

Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques

Naevus

B. CRICKX (*Bichat, Paris*), J.-C. ROUJEAU (*Créteil*)

Objectifs

- Diagnostiquer une tumeur cutanée, mélanocytaire bénigne (naevus).
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Les tumeurs constituées par la prolifération de cellules issues du système mélanocytaire regroupent :

- les naevus encore appelés pigmentaires ou mélanocytaires et très communément « grains de beauté ». Ils sont constitués de cellules rondes ou fusiformes groupées en amas ou thèques dans l'épiderme et/ou le derme, identiques aux mélanocytes par ses caractéristiques ultrastructurales, immunophénotypiques (marquage par la protéine S100) et fonctionnelles.

- les mélanoses dermiques : elles témoignent d'une migration incomplète des mélanocytes qui persistent alors dans le derme (tache mongolique, naevus de Ota, naevus bleu).

- les mélanomes, véritables tumeurs malignes du système pigmentaire, font l'objet d'un autre chapitre.

ORIGINE DES NAEVUS

Les précurseurs mélanocytaires, cellules pluripotentes schwanno-mélanocytaires puis mélanocytaires, n'atteignent l'épiderme qu'après leur migration et différenciation. Dans certains cas la différenciation terminale serait trop précoce dans le derme ou l'hypoderme et/ou la migration serait bloquée dans le derme et l'hypoderme. La nature malformatrice des rares naevus congénitaux géants est facile à prouver comme en témoigne leur nature complexe associant des anomalies des annexes épithéliales. Il s'agirait d'une mutation autosomique survenant tardivement dans l'embryogenèse. Quant aux naevus dits « acquis », les plus nombreux, ils pourraient résulter de mutations somatiques très tardives ce qui expliquerait leur caractère très localisé. Ils ne seraient repérés que par leur pigmentation progressive favorisée par les ultra-violets (UV).

EPIDÉMIOLOGIE DES NAEVUS

Moins de 1 p. 100 des enfants naissent avec un naevus. Puis le nombre des naevus s'accroît jusqu'à la fin de l'adolescence pour atteindre un plateau avant de régresser peu à peu à l'âge adulte et se raréfier après 60 ans, cette raréfaction restant sans explication précise. Avant l'adolescence, les naevus sont régulièrement distribués sur le corps avec des naevus larges (> 5 mm) peu nombreux mais prédominant alors sur le tronc (rôle d'expositions solaires brutales) alors que ceux de la face et des membres, chroniquement exposés à des doses modérées d'UV sont plus nombreux et petits.

Plusieurs facteurs favorisent la multiplication des naevus :

- le soleil et des caractéristiques personnelles comme en témoignent le nombre plus élevé de naevus chez les sujets à peau claire, les sujets les plus exposés, sur les zones les plus photoexposées, dans les pays les plus ensoleillés. Dans la genèse des naevus voire leur transformation maligne, la couleur des cheveux ou des yeux, le phototype (aptitude ou non à bronzer) et le nombre de naevus ont des rôles distincts : les premiers sont liés aux traits pigmentaires, le deuxième est un témoin de la susceptibilité héréditaire aux UV et le troisième est la résultante du cumul des expositions UV subies par les mélanocytes combiné à sa propension à développer des naevus ;

- la dépression immunitaire, qu'elle qu'en soit la cause (chimiothérapie, greffe d'organe, infection VIH) accroît le nombre de naevus ;

TYPES ANATOMO-CLINIQUES

Naevus communs

En règle pigmentés, ils sont formés par la multiplication à la jonction dermo-épidermique de cellules naeviques groupées

en thèques qui peuvent migrer dans le derme. Les variations morphologiques et topographiques des cellules naeviques déterminent plusieurs formes histologiques : i) naevus jonctionnel où l'activité est jonctionnelle c'est-à-dire dans la couche basale de l'épiderme et traduisant une certaine évolutivité ; ii) naevus dermique avec prolifération strictement intra-dermique ; iii) naevus mixte ou composé. L'activité jonctionnelle diminue voire disparaît au cours du vieillissement alors qu'elle est très marquée chez l'enfant : c'est souligner l'importance de la notion d'âge du sujet dans l'interprétation histologique de toute lésion naevique.

Deux types cliniques sont rencontrés : i) les naevus tubéreux, peu ou pas pigmentés, à type de levures siégeant plutôt sur le visage et dont les thèques sont essentiellement dermiques ; ii) naevus en taches en règle pigmentés, plans ou bombés à surface mollusciforme voire verruqueuse, d'une teinte brune variable et d'une taille < 10 mm.

Naevus particuliers par :

LA TOPOGRAPHIE

i) naevus de l'ongle à type de mélanonychie en bande dont l'évolutivité récente et monodactylique doit faire redouter un mélanome péri ou sous unguéal ; à l'inverse des mélanonychies multiples chez le sujet pigmenté ou affectant les ongles soumis à un frottement ne font pas craindre une prolifération naevique ; ii) naevus des muqueuses, de surveillance difficile.

L'ÉVOLUTIVITÉ

i) folliculite sous ou intra naevique volontiers favorisée par un traumatisme ou la kystisation d'un appareil pilo-sébacé : le naevus est transitoirement inflammatoire et sensible ; ii) halo naevus ou naevus de Sutton caractérisé par le développement d'un halo achromique circulaire autour d'un ou plusieurs naevus lenticulaires pigmentés qui vont progressivement disparaître ; ce phénomène s'observe surtout vers la deuxième décennie et sur le tronc. A la prolifération naevique mixte s'associe un infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes et mélanocytes. Le diagnostic de halo naevus doit conduire à rassurer le patient et à préconiser l'abstention sauf si cette dépigmentation survient après 40 ans et prend un aspect irrégulier.

LA DÉCOUVERTE À LA NAISSANCE

i) les naevus congénitaux de grande taille (> à 20 cm) peuvent s'étendre à une grande partie du corps avec une tendance à la distribution métamérique et plus souvent dorsale. Progressivement leur surface peut devenir irrégulière avec une hypertrichose et une pigmentation foncée plus ou moins régulière. Ils sont considérés comme des précurseurs potentiels de mélanome avec un risque de transformation de 5 à 20 p. 100, en règle avant l'âge de 20 ans. Il n'est en revanche pas prouvé que les naevus congénitaux < à 20 cm aient un risque de dégénérescence accru mais ils peuvent être inesthétiques et de surveillance difficile par leur surface irrégulière. La conduite à tenir devant un naevus congénital va donc dépendre de sa taille, du risque estimé de développement

d'un mélanome mais aussi des possibilités des techniques d'exérèse dont les progrès ont été considérables dans les premiers mois de vie.

LES NAEVUS CLINIQUEMENT ATYPIQUES

On peut retenir qu'il existe des naevus qui ont des caractères cliniques proches de ceux qui font craindre un mélanome d'où le terme de naevus cliniquement atypique (NCA). En histologie ils ont les caractères des naevus en croissance du sujet jeune mais sans argument suffisant pour parler de dysplasie. Ces sujets sont reconnaissables par le nombre des lésions (> à 50) et la présence de NCA par leur taille ou couleur. Chez certains le phénotype paraît transmis d'une génération à l'autre, chez d'autres non. Les sujets avec un tel phénotype sont dans l'ensemble plus à risque de mélanome que les autres puisque le nombre de naevus est le meilleur marqueur de risque de mélanome. Cependant seuls les sujets avec un grand nombre de naevus inquiétants + des antécédents familiaux de mélanome ont un risque majeur. En dehors des familles à haut risque, il n'est pas utile d'enlever les NCA mais il est logique d'informer ces patients et de les aider à une surveillance pour deux raisons : i) risque un peu plus élevé de mélanome que chez les autres ; ii) difficulté d'identification d'un éventuel mélanome au sein d'un grand nombre de naevus inhabituels.

Naevus de Spitz

Il s'agit d'un naevus mélanocytaire peu ou non pigmenté d'évolution bénigne mais d'image histologique particulière. Plus fréquent chez l'enfant, il siège volontiers sur le visage sous forme d'une élévure nodulaire rosée voire pseudo-angiomateuse ou grisâtre.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les principaux diagnostics différentiels des naevus pigmentaires sont les autres tumeurs pigmentées bénignes (kératose séborrhéique, histiocytose fibreuse) ou malignes (carcinome baso-cellulaire par exemple) évoquées dans d'autres chapitres.

Nosologiquement proches puisque appartenant au système mélanocytaire, il faut discuter le lentigo et les taches naeviques bleues.

Le lentigo

En réalité, il s'agit plus d'une augmentation de l'activité et du nombre des mélanocytes intra épidermiques non regroupés en thèques que d'une prolifération mélanocytaire. Petites macules pigmentées, ils ne dépassent pas quelques millimètres et ont une teinte uniforme. Ils sont ubiquitaires et se différencient des éphélides (taches de rousseur) dont la pigmentation s'accroît avec le soleil.

Les taches naeviques bleues

Elles ont en commun : i) une coloration bleue due à la localisation profonde du pigment mélanique dans le derme ; ii) une structure histologique particulière : les cellules prolifératives, chargées de mélanine, ont un aspect fusiforme. La tache bleue mongolique correspond à une migration incomplète des mélanoblastes avec arrêt dans le derme moyen et profond tandis que les naevus bleus, les naevus de Ota et d'Ito témoignent d'une prolifération dysembryoplasique au départ de mélanocytes demeurés dans le derme.

Le naevus bleu est la forme la plus fréquente des tumeurs bleues et apparaît plutôt à l'âge adulte sous forme d'une lésion plane ou saillante de teinte bleue nuit siégeant au visage, à la face d'extension du membre supérieur. L'évolution est bénigne.

La tache bleue mongolique est présente dès la naissance chez la plupart des enfants de race mongoloïde et négroïde et chez 1 p. 100 des enfants caucasiens sous forme d'une tache ardoisée, d'environ 10 cm de diamètre, située dans la région lombo-sacrée. Elle disparaît en règle progressivement dans l'enfance. Le naevus d'Ota prend une distribution en règle unilatérale, superposable aux territoires des deux branches supérieures du trijumeau. La sclérotique et la conjonctive homolatérale peuvent être touchées. Les taches gris bleuté ou brunâtres, sont planes avec parfois quelques papules.

TRAITEMENT, PRÉVENTION

L'exérèse d'un naevus ne provoque pas sa transformation et se réalise complètement au bistouri à lame d'acier en passant à 2 mm et en y associant un examen histologique.

Inversement « tout naevus ne doit pas être enlevé » (Référence Médicale Opposable). Les éléments incitant à intervenir sont d'ordre esthétique et médical : l'exérèse d'ordre esthétique est à la charge du sujet et doit être pesée dans les localisations à risque de rançon cicatricielle. Les indications médicales sont représentées par les naevus suspects de transformation et les naevus très régulièrement traumatisés. L'exérèse systématique n'a aucun sens car rien ne permet de dire que le mélanocyte au sein d'un naevus se transforme plus souvent que n'importe quel mélanocyte. La transformation maligne d'un mélanocyte naevique est rare excepté pour les naevus congénitaux de grande taille qui doivent être confiés au spécialiste.

La stabilisation du nombre de décès par mélanome étant un des objectifs de santé publique il importe d'être promoteur :

- d'une prévention primaire par une protection contre le soleil surtout contre les coups de soleil durant l'enfance et l'adolescence tout particulièrement si le phototype est clair et en cas de naevus nombreux et/ou atypiques.
- d'un dépistage régulier, surtout pour les sujets à risque, en cas de consultation pour un autre motif ;
- du recours au spécialiste dès la constatation de signes suspects : asymétrie, contours irréguliers, polychromie, élargissement de la taille et surtout évolutivité.

Points clés

1. Le naevus est une tumeur mélanocytaire bénigne fréquente dont la multiplication dès l'enfance est fonction de l'exposition solaire, de caractéristiques personnelles.
2. Le risque de transformation d'un naevus en mélanome est très rare excepté pour les naevus congénitaux de grande taille.
3. Tout naevus ne doit donc pas être enlevé (RMO).
4. Si un naevus est enlevé pour une quelconque raison, la pièce d'exérèse doit être confiée à l'anatomopathologiste.
5. Une surveillance régulière des naevus est proposée en cas de nombreux naevus, ou chez des personnes à risque (phénotype clair, phototype à risque, antécédent familial de mélanome).



Fig. 1. Naevus mélanocytaire dermique tubéreux.



Fig. 4. Naevus congénital avec hyperpilosité.



Fig. 2. Halo naevus de Sutton.



Fig. 5. Naevus bleu.



Fig. 3. Mélanonychie unguéale (naevus).