

MÉLANOCYTOME FRONTAL KYSTIQUE PRIMITIF DE L'ADULTE : À PROPOS D'UN CAS.**PRIMARY FRONTAL CYSTIC MELANOCYTOMA IN ADULTS: A CASE REPORT.**

SY EHCN¹, ATAKLA HG^{1,2*}, MBAYE M¹, THIOUB M¹, WAGUE D¹,
THIAM AB¹, BA MC¹, BADIANE SB¹.

1. Service de neurochirurgie, Centre hospitalier universitaire national de Fann, Dakar, Sénégal

2. Laboratoire des maladies non transmissibles, neurologiques : Épidémiologie, Faculté des Sciences de la Santé, université d'Abomey-calavi, Cotonou, Bénin.

Résumé

Introduction: Le mélanocytome cérébral est une tumeur pigmentée rare qui affecte le système nerveux central avec un développement le plus souvent intradural et extra-cérébral.

Présentation de cas : Nous présentons dans ce travail le cas d'un jeune patient de 31 ans admis au service de neurochirurgie pour la prise en charge d'un processus expansif intracrânien frontal gauche révélé par une paralysie faciale transitoire. Une exérèse chirurgicale avec ponction de la portion kystique de la tumeur fut réalisée. Les suites opératoires étaient compliquées de dysarthrie et le compte rendu de l'examen anatomopathologique avec immunohistochimie était en faveur d'un mélanocytome. L'évolution à 12 mois post opératoire est bonne avec une récupération totale de la dysarthrie.

Conclusion : Nous avons présenté le cas d'un mélanocytome kystique primitif à localisation cérébrale. Son caractère kystique peut prêter à confondre avec d'autres lésions kystiques du cerveau, d'où l'importance d'établir un diagnostic positif précoce par l'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire afin de guider le suivi oncologique s'il y a lieu.

Mots-clés : Mélanocytome, kystique, adulte.

Summary

Introduction: Cerebral melanocytoma is a rare pigmented tumour that affects the central nervous system, most often developing intradurally or extracorporeally.

Case report: In this work, we present the case of a young 31-year-old patient admitted to the neurosurgery department for the management of a left frontal intracranial expansive process revealed by transient facial paralysis. Surgical excision with puncture of the cystic portion of the tumour was performed. The post-operative course was complicated by dysarthria, and the anatomopathological examination report with immunohistochemistry was in favour of a melanocytoma. Progression at 12 months post-operatively was good, with complete recovery of the dysarthria.

Conclusion: We present a case of a primary cystic melanocytoma in the brain. Its cystic nature can be confused with other cystic lesions of the brain, hence the importance of establishing an early positive diagnosis by anatomopathological analysis of the surgical specimen in order to guide oncological follow-up if necessary.

Keywords: Melanocytoma, cystic, adult

Correspondance : Hugues Ghislain Atakla (Centre hospitalier universitaire national de Fann, Dakar, Sénégal). Email: neuroscience.ghislain@gmail.com
ORCID id: <https://orcid.org/0000-0002-7134-6688>,

Soumis le 31 August 2023
Révisé le 27 février 2024
Accepté le 08 Mai 2024

INTRODUCTION

Le mélanocytome est une tumeur, pigmentée, rare, plus souvent bénigne, développée au dépend des leptoméninges, plus précisément à partir des mélanocytes des leptoméninges dérivant de la crête neurale [1]. Il est souvent intradural et extra-axial, pouvant être aussi intra-axial. Le mélanocytome est en général une tumeur bénigne. Cependant, bien que exceptionnel, une transformation maligne et un envahissement leptoméningé diffus est possible. Les mélanocytomes cérébraux supratentoriels sont rares [2,3]. Nous présentons le cas d'un mélanocytome primitif intra-axial de l'adulte pris en charge au service de Neurochirurgie de Fann à Dakar.

OBSERVATION CLINIQUE

Patient M. G âgé de 31 ans, de race noire, sans antécédents particuliers, admis pour une paralysie faciale transitoire résolutive en 24heures, survenue 1e semaine avant son admission et ayant nécessité une prise en charge médicale dans un centre de santé de la place. Un scanner cérébral a été demandé, puis le patient référé pour la suite de la prise en charge. Il n'y avait pas de notion de céphalées relatée, ni de vomissements, de crises convulsives ou de fièvre.

L'examen à l'entrée avait permis de noter, un bon état général, un examen neurologique normale, il n'y avait pas de lésions cutanées corporelles.

La tomodensitométrie cérébrale permettait d'objectiver une lésion hypodense frontale gauche aux contours réguliers, avec un discret œdème responsable d'un effet de masse sur les structures médianes. Cette lésion se rehaussait discrètement en périphérie après injection de PC (Fig.1).

Le bilan infectieux biologique réalisé était normal, la sérologie VIH était négative.

Une IRM cérébrale a été réalisée permettant d'objectiver une lésion kystique frontale en avant du sillon central, hyper-intense en T1 et T2 aux contours réguliers arrondis avec un discret œdème en séquence Flair et exerçant un effet de masse sur les structures médianes (Fig.2).

L'indication d'une exérèse chirurgicale a été posée. L'intervention a été réalisée par voie fronto-pariétal gauche. Une ponction du kyste réalisée avant l'exérèse totale de la coque, permettait de voir un liquide brunâtre (Fig.3).

Les suites opératoires immédiates et secondaires à 2 mois, ont été marquées par une dysarthrie, sans aucun autre déficit noté. Le patient a récupéré totalement de sa dysarthrie. Le scanner post opératoire réalisé est satisfaisant témoignant d'une exérèse complète de la tumeur (Fig 4).

Les résultats de l'anatomopathologie retrouvaient sur le plan microscopique, une tumeur constituée de cellules peu atypiques chargées en pigments

brunâtres mélaniques. A l'immunohistochimie, les cellules étaient positives pour GFAP, PS100, HMB45, Melan A et en CD68. Ce qui a permis de conclure à un mélanocytome kystique frontale. Le recul à douze mois retrouve un patient conscient cohérent sans déficit sensitivo-moteur avec une bonne récupération de la dysarthrie.

DISCUSSION

Le mélanocytome est une tumeur bénigne, avec un pic de fréquence entre 45 et 50 ans, un sex-ratio légèrement en faveur du sexe féminin. Son incidence est de 1/ 10 millions/an [1]. Ses sites préférentiels sont le rachis cervicale et thoracique, la fosse cérébrale postérieure et le cavum de Meckel ; ceci expliqué par les mélanocytes présents en ces sites. Il est souvent intradural et extra-axial pouvant être intra-axial [4]. Il est décrit quelques rares cas de mélanocytome sus-tentorial dans la littérature [2,3]. Il existe peu de données relatives au mélanocytome en Afrique. Notre cas fait référence à un mélanocytome frontal primitif chez un homme de 31 ans.

Cliniquement, les signes retrouvés sont en rapport avec le siège de la lésion et son extension. Il est souvent retrouvé des signes en rapport avec une hydrocéphalie ou parfois des crises convulsives ou un déficit focal [4]. La paralysie faciale spontanément résolutive rentre dans le cadre d'une crise partielle type bravais jacksonienne.

Devant l'aspect hypodense de la lésion retrouvée au Scanner cérébral, les hypothèses d'abcès cérébral, de granulome inflammatoire, de parasitose cérébrale, voire de tumeur kystique ont été évoquées. L'aspect hyperintense en T1 et T2 de la lésion, dû au fort pouvoir paramagnétique que lui confèrent les inclusions mélaniques [4], réconforte l'hypothèse d'une tumeur kystique à inclusion mélanique.

L'exérèse chirurgicale dans le mélanocytome devra être totale ; car les risques de récives en cas d'exérèse partielle sont de 50% avec un délai de récive à 1 an [5]. Une exérèse macroscopiquement totale a été réalisée sans récive avec un recul de 6 mois chez le patient.

L'aspect en per-opératoire de la ponction du kyste nous avait fait discuter un hématome vieilli, d'avec un liquide avec inclusions mélaniques.

Selon plusieurs données de la littérature, les mélanocytomes sont des tumeurs leptoméningées mélaniques qui peuvent à la fois être considérées comme : bénignes, intermédiaires et malignes qu'elles soient localisées ou diffuses. [6-8].

Le mélanocytome fait partie des tumeurs bénignes localisées. Il peut être aussi de grade intermédiaire. Il s'agit souvent de tumeurs cutanées avec propension au système nerveux cérébral (SNC), tumeurs donc secondaires plus facilement distanciables des tumeurs du SNC avec inclusions mélaniques

(schwannome mélanique et méningiome mélanique) ; mais parfois il peut être aussi primitifs. Dans ce dernier cas c'est la réaction négative à l'antigène de la membrane épithéliale (EMA) qui le distingue du méningiome mélanotique, et une réaction négative au schwannome mélanotique.

Dans notre cas, vu l'absence de lésions cutanées, un nombre bas de cellules atypiques, avec une réaction positive à l'antigène antimélanome, HMB45, PS100 et au MelanA nous avons retenu le diagnostic de mélanocytome, même si la réponse à la EMA et leur négativité n'ont pas été recherchées. En effet le site frontale de la lésion et son aspect totalement kystique ne sont pas des arguments en faveur d'un schwannome, généralement développé au dépend des gaines de nerfs, ni d'un méningiome, non fréquemment entièrement kystiques.

La radiothérapie est souvent proposée en appui à la chirurgie [5]. La chimiothérapie par contre n'a pas montré d'efficacité dans la prise en charge des mélanocytomes. Actuellement la radiochirurgie est une option dans la prise en charge des mélanocytomes [9].

Malgré sa bénignité, il existe plusieurs cas de récurrence du mélanocyte, ou de diffusion multifocale ou encore d'acutisation en tumeur maligne, après une exérèse complète [9-12]. Ainsi une surveillance est déconseillée, avec des imageries contrôles régulières, surtout dans notre cas où aucun traitement adjuvant n'a été proposé.

CONCLUSION

Le mélanocytome est une tumeur généralement bénigne et rare dont la prise en charge repose essentiellement sur une exérèse totale. Nous avons relaté le 1er cas d'un mélanocytome primitif kystique avec une bonne évolution après chirurgie. La localisation frontale et peu profonde de la tumeur a été un atout pour une exérèse totale.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et lu et approuvé la version finale.

REFERENCES

- 1- Brat DJ, Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous systems. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:745-754.
- 2- Beseoglu K, Knobbe CB, Reifenberger G, Steiger HJ, Stummer W. Supratentorial meningeal melanocytoma mimicking a convexity meningioma. *Acta Neurochir (Wien)*. 2006;148(4):485-90.
- 3- Kawaguchi T, Kawano T, Kazekawa K,

Nakashima S, Honma T, Kaneko Y, Koizumi T, Dousaka A, Kishikawa M. Meningeal melanocytoma in the left frontal region. *Brain Tumor Pathol*. 1998;15(1):58-62.

4- Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopoulos JG. Pigmented lesions of the central nervous system: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2009 Sep-Oct;29(5):1503-24. doi: 10.1148/rg.295095109. PMID: 19755608.

5- Rades D, Heidenreich F, Tatagiba M, Brandis A, Karstens JH. Therapeutic options for meningeal melanocytoma. Case report. *J Neurosurg*. 2001 Oct;95(2 Suppl):225-31. doi: 10.3171/spi.2001.95.2.0225. PMID: 11599841.

6- Bydon A, Gutierrez JA, Mahmood A. Meningeal melanocytoma: an aggressive course for a benign tumor. *J Neurooncol*. 2003 Sep;64(3):259-63. doi: 10.1023/a:1025628802228. PMID: 14558602.

7- Wang F, Qiao G, Lou X, Song X, Chen W. Malignant transformation of intracranial meningeal melanocytoma. Case report and review of the literature. *Neuropathology*. 2011 Aug;31(4):414-20. doi: 10.1111/j.1440-1789.2010.01160.x. Epub 2010 Nov 9. PMID: 21062362.

8- Uozumi Y, Kawano T, Kawaguchi T, Kaneko Y, Ooasa T, Ogasawara S, Yoshida H, Yoshida T. Malignant transformation of meningeal melanocytoma: a case report. *Brain Tumor Pathol*. 2003;20(1):21-5. doi: 10.1007/BF02478943. PMID: 14604228.

9- Doglietto F, Colosimo C, Lauriola L, Balducci M, De Bonis P, Montano N, Zadeh G, Maira G, Pallini R. Intracranial melanocytic meningeal tumours and melanosis oculi: case report and literature review. *BMC Cancer*. 2012; 6; 12:220.

10- Clarke DB, Leblanc R, Bertrand G, Quartey GR, Snipes GJ. Meningeal melanocytoma. Report of a case and a historical comparison. *J Neurosurg*. 1998 Jan;88(1):116-21. doi: 10.3171/jns.1998.88.1.0116. PMID: 9420082.

11- Tewari MK, Radotra BD, Sharma BS, Mathuriya SN, Pathak A, Banerjee AK, Kak VK. Meningeal melanocytoma: report of two cases. *Indian J Cancer*. 1990 Sep;27(3):133-7. PMID: 2090565.

12- Roser F, Nakamura M, Brandis A, Hans V, Vorkapic P, Samii M. Transition from meningeal melanocytoma to primary cerebral melanoma. Case report. *J Neurosurg*. 2004 Sep;101(3):528-31. doi: 10.3171/jns.2004.101.3.0528. PMID: 15352613.

ANNEXES

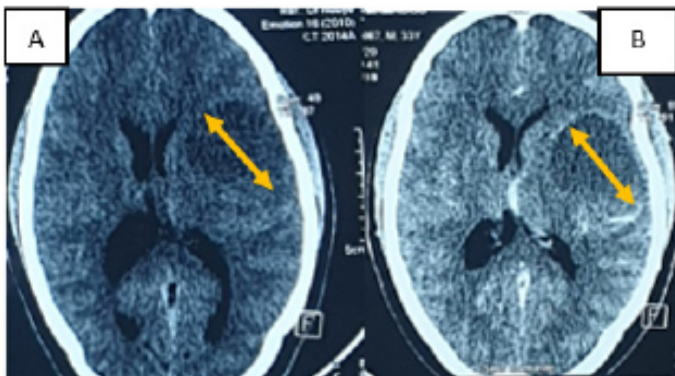


Figure 1 : Images tomodensitométriques sans (A) et avec injection de PDC en préopératoire (B) mettant en évidence une lésion kystique frontale gauche arrondie bien limitée avec rehaussement périphérique après injection de produit de contraste.

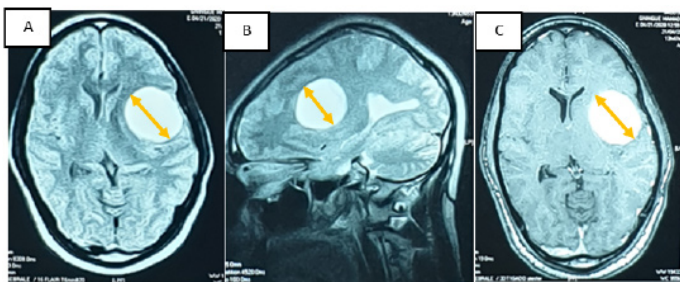


Figure 2 : Images de l'IRM cérébrale pré opératoire en séquences Flair (A), T2 (B) et T1 Gado (C) montrant la lésion kystique frontale gauche sous forme d'une lésion hyper intense en en séquences Flair, T2 et T1 avec Gado.

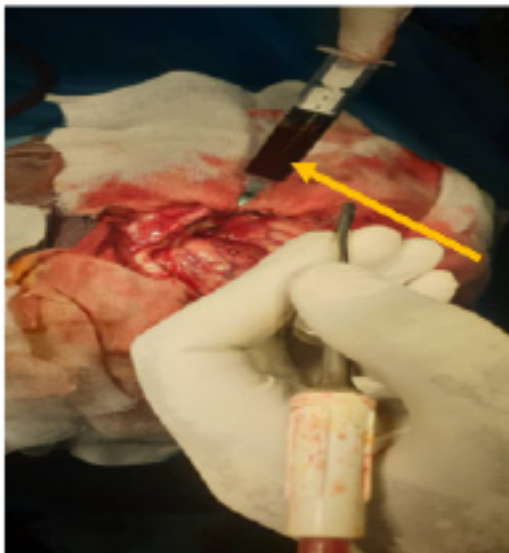


Figure 3 : Aspect brunâtre du liquide de ponction en per-opératoire.

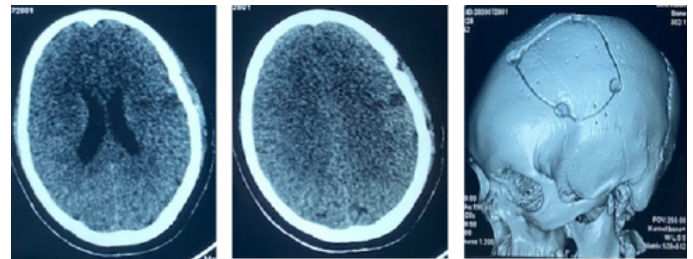


Figure 4 : Images de la tomodensitométrie cérébrale de contrôle à 3 mois post opératoire assurant de l'exérèse complète de la lésion.