simples.

Discussion

Le mélanome ano-rectal primitif (MARP) est une tumeur rare, représentant 1 à 3 % de l'ensemble des mélanomes et moins de 1 % des cancers anorectaux, il s'agit néanmoins du troisième site des mélanomes après la peau et la choroïde, il touche préférentiellement la population féminine entre la cinquième et la huitième décades de vie, contrairement aux mélanomes cutanés, le MARP ne résulte pas d'une exposition solaire mais d'une transformation maligne des mélanocytes naturellement présents dans la muqueuse ano-rectale. Sa présentation clinique est non spécifique ce qui explique un retard diagnostique moyen de 3 à 4 mois après l'apparition des premiers symptômes, dans notre cas, le tableau associant rectorragies, proctalgies et diarrhée est parfaitement superposable à la présentation classique décrite dans la littérature.

Le diagnostic de mélanome rectal est avant tout histologique, mais sa confirmation nécessite impérativement une étude immunohistochimique, en effet, le MARP peut être amélanotique dans près d'un tiers des cas, rendant l'aspect macroscopique non contributif. l'examen cutané complet et ophtalmologique est indispensable pour éliminer une métastase d'un mélanome cutané primitif. Dans notre observation, l'immunohistochimie a permis de confirmer la nature mélanocytaire de la lésion en l'absence de tout foyer cutané primitif, établissant ainsi le caractère primitif rectal de la tumeur.

Le traitement chirurgical reste le pilier de la prise en charge du MARP non métastatique, mais le choix entre amputation abdomino-périnéale (AAP) et exérèse locale large (ELL) fait l'objet d'un débat de longue date, historiquement, l'AAP était la procédure de référence en raison d'une meilleure maîtrise du contrôle local, l'AAP est actuellement réservée aux tumeurs volumineuses, basses, non accessibles à une exérèse locale avec marges négatives, situation correspondant

à notre patiente dont la masse était située à 3 cm de la marge anale, fixe, et de situation essentiellement postérieure.

L'ère de l'immunothérapie a considérablement modifié la prise en charge des mélanomes avancés, les inhibiteurs de points de contrôle immunitaire, elle a démontré son efficacité dans les mélanomes cutanés métastatiques, et son utilisation est progressivement étendue aux mélanomes muqueux : Toutefois, les données spécifiques aux MARP restent limitées et essentiellement extrapolées depuis la littérature sur les mélanomes cutanés , dans notre cas, la discussion d'une immunothérapie adjuvante en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) s'impose compte tenu du profil agressif de la tumeur.

Conclusion :

Le mélanome malin rectal est une entité rare de pronostic sombre dont la prise en charge chirurgicale reste le pilier thérapeutique, en l'absence de consensus établi sur le type de résection optimale. La confirmation diagnostique repose systématiquement sur l'immunohistochimie. Une approche multidisciplinaire incluant la discussion d'une immunothérapie adjuvante doit être systématiquement envisagée
