

ONCO

HAUTS-DE-FRANCE
RÉSEAU RÉGIONAL DE CANCÉROLOGIE



RÉFÉRENTIEL RÉGIONAL

DE PRISE EN CHARGE EN
ONCOLOGIE CUTANÉE

MARS 2022



Généralités

Mélanome

Carcinome
épidermoïde

Carcinome
basocellulaire

Carcinome de
Merkel

Autres
tumeurs

SOMMAIRE

I. Généralités	3
II. Mélanome	9
1. Diagnostic	9
2. Bilan initial	10
3. Adressage en RCP	11
4. Traitements	12
5. Suivi	14
III. Carcinome épidermoïde	16
1. Définition des groupes pronostiques	16
2. Bilan initial	17
3. Traitement	17
4. En cas de kératoacanthome	19
5. Cas particulier selon les topographies	19
6. Alternatives pour les CE superficiels	19
7. Suivi	19
8. Mesures complémentaires	19
IV. Carcinome basocellulaire	20
1. Définition des groupes pronostiques	20
2. Traitement	21
3. Surveillance	24
4. Synthèse : quand adresser en RCP ?	24
V. Carcinome de Merkel	25
1. Diagnostic	25
2. Classification AJCC 2018	25
3. Pronostic	25
4. Bilan initial	26
5. Prise en charge thérapeutique	26
6. Suivi	28
VI. Autres tumeurs	29

I. Généralités

► Dates de publication

Version 1 : Septembre 2006

Version 2 : Juin 2015

Version 3 : Mars 2022

Ce référentiel constitue des propositions thérapeutiques qui servent de fondements aux avis émis en réunion de concertation pluridisciplinaire. Il doit être apprécié sous la responsabilité de médecins dans le respect des principes déontologiques d'indépendance et d'exercice personnel de la médecine conformément à l'article 64 du code de déontologie médicale, et en fonction de l'état pathologique du patient.

Ce référentiel a été élaboré par des professionnels de santé sur base de leur expertise, de l'état des connaissances scientifiques au moment de leur élaboration. Ainsi, il ne peut être exclu qu'au moment de leur consultation pour la pratique médicale quotidienne, les données mises à disposition soient incomplètes, inexactes ou obsolètes. Il revient aux professionnels de santé de déterminer et de décider, sous leur responsabilité, de faire ou non application des référentiels.

Conformément à la circulaire du 22 février 2005 relative à l'organisation des soins en cancérologie, « lorsque le praticien propose au patient de ne pas appliquer l'avis de la RCP mais de recourir à un autre traitement, il doit pouvoir le justifier et il est nécessaire de le mentionner dans le dossier ».

► **Lien vers la fiche RCP ONCOLOGIE CUTANEE** : <https://www.onco-hdf.fr/boite-a-outils/outils-dcc-et-rfp/fiches-rfp/>

Rappel :

Pour chaque RCP, le quorum applicable est **a minima** celui de la HAS ou de la DGOS :

I. Quorum HAS :

« La pluridisciplinarité correspond à la présence d'au moins 3 spécialités différentes qui doivent être adaptées au type de la RCP. »

II. Quorum DGOS :

« L'organisation des RCP doit prévoir un quorum de base pour chaque type d'organe, prévoyant au minimum 3 spécialités différentes dont un oncologue, un chirurgien et un radiologue. »

Le groupe de travail Oncologie cutanée adopte le quorum HAS qui prévoit la présence d'au moins 3 spécialités différentes en RCP.

Contributeurs

■ Coordination du groupe régional DERMATOLOGIE :

Pr Laurent MORTIER, Onco-Dermatologue, CHU de Lille

Dr Jean-Philippe ARNAULT, Onco-Dermatologue, CHU Amiens Picardie

■ Contributeurs – Mise à jour du référentiel :

Carcinome épidermoïde :

Pr Laurent MORTIER, Onco-Dermatologue, CHU de Lille

Dr Jean-Philippe ARNAULT, Onco-Dermatologue, CHU Amiens Picardie

Dr Farid BELKHIR, Oncologue radiothérapeute, CH Saint-Quentin

Dr Anne BIECHLIN, Chirurgien cervico-facial, CH Lens

Dr Antoine CARLIER, Oncologie radiothérapeute, Centre Léonard de Vinci, Douai/GCS Centre de cancérologie de l'Artois, Lens

Dr Olivier CARPENTIER, Dermatologue Vénérologue, CH Roubaix

Dr Ali DADBAN, Dermatologue titulaire du DESC de cancérologie, CHU Amiens Picardie

Dr Sophie DARRAS, Dermatologue Vénérologue, CH Boulogne-sur-Mer

Dr Céline DESVIGNES, Dermatologue Vénérologue, CH Arras

Dr César DEVEAUX, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CH Roubaix/CHU Lille

Dr Sophie MAIEZZA, Dermatologue Vénérologue, CH Lens

Dr Xavier MIRABEL, Oncologue radiothérapeute, Centre Oscar Lambret, Lille

Pr Sylvie TESTELIN, Chirurgien maxillo-facial, CHU Amiens Picardie

Carcinome basocellulaire :

Pr Laurent MORTIER, Onco-Dermatologue, CHU de Lille

Dr Jean-Philippe ARNAULT, Onco-Dermatologue, CHU Amiens Picardie

Dr Farid BELKHIR, Oncologue radiothérapeute, CH Saint-Quentin

Dr Anne BIECHLIN, Chirurgien cervico-facial, CH Lens

Dr Olivier CARPENTIER, Dermatologue Vénérologue, CH Roubaix

Dr Franck DARLOY, Oncologue radiothérapeute, Centre Léonard de Vinci, Douai

Dr Eve DESMEDT, Dermatologue Vénérologue, CHU Lille

Dr César DEVEAUX, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CH Roubaix/CHU Lille

Dr Cica GBAGUIDI, Chirurgien maxillo-facial, CHU Amiens Picardie

Dr Sophie MAIEZZA, Dermatologue Vénérologue, CH Lens

Dr Marc TOKARSKI, Oncologue radiothérapeute, GCS Centre de cancérologie de l'Artois, Lens

Mélanome :

Pr Laurent MORTIER, Onco-Dermatologue, CHU de Lille

Dr Jean-Philippe ARNAULT, Onco-Dermatologue, CHU Amiens Picardie

Dr Farid BELKHIR, Oncologue radiothérapeute, CH Saint-Quentin

Dr Adrien BONNET, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CH Arras

Dr Clotilde CALIBRE, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CHU Lille

Dr Olivier CARPENTIER, Dermatologue Vénérologue, CH Roubaix

Dr Ali DADBAN, Dermatologue Vénérologue, CHU Amiens Picardie

Pr Philippe MODIANO, Dermatologue Vénérologue, GHICL Hôpital Saint Vincent

Carcinome de Merkel :

Pr Laurent MORTIER, Onco-Dermatologue, CHU de Lille

Dr Jean-Philippe ARNAULT, Onco-Dermatologue, CHU Amiens Picardie

Dr Clotilde CALIBRE, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CHU Lille

Dr Antoine CARLIER, Oncologie radiothérapeute, Centre Léonard de Vinci, Douai/GCS Centre de cancérologie de l'Artois, Lens

Dr Manon DUBOIS, Dermatologue Vénérologue, CHU Lille

Pr Sylvie TESTELIN, Chirurgien maxillo-facial, CHU Amiens Picardie

■ Relecteurs :

Pr Laurent MORTIER, Onco-Dermatologue, CHU de Lille

Dr Jean-Philippe ARNAULT, Onco-Dermatologue, CHU Amiens Picardie

Dr Coralie BECQUART, Dermatologue Vénérologue, CH Valenciennes

Dr Anne BIECHLIN, Chirurgien cervico-facial, CH Lens

Dr Adrien BONNET, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CH Arras

Dr Olivier CARPENTIER, Dermatologue Vénérologue, CH Roubaix

Dr Franck DARLOY, Oncologue radiothérapeute, Centre Léonard de Vinci, Douai

Dr Sophie DARRAS, Dermatologue Vénérologue, CH Boulogne-sur-Mer

Dr Franck DELESALLE, Dermatologue Vénérologue, CH Valenciennes

Dr César DEVEAUX, Chirurgien plasticien, reconstruction et esthétique, CH Roubaix/CHU Lille

Dr Manon DUBOIS, Dermatologue Vénérologue, CHU Lille

Dr Marlène VONARX, Dermatologue Vénérologue, CH Valenciennes

Dr Marie WEINBORN, Dermatologue Vénérologue, CH Valenciennes

Modalités d'organisation de la RCP

1. Le dossier de tout nouveau patient atteint de cancer doit, avec son accord, être présenté en RCP avant le premier acte thérapeutique. Il peut s'agir d'un enregistrement simple avec validation par le Président de séance ou d'une discussion pluridisciplinaire. Le plan de traitement sera ensuite proposé au patient.
2. Si le traitement correspond à un traitement standard (décrit dans les Référentiels Régionaux d'aide à la décision en RCP) il fera l'objet d'un simple enregistrement en RCP avant l'acte thérapeutique
3. S'il y a différentes alternatives thérapeutiques, le dossier fera l'objet d'une discussion en RCP avant l'acte thérapeutique.
4. Les dossiers concernant une chirurgie des cancers de l'œsophage, du foie, du pancréas, du rectum sous péritonéal et de l'ovaire feront obligatoirement l'objet d'une discussion avant l'acte thérapeutique et en présence du chirurgien qui opérera le patient (cf. critères d'agrément).
5. En cas d'acte de radiologie interventionnelle à visée diagnostique ou de chirurgie réalisée en urgence, la discussion du dossier du patient en RCP pourra avoir lieu après l'intervention : le dossier ne sera pas seulement enregistré après l'acte, il devra faire l'objet d'une discussion en RCP pour la suite du traitement.
6. Les Soins Oncologiques de Support sont intégrés dans l'organisation des RCP

■ Exigences qualité dans la prise en charge

- Les modalités de prise en charge du patient font l'objet d'une discussion en Réunion de Concertation Pluridisciplinaire (RCP) tenant compte de son âge, du Performance Status (PS), de ses comorbidités, du stade TNM, des caractéristiques biologiques de la tumeur et de la situation sociale. Les informations sont transmises dans les meilleurs délais au médecin traitant.
- Les différents aspects de la maladie et des traitements sont expliqués au patient et à ses proches. Des documents d'information sur les différents aspects de la maladie et des thérapeutiques sont disponibles et remis au patient, ainsi qu'un document traçant le Parcours Personnalisé de Soins (PPS).
- Les protocoles et schémas thérapeutiques sont écrits, disponibles, connus et régulièrement actualisés. Il existe des protocoles relatifs à la prise en charge des effets secondaires.
- Le patient doit pouvoir bénéficier d'une prise en charge de la douleur.
- Le patient doit bénéficier de soins de support (diététique, réhabilitation...) tout au long de la prise en charge. (Cf. [Logigrammes de prise en charge nutritionnelle des patients atteints de cancer élaboré par la SFNEP](#))
- Le patient peut bénéficier de soins palliatifs par une équipe et/ou une structure spécialisée, fixe ou mobile.
- Le patient et sa famille peuvent bénéficier d'une prise en charge psychologique et d'une prise en charge sociale.
- En cas de constatation de plusieurs cas de cancers dans la famille du patient, une consultation d'oncogénétique peut être proposée.
- La participation à un protocole de recherche clinique doit être envisagée à toutes les étapes de la maladie
- Le patient peut bénéficier d'une offre d'éducation thérapeutique (ETP) (Cf. [Annuaire des ressources en cancérologie dans les Hauts-de-France](#))

Liste des organisations de RCP des Hauts de France

► RCP en cancérologie cutanée :

3C Abbeville
3C Beauvais
3C CHU Amiens
3C CHU Lille
3C Hôpital Privé Saint Claude
3C Laon
3C Oncomel
3C Roza+
3C Saint Quentin
Onco Artois
Onco GHICL
Onco Littoral
Oncoval
Oncologie Dunkerque
Sambre Oncologie

► 2 RCP de référence et de recours :

Départements 59 et 92 : CHU Lille

Coordonnées : Tél : 03.20.44.41.93 Fax : 03.20.44.59.16

Pour plus d'informations, consulter le site de la Société Française de Dermatologie :
<https://www.sfdermato.org/rcp-oncologie/41-rcp-d-oncologie-cutanee->

Départements 02, 60 et 80 : CHU Amiens

Coordonnées : Tél : 03 22 45 58 41 Fax : 03 22 45 57 94

Pour plus d'informations, consulter le site de la Société Française de Dermatologie :
<https://www.sfdermato.org/rcp-oncologie/42-rcp-de-cancerologie-cutanee->

Charte graphique

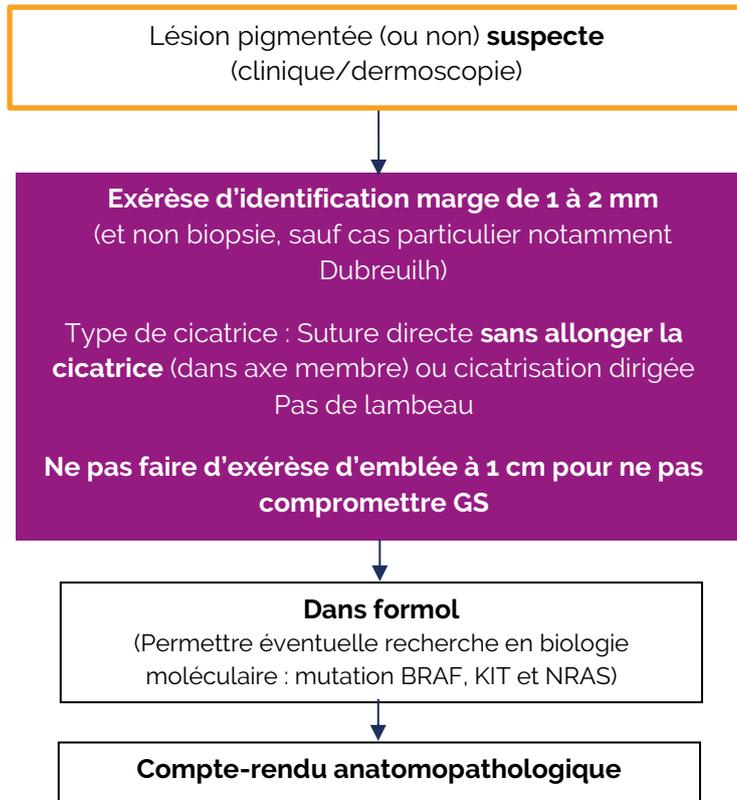
La charte graphique permet de concevoir de manière identique les arbres de décision dans chaque référentiel régional.

L'arborescence décisionnelle est constituée des formes suivantes :

	Situation de prise en charge
	Question
	Diagnostic / Examens
	Chirurgie
	Radiothérapie
	Traitement médical spécifique (Chimiothérapie, hormonothérapie, immunothérapie, ...)
	Traitements combinés (Radiothérapie Chimiothérapie concomitante, ...)
	Suivi / Surveillance
	Discussion en RCP

II. Mélanome

■ 1. Diagnostic



Compte-rendu anatomopathologique

- Diagnostic de tumeur mélanocytaire et diagnostic de malignité
- **Breslow**
- **Etat des berges d'exérèse** (in sano ou non)
- Niveau d'invasion (Clark)
- Existence ou non d'une **ulcération**
- **Régression**
- **Index mitotique**
- Type histologique
- Lésions préexistantes
- Embols, perméation

→ Parfois difficile de conclure : 2^{ème} avis anatomopathologique **en parallèle** (pas de perte de temps)
+ avis RCP

■ 2. Bilan initial

► Bilan clinique

- Examen de **l'ensemble du revêtement cutané**
- Palpation de toutes les **aires ganglionnaires**
- Signes d'appel pour éventuelles métastases
- **Antécédents, traitements et allergies**
- Antécédents familiaux de mélanome et autres cancers
- Avis oncogénétique en cas d'antécédents de mélanome chez les parents de 1^{er} degré ou plusieurs mélanomes invasifs chez le même patient
- Recherche de facteurs de risque de mélanome (phototype, exposition solaire, UV en cabine, nombre élevé de naevus...)
- Si envoi RCP : Préciser taille et localisation de la lésion

► Examens complémentaires

- Echographie ganglionnaire (Avant RCP)

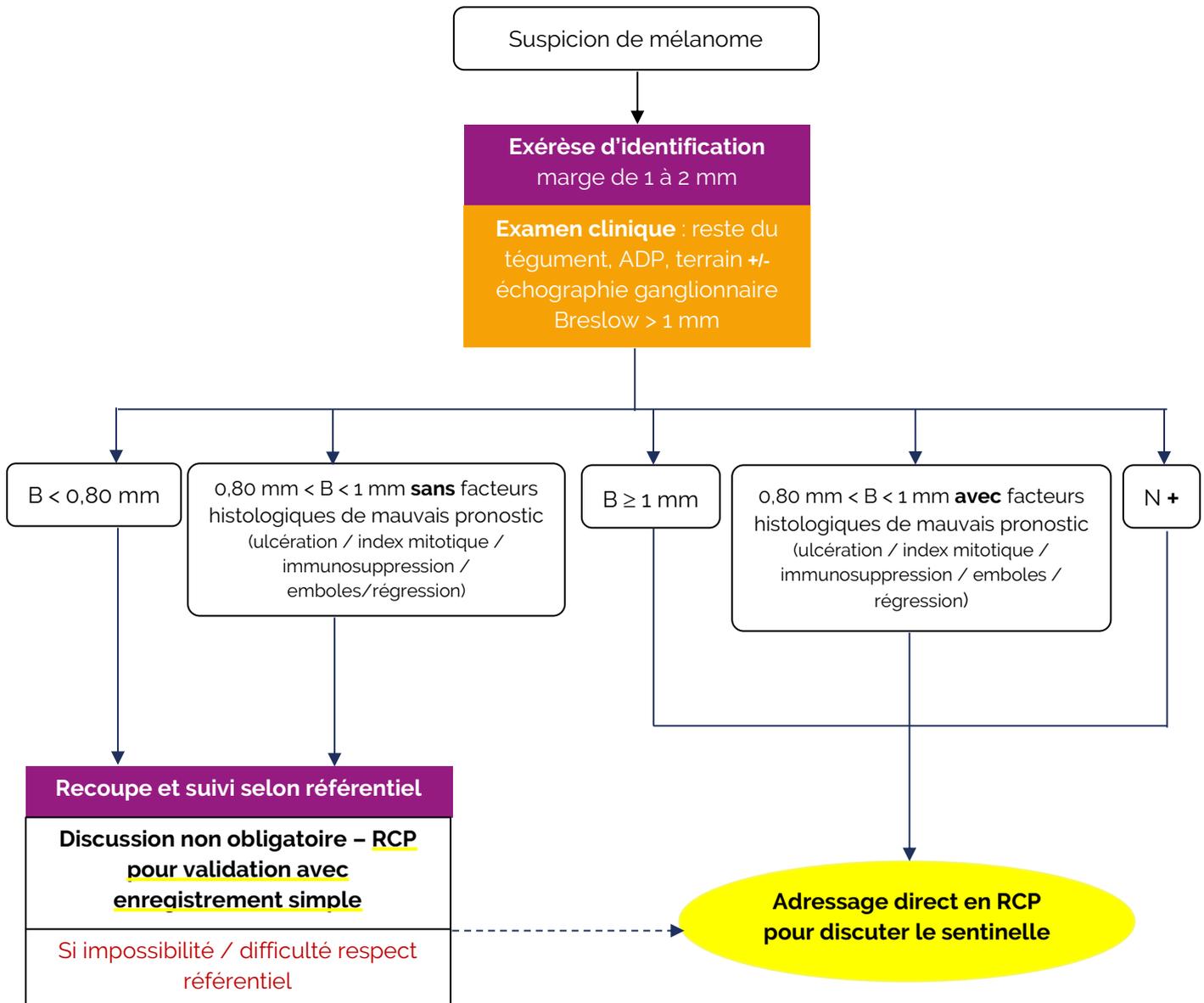
- Au moindre doute clinique pour Breslow ≤ 1 mm
- Pour Breslow > 1 mm

- **Indication du bilan d'extension selon tableau ci-dessous** pouvant être adapté au cas par cas en fonction du sujet (âge, comorbidités, signe d'appel)

Classification AJCC

Stade	TNM		Bilan selon référentiel régional
IA	T1a	$\leq 0,8$ mm sans ulcération	Echographie ganglionnaire seulement si doute clinique
	T1b	$< 0,8$ mm avec ulcération	Echographie ganglionnaire systématique
		$0,8 - 1$ mm avec ou sans ulcération	
T2a	$1 - 2$ mm sans ulcération		
IIA	T2b	$1 - 2$ mm avec ulcération	Echographie ganglionnaire systématique Bilan plus exhaustif à discuter en RCP
	T3a	$2 - 4$ mm sans ulcération	
IIB	T3b	$2 - 4$ mm avec ulcération	Echographie ganglionnaire + Scanner thoraco-abdomino-pelvien + Imagerie cérébrale
	T4a	> 4 mm sans ulcération	
IIC	T4b	> 4 mm avec ulcération	
III	Macro et micrométas ganglionnaires Nodules de perméation		

■ 3. Adressage en RCP



RCP pratiquant la technique du Ganglion Sentinelle :

CHU Amiens
 CHU Lille
 CH Arras
 CH Beauvais
 CH Boulogne sur Mer
 CH Saint Quentin
 Hôpital Saint Vincent de Paul, Lille
 Polyclinique de la Thiérache, Wignehies

■ 4. Traitements

► Marges d'exérèse

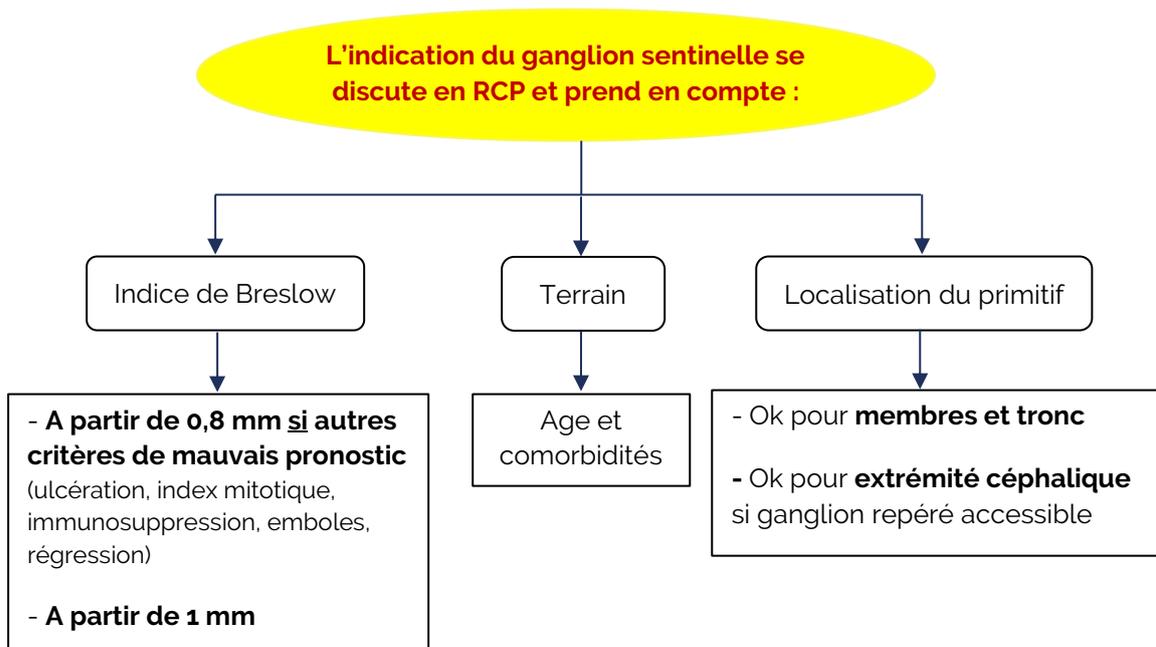
Recoupe obligatoire avec marges (en fonction du Breslow) dans un **délaï idéal de 6 semaines, acceptable jusqu'à 12 semaines.**

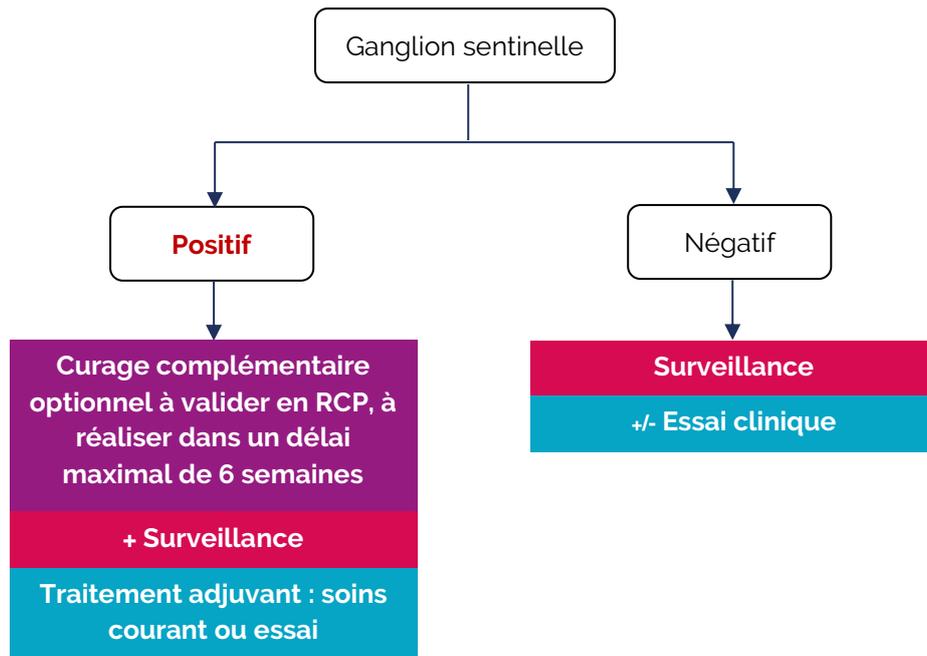
Indice de Breslow	Marges cliniques d'exérèse
In situ sauf Dubreuilh	0,5 cm
Dubreuilh in situ	0,5 à 1 cm
≤ 1 mm	1 cm
1,01 à 2 mm	1 à 2 cm
> 2,01mm	2 cm

Une marge inférieure au référentiel dans des localisations difficiles peut être acceptée avec justification en accord avec la RCP.

► Ganglion sentinelle

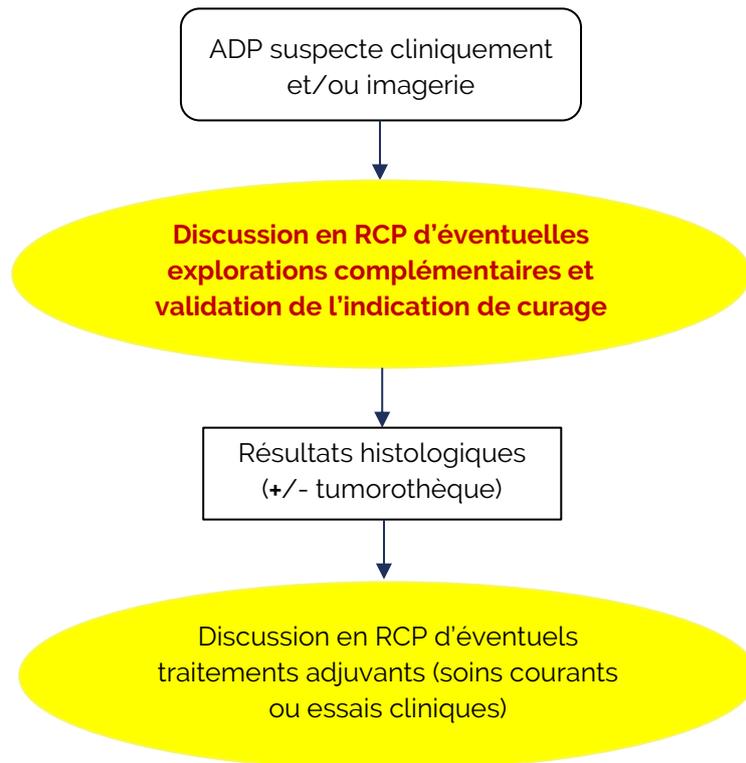
- Nécessite une équipe multidisciplinaire et entraînée (chirurgien, médecine nucléaire et anatomopathologiste)
- Alourdit un peu la prise en charge chirurgicale (AG, hospitalisation, curage potentiel dans un 2^{ème} temps)
- Morbidité faible : environ 10% de complications (infection, désunion, hématome, lymphocèle, lymphoedème)
- **Est réalisé dans le même temps opératoire que la recoupe**



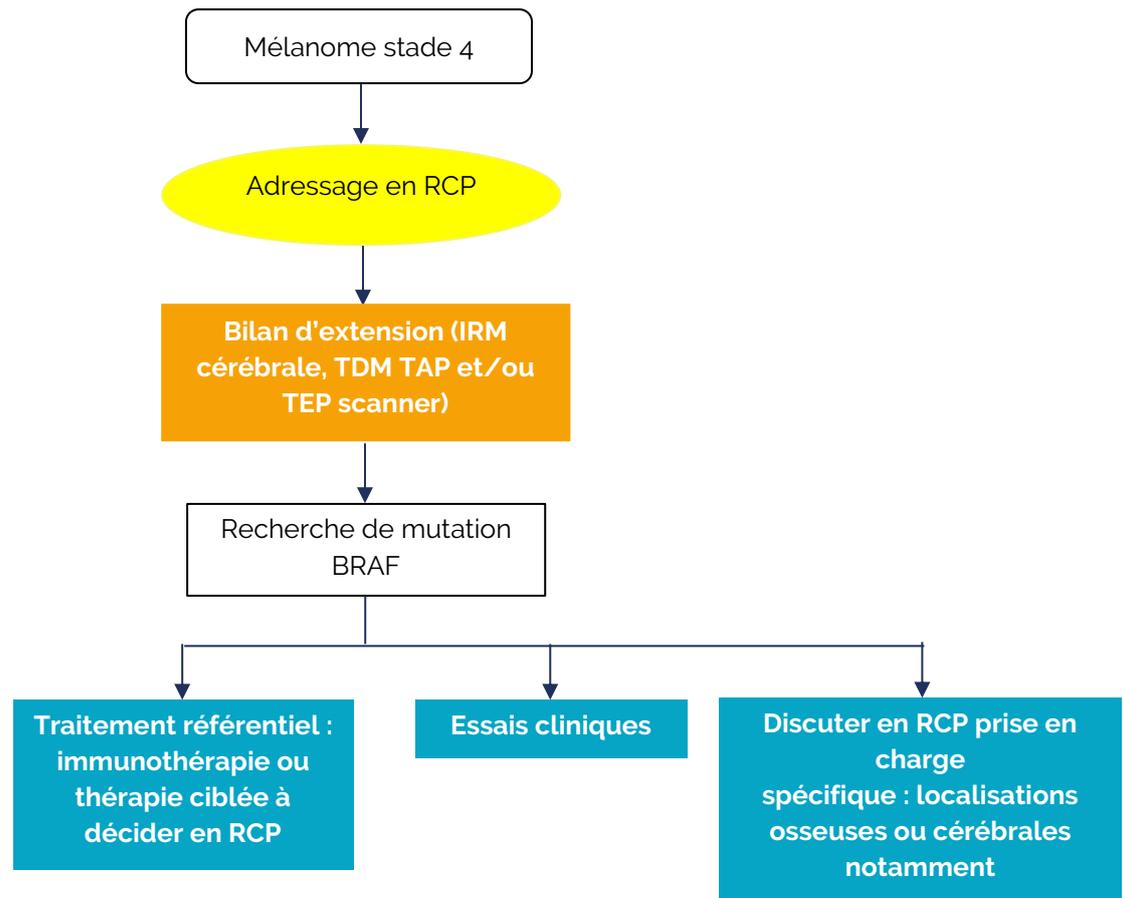


► Mélanome de stade III

Mauvais pronostic



► Mélanome métastatique



■ 5. Suivi

► But de la surveillance

- Détecter une récurrence
- Détecter un second mélanome
- En évitant les examens inutiles et potentiellement irradiants
- Adaptée au risque de récurrence et données de survie de chaque stade

► Modalités

- **Examen clinique obligatoire : examen cutané et ADP**
- **Auto-dépistage**
- **Rappel des règles de photoprotection**
- **Dépistages apparentés**
- Pas d'intérêt de suivi biologique systématique

→ **Bilan de suivi très variable d'un centre à un autre en France et Europe** (à adapter au terrain).

Stade	TNM		Suivi selon référentiel régional	
IA	T1a	≤ 0,8 mm sans ulcération	Stades IA et IB Suivi clinique complet / 6 mois pendant 3 ans puis annuel à vie	
	T1b	< 0,8 mm avec ulcération		
		0,8 – 1 mm avec ou sans ulcération		
IB	T2a	1 – 2 mm sans ulcération		
IIA	T2b	1 – 2 mm avec ulcération		Stades IIA et IIB / 3 ou / 6 mois pendant 3 ans puis annuel à vie. + échographie ganglionnaire pendant 3 ans
	T3a	2 – 4 mm sans ulcération		
IIB	T3b	2 – 4 mm avec ulcération		
	T4a	> 4 mm sans ulcération		
IIC	T4b	> 4 mm avec ulcération		
III	Macro et micrométaganglionnaires Nodules de perméation		Stades IIC et IIIA / 3 mois pendant 3 ans puis / 6 mois pendant 2 ans puis annuel à vie. Echographie ganglionnaire pendant 3 ans TDM CTAP 1 x / an pendant 3 ans	
			Stades IIIB et IIIC / 3 mois pendant 3 ans puis / 6 mois pendant 2 ans puis annuel à vie. Echographie ganglionnaire pendant 3 ans TDM CTAP 2 x / an pendant 3 ans	

Adapté de Guillot et coll. **Actualisation des recommandations de prise en charge du mélanome stade I à III** (2016).

III. Carcinome épidermoïde

► **Risque métastatique : 2,3% à 5%**

Les carcinomes épidermoïdes cutanés sont enregistrés en RCP et les situations de mauvais pronostic seront discutées pour une prise en charge individualisée recommandée en RCP.

► **Recommandations :**

2009 :

Prise en charge diagnostique et thérapeutique du carcinome épidermoïde cutané (spinocellulaire) et de ses précurseurs.

Ces recommandations professionnelles ont reçu le label conjoint INCA-HAS.

<http://www.sfdermato.org/media/pdf/recommandation/cec-reco-f47380ad9d255491edd2ed5edc8f64a5.pdf>

2020 :

European interdisciplinary guideline on invasive squamous cell carcinoma of the skin

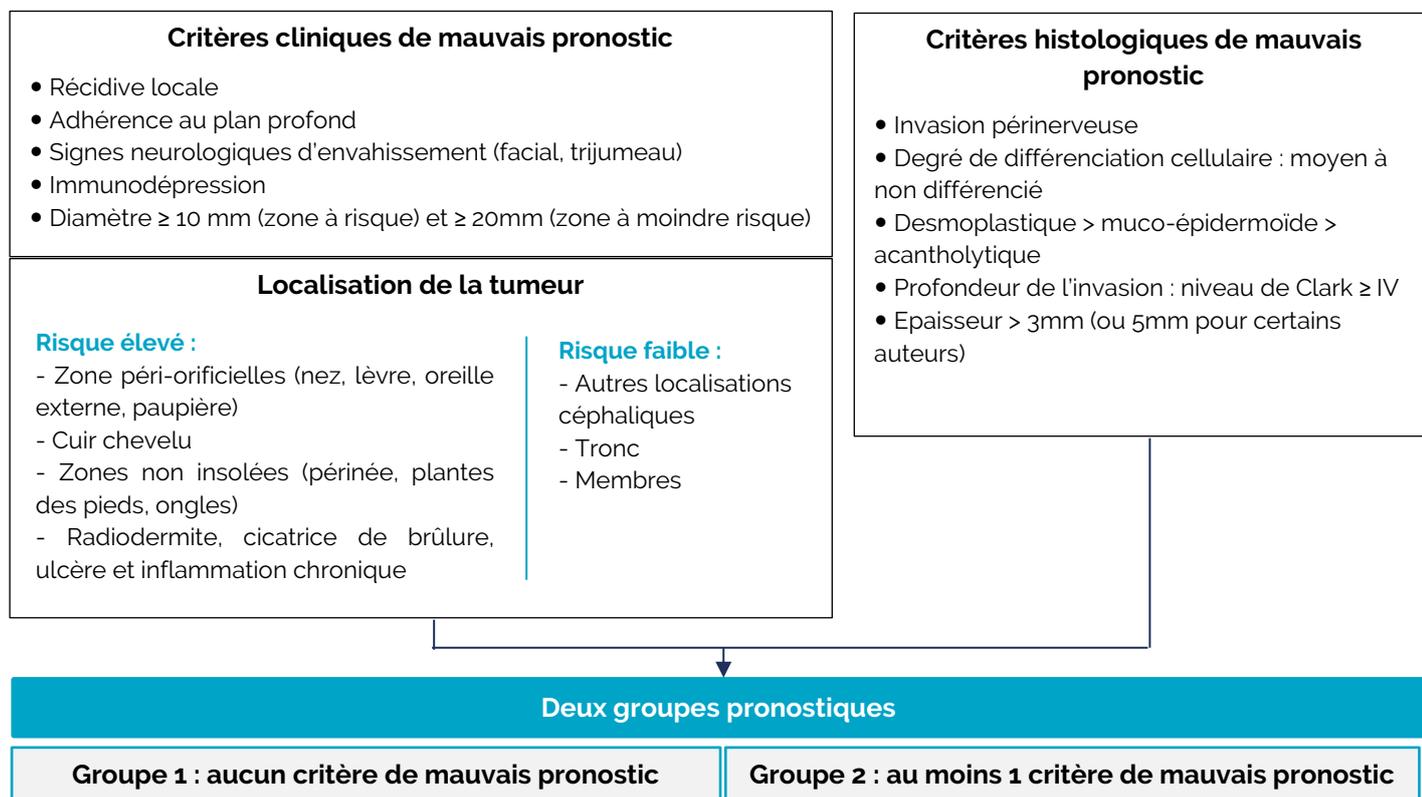
Alexander J. Stratigos, Claus Garbe, Clio Dessinoti, Celeste Lebbe, Veronique Bataille, Lars Bastholt et al. Eur J Cancer 2020.01.007.

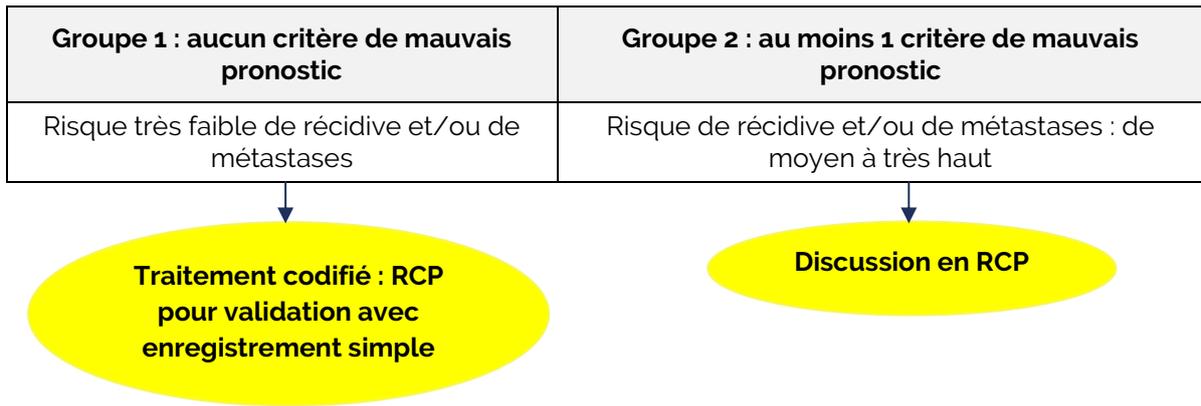
<https://www.eado.org/european-guidelines/20>

■ **1. Définition des groupes pronostiques**

Devant toute suspicion clinique de carcinome épidermoïde, une **biopsie préalable est recommandée**. Elle est **indispensable** si :

- Diagnostic clinique incertain
- Traitement non chirurgical envisagé
- Avant intervention extensive





■ 2. Bilan initial

Localisation précise de la lésion avec documentation photographique systématique.

Groupe 1 : aucun critère de mauvais pronostic	Groupe 2 : au moins 1 critère de mauvais pronostic
Examen clinique : totalité du tégument + palpation aires ganglionnaires	Examen clinique : totalité du tégument + palpation aires ganglionnaires
Aucun examen paraclinique	Echographie loco-régionale (zone de drainage) A discuter en RCP : bilan d'extension selon point d'appel clinique ou critères pronostiques

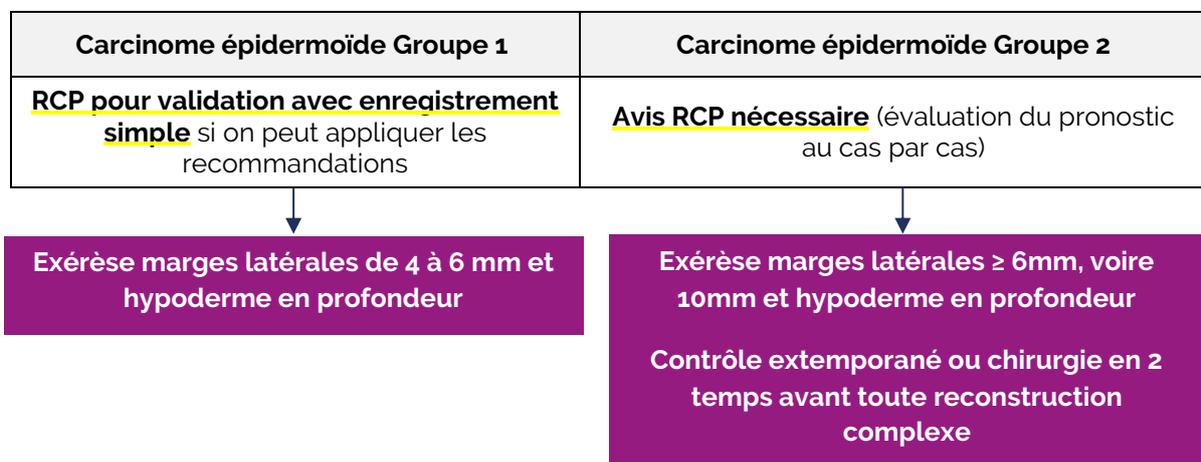
Prendre aussi en compte : comorbidités, traitements concomitants dont immunosuppresseurs +/- évaluation oncogériatrique.

■ 3. Traitement

► Des formes primaires

Traitement de référence = chirurgie

Le compte-rendu opératoire doit mentionner entre autres **la marge** et la technique de réparation.



Résultats anatomopathologiques

La pièce doit être **orientée** avec indications des marges cliniques.

Compte-rendu :

- Méthode d'échantillonnage macroscopique des PLV
- **Statut des marges latérales et profondes avec indication en mm**
- Taille de la tumeur (petit et grand axe)
- Type histologique
- Degré de différenciation
- Epaisseur tumorale
- Profondeur d'invasion
- **Existence d'images d'invasion périnerveuse et d'embolies lymphatiques microscopiques**

► En cas d'exérèse incomplète ou marges insuffisantes

Reprise chirurgicale +++

Si impossible : discuter en RCP radiothérapie adjuvante du lit opératoire +/- des aires ganglionnaires de drainage ou contact-thérapie à titre exclusif notamment pour des tumeurs péri orbitaires.

► En cas de tumeur de mauvais pronostic

Tumeur de mauvais pronostic : taille de plus de 2cm, engainement périnerveux, épaisseur et niveau de CLARK.

RT adjuvante du lit opératoire et des premiers relais ganglionnaires en absence de curage ganglionnaire.

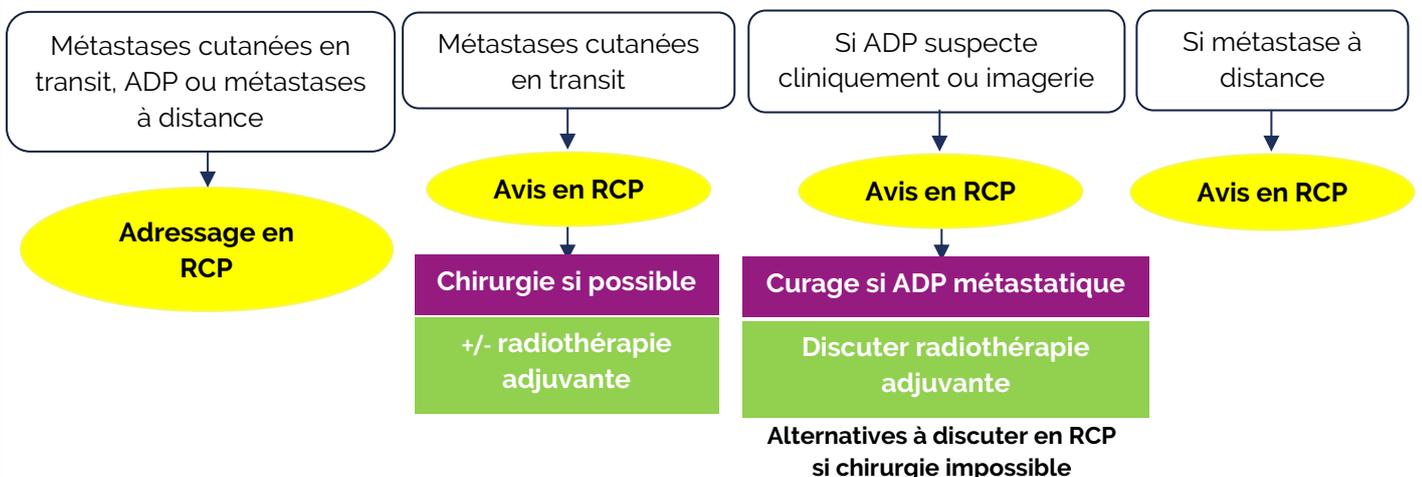
► En cas de chirurgie non réalisable d'emblée

Biopsie indispensable.

Alternatives à discuter en RCP : Radiothérapie externe, curiethérapie, radio-chimiothérapie, thérapies ciblées, immunothérapie, ...

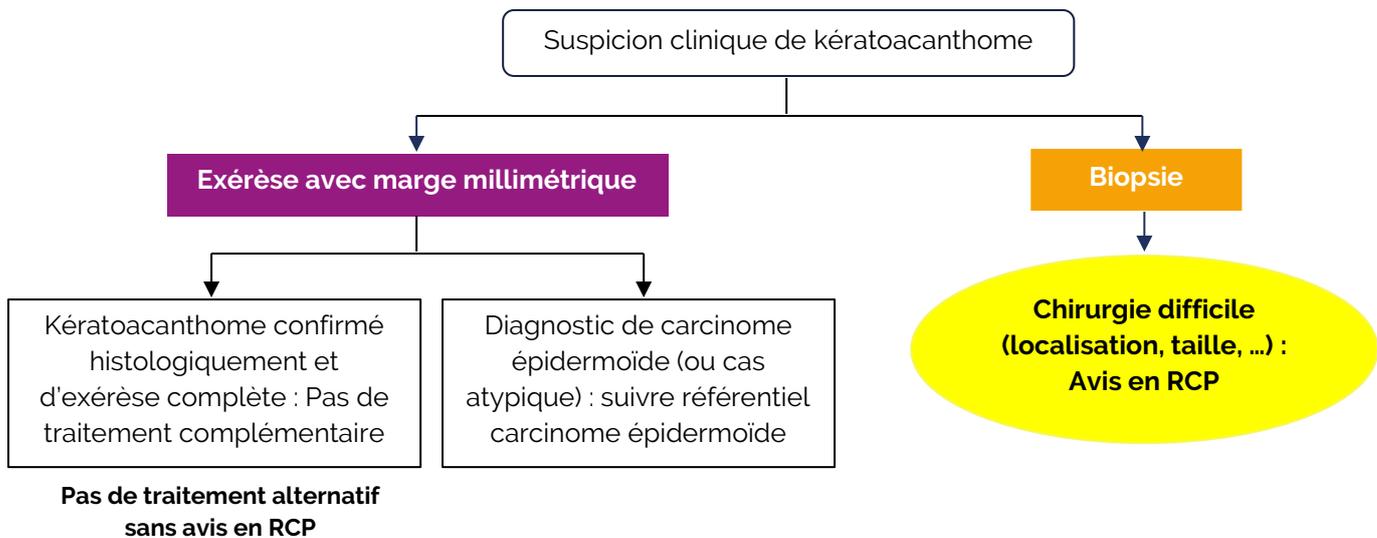
Place du traitement néoadjuvant de réduction tumorale pré opératoire à discuter.

► En cas de métastases



Radiothérapie adjuvante ganglionnaire de curage positif systématique en cas de rupture capsulaire. A discuter au cas par cas dans les autres situations.

■ 4. En cas de kératoacanthome



■ 5. Cas particulier selon les topographies

- ▶ **Carcinomes épidermoïdes de lèvre** : discuter en RCP
- ▶ **Régions génitales** : discuter en RCP

6. Alternatives pour les CE superficiels

- **Photothérapie dynamique**
- **Imiquimod**

■ 7. Suivi

Groupe 1 : aucun critère de mauvais pronostic	Groupe 2 : au moins 1 critère de mauvais pronostic
Examen clinique 1 fois par an pendant au moins 5 ans	Examen clinique tous les 3 à 6 mois pendant ou moins 5 ans
Aucun examen paraclinique recommandé (hors point d'appel clinique)	Si haut risque : échographie locorégionale tous les 6 mois pendant 5 ans

Le suivi à vie semble souhaitable (à adapter au terrain).

■ 8. Mesures complémentaires

Nicobion en cas de carcinome épidermoïde à répétition et de kératoses actiniques. Réévaluer les traitements favorisants (diurétiques thiazidiques, immunosuppresseurs, anti-RAF, voriconazole, ...) +/- déclaration en pharmacovigilance.

IV. Carcinome basocellulaire

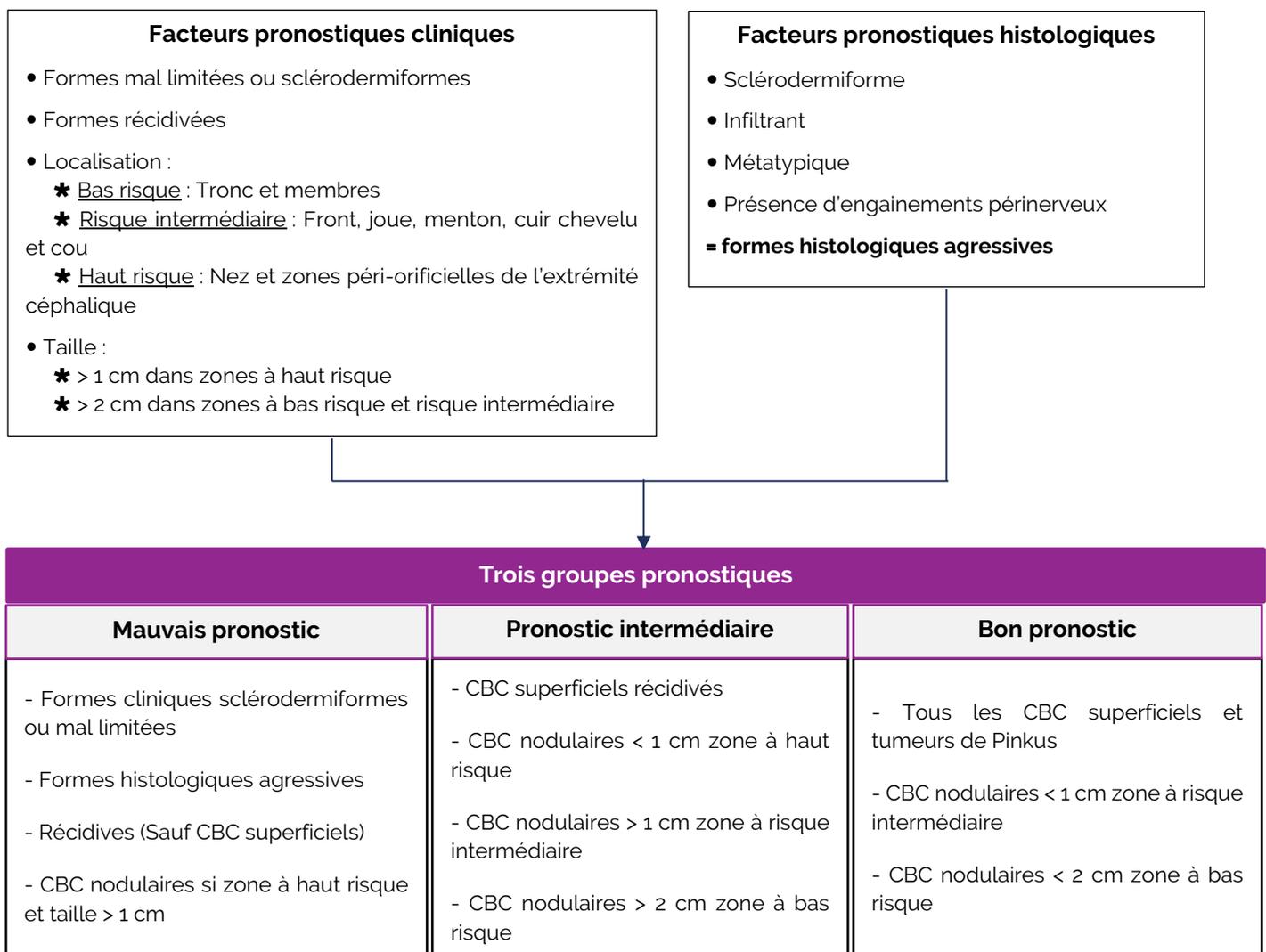
► Recommandations ANAES Mars 2004

3 groupes pronostiques :

- Risque de récurrence
- Risque d'envahissement local en cas de récurrence
- Difficulté de prise en charge thérapeutique en cas de récurrence

→ Recommandations thérapeutiques pour chaque groupe

■ 1. Définition des groupes pronostiques



Facteurs pronostiques cliniques

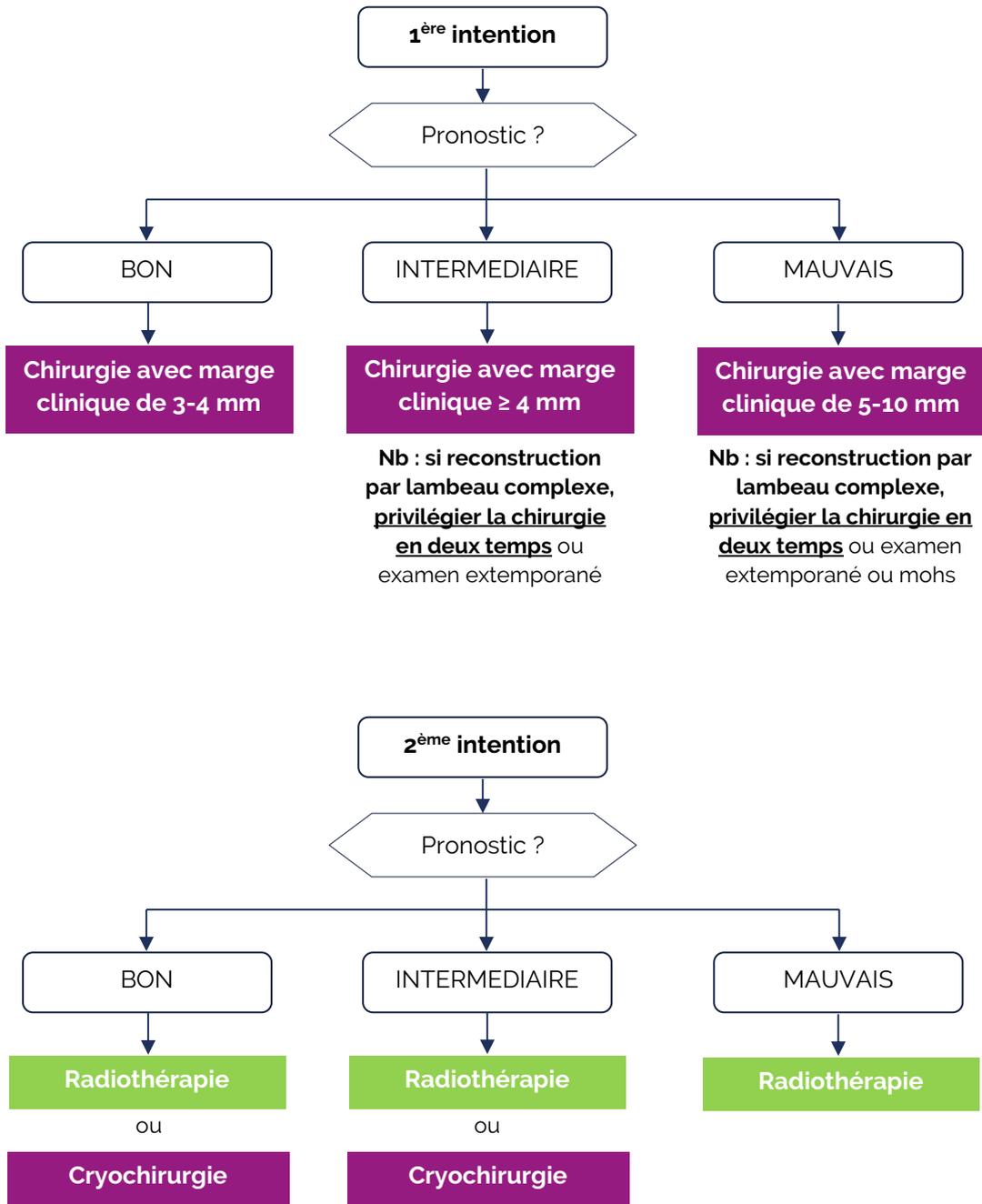
- Formes mal limitées ou sclérodermiformes
- Formes récidivées
- Localisation :
 - * Bas risque : Tronc et membres
 - * Risque intermédiaire : Front, joue, menton, cuir chevelu et cou
 - * Haut risque : Nez et zones péri-orificielles de l'extrémité céphalique
- Taille :
 - * > 1 cm dans zones à haut risque
 - * > 2 cm dans zones à bas risque et risque intermédiaire

Facteurs pronostiques histologiques

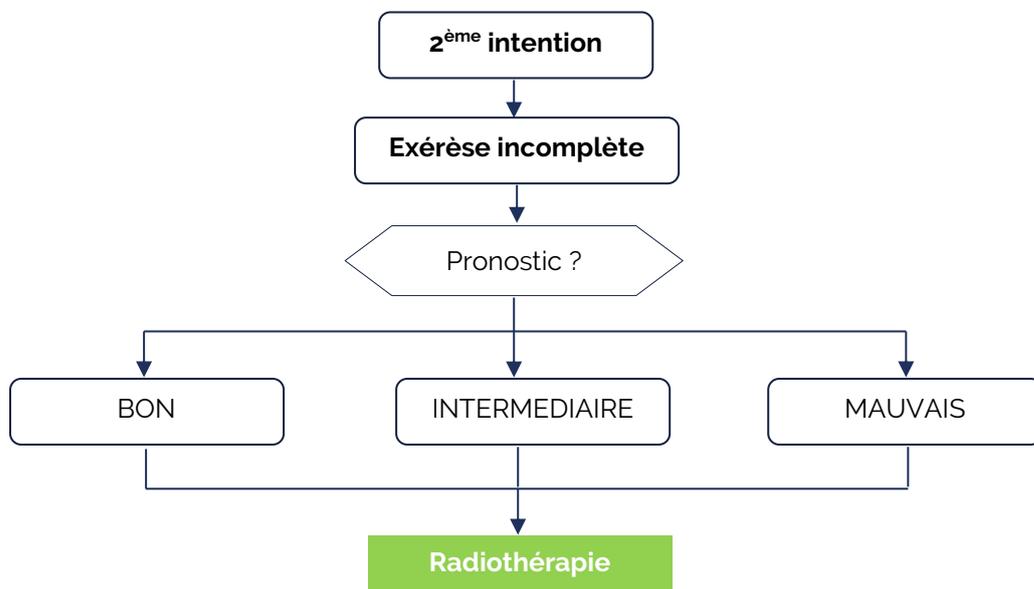
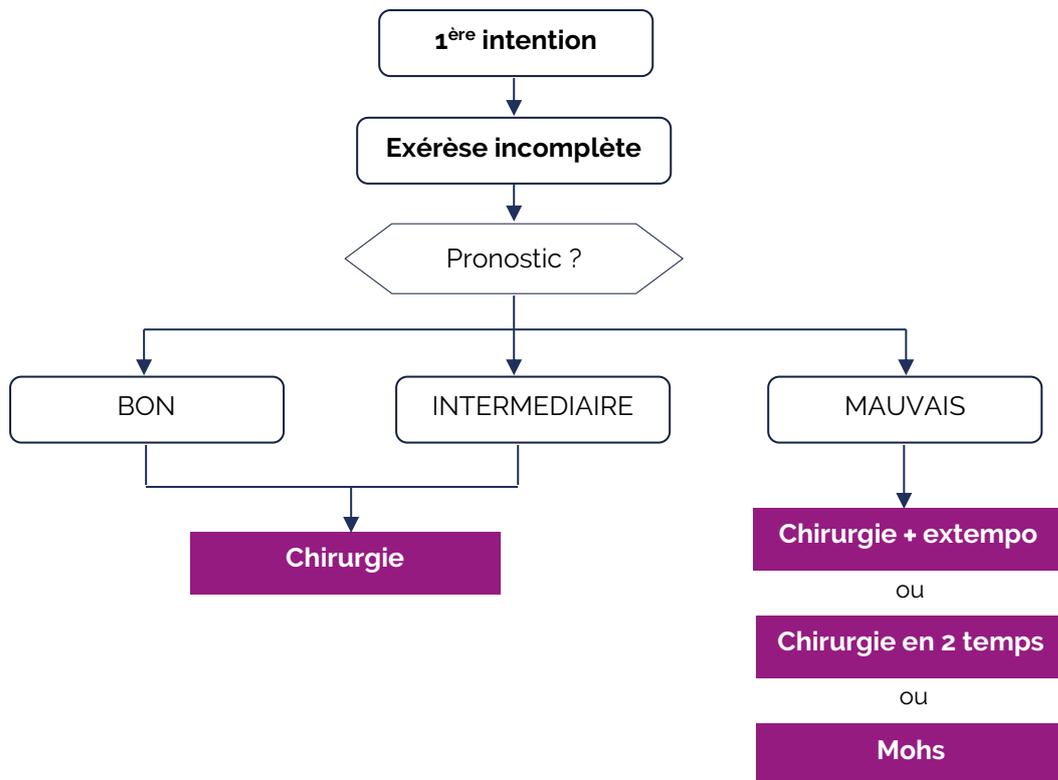
- Sclérodermiforme
 - Infiltrant
 - Métatypique
 - Présence d'engainements périnerveux
- = formes histologiques agressives**

■ 2. Traitement

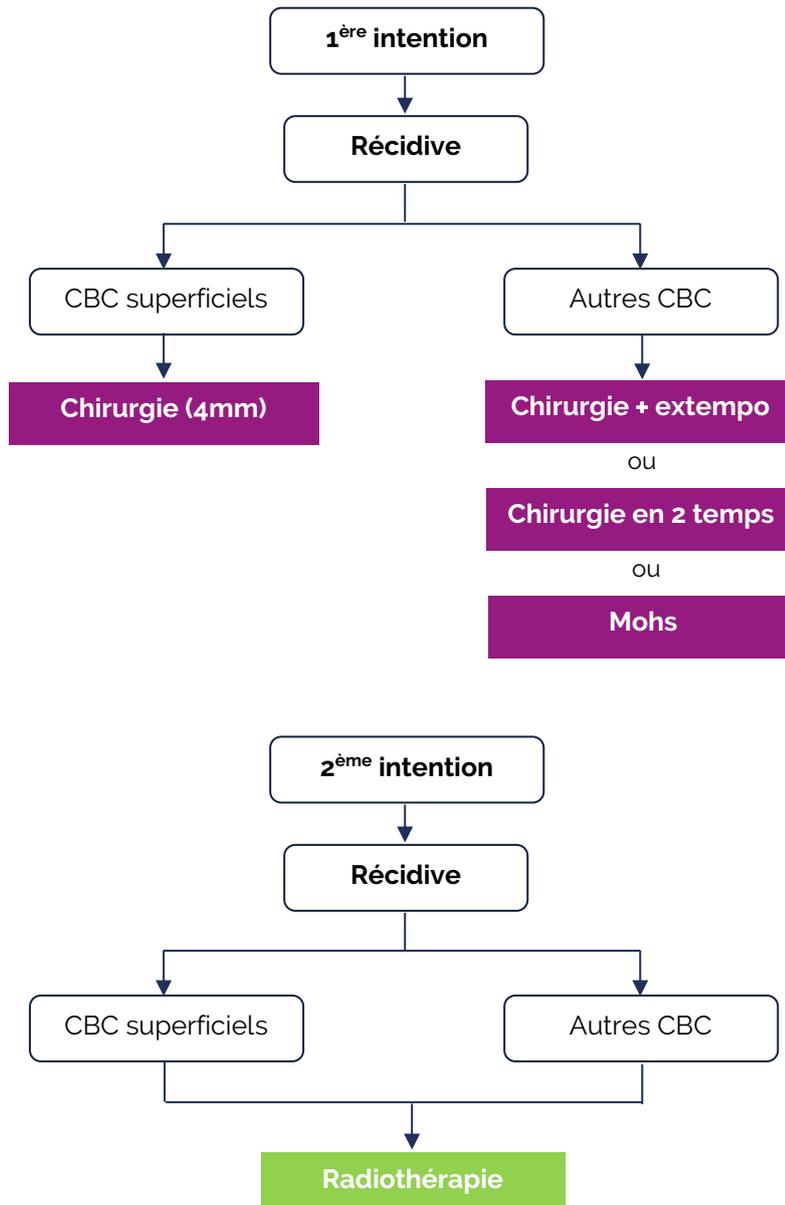
► Des formes primaires



► En cas d'exérèse incomplète



► En cas de récurrence



► **CBC localement avancé**

Doit toujours être discuté en RCP.

Un bilan d'imagerie est nécessaire.

CBC localement avancé pour lequel la chirurgie ou la radiothérapie ne sont pas appropriées :

- **Vismodegib** : Erivedge®
- **Sonidegib** : Odomzo®

► **Alternatives pour les CBC superficiels**

- **Photothérapie dynamique**
- **Imiquimod**

■ 3. Surveillance

A minimum 1 fois par an pendant au moins 5 ans et au mieux, à vie selon recommandations SFD 2004.

■ 4. Synthèse : quand adresser en RCP ?

- CBC pour lesquels l'exérèse chirurgicale doit être mise en balance avec d'autres traitements (radiothérapie, cryochirurgie, traitement médical, ...): localisation péri-orificielle, nasale, palpébrale, comorbidités, multiplicité des sites tumoraux, ...
 - Si référentiel difficilement applicable et notamment pour les CBC de mauvais pronostic : formes cliniques sclérodermiformes ou mal limitées, formes histologiques agressives, récidives (sauf CBC superficiels), CBC nodulaires si Zone Haut Risque et taille > 1 cm
- Localisation précise de la lésion avec documentation photographique systématique.

V. Carcinome de Merkel

► Recommandations

2011 : Recommandations françaises CARADERM¹

<http://www.caraderm.org/upload/reco-FR-Merkel.pdf>

2015 : Recommandations européennes CARADERM

<http://www.caraderm.org/upload/reco-EUR-Merkel.pdf>

2021 : Recommandations NCCN Version 1.2021 Merkel Cell Carcinoma

<https://merkelcell.org/wp-content/uploads/2021/02/NCCN-2021.pdf>

■ 1. Diagnostic

Tumeur rare : 265 cas / an

Sujets âgés (moyenne 77 ans), immunodéprimés ou atteints d'hémopathie (LLC)

Clinique : lésion violacée, de croissance rapide, prédominance cervico-céphalique

Biopsie : ne pas hésiter à demander relecture anatomopathologique en centre expert
CK20+ TTF1- CK7- (si TTF1+ CK7+ : carcinome bronchopulmonaire à petites cellules)

Facteurs de mauvais pronostic : localisation « tête et cou », immunodépression, greffés d'organe, taille tumorale > 2 cm, atteinte ganglionnaire, facteurs histologiques (embolies vasculaires)

■ 2. Classification AJCC 2018

I	Tumeur < 2 cm, sans atteinte ganglionnaire ou métastatique
IIA	Tumeur > 2 cm, sans atteinte ganglionnaire ou métastatique
IIB	Tumeur primitive envahissant le fascia, le muscle, l'os ou le cartilage, sans atteinte ganglionnaire ou métastatique
III	Atteinte de l'aire ganglionnaire de drainage
IV	Métastases à distance

■ 3. Pronostic

Cancer agressif, lymphophile, risque de récurrence locale (25-40%), ganglionnaire (40%) et risque métastatique important (20%)

Survie à 5 ans : stade localisé 51%, stade N+ 35%, stade métastatique 14%

¹ CARADERM : Groupe d'expert pour prise en charge des cancers rares cutanés

■ 4. Bilan initial

- Examen clinique complet à la recherche de nodules de perméation
- Échographie de l'aire ganglionnaire de drainage
- TEP scanner et/ou TDM CTAP + IRM cérébrale si point d'appel clinique

■ 5. Prise en charge thérapeutique

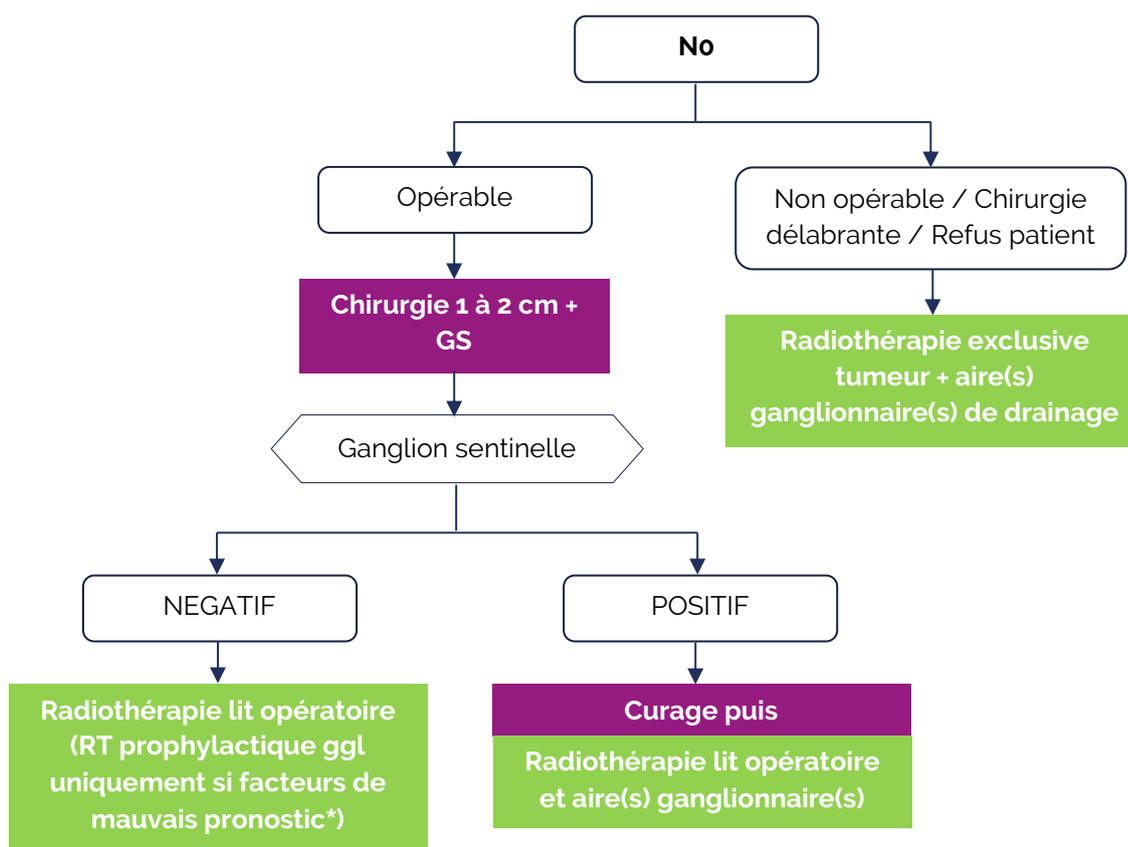
Discussion systématique en RCP régionale d'oncodermatologie (CHU Lille/CHU Amiens)

► En cas de maladie localisée (stade I/II)

Traitement de référence : chirurgie avec marge de 1 à 2 cm, allant en profondeur jusqu'au fascia musculaire sans l'emporter en favorisant la suture directe pour ne pas retarder la radiothérapie.

- Si chirurgie impossible (trop délabrante, préjudice fonctionnel/esthétique, patient âgé) : envisager radiothérapie exclusive

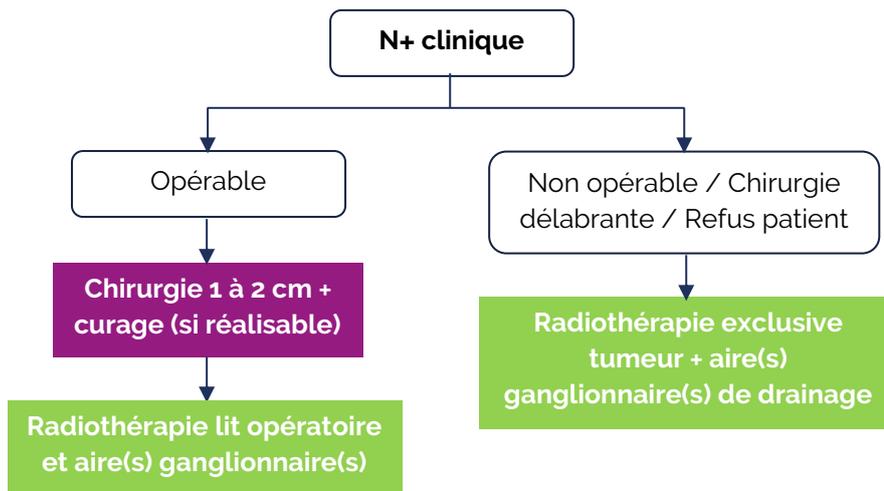
Technique du ganglion sentinelle (GS) → systématique



→ En post opératoire, favoriser l'inclusion dans un essai adjuvant

* Facteurs de mauvais pronostic : localisation tête et cou (risque d'échec du GS, drainage alternatif), immunodéprimés

► En cas d'envahissement loco-régional (stade III)



→ En post opératoire, favoriser l'inclusion dans un essai adjuvant

► Doses, volumes et techniques d'irradiation

• **Doses**

Dose d'irradiation tumeur/lit tumoral (au moins 3 cm de marge) :

- Lit tumoral en marges saines : 50-56 Gy
- Lit tumoral en marges limites ou R1 : 56-60 Gy
- Tumeur en place : 60-66 Gy

Doses d'irradiation aire(s) ganglionnaire(s) de drainage :

- Prophylactique : 45-50 Gy
- Exclusif : 50-60 Gy

• **Volumes**

Lit opératoire ou tumeur en place + 3 à 5 cm en fonction de la zone anatomique (ex : marges larges plus adaptées aux membres qu'aux localisations de la tête et du cou). Considérer l'irradiation des téguments intermédiaires si lit opératoire et aire(s) ganglionnaire(s) de drainage sont proches.

• **Technique**

Pour l'irradiation de la tumeur ou du lit opératoire, optimiser la dose à la peau (photons avec utilisation de « bolus », électrons)

► Au stade métastatique (stade IV)

Traitement de la tumeur primitive à **discuter au cas par cas selon RCP.**

Favoriser l'inclusion dans des essais cliniques en cours

Traitement de référence actuellement :

- Chimiothérapie par Sel de platine (Cisplatine ou Carboplatine) - Etoposide
- Après échec ou contre-indication de chimiothérapie : immunothérapie par Avelumab (anti PDL1)

■ 6. Suivi

- Education à l'autosurveillance +++

- Surveillance clinique étroite par le dermatologue : tous les 3 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois pendant 3 ans puis de façon annuelle à vie

- Discuter la réalisation et le rythme de réalisation d'examens complémentaires en fonction du stade initial et des facteurs pronostiques : alternance échographie ganglionnaire et imagerie corps entier.

VI. Autres tumeurs

Autre tumeur cutanée maligne : à discuter en RCP