

REFERENTIEL SFORL :

BILAN D'EXTENSION ET PRINCIPES D'EXERERE DES TUMEURS DE LA FACE ET DU COU A POINT DE DEPART CUTANE

BUT DE LA DEMARCHE :

Connaître les éléments du bilan initial et du traitement des tumeurs cervico-faciales à point de départ cutanée.

*Ne reprenez parmi les objectifs et les **CEAP** (☐) proposés ci-dessous que ceux qui correspondent le mieux à vos priorités et aux spécificités de la démarche d'amélioration de la qualité dans laquelle vous souhaitez vous engager.*

*Pour plus de précisions sur chacun des **CEAP** proposés, merci de consulter les justifications et consignes d'utilisation.*

1. OBJECTIF : CONNAITRE LES PRINCIPES DU BILAN D'EXTENSION

- Savoir que le bilan d'extension locale nécessite habituellement une tomodensitométrie et une IRM cervico-faciale
- Connaître les éléments du bilan d'extension des carcinomes épidermoïdes
- Connaître les éléments du bilan d'extension des mélanomes malins
- Connaître les éléments du bilan d'extension des carcinomes à cellules de Merkel
- Connaître les éléments du bilan d'extension en fonction de la topographie tumorale

2. OBJECTIF : SAVOIR DEFINIR LES MARGES CARCINOLOGIQUES D'EXERERE CUTANEE

- Connaître les indications et les principes de la technique de Mohs
- Connaître les principes régissant les marges d'exérèse des carcinomes baso-cellulaires sclérodermiformes
- Connaître les principes régissant les marges d'exérèse des carcinomes spinocellulaires ou épidermoïdes
- Connaître les principes régissant les marges d'exérèse des carcinomes annexiels
- Connaître les principes régissant les marges d'exérèse des carcinomes à cellules de Merkel
- Connaître les principes régissant les marges d'exérèse des dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand
- Connaître les principes régissant les marges d'exérèse des angiosarcomes

3. OBJECTIF : PRINCIPES D'EXERERE EN FONCTION DE LA TOPOGRAPHIE TUMORALE

- Connaître les indications d'une parotidectomie
- Connaître les indications d'une pétrectomie
- Connaître les indications d'une exentération orbitaire
- Connaître les indications d'une exérèse de la voute crânienne osseuse et d'une exérèse méningée
- Connaître les indications d'une exérèse ganglionnaire
- Connaître les indications d'une exérèse musculaire

Notice Explicative 1

CEAP: CONNAITRE LES PRINCIPES DU BILAN D'IMAGERIE

Référence ou recommandation source : Recommandation de Pratique Clinique de la Société Française d'ORL 2013 sur les « Bilan d'extension et principes d'exérèse des tumeurs de la face et du cou à point de départ cutané »

Grade de la recommandation de référence : Accord professionnel.

Justification du choix du critère

- Le bilan d'extension local, reposant sur l'IRM et la tomodensitométrie cervico-faciale, permet de préciser les extensions aux parties molles, aux structures osseuses et méningées. Le bilan d'imagerie préthérapeutique est essentiel à la prise en charge du patient et nécessite une bonne connaissance anatomique et une compétence en imagerie ORL, ainsi qu'une coordination avec le clinicien.
- Concernant le bilan d'extension à distance des carcinomes épidermoïdes, les tumeurs à faible risque évolutif (voir la recommandation source pour la liste des facteurs de risque évolutif) et les lésions *in situ* ne nécessitent pas d'examen complémentaire, alors que les tumeurs d'extension profonde ou à risque évolutif élevé imposent une échographie cervicale (bilan ganglionnaire). Les autres examens (tomodensitométrie, TEP-TDM et ganglion sentinelle) ne sont indiqués qu'après décision de la RCP. Lorsqu'elle est indiquée, la procédure du GS doit être effectuée par une équipe entraînée.
- Concernant le bilan d'extension à distance des mélanomes malins, aucun bilan complémentaire n'est nécessaire pour les tumeurs de stade I (AJCC) N0 et les mélanomes *in situ*. Les stades IIa et b, N0 nécessitent une échographie des aires de drainage lymphatique. Aux stades IIc et III, l'échographie est complétée par une iconographie complémentaire (TDM, IRM ou TEP-TDM) sur décision de la RCP. La procédure du ganglion sentinelle est une option chez des patients N0 cliniques en fonction de la valeur de l'indice de Breslow et de l'éventuelle ulcération de la lésion. Les N différents de 0 ou GS + nécessitent un bilan iconographique décidé en RCP.
- Concernant le bilan d'extension à distance des carcinomes à cellules de Merkel, une échographie cervicale est nécessaire dans tous les cas, de même qu'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne et cervico-faciale, étant donnée la fréquence des métastases dans ces tumeurs. IRM et TEP-TDM seront discutées en RCP, de même que le GS.
- Concernant le bilan d'extension en fonction de la topographie tumorale, celui-ci peut-être résumé par le tableau présenté en Annexe 1.

Notice Explicative 2

CEAP: SAVOIR DEFINIR LES MARGES CARCINOLOGIQUES D'EXERESE CUTANEE

Référence ou recommandation source : Recommandation de Pratique Clinique de la Société Française d'ORL 2013 sur les « Bilan d'extension et principes d'exérèse des tumeurs de la face et du cou à point de départ cutané »

Justification du choix du critère et Grades des recommandations

- Il est recommandé d'utiliser la technique de Mohs si les conditions pratiques de sa mise en œuvre sont réunies (Accord Professionnel). La chirurgie micrographique de Mohs (CMM) repose sur des recoupes itératives guidées par l'analyse peropératoire des marges d'exérèse sur coupes congelées avec visualisation de 100% des berges tumorales latérales et profondes, après une exérèse initiale se limitant à la tumeur macroscopique.
- Concernant les carcinomes basocellulaires sclérodermiformes, il est recommandé de respecter des marges latérales de 10 mm, à adapter aux localisations et à élargir pour les lésions de grande taille (Grade A). Les marges en profondeur doivent aller jusqu'à l'hypoderme, atteignant en les respectant (sauf s'ils sont envahis) l'aponévrose (front), le périostère (oreille, nez) et le périoste (cuir chevelu) (Grade C). Il ne doit pas être effectué de fermeture complexe avant d'avoir une estimation peropératoire ou postopératoire de la qualité de l'exérèse (Grade C). La CMM doit être discutée dans les CBC sclérodermiformes de la zone en H du visage (Grade C), les CBC du visage de plus de 2 cm (Grade A) et les récurrences (Grade A), en tenant compte de la difficulté d'accès à la CMM en France.
- Concernant les carcinomes spinocellulaires ou épidermoïdes, Il est recommandé de respecter des marges latérales de 4 mm (Grade A) pour les CE à risque faible et d'au moins 6 mm pour les CE à risque élevé, c'est-à-dire présentant au moins un facteur de risque de récurrence (voir le texte de la recommandation source pour connaître la liste des facteurs pronostiques) (Grade A). Cette marge doit être élargie à 10 mm, voire plus, pour les tumeurs cumulant les facteurs de risque d'extension infraclinique (exérèse initiale incomplète, grade histologique élevé, niveau de Clark V, invasion périnerveuse) (Grade C). Les marges en profondeur doivent être proportionnelles aux marges latérales, allant préférentiellement jusqu'au périoste au niveau du front et du scalp, jusqu'à l'aponévrose musculaire au niveau cervical. La résection doit le plus souvent transfixier le cartilage nasal et auriculaire (Accord professionnel). Il est souvent difficile de respecter les marges retenues, sans grever le pronostic fonctionnel. Ces cas relèvent d'une prise en charge très spécialisée (Grade C).

- Concernant les carcinomes annexiels (CA), il est recommandé de respecter des marges latérales de 5 mm pour les CA de faible malignité (porocarcinome eccrine superficiel et trichilemmocarcinome) (Grade C), de 10 mm pour les CA de malignité principalement locale, à l'exception du carcinome annexiel microkystique (carcinome trichoblastique, carcinome eccrine mucineux, pilomatricome malin, carcinome adénoïde kystique et carcinome eccrine syringomateux) (Grade C), de 10 à 20 mm pour les CA de malignité systémique (carcinome sudoral apocrine, porocarcinome eccrine infiltrant, carcinomes sébacés oculaire et extraoculaire, spiradénocarcinome et hidradénocarcinome) (Grade C) et d'au moins 20 mm pour le carcinome annexiel microkystique (Grade C). Les marges en profondeur doivent aller jusqu'à l'hypoderme, atteignant en les respectant (sauf s'ils sont envahis) l'aponévrose (front), le péricondre (oreille, nez) et le périoste (cuir chevelu) (Grade C). La CMM doit être utilisée en 1ère intention dans le carcinome annexiel microkystique (Grade B) et discutée pour le porocarcinome eccrine infiltrant, le carcinome sébacé oculaire (Grade C) et dans les localisations difficiles, notamment péri-orificielles (Grade C), en tenant compte de la difficulté d'accès à la CMM en France.

- Concernant les carcinomes à cellules de Merkel (CCM), la majorité des cas sont traités par une exérèse chirurgicale large concernant la tumeur primitive et les ganglions de drainage.

Quelle que soit la taille de la tumeur, en l'absence de métastases régionales ou à distance, l'exérèse d'un CCM primitif doit être totale, avec vérification histologique des marges.

Pour le visage, où la réalisation d'Exérèse Chirurgicale Large (ECL) est difficile, on pourra se contenter d'une marge latérale de 1 cm après validation en RCP (Grade B) ou réaliser un examen micrographique de Mohs.

La reconstruction sera faite dans le même temps opératoire dans la plupart des cas, ou ultérieurement pour des tumeurs étendues, en s'assurant de la négativité des marges et en privilégiant des techniques simples, afin de faciliter la surveillance du site opératoire (Grade B).

Il est recommandé de pratiquer, en même temps que l'exérèse de la tumeur primitive, la biopsie-exérèse du ganglion sentinelle (Grade B). Lorsque l'examen du ganglion sentinelle montre un envahissement tumoral, un curage ganglionnaire complémentaire est indiqué, même s'il n'est pas certain que ce geste améliore la survie globale (Grade C).

- Concernant les dermatofibrosarcomes de Darier-Ferrand (DDF), le traitement doit tenir compte de la taille et de la localisation de la tumeur ainsi que du préjudice esthétique entraîné par le geste opératoire. Dans les localisations cervico-faciales, il est recommandé de pratiquer une Chirurgie Micrographique de Mohs (CMM) en première intention du fait des difficultés d'ECL dans cette région (Grade B). La CMM doit être réalisée par une équipe ayant une expérience particulière, étant donné ses difficultés. En cas d'impossibilité de recours à la CMM, il est recommandé de pratiquer une ECL avec des marges latérales de 2-4 cm, et avec ablation de l'aponévrose en profondeur. Toutes les marges doivent être examinées histologiquement avant la reconstruction définitive. S'il existe un doute sur le caractère complet de l'exérèse, il est recommandé de pratiquer si possible une greffe de peau totale plutôt que des lambeaux afin de pouvoir détecter une récurrence profonde (Grade B).

- Concernant les angiosarcomes, il est recommandé de réaliser une exérèse la plus large possible (marges de 2 à 5 cm), qui doit cependant être compatible avec une qualité de vie acceptable (Grade C).

CEAP : PRINCIPES D'EXERERE EN FONCTION DE LA TOPOGRAPHIE TUMORALE

Référence ou recommandation source : Référence ou recommandation source : Recommandation de Pratique Clinique de la Société Française d'ORL 2013 sur les « Bilan d'extension et principes d'exérèse des tumeurs de la face et du cou à point de départ cutané ».

Justification du choix du critère et Grades des recommandations

- Concernant les indications de parotidectomie, chez les patients immunocompétents présentant des tumeurs cutanées temporales ou auriculaires de plus de 2 cm ou infiltrantes en profondeur (épaisseur > 4-5 mm), et chez les patients immunodéprimés, il est recommandé de pratiquer une IRM parotidienne à la recherche de métastases infracliniques (Grade B). Pour les patients N0 cliniquement et radiologiquement, la procédure du ganglion sentinelle est une option (Grade C). Il n'est pas recommandé de réaliser une parotidectomie de principe chez les patients immunocompétents ne présentant de métastase clinique (Grade B). Il est recommandé de suivre cliniquement tous les deux mois la région parotidienne chez les patients non immunocompétents ou présentant des caractéristiques anatomopathologiques péjoratives (Grade B). Lorsqu'une métastase parotidienne est dépistée, il est recommandé de réaliser une parotidectomie conservatrice du nerf facial complétée par une lymphadénectomie ciblée chez les patients N0 cliniquement, suivie d'une radiothérapie de l'aire parotidienne mais sans irradiation cervicale si la lymphadénectomie est négative (Grade B). Lorsqu'un carcinome est cliniquement infiltrant en regard de la parotide, une parotidectomie est réalisée en monobloc avec l'exérèse cutanée.
- Concernant les indications d'une pétrectomie, il est recommandé de réaliser un bilan d'extension devant toute tumeur du conduit auditif externe et des zones adjacentes afin de définir les indications et le type de pétrectomie à réaliser (Grade C).
- Concernant les indications d'une exentération orbitaire, lorsque la tumeur est parfaitement limitée aux paupières, sans envahissement sclérotique, l'exérèse peut être effectuée en respectant les marges de sécurité établies. La réparation de l'une ou des deux paupières s'impose alors afin de garantir une protection adaptée du globe oculaire (Grade C). Lorsqu'il existe une extension tumorale superficielle à la tunique conjonctive de la sclérotique du bulbe oculaire (tumeur à distance du limbe et mobilité de la couche conjonctive de la sclérotique sur la couche fibreuse) une résection sans exentération peut être proposée (Grade C)

En cas de cécité douloureuse, l'indication d'exentération est formelle dès lors que l'intervention demeure carcinologique (Grade C).

En cas d'envahissement de la couche fibreuse de la sclérotique, de trouble de l'oculomotricité ou de l'acuité visuelle, la conservation du globe est le plus souvent compromise. L'éviscération (résection du contenu du globe par décortication sans résection sclérotique) et l'énucléation (résection limitée au globe laissant en place les annexes) ne sont en général pas indiquées. Le choix d'une exentération est le plus logique afin de garantir une sécurité carcinologique (Grade C).

Une radiothérapie adjuvante postopératoire est recommandée après une chirurgie large ayant comporté une exentération (Grade C).

La réhabilitation de choix après exentération repose sur la mise ne place d'une épithèse (Grade C). Il est préférable de ne pas recourir à un comblement de la cavité par un lambeau épais qui rendra la réhabilitation prothétique plus difficile (Grade C).

Dans les carcinomes localement avancés en situation inopérable pour des raisons d'extension locale ou d'état général compromettant la faisabilité d'un geste chirurgical lourd, un traitement médical doit être proposé, basé sur des soins de supports (Grade A).

Dans le contexte palliatif, une radiothérapie fractionnée peut parfois être proposée dans un but antalgique (Grade B).

Les thérapies ciblées de type inhibiteurs de la voie Hedgehog pour les carcinomes basocellulaires localement avancés (GDC-0449 : Vismodegib) ne se conçoivent que dans le contexte d'essais cliniques (Grade B).

- Concernant les indications d'une exérèse de la voûte crânienne osseuse et d'une exérèse méningée, lorsque la tumeur est parfaitement mobile par rapport au plan profond osseux, l'exérèse est effectuée au dessus du plan périosté, en respectant les marges de sécurité établies (Grade B). En cas de mobilité diminuée, ou de constatation peropératoire d'une infiltration du périoste de la voûte, ou d'une érosion de la corticale externe, un fraisage osseux jusqu'au diploé est proposé (accord professionnel). L'analyse osseuse anatomopathologique des marges profondes est impossible du fait même de la technique de résection osseuse choisie (accord professionnel). En cas d'envahissement osseux confirmé (TDM), une résection de la voûte crânienne est proposée en double équipe avec un neurochirurgien. Les adhérences méningées à la table interne de la voûte crânienne imposent généralement une réparation méningée par une plastie (autologue ou synthétique) dans le même temps. Le recouvrement des plans superficiels tégumentaires peut être assuré par un lambeau local de type rotation associé à une greffe cutanée de la zone donneuse, ou par lambeau libre micro-anastomosé (Grade C). La radiothérapie est recommandée en adjuvant postopératoire en cas de confirmation histologique d'envahissement osseux (Grade A). Dans les carcinomes localement avancés en situation inopérables pour des raisons d'extension locale ou d'état général compromettant la faisabilité d'un geste chirurgical lourd, un traitement médical doit être proposé basé sur des soins de supports (Grade A). Dans le contexte palliatif, une radiothérapie fractionnée peut parfois être proposée dans un but antalgique (Grade B). Les thérapies ciblées de type inhibiteurs de la voie Hedgehog pour les carcinomes basocellulaires localement avancés (GDC-0449 : Vismodegib) ne se conçoivent que dans le contexte d'essais cliniques (Grade B).
- Concernant les indications d'exérèse ganglionnaire, il est recommandé dans les tumeurs lymphophiles de réaliser un staging ganglionnaire exhaustif (Accord professionnel). Il est recommandé de faire bénéficier d'un traitement ganglionnaire tous les patients N+ cliniquement, radiologiquement ou histologiquement (Accord professionnel).
- Concernant les indications d'une exérèse musculaire, celle-ci doit toujours être réalisée selon les principes carcinologiques tout en veillant à préserver toutes les structures pouvant l'être (Accord professionnel). Les progrès chirurgicaux permettent la réalisation de résections plus extensives qui améliorent le contrôle local, tout en permettant des résultats esthétiques et fonctionnels acceptables.

Annexe 1. Bilan d'imagerie en fonction de la topographie tumorale

Topographie	Imagerie	Analyse spécifique
Périorbite	IRM	Paupières Contenu orbitaire : graisse extra- et intra-conique, muscles, globe oculaire, nerf optique, nerf V2 Voies lacrymales
	TDM	Rebord orbitaire Lame papyracée Plancher/toit de l'orbite Parois osseuse sinusiennes maxillaire/ethmoïde Base du crâne avec foramen nerveux
Région auriculaire	TDM	Os tympanal, mastoïde, pyramide pétreuse Base du crâne avec foramen nerveux
	IRM	Pavillon de l'oreille nerf VII méninge/tissu cérébral
Nez, lèvres, joue, région parotidienne	IRM	Structures cutanées, graisseuses, musculaires, cartilagineuses et nerveuses (V2, V3, VII), glande parotide
	TDM	Maxillaire supérieur, zygoma, arcade zygomatique, os mandibulaire, parois sinusiennes, Base du crâne avec foramen nerveux
Scalp et front	TDM	Corticale externe/interne, diploé, sinus frontal
	IRM	Extension intra crânienne méningée et cérébrale, nerf V1