



Flash sur la prise en charge du porocarcinome eccrine

08 octobre 2024

Hilton - Bordeaux

Thomas Jouary
Service de Dermatologie
Hôpital François Mitterrand, CHG Pau

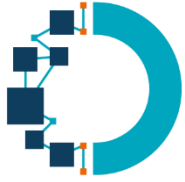
Unité de Cancérologie Cutanée
Service de Dermatologie,
Hôpital Saint André, CHU Bordeaux

CARADERM

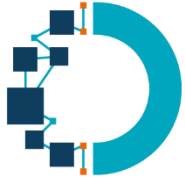
Société Française
de Dermatologie
et de Pathologie Sexuellement Transmissible

GCC

27ème journée des rencontres régionales d'Onco-Dermatologie en Nouvelle Aquitaine



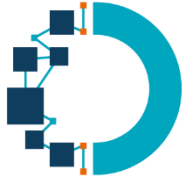
Les tumeurs annexielles restent de diagnostic difficile



- Problématique de la clinique : souvent aspécifique
- Aspect clinique variable : plaque, nodule, croûte, ulcération
- Evolution variable, rapide qqs semaines, lent plusieurs années

POROCARCINOMES





Les tumeurs annexielles restent de diagnostic difficile

Cela repose sur l'expertise anatomopathologique

Importance du réseau **CARADERM** : www.caraderm.org

- Expertise diagnostique anatomopathologique régionale
- RCP régionales « cancers rares » sur le site internet : Dermatologie, CHU Bordeaux pour l'Aquitaine
- RCP nationale de recours : 1 tous les 2 mois
- Relecture anatomopathologique nationale avec les experts

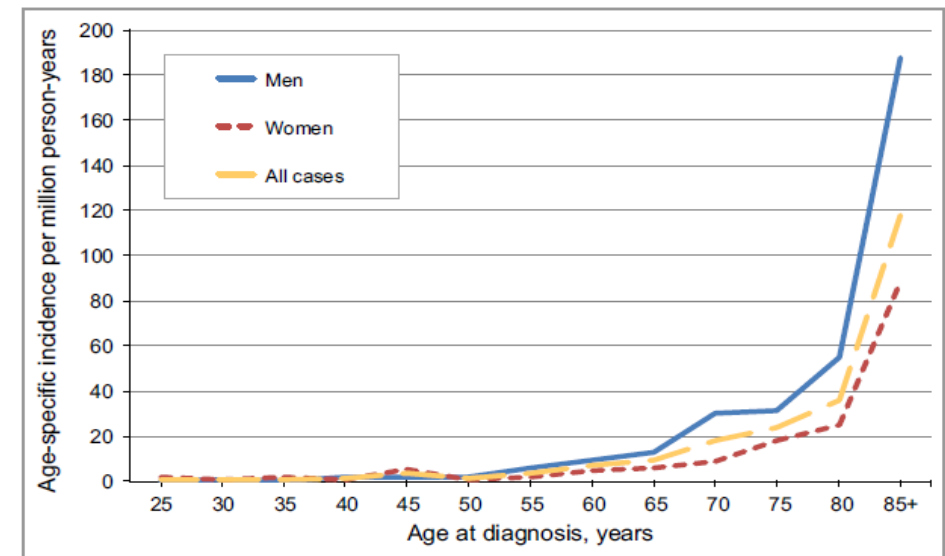
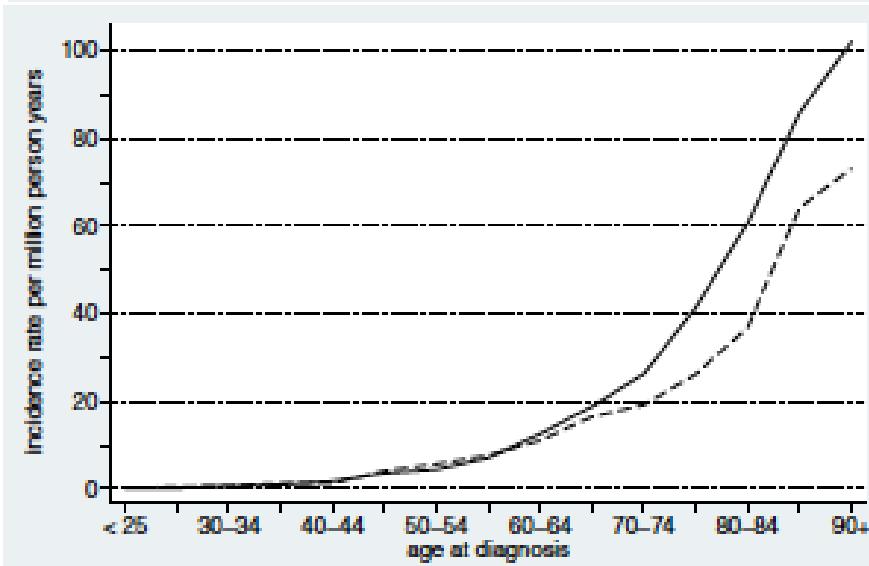
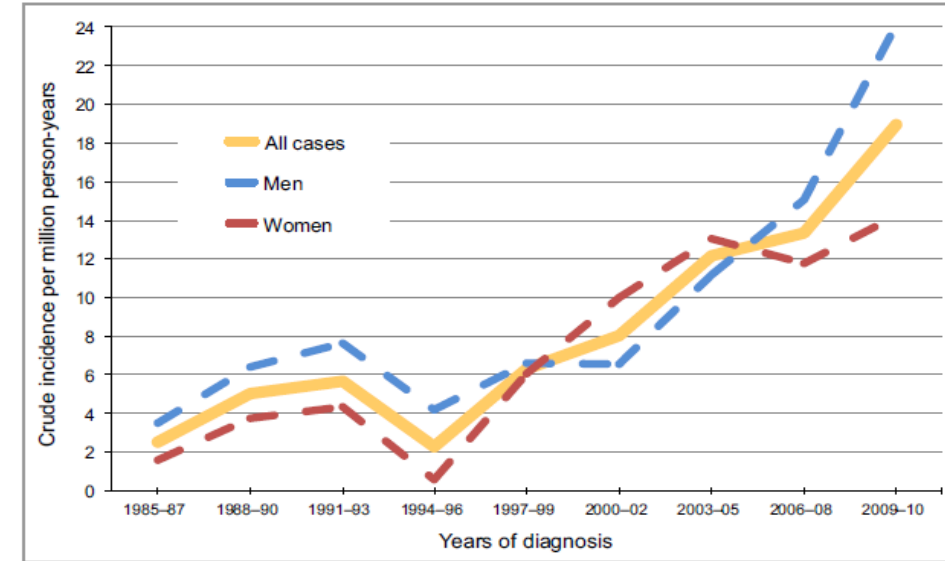
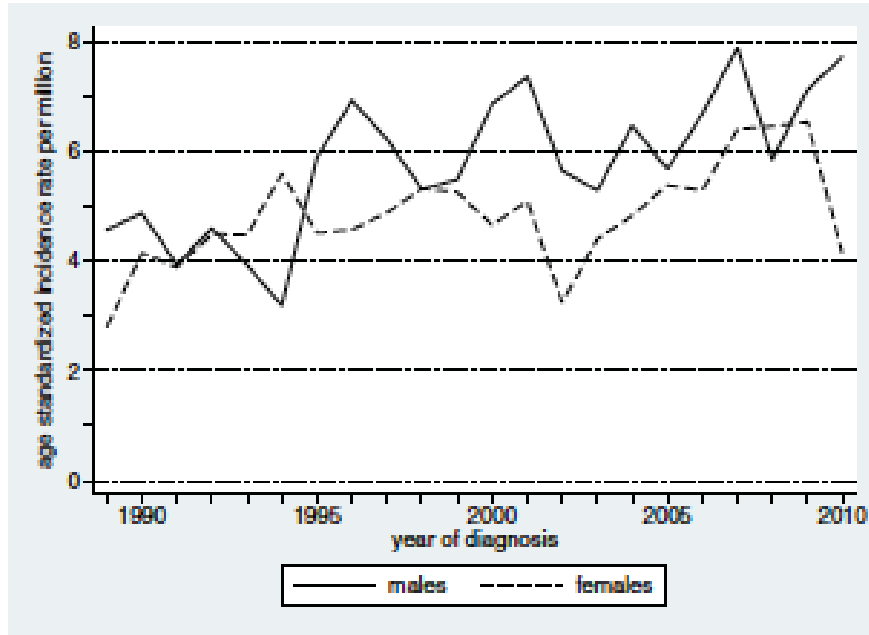
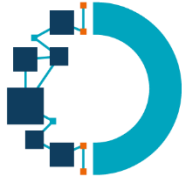
Trouver un centre expert près de chez vous

Les centres experts régionaux **CARADERM** sont répartis à travers la France métropolitaine et les DOM-TOM. Il en existe dans la plupart des grandes villes, au sein de centres hospitaliers.

Cliquez sur la région de votre choix :



Epidémiologie Carcinomes annexiels : état des lieux



OMS 2023 des Tumeurs cutanées : classification des tumeurs annexielles



Tumeurs à différenciation sudorale apocrine et eccrine

Malignes

Adénocarcinome annexiel NOS (ancien : carcinome tubuleux)
Carcinome annexiel microkystique
Porocarcinome
Carcinome NUT
Carcinome sur spiradénome, cylindrome ou spiradénocylindrome
Tumeur mixte maligne
Hidradénocarcinome
Carcinome mucineux
Carcinome sudoral endocrine à production de mucine
Adénocarcinome papillaire digital
Carcinome adénoïde kystique
Carcinome apocrine
Carcinome eccrine ductal squamoïde
Syringocystadénocarcinome papillifère
Carcinome sécrétoire
Tumeur cribriforme (auparavant carcinome)
Carcinome histiocytoïde/à cellules en bague à châton

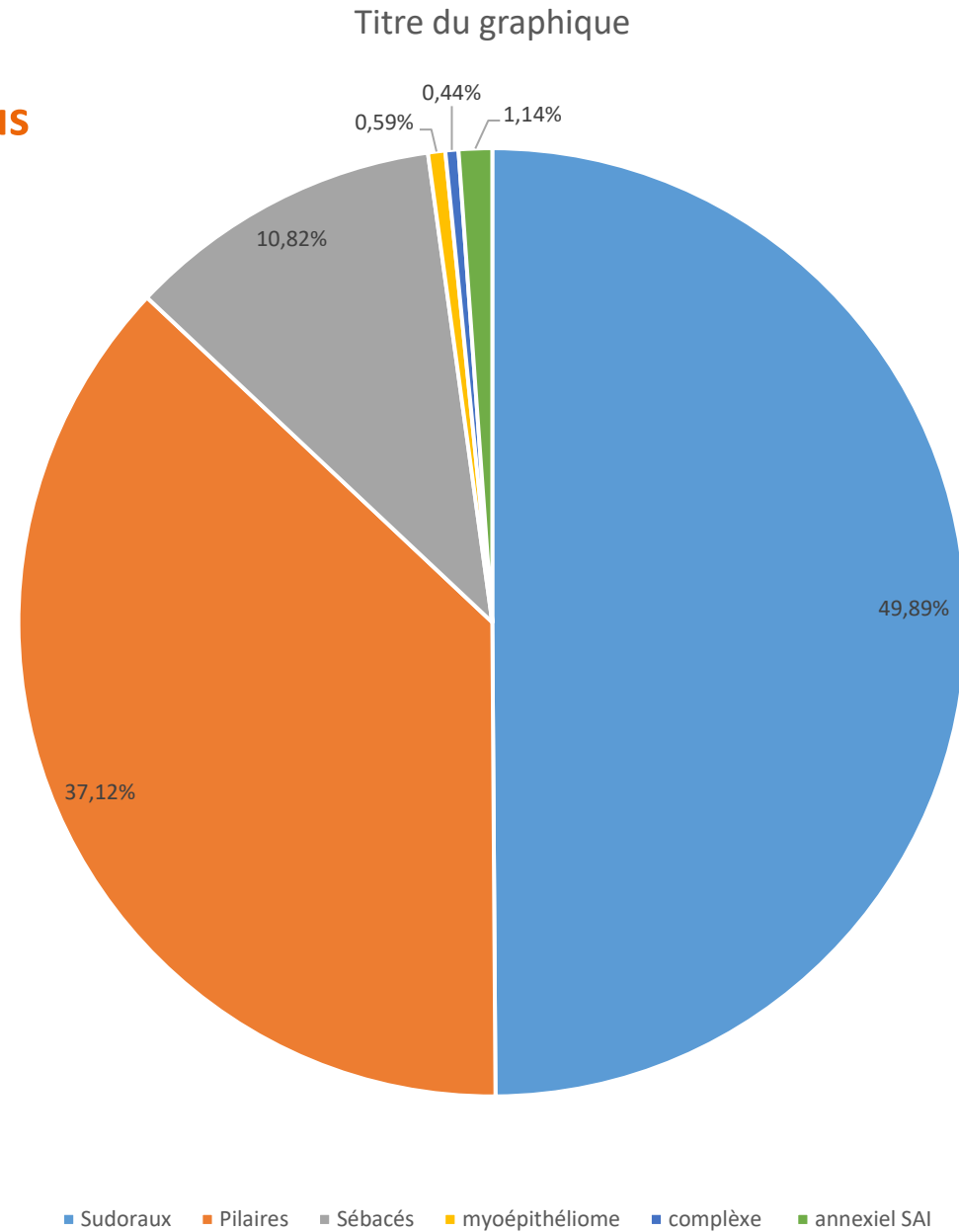
Bénignes

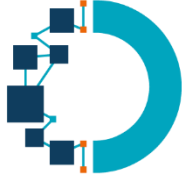
Hidrocystome/cystadénome
Syringome
Porome
Syringofibroadénome
Hidradénome
Spiradénome
Cylindrome
Adénome tubuleux
Syringocystadénome papillifère
Tumeur mixte
Myoépithéliome

Entité nouvelle/modifiée



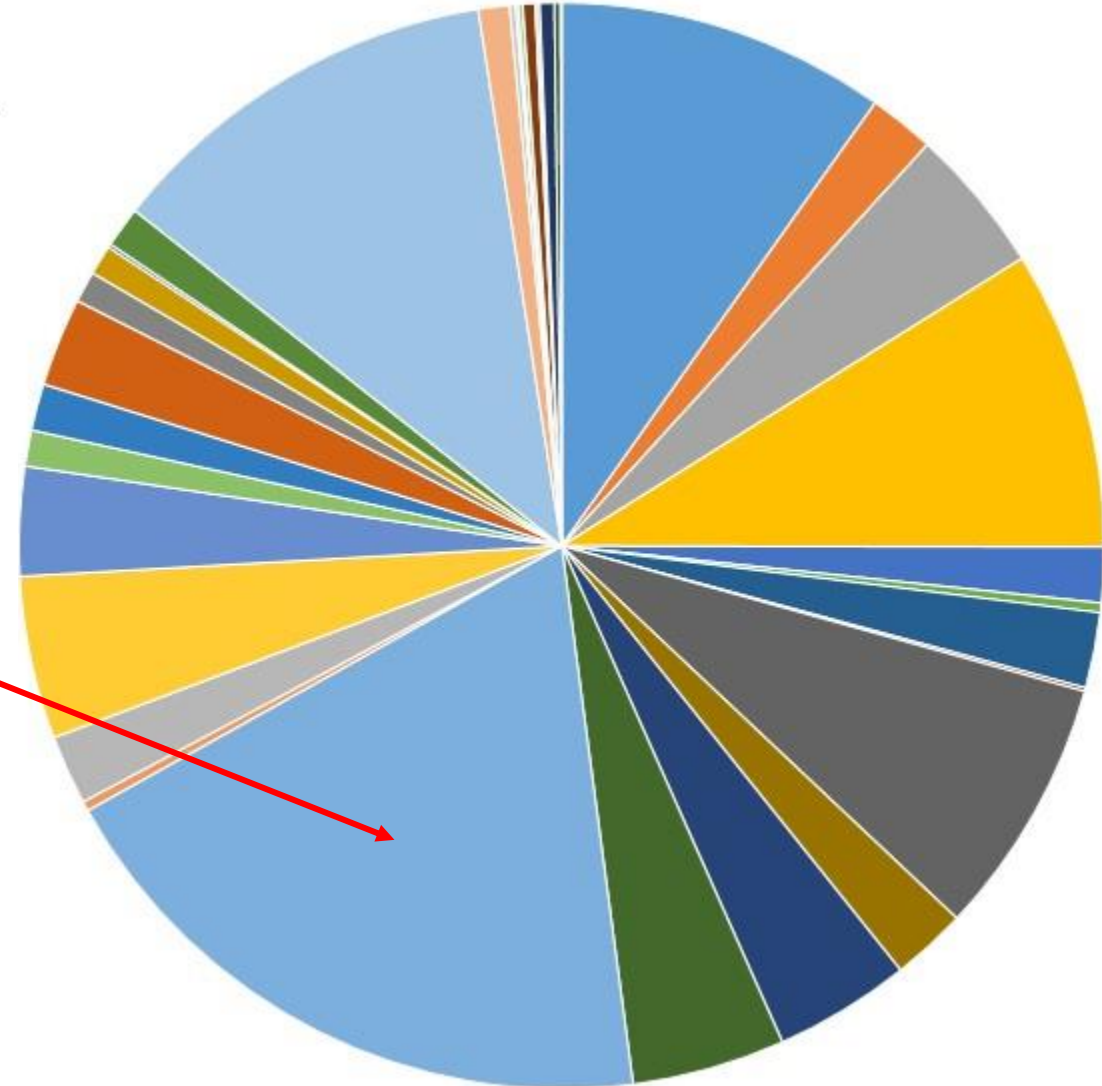
Etat des lieux : répartition des sous types dans la base CARADERM

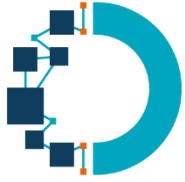




Etat des lieux : répartition des sous types sudoraux dans la base CARADERM

- Adénocarcinome sudoral (sans autre spécification)
- Adénocarcinome eccrine (sans autre spécification)
- Carcinome adénoïde kystique
- Hidradénocarcinome (synonymes : hidradénocarcinome à cellules claires, hidradénocarcinome eccrine à cellules claires, carcinome eccrine à cellules claires, hidradénocarcinome apocrine, hidradénome nodulaire malin, acrospirome malin)
- Tumeur mixte maligne eccrine (synonyme : syringome chondroïde malin eccrine)
- Cylindrocarcinome
- Spiradénocarcinome
- Spiradénocylindrocarcinome
- Carcinome annelé microkystique (synonymes : carcinome canalaire sudoral sclérosant, carcinome eccrine sclérosant)
- Carcinome syringomateux (synonymes : carcinome syringomatoïde, syringome malin, carcinome syringoïde)
- Carcinome eccrine ductal squamoïde
- Porocarcinome superficiel (synonyme : porocarcinome in situ, hidroacanthome simplex malin)
- Porocarcinome invasif
- Dermal duct tumor maligne
- Hidradénome poroïde malin (synonyme : hidradénocarcinome poroïde)
- Adénocarcinome apocrine (sans autre spécification)
- Adénocarcinome papillaire digital (synonymes : adénocarcinome papillaire digitale agressif, adénome papillaire digital agressif)
- Carcinome cribiforme
- Adénocarcinome sudoral endocrine avec production de mucine
- Adénocarcinome mucineux (synonyme : Carcinome eccrine mucipare)
- Syringocystadénocarcinome papillifère
- Tumeur mixte maligne apocrine (synonyme : syringome chondroïde malin apocrine)
- Hidradénocarcinome papillifère

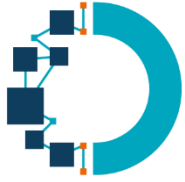




Cas cliniques didactiques – cc1

- ✓ Femme, 79 ans, tumeur nodulaire ulcérée malléole externe gauche
- ✓ Evolution depuis plus de 6 mois
- ✓ Biopsie : histologie : tumeur maligne de différenciation épidermoïde ou annexielle eccrine





Cas cliniques didactiques – cc1

- ✓ Femme, 79 ans, tumeur nodulaire ulcérée malléole externe gauche
- ✓ Evolution depuis plus de 6 mois
- ✓ Biopsie : histologie : tumeur maligne de différenciation épidermoïde ou annexielle eccrine
- ✓ Que faites – vous ?
 1. Relecture de la biopsie en centre de référence
 2. Déclaration à CARADERM
 3. Biopsie-exérèse
 4. Autres





Cas cliniques didactiques – cc1

- ✓ Femme, 79 ans, tumeur nodulaire ulcérée malléole externe gauche
- ✓ Evolution depuis plus de 6 mois
- ✓ Biopsie : histologie : tumeur maligne de différenciation épidermoïde ou annexielle eccrine
- ✓ Que faites – vous ?
 1. Relecture de la biopsie en centre de référence
 2. Déclaration à CARADERM
 3. Biopsie-exérèse
 4. Autres



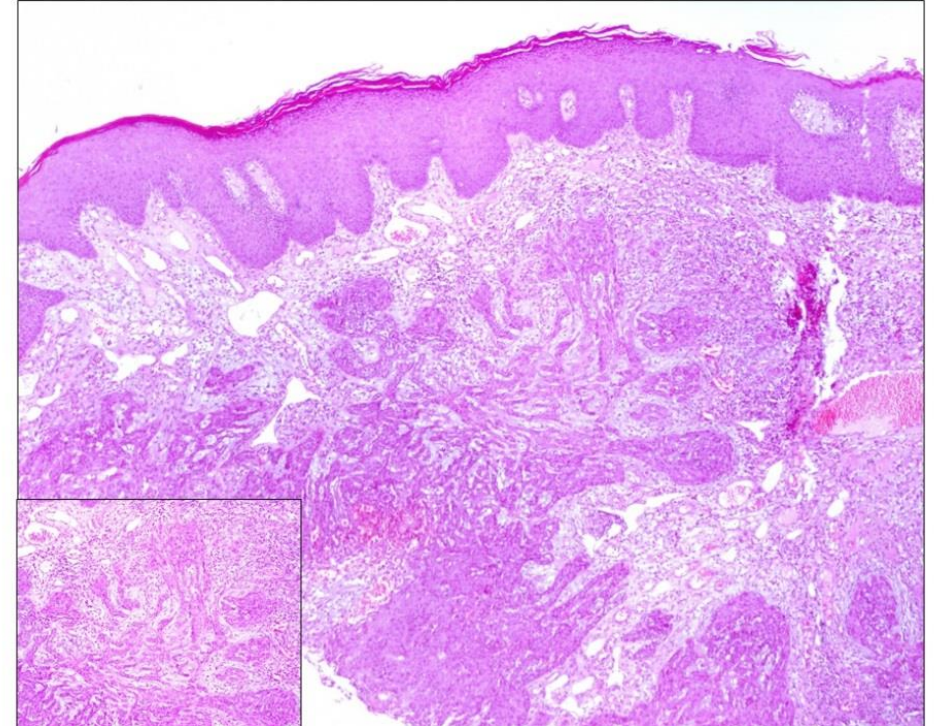


Cas cliniques didactiques – cc1

✓ Exérèse de la lésion : histologie : porocarcinome eccrine infiltrant de 6 mm d'épaisseur, mal limité, marges non saines en profondeur et en latéral

✓ Que faites – vous ?

1. Relecture histologique en centre de référence
2. Passage en RCP régionale
3. Déclaration à CARADERM
4. Reprise avec marges de 1 cm
5. Reprise avec marges de 2 cm
6. Demande de recherche de mutations BRAF ou autres
7. Autres

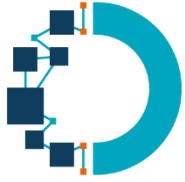




Cas cliniques didactiques – cc1

- ✓ Exérèse de la lésion : histologie : porocarcinome eccrine infiltrant de 6 mm d'épaisseur, mal limité, marges non saines en profondeur et en latéral

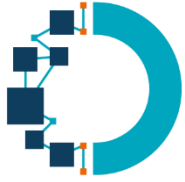
- ✓ Que faites – vous ?
 1. Relecture histologique en centre de référence
 2. Passage en RCP régionale
 3. Déclaration à CARADERM
 4. Reprise avec marges de 1 cm
 5. Reprise avec marges de 2 cm
 6. Bilan d'extension avec échographie ganglionnaire et scanner thorax-abdo-pelvis
 7. Reprise si possible en slow Mohs



Cas cliniques didactiques – cc1

- ✓ Bilan d'extension négatif et exérèse en slow Mohs complète
- ✓ Que faites – vous ?
 1. Radiothérapie adjuvante
 2. Chimiothérapie adjuvante
 3. Immunothérapie adjuvante
 4. Suivi clinique
 5. Suivi radiologique
 6. Pas de suivi





Cas cliniques didactiques – cc1

- ✓ Bilan d'extension négatif et exérèse en slow Mohs complète
- ✓ Que faites – vous ?
 1. Radiothérapie adjuvante
 2. Chimiothérapie adjuvante
 3. Immunothérapie adjuvante
 4. **Suivi clinique**
 5. **Suivi radiologique**
 6. Pas de suivi





Trois scénario anatomo-cliniques possibles :

Scénario 1 : Situation facile :

- tumeur cutanée → biopsie - exérèse → porocarcinome eccrine
- déroulement de l'arbre décisionnel :
 - recherche d'une extension de la maladie (métastases en – transit, ganglionnaires : clinique, échographie, scanner)
 - si bilan d'extension négatif : technique chirurgicale et d'analyse histologique des marges à discuter en fonction de l'histologie





Scénario 2 : situation moins facile pour le clinicien :

- tumeur cutanée → biopsie / exérèse → tumeur eccrine de **malignité indéterminée**
- **SAVOIR PRENDRE SON TEMPS** : 1 à 2 mois si nécessaire
 - souvent situation **non rapidement évolutive ni grave**
 - exérèse complète de la lésion pour diagnostic le plus précis possible
 - demander un **avis d'expert anapath et clinique** (centres régionaux, RCP de recours tumeurs rares cutanées régionales, **réseau CARADERM**)
 - décision en fonction de l'avis d'expertise histologique et clinique

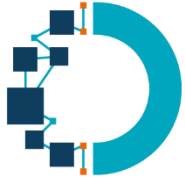




Scénario 3 : situation moins facile pour le patient :

- tumeur cutanée → biopsie / exérèse → lésion bénigne ou carcinome épidermoïde → exérèse limitée → **récidive**
- **revoir** l'histoire clinique, faire **relire** le prélèvement initial avec comparaison à la récurrence (évolution, passage bénin – malin, histologie initiale difficile mais récurrence maligne)
- demander un **avis d'expert** (centres régionaux, RCP de recours tumeurs rares cutanées régionales, **réseau CARADERM**)
- décision en fonction de l'avis d'expertise histologique et clinique





Porocarcinome eccrine

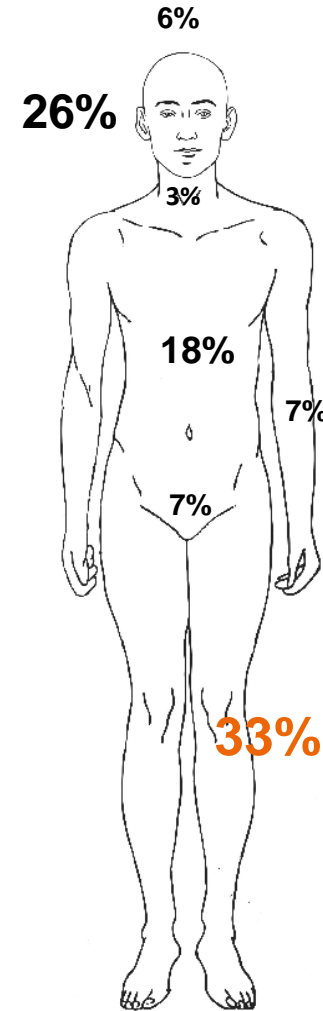
Tumeur sudorale eccrine maligne, fréquente (parmi les carcinomes annexiels)

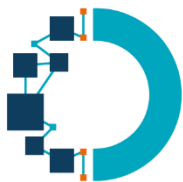
Sujets âgés, 60-80 ans

Localisation : tête et extrémités > tronc et membres

2 sous – types : infiltrant trabéculaire mal limité # bien limité pushing : distinction encore discutée sur le plan anatomopathologique, plus affirmée sur le plan clinique

Clinique



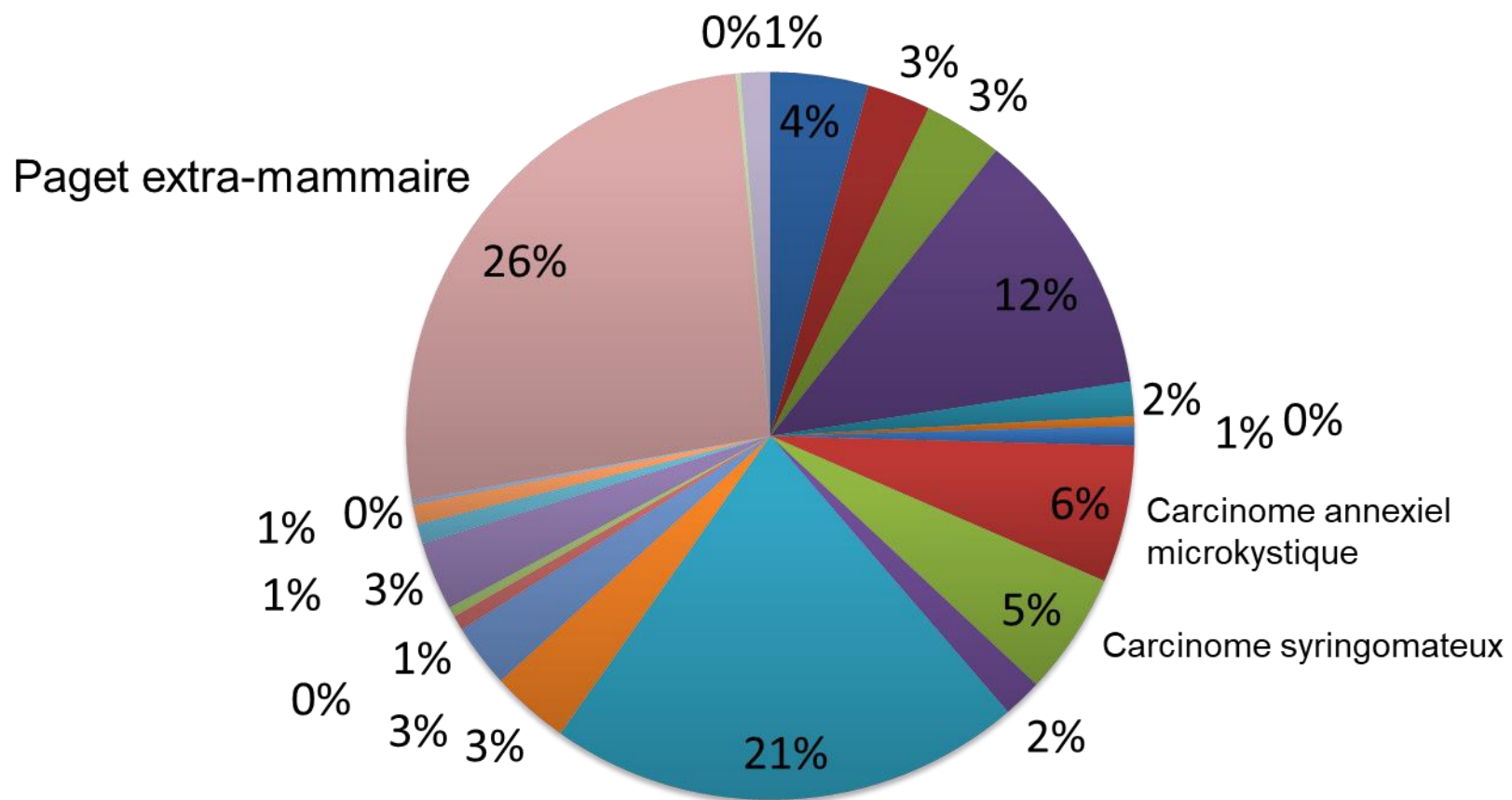


Porocarcinome eccrine

2 sous – types : infiltrant trabéculaire
mal limité # bien limité pushing

Prise en charge chirurgicale pour les
formes localisées :

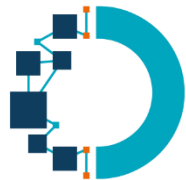
- chirurgie avec marges saines et
analyse standard des marges
(formes bien limitées)
- chirurgie avec analyse
exhaustive des marges (formes
infiltratives trabéculaires)



Données issues de CARADERM

Porocarcinome

Potentiel malin des carcinomes annexiels



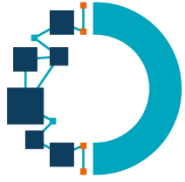
Risque de récurrence locale



Risque métastatique

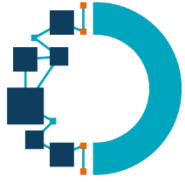


Porocarcinome eccrine à risque fort local et à distance



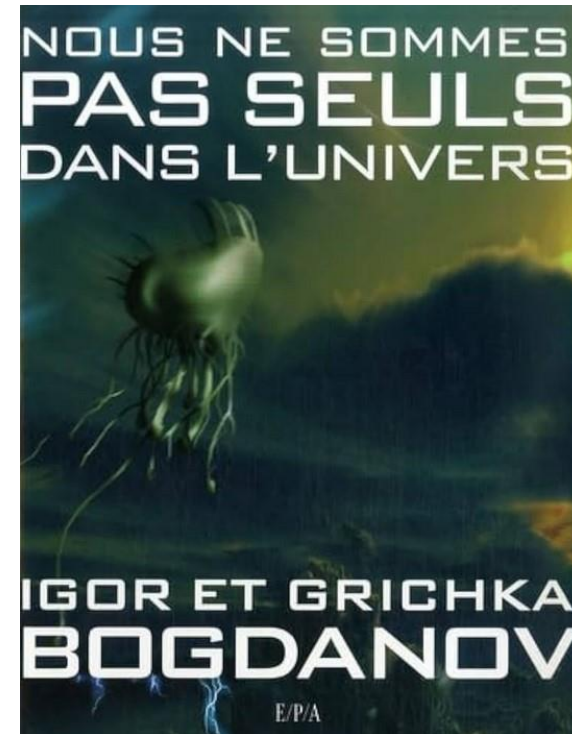
CONCLUSION POROCARCINOME ECCRINE

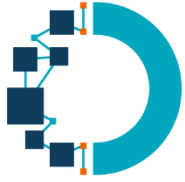
- Tumeur annexielle maligne **fréquente** au sein des carcinomes eccrines
- Présentation clinique variable
- Agressivité **locale et à distance** = bilan d'extension + exérèse large / slow Mohs
- Suivi clinique **ET** radiologique



CONCLUSION POROCARCINOME ECCRINE

Vous n'êtes pas seul(e)....





CONCLUSION POROCARCINOME ECCRINE

RCP tumeurs rares régionale du
CHU de Bordeaux, Dermatologie

Expert pathologiste, CHU de
Bordeaux

Vous n'êtes pas seul(e)...

Relecture nationale

RCP NATIONALE

 **CARADERM**

www.caraderm.org

