

# Item 149 : Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques : nævus

---

---

**Collège National des Enseignants de Dermatologie**

**Date de création du document    2010-2011**

## Table des matières

<b>I</b>	<b>Formes cliniques.....</b>	<b>5</b>
<b>I.1</b>	<b>Formes symptomatiques.....</b>	<b>5</b>
<b>I.1.1</b>	<b>Nævus communs.....</b>	<b>5</b>
<b>I.1.2</b>	<b>Nævus selon leur pigmentation.....</b>	<b>5</b>
<b>I.1.3</b>	<b>Nævus cliniquement atypiques (NCA).....</b>	<b>6</b>
<b>I.2</b>	<b>Formes topographiques.....</b>	<b>6</b>
<b>I.3</b>	<b>Formes évolutives.....</b>	<b>7</b>
<b>I.3.1</b>	<b>Lésions découvertes à la naissance.....</b>	<b>7</b>
<b>I.3.2</b>	<b>Halo nævus ou phénomène de Sutton.....</b>	<b>7</b>
<b>I.4</b>	<b>Formes compliquées.....</b>	<b>8</b>
<b>I.4.1</b>	<b>Nævus traumatisés.....</b>	<b>8</b>
<b>I.4.2</b>	<b>Folliculite sous- ou intranævique.....</b>	<b>8</b>
<b>II</b>	<b>Importance pronostique des nævus.....</b>	<b>8</b>
<b>II.1</b>	<b>Facteurs favorisant la présence d'un grand nombre de nævus chez un individu.....</b>	<b>8</b>
<b>II.2</b>	<b>Risque de transformation.....</b>	<b>9</b>
<b>III</b>	<b>Diagnostic différentiel.....</b>	<b>9</b>
<b>IV</b>	<b>Modalités d'exérèse des nævus.....</b>	<b>10</b>
<b>IV.1</b>	<b>Exérèse à titre diagnostique.....</b>	<b>10</b>
<b>IV.2</b>	<b>Exérèse à titre fonctionnel ou esthétique.....</b>	<b>10</b>
<b>IV.3</b>	<b>Modalités d'exérèse.....</b>	<b>10</b>
<b>V</b>	<b>Prise en charge et information du patient.....</b>	<b>11</b>
<b>V.1</b>	<b>Prise en charge des nævus congénitaux.....</b>	<b>11</b>
<b>V.2</b>	<b>Prise en charge des nævus communs.....</b>	<b>11</b>
	<b>Points essentiels.....</b>	<b>12</b>

## OBJECTIF

- Diagnostiquer une tumeur cutanée mélanique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

## ORIGINE DES NÆVUS

Les mélanocytes qui se disposent à l'état normal de manière isolée entre les kératinocytes de la jonction dermo-épidermique sont chargés de fabriquer un pigment destiné à protéger la peau vis-à-vis des rayonnements ultraviolets, la mélanine.

Tous les mélanocytes sont marqués en immunohistochimie par la protéine S100, ce qui atteste de leur origine neuro-ectodermique.

Au cours du développement embryonnaire, les précurseurs mélanocytaires, cellules pluripotentes schwanno-mélanocytaires puis mélanocytaires, n'atteignent l'épiderme qu'après leur migration et leur différenciation.

On distingue schématiquement trois grandes catégories d'hyperplasies mélanocytaires localisées.

### *Tumeurs bénignes acquises*

Les tumeurs bénignes acquises sont les plus fréquentes des tumeurs du système mélanocytaire ; elles sont représentées par : les nævus encore appelés nævus pigmentaires ou nævus mélanocytaires, nævus communs ou nævus banaux mais plus communément aussi « grains de beauté ». Il s'agit de tumeurs cutanées développées à partir des mélanocytes qui se groupent en amas ou thèques dans l'épiderme et/ou le derme.

L'origine de ces nævus dits « communs ou acquis » qui sont apparus après la naissance et qui sont les plus nombreux, est discutée. Ils pourraient résulter de mutations somatiques très tardives ce qui expliquerait leur caractère très localisé, et se constituer secondairement à partir des mélanocytes matures normalement constitutifs de l'épiderme.

### *Phénomènes malformatifs*

Les phénomènes malformatifs sont représentés par :

- les *nævus congénitaux* (hamartomes) ;
- les *mélanoses dermiques* : tache mongolique, nævus d'Ota...

Au cours de l'embryogénèse, la différenciation terminale des mélanocytes serait trop précoce et/ou leur migration serait bloquée dans le derme et l'hypoderme. Ceci expliquerait la formation des nævus congénitaux géants, ainsi assimilés à des malformations ou à des dysembryomes. Des mutations autosomiques survenant tardivement dans l'embryogénèse pourraient expliquer ces phénomènes.

### *Tumeurs malignes*

Ce sont les mélanomes, qui font l'objet de l'item 149 : Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques : mélanomes.

## Formes anatomopathologiques

Les cellules mélanocytaires constituant les nævus sont regroupées en thèques (amas). On distingue plusieurs formes histologiques de nævus selon la répartition de ces thèques :

- *nævus jonctionnel* : les cellules se disposent de façon dispersée en nappe dans la couche basale et en thèques prédominant dans la couche basale de l'épiderme ;
- *nævus dermique* : prolifération mélanocytaire strictement intradermique ;
- *nævus mixte ou composé* : les thèques se disposent à la fois dans le derme et à la jonction dermo-épidermique.

Les mélanocytes constituant les nævus ont des aspects variables selon leur siège : volontiers globuleux ou « épithélioïdes » à la jonction dermo-épidermique, et plus fusiformes, ou « neuroïdes », dans le derme.

La composante jonctionnelle, très marquée chez l'enfant, diminue voire disparaît au cours du vieillissement : c'est souligner l'importance de l'âge du sujet dans l'interprétation histologique de toute lésion mélanocytaire.

### *Histoire naturelle des nævus communs*

Les nævus communs sont présents chez tous les individus. Ils commencent à apparaître dès l'âge de 4 à 5 ans et croissent en nombre et en taille pour atteindre un plateau vers la quatrième décennie (nombre moyen par individu autour de 20 nævus) avant de régresser peu à peu et se raréfier après 60 ans :

- dans l'enfance : les lésions planes prédominent alors qu'à l'âge adulte, une majorité de lésion du tronc et ou en particulier du visage prennent un aspect plus tubéreux (en relief) ;
- dans l'adolescence : de façon physiologique, les nævus croissent en taille parallèlement à la croissance de l'individu ;
- au cours de la grossesse : les nævus peuvent augmenter en taille surtout au niveau de l'abdomen par simple distension mécanique et se pigmenter.

## I FORMES CLINIQUES

---

### I.1 FORMES SYMPTOMATIQUES

#### I.1.1 Nævus communs

Deux types cliniques sont observés :

- les nævus pigmentés, d'une teinte brune variable et d'une taille <10mm, soit plans (nævus jonctionnel : thèques jonctionnelles), soit bombés à surface mollusciforme, voire verruqueuse (nævus mixte ou dermique) ;
- les nævus tubéreux, généralement peu ou pas pigmentés, à type d'élevures siégeant plutôt sur le visage et dont les thèques sont essentiellement dermiques (nævus mixte ou dermique) (Figure 1).

**Figure 1. Nævus mélanocytaire dermique tubéreux**



#### I.1.2 Nævus selon leur pigmentation

Nævus bleu

Certains nævus sont particuliers par leur couleur bleutée due à la localisation profonde du pigment mélanique dans le derme : le nævus bleu est le plus fréquent. Il apparaît surtout à l'âge adulte sous la forme d'une lésion plane ou saillante de teinte bleu nuit siégeant au visage, à la face d'extension du membre supérieur (Figure 2). Il s'agit d'une lésion bénigne.

Nævus achromique

Certains nævus ne sont pas hyperpigmentés et gardent la couleur de la peau normale. Ils sont plus le souvent de type tubéreux, parfois centrés par un poil et prédominent au visage ou sur le tronc.

**Figure 2. Nævus bleu**



### I.1.3 Nævus cliniquement atypiques (NCA)

Les nævus cliniquement atypiques ont des caractéristiques cliniques proches de celles qui font craindre un mélanome d'où le terme de NCA. Ce sont des lésions :

- souvent de grande taille (diamètre > 5mm) ;
- de couleur rosée ou brune ;
- de caractères proches de ceux que l'on pourrait observer dans certains mélanomes débutants (asymétrie des bords, forme irrégulière, couleur inhomogène...).

Histologiquement, ces nævus sont de type jonctionnel et souvent décrits à tort sous le terme de nævus dysplasique.

Les sujets présentant de telles lésions en grand nombre sont dans l'ensemble plus à *risque* de développer un mélanome. Dans certains cas, une transmission familiale de ce phénotype de NCA est possible, et l'association à des *antécédents familiaux* de mélanome permet d'identifier des familles à haut risque de mélanome.

S'il est parfois difficile d'identifier un éventuel mélanome au sein d'un grand nombre de ces nævus inhabituels, l'exérèse systématique de ces lésions est sans fondement car les NCA ne se comportent pas comme des précurseurs de mélanome mais comme des marqueurs d'un risque accru de développer un mélanome au cours de sa vie.

## I.2 FORMES TOPOGRAPHIQUES

On distingue :

- le nævus du lit de l'ongle à type de mélanonychie en bande dont une modification récente (« évolutivité ») et un caractère monodactylique (unique) doivent faire redouter un mélanome (Figure 3). À l'inverse, les mélanonychies multiples chez le sujet à peau pigmentée ou affectant les ongles soumis à un frottement ne correspondent pas à une prolifération mélanocytaire mais à un simple dépôt de pigment ;
- le nævus des muqueuses, et des extrémités (paumes et plantes).

**Figure 3. Nævus unguéal : mélanonychie unguéale acquise**



### I.3 FORMES ÉVOLUTIVES

#### I.3.1 Lésions découvertes à la naissance

Les nævus congénitaux concernent moins de 1 % des naissances. Ce sont en règle des hamartomes pigmentaires. Progressivement leur surface peut devenir irrégulière avec une hypertrichose (Figure 4). Les nævus congénitaux de grande taille (par définition dont le diamètre est >20cm) sont rares. Ils peuvent même être géants et s'étendre à une grande partie du corps avec une tendance à la distribution métamérique, le plus souvent dorsale. L'impact esthétique et le risque des lésions de grande taille (cf. infra) sont importants.

**Figure 4. Nævus congénital avec hyperpilosité**



La tache bleue mongolique est une forme de nævus bleu congénital. Elle est très fréquente : présent chez la plupart des enfants de race mongoloïde et négroïde et chez 1 % des enfants caucasiens. Il se présente comme une tache ardoisée, d'environ 10cm de diamètre, située dans la région lombosacrée. Elle disparaît en règle progressivement dans l'enfance.

Le nævus de Ota prend une distribution en règle unilatérale, superposable aux territoires des deux branches supérieures du trijumeau. La sclérotique et la conjonctive homolatérale peuvent être pigmentées.

#### I.3.2 Halo nævus ou phénomène de Sutton

Il est caractérisé par le développement d'un halo achromique circulaire autour d'un ou plusieurs nævus pigmenté(s). Ce phénomène aboutit à la disparition progressive mais totale du nævus concerné (Figure 5). Il s'observe surtout vers la 2e décennie et sur le tronc. À la prolifération mélanocytaire (qui est de type composée ou mixte) s'associe un infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes et mélanocytes.

Le diagnostic de halo nævus doit conduire à rassurer le patient et à préconiser l'abstention, sauf si cette dépigmentation survient après 40 ans et prend un aspect irrégulier.

**Figure 5. Halo nævus de Sutton**



## I.4 FORMES COMPLIQUÉES

### I.4.1 Nævus traumatisés

Les *microtraumatismes* répétés n'induisent pas la transformation des nævus. Autrement dit, les nævus des zones de friction ou de frottement ou les nævus du visage soumis au rasage tous les matins n'ont pas un plus haut risque de transformation maligne que les autres grains de beauté. L'exérèse de lésions régulièrement excoriées peut tout au plus se discuter à titre de confort. En revanche, une lésion pigmentée qui saigne spontanément sans raison, est très suspecte d'être un mélanome et doit être enlevée.

Les *nævus localisés sur le tronc ou sur le visage* directement exposés au soleil n'ont pas un potentiel de dégénérescence plus élevé que les lésions sur les zones du corps habituellement protégées.

### I.4.2 Folliculite sous- ou intranævique

Elle est volontiers favorisée par un traumatisme ou la kystisation d'un appareil pilosébacé : le nævus est transitoirement inflammatoire et sensible.

## II IMPORTANCE PRONOSTIQUE DES NÆVUS

---

### II.1 FACTEURS FAVORISANT LA PRÉSENCE D'UN GRAND NOMBRE DE NÆVUS CHEZ UN INDIVIDU

Les nævus partagent les mêmes facteurs de risque épidémiologiques que le mélanome, en particulier le *phototype* : ils sont tous les deux plus fréquents chez les sujets :

- avec des cheveux de couleur blonde ou rousse ;
- avec le teint et les yeux clairs ;
- présentant :
  - une faible capacité de bronzage,
  - une forte sensibilité aux expositions solaires,
  - une forte tendance aux coups de soleil ;
  - ainsi que ceux présentant de nombreuses éphélides.

*L'exposition solaire* favorise par ailleurs l'apparition des nævus.

*La dépression immunitaire*, quelle qu'en soit la cause (chimiothérapie, greffe d'organe, infection VIH...) accroît également le nombre de nævus.



## II.2 RISQUE DE TRANSFORMATION

La *transformation des nævus communs* en mélanome est possible (on peut trouver au sein d'une même lésion la coexistence de lésions histologiques évocatrices de mélanome et des résidus næviques), mais reste un événement exceptionnel. La probabilité pour un nævus de se transformer en mélanome est très faible (vraisemblablement inférieure à 1 nævus pour 100 000).

La *majorité des mélanomes* naissent en dehors de tout nævus mélanocytaire, *en peau antérieurement saine* (mélanome de novo) et aux dépens des mélanocytes normalement disposés le long de la jonction dermo-épidermique, la plupart des nævus restant stables.

Le risque de *transformation des nævus congénitaux* de petite taille semble très faible et comparable à celui des nævus communs.

Les *nævus congénitaux géants* sont considérés comme des précurseurs potentiels de mélanome. Leur risque de transformation est estimé entre 5 et 20 %. Comme ils sont très rares, seule une infime partie des mélanomes (inférieure à 0,1 % de l'ensemble des mélanomes) dérive d'une telle lésion.

*Les nævus communs sont des marqueurs de risque de mélanome :*

- lorsque présents en grand nombre ;
- particulièrement lorsqu'ils sont de grande taille (>à 5mm) ;
- lors de la présence d'un grand nombre de nævus cliniquement atypiques ;
- surtout s'il existe des antécédents familiaux de mélanome ;
- dans la race blanche, ce sont les facteurs de risque les plus importants de mélanome.

## III DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

---

Il est généralement facile avec :

- des *lentigos* de petite taille : petites macules pigmentées de quelques millimètres de diamètre, dont la teinte est uniforme. Ils siègent sur les zones photoexposées ou sur des zones de coup de soleil ;
- des *éphélides* : semis de petites macules brun clair, dont la pigmentation s'accroît avec le soleil et uniquement développés sur les zones exposées (individus roux...) ;
- un *histiocytofibrome* : de consistance dure à la palpation avec invagination de la peau à la palpation par infiltration du derme ;
- une *kératose séborrhéique* : tumeur épithéliale bénigne qui est la lésion pigmentée la plus fréquente après 40 ans ;
- un *carcinome basocellulaire* nodulaire, surtout s'il est pigmenté : lésion plus ferme,

recouverte de fines télangiectasies, à croissance lente et prédominant sur les zones exposées au soleil ;

- un *angiome* : tumeur vasculaire bénigne, surtout s'il est thrombosé.

L'examen en *épiluminescence avec agrandissement ou dermatoscopique* permet de reconnaître ces diverses lésions et de les distinguer d'un nævus.

*Il est plus difficile avec :*

- un lentigo de grande taille ;
- un mélanome débutant de type superficiel extensif, voire un mélanome nodulaire pour lequel les critères morphologiques permettant le diagnostic précoce de mélanome (règles ABCD) ne s'appliquent pas.

*En cas de doute diagnostique*, l'exérèse chirurgicale de la lésion s'impose pour examen anatomopathologique.

## **IV MODALITÉS D'EXÉRÈSE DES NÆVUS**

---

### **IV.1 EXÉRÈSE À TITRE DIAGNOSTIQUE**

L'exérèse d'un nævus ne provoque pas sa transformation (idée reçue à combattre).

L'exérèse d'une lésion pigmentée suspecte ne doit jamais être différée, car seule l'analyse histologique permet un diagnostic de certitude et affirme la nature de la lésion.

### **IV.2 EXÉRÈSE À TITRE FONCTIONNEL OU ESTHÉTIQUE**

Elle peut être :

- demandée par le patient pour un nævus qu'il juge disgracieux (nævus tubéreux et/ou pileux du visage...);
- demandée à titre confort (nævus régulièrement traumatisé...).

Elle doit toujours être pesée dans les localisations à risque de rançon cicatricielle.

### **IV.3 MODALITÉS D'EXÉRÈSE**

Les modalités d'exérèse des nævus sont communes à toutes les indications :

- exérèse sous anesthésie locale à l'aide d'un bistouri à lame, en passant à 2 mm des limites macroscopiques de la lésion ;
- un examen histologique de la pièce d'exérèse sera systématiquement pratiqué.

## V PRISE EN CHARGE ET INFORMATION DU PATIENT

---

### V.1 PRISE EN CHARGE DES NÆVUS CONGÉNITAUX

Indépendamment de toute question de taille, les nævus congénitaux peuvent être inesthétiques et leur surveillance est parfois difficile du fait de leur morphologie et en particulier de leur surface irrégulière ; leur exérèse se discute au cas par cas.

L'exérèse préventive précoce des grands nævus congénitaux serait souhaitable, mais n'est pas toujours réalisable en pratique. Elle est plus facile dans les premiers mois de la vie.

### V.2 PRISE EN CHARGE DES NÆVUS COMMUNS

*De façon générale :*

- il n'y a aucun intérêt à pratiquer l'exérèse systématique préventive de tous les nævus communs dans le but de prévenir l'apparition d'un mélanome ;
- il n'y a pas lieu de surveiller médicalement tous les individus.

*L'autosurveillance des lésions pigmentées et de l'ensemble de la peau doit être enseignée à tous :*

- l'éducation dans la population générale doit porter sur le repérage précoce des lésions suspectes de mélanome ;
- elle doit insister sur la nécessité de consulter rapidement devant une lésion inhabituelle : lésion pigmentée ou tache d'apparition récente et rapide et/ou qui présente certains signes suspects : asymétrie, contours irréguliers, polychromie, élargissement de la taille et surtout évolutivité (cf . « Mélanome ») ;
- elle doit être complétée par une information sur les risques solaires (prévention primaire) et sur la nécessité d'une protection surtout contre les coups de soleil durant l'enfance et l'adolescence, tout particulièrement lorsque l'on est de phototype clair et qu'on présente des nævus nombreux et/ou atypiques.

*La surveillance des sujets à risque de mélanome* consiste en une surveillance médicale régulière (au moins annuelle) et à vie. Elle doit être impérativement couplée à une autosurveillance de la part du patient. Comme il est parfois difficile pour le patient comme pour le praticien d'identifier de façon précoce un mélanome parmi plusieurs nævus souvent atypiques, une surveillance photographique ou dermatoscopique, ou des calques peuvent être utiles.

## **POINTS ESSENTIELS**

---

- **Le nævus est une tumeur mélanocytaire bénigne fréquente dont la multiplication dès l'enfance est fonction de l'exposition solaire et de caractéristiques personnelles.**
- **Le risque de transformation d'un nævus en mélanome est très rare excepté pour les nævus congénitaux de grande taille.**
- **Tout nævus ne doit donc pas être enlevé.**
- **Si un nævus est enlevé pour une quelconque raison, la pièce d'exérèse doit être confiée à l'anatomopathologiste.**
- **Une surveillance régulière des nævus est proposée en cas de nombreux nævus, ou chez des personnes à risque (phénotype clair, phototype à risque, antécédent familial de mélanome).**
- **Le seul moyen d'espérer la guérison dans le mélanome est de dépister la tumeur au stade le plus précoce possible, c'est-à-dire quand la tumeur est la moins épaisse possible. Il est donc indispensable d'enlever toute lésion suffisamment douteuse ou suspecte pour laisser penser qu'il s'agit en fait d'un mélanome.**
- **Le seul élément permettant le diagnostic formel de bénignité ou de malignité est l'examen anatomopathologique.**