

Naevus de l'enfant

Sébastien Barbarot
Morgane Vourch-Jourdain
CHU de Nantes

Sylvie Freitag
Hôpital Necker Enfants-Malades , APHP, Paris



Plan

Naevus acquis

- Définitions/épidémiologie
- Diagnostics différentiels
- Formes cliniques
 - Naevus commun
 - Navus de Spitz/Reed
- Mélanomes de l'enfant
 - Avant l'adolescence
 - Adolescence

Naevus congénitaux

- Définitions/épidémiologie
- Diagnostics différentiels
- Complications
 - Mélanose neurocutanée
 - Mélanomes associés aux NC
- Prise en charge



Naevus acquis

Définition/épidémiologie

- Hamartome mélanocytaire avec thèques
- Extrêmement fréquent (15-30 naevus chez l'enfant caucasien)
- Facteurs de risque
 - Exposition solaire
 - Hérité
 - Immunosuppression
- Pas de suivi particulier dans l'enfance



Naevus commun

Diagnostics différentiels

Lentigo/lentignes

- Macules brunes/noires
- Pas de thèque
- Formes syndromiques rares
 - Sd de Noonan avec lentignes (Sd LEOPARD)
 - Xeroderma pigmentosum
 - Sd de Peutz Jeghers
 - Complexe de Carney



Sd de Noonan avec
lentignes



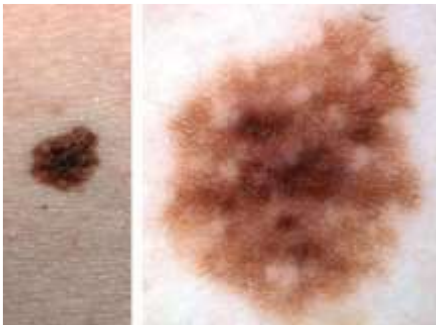
Sd de Peutz Jeghers



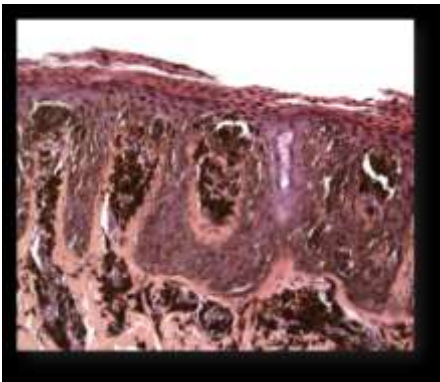
Naevus acquis

Formes anatomo-cliniques

Naevus commun



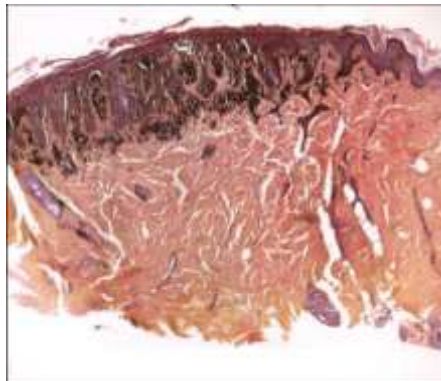
Patron réticulaire



Aspect histologique de naevus
jonctionnel et lentigineux fortement
pigmenté
Souvent BRAF V600E +

Sd du naevus atypique

- >50 naevus atypiques (1 ou plusieurs critères ABCDE)
- Parfois familial
- Facteur de risque d'apparition de mélanome à partir de l'adolescence
- A dépister dans l'enfance et à surveiller à partir de l'adolescence
- La majorité des mélanomes surviennent de novo



Naevus à forte activité jonctionnelle et hyperplasie mélanocytaire atypique chez un adolescent.

Naevus de spitz

- Prolifération de mélanocytes épithélioïdes ou/et fusiformes.
- 50 % des NS se développent avant l'âge de 10 ans
- Tumeur arrondie, rose, lisse, bien circonscrite,
- le plus souvent sur le visage ou les extrémités inférieures.
- Problème des naevus de Spitz atypiques/ambigus (expertise anapath++ anomalies cytogénétiques spécifiques-cf algorithme)

Naevus de Reed

- variété plane et pigmentée de naevus de Spitz, très fréquente,
- constamment bénigne



Naevus de Spitz
typique



Patron en « starburst » observé
ds 50 % des naevus de
spitz/Reed



Algorithme Naevus de Spitz

Forme clinique typique

- Enfant prépubère
- Clinique typique
- Dermoscopie en « starbust »

Surveillance clinique

Régression spontanée

stop

Pas de régression ou évolution atypique

Forme clinique non-typique

- Peri-pubertaire
- **Ou** clinique non typique
- **Ou** dermoscopie autre que « starbust »

Exérèse (pas de shaving/biopsie)

Histologie bénigne typique et exérèse complète

stop

Tumeur de Spitz atypique/ambigue

2^{ème} avis expert anapath.
(immunohistochimie+/- FISH, CGH)

Bénin= reprise 5 mm

Malin =
Reprise de type mélanome,



Mélanomes de l'enfant

Chez l'adolescent ou période péri-pubertaire

- Rare
- Incidence a augmenté aux US depuis 20 ans (stable maintenant)
- Facteurs de risques:
 - coups de soleil dans l'enfance
 - Nombre de nevus >6 mm
 - syndrome de naevus atypiques familiaux
 - xeroderma pigmentosum
 - immunodépression congénitale ou acquise,
- **Mélanomes de type adulte (SSM)**
- Dépistage = règle ABCDE classique
- Localisation : tronc

Chez l'enfant prépubère

- Extrêmement rare
- Pas de facteur de risque classique
- **Mélanomes ressemblant cliniquement et histologiquement à des naevus de Spitz**
 - Lésion nodulaire, non pigmentée, d'allure angiomateuse +/- hémorragique, pédiculée
- Dépistage = règle ABCDE non utilisable
- Localisation: extrémités (tête et cou)

Mélanome associé à un naevus congénital (cf infra)

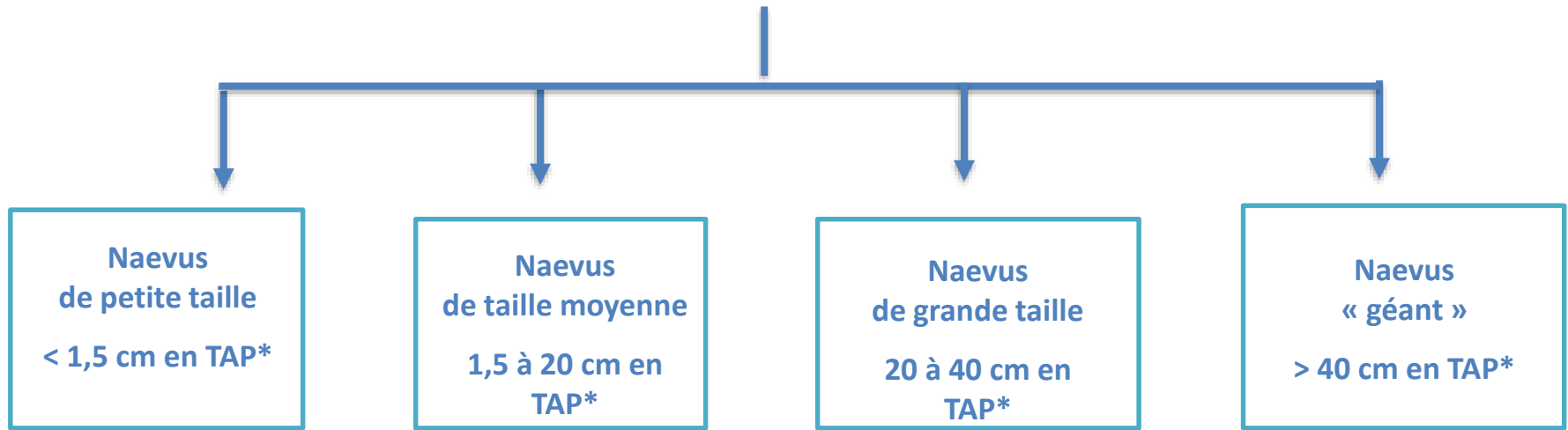
Nécessité d'un 2^{ème} avis expert anapath.

Argument histologiques en faveur du diagnostic de mélanome =

Grande taille (> 10mm), ulcération, comblement de l'espace sous-épidermique, activité mitotique élevée (> 4 mitoses/mm²), négativité de la p16 en immunohistochimie, mitoses en profondeur, asymétrie, bords mal circonscrits, atteinte de l'hypoderme, infiltration profonde en gros massifs.



Naevus congénitaux classification



Prevalence 1 %



Prévalence
1/500000

***Taille adulte projetée**

Abaques disponibles ici: <http://www.nevus.org/CMN-classification>



Taches pigmentées congénitales

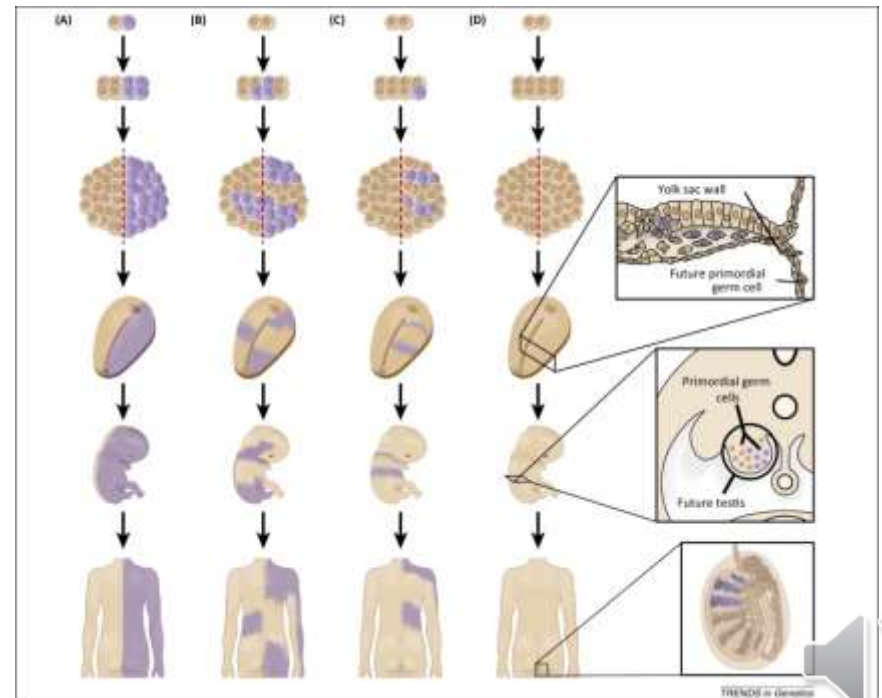
diagnostic clinique difficile



Naevus congénitaux Pathogénèse

Les NC multiples (+/- mélanose neurocutanée)
sont dus à un mosaïcisme post-zygotique
(somatique) pour des mutations de *NRAS* =
syndrome du naevus congénital

La **date de survenue** de la mutation pendant
l'embryogénèse détermine **l'étendue des lésions**

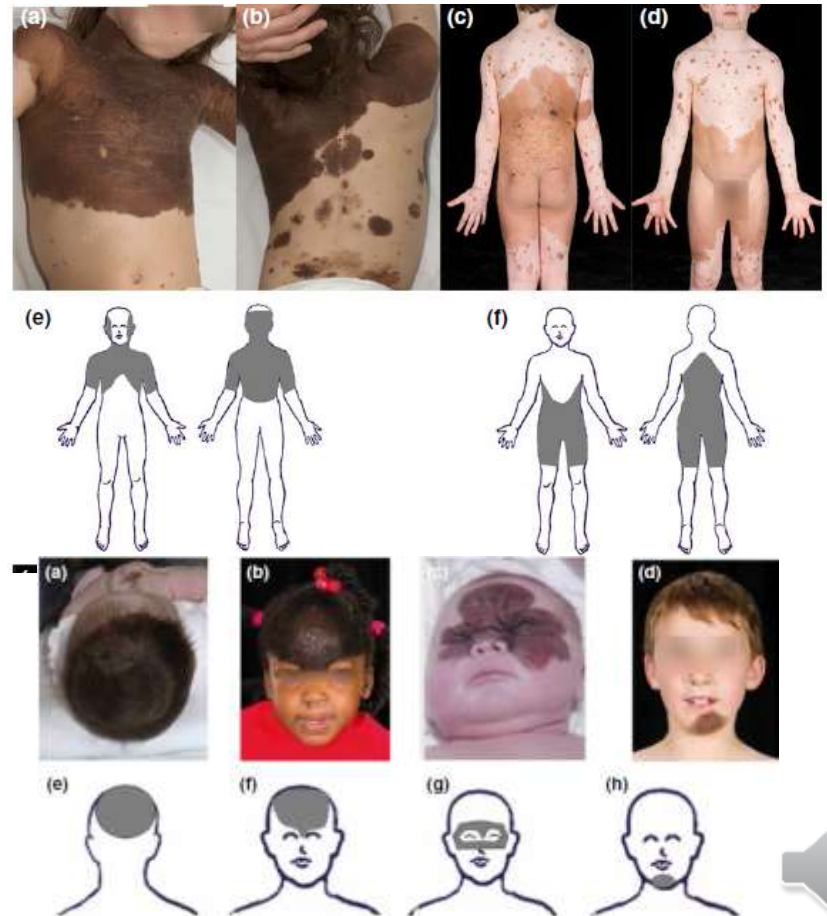


Patterns

Pattern segmentaire (rare)



Pattern non segmentaire +++



Eclaircissement spontané des NC une évolution rare à connaître



1 mois



14 mois (après un premier temps
d'exérèse suture partielle suivi d'une
expansion cutanée par ballonnet



Navus congénitaux problématiques

- **3 types de risque**

1. Risque de mélanome

- Peut-on quantifier ce risque ?
- A quel âge ?

2. Risque « psycho-social »

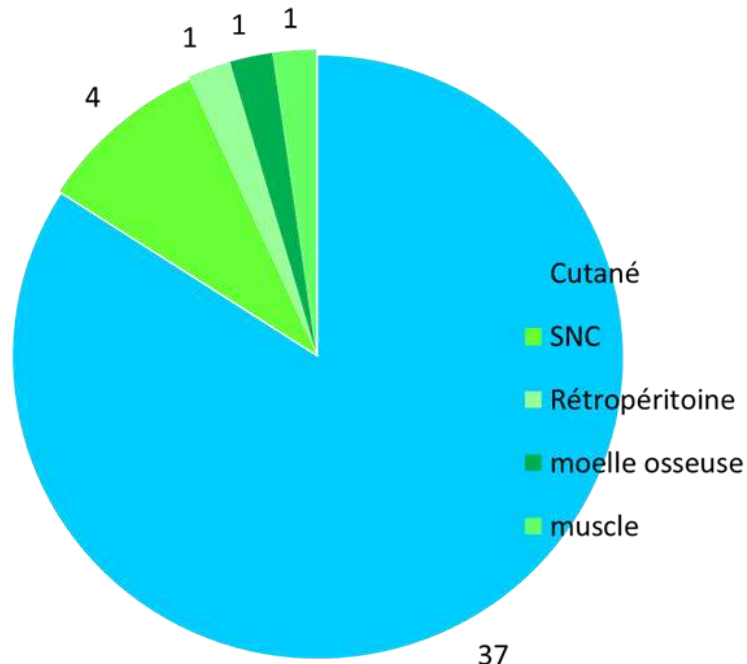
3. Risque de mélanose neurocutanée



Mélanomes sur NC de grande taille

Risque cumulé : 2 %

LOCALISATION DU PRIMITIF



Localisés au tronc
dans 81% des cas

Taille du NCG > 40
cm dans 74% des
cas (28/38)

NC multiples dans
94% (30/32) *mais
pas de mélanome sur
les « satellites »*

Age médian : 12,5
ans

50 % de mortalité
(10 ans)

1/3 des cas
avaient été traités
avant le diag.

La chirurgie n'annule pas le risque de
mélanome sur NC de grande taille



Nodules de prolifération sur NC : des lésions bénignes d'aspect inquiétant

Nodule de
prolifération
classique



Prolifération *neuroide*

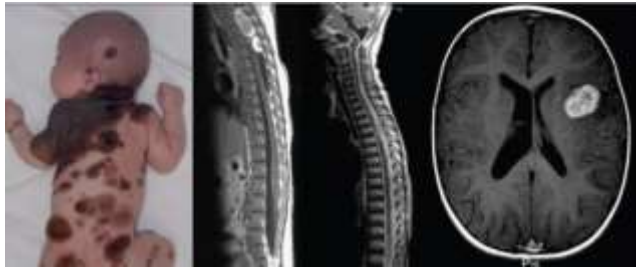


Naevus congénitaux et risque de mélanome: en résumé

- Risque non connu précisément: **1 % environ**,
 - **2% pour NC de grande taille**
 - **10% pour NC géants**
- Inconnu mais **très faible** pour les NC de petite taille/intermédiaire (apparaissent à l'âge adulte le plus souvent++)
- Âge précoce pour les NC de grande taille (peut-être sur-évalué car durée du suivi limitée dans les études)
- Risque de mélanome semble augmenté par :
 - La taille du naevus
 - Le nombre de naevus et satellites
 - L'atteinte du SNC
- La survenue de mélanomes primitifs extra cutanés n'est pas exceptionnelle.



Mélanose neuro-cutanée

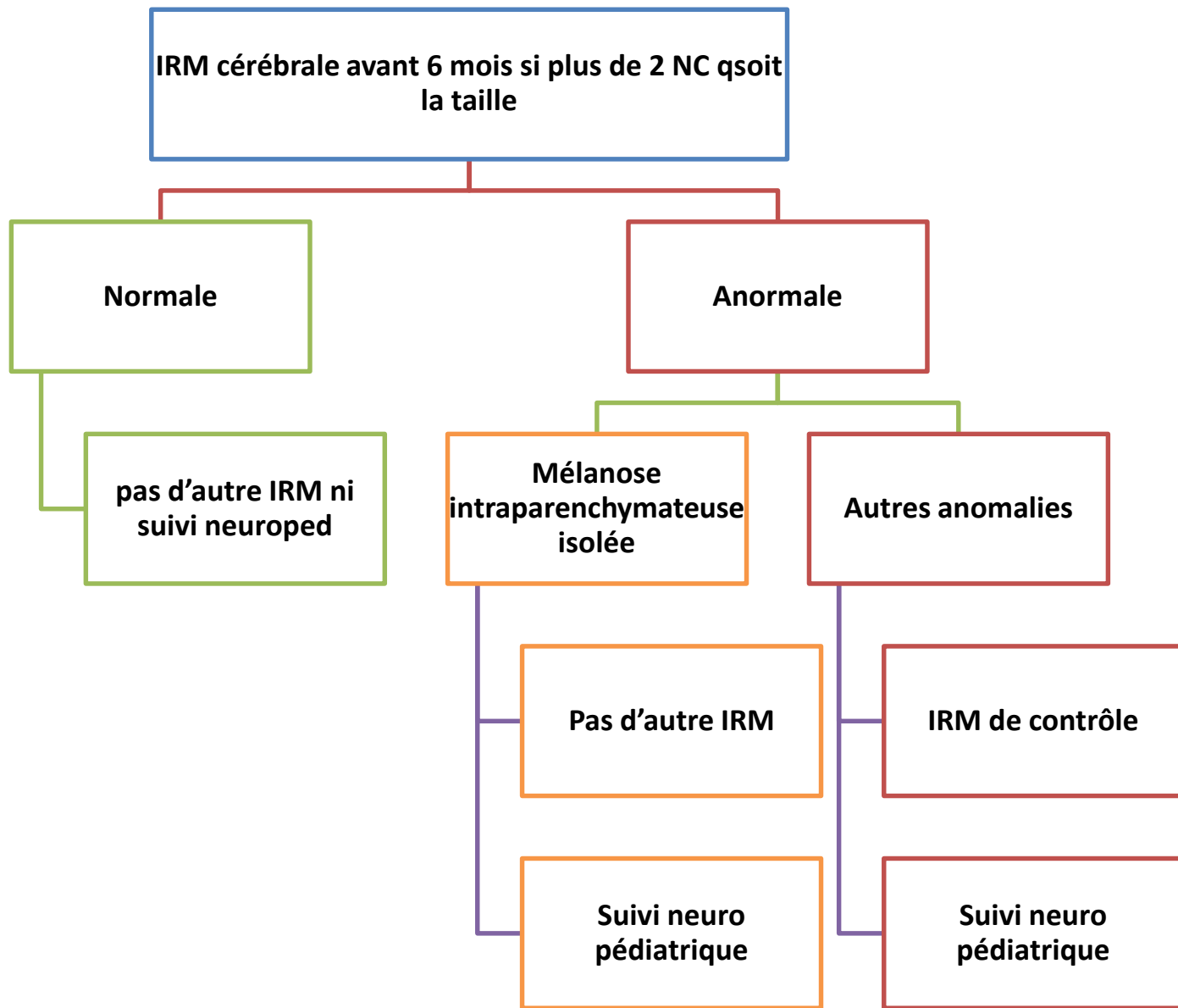


Prévalence des anomalies du SNC en cas de NC multiples : **20%**

2 types d'anomalies :

- 1. Mélanose intraparenchymateuse isolée (bon pronostic)**
- 2. Autres anomalies (pronostic moyen)**
 - Malformations cérébrales
 - Hypersignaux leptoméningés
 - Mélanomes du SNC





Naevus congénitaux

Chirurgie

- Le curetage néonatal est peu utilisé (traitement superficiel, risque de repigmentation)
- L'excérèse-suture est privilégiée (en 1 ou plusieurs temps) pour les NC de taille intermédiaire
- L'expansion cutanée par ballonnet est souvent utilisée pour les NC de grande taille (cf photos)
- Pour les cas difficiles, la décision doit être prise par **une équipe multidisciplinaire habituée** (évaluation du rapport bénéfique/risque de gestes chirurgicaux souvent répétés)



ALGORITHME NAEVUS CONGENITAUX

Petite taille
<1,5 cm TAP

Taille moyenne
1,5-20cm TAP

Grande taille/géant
>20cm TAP

Evaluation impact
esthétique?

Impact
faible

Impact
élevé

SUIVI CLINIQUE
À partir de 12 ans

Prise en charge thérapeutique multidisciplinaire
Discussion avec le patient/Famille: risques de mélanome, impact
esthétique et psychologique

Risque Faible ou chir
impossible

SUIVI CLINIQUE
Tous les 6 mois / 1 an
À partir de 12 ans

Risque élevé

TRAITEMENT
Chirurgie

