

Les cancers non épidermoïdes de l'anus : diagnostic et prise en charge

 **Vincent de PARADES**

 Service de Proctologie Médico-Chirurgicale - Institut Léopold Bellan - Hôpital Saint-Joseph - 185 rue Raymond Losserand, 75014 Paris (France)

 lhafit@ghpsj.fr

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

- Connaître les manifestations proctologiques des hémopathies
- Savoir reconnaître les lésions anales métastatiques
- Savoir identifier les cancers rares de l'anus et connaître les principes de prise en charge

LIENS D'INTÉRÊT

L'auteur déclare n'avoir aucun conflit d'intérêt avec sa présentation

MOTS-CLÉS

Hémopathie – Métastase – Adénocarcinome – Mélanome – Carcinome basocellulaire

ABRÉVIATIONS

Non communiquées

On considère qu'environ 85 % des cancers de l'anus sont des carcinomes épidermoïdes. Les cancers non épidermoïdes de l'anus sont donc rares. De surcroît, ils recouvrent des pathologies très diverses. Dans cette mise au point, nous aborderons les hémopathies malignes, les métastases, les adénocarcinomes primitifs, les carcinomes basocellulaires, les mélanomes malins ainsi que les tumeurs mésenchymateuses et les tumeurs neuro-endocrines.

Hémopathies malignes

Les manifestations proctologiques des hémopathies malignes sont relativement fréquentes. Les hémopathies en cause sont diverses (tableau 1). Les patients atteints ont la particularité d'être souvent immuno-déprimés en raison

Tableau 1 : Principales hémopathies malignes pouvant se manifester par des signes proctologiques

- Leucémies aiguës et chroniques
- Lymphomes (le plus souvent non hodgkiniens)
- Myélome multiple
- Syndromes myélodysplasiques

de l'hémopathie elle-même, de l'hématotoxicité des divers traitements et/ou du contexte pathologique (infection par le VIH notamment ou maladie de Crohn sous traitement immuno-suppresseur) (1).

Les lésions cliniques se caractérisent par leur polymorphisme et donc leurs nombreux diagnostics différentiels. En effet, il peut s'agir :

- d'atteintes spécifiques :

Il s'agit de localisations anales de l'hémopathie qui se présentent alors de façon diverse : ulcération, infiltration, masse... (figures 1 et 2) (1-4).

- d'atteintes non spécifiques de surinfection :

Leur présentation est également variable : abcès, fistule, cellulite... (1, 5-7). Elles sont fréquentes avec une prévalence oscillant entre 5 et 10 % (7-9). Elles seraient favorisées par un antécédent d'infection, une pathologie hémorroïdaire, une constipation et/ou une diarrhée persistante (7). Les germes en cause sont nombreux : cocci à Gram positif et négatif, anaérobies, *Candida albicans*... (8). Elles sont volontiers sévères avec un sur-risque de cellulite nécrosante et de septicémie (1, 5, 8, 10, 11).

- d'atteintes non spécifiques liées aux éventuels troubles du transit et/ou à l'immuno-suppression :

Figure n°1 : Atteinte anale d'une leucémie aiguë myélobastique



Figure n°2 : Atteinte ano-périnéale d'un lymphome (Coll. Benoît Mory)



Il peut s'agir de fissure, de pathologie hémorroïdaire, de condylomes, d'infection herpétique... (5, 7).

Le diagnostic des atteintes spécifiques repose sur l'histologie. Le diagnostic des autres lésions est clinique. Cependant, la présentation des suppurations peut être trompeuse en cas d'aplasie en raison de l'absence de pus franc (10). L'IRM peut être utile pour le bilan topographique des trajets fistuleux et des collections (12).

Le traitement de fond dépend habituellement du type d'hé-mopathie maligne et repose notamment sur la chimiothérapie, les anticorps monoclonaux et/ou la radiothérapie. En cas de suppuration, l'indication chirurgicale n'est pas facile à poser dans ce contexte de patients souvent fragiles en raison de l'âge, de l'immuno-dépression et/ou de la pancytopenie fréquente (5, 7, 10). Ceci étant dit, la chirurgie est souvent nécessaire en cas d'abcès (5), utile (10, 11) et relativement bien tolérée (9).

Métastases

Les métastases anales sont exceptionnelles.

Elles peuvent se présenter sous la forme d'une masse anale ou péri-anale, cutanée et/ou muqueuse, bourgeonnante ou non, ulcérée ou non (Figure 3). Les cancers primitifs en cause concernent surtout le rectum et le côlon ainsi que le poumon,

Figure n°3 : Métastase anale d'un adénocarcinome du sigmoïde



le sein, le rein et le pancréas. La dissémination se fait par voie hématogène (13-15).

Les métastases anales peuvent aussi se présenter sous la forme d'une fistule. Cette forme a été largement décrite dans la littérature. Les cancers en cause sont pour l'essentiel ceux du rectum, du sigmoïde et du côlon gauche. La dissémination semble se faire par voie endoluminale, des cellules exfoliées venant s'implanter dans des zones d'effractions muqueuses pathologiques (fissure, fistule...) ou post-chirurgicales. Les patients sont en général des hommes dont l'âge moyen est de 60 ans (16-18).

La maladie de Paget anale dans sa forme secondaire est un cas particulier clinico-histologique. Sa présentation clinique est polymorphe sous la forme de plaques érythémateuses planes, plus ou moins étendues, parfois suintantes, ulcérées, hypertrophiques et/ou lichénifiées par endroits, voire infiltrées, au niveau de la marge et de la peau péri-anale (Figure 4). Les diagnostics différentiels sont nombreux (Tableau 2) et des prélèvements à visée histologique sont indispensables au moindre doute, notamment en cas de « dermatose chronique » rebelle aux divers topiques. Sur le plan histologique, il s'agit d'un adénocarcinome intra-épithélial avec de multiples cellules arrondies, de grande taille, dotées d'un cytoplasme

Figure n°4 : Maladie de Paget péri-anale secondaire

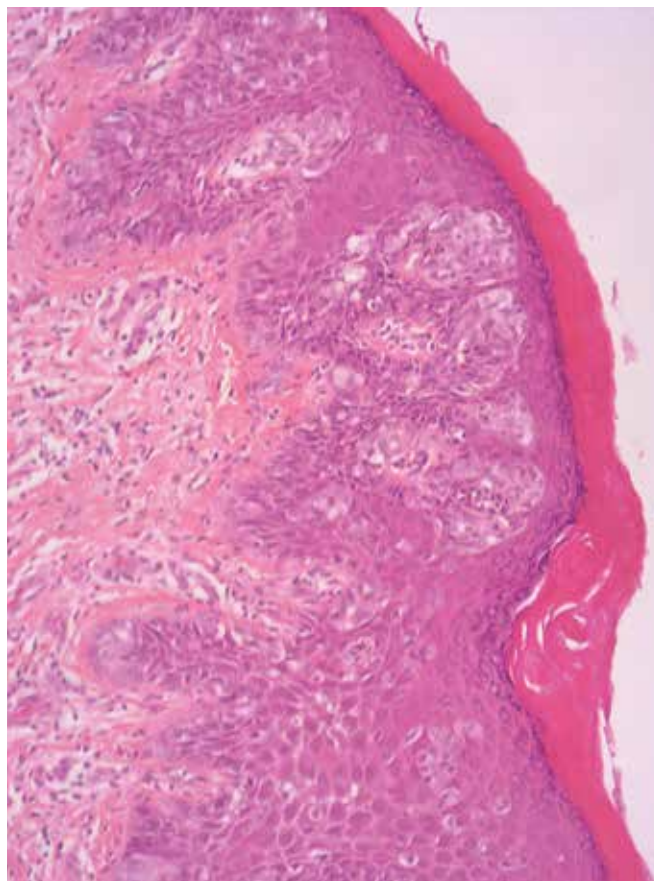


Tableau 2 : Principaux diagnostics différentiels de la maladie de Paget

- Psoriasis
- Eczéma
- Maladie de Bowen
- Lichen plan
- Lichen scléreux
- Carcinome basocellulaire
- Dermite infectieuse (bactériennes, mycosiques, virales...)
- Pemphigus bénin familial
- Maladie de Crohn
- Hidradénite suppurative

pâle abondant PAS+ et d'un noyau volumineux anisocaryotique (cellules de Paget) (Figure 5). C'est une affection rare, avec moins de 200 cas publiés dans la littérature. La localisation anale et péri-anale de la maladie de Paget correspondrait à moins de 20 % de ses formes extra-mammaires mais en représenterait la localisation la plus fréquente. Elle résulterait soit de l'extension de contiguïté d'un carcinome du canal anal ou de la vulve, soit de la propagation à l'anus d'un cancer viscéral synchrone ou métachrone distant, notamment colo-rectal, uro-génital ou mammaire. Elle survient surtout après l'âge de 50 ans (19, 20).

Figure n°5 : Aspect histologique d'une maladie de Paget



Dans tous les cas, les signes cliniques sont variables et non spécifiques : douleurs, prurit, saignements ou masse palpable.

Le diagnostic repose sur l'analyse histologique. L'étude immuno-histochimique (marqueurs CK7, CK20...) peut orienter vers l'origine secondaire et aider à évoquer le cancer primitif en cause.

Le traitement dépend de la tumeur primitive en cause, de son histologie, de l'extension par ailleurs. Il repose sur la chirurgie (amputation abdomino-périnéale notamment), la radiothérapie, la chimiothérapie, l'hormonothérapie, l'immunothérapie ou une combinaison de ces diverses approches. Le pronostic dépend du contexte. Il peut être meilleur en cas de maladie de Paget car l'évolution est en général plus lente, même si les récurrences sont fréquentes et qu'il y a risque de cancer viscéral métachrone. À l'inverse, les métastases issues de cancers colo-rectaux semblent être plus agressives (16-20).

Adénocarcinomes primitifs

Les adénocarcinomes de l'anus représentent moins de 10 % des cancers de l'anus. En général, ils ne sont pas liés aux papillomavirus oncogènes.

L'Organisation Mondiale de la Santé a proposé une classification des adénocarcinomes primitifs de l'anus (Tableau 3) (21). En pratique clinique, on voit surtout des adénocarcinomes de la muqueuse et/ou des glandes, les fistules dégénérées en adénocarcinome et la maladie de Paget primitive. Les adénocarcinomes de la muqueuse sont issus de l'épithélium glandulaire lieberkühnien de la partie haute du canal anal, voire d'îlots épithéliaux situés à distance, notamment dans la zone anale transitionnelle. Le phénotype peut être mucineux (anciennement colloïde muqueux) ou non mucineux. Les adénocarcinomes des glandes, non mucineux, sont issus des glandes de Hermann et Desfosses. L'âge moyen de ces patients est de 70 ans. La tumeur se présente le plus souvent sous la forme d'une masse plus ou moins ulcérée (Figure 6) (22, 23).

Tableau 3 : Classification de l'Organisation Mondiale de la Santé des adénocarcinomes primitifs de l'anus

- Origine muqueuse : tumeurs provenant de la muqueuse luminale, siégeant souvent à la partie haute du canal anal (parfois difficile à distinguer d'un adénocarcinome du bas rectum)
- Origine extra-muqueuse : tumeurs :
 - issues de glandes anales
 - ou
 - développées sur une fistule anale préexistante
- Origine glandulaire ne correspondant pas aux deux catégories précédentes
- Origine des annexes cutanées
- Maladie de Paget primitive extra-mammaire

Figure n°6 : Adénocarcinome glandulaire primitif de l'anus (Coll. Eric Safa Far)



Les adénocarcinomes liés aux fistules anales (souvent mucineux) surviennent en cas de suppuration évoluant depuis plus de 10 ans, chez des patients de la cinquantaine, souvent atteints de maladie de Crohn. L'inflammation chronique semble en cause, possiblement favorisée par la prise de traitements immuno-suppresseurs. L'aspect clinique est souvent celui d'une fistule d'allure banale (Figure 7) (24-26).

La maladie de Paget a été précédemment évoquée. Dans le cas particulier, il s'agit de sa forme primitive (Figure 8). Les cellules de Paget semblent se développer à partir des cellules souches indifférenciées et pluripotentes de l'épiderme ou des annexes. La maladie de Paget primitive semble survenir plutôt après l'âge de 60 ans (19, 20).

Figure n°7 : Fistule anale dégénérée en adénocarcinome d'une maladie de Crohn



Figure n°8 : Maladie de Paget péri-anale primitive



Figure n°9 : Mélanome malin de l'anus



Dans tous les cas, le diagnostic repose sur l'analyse histologique. L'immuno-histochimie (cytokératines) permet la recherche de l'épithélium d'origine.

En l'absence de grandes séries, le traitement n'est pas consensuel et il y a une grande variabilité dans la littérature. Le traitement par chimio-radiothérapie néo adjuvante suivi d'une chirurgie radicale d'amputation abdomino-périnéale semble être l'approche la plus efficace, donnant les meilleurs résultats en termes de survie (23, 27). Concernant la maladie de Paget, l'exérèse locale, parfois complétée par des plasties cutanées de recouvrement, est suffisante dans la plupart des cas (28). Cependant, elle n'est pas toujours possible lorsque les lésions sont étendues et/ou que le terrain se prête peu à une exérèse large. Certains proposent alors des applications d'imiquimod ou de 5-fluorouracil, voire de la photothérapie dynamique, mais les données publiées sont pauvres. Dans tous les cas, le suivi est impératif en raison du risque élevé de récurrences (29, 30).

Le pronostic est mauvais. Il dépend bien sûr du terrain, de la taille, de l'extension et du degré de différenciation de la tumeur (31). Cependant, l'adénocarcinome primitif de l'anus est plus agressif que le carcinome épidermoïde de l'anus (32) et peut-être aussi que l'adénocarcinome du rectum (33). Le pronostic est également altéré en cas de fistule dégénérée dans le contexte d'une maladie de Crohn, sans doute en raison du diagnostic souvent tardif et de la prise de traitements immuno-suppresseurs (34). En revanche, le pronostic de la maladie de Paget primitive est meilleur, avec une survie globale et sans récurrence d'environ 60 % à 5 ans, même si la localisation péri-anales semble avoir le moins bon pronostic des formes extra-mammaires de cette maladie (35).

Mélanome malin

Le mélanome malin est une tumeur issue des mélanocytes. Il représente environ 1 % des tumeurs anales. Cette localisation est au troisième rang après la peau et l'œil, mais elle représente moins de 3 % de la totalité des mélanomes malins.

Il est favorisé par l'exposition aux rayons ultraviolets au niveau de la peau mais ça n'est pas un facteur de risque au niveau ano-rectal (36). En revanche, le risque de mélanome est augmenté chez les patients atteints de MICI et traités par thiopurine et anti-TNF (37).

Le mélanome survient à tout âge avec un pic de fréquence à la sixième décennie, avec une prédominance féminine.

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques : saignements, douleurs, sensation de tuméfaction, etc. À l'examen, le diagnostic peut être suspecté en cas de lésion pigmentée (Figure 9) mais une petite tumeur peut ressembler à une banale thrombose hémorroïdaire externe et induire en erreur. De même, il y a 20 à 30 % de formes achromiques qui sont trompeuses.

En pratique, le diagnostic est donc souvent tardif. Le diagnostic formel repose sur l'histologie et l'immuno-histochimie. Le bilan d'extension par IRM pelvienne, scanner thoraco-abdomino-pelvien et TEP-scan permet de classer la tumeur (Tableau 4) (36).

Tableau 4 : Classification des mélanomes malins

• Stade 1	atteinte locale isolée
• Stade 2	atteinte ganglionnaire loco-régionale
• Stade 3	atteinte métastatique à distance (foie, poumons, os, cerveau...)

Les principaux facteurs de mauvais pronostic sont indiqués dans le Tableau 5 (38).

Tableau 5 : Principaux facteurs de mauvais pronostic d'un mélanome malin

• Longue durée des symptômes (plus de 3 mois)
• Taille de la tumeur
• Stade avancé de la tumeur
• Atteinte des ganglions lymphatiques inguinaux
• Mélanome achromique

Le traitement de première intention est, si possible, chirurgical. Cependant, il y a un débat non tranché entre l'exérèse locale et l'amputation abdomino-périnéale. Cette dernière est souvent envisagée car elle permet une exérèse loco-régionale complète mais sa pertinence est de plus en plus remise en question pour les raisons suivantes :

- il n'y a pas de différence claire en termes de survie *versus* l'exérèse locale
- l'extension ganglionnaire est davantage inguinale que mésorectale

- la morbidité du geste est importante et cela pose l'inconvénient de la stomie en termes de qualité de vie.

L'exérèse locale élargie est donc souvent réalisée mais il n'y a pas de consensus sur l'importance de la marge (39).

La radiothérapie adjuvante, avec ou sans chimiothérapie, n'a pas non plus démontré son intérêt formel en termes de survie. En revanche, la prise en charge du mélanome malin cutané a progressé au cours de la dernière décennie avec les nouvelles thérapies ciblées (inhibiteurs de BRAF et de MEK) et l'immunothérapie (ipilimumab, pembrolizumab, nivolumab...) qui semblent avoir un impact significatif sur la survie (40).

Le pronostic est souvent péjoratif, en raison de l'extension ganglionnaire et métastatique rapide et fréquente dès lors que la lésion mesure plus de 3 mm de diamètre, ce qui est le plus souvent le cas pour les mélanomes ano-rectaux. La survie sans récurrence à 5 ans des formes opérées est de moins de 25 % (36, 38).

Carcinome basocellulaire

Le carcinome basocellulaire se développe à partir des cellules de la couche basale de l'épiderme. Il ne touche pas les muqueuses.

Son incidence augmente avec l'âge (âge moyen de 70 ans) avec une prédominance masculine. C'est une des tumeurs malignes les plus fréquentes de la peau et il siège le plus souvent au niveau du visage, du cou et du cuir chevelu. En revanche, la localisation anale ou péri-anale est exceptionnelle. Elle représente moins de 1 % de l'ensemble des carcinomes basocellulaires et environ 0,2 % de l'ensemble des cancers de l'anus avec environ 200 cas publiés, pour la plupart sous forme de cas cliniques.

Il est favorisé par l'exposition solaire prolongée. Un antécédent de radiothérapie, des antécédents familiaux, une immuno-suppression seraient également des facteurs de risque (41-44). De même, le risque de carcinome basocellulaire avant un diagnostic de RCH est plus élevé que chez les témoins non RCH et les traitements à base de thiopurine et d'anti-TNF augmenteraient le risque chez les patients atteints de MICI (37). En revanche, il ne semble pas y avoir de lien avec les papillomavirus oncogènes.

Les signes cliniques sont minimes, voire inexistant, en raison de la croissance lente et de l'absence de douleur. Le diagnostic est donc souvent fortuit.

La tumeur se présente sous la forme d'un nodule et/ou d'une papule, plus ou moins étendue en surface, souvent mal limitée, parfois ulcéré, de couleur rosée ou grisâtre, voire pigmenté (Figure 10). Elle siège au niveau de la marge et de la peau péri-anale. L'extension canalaire est très rare. Les diagnostics différentiels sont nombreux (Tableau 6). L'aspect translucide perlé des bords et la présence de fines téléangiectasies sont évocateurs. Il faut rechercher d'autres lésions concomitantes car elles seraient présentes chez 25 % des patients.

Le diagnostic formel repose sur l'analyse histologique. L'immuno-histochimie est utile dans les cas difficiles, notamment de diagnostic différentiel avec le carcinome épidermoïde.

Figure n°10 : Carcinome basocellulaire de la marge anale



Tableau 6 : Principaux diagnostics différentiels du carcinome basocellulaire

-
- Thrombose hémorroïdaire
 - Naevus
 - Mélanome
 - Carcinome épidermoïde
 - Adénocarcinome
 - Maladie de Bowen
 - Maladie de Paget
 - Kératose séborrhéique
-

Le bilan d'extension est inutile car le carcinome basocellulaire a une malignité locale et son potentiel métastatique est extrêmement faible.

La chirurgie d'exérèse locale est le traitement de référence. La chirurgie plastique peut être utile en cas d'exérèse étendue. Les autres traitements relèvent de l'exception : radiothérapie, photothérapie dynamique, cryothérapie, coagulation, applications d'imiquimod ou de 5-fluorouracil, etc.

Les récurrences sont rares. En revanche, la surveillance est conseillée en raison de la possible survenue de nouvelles lésions. Le pronostic est excellent dans la plupart des cas en raison de l'exceptionnel envahissement en profondeur (41-44).

Tumeurs mésenchymateuses

Les tumeurs mésenchymateuses de l'anus sont exceptionnelles. La littérature est quasi exclusivement composée de cas cliniques (Tableau 7).

Figure n°11 : Léiomyome de la marge anale
(Coll. Lucas Spindler)



Tableau 7 : Principales tumeurs mésenchymateuses de l'anus publiées

- GIST (Gastrointestinal Stromal Tumor) (45)
- Léiomyome (46)
- Schwannome (47)
- Lymphangiome (48)
- Lipome (49)
- Neurofibrome (50)

Elles se présentent sous la forme d'une masse sous-cutanée et/ou sous-muqueuse, parfois ulcérée (Figure 11).

Le diagnostic repose sur l'analyse histologique et immuno-histochimique pour différencier les tumeurs mésenchymateuses entre elles. L'imagerie est indispensable pour le bilan d'extension locale avant traitement (51).

Étant donné la rareté de la pathologie, il n'y a pas de standard de traitement. Il repose le plus souvent sur l'exérèse chirurgicale qui doit se faire sans effraction de la tumeur. Cette exérèse peut être purement locale ou élargie pouvant alors aller jusqu'à l'amputation abdomino-périnéale. Un traitement néoadjuvant par inhibiteurs de tyrosine kinase peut également être proposé afin de réduire le volume tumoral d'une GIST.

La surveillance est nécessaire en raison du risque de récurrence locale. Le pronostic est meilleur en cas de tumeur de petite taille (< 2 cm) et d'un nombre de mitoses ≤ 5 par champ (52, 53).

Tumeurs neuroendocrines

Les tumeurs neuroendocrines de l'anus sont également exceptionnelles. Là encore, la littérature est pour l'essentiel

constituée de cas cliniques (54-56). Il semblerait que leur incidence augmente, possiblement en raison de la généralisation du dépistage du cancer colo-rectal et une meilleure connaissance de la pathologie (57, 58).

Elles proviennent probablement des cellules neuroendocrines situées dans la muqueuse de type glandulaire du haut canal anal, voire dans la muqueuse transitionnelle. On distingue classiquement les tumeurs neuroendocrines bien différenciées et les carcinomes neuroendocrines peu différenciés (59).

Elles se présentent sous la forme d'une masse de taille variable, enfouie sous la peau et/ou la muqueuse (Figure 12).

Le diagnostic repose sur l'analyse histologique. Les colorations immuno-histochimiques sont utiles en cas de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs malignes.

Elles sont le plus souvent localisées au moment du diagnostic et les formes métastatiques représentent moins de 15 % des cas (60). Le risque métastatique est plus élevé en cas de grande taille, d'envahissement de la musculature, d'invasion lympho-vasculaire et d'un taux élevé de mitoses.

Le traitement est proposé par assimilation à celui des tumeurs à localisation rectale. Les lésions de moins de 1 cm de diamètre, sans aucun facteur de mauvais pronostic, peuvent être réséquées par exérèse chirurgicale simple ou par voie endoscopique. Les lésions de plus de 2 cm relèvent d'un bilan d'extension et d'une prise en charge chirurgicale carcinologique. La prise en charge des lésions entre 1 et 2 cm n'est pas consensuelle (60-62).

Le taux de survie globale à 5 ans pour toutes les tumeurs carcinoïdes, quel que soit le site, est d'environ 70 % mais le pronostic serait meilleur au niveau ano-rectal (57).

Figure n°12 : Tumeur neuro-endocrine de la marge anale (quadrant antéro-droit) (Coll. Elise Pommaret)



Références

1. Badgwell BD, Chang GJ, Rodriguez-Bigas MA, *et al.* Management and outcomes of anorectal infection in the cancer patient. *Ann Surg Oncol* 2009 ; 16 : 2752-8.
2. Nagra NS, Lozano E, Soilleux E, Mullerat P. A perianal presentation of myeloid sarcoma. *BMJ Case Rep* 2015 ; 2015 : bcr2015209832.
3. Diamantopoulos P, Dryllis G, Tsourouflis G, *et al.* A Unique Case of Primary Extranodal Marginal Zone Lymphoma of the Anal Canal. *Acta Haematol* 2019 ; 142 : 87-91.
4. Perez FM, Valdez GL, Wu P, Bajwa M, Jukaku F. A Rare Case of Primary Anorectal Hodgkin Lymphoma in an HIV-Positive Patient: A Case Report and Literature Review. *Cureus* 2023 ; 15 : e38796.
5. Grewal H, Guillem JG, Quan SH, Enker WE, Cohen AM. Anorectal disease in neutropenic leukemic patients. Operative vs. nonoperative management. *Dis Colon Rectum* 1994 ; 37 : 1095-9.
6. Baker B, Al-Salman M, Daoud F. Management of acute perianal sepsis in neutropenic patients with hematological malignancy. *Tech Coloproctol* 2014 ; 18 : 327-33.
7. Wang Y, Luo Y, Leng Y, Yang M, Liang T, Niu T. Construction and validation of a risk prediction model for perianal infection in patients with hematological malignancies during chemotherapy: a prospective study in a tertiary hospital in China. *BMJ Open* 2023 ; 13 : e074196.
8. Chen CY, Cheng A, Huang SY, *et al.* Clinical and microbiological characteristics of perianal infections in adult patients with acute leukemia. *PLoS One* 2013 ; 8 : e60624.
9. Chang H, Kuo MC, Tang TC, *et al.* Clinical Features and Recurrence Pattern of Perianal Abscess in Patients with Acute Myeloid Leukemia. *Acta Haematol* 2017 ; 138 : 10-3.
10. Büyükaşık Y, Özcebe OI, Sayinalp N, *et al.* Perianal infections in patients with leukemia: importance of the course of neutrophil count. *Dis Colon Rectum* 1998 ; 41 : 81-5.
11. Ohzu M, Takazawa H, Furukawa S, Komeno Y. Anorectal Abscess in a Patient with Neutropenia and Refractory Acute Myeloid Leukemia: To Operate or not to Operate? *Am J Case Rep* 2021 ; 22:e931589.
12. Plumb AA, Halligan S, Bhatnagar G, Taylor SA. Perianal Sepsis in Hematologic Malignancy: MR Imaging Appearances and Distinction from Cryptoglandular Infection in Immunocompetent Patients. *Radiology* 2015 ; 276 : 147-55.
13. Haberstich R, Tuech JJ, Wilt M, Rodier JF. Anal localization as first manifestation of metastatic ductal breast carcinoma. *Tech Coloproctol* 2005 ; 9 : 237-8.
14. Fathallah N, Somsouk C, Morcelet MC, Prévot S, de Parades V. Métastase anale d'un adénocarcinome du sigmoïde, il fallait y penser ! *Presse Med* 2018 ; 47 : 829-31.
15. Camus M, de Parades V, Fléjou JF, Atienza P, Zeitoun JD. Synchronous perianal metastasis of lung adenocarcinoma: report of a case. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2013 ; 37 : e143-4.
16. Pai VD, Jatal S, Engineer R, Ostwal V, Saklani AP. Multidisciplinary management of colorectal adenocarcinoma associated with anal fistula: an Indian series. *Colorectal Dis* 2015 ; 17 : O240-6.
17. Fukai S, Tsujinaka S, Miyakura Y, *et al.* Anal fistula metastasis of rectal cancer after neoadjuvant therapy: a case report. *Surg Case Rep* 2022 ; 8 : 57.
18. Meng LK, Zhu D, Zhang Y, *et al.* Recurrence of sigmoid colon cancer-derived anal metastasis: A case report and review of literature. *World J Clin Cases* 2022 ; 10 : 1122-30.
19. Fathallah N, Fite C, Duchatelle V, Aubert M, de Parades V. Une lésion anale persistante. *Rev Prat* 2018 ; 68 : 1-5.
20. Lee GC, Kunitake H, Stafford C, Bordeianou LG, Francone TD, Ricciardi R. High Risk of Proximal and Local Neoplasms in 2206 Patients With Anogenital Extramammary Paget's Disease. *Dis Colon Rectum* 2019 ; 62 : 1283-93.
21. Organisation mondiale de la santé, Centre international de recherche sur le cancer, éditeurs. Digestive system tumours. 5th ed. Lyon: International agency for research on cancer; 2019. (World health organization classification of tumours).
22. Anwar S, Welbourn H, Hill J, Sebag-Montefiore D. Adenocarcinoma of the anal canal - a systematic review. *Colorectal Dis* 2013 ; 15 : 1481-8.
23. Taliadoros V, Rafique H, Rasheed S, Tekkis P, Kontovounisios C. Management and Outcomes in Anal Canal Adenocarcinomas-A Systematic Review. *Cancers (Basel)* 2022 ; 14 : 3738.
24. Iesalnieks I, Gaertner WB, Glass H, *et al.* Fistula-associated anal adenocarcinoma in Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis* 2010 ; 16 : 1643-8.
25. Thomas M, Bienkowski R, Vandermeer TJ, Trostle D, Cagir B. Malignant transformation in perianal fistulas of Crohn's disease: a systematic review of literature. *J Gastrointest Surg* 2010 ; 14 : 66-73.
26. Wisniewski A, Fléjou JF, Siproudhis L, Abramowitz L, Svrcek M, Beaugerie L. Anal Neoplasia in Inflammatory Bowel Disease: Classification Proposal, Epidemiology, Carcinogenesis, and Risk Management Perspectives. *J Crohns Colitis* 2017 ; 11 : 1011-8.
27. Lukovic J, Kim JJ, Liu ZA, *et al.* Anal Adenocarcinoma: A Rare Entity in Need of Multidisciplinary Management. *Dis Colon Rectum* 2022 ; 65 : 189-97.
28. Rudnicki Y, Stapleton SM, Batra R, Gan T, Mathis KL, Kelley SR. Perianal Paget's-an aggressive disease. *Colorectal Dis* 2023 ; 25 : 1213-21.
29. Isik O, Aytac E, Brainard J, Valente MA, Abbas MA, Gorgun E. Perianal Paget's disease: three decades experience of a single institution. *Int J Colorectal Dis* 2016 ; 31 : 29-34.
30. Thompson HM, Kim JK. Perianal Paget's Disease. *Dis Colon Rectum* 2021 ; 64 : 511-5.
31. Gogna S, Bergamaschi R, Kajmolli A, *et al.* Clinicopathologic Features and Outcome of Adenocarcinoma of the Anal Canal: A Population-Based Study. *Int J Surg Oncol* 2020 ; 2020 : 5139236.
32. Franklin RA, Giri S, Valasareddy P, Lands LT, Martin MG. Comparative Survival of Patients With Anal Adenocarcinoma, Squamous Cell Carcinoma of the Anus, and Rectal Adenocarcinoma. *Clin Colorectal Cancer* 2016 ; 15 : 47-53.
33. Wang Q, Fu J, Chen X, Cai C, Ruan H, Du J. What factors are associated with the poor prognosis of anal adenocarcinoma compared with low-lying rectal adenocarcinoma based on a population analysis: A propensity score matching study. *PLoS One* 2019 ; 14 : e0219937.
34. Yasuhara M, Beppu N, Uchino M, *et al.* Adverse Oncologic Outcomes of Adenocarcinoma of the Anal Canal in Patients With Crohn's Disease. *Dis Colon Rectum* 2021 ; 64 : 409-19.
35. Weng S, Zhu N, Li D, *et al.* Clinical Characteristics, Treatment, and Prognostic Factors of Patients With Primary Extramammary Paget's Disease (EMPD): A Retrospective Analysis of 44 Patients From a Single Center and an Analysis of Data From the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Database. *Front Oncol* 2020 ; 10 : 1114.
36. Mireia MR, Carlos CS. Anal Melanoma: A Rare Perianal Tumor With a Poor Prognosis. *Dis Colon Rectum* 2020 ; 63 : 573-6.
37. Narous M, Nugent Z, Singh H, Bernstein CN. Risks of Melanoma and Nonmelanoma Skin Cancers Pre- and Post-Inflammatory Bowel Disease Diagnosis. *Inflamm Bowel Dis* 2023 ; 29 : 1047-56.
38. Pessaux P, Pocard M, Elias D, *et al.* Surgical management of primary anorectal melanoma. *Br J Surg* 2004 ; 91 : 1183-7.
39. Jutten E, Kruijff S, Francken AB, *et al.* Surgical treatment of anorectal melanoma: a systematic review and meta-analysis. *BJS Open* 2021 ; 5 : zrab107.
40. Long GV, Swetter SM, Menzies AM, Gershenwald JE, Scolyer RA. Cutaneous melanoma. *Lancet* 2023 ; 402 : 485-502.
41. Paterson CA, Young-Fadok TM, Dozois RR. Basal cell carcinoma of the perianal region: 20-year experience. *Dis Colon Rectum* 1999 ; 42 : 1200-2.

42. Liu S, Mathis KL, Graham RP, Kelley SR. Perianal Basal Cell Carcinoma: 35-Year Experience. *Dis Colon Rectum* 2023 ; 66 : 217-20.
43. Peris K, Fargnoli MC, Garbe C, *et al.*; European Dermatology Forum (EDF), the European Association of Dermato-Oncology (EADO) and the European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC). Diagnosis and treatment of basal cell carcinoma: European consensus-based interdisciplinary guidelines. *Eur J Cancer* 2019 ; 118 : 10-34.
44. Tsai TY, Liao CK, Zhang BY, *et al.* Perianal Basal Cell Carcinoma-A Systematic Review and Meta-Analysis of Real-World Data. *Diagnostics (Basel)* 2023 ; 13 : 1650.
45. Patel A, Shah A, Patel I, Patel S. Anorectal Gastrointestinal Stromal Tumor: Report of a Rare Case. *Cureus* 2023 ; 15 : e38690.
46. González-Díaz E, Cengotitabengoa BG, Carbajo ABD, Fernández CF, Corona AF. Imaging Diagnosis of Perianal Leiomyoma: A Case Report. *Ann Coloproctol* 2021 ; 37(Suppl 1) : S58-S62.
47. Majbar A, Hrra A, Jahid A, Ahallat M, Raiss M. Perineal schwannoma. *BMC Res Notes* 2016 ; 9 : 304.
48. Val-Bernal JF, Mayorga M, Diego C, González-Vela MC. Pedunculated polypoid lymphangioma of the anal canal. *Pathol Int* 2008 ; 58 : 442-4.
49. Litchinko A, Cherbanyk F, Menth M, Egger B. Giant gluteal lipoma surgical management. *BMJ Case Rep* 2019 ; 12 : e229842.
50. Frick EJ Jr, Lapos L, Vargas HD. Solitary neurofibroma of the anal canal: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 2000 ; 43 : 109-12.
51. Kim HJ, Lee GH, Kim YW. Imaging features of perianal leiomyoma. *Br J Radiol* 2009 ; 82 : 168-70.
52. Miettinen M, Lasota J. Gastrointestinal stromal tumors: review on morphology, molecular pathology, prognosis, and differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2006 ; 130 : 1466-78.
53. Edge SB, Byrd DR, Compton CC, *et al.* American Joint Committee on Cancer. American Joint Committee on Cancer Staging Manual. 7th ed. New York, NY : Springer ; 2010 : 175.
54. Hajjar R, Richard CS, Aubin F, Campeau MP, Soucy G, Broux É. High-grade neuroendocrine small-cell carcinoma of the anal canal: Long-term remission with chemoradiotherapy. *J Clin Transl Res* 2021 ; 7 : 121-6.
55. Fukuhara S, Yoshimitsu M, *et al.* Radical surgery for anal canal neuroendocrine carcinoma with pagetoid spread: a case report. *J Surg Case Rep* 2021 ; 2021 : rjab111.
56. Tutino R, Battistella E, Bonarioli L, Massani M. Anal canal mixed adenoneuroendocrine carcinoma in a young patient misdiagnosed as anal abscess. *BMJ Case Rep* 2021 ; 14 : e244737.
57. Modlin IM, Lye KD, Kidd M. A 5-decade analysis of 13,715 carcinoid tumors. *Cancer* 2003 ; 97 : 934-59.
58. Gastrointestinal Pathology Study Group of Korean Society of Pathologists; Cho MY, Kim JM, Sohn JH, *et al.* Current Trends of the Incidence and Pathological Diagnosis of Gastroenteropancreatic Neuroendocrine Tumors (GEP-NETs) in Korea 2000-2009: Multicenter Study. *Cancer Res Treat* 2012 ; 44 : 157-65.
59. Perren A, Couvelard A, Scoazec J-Y, *et al.* ENETS consensus guidelines for the Standards of care in neuroendocrine tumors: pathology: diagnosis and prognostic stratification. *Neuroendocrinology* 2017 ; 105 : 196-200.
60. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms: colorectal neuroendocrine neoplasms. Caplin M, Sundin A, Nilsson O, *et al.* ; Barcelona Consensus Conference participants. *Neuroendocrinology* 2012 ; 95 : 88-97.
61. Voong KR, Rashid A, Crane CH, *et al.* Chemoradiation for High-grade Neuroendocrine Carcinoma of the Rectum and Anal Canal. *Am J Clin Oncol* 2017 ; 40 : 555-60.
62. Fine C, Roquin G, Terrebonne E, *et al.* Endoscopic management of 345 small rectal neuroendocrine tumours: A national study from the French group of endocrine tumours (GTE). *United Eur Gastroenterol J* 2019 ; 7 : 1102-12.

Remerciements

L'auteur remercie le Dr Nadia Fathallah pour sa relecture du manuscrit, et le docteur Julien Adam, chef du service d'anatomopathologie de l'Hôpital Paris Saint-Joseph, pour ses précieux conseils.

5

Les cinq points forts

- Au cours des hémopathies malignes, les manifestations proctologiques sont le plus souvent non spécifiques : surinfection (abcès, fistule, cellulite...), liées aux troubles du transit (fissure, pathologie hémorroïdaire) ou à l'immuno-suppression, (condylomes...).
- Les métastases anales proviennent surtout de cancers du rectum et du côlon ainsi que du poumon, du sein, du rein et du pancréas.
- En cas d'adénocarcinome de l'anus, le traitement par radiochimiothérapie néoadjuvante suivi d'une amputation abdomino-périnéale semble être l'approche la plus efficace.
- Le traitement du mélanome malin de l'anus bénéficie des nouvelles thérapies ciblées et de l'immunothérapie.
- La chirurgie d'exérèse est le traitement de référence du carcinome basocellulaire de l'anus.