



RECOMMANDATIONS POUR LA PRATIQUE CLINIQUE

**PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE
DU CARCINOME BASOCELLULAIRE DE L'ADULTE**

Mars 2004

Service des recommandations professionnelles

Ces recommandations professionnelles ont été élaborées par l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (Anaes) à la demande de la Société française de dermatologie.

La méthode de travail a été celle décrite dans le guide des «Recommandations pour la pratique clinique – Base méthodologique pour leur réalisation en France – 1999 » publié par l'Anaes.

Les sociétés savantes dont les noms suivent ont été sollicitées pour l'élaboration de ces recommandations :

- l'Association française des chirurgiens maxillo-faciaux
- le Collège national des généralistes enseignants
- la Société de formation thérapeutique du généraliste
- la Société française de chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique
- la Société française de dermatologie
- la Société française de gériatrie
- la Société française de médecine générale
- la Société française d'ORL et de chirurgie de la face et du cou
- la Société française de pathologie
- la Société française de radiothérapie oncologique.

L'ensemble du travail a été coordonné par le D^r Philippe MARTEL, chef de projet, sous la direction du D^r Patrice DOSQUET, responsable du service des recommandations professionnelles.

L'évaluation économique a été réalisée par M^{me} Stéphanie BARRÉ et M^{me} Fabienne MIDY, économistes, sous la direction de M^{me} Catherine RUMEAU-PICHON, responsable du service évaluation économique à l'Anaes.

La recherche documentaire a été effectuée par M^{me} Emmanuelle BLONDET, documentaliste, sous la direction de M^{me} Rabia BAZI. L'assistante documentaliste était M^{me} Laurence FRIGÈRE.

Le secrétariat a été assuré par M^{lle} Élodie SALLEZ.

L'Anaes tient à remercier les membres du comité d'organisation, les membres du groupe de travail, du groupe de lecture et de son Conseil scientifique qui ont participé à ce travail et dont les noms suivent.

COMITÉ D'ORGANISATION

D^r Elie CALITCHI, radiothérapeute, Saint-Cloud
D^r Michel DANDURAND, dermatologue, Nîmes
D^r Patrice DOSQUET, Anaes
D^r Christophe FERRON, ORL, Nantes
P^r Bernard GUILLOT, président du groupe,
dermatologue, Montpellier

D^r Philippe MARTEL, Anaes
D^r Thomas PETIT, chargé de projet, anatomo-
pathologiste, Paris
P^r Jean-Jacques VOIGT, anatomopathologiste,
Toulouse

GROUPE DE TRAVAIL

P^r Bernard GUILLOT, dermatologue, Montpellier, président du groupe de travail
D^r Michel DANDURAND, dermatologue, Nîmes, chargé de projet
D^r Thomas PETIT, anatomopathologiste, Paris, chargé de projet
D^r Philippe MARTEL, Anaes, chef de projet, Saint-Denis La Plaine

D^r Elie CALITCHI, oncologue, radiothérapeute,
Boulogne
D^r Alain DUPUY, dermatologue, Paris
D^r Nicolas FROMENT, anatomopathologiste,
Metz
D^r Alain JOURDAIN, ORL, Laval
P^r Jean-Louis GROLLEAU, chirurgie plastique,
reconstructrice et esthétique, Toulouse
D^r Sylvie MEAUME, dermatologue, gériatre,
Ivry-sur-Seine
D^r Patrice PLANTIN, dermatologue, Quimper
D^r Alain-Marc RAGAINÉ, médecin généraliste,
Villepinte

D^r Luc RETHERS, anatomopathologiste, Orléans
P^r Thierry SCHMITT, radiothérapeute, Saint-
Étienne
D^r Jean-François SEI, dermatologue, Saint-
Germain-en-Laye
D^r Éric SORREL-DEJERINE, chirurgien maxillo-
facial, chirurgien plasticien, Paris
D^r Jacques WAGNER-BALLON, médecin
généraliste, Joué-lès-Tours
D^r Janine WECHSLER, anatomopathologiste,
Créteil

GROUPE DE LECTURE

D^r Guy AMELINEAU, médecin généraliste, Le Fenouiller

D^r Lucile ANDRAC-MEYER, anatomopathologiste, Marseille

D^r Gérard ANDREOTTI, médecin généraliste, La Crau

D^r Marie-Françoise AVRIL, dermatologue, Villejuif

D^r Christiane BAILLY, anatomopathologiste, Lyon

P^r Nicole BASSET-SEGUIN, dermatologue, Paris

P^r Claude BEAUVILLAIN DE MONTREUIL, ORL, Nantes

P^r Jacques-Charles BERTRAND, chirurgien maxillo-facial, Paris

P^r Jean-Pierre BESSEDE, ORL, Limoges

P^r Jean-Marie BONNETBLANC, dermatologue, Limoges

P^r Isabelle BOURDEL-MARCHASSON, gériatre, endocrinologue, Pessac

P^r Daniel BUCHON, médecin généraliste, Bugeat

D^r Patrick BUI, chirurgie plastique reconstructrice, Paris

D^r Elie CALITCHI, radiothérapeute, Saint-Cloud

D^r Philippe COURVILLE, anatomopathologiste, Rouen

P^r Bernard CRIBIER, dermatologue, Strasbourg

D^r Emmanuel DELAY, chirurgien plasticien, Lyon

D^r Pierre DEMOLIS, cardiologue, pharmacologue, AFSSAPS

D^r Rémi DENDALE, oncologue, radiothérapeute, Paris

P^r François DISANT, ORL, chirurgie cervico-faciale, Lyon

P^r Brigitte DRENO, dermatologue, Nantes

P^r Jean-Bernard DUBOIS, radiothérapeute, Montpellier

P^r Alain DUCASSE, ophtalmologue, Reims

D^r Marc EBEL, gériatre, Strasbourg

D^r Dominique EGASSE, dermatologue, Paris

D^r Daniel EILSTEIN, épidémiologiste, Strasbourg

D^r Nathalie FAUCHER, gériatre, Paris

D^r Christophe FERRON, ORL, Nantes

D^r Sylvie FRAITAG-SPINNER, anatomopathologiste, Paris

P^r Maryse GADREAU, Conseil scientifique Anaes

P^r Jean-Jacques GROB, dermatologue, Marseille

D^r Marguerite GROSSIN, anatomopathologiste, Colombes

D^r Patrick GUILLOT, dermatologue, Arès

D^r Laurent GUYOT, chirurgien maxillo-facial, Marseille

D^r Sylvette HOFFSTETTER, radiothérapeute, Vandœuvre

D^r Jean-Pierre JACQUET, médecin généraliste, Saint-Jean-d'Arvey

D^r Michel LALLEMENT, chirurgie cancérologique, Nice

P^r Éric LARTIGAU, radiothérapeute, Lille

D^r Jacques MARTEL, dermato-vénérologue, Chambéry

D^r Ludovic MARTIN, dermatologue, Orléans

D^r Hélène MATHIEU-DAUDE, épidémiologiste, Montpellier

P^r Jean-Jacques MAZERON, radiothérapeute, Paris

P^r Jean-Michel MONDIE, chirurgien maxillo-facial, Clermont-Ferrand

P^r Jean-Paul MONTEIL, ORL, chirurgien maxillo-facial, Paris

D^r Christine PAUWELS, dermatologue, anatomopathologiste, Saint-Germain-en-Laye

D^r Daniel POLI, dermatologue, Avignon

P^r Muriel RAINFRAY, Conseil scientifique Anaes

P^r Bernard RICBOURG, chirurgien maxillo-facial, chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique, Besançon

P^r Philippe SAIAG, dermatologue, Boulogne

P^r Pierre SEGUIN, chirurgien plasticien, chirurgien maxillo-facial, Saint-Étienne

D^r Frédéric STAROZ, anatomopathologiste, Quimper

P^r Sylvie TESTELIN, chirurgien maxillo-facial, Amiens

D^r Béatrice VERGIER, anatomopathologiste, Pessac

D^r Olivier VEROLA, anatomopathologiste, Paris

P^r Jean-Jacques VOIGT, anatomopathologiste, Toulouse

RECOMMANDATIONS

I. INTRODUCTION

La prise en charge du carcinome basocellulaire (CBC) renvoie à des situations très hétérogènes du fait des multiples formes cliniques et histologiques existantes et des nombreuses options thérapeutiques disponibles. Les recommandations ont été conçues comme une aide destinée à tous les praticiens prenant en charge ce type de tumeur.

Le premier objectif de ces recommandations est de proposer une classification des CBC tenant compte des différents facteurs pronostiques et permettant de clarifier les terminologies utilisées.

Le second objectif est de proposer une prise en charge diagnostique et thérapeutique adaptée aux différentes situations rencontrées.

Les recommandations n'aborderont ni les cas particuliers des CBC développés au cours des gènodermatoses et des syndromes d'immunosuppression, ni les formes multiples, ni les CBC de l'enfant, ni la problématique de la prévention primaire et du dépistage.

La littérature concernant le CBC est vaste. Elle fournit des niveaux de preuve limités, notamment du fait de la grande hétérogénéité des tumeurs étudiées, des techniques diagnostiques et thérapeutiques employées et des critères de jugement utilisés (notamment pour ce qui concerne le calcul des taux de récurrence). Le choix de certaines classifications proposées ici repose sur l'accord des professionnels du groupe de travail et de lecture. Ce dernier a préféré fournir aux professionnels un outil de décision opérationnel, tout en soulignant les possibilités d'adaptation des recommandations aux situations particulières.

Niveau de preuve des recommandations :

Les recommandations sont classées en grade A, B ou C selon les modalités suivantes :

- une recommandation de grade A est fondée sur une preuve scientifique établie par des études de fort niveau de preuve, par exemple essais comparatifs randomisés de forte puissance et sans biais majeur, méta-analyse d'essais randomisés, analyse de décision basée sur des études bien menées ;
- une recommandation de grade B est fondée sur une présomption scientifique fournie par des études de niveau intermédiaire de preuve, par exemple essais comparatifs randomisés de faible puissance, méta-analyse de méthodologie critiquable, études comparatives non randomisées bien menées, études de cohorte ;
- une recommandation de grade C est fondée sur des études de moindre niveau de preuve, par exemple études cas-témoins, séries de cas.

En l'absence de précision, les recommandations proposées reposent sur un accord professionnel au sein du groupe de travail et du groupe de lecture.

II. LES DIFFÉRENTES FORMES CLINIQUES ET HISTOLOGIQUES DE CARCINOME BASOCELLULAIRE

La distinction de 3 sous-types cliniques et de 4 sous-types histologiques principaux est recommandée. Le but est de simplifier la classification des CBC, d'homogénéiser son utilisation et de la rendre pertinente pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique. Pour une meilleure compréhension entre médecins, l'utilisation de la terminologie retenue est recommandée.

II.1. Sous-types cliniques

- **CBC nodulaire** : il se présente comme une papule ou un nodule lisse, translucide, grisâtre et télangiectasique constituant la lésion élémentaire ou perle. La lésion croît progressivement et atteint une taille variable avec une périphérie faite de succession de perles. La forme dite « à bordure perlée » ou « plan cicatriciel » constitue une variété de CBC nodulaire avec extension centrifuge.
- **CBC superficiel** : c'est une plaque rouge plane, bien limitée, à extension très lentement centrifuge. Elle est parfois recouverte de petites squames ou de croûtes. Les perles caractéristiques ne sont en règle générale pas visibles à l'œil nu. Le CBC superficiel peut être multiple d'emblée. Il prédomine en zone de peau couverte.
- **CBC sclérodermiforme** : c'est une plaque dure, brillante, mal limitée et déprimée, souvent difficile à voir en l'absence d'ulcération et qui ressemble à une cicatrice blanche. Elle évolue lentement de façon centrifuge. Les limites de la tumeur sont très difficiles à préciser. Cette lésion peut rester longtemps méconnue et finir par être très étendue.

Ces 3 sous-types cliniques peuvent se pigmenter et/ou s'ulcérer.

II.2. Sous-types histologiques

- **CBC nodulaire** : il est défini par la présence, dans le derme, d'un ou de plusieurs massifs ou lobules larges et bien circonscrits, constitués de cellules basaloïdes dont les noyaux sont agencés en palissade en périphérie. Des artefacts de rétraction sont habituellement présents.
- **CBC superficiel** : il est défini par la présence d'un nid tumoral appendu à l'épiderme et/ou aux follicules pileux. Ce foyer tumoral est constitué de cellules basaloïdes dont les noyaux sont agencés en palissade en périphérie. Des artefacts de rétraction sont habituellement présents et séparent les cellules tumorales du stroma. Le plus souvent, les foyers tumoraux paraissent multiples, séparés par des intervalles de peau normale. Le CBC superficiel est aussi appelé CBC « pagétoïde ». Cette terminologie doit être abandonnée.
- **CBC infiltrant** : il est recommandé de limiter ce terme aux CBC trabéculaire ou micronodulaire. Dans sa forme trabéculaire, il est défini par la présence de foyers tumoraux de petite taille, mal limités, intradermiques ou parfois dermo-hypodermiques. Ces foyers, peu cellulaires, ont une architecture variée, en îlots irréguliers ou en travées. L'agencement palissadique des noyaux périphériques est souvent discret ou absent. La prolifération tumorale s'étend dans le derme avec des limites floues selon un mode très infiltrant. Dans sa forme micronodulaire, il est caractérisé par une multitude de foyers tumoraux de petite taille formant des lobules bien limités. Aucune limite chiffrée

validée n'a pu être retenue pour définir la taille de ces foyers. L'agencement palissadique des noyaux en périphérie est parfois discret.

- **CBC sclérodermique** : les foyers tumoraux sont des cordons effilés, parfois représentés par une seule assise cellulaire. Les cellules tumorales sont peu différenciées et l'agencement palissadique périphérique est absent. La tumeur infiltre un stroma tumoral très scléreux. Les éléments tumoraux occupent habituellement toute la hauteur du derme, parfois s'étendent à l'hypoderme.

Ces différents sous-types histologiques peuvent s'associer. Le sous-type de la composante de plus mauvais pronostic doit alors être retenu.

Ils peuvent comporter des aspects histologiques supplémentaires qui concernent la composante épithéliale et/ou stromale (cf. Argumentaire).

Il n'existe pas d'accord professionnel concernant la place nosologique de la tumeur fibro-épithéliale de Pinkus qui est retenue par certains comme une forme anatomo-clinique rare de CBC.

Des formes histologiques particulières sont également individualisées :

- **CBC métatypique** : il est défini comme un CBC comportant une différenciation malpighienne carcinomateuse. L'existence de cette lésion comme un sous-type histologique de CBC ou comme une forme transitionnelle avec le carcinome épidermoïde reste controversée ;
- **Carcinome mixte ou composite** : il est défini par l'association d'un CBC et d'un carcinome épidermoïde, chaque composante étant clairement identifiable.

III. FACTEURS PRONOSTIQUES DU CARCINOME BASOCELLULAIRE

Le critère objectif d'évaluation du pronostic est le risque de récurrence. Il doit être complété par l'évaluation du risque d'envahissement local et de la difficulté de prise en charge thérapeutique en cas de récurrence (accord professionnel).

III.1. Facteurs pronostiques

Certains facteurs conditionnent le taux de récurrence des CBC (grade C).

III.1.1. Facteurs cliniques

Les facteurs cliniques sont (grade C) :

- la localisation ;
- la taille ;
- les formes mal limitées ou sclérodermiques ;
- les formes récidivées.

Pour la localisation, 3 zones topographiques à risque de récurrence sont retenues :

- une zone à bas risque de récurrence : tronc et membres ;
- une zone à risque intermédiaire de récurrence : front, joue, menton, cuir chevelu et cou ;
- une zone à haut risque de récurrence : nez et zones péri-orificielles de l'extrémité céphalique.

La taille (plus grand diamètre de la tumeur) à partir de laquelle le risque de récurrence peut être considéré comme augmenté varie en fonction de la topographie :

- supérieure à 1 centimètre pour les zones à haut risque de récurrence ;
- supérieure à 2 centimètres sur les zones à bas risque et à risque intermédiaire de récurrence.

L'âge, la durée d'évolution et le sexe ne sont pas des facteurs de risque de récurrence (grade C). Les données disponibles sont insuffisantes pour déterminer si l'immunosuppression et la radiothérapie antérieure sont des facteurs de risque de récurrence.

III.1.2. Facteurs histologiques

Les facteurs histologiques sont les formes histologiques agressives définies ici comme les sous-types sclérodermiformes et infiltrants et les formes métatypiques (grade C). En cas d'association, le pronostic global dépend de la composante de plus mauvais pronostic.

Les données sont insuffisantes pour déterminer si l'engainement périnerveux et d'autres aspects particuliers de la composante stromale ou épithéliale sont des facteurs de risque de récurrence.

III.2. Groupes pronostiques

En pratique, il est proposé de distinguer 3 groupes pronostiques en fonction du risque de récurrence ainsi que du risque d'envahissement local et de la difficulté de prise en charge thérapeutique en cas de récurrence. Ces groupes pronostiques seront utilisés pour guider les choix thérapeutiques.

- **Le groupe de mauvais pronostic** comprend :
 - les formes cliniques sclérodermiformes ou mal limitées et les formes histologiques agressives ;
 - les formes récidivées (à l'exception des CBC superficiels) ;
 - les CBC nodulaires de la zone à haut risque de récurrence et de taille supérieure à 1 cm.
- **Le groupe de bon pronostic** comprend :
 - tous les CBC superficiels primaires et la tumeur de Pinkus ;
 - les CBC nodulaires primaires, bien limités, de moins de 1 cm sur la zone à risque intermédiaire de récurrence et de moins de 2 cm sur la zone à bas risque de récurrence.
- **Le groupe de pronostic intermédiaire** comprend :
 - les CBC superficiels récidivés ;
 - les CBC nodulaires < 1 cm sur la zone à haut risque de récurrence, > 1 cm sur la zone à risque intermédiaire de récurrence et > 2 cm sur la zone à bas risque de récurrence.

IV. TRAITEMENTS POSSIBLES

Le principal critère d'évaluation de l'efficacité des traitements des CBC est le taux de récurrence. Différents taux sont utilisés selon le mode de calcul et la durée de suivi. Cette hétérogénéité rend la littérature difficilement analysable. Le taux qui devrait être utilisé est le taux de récurrence par analyse de survie à 5 ans.

Pour les CBC primaires le taux de récurrence par analyse de survie à 5 ans est de l'ordre de 1 % avec la chirurgie micrographique de Mohs et la chirurgie d'exérèse classique avec examen extemporané, de l'ordre de 5-10 % avec la chirurgie d'exérèse classique, la radiothérapie et la cryochirurgie et de l'ordre de 7-13 % pour le curetage-électrocoagulation. Pour les tumeurs récidivées il est de l'ordre de 5 % avec la chirurgie micrographique de Mohs, de l'ordre de 10-20 % avec la chirurgie d'exérèse classique et la radiothérapie, de l'ordre de 40 % avec le curetage-électrocoagulation.

IV.1. Chirurgie (hors chirurgie micrographique de Mohs)

La chirurgie reste le traitement de choix auquel toutes les autres techniques devraient être comparées. Elle permet un taux élevé de guérison, notamment par le contrôle histologique des marges. L'exérèse doit être avant tout carcinologique.

IV.1.1. Marges cliniques d'exérèse

- **Pour les tumeurs de bon pronostic** et afin d'obtenir un taux d'exérèse incomplète statistiquement inférieur à 5 %, une exérèse chirurgicale avec une marge latérale de 3 à 4 mm est recommandée (grade C).
- **Pour les tumeurs de pronostic intermédiaire**, une marge latérale stricte de 4 mm au minimum est recommandée.
- **Pour les tumeurs de mauvais pronostic**, l'analyse de la littérature ne permet pas de proposer des marges latérales standardisées. Elles pourront varier de 5 mm pour certaines tumeurs bien limitées, à 10 mm ou plus pour certains CBC récidivés et pour certains CBC sclérodermiformes. Si pour des raisons fonctionnelles ou esthétiques ces marges ne peuvent pas être respectées, il est recommandé de pratiquer un examen extemporané ou une chirurgie en 2 temps pour s'assurer que la marge est saine.
- **Dans tous les cas, les marges profondes** sont situées dans le tissu graisseux sous-cutané et doivent atteindre en les respectant (sauf s'ils sont envahis) l'aponévrose (front), le périchondre (oreille, nez), ou le périoste (cuir chevelu). Pour les CBC superficiels elles peuvent être moins profondes.

IV.1.2. Place de l'examen extemporané

Dans la prise en charge du CBC, l'examen extemporané peut trouver sa place lors d'une chirurgie classique. Sa place dans la chirurgie micrographique de Mohs est abordée plus bas. La réponse doit être complétée par une étude postopératoire complémentaire du fragment examiné extemporanément et du reste de la pièce opératoire. Il doit être réservé au traitement de certaines tumeurs de mauvais pronostic ou de pronostic intermédiaire (cf. Prise en charge thérapeutique).

Le contrôle extemporané a une bonne valeur s'il est orienté par le chirurgien sur une ou plusieurs zones à risque d'envahissement et réalisé de la manière la plus exhaustive possible sur ces zones. Dans les autres cas, il est rappelé qu'il ne permet l'examen que d'un faible pourcentage des marges.

IV.1.3. Place des techniques de fermeture en plusieurs temps

La réalisation d'une chirurgie d'exérèse en 2 temps constitue une alternative à la réalisation d'un examen extemporané, car elle permet un contrôle en paraffine des marges avant fermeture. La morphologie tissulaire est mieux conservée sur les coupes en paraffine, mais aucune étude ne permet d'affirmer la meilleure efficacité de cette approche par rapport à la réalisation d'un examen extemporané. L'efficacité de ces deux méthodes

dépend de la technique d'analyse des marges chirurgicales utilisée. Comme pour l'examen extemporané, l'examen histologique doit être orienté par le chirurgien sur une ou plusieurs zones à risque d'envahissement et réalisé de la manière la plus exhaustive possible sur ces zones.

La réalisation d'une exérèse en 2 temps est particulièrement indiquée en cas de fermeture nécessitant une greffe ou un lambeau et rendant la reprise chirurgicale difficile en cas d'exérèse incomplète.

IV.2. Chirurgie micrographique de Mohs

La chirurgie micrographique de Mohs (CMM) est la technique pour laquelle les taux de récurrence les plus faibles sont rapportés dans la littérature, particulièrement pour le traitement des CBC de mauvais pronostic (grade C).

Les taux de récurrence obtenus avec les techniques pouvant constituer une alternative à la chirurgie de Mohs sont peu documentés (chirurgie avec examen extemporané) ou pas documentés (chirurgie en 2 temps) pour le traitement des tumeurs de mauvais pronostic. Des études comparatives sont nécessaires pour préciser leurs intérêts relatifs.

La CMM nécessite une équipe spécialisée et une bonne coordination permettant la réalisation conjointe du geste chirurgical, de la préparation des lames et de leur lecture. Seuls quelques centres peuvent actuellement proposer cette technique en France, alors qu'elle est de pratique courante dans certains pays comme les États-Unis.

La CMM doit être réservée aux CBC de mauvais pronostic et une évaluation approfondie de cette technique est souhaitable afin de développer si besoin sa pratique en France.

IV.3. Radiothérapie

La radiothérapie est une technique qui donne de bons résultats en termes de contrôle local dans de nombreuses formes cliniques et histologiques de CBC.

L'utilisation de la radiothérapie impose une confirmation histologique préalable du diagnostic.

La radiothérapie peut faire appel aux rayons X de basse énergie (radiothérapie dite «de contact» bien adaptée au traitement des CBC), à la curiethérapie ou à la radiothérapie de haute énergie (photons ou électrons) en fonction de la présentation clinique.

La radiothérapie est contre-indiquée, en cas de syndromes génétiques prédisposant aux cancers cutanés du type naevomatose basocellulaire et *xeroderma pigmentosum*.

La radiothérapie n'est pas recommandée comme traitement de première intention si une chirurgie d'exérèse peut être réalisée. Elle n'est pas non plus recommandée :

- chez les sujets de moins de 60 ans ;
- comme traitement des CBC sclérodermiformes ;
- sur certaines zones : oreilles, mains, pieds, jambes, organes génitaux.

Il est proposé de réserver l'usage de la radiothérapie aux cas dans lesquels la chirurgie n'est pas possible (contre-indication chirurgicale, difficultés chirurgicales, refus du malade). Dans ce cadre, les meilleures indications retenues sont :

- les CBC avec exérèse incomplète ;

- les CBC récidivés ;
- les CBC nodulaires d'une taille inférieure à 2 cm de l'extrémité céphalique ;
- les CBC avec un envahissement osseux ou cartilagineux.

En fonction du pronostic de la tumeur, il est proposé de respecter des marges de sécurité minimales de 5 à 10 mm au niveau du volume irradié par rapport au volume tumoral.

IV.4. Cryochirurgie

La cryochirurgie est une technique qui donne des résultats satisfaisants en termes de récurrences dans des conditions optimales de pratique et en sélectionnant de façon rigoureuse les indications (grade C). Elle nécessite une biopsie préalable au traitement.

La cryochirurgie est une alternative à la chirurgie lorsque celle-ci ne peut être réalisée pour :

- les CBC superficiels localisés sur la zone à faible risque de récurrence ;
- les CBC nodulaires bien limités d'une taille inférieure à 1 cm quelle que soit la localisation.

Aux membres inférieurs, il existe un risque de retard de cicatrisation.

IV.5. Curetage-électrocoagulation

Le curetage-électrocoagulation est une technique aveugle qui nécessite un diagnostic clinique certain, une confirmation histologique sur le matériel cureté et un opérateur entraîné. Dans ces conditions et pour des indications appropriées, son efficacité est acceptable (grade C).

Cependant, l'utilisation de cette technique n'est pas recommandée vu l'existence des autres modalités thérapeutiques. Le curetage-électrocoagulation reste néanmoins envisageable sur la zone à faible risque de récurrence pour les CBC nodulaires de petite taille (< 2 cm) et les CBC superficiels.

IV.6. Laser

Il n'existe pas d'éléments bibliographiques suffisants pour recommander actuellement le traitement des CBC par laser CO₂.

IV.7. Photothérapie dynamique

En l'état actuel des publications et en l'absence d'AMM en France pour l'agent photosensibilisant, la photothérapie dynamique ne peut faire l'objet d'une recommandation pour le traitement des CBC. Au vu de la littérature, les CBC superficiels pourraient bénéficier de cette technique (grade B).

IV.8. 5 fluoro-uracil

Le 5 fluoro-uracil n'a pas d'AMM en France dans le traitement des CBC. Le groupe de travail considère que les données analysées ne permettent pas d'évaluer son efficacité dans cette indication.

IV.9. Imiquimod

En l'état actuel des publications et en l'absence d'AMM dans cette indication, cette technique ne peut faire l'objet d'une recommandation pour le traitement des CBC. Au vu de la littérature les CBC superficiels pourraient bénéficier de cette technique (grade B).

IV.10. Interféron

Eu égard à ses nombreux effets secondaires et à son efficacité limitée, l'interféron n'est pas recommandé pour le traitement des CBC (grade C).

V. PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE

V.1. Place de la biopsie

Il est recommandé de toujours réaliser une biopsie :

- lorsque le diagnostic clinique est incertain ;
- lorsque le traitement proposé n'est pas chirurgical ;
- pour toutes les formes cliniques de mauvais pronostic ;
- lorsque le geste chirurgical nécessite une reconstruction importante.

Une exérèse d'emblée peut être réalisée pour les CBC de bon pronostic dont le diagnostic clinique est très probable, en respectant les marges de sécurité préconisées (3 ou 4 mm) et sous réserve d'une confirmation histologique du diagnostic après exérèse.

La biopsie, réalisée par incision ou au punch, doit être suffisamment profonde pour inclure le derme réticulaire afin de dépister une composante infiltrante et de préciser au mieux le type histologique.

V.2. Prise en charge des prélèvements histologiques au laboratoire d'anatomie pathologique

L'étude anatomopathologique peut être réalisée à partir de fragments biopsiques ou de pièces d'exérèse. Le chirurgien doit orienter la pièce qui sera au mieux accompagnée d'un schéma. Elle est communiquée fraîche si elle peut être acheminée rapidement, ou fixée (le formol est conseillé pour les pièces d'exérèse).

L'examen macroscopique doit mesurer la pièce d'exérèse, et, si possible, mesurer la lésion, la décrire et mesurer la marge de sécurité la plus étroite en précisant son siège. Les prélèvements sont orientés.

Les recommandations sur la technique macroscopique varient selon la taille, la topographie et la forme de la pièce d'exérèse :

- pour une pièce d'exérèse de moins de 0,5 cm, le prélèvement est coupé en deux ou inclus en totalité, sans être coupé ;
- pour une pièce d'exérèse comprise entre 0,5 et 3 cm, il est conseillé de faire des tranches parallèles, perpendiculairement au grand axe du prélèvement. Pour visualiser les extrémités, il est possible de terminer de chaque côté par une ou des tranches perpendiculaires aux autres tranches ;
- pour l'exérèse d'une lésion supérieure à 3 cm, la tumeur est prélevée puis des prélèvements en rayons de roue sont réalisés sur les zones où la marge de sécurité est la plus étroite ;

- pour l'exérèse d'une lésion située sur un bord libre (hélix, paupière, narine, lèvre), la pièce est sectionnée en tranches parallèles, perpendiculairement au bord libre. La face externe des deux tranches distales est repérée pour être histologiquement contrôlée.

V.3. Compte rendu d'anatomopathologie

Il est recommandé d'utiliser un compte rendu anatomopathologique standardisé contenant au minimum les informations suivantes.

Macroscopie :			
Site tumoral :			
Prélèvement :			
Type :	Biopsie		
	Exérèse	orientée	non orientée
Taille :			
Lésion :			
	Visible sur pièce fixée		
	Aspect :		
	Taille :		
	Autres particularités :		
	Non visible sur pièce fixée		
Histologie :			
Le diagnostic retenu est celui de carcinome basocellulaire.			
1- Sous-type histologique :			
	Superficiel		
	Nodulaire		
	Infiltrant	Trabéculaire	Micronodulaire
	Sclérodermique		
	Tumeur fibro-épithéliale de Pinkus		
	Méatypique		
	Autre :		
2- Exérèse :			
	marges latérales :		
	en tissu tumoral		
	au ras de la tumeur		
	en tissu sain		
	marges profondes :		
	en tissu tumoral		
	au ras de la tumeur		
	en tissu sain		
3- Particularité(s) non signalée(s) ci-dessus :			
Conclusion :			
Elle doit retenir le sous-type histologique de moins bon pronostic.			

V.4. Bilan d'extension

Les métastases des CBC étant exceptionnelles, il est recommandé de ne pas réaliser un bilan d'extension systémique.

La suspicion d'un envahissement profond ou locorégional peut justifier la réalisation d'examen complémentaires d'imagerie : radiographie, échographie et surtout tomodensitométrie et résonance magnétique nucléaire, en fonction de la localisation et de l'envahissement tissulaire sous-jacent.

VI. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

VI.1. Facteurs de décision thérapeutique

La décision thérapeutique est fondée sur le pronostic de la tumeur tel que défini dans le paragraphe « Groupes pronostiques ».

Certains éléments de décision non liés à la tumeur peuvent également intervenir dans le choix de la méthode thérapeutique :

- choix du patient ;
- pronostic esthétique et fonctionnel ;
- état général et espérance de vie ;
- traitements et pathologies associées ;
- disponibilité des techniques ;
- compétence du praticien.

L'âge à lui seul ne doit pas dispenser d'un traitement carcinologique.

VI.2. Stratégie de prise charge thérapeutique

Une stratégie de prise en charge est proposée ci-dessous. Cette stratégie globale doit être modulée en fonction des restrictions décrites pour chaque technique.

Les termes de 2^e et 3^e intention signifient que les traitements de 1^{re} et 2^e intention n'ont pas pu être réalisés (contre-indication à la technique, difficulté de réalisation, refus du malade).

Dans les chapitres suivants, l'ordre d'énumération des techniques utilisables n'a pas de valeur hiérarchique.

— *Formes primaires*

- **CBC de bon pronostic**

- 1^{re} intention : chirurgie avec une marge de 3 à 4 mm sans analyse extemporanée ;
- 2^e intention : cryochirurgie ou radiothérapie ;
- 3^e intention : curetage-électrocoagulation.

- **CBC de mauvais pronostic**

- 1^{re} intention : chirurgie classique avec une marge de 5 à 10 mm ou plus ou chirurgie en 2 temps ou chirurgie avec contrôle extemporané des marges ou CMM si la technique est réalisable ;
- 2^e intention : radiothérapie.

Les autres techniques sont contre-indiquées.

- **CBC de pronostic intermédiaire**

- 1^{re} intention : chirurgie avec une marge stricte de 4 mm au minimum. Si la marge ne peut pas être respectée, chirurgie avec examen extemporané ou chirurgie en 2 temps ;
- 2^e intention : radiothérapie ou cryochirurgie.

— *Exérèse incomplète*

Après exérèse incomplète, il est recommandé une reprise thérapeutique immédiate car le taux de récurrence après exérèse incomplète est d'environ 50 % et le pronostic des formes récidivantes moins bon que celui des formes primaires. Cependant cette approche n'a pas fait la preuve de sa supériorité sur une surveillance avec traitement des récurrences éventuelles. Une stratégie de surveillance reste donc possible pour les formes de bon pronostic.

- Devant l'exérèse incomplète d'un CBC de mauvais pronostic, les traitements complémentaires recommandés sont la chirurgie avec analyse extemporanée des marges, la chirurgie d'exérèse en 2 temps ou la CMM si la technique est réalisable. La radiothérapie n'est recommandée qu'en 2^e intention si la chirurgie n'est pas possible.
- Devant l'exérèse incomplète d'un CBC de bon pronostic ou de pronostic intermédiaire, le traitement recommandé est la chirurgie sans examen extemporané. La radiothérapie n'est recommandée qu'en 2^e intention si la chirurgie n'est pas possible. Pour les formes de bon pronostic une surveillance est acceptable.

En l'absence de données dans la littérature, il est impossible de recommander des marges d'exérèse lors de la reprise chirurgicale.

— *Formes récidivées*

Pour les formes récidivées il est recommandé de faire appel :

- en 1^{re} intention : à la chirurgie avec examen extemporané ou à la chirurgie en 2 temps ou à la CMM si elle est réalisable. Pour les CBC superficiels le recours à la chirurgie classique avec une marge de 4 mm est considéré comme suffisant ;
- en 2^e intention : à la radiothérapie.

Il est recommandé de ne pas utiliser les techniques de curetage-électrocoagulation ou de cryochirurgie pour les CBC récidivés, sauf pour les formes superficielles.

VI.3. Place de la consultation pluridisciplinaire

La grande majorité des CBC ne justifie pas de décision thérapeutique en unité de concertation pluridisciplinaire (UCP) en raison de leur bon pronostic global et de la possibilité d'un traitement chirurgical simple.

Cependant, il est recommandé que les formes les plus difficiles à prendre en charge (par exemple les formes ayant plusieurs facteurs de risque, nécessitant une chirurgie complexe ou avec envahissement locorégional) puissent faire l'objet d'une discussion en UCP.

VII. SUIVI DES PATIENTS AYANT UN CARCINOME BASOCELLULAIRE

Une surveillance clinique est recommandée du fait du risque de récurrence des CBC et de l'augmentation du risque de nouveau CBC (33 à 70 % à 3 ans), de carcinome épidermoïde (1 à 20 % à 3 ans) et de mélanome (incidence multipliée par 2) (grade C).

Une consultation au minimum une fois par an pendant au moins 5 ans et au mieux à vie est préconisée. Elle pourra être renforcée en cas de facteurs de risque de récurrence.
L'examen doit porter sur tout le tégument afin de diagnostiquer et traiter au plus tôt des lésions de petite taille.

VIII. ARBRES DÉCISIONNELS

Abréviations :

CBC : carcinome basocellulaire

CE : curetage-électrocoagulation

CMM : chirurgie micrographique de Mohs

RT : radiothérapie

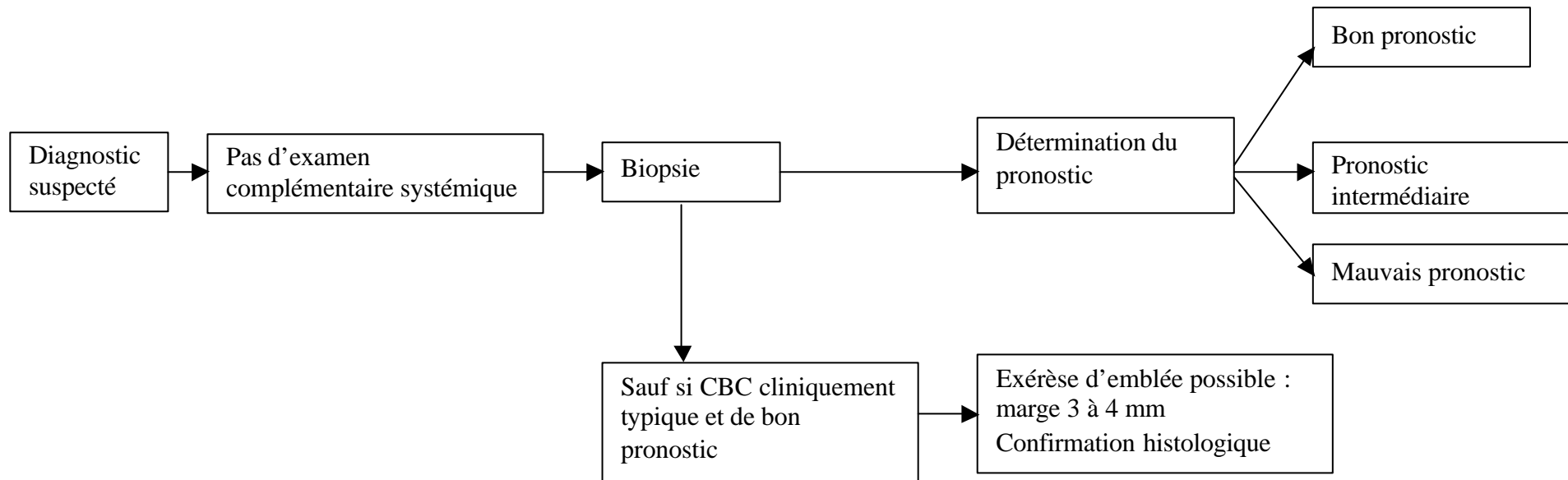
CC : cryochirurgie

CPOM : contrôle postopératoire des marges

CHIR : exérèse chirurgicale avec contrôle
postopératoire des marges

UCP : unité de concertation pluridisciplinaire

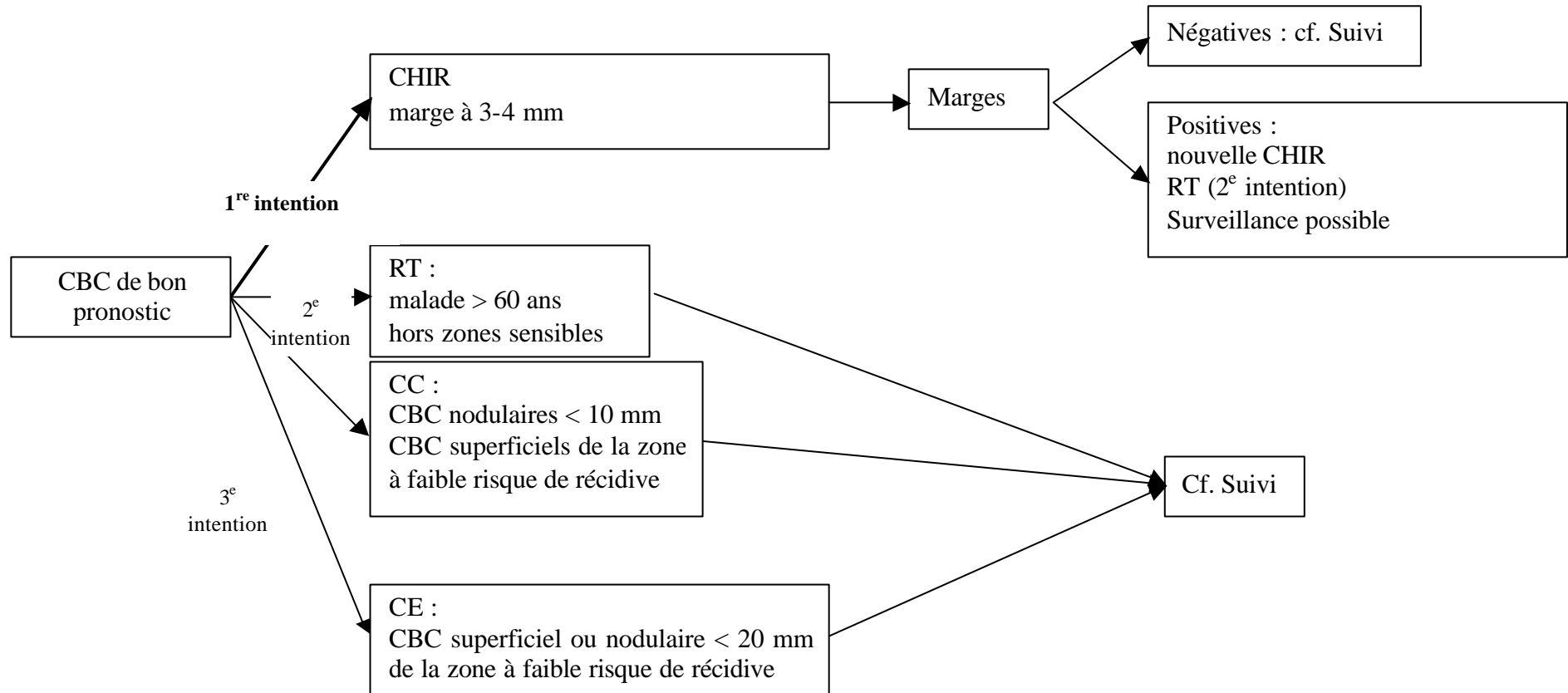
PRISE EN CHARGE DIAGNOSTIQUE DES CBC



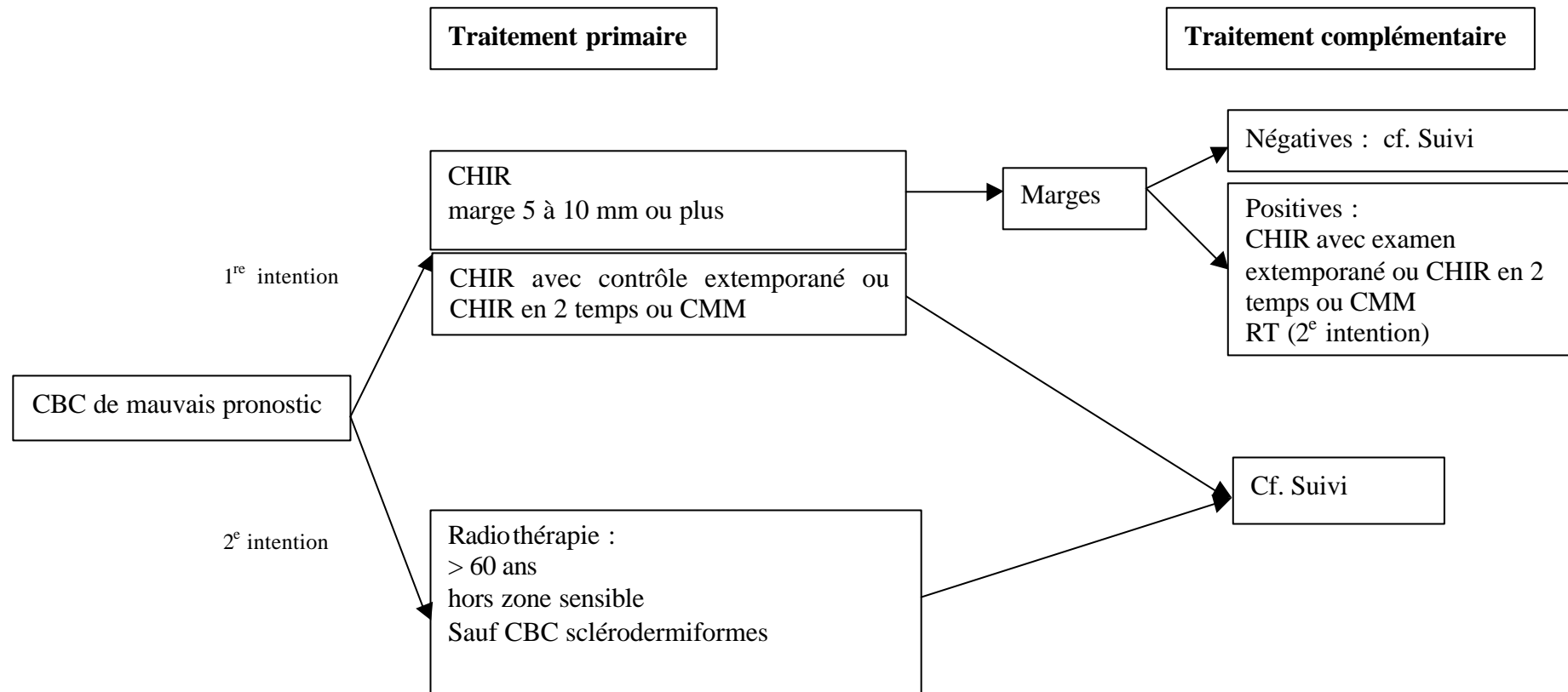
PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DES CBC DE BON PRONOSTIC

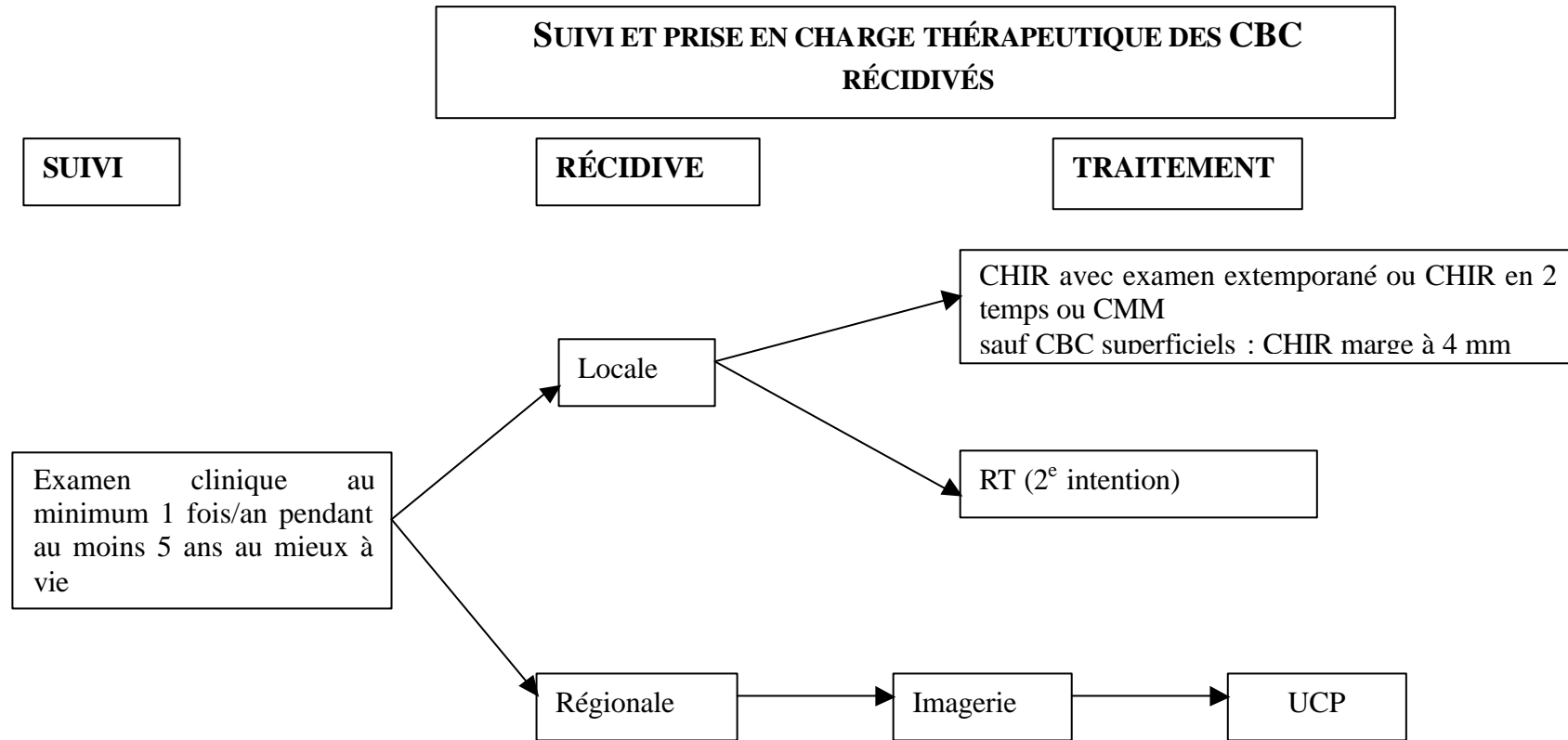
Traitement primaire

Traitement complémentaire



PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE DES CBC DE MAUVAIS PRONOSTIC





FICHE DE SYNTHÈSE

Recommandations pouvant être adaptées à chaque situation particulière.

CLASSIFICATION CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE

Trois sous-types cliniques et 4 sous-types histologiques ; 2 formes histologiques particulières.

- Sous-types cliniques :
 - CBC nodulaire ;
 - CBC superficiel ;
 - CBC sclérodermiforme.

- Sous-types histologiques :
 - CBC nodulaire ;
 - CBC superficiel ;
 - CBC infiltrant ;
 - CBC sclérodermiforme.

- Formes histologiques particulières :
 - CBC métatypique ;
 - carcinome mixte ou composite.

GROUPES PRONOSTIQUES

Trois groupes pronostiques en fonction :

- du risque de récurrence ;
 - du risque d'envahissement local en cas de récurrence ;
 - de la difficulté de prise en charge thérapeutique en cas de récurrence.
-
- **Groupe de mauvais pronostic :**
 - signes cliniques : sclérodermiforme ou mal limité ;
 - histologie : sclérodermiforme, infiltrant, métatypique ;
 - récurrence (sauf CBC superficiels) ;
 - CBC nodulaires > 1 cm sur zone à haut risque de récurrence (nez et zones péri-orificielles de l'extrémité céphalique).

 - **Groupe de bon pronostic :**
 - CBC superficiels primaires et tumeur de Pinkus ;
 - CBC nodulaires primaires :
 - < 1 cm sur zone à risque intermédiaire de récurrence (front, joue, menton, cuir chevelu et cou),
 - < 2 cm sur la zone à bas risque de récurrence (tronc et membres).

 - **Groupe de pronostic intermédiaire :**
 - CBC superficiels récidivés ;
 - CBC nodulaires :
 - < 1 cm sur zone à haut risque de récurrence,

- > 1 cm sur zone à risque intermédiaire de récidence,
- > 2 cm sur zone à bas risque de récidence.

TRAITEMENT

La chirurgie est le traitement de référence. Les marges sont indiquées entre parenthèses.

Formes primaires

	Bon pronostic	Pronostic intermédiaire	Mauvais pronostic
1^{re} intention	chirurgie (3- 4 mm)	- chirurgie (\geq 4 mm) - chirurgie + extempo - chirurgie en 2 temps	- chirurgie (5-10 mm ou plus) - chirurgie + extempo - chirurgie en 2 temps - CMM
2^e intention	- radiothérapie - cryochirurgie	- radiothérapie - cryochirurgie	radiothérapie
3^e intention	curetage- électrocoagulation		

Exérèse incomplète

Reprise thérapeutique immédiate recommandée.

	Bon pronostic et pronostic intermédiaire	Mauvais pronostic
1^{re} intention	chirurgie	- chirurgie + extempo - chirurgie en 2 temps - CMM
2^e intention	radiothérapie	radiothérapie

Surveillance possible pour les formes de bon pronostic.

Formes récidivées

	CBC superficiel	Autres CBC
1^{re} intention	chirurgie (4 mm)	- chirurgie + extempo - chirurgie en 2 temps - CMM
2^e intention	radiothérapie	radiothérapie

SUIVI

Consultation au minimum une fois par an pendant au moins 5 ans et au mieux à vie.

COMPTE RENDU ANATOMOPATHOLOGIQUE STANDARDISÉ

Macroscopie :

Site tumoral :

Prélèvement :

Type : Biopsie
Exérèse orientée non orientée

Taille :

Lésion : Visible sur pièce fixée

Aspect :

Taille :

Autres particularités :

Non visible sur pièce fixée

Histologie :

Le diagnostic retenu est celui de carcinome basocellulaire.

1- Sous-type histologique :

Superficiel

Nodulaire

Infiltrant Trabéculaire Micronodulaire

Sclérodermiforme

Tumeur fibro-épithéliale de Pinkus

Métatypique

Autre :

2- Exérèse :

marges latérales :

en tissu tumoral

au ras de la tumeur

en tissu sain

marges profondes :

en tissu tumoral

au ras de la tumeur

en tissu sain

3- Particularité(s) non signalée(s) ci-dessus :

Conclusion :

Elle doit retenir le sous-type histologique de moins bon pronostic.