

## Case report

### Mélanome des tissus mous: cas clinique



#### *Soft tissue melanoma: a clinical case*

**Rachid Frikh<sup>1,8</sup>, Siham Oumakhir<sup>1</sup>, Hafsa Chahdi<sup>2</sup>, Mohammed Oukabli<sup>2,3</sup>, Abderrahmane Albouzi<sup>2,3</sup>, Nouredine Baba<sup>1</sup>, Naoufal Hjira<sup>1,3</sup>, Mohammed Boui<sup>1,3</sup>**

<sup>1</sup>Service de Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc, <sup>2</sup>Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc, <sup>3</sup>Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohamed V, Rabat, Maroc

<sup>8</sup>Corresponding author: Rachid Frikh, Service de Dermatologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V, Rabat, Maroc

Mots clés: Mélanome des tissus mous, tumeur pédiculée, extrémités

Received: 13/07/2016 - Accepted: 02/08/2016 - Published: 04/10/2017

#### Résumé

Le mélanome des tissus mous a été décrit en 1965 par Enzinger sous le nom de sarcome à cellules claires. En 1983, Chung et Enzinger le rebaptisent mélanome des parties molles en raison de similitudes immunohistochimiques avec le mélanome. Nous rapportons un cas de cette forme rare de mélanome, chez un jeune homme de 22 ans qui avait une lésion molluscoïde de la cheville sans signes cliniques de malignité, et dont l'examen histologique a permis de retenir ce diagnostic.

**Pan African Medical Journal. 2017;28:107. doi:10.11604/pamj.2017.28.107.10316**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/28/107/full/>

© Rachid Frikh et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Abstract

*Soft tissue melanoma was first described by Enzinger in 1965 under the name of clear cell sarcoma. In 1983, Chung and Enzinger renamed it soft tissue melanoma due to its immunohistochemical similarities with melanoma. We here report the case of a 22-year old young man with this rare type of melanoma, presenting with molluscoid lesion on his ankle without any clinical sign of malignancy. Histology examination confirmed the diagnosis of soft tissue melanoma.*

**Key words:** *Soft tissue melanoma, pedicled tumor, extremities*

## Introduction

---

Le mélanome des tissus mous (MTM) a été décrit en 1965 par Enzinger sous le nom de sarcome à cellules claires à partir d'une série de 21 malades, le plus souvent jeunes, qui avaient une tumeur des extrémités, étroitement liée aux tendons ou aux aponévroses. Nous rapportons l'observation d'un jeune patient qui avait une lésion asymptomatique de la cheville, apparemment bénigne, mais dont l'histologie s'est montrée très atypique.

## Patient et observation

---

Mr H. âgé de 22 ans, sans antécédents pathologiques, avait consulté en Novembre 2006 pour une lésion exophytique asymptomatique de la malléole externe gauche, évoluant depuis 3 ans, augmentant très progressivement de volume, sans gêne fonctionnelle. L'examen initial a objectivé une lésion molluscoïde de 3 cm de diamètre, couleur peau normale, pédiculée, à surface lisse et indolore (Figure 1). L'exérèse chirurgicale était totale avec étude histologique de la pièce (Figure 2, Figure 3). L'évolution a été marquée par une ulcération torpide sur le site opératoire, sans tendance à la cicatrisation spontanée. A l'étude microscopique, on a observé un tissu cutané et sous-cutané infiltrés par une prolifération tumorale constituée de cellules essentiellement fusiformes, présentant des noyaux fortement nucléolés, relativement réguliers par ailleurs. Il n'a pas été observé de nécrose tumorale, mais plutôt quelques figures mitotiques. Les immunomarquages réalisés montrent une positivité diffuse de la protéine S100 et de la vimentine, une positivité plus focale de l'HMB45 et pour le MélanA. L'index de prolifération évalué par Mib1, est d'environ 10 à 20% des cellules tumorales.

L'étude histologique a attesté que l'exérèse était complète avec passage en zone saine, et que les limites de la tumeur étaient régulières. Le diagnostic de **mélanome des tissus mous** a été retenu. La recherche du transcrite spécifique de fusion, réalisée à l'institut Bergonié, était non concluante, vu que les prélèvements ont été fixés dans le liquide de Bouin. Le bilan d'extension a objectivé la présence de deux micronodules pulmonaires des segments VI droit et gauche, sans métastases ganglionnaires ni cliniques ni échographiques. Sur le plan thérapeutique, une exérèse élargie sur l'ulcération résiduelle a été réalisée en vue d'élimination des résidus tumoraux. Après étude histologique des recoupes de la deuxième pièce, une greffe de peau mince a été préconisée pour couvrir la perte de substance engendrée. L'abstention thérapeutique avec surveillance régulière des nodules pulmonaire a été décidée, avec un aspect toujours stationnaire, des nodules pulmonaires, après deux ans de recul.

## Discussion

---

Le mélanome des tissus mous (MTM) a été décrit en 1965 par Enzinger sous le nom de sarcome à cellules claires à partir d'une série de 21 malades, le plus souvent jeunes, qui avaient une tumeur des extrémités, étroitement liée aux tendons ou aux aponévroses [1]. La plus grande série de la littérature, publiée par Chung et Enzinger en 1983, a colligé 141 cas provenant des dossiers de l'Institut d'Anatomo-pathologie des Forces Armées Américaines [2]. Ces auteurs ont proposé la dénomination de mélanome des tissus mous, vu les similitudes histologiques avec le mélanome. La tumeur touche presque également l'homme et la femme, avec un sex-ratio F/H de 1,13 dans la série de Chung et Enzinger [2]. De siège ubiquitaire, le MTM siège principalement sur les membres inférieurs (69 p. 100 des cas), et surtout les pieds. L'atteinte des membres

supérieurs est moins fréquente avec, là aussi, une nette prédominance pour l'atteinte distale [2].

Dans la majorité des cas publiés dans la littérature, le patient consulte pour une masse ayant augmenté progressivement de volume, indolore ou discrètement sensible. Ceci explique le délai souvent long entre l'apparition de la tumeur et la première consultation [3-6]. La peau en surface est généralement inchangée, parfois tendue, et classiquement il n'y a pas d'invasion osseuse sous-jacente, confirmée par les radiographies osseuses, qui peuvent montrer rarement un aspect lytique [7]. Les calcifications intratumorales sont rares. La tumeur prend à l'imagerie par résonance magnétique, en pondération T1 un aspect homogène et iso-intense au muscle, alors qu'en T2 elle apparaît hypointense à centre proéminent, plus hétérogène et d'intensité différente à celle du muscle. Ces aspects ne permettent que d'évoquer le diagnostic, sans grande spécificité, vues les similitudes clinico-radiologiques avec les tumeurs des gaines et tendons [8].

Histologiquement, le MTM réalise une prolifération monomorphe de grosses cellules polygonales ou fusiformes, à cytoplasme pâle ou faiblement éosinophile, contenant un noyau vésiculé, au sein duquel, on observe un ou plusieurs nucléoles basophiles proéminents. Ces cellules prennent parfois un aspect épithélioïde. Elles sont groupées en amas, en faisceaux ou en lobules, délimités par de fins septa fibreux [9,10]. Chung et Enzinger notent dans leurs descriptions initiales, la présence dans 72p. 100 des cas de mélanine intra cytoplasmique [2]. Les mitoses sont généralement peu nombreuses.

Notre observation réunit tous les éléments cliniques et histologiques du diagnostic. Les immunomarquages permettent d'individualiser cette entité, avec une positivité pour les marqueurs mélanocytaires (HMB45, protéine S100, Melan A). Les marqueurs constamment négatifs sont la cytokératine, EMA, LCA et la desmine [10,11]. Le profil immunohistochimique de notre patient était plus en faveur du MTM avec une expression de la vimentine, de l'HMB45 et la PS100, et absence d'expression de la cytokératine et de la desmine.

La confirmation diagnostique est apportée par l'étude cytogénétique, non concluante chez notre patient, qui objective une translocation réciproque t(12;22)(q13;12), révélée par RT-PCR (reverse transcriptase polymerase chain reaction) ou FISH (fluorescent in situ hybridization, qui semble être plus sensible: jusqu'à 95p.100 des cas) [12]. Cette translocation entraîne la

formation d'un gène fusion EWSR1/ATF1, par fusion de la portion 3' de l'oncogène du sarcome d'Ewing EWSR1, avec la portion 3' de l'oncogène du facteur d'activation de la transcription ATF1 sur le chromosome 12. Deux transcrits protéiques chimériques issues de ce gène hybride ont été décrit, responsables de la prolifération et de la transformation cellulaire [13-16].

Le principal diagnostic différentiel est le sarcome épithélioïde des parties molles, qui se présente aussi comme une masse sous cutanée, souvent située sur l'extrémité d'un membre, en particulier la main [17]. La protéine S100 est parfois faiblement positive, mais surtout l'HMB45 est toujours négatif. Après la réalisation des marqueurs immunohistochimiques, le diagnostic différentiel peut se poser avec une localisation métastatique d'un mélanome passé inaperçue, et c'est l'étude cytogénétique qui départage catégoriquement les deux entités, avec absence constante de la translocation t(12;22)(q13;12), et positivité de plus en plus décrite, d'une mutation du BRAF gène qui serait spécifiques des tumeurs de la lignée mélanocytaire, notamment le mélanome [18].

L'évolution de cette tumeur est sombre, se rapprochant de celle des sarcomes, avec un taux de récives locales élevé (47 p. 100 [17]), contrairement au mélanome où ce taux est de 5 à 10p.100 selon l'épaisseur ou indice de Breslow. Les métastases sont par ordre de fréquence décroissant, ganglionnaire, pulmonaire, cutanée, osseuse et hépatique, et seraient plus fréquentes quand la tumeur dépasse 5 cm de diamètre. L'existence d'une métastase ganglionnaire loco-régionale prédispose au risque de développement de métastases à distance [10].

Les facteurs de mauvais pronostic sont, en plus de la taille supérieure à 5cm, la présence de nécrose, la survenue de métastases, ou de récives après exérèse chirurgicale [10]. Cette dernière quand elle est complète et « large » est généralement suffisante. L'amputation du segment du membre concerné a été préconisée dans certains cas, sans pour autant que sa supériorité par rapport au traitement conservateur soit prouvée. La réalisation de l'étude du ganglion sentinelle semble justifiée et de plus en plus proposée pour détection précoce de métastases ganglionnaires occultes, et dont la prise en charge semblerait améliorer le pronostic [19,20].

Les compléments thérapeutiques radio-chimiothérapeutiques préconisés par certains auteurs, sont difficiles à analyser, et avec des indications non encore bien établies et validées. Le cours

évolutif de cette tumeur n'est pas uniquement inconnu, mais surtout difficile à prédire dans l'état actuel des connaissances.

## Conclusion

---

Le mélanome des tissus mous est une tumeur mélanocytaire rare, différente du mélanome par son terrain, ses caractéristiques cliniques et évolutives, de diagnostic difficile, avec un pronostic qui se rapproche à celui des sarcomes.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Rachid Frikh, Naoufal Hjira et Noureddine Baba ont pris en charge le patient, siham Oumakhir a contribué à la rédaction du manuscrit. L'équipe des pathologistes : Hafsa Chahdi et Mohammed Oukabli ont contribué à l'étude histologique et à la rédaction du manuscrit. Et enfin Pr AlBouzidi et Pr Boui ont supervisé le travail. Tous les auteurs on lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Remerciements

---

Rachid Frikh, Naoufal Hjira et Noureddine Baba ont pris en charge le patient, siham Oumakhir a contribué à la rédaction du manuscrit. L'équipe des pathologistes : Hafsa Chahdi et Mohammed Oukabli ont contribué à l'étude histologique et à la rédaction du manuscrit. Et enfin Pr AlBouzidi et Pr Boui ont supervisé le travail.

## Figures

---

**Figure 1:** Lésion molluscoïde, couleur peau normale, en regard de la malléole externe gauche, d'apparence bénigne

**Figure 2:** Aspect histologique de la pièce d'exérèse au faible grossissement (HEx40)

**Figure 3:** Aspect histologique de la pièce d'exérèse au fort grossissement (HEx200)

## Références

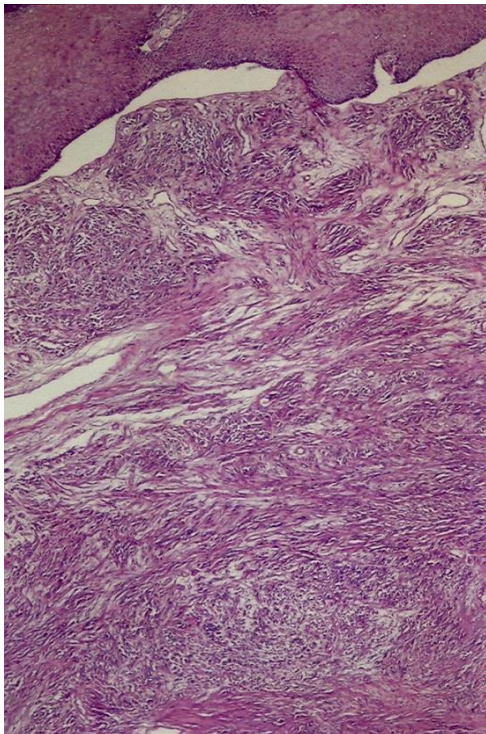
---

1. Enzinger F. Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses - An analysis of 21 cases. *Cancer*. 1965;(18):1163-74. **PubMed | Google Scholar**
2. Chung EB, Enzinger FM. Malignant melanoma of softparts: a reassessment of clear cell sarcoma. *Am J Surg Pathol*. 1983;(7):405-13. **PubMed | Google Scholar**
3. Ferlicot S, Guymar S, Chigot JP, Mosnier JF, Wechsler B, Hoang C. Sarcome à cellules claires (mélanome malin des tissus mous) du mollet. *Ann Chir*. 2001 Mar;126(2):152-5. **Google Scholar**
4. Mackey SL, Hebel J, Cobb MW. Melanoma of the soft parts (clear cell sarcoma): a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38(5):815-9. **PubMed | Google Scholar**
5. Pisani-Moreau MN, Merigou D, Gautier C, Bioulac P, Geniaux M, Delaunay MM. Mélanome des tissus mous. *Ann Dermatol Venerol*. 1997;124(2):176-81. **Google Scholar**
6. Kazakos CJ, Galanis VG, Giatromanolaki A, Verettas DA, Sivridis E. Clear cell sarcoma of the scapula - A case report and review of the literature. *World J Surg Oncol*. 2006 Aug 7;4:48. **PubMed | Google Scholar**
7. Morishitu S, Onomura T, Yamamoto S, Nadashima Y. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses (malignant melanoma of soft parts) with unusual roentgenologic findings. *Clin Orthop Res*. 1987;216:276-79. **Google Scholar**
8. Isoda H, Kuroda M, Saitoh M, Asakura T, Akai M, Ikeda K, Jin E, Sawada S. MR findings of clear cell sarcoma - Two case reports. *J Clin Imaging*. 2003 Jul-Aug;27(4):229-32. **PubMed | Google Scholar**

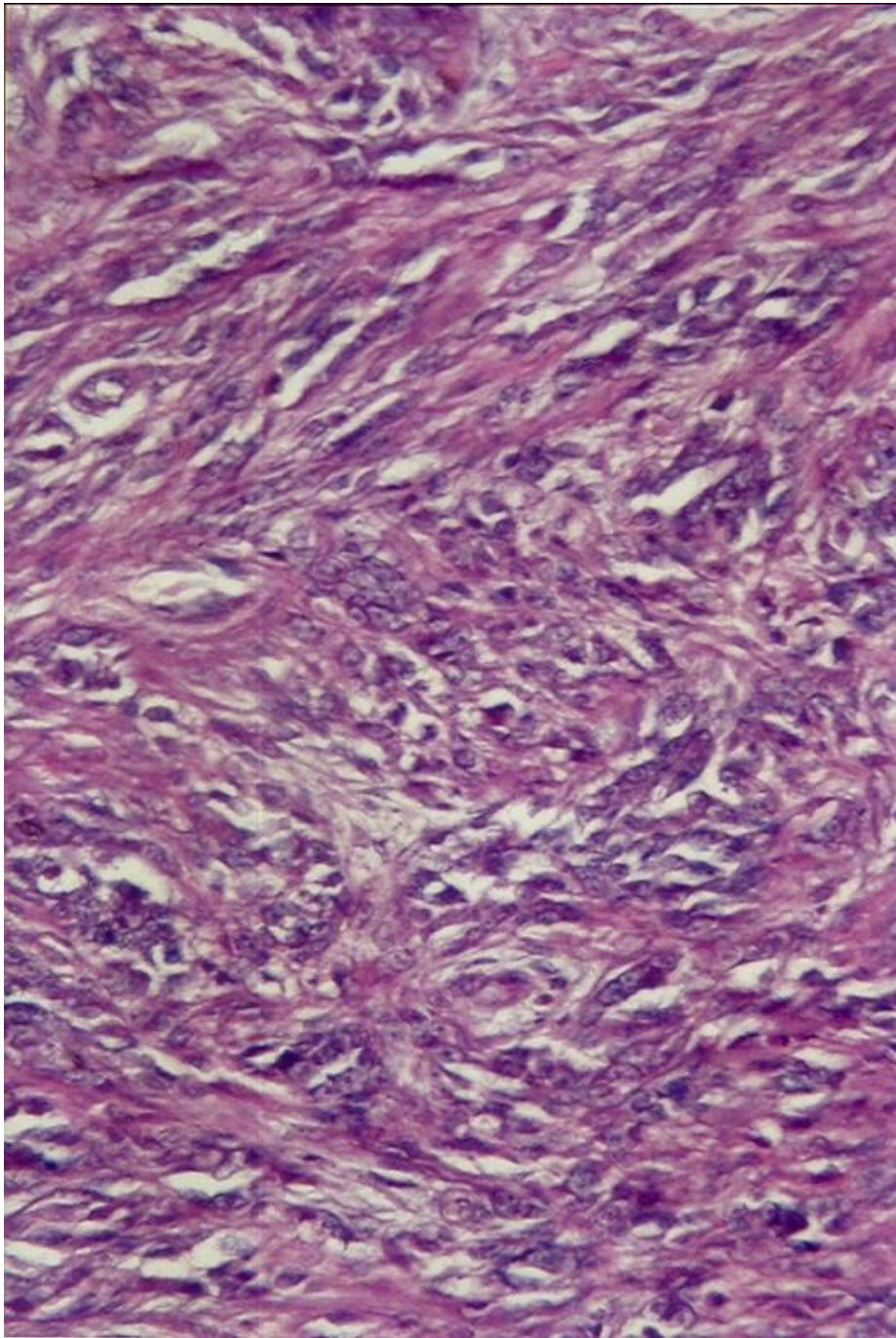
9. Graadt van Roggen JF, Mooi WJ, Hogendoorn PC. Clear cell sarcoma of tendon and aponeuroses (malignant melanoma of soft parts) and cutaneous melanoma: exploring the histogenetic relationship between these two clinicopathological entities. *J Pathol.* 1998 Sep;186(1):3-7. **Google Scholar**
10. Dim DC, Cooley LD, Miranda RN. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a review. *Arch Pathol Lab Med.* 2007;131(1):152-6. **PubMed | Google Scholar**
11. Spencer L, Jukic D. A 71-year-old man with spindle-cell neoplasm of unknown origin: a difficult-to-diagnose clear-cell sarcoma. *Dermatol Online J.* 2004 Jul 15;10(1):8. **PubMed | Google Scholar**
12. Patel RM, Downs-Kelly E, Weiss SW, Folpe AL, Tubbs RR, Tuthill RJ, Goldblum JR, Skacel M. Dual-color, break-apart fluorescence in situ hybridization for EWS gene rearrangement distinguishes clear cell sarcoma of soft tissue from malignant melanoma. *Mod Pathol.* 2005;18(12):1585-90. **PubMed | Google Scholar**
13. Sandberg AA, Bridge JA. Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors: clear cell sarcoma (malignant melanoma of soft parts). *Cancer Genet Cytogenet.* 2001 Oct 1;130(1):1-7. **PubMed | Google Scholar**
14. Teixeira MR, Ribeiro FR, Cerveira N, Torres L, Amaro T, Henrique R, Lopes C. Karyotypic divergence and convergence in two synchronous lung metastases of a clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses with t(12;22)(q13;q12) and type 1 EWS/ATF1. *Cancer Genet Cytogenet.* 2003;145(2):121-5. **PubMed | Google Scholar**
15. Henkle CT, Hawkins AL, McCarthy EF, Griffin CA. Clear cell sarcoma case report: complex karyotype including t(12;22) in primary and metastatic tumor. *Cancer Genet Cytogenet.* 2004;149(1):63-7. **PubMed | Google Scholar**
16. Langezaal SM, Graadt van Roggen JF, Cleton-Jansen AM, Baelde JJ, Hogendoorn PC. Malignant melanoma is genetically distinct from clear cell sarcoma of tendons and aponeurosis (malignant melanoma of soft parts). *Br J Cancer.* 2001 Feb;84(4):535-8. **PubMed | Google Scholar**
17. Malchau SS, Hayden J, Hornicek F, Mankin HJ. Clear cell sarcoma of soft tissues - Review. *J Surg Oncol.* 2007;95(6):519-22. **Google Scholar**
18. Panagopoulos I, Mertens F, Isaksson M, Mandahl N. Absence of mutations of the BRAF gene in malignant melanoma of soft parts (clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses). *Cancer Genet Cytogenet.* 2005;156(1):74-6. **PubMed | Google Scholar**
19. van Akkooi AC, Verhoef C, van Geel AN, Kliffen M, Eggermont AM, de Wilt JH. Sentinel node biopsy for clear cell sarcoma. *Eur J Surg Oncol.* 2006 Nov;32(9):996-9. **PubMed | Google Scholar**
20. Fantini F, Monari P, Bassissi S, Maiorana A, Cesinaro AM. Sentinel lymph node biopsy in clear cell sarcoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007 Oct;21(9):1271-2. **PubMed | Google Scholar**



**Figure 1:** Lésion molluscoïde, couleur peau normale, en regard de la malléole externe gauche, d'apparence bénigne



**Figure 2:** Aspect histologique de la pièce d'exérèse au faible grossissement (HEx40)



**Figure 3:** Aspect histologique de la pièce d'exérèse au fort grossissement (HEx200)