

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE



THESE N° *M1/1*

ANNEE 1991

LE NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT

A propos d'un cas



106 008227 3

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 5 Avril 1991

par

Valérie GOUTINES épouse NIOCEL

Née le 24 Septembre 1962 à LIMOGES

EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER
Monsieur le Professeur BONNETBLANC
Monsieur le Professeur BOULESTEIX
Monsieur le Professeur DE LUMLEY WOODYEAR
Monsieur le Docteur RONAYETTE

Président
Juge
Juge
Juge
Membre invité



ex 1

Sib:P: 294222

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1991

THESE N° *MM*

LE NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT
A propos d'un cas

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 5 Avril 1991

par

Valérie GOUTINES épouse NIOCEL

Née le 24 Septembre 1962 à LIMOGES

EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER
Monsieur le Professeur BONNETBLANC
Monsieur le Professeur BOULESTEIX
Monsieur le Professeur DE LUMLEY WOODYEAR
Monsieur le Docteur RONAYETTE

Président
Juge
Juge
Juge
Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur **BONNAUD**
 - ASSEESSEURS : Monsieur le Professeur **PIVA**
 Monsieur le Professeur **COLOMBEAU**

PERSONNEL ENSEIGNANT

. PROFESSEURS DES UNIVERSITES

| | |
|---------------------------|--|
| ADENIS Jean-Paul | Ophtalmologie |
| ALAIN Luc | Chirurgie infantile |
| ARCHAMBEAUD Françoise | Médecine interne |
| ARNAUD Jean-Paul | Chirurgie orthopédique et traumatologique |
| BARTHE Dominique | Histologie, Embryologie |
| BAUDET Jean | Clinique obstétricale et Gynécologie |
| BENSAID Julien | Clinique médicale cardiologique |
| BONNAUD François | Pneumo-Phtisiologie |
| BONNETBLANC Jean-Marie | Dermatologie |
| BORDESSOULE Dominique | Hématologie et Transfusion |
| BOULESTEIX Jean | Pédiatrie |
| BOUQUIER Jean-José | Clinique de Pédiatrie |
| BRETON Jean-Christian | Biochimie |
| CAIX Michel | Anatomie |
| CATANZANO Gilbert | Anatomie pathologique |
| CHASSAIN Albert | Physiologie |
| CHRISTIDES Constantin | Chirurgie thoracique et cardiaque |
| COLOMBEAU Pierre | Urologie |
| CUBERTAFOND Pierre | Clinique de chirurgie digestive |
| de LUMLEY WOODYEAR Lionel | Pédiatrie |
| DENIS François | Bactériologie - Virologie |
| DESCOTTES Bernard | Anatomie |
| DESPROGES-GOTTERON Robert | Clinique thérapeutique et rhumatologique |
| DUDOGNON Pierre | Rééducation fonctionnelle |
| DUMAS Michel | Neurologie |
| DUMAS Jean-Philippe | Urologie |
| DUMONT Daniel | Médecine du Travail |
| DUPUY Jean-Paul | Radiologie |
| FEISS Pierre | Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale |
| GAINANT Alain | Chirurgie digestive |
| GAROUX Roger | Pédopsychiatrie |
| GASTINNE Hervé | Réanimation médicale |
| GAY Roger | Réanimation médicale |

| | |
|----------------------------|---|
| GERMOUTY Jean | Pathologie médicale et respiratoire |
| GUERET Pascal | Cardiologie et Maladies vasculaires |
| HUGON Jacques | Histologie-Embryologie-Cytogénétique |
| LABADIE Michel | Biochimie |
| LABROUSSE Claude | Rééducation fonctionnelle |
| LASKAR Marc | Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire |
| LAUBIE Bernard | Endocrinologie et Maladies métaboliques |
| LEGER Jean-Marie | Psychiatrie d'Adultes |
| LEROUX-ROBERT Claude | Néphrologie |
| LIOZON Frédéric | Clinique Médicale A |
| LOUBET René | Anatomie pathologique |
| MALINVAUD Gilbert | Hématologie |
| MENIER Robert | Physiologie |
| MERLE Louis | Pharmacologie |
| MOREAU Jean-Jacques | Neurochirurgie |
| MOULIES Dominique | Chirurgie infantile |
| NICOT Georges | Pharmacologie |
| OLIVIER Jean-Pierre | Radiothérapie et Cancérologie |
| OUTREQUIN Gérard | Anatomie |
| PECOUT Claude | Chirurgie orthopédique et traumatologique |
| PESTRE-ALEXANDRE Madeleine | Parasitologie |
| PILLEGAND Bernard | Hépatologie-Gastrologie-Entérologie |
| PIVA Claude | Médecine légale |
| RAVON Robert | Neurochirurgie |
| RIGAUD Michel | Biochimie |
| ROUSSEAU Jacques | Radiologie |
| SAUVAGE Jean-Pierre | Oto-Rhino-Laryngologie |
| TABASTE Jean-Louis | Gynécologie - Obstétrique |
| TREVES Richard | Thérapeutique |
| VALLAT Jean-Michel | Neurologie |
| VANDROUX Jean-Claude | Biophysique |
| WEINBRECK Pierre | Maladies infectieuses |

SECRETARE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

CELS René

A Bernard,

Avec tout mon amour

A mes parents,

En témoignage de leur soutien durant mes études.

Avec toute mon affection et ma profonde reconnaissance

A Stéphane, mon frère

A Gabrielle, ma grand-mère,

Avec toute ma tendresse

A Sylvie, Catherine et Pierre

A Ginette

A Paul

A toute ma famille et ma belle-famille

A tous mes amis

A mes grands-parents disparus

Je vous dédie ce travail

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER
Professeur des Universités de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux
Chef de service

Vous nous honorez de votre confiance en acceptant la présidence de cette thèse. En souvenir de notre passage dans votre service et en hommage à la richesse et à la qualité de votre enseignement, nous vous prions de trouver, ici, le témoignage de notre gratitude et de notre profond respect.

A NOS JUGES,

Monsieur le Professeur BONNETBLANC
Professeur des Universités de Dermatologie
Médecin des Hôpitaux
Chef de service

Nous garderons un excellent souvenir de notre passage dans
votre service ainsi que de votre enseignement.

Nous vous remercions pour l'aide apportée à ce manuscrit.

Vous nous faites l'honneur de bien vouloir juger ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de notre profond respect.

Monsieur le Professeur BOULESTEIX
Professeur des Universités de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux
Chef de service

Vous nous faites un très grand honneur en acceptant de juger
ce travail.

En témoignage de l'excellent souvenir de notre passage dans
votre service, veuillez trouver ici l'expression de notre
profonde gratitude.

Monsieur le Professeur de LUMLEY-WOODYEAR
Professeur des Universités de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions pour les documents mis à notre disposition.

Vous avez accepté de participer au jury de cette thèse.

Nous vous prions de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance.

Au Docteur RONAYETTE

Praticien hospitalier

Vos remarques et votre disponibilité nous ont beaucoup aidé dans l'élaboration de ce travail.

Vous avez accepté très aimablement de participer au jury de cette thèse.

Veillez trouver ici le témoignage de notre vive reconnaissance.

A Monsieur le Professeur CATANZANO

Professeur des Universités d'Anatomie pathologique

Biologiste des Hôpitaux

Chef de service

Nous vous remercions pour l'aide apportée à l'illustration de ce travail.

A tout le service de Pédiatrie.

PLAN



I - INTRODUCTION

II - HISTORIQUE

III - INCIDENCE - PATHOGENIE ET GENETIQUE

IV - DEFINITION

A - DEFINITION GENERALE

B - DEFINITION CLINIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT

C - DEFINITION HISTOLOGIQUE

V - NOTRE OBSERVATION

VI - DISCUSSION

A - RECONNAISSANCE HISTOLOGIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE
GEANT

B - RECONNAISSANCE CLINIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE
GEANT

C - EVOLUTION

D - TRAITEMENT

E - RETENTISSEMENT PSYCHO-AFFECTIF

VII - CONCLUSION

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

TABLE DES MATIERES

ANNEXES

INTRODUCTION

Le naevus pigmentaire géant est une pathologie rare, comme en témoignent les données chiffrées de la littérature, mais diversement apprécié selon que l'on considère :

- d'une part, la définition de la taille du naevus
- d'autre part, les critères de recrutement non identiques dans toutes les études ; ces études peuvent être rétrospectives dans la majorité des cas et si elles sont prospectives, le nombre de malades est beaucoup trop faible.

Le naevus pigmentaire géant pose en général plusieurs problèmes :

- le problème de la reconnaissance tant clinique qu'histologique
- le problème du potentiel évolutif (transformation maligne et/ou anomalies associées)
- le problème thérapeutique
- le problème du retentissement psychologique sur le patient et son entourage.

En illustrant ce travail par une observation, nous allons faire le point sur les connaissances actuelles concernant le naevus pigmentaire géant et proposer une attitude thérapeutique pragmatique.

HISTORIQUE

C'est en 1832, semble-t-il, que WALTHER et ALIBERT citent, les premiers, un cas de naevus pigmentaire géant.

En 1879, JABLOKOFF et KLEIN décrivent l'un des premiers cas de naevus pigmentaire géant dégénéré chez un nourrisson âgé de 6 mois et demi (15).

Jusqu'à la fin du XIX siècle, les personnes atteintes de naevus pigmentaires géants font l'objet de publications mais restent cependant une énigme pour les médecins de l'époque.

Il faut attendre les années 1920 pour voir apparaître des cas de naevus pigmentaires géants mieux documentés mais ces années restent encore une période floue où circulent quelques idées fausses concernant les naevus pigmentaires géants.

Dès 1940, quelques cas sporadiques de naevus pigmentaires géants sont décrits dans la littérature et c'est à partir de 1960, avec les travaux de GREELEY (28), PACK et DAVIS (56) que les idées à ce sujet se précisent et donnent lieu à des publications nombreuses et sérieuses.

INCIDENCE
PATHOGENIE et GENETIQUE

Le naevus pigmentaire géant est une dysplasie cutanée circonscrite reconnaissable par son grand diamètre et son caractère congénital.

A - INCIDENCE

Les données chiffrées de la littérature sont très diverses et s'expliquent par deux facteurs essentiellement :

- la définition de la taille du naevus, sujet à discussion selon les auteurs
- les critères de "recrutement" disparates dans toutes les études (rétrospectives et prospectives).

Ainsi, selon le destinataire du questionnaire concernant les naevus pigmentaires géants congénitaux (médecins, chirurgiens, familles, patients eux-mêmes), les réponses vont être différentes et les registres établis variés. Dans ces conditions, il apparaît difficile de donner des chiffres d'incidence précis.

Si l'on prend pour exemple l'incidence variant selon la taille prise pour définition, on constate (21) :

CASTILLA (13) : 26 naevus de diamètre supérieur à 10 cm sur
531 831 naissances soit 4,8/100 000 naissances.

ALPER (2) : 4 naevus de 110 cm² de surface sur 18 155
naissances soit 2,2/10 000 naissances

MARK (51) : 6 naevus géants sur 60 naevus congénitaux
 WALTON (74) : pas de naevus congénitaux géants sur 1058
 naissances

Ainsi, au vu de l'ensemble des résultats connus, l'incidence du naevus pigmentaire géant congénital se situe vers une valeur proche de 1 cas sur 20 000 naissances (15) (mais compte-tenu de la grande variabilité des critères retenus et du faible nombre d'études prospectives, ce chiffre est sans doute approximatif).

L'étude de WALTON (74), concernant 1 058 nouveaux-nés a attiré notre attention et permet de constater que sur 41 lésions pigmentées (soit 3,9 %) compatibles avec des naevus, après étude histologique, seulement 1,01 % de naevus congénitaux ont été confirmés (au lieu de 3,9 % suspectés). Donc, l'incidence peut également varier en fonction des critères histologiques des naevus.

Toutes les séries mettent en évidence une prépondérance féminine de l'affection sans explication aucune.
 Par ailleurs, aucune prédisposition raciale ne peut être affirmée avec certitude.

B - PATHOGENIE et GENETIQUE

Dysembryoplasie non héréditaire, circonscrite, due à une migration anormale des naevoblastes de la crête neurale, le naevus pigmentaire géant siège préférentiellement en région médio-dorsale et peut s'associer à une mélanose méningée.

Les études génétiques rares, car de réalisation difficile, ont tout de même permis de conclure au caractère non familial du naevus pigmentaire géant.

Quelques observations ont toutefois noté :

- . une forme familiale décrite par TOURAINÉ (cité dans (44))
- . des cas familiaux rapportés par GOODMAN (cité dans (44))
- . la présence d'un naevus pigmentaire géant chez un jumeau (3)(56)

DEFINITION

A - DEFINITION GENERALE

1° - Classification des principaux types de naevus naevo-cellulaires

a) Définition des naevus

Les naevus sont des dysplasies congénitales, ou à révélation plus tardive, constituées par la prolifération de cellules mélanocytaires de UNNA (11).

Les naevus naevo-cellulaires, caractérisés histologiquement par la présence de cellules naeviques ou cellules de UNNA, s'opposent en clinique aux naevus simples par leur évolution possible vers la dégénérescence maligne (27).

b) Classification succincte des naevus naevo-cellulaires pigmentaires

On distingue plusieurs types de naevus naevo-cellulaires pigmentaires qui sont les suivants :

- . les naevus pigmentaires communs (acquis), c'est le classique "grain de beauté"
- . le naevus pigmentaire géant (en nappe) congénital
- . le naevus sur naevus encore appelé "naevus spilus"
- . le naevus de SUTTON ou leucoderma acquisitum centrifugum
- . le naevus de SPITZ ou mélanome juvénile
- . le naevus dysplasique (syndrome du)

. les taches naeviques bleues :

- le naevus bleu
- la tache bleue mongolique
- le naevus de OTA ou naevus fusco-coeruleus ophtalmo-maxillaris (11)

2° - Le naevus pigmentaire géant

Le naevus pigmentaire géant est un naevus naevo-cellulaire présent dès la naissance et identifiable par son caractère congénital et sa grande taille diversement appréciée par les auteurs.

Il s'agit d'une dysplasie cutanée circonscrite complexe d'éléments dérivés de la crête neurale.

B - DEFINITION CLINIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT

Les naevus pigmentaires géants (en nappe) sont décrits par la plupart des auteurs comme des placards pigmentés de plus ou moins grand diamètre, présents dès la naissance (11) (27) (44).

Leur topographie variable, parfois métamérique, donne lieu à des dénominations diverses : en "caleçon", en "chaussette", en "pélerine", en "veste" ou encore naevus "en peau de bête" (Tierfell nevus). Dans certains cas, la face, un membre peuvent être touchés. Enfin, il semble exister une topographie préférentielle caractéristique qui est la localisation dorsale avec distribution sur un dermatome. La teinte de ces naevus varie du brun clair au brun foncé ou au noir.

Leur surface, non homogène, peut être lisse, parfois parsemée de nodules ou souvent épaissie, verruqueuse, papillomateuse, presque toujours recouverte de poils épais, longs et foncés souvent tourbillonnants.

Le naevus pigmentaire géant est en général unique mais il peut être multiple et associé à une mélanoblastose neuro-cutanée (avec atteinte neurologique sévère, hydrocéphalie, comitialité, signes en foyer), à un spina bifida, à des malformations de membres ou encore à une neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN.

Enfin l'évolution de ce naevus est marquée par le risque de dégénérescence maligne longtemps considérée comme exceptionnelle mais qui, aujourd'hui, fait l'objet d'études chiffrées.

C - DEFINITION HISTOLOGIQUE

1° - Histologie de la peau et système mélanocytaire : rappels

a) La peau (30)

La peau est une association complexe de plusieurs structures tissulaires, très hétérogènes, épithéliales, conjonctives, musculaires, vasculaires et nerveuses.

Dans cet exposé, nous nous intéresserons plus particulièrement aux caractéristiques des constituants de la peau :

- . l'épiderme
- . le derme
- . l'hypoderme.

-----> l'épiderme

Il constitue la couche la plus superficielle de la peau qu'il recouvre intégralement. Il est classiquement décrit comme un épithélium malpighien (stratifié) kératinisant reposant sur le derme dont il est séparé par la membrane basale. Les kératinocytes, populations cellulaires retrouvées au niveau de l'épiderme, se répartissent en quatre couches successives qui sont de la profondeur vers la surface :

- . la couche basale (stratum basale) ou "assise germinative"
- . la couche malpighienne (corps muqueux de Malpighi, stratum spinosum, stratum filamentosum) ou couche épineuse
- . la couche granuleuse (stratum granulosum)
- . la couche cornée (stratum corneum)

La membrane basale, à elle seule, représente une entité morphologique bien définie : c'est une lame continue intercalée entre la couche basale de l'épiderme et le derme, encochée de multiples petites dépressions dans lesquelles s'implantent les cellules basales et se logent les mélanocytes. Elle est une partie constituante capitale de l'épiderme et toute altération à son niveau entraîne une désorganisation de la couche basale, son décollement et une incontinence du pigment mélanique.

Les annexes épithéliales de la peau forment trois groupes qui sont :

- . les follicules pilo-sébacés ou poils auxquels sont annexés les muscles lisses pilo-moteurs et les glandes sébacées
- . les glandes sudorales eccrines et apocrines
- . les ongles

-----> le derme

Le derme est un tissu conjonctif ordonné parcouru par de nombreux vaisseaux sanguins et lymphatiques et des nerfs cérébro-spinaux et végétatifs. On distingue schématiquement deux étages au niveau du derme :

. le derme superficiel : représenté par les papilles dermiques et une mince bande de collagène sous-papillaire, c'est un tissu conjonctif finement fibrillaire renfermant des terminaisons nerveuses, les anses capillaires terminales et des fibres élastiques et réticuliniques ; il est séparé de l'épiderme par la membrane basale à laquelle l'unissent les fibres d'ancrage.

. le derme réticulaire, regroupant les étages moyen et profond du derme, est un tissu conjonctif dense riche en fibres collagènes et élastiques.

-----> l'hypoderme

L'hypoderme (ou tissu graisseux sous-cutané ou pannicule adipeux) sépare le derme des plans aponévrotiques ou périostés (sauf aux paupières, aux oreilles et aux organes génitaux masculins). Il est constitué de lobes subdivisés en petits lobules graisseux séparés par des septums interlobulaires conjonctivo-élastiques servant de passage aux vaisseaux et aux nerfs destinés au derme.

b) Le système mélanocytaire de la peau (55)

Les mélanines sont les pigments responsables de la couleur de notre peau, de nos cheveux, de nos poils. Ces pigments sont produits par des cellules très spécialisées, les mélanocytes, qui se distribuent, à l'état normal, dans l'épiderme et dans les follicules pileux.

Les mélanocytes dérivent de la crête neurale et ont pu être identifiés, en microscopie électronique, dans la peau d'embryons humains de huit semaines. Localisés dans l'assise basale de l'épiderme, ils apparaissent comme des cellules claires après coloration par l'hématoxyline-éosine ; après coloration argentique, ils sont également visualisés ainsi que les grains de mélanine qu'ils contiennent.

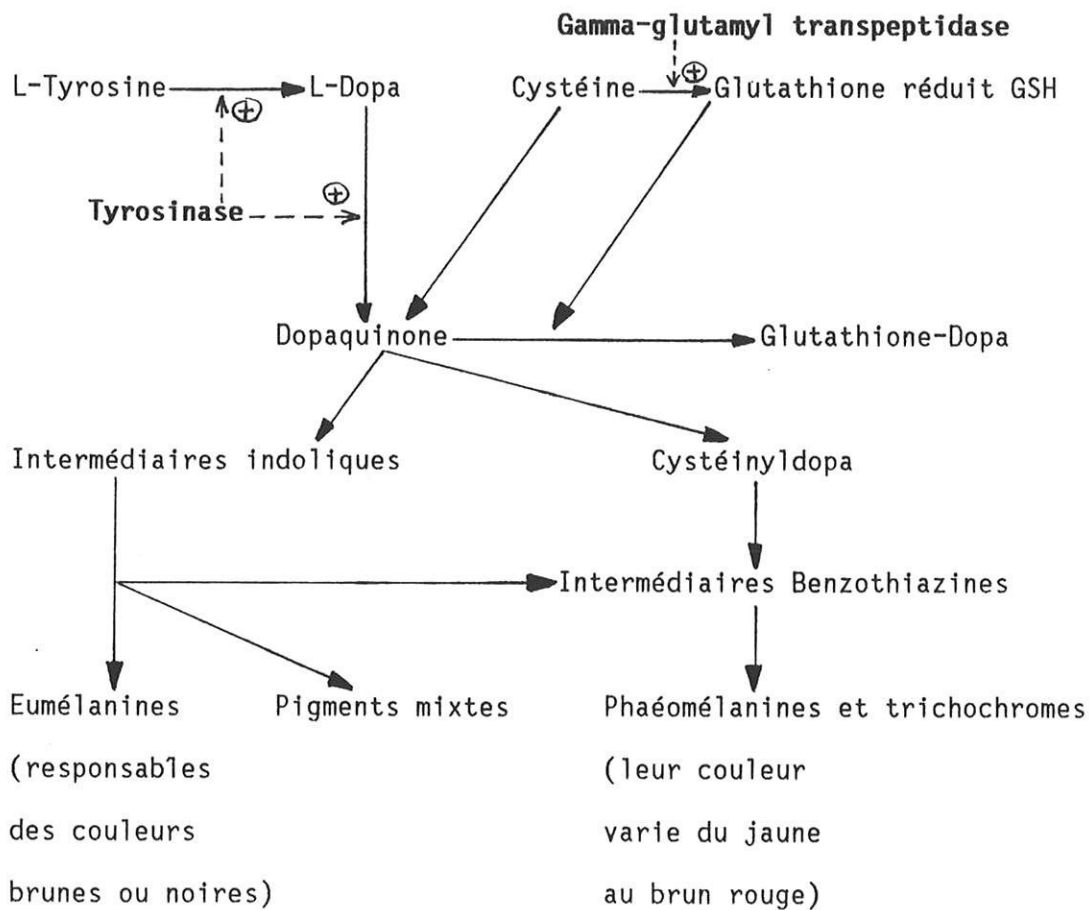
En fait, la méthode de choix pour visualiser les mélanocytes est la DOPA-réaction : elle met en évidence les prolongements dendritiques des mélanocytes s'infiltrant vers le haut entre les kératinocytes des assises suprabasales. La microscopie électronique permet de distinguer le mélanocyte des autres cellules de l'épiderme, en particulier des kératinocytes, par les caractères négatifs suivants : absence de tonofilaments, de desmosomes et de granules de Langerhans, mais surtout par la présence d'un organite spécifique, le mélanosome, siège de la synthèse des pigments mélaniques.

Le cytoplasme du mélanocyte, plus clair que celui des autres cellules épidermiques, contient un appareil de Golgi bien développé, de nombreuses lamelles ergastoplasmiques ainsi qu'un réseau abondant de microtubules et de filaments intermédiaires.

Le noyau des mélanocytes est en général arrondi, contenant une chromatine fine et un nucléole bien visible.

La masse mélanocytaire active et fonctionnelle de la peau humaine chez un homme adulte peut être estimée à 1 ou 1,5 cm³. Le nombre de mélanocytes épidermiques varie d'un point du tégument à l'autre (900 à 2300 par mm²).

La mélanogénèse est un processus biochimique irréversible. La biosynthèse des mélanines résulte d'une voie métabolique, dont les deux étapes initiales sont communes et dépendantes d'une enzyme, la tyrosinase, comme le montre le schéma simplifié suivant :



La cytophysiologie de la pigmentation mélanique est en fait mal connue chez certains mammifères et surtout chez l'homme ; de nombreux facteurs génétiques, hormonaux, physiques et chimiques interviennent et contrôlent la mélanogénèse.

2° - Anatomopathologie du naevus pigmentaire géant

a) La cellule naevique de UNNA (27) (44) (46) :

Elle représente la "forme tumorale" des mélanocytes.

-----> L'histogénèse des cellules naeviques est très discutée selon les auteurs.

A une certaine époque en effet, on croyait que les cellules naeviques étaient de nature épidermique. UNNA notamment défendait la théorie de l'ABTROPFUNG, théorie qui faisait des cellules naeviques des cellules de l'épiderme modifiées, émigrées dans le derme.

Plus récemment, la thèse de MASSON, élaborée en 1926 et complétée en 1951, est plus largement acceptée : les mélanocytes et les cellules naeviques de UNNA ont une origine neuroectodermique commune (car elles dérivent des cellules de la crête neurale).

MASSON décrit deux concepts différents selon le type de naevus : les naevus jonctionnels dériveraient directement des mélanocytes par égouttage dans le derme alors que les naevus dermiques et mixtes résulteraient de la participation des mélanocytes et des lemmoblastes (la gènesé de ces cellules naeviques se ferait donc à partir d'éléments mélanocytaires ou schwanniens). Plusieurs constatations pour MASSON semblent en faveur de la présence d'un contingent schwannien dans ces naevus dermiques : l'aspect de corpuscules naeviques, la disposition en lamelles des cellules, leur richesse en butyrylcholinestérase, l'absence de tyrosinase avec une réaction de la Dopa négative.

MISHIMA, quant à lui, propose une interprétation différente conservant toutefois quelques analogies avec la théorie de MASSON.

Les naevus pigmentaires dériveraient d'une cellule intermédiaire, venant elle-même de la crête neurale : il s'agit du naevoblaste.

A partir de cette cellule indifférenciée, deux lignées cellulaires vont apparaître :

- . les naevoblastes mélanoblastiques qui donnent naissance aux cellules naeviques soit par arrêt de migration, soit par passage dans l'épiderme sous la forme de cellules naeviques intra-épidermiques et égouttage dans le derme ; ce processus serait à l'origine des naevus jonctionnels et des naevus mixtes

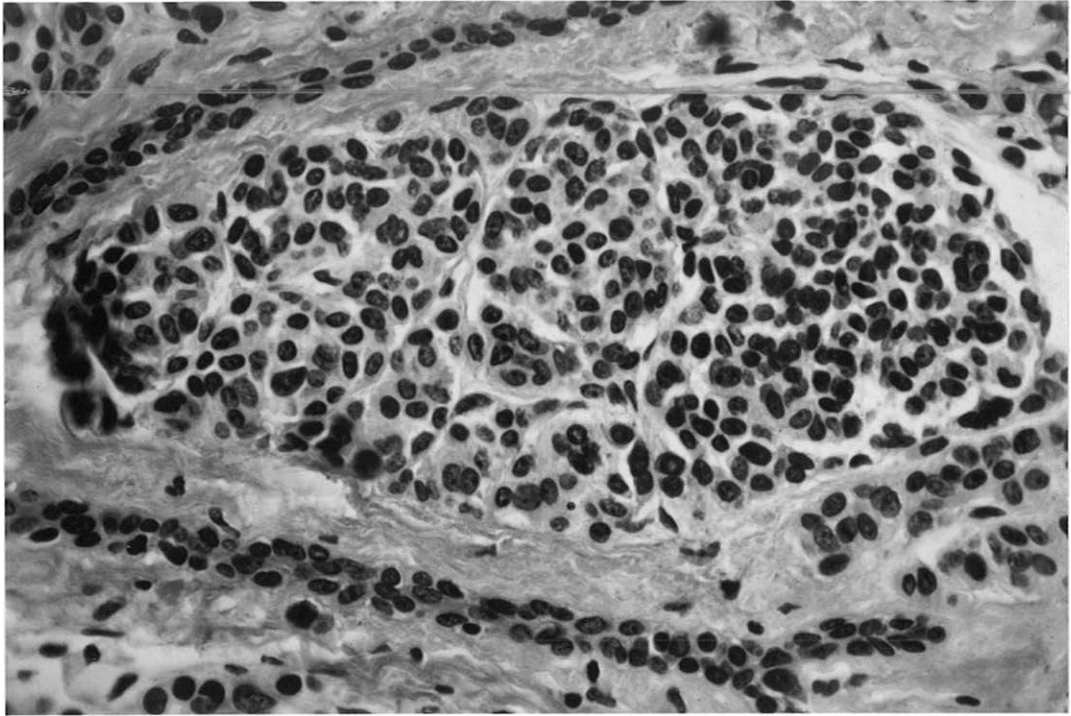
- . les naevoblastes schwannoblastiques qui donnent naissance aux cellules neuroïdes formant en partie le naevus dermique.

La conception de MISHIMA semble plus en accord avec les constatations cytochimiques récentes effectuées sur les cellules naeviques ; les cellules situées dans le derme superficiel ont des mélanosomes, une forte activité tyrosinase et une action cholinestérasique. Les cellules neuroïdes dermiques n'ont pas de mélanosomes, ont une activité cholinestérasique et une activité tyrosinase linéaire.

-----> Histologie

Les cellules naeviques de UNNA, "formes tumorales" des mélanocytes, ont les caractères des cellules pigmentaires mais elles diffèrent des mélanocytes par leur GROUPEMENT en THEQUES, leur siège souvent en dehors de l'épiderme, l'absence de formations dendritiques. (photo page 27).

Leur aspect change selon leur profondeur dans la peau : globuleuses ou polyédriques à la jonction épidermique et dans le derme



Cellules naeviques groupées en thèque

superficiel, elles sont fusiformes dans les couches inférieures du derme. (les cellules les plus superficielles ressemblent à des cellules malpighiennes alors que les plus profondes ressemblent à des éléments conjonctifs ou schwanniens).

Leur noyau pâle est rond, souvent volumineux parfois vésiculeux. Les mitoses y sont exceptionnelles.

Leur groupement varie également selon leur localisation : dans la région dermo-épidermique, les cellules naeviques se réunissent en "nids" ou "thèques" séparés des cellules voisines par un espace clair. Au fur et à mesure que l'on progresse en profondeur, les thèques se raréfient.

Dans le derme les cellules naeviques se groupent en amas moins bien limités, disposés en nappes prenant parfois un aspect fasciculé.

Les tissus naeviques sont très fréquemment chargés de pigment mélanique ; cette charge mélanique importante dans les cellules naeviques de la basale épidermique et dans les couches superficielles du derme diminue considérablement dans le derme moyen et profond.

b) Classification topographique du naevus pigmentaire géant

On distingue trois types histologiques de naevus pigmentaires selon la situation en hauteur des thèques (44) :

-----> le naevus jonctionnel

Il est caractérisé par la présence de thèques bien limitées, situées au niveau de la jonction dermo-épidermique. Ces thèques sont appendues à la face profonde de l'épiderme où elles siègent dans des logettes intra-épidermiques de la partie inférieure de l'épiderme.

Elles sont constituées de cellules naeviques cuboïdes. Les thèques intra-épidermiques sont parfois séparées de l'épiderme par un fin croissant clair.

Dans le derme superficiel, on peut trouver quelques thèques naeviques peu volumineuses.

Ces thèques sont riches en pigment mélanique et voisinent avec des mélanophages, qui sont des macrophages "balayeurs de pigment mélanique" (15).

Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire.

Il apparaît important de souligner le fait que la présence de l'activité jonctionnelle conditionne la possibilité de dégénérescence. Celle-ci est exceptionnelle, surtout avant la puberté mais on émet toutefois quelques réserves pronostiques devant un naevus jonctionnel actif se modifiant.

Ainsi, le potentiel de malignité apparaît lié non pas à l'accumulation de pigment mais à la présence de cellules naeviques, plus particulièrement à la présence de cellules naeviques groupées en thèques à la jonction dermo-épidermique. A noter également l'action des rayonnements ultra-violets comme facteur favorisant la dégénérescence de ces naevus.

-----> le naevus mixte ou composé (compound naevus) (photo page 31)

Il comporte à la fois une activité jonctionnelle et des thèques naeviques au niveau du derme. Dans ce type de naevus, les cellules naeviques ont un aspect différent selon leur localisation dans le derme : les cellules du contingent supérieur ont un aspect cuboïde et

sont riches en pigment alors que les cellules du contingent inférieur sont plus allongées et fusiformes, moins riches en pigment.

C'est le type de naevus le plus fréquent chez l'enfant.

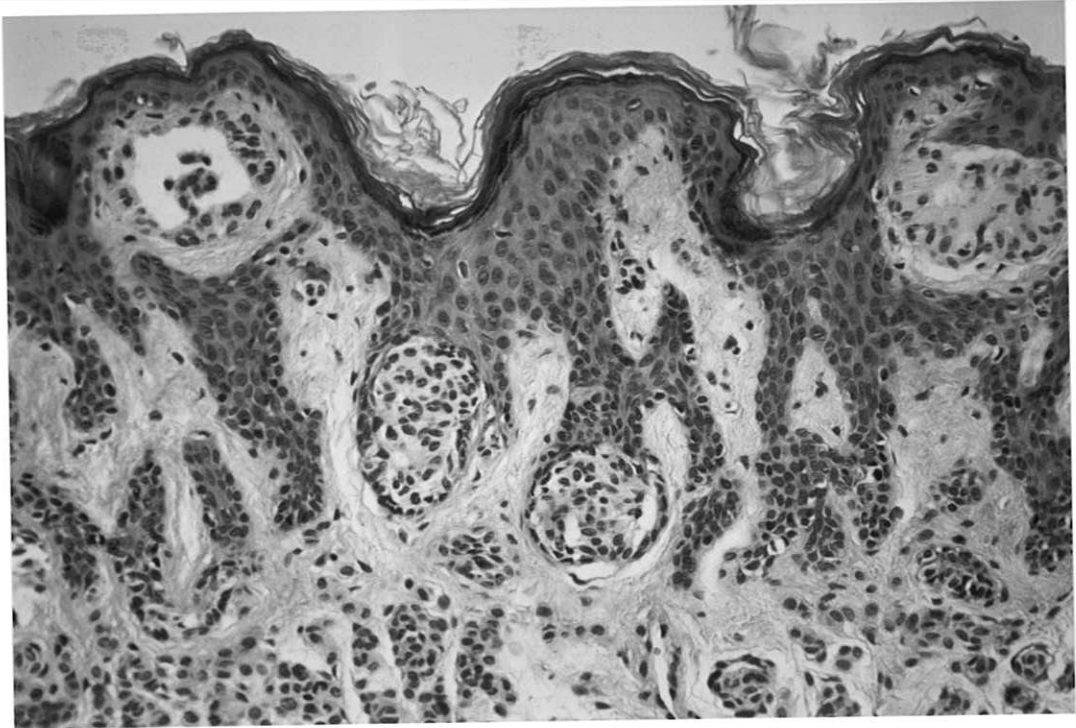
L'activité jonctionnelle, constante dans les naevus apparaissant à la puberté, diminue avec l'âge mais ne disparaît pas complètement. En raison de cette participation jonctionnelle, ce naevus peut dégénérer.

-----> le naevus dermique (photo page 32)

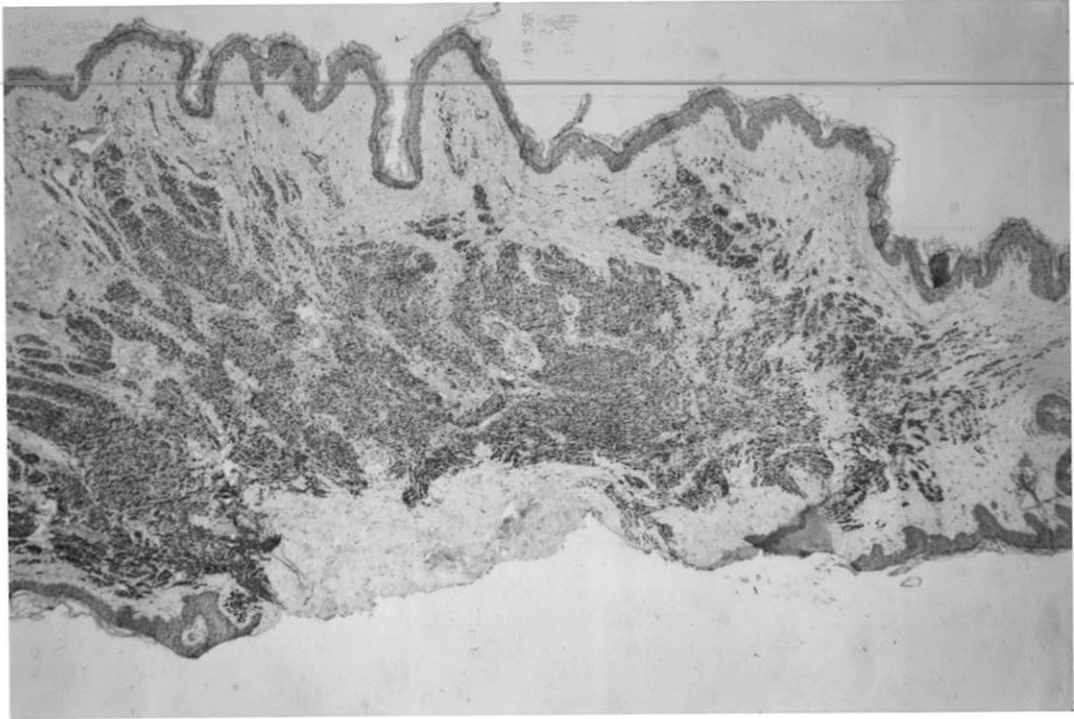
Il a une activité jonctionnelle minime voire nulle. Les thèques, moins bien limitées, sont remplacées dans le derme profond par des travées de cellules naeviques, plus ou moins bien individualisées. Ces travées sont disséminées dans le conjonctif ; les cellules naeviques ont un aspect fusiforme d'où l'appellation de "lames foliacées" par MASSON et se disposent en nappes fasciculées d'aspect neuroïde (aspect storiforme). Les arrangements concentriques de nappes foliacées réalisent des aspects de corpuscules tactiles, pénétrés par des fibres nerveuses et contenant des cholinestérases. Ces aspects neuroïdes, lorsqu'ils prédominent, correspondent au concept de neuro-naevus pour MASSON.

La malignité de ce type de naevus est exceptionnelle mais existe.

Actuellement on insiste donc sur l'importance du siège des cellules naeviques pour déterminer le potentiel de malignité des diverses variétés de naevus (27).



Naevus mixte



Naevus naevo-cellulaire intra-dermique

NOTRE OBSERVATION

A - CLINIQUE

Esther R. est née le 18 mai 1990 au terme d'une grossesse sans problème excepté la survenue d'une paralysie faciale chez la mère au cours du 7ème mois de grossesse (bilan réalisé négatif, traitement par ostéopathie). L'accouchement s'est fait par voie basse sans anomalie particulière dans une clinique en ville.

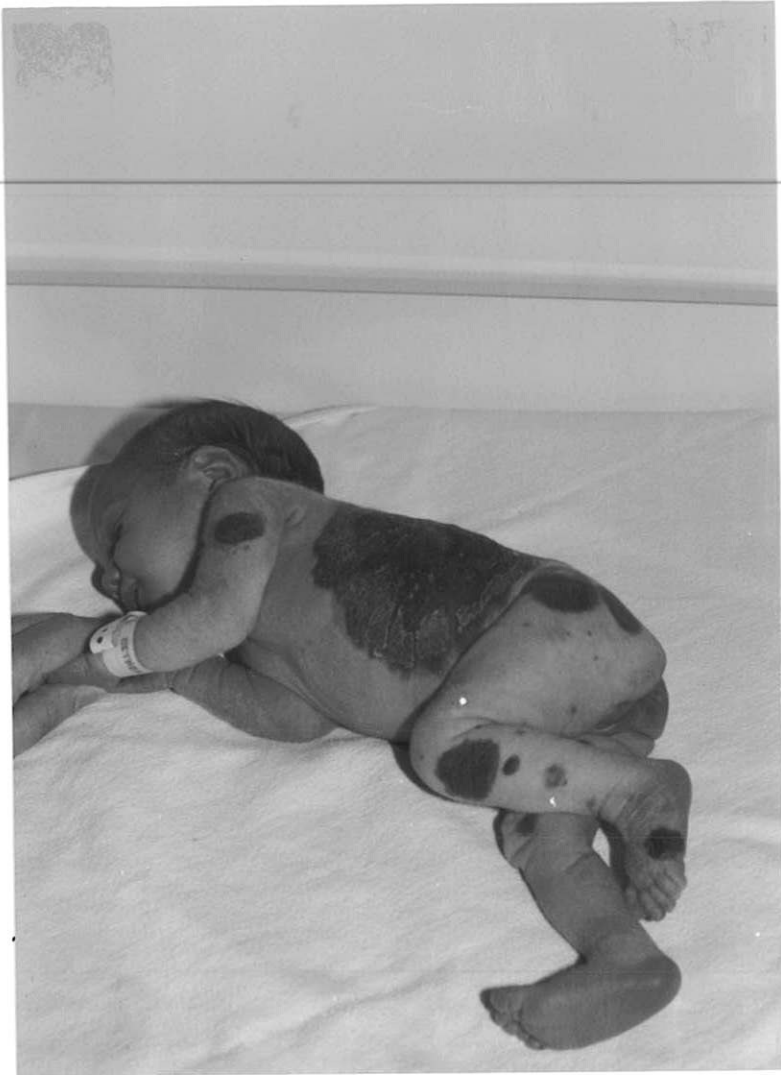
Le nourrisson a un APGAR à 10 à 1 minute, 3, 5 et 10 minutes et un poids de naissance de 2,240 kgs. Devant cette hypotrophie et la présence de "taches cutanées mélaniques géantes", le transfert immédiat en unité de Néonatalogie au CHU est décidé.

Après un transport sans problème, l'examen clinique à l'arrivée note une bonne impression d'ensemble chez ce nouveau né d'aspect hypotrophique. Le poids est de 2240 g pour une taille de 45,5 cm et un périmètre crânien de 32 cm.

La température est à 36°5, le dextro à 0,70 g/l.

L'examen dermatologique (photos pages 35, 36) montre un naevus géant congénital étendu dans le dos accompagné de nombreux placards de plusieurs centimètres de diamètre au niveau des membres supérieurs et inférieurs, des fesses, du cuir chevelu et en sous-orbitaire gauche.

Le reste de l'examen clinique note des bruits du coeur normaux, avec pouls périphériques tous perçus, aucun signe de détresse respiratoire, pas d'hépto-splénomégalie, des organes génitaux externes féminins



Esther à 9 jours



Esther à 9 jours

normaux, des hanches et des pieds normaux, enfin un bon comportement neurologique.

B - GENEALOGIE

L'étude n'a pas encore été réalisée semble-t-il ; cependant les parents sont à priori indemnes de toute lésion naevique congénitale. La mère, âgée de 28 ans, est primipare, primigeste. Aucune fratrie chez Esther pour l'instant.

C - BILAN PRATIQUE

1° - Biologie

- groupe O rhésus négatif (mère : groupe B rhésus négatif)
- pas d'hypoglycémie ni d'hypocalcémie les premiers jours, numération formule sanguine normale,
- absence d'élimination anormale de sucre, d'albumine ou d'acétone dans les urines
- enquête bactériologique initiale stérile
- sérologies :

| | |
|------------------------|----------------------------------|
| . Esther : HIV négatif | . mère : HIV négatif |
| HB négatif | HB négatif |
| | pas d'immunisation toxoplasmique |

2° - Examens complémentaires

- fond d'oeil normal
- échotomographie transfontanellaire normale (à J7)

- échotomographie abdominale normale (J7)
- radiographie pulmonaire normale

D - EVOLUTION

L'alimentation sans problème se fait par gavages gastriques au lait hypo-allergénique les premiers jours puis à partir du 3ème jour, Esther est mise au sein et prend régulièrement du poids. Le 8ème jour, elle pèse 2,480 kg, l'examen clinique est inchangé, il existe un bon comportement neurologique. Les tests de GUTHRIE et la TSH sont normaux. La sortie est alors décidée sous allaitement maternel exclusif et UVESTEROL.

E - SUIVI MEDICAL ET THERAPEUTIQUE D'ESTHER

A la sortie du service de néonatalogie, en accord avec l'équipe de dermatologie du Professeur BONNETBLANC, un avis est demandé au Professeur LARREGUE.

Par la suite, Esther est revue régulièrement à la consultation de Pédiatrie II (Professeur BOUQUIER) et à Poitiers par le Professeur LARREGUE, qui, après un bilan complet des lésions, débute le traitement.

Le 28.08.90 : échotomographie des parties molles du dos qui ne montre pas d'extension intra-dermique profonde (examen réalisé en procubitus de D4 jusqu'au sacrum)

Le 18.09.90 : échotomographie transfontanellaire : masse hyperéchogène située entre la corne frontale et le 3ème ventricule à vérifier en résonance magnétique nucléaire.

Le 19.11.90 : IRM encéphalique à Poitiers (n'a pu être réalisée dans de bonnes conditions car le nourrisson a bougé) : la séquence réalisée ne montre pas d'anomalie IRM patente.

Décembre 90 : premier temps opératoire
mise en place d'expandeurs cutanés

Fin Janvier 91 :
très bonne tolérance locale des expandeurs
croissance et développement psycho-moteur d'Esther
normal

F - QUELQUES REFLEXIONS SUR LE CAS D'ESTHER

- Il s'agit d'un naevus pigmentaire congénital de grande taille
- Nous ne retrouvons pas actuellement d'argument génétique évident dans cette observation
- Le bilan paraclinique réalisé jusqu'à présent est normal
- La prise en charge chirurgicale débute précocément dans les 6-8 premiers mois de vie
- Les parents semblent adhérer au traitement proposé. Il existe notamment une excellente relation mère-fille et une complicité facilitant le traitement et le suivi d'Esther.

DISCUSSION

Le naevus pigmentaire géant est donc une dysplasie cutanée, non héréditaire, circonscrite, due à une migration anormale et incomplète des naevoblastes dérivés de la crête neurale.

Présent dès la naissance, il pose en général plusieurs problèmes :

- celui de sa reconnaissance tant histologique que clinique
- celui de son évolution . vers une transformation maligne
. associée à une atteinte neuro-méningée
- celui de son traitement
- et enfin celui de son retentissement psycho-affectif

A - RECONNAISSANCE HISTOLOGIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT

1° - Conception selon REED

L'étude des pièces d'exérèse des naevus pigmentaires géants montre que le niveau de prolifération des cellules naeviques dans la peau varie d'un point à l'autre et que l'infiltrat naevique est inhomogène. Les cellules naeviques, groupées en thèques, permettent d'individualiser trois types histologiques de naevus selon leur localisation : retrouvées dans le derme, elles constituent le naevus dermique, remontant jusqu'au niveau de la jonction dermo-épidermique, elles forment le naevus mixte ou composé (présent dans 80 % des cas) et limitées uniquement à la jonction dermo-épidermique, elles forment le naevus jonctionnel (45).

REED (57), en 1965, par l'étude de 55 patients porteurs de naevus pigmentaires géants, précise quelques particularités cliniques et surtout histologiques des naevus pigmentaires géants congénitaux. Il décrit ainsi deux types histologiques selon la prédominance de cellules naeviques ordinaires ou de cellules naeviques neuroïdes, comme le montre le tableau page 43.

| | Naevus NAEVOCYTIQUE | Naevus NEUROIDE |
|-------------------------------------|--|-------------------------------|
| Thèques | grandes, abondantes | petites, rares |
| Aspect de "méla- -nome juvénile" | - | + |
| Structures neuroïdes | rares | fréquentes |
| Cholinestérase | - | + |
| Dopa-réaction | existe dans les thèques épidermiques et le derme superficiel | rare |
| Luxol fast blue | derme inférieur bleu | coloration rose diffuse |
| Réticuline | derme superficiel (pas dans le derme inférieur) | existe dans tout le naevus |
| Cartilage | - | + |
| Mastocytes | rares | fréquents |
| Mucopolysaccha- -rides | peu abondants | modérés |

a) Le naevus naevocytique (naevo-cellulaire)

Le plus fréquent dans l'étude de REED, il prend, le plus souvent, l'aspect du naevus composé ou mixte.

Les thèques, à la jonction dermo-épidermique, sont bien développées et les cellules naeviques les composant contiennent de la mélanine (dopa-réaction positive). Il a même été noté, chez quelques jeunes patients, des figures de mitose au niveau des thèques.

Les cellules naeviques du derme superficiel, séparées de l'épiderme par une étroite bande de collagène, sont groupées en nids (réalisant des thèques ou des paquets denses) et sont plus petites que les cellules de la jonction dermo-épidermique. Certaines contiennent de la mélanine, plus spécialement chez les enfants d'ailleurs.

A la périphérie des masses naeviques, on trouve des macrophages remplis de granules mélaniques.

Les fibres élastiques, repoussées à la périphérie des thèques, sont peu abondantes au sein de la masse tumorale mais en quantité normale ou augmentée dans le derme profond.

Il existe un fin réseau de réticuline autour des thèques naeviques.

b) Le naevus neuroïde (storiforme)

Moins fréquent, il semble s'agir de l'aspect le plus caractéristique de naevus pigmentaire géant.

Les thèques sont petites et grêles, peu développées et contiennent parfois des cellules naeviques fusiformes.

L'épiderme est souvent atrophique et il n'existe pas de zone de séparation nette entre les cellules naeviques et l'épiderme. Les fibres élastiques sont absentes et les figures de mitose sont rares.

Les fibres de réticuline sont présentes en grand nombre dans la totalité du naevus. En profondeur, les cellules naeviques d'aspect neuroïde, en continuité avec les cellules naeviques sus-jacentes, gagnent la totalité du derme et envahissent l'hypoderme.

Ce contingent neuroïde, cholinestérase-positif, évoque un neurofibrome.

Trois types de structures neuroïdes peuvent être observés :

- les corpuscules de WAGNER-MEISSNER ou lames foliacées : de structure ovoïde, laminée et à cloison centrale
- les corps de VEROCAY : agencement palissadique des cellules autour d'une masse ovale homogène et acellulaire
- les tubes neuroïdes ressemblant à l'enveloppement d'un nerf par du tissu neuroïde
- du cartilage, dont l'origine est incertaine, a été retrouvé dans ce tissu neurofibromateux.

Enfin, les follicules pileux sont bien développés dans la plupart de ces naevus et distendus de kératine, donnant l'illusion d'un granulome à corps étranger.

Des calcifications ont été observées et interprétées comme le résultat de la résorption d'un granulome de kératine.

Les malformations associées autres que naevocellulaires doivent faire proposer le terme d'hamartome pigmenté géant plus que celui de naevus pigmentaire géant.

c) les deux types histologiques de naevus décrits par REED ont des points communs :

- dans 11 cas sur 55 observations, l'association à un naevus bleu

est retrouvée (6 naevus naevocytiques et 5 naevus neuroïdes).

- les caractères du stroma :

. les fibres élastiques repoussées par les cellules naeviques créent une pseudo-hyperplasie du tissu adjacent et constituent une protection contre le naevus. UNNA et STEGMAIER avaient déjà constaté ces faits (cités dans (57))

. les fibres de réticuline et de collagène en grand nombre au sein de la prolifération naevique sont responsables de l'aspect clinique hypertrophique, cérébriforme.

d) Quelques réflexions concernant le concept émis par REED

L'étude de pièces d'exérèse montre une grande variété d'images histologiques au sein d'un même naevus pigmentaire géant. Tantôt dermique, tantôt jonctionnel, il peut aussi présenter un aspect de naevus bleu ou de naevus de SPITZ. Ainsi une biopsie ne peut être le reflet exact du type histologique du naevus mais peut guider une conduite thérapeutique.

MARK (51), MALEC (49), WALTON (74) et REED (57), ont étudié les caractéristiques histologiques essentielles des naevus pigmentaires géants congénitaux et les ont opposées à celles des naevus acquis. Ces caractéristiques sont les suivantes :

. les cellules naeviques occupent les 2/3 inférieurs du derme réticulaire dans 59 cas sur 60 étudiés (51) et le tissu sous-cutané dans 50 % des cas

. les cellules naeviques sont disposées entre les faisceaux de collagène seules ou en file indienne

. les cellules naeviques sont souvent retrouvées dans les annexes de la peau, notamment dans les parois des nerfs, des vaisseaux et des glandes sébacées des 2/3 inférieurs du derme réticulaire ou du tissu sous-cutané. L'atteinte des glandes sébacées est le critère le plus spécifique.

DELLON (20), par l'étude d'un cas de naevus pigmentaire géant congénital, confirme le fait que l'envahissement du tissu sous-cutané par les cellules naeviques peut se faire très en profondeur : il retrouve des cellules naeviques au niveau du tissu musculaire ainsi que des infiltrats de lymphocytes.

RHODES (62), de son côté, cite le cas d'un mélanome malin, développé aux dépens de cellules naeviques 13 ans après l'exérèse greffe d'un naevus pigmentaire géant congénital : des cellules naeviques ont été retrouvées dans le tissu sous-cutané et musculaire.

Le type histologique du naevus évolue avec l'âge : ainsi la composante jonctionnelle, présente chez 90 % des enfants, diminue avec l'âge et n'est retrouvée que chez 10 % des adultes âgés de plus de 50 ans d'après WINKELMANN cité par LARREGUE (44).

Cela correspond d'ailleurs à l'évolution classique de tout naevus acquis banal.

2° - Conception selon HENDRICKSON (31)

Comme nous l'avons vu dans un précédent chapitre, la crête neurale joue un rôle fondamental dans la genèse de l'ensemble des cellules. FOX (24) émet l'hypothèse suivante : une dysplasie

congénitale de la crête neurale serait à l'origine des naevus pigmentaires géants congénitaux. HENDRICKSON, en s'appuyant sur les travaux et recherches de ses prédécesseurs, propose une histologie du naevus pigmentaire géant congénital reposant sur "l'histoire embryologique" des cellules.

Ainsi, à partir de l'étude de 7 cas, il évoque les particularités histologiques rencontrées dans le naevus pigmentaire géant congénital et les classe de la façon suivante :

- petites cellules rondes d'aspect "lymphoblastique", avec de nombreuses mitoses
- cellules fusiformes contenant de la mélanine : aspect de naevus bleu
- cellules fusiformes avec tissu de différenciation neurale
- cellules d'allure épithélioïde avec ou sans mélanine ressemblant aux mélanocytes des thèques épidermiques ; ces cellules se retrouvent soit à la jonction dermo-épidermique ou dans le derme superficiel soit dans le derme profond
- différenciation mésenchymateuse responsable des structures cartilagineuses parfois rencontrées
- composantes neuronales : cellules ganglionnaires
- aspect indifférencié ou inclassable d'aspect embryonnaire

Cette nouvelle approche de l'histologie du naevus pigmentaire géant congénital permet, sans aucun doute, de mieux comprendre la métamorphose histologique vers les tumeurs malignes.

B - RECONNAISSANCE CLINIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT CONGENITAL

1° - Taille du naevus pigmentaire géant congénital

La définition de la taille du naevus varie selon les auteurs et le terme "géant" prête à discussion comme le montre le tableau suivant :

| Auteurs | Dates | Définitions |
|-----------------------------|--------------------------|--|
| HEUER | 1917 (cité dans (19)) | Naevus en caleçons de bain |
| CONWAY | 1939 (19) | Naevus étendus du tronc |
| PACK | 1961 (56) | Naevus en caleçons de bain surtout mais définition peu précise |
| PERS | 1963 (cité dans (48)) | La taille du naevus sur le visage ou le cou doit être supérieure à |
| LORENTZEN | 1975 (48) | une paume de la main du patient ; sur le reste du corps, la taille du naevus doit dépasser deux paumes de la main du patient |
| GREELEY (inch = 25,4 mm) | 1965 (28) | Un naevus est qualifié de géant s'il occupe 900 cm ² (144 inches) ou plus sur le tronc, en dehors de la tête et des extrémités. Une lésion plus petite au niveau d'une orbite, de la majeure partie de la face ou d'une main est également considérée comme géante |

| | | |
|----------|--------------------------|---|
| REED | 1965 (57) | Pas de définition précise |
| PILNEY | 1967 (cité dans (41)) | Un naevus est géant s'il ne peut être enlevé complètement et réparé en un seul temps opératoire |
| LANIER | 1976 (41) | Le naevus occupe 30 % de la surface du corps ou est plus petit dans des localisations comme le visage |
| KOPF | 1979 (38) | Taille des naevus en fonction de leur diamètre : petit = < 1,5 cm - moyen = 1,5 à 19,9 cm - grand > 20 cm |
| CASTILLA | 1981 (13) | Petit naevus = 1 à 9 mm moyen = 10 à 39 mm large = 4 cm à 10 cm géant > 10 cm |
| RHODES | 1981 (62) | Une paume pour le visage et le cou, deux paumes pour le reste du corps |

Ainsi, deux courants concernant la définition de la taille du naevus géant se dégagent arbitrairement au vu de ces données :

- avant 1960 : les auteurs parlent essentiellement de naevus touchant le tronc et de topographie vestimentaire

- de 1960 à 1975 : la définition est élargie au problème thérapeutique quelle que soit la localisation du naevus.

Actuellement, si le traitement du naevus pigmentaire géant congénital reste parfois un problème épineux, l'association de ce même naevus à une complication morbide (comme la mélanose neuro-cutanée) crée un souci supplémentaire majeur pour les médecins.

La majorité des auteurs s'accorde cependant pour retenir le chiffre de 5 % d'atteinte de la surface cutanée totale afin de parler de naevus géant.

ENHAMBRE (23) propose une formule de calcul du pourcentage de surface cutanée occupé par le naevus pigmentaire géant.

$$\text{Pourcentage de surface cutanée} = \frac{\text{surface du naevus}}{\text{surface cutanée}} \times 100$$

La surface cutanée, exprimée en m², s'exprimant comme suit :

$$7,184 \times 10^{-3} \times \text{poids}^{0,425} \times \text{taille}^{0,725}$$

Chez le nourrisson, la formule de calcul de la surface cutanée est différente

Surface cutanée (en m²) =

$$3,207 \times 10^{-4} \times \text{poids}^{(0,785 - 0,0188 \log \text{poids})} \times \text{taille}^{0,3}$$

(le poids est alors exprimé en grammes)

ENHAMBRE illustre ses données par un exemple :

un nourrisson âgé de 1 an, mesurant 75 cm et pesant 10 kg ayant un naevus de 20 mm de diamètre aura un pourcentage de surface cutanée de 0,065 % alors qu'un adulte pesant 75 kg, mesurant 180 cm et ayant un naevus de même taille n'aura un pourcentage de surface cutanée que de 0,016%.

Cet exemple suscite toutefois une remarque : en effet, un naevus présent à la naissance et grandissant avec l'enfant ne peut occuper un pourcentage de surface cutanée équivalent à celui rencontré chez un adulte. Il faudrait sans doute, afin d'obtenir un calcul de pourcentage de surface cutanée plus exact, considérer le même nourrisson à l'âge de 1 an puis à l'âge adulte et ne pas prendre deux individus différents.

Au total, il apparaît donc, comme nous l'avons vu précédemment que la définition de la taille du naevus va être source d'erreurs pour les estimations des taux d'incidence d'une part, mais aussi pour l'appréciation des taux de dégénérescence, d'associations morbides et enfin pour la conduite thérapeutique ultérieure.

2° - Disposition, formes, contours, surface et localisations du naevus pigmentaire géant (42), (45)

Le naevus pigmentaire géant est un placard étendu, pigmenté de plus ou moins grand diamètre existant depuis la naissance.

. l'aspect n'est pas homogène : la surface est, selon les endroits, surélevée par des nodules ou plane, pileuse ou glabre, noire ou brune, lisse ou rugueuse.

. la consistance variable, peut être très ferme en regard des zones les plus foncées

. il peut exister quelques îlots circonscrits et papulonodulaires glabres et foncés au niveau de la nappe pigmentée plane et pileuse

. le caractère pileux des naevus pigmentaires géants existe dans 95 % des cas pour PACK (56) : les poils, disposés en tourbillons sur la ligne médiane, varient du noir au brun clair sur une même plaque /

La périphérie du naevus pigmentaire géant est nette mais irrégulière. Habituellement unique, le naevus géant peut être associé à de multiples petites lésions faisant discuter l'existence ou non d'une mélanose neuro-cutanée associée.

Le naevus pigmentaire géant siège préférentiellement au niveau du dos sur un dermatome. Dans la moitié des cas, il a une topographie en caleçon, dans un cinquième des cas, en veste ou en pèlerine. Plus rarement, la face et les membres peuvent être atteints.

L'extension du naevus pigmentaire géant est variable et, en fonction du siège, le praticien peut se heurter à un problème thérapeutique difficile. Des malformations associées doivent être systématiquement recherchées, particulièrement lorsque le naevus pigmentaire géant est en situation médio-dorsale (spina bifida occulta, angioliipochondrome, méningocèle, hypotrophie monomélrique, pieds bots).

C - EVOLUTION

Les naevus pigmentaires géants présents à la naissance sont le siège, au cours des premières années de vie, de nombreuses modifications.

C'est ainsi que la pigmentation s'atténue avec l'âge alors que la pilosité augmente. La surface du naevus peut devenir irrégulière, verruqueuse, tomenteuse, particulièrement sur les zones glabres.

Le naevus pigmentaire géant ne s'étend pas ; l'augmentation de sa surface est proportionnelle à l'augmentation de la surface corporelle (44).

Mais le tissu sous-cutané du naevus peut également être le siège d'importantes modifications. C'est ainsi que ZIELINSKI (76) décrit le cas d'une patiente porteuse d'un naevus congénital géant qui s'est progressivement modifié pour devenir une tumeur polylobée pesant 40 kgs et recouvrant tout le dos et les épaules. Malgré le traitement chirurgical, permettant le diagnostic de naevus dermique et mixte avec aspect neuroïde et fibrose diffuse, la patiente est décédée à la suite d'une septicémie et des métastases du mélanome malin survenu sur le naevus pigmentaire géant congénital.

Les 2 principales complications influençant le pronostic du naevus pigmentaire géant restent cependant :

- . la transformation maligne d'une part
- . l'association à une atteinte neuro-méningée (mélanose neuro-cutanée) d'autre part.

1° - Apparition d'un mélanome malin au sein d'un naevus pigmentaire géant congénital

a) Facteurs déclenchants et signes annonciateurs de la transformation maligne d'un naevus pigmentaire géant (27), (42), (44), (57)

L'âge conditionne l'évolutivité d'un naevus et la transformation peut s'observer en période néo-natale (57) mais elle se produit le plus souvent entre un et cinq ans (36). Un traumatisme accidentel ou répété, l'irritation du naevus (irritation progressive par un vêtement ou traumatisme brutal par rasage par exemple) constituent des facteurs de dégénérescence faisant conseiller une biopsie exérèse complète de la tumeur et contre-indiquant la biopsie partielle classiquement considérée comme dangereuse. Dans le cas étudié par SHAW (64), un mélanome est apparu à 19 ans alors qu'une ablation partielle avait été effectuée à 8 ans. Au vu de cette étude, l'activité jonctionnelle du naevus pigmentaire géant constituerait le lit du cancer.

Des symptômes comme sensibilité, prurit, boursoufflement, extension, surélévation et infiltration, polychromie, inflammation périphérique sont des signes d'alarme évoquant le début de la dégénérescence. Mais il faut savoir que ces symptômes peuvent manquer ou faire suspecter à tort la transformation maligne du naevus.

b) Incidence de la malignité et séries de la littérature

Les chiffres rencontrés dans les diverses séries sont extrêmement disparates et peuvent varier de 1,8 % à 42 % selon les auteurs. Le tableau suivant résume les données chiffrées d'une dizaine d'études.

| Nom de l'auteur | Nombre de naevus pigmentaires géants | Nombre de mélanomes malins | % |
|-----------------------|--------------------------------------|----------------------------|------|
| CONWAY (19) | 40 | 4 | 10 |
| GREELEY (28) | 56 | 6 | 11 |
| KAPLAN (36) | ? | 7 | 42 |
| KOPF (38) | 443 | 53 | 12 |
| LANIER (41) | 67 | 5 | 6,9 |
| PERS (cité dans (48)) | 110 | 2 | 1,8 |
| LORENTZEN (48) | 151 | 3 | 4,6 |
| PACK (56) | 57 | 10 | 17,5 |
| REED (57) | 55 | 17 | 31 |
| RUSSEL (63) | 53 | 7 | 13 |

La variabilité et la disparité de ces chiffres s'expliquent et nous conduisent à quelques réflexions :

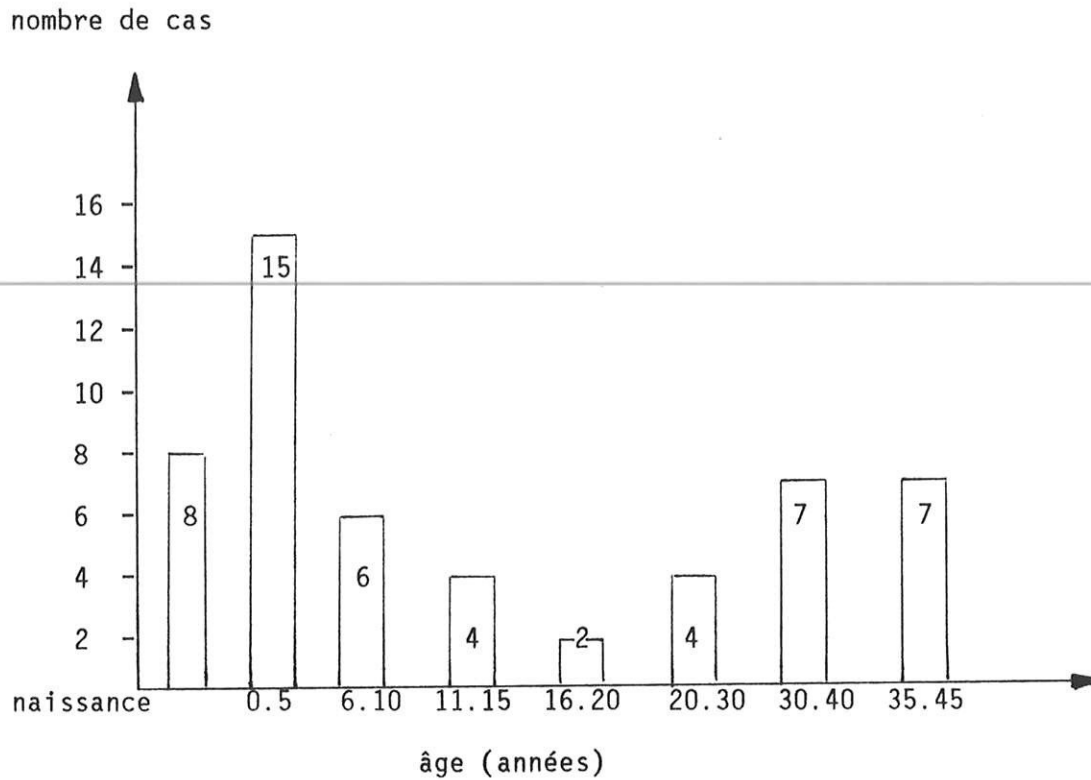
- . la définition de la taille du naevus est un des premiers paramètres à influencer la diversité de l'incidence

- . les critères de sélection, retrouvés dans les grandes séries de la littérature et différents selon les auteurs, constituent un deuxième paramètre non négligeable

- . les possibilités thérapeutiques peuvent également "biaiser" les chiffres d'incidence

- . enfin, l'âge d'inclusion et la durée du suivi des patients sont deux paramètres essentiels.

KAPLAN (36), en reprenant et en confrontant plusieurs auteurs, nous donne d'ailleurs un aperçu de l'âge de survenue des mélanomes malins sur naevus pigmentaires géants congénitaux (diagramme).



Ainsi, le mélanome malin peut se développer à n'importe quel âge mais survient avant l'âge de 10 ans dans 60 % des cas (seulement 15 % après 30 ans). TROZAK (72), de son côté, s'intéresse plus particulièrement au mélanome malin métastatique en période prépubertaire et le classe comme suit : (son étude repose sur 68 cas) :

. type I : mélanome malin congénital par métastases transplacentaires : 4,4 %

. type II : mélanome malin avec début pré-pubertaire : 64 %

. type III : mélanome malin sur naevus pigmentaire géant avec début pré-pubertaire : 31 %

Dans cette étude, il apparaît donc que 30 % des mélanomes malins prépubertaires métastatiques se développent sur naevus pigmentaires géants.

La série danoise de PERS complétée par LORENTZEN (48) a plus particulièrement retenu notre attention et apparaît tout à fait démonstrative afin de mieux comprendre la grande disparité des chiffres d'incidence de malignité :

. en 1963, PERS réalise une étude rétrospective dans le but de déterminer les indications du traitement chirurgical du naevus pigmentaire géant. L'enquête porte sur 110 patients et est complétée en 1973 par LORENTZEN qui inclut 41 patients supplémentaires.

. Les 151 patients ont été recrutés entre 1915 et 1975 par deux services de dermatologie, deux services de radiothérapie et quelques dermatologues ; 87 sont du sexe féminin, 64 sont du sexe masculin.

. la définition de la taille du naevus est dans ce cas :
le naevus situé au niveau de l'extrémité céphalique doit avoir au moins la taille d'une paume de main du patient et de deux paumes de main s'il est situé sur le tronc et les membres.

. un questionnaire est envoyé à chacun des patients

. 10 patients ont subi une exérèse partielle et 16 patients une exérèse chirurgicale totale

. l'âge moyen d'inclusion est de 8,2 ans et la durée moyenne d'observation est de 31, 2 ans.

8 décès sont survenus pendant l'étude :

- 1 par surinfection et ulcération du naevus
- 3 par mélanome malin métastatique
- 4 sans cause de décès connue, et en particulier, sans manifestation neurologique

. l'incidence calculée par les auteurs est :

$$I = \frac{3}{151} \times \frac{72,8}{31,2} = 4,6 \%$$

soit 3 mélanomes malins métastatiques sur 151 naevus pigmentaires géants observés sur 31,2 années pour une espérance de vie de 72,8 années.

. ainsi, le chiffre donné par LORENTZEN tient compte de la probabilité de dégénérescence du naevus au cours de toute une vie. Or, comme nous venons de le voir avec l'étude de KAPLAN, la transformation maligne d'un naevus pigmentaire géant n'apparaît pas de façon linéaire avec l'âge mais survient avec une fréquence différente avant 10 ans et après 30 ans.

Pour RHODES (62), le résultat de LORENTZEN semble quelque peu faussé par plusieurs erreurs (critères de recrutement peu précis, âge d'inclusion erroné, exérèses chirurgicales partielles ou totales diminuant le risque de survenue d'un mélanome malin).

Ainsi, en reprenant cette série, RHODES a recalculé l'incidence : pour cela, il réduit la durée d'observation à 23 années au lieu de 31,2 compte tenu de l'âge d'inclusion dans le registre à 8,2 années (31,2 - 8,2 = 23 années).

Le calcul de l'incidence devient alors :

$$I = \frac{3}{151} \times \frac{72,8}{23} = 6,3 \%$$

Ainsi l'étude de LORENTZEN, ponctuée d'erreurs, correspond plus à une estimation du risque de transformation maligne pour une population de type adulte qu'à une estimation pour une population de type enfant.

Au vu de ces diverses données, il apparaît extrêmement difficile de donner une incidence de malignité du naevus pigmentaire géant. Toute série comporte des problèmes d'échantillonnage et de recrutement, sources d'erreurs.

c) Possibilités de régression spontanée du naevus pigmentaire géant congénital.

Si la transformation maligne du naevus pigmentaire géant congénital reste la complication la plus ennuyeuse et la mieux documentée, il est important de savoir que certains auteurs ont décrit et publié des cas de régression spontanée de naevus pigmentaire géant congénital.

C'est ainsi que HOGAN (32) cite le deuxième cas de résolution spontanée de naevus pigmentaire géant congénital, le premier ayant été rapporté par RIDLEY (cité dans (32)) : il s'agit d'une jeune femme âgée de 25 ans venant consulter pour une sensation de tiraillement, d'épaississement et de démangeaison de la peau de la partie gauche du cou, de l'épaule, du dos et plus particulièrement de l'oreille. L'examen clinique révèle un aspect de "sclérose poïkilodermique" avec alopécie de la partie inférieure du cuir chevelu. Deux biopsies réalisées montrent une sclérose du derme. Cette patiente a déjà été hospitalisée à l'âge de 7 mois pour

cachexie, ulcération et induration d'un naevus pigmentaire géant congénital (localisé au niveau de la partie supérieure gauche du dos, de l'épaule, du cou et de l'oreille). Une biopsie réalisée à l'époque confirmera le diagnostic de naevus pigmentaire géant congénital ; le seul traitement sera une transfusion sanguine à l'âge de 7 mois et de nombreux produits anti-infectieux à action générale et locale de l'âge de 2 mois 1/2 à l'âge de 14 mois. Le naevus est devenu sclérotique et plus pâle à l'âge de 13 mois. Dans ce cas, la résolution spontanée du naevus pigmentaire géant congénital représente une réponse vigoureuse de l'hôte contre un clone aberrant de mélanocytes.

ZACK (75) décrit le cas d'une patiente suivie dès l'âge de 3 mois jusqu'à l'âge de 23 ans pour un naevus pigmentaire géant congénital bleuté de la partie antérieure du tronc et mesurant 20 x 28 cm. Une biopsie réalisée à 3 mois révèle qu'il s'agit d'un naevus dermique (Dopa - réaction positive) mais les parents refusent l'exérèse greffe du naevus.

L'enfant est suivie régulièrement à l'âge de 5 mois puis de 14 mois. Revue à l'âge de 7 ans, sans qu'aucun traitement n'ait été entrepris, l'enfant présente alors un naevus mesurant 20 x 12,5 cm, plus clair, moins bleuté. La biopsie réalisée à cette époque montre la même image que celle vue à l'âge de 3 mois. Enfin, lorsque la patiente est vue à l'âge de 23 ans, le naevus a pratiquement disparu excepté la présence de quelques macules brunes de 2 à 3 mm apparues à l'âge de 17 ans. Trois biopsies sont alors effectuées et font le diagnostic de lentigo ou grains de beauté. Il semblerait donc que, dans ce cas, les cellules naeviques aient cessé leur production de pigment mélanique

expliquant en partie l'involution du naevus pigmentaire géant congénital.

Plusieurs hypothèses ont été proposées afin de mieux comprendre la régression de la pigmentation des naevus et la perte en cellules naeviques :

- . certains croient que quelques naevus involuent sous forme de fibrose, d'infiltration graisseuse ou de tissu papillomateux

- . d'autres proposent une "théorie neurale" pour expliquer la survenue de vitiligo ou la formation de halos

- . quelques auteurs émettent l'hypothèse d'une théorie hormonale de l'hypopigmentation : si pour certains comme ELLIS (22), il existe des récepteurs oestrogène et progestérone dans les lésions mélaniques, pour certains autres, il y aurait une substance circulante capable d'entraîner la cessation de production de pigment mélanique

- . enfin des facteurs immunologiques joueraient un rôle dans la régression de la pigmentation des naevus

- . dans le cas de la patiente décrite par ZACK, il est intéressant de noter que le naevus géant a subi une régression de la pigmentation et une involution clinique sans destruction apparente des cellules naeviques du derme et sans présence de cellules inflammatoires ; ceci peut s'expliquer par plusieurs mécanismes :

- le nombre de mélanocytes diminue avec l'âge et l'âge apparaît donc comme le paramètre expliquant la sénescence des cellules naeviques

- la production de pigment par les cellules peut être supprimée par les hormones

- il est possible que l'inflammation survenant après l'âge de 3 mois et la présence d'anticorps et de cytokines suppriment la production de pigment

- les cellules sont peut-être inhibées par une substance produite par les cellules nerveuses situées à proximité des mélanocytes et qui stoppe la production de pigment.

d) Conclusion

Le risque de dégénérescence du naevus pigmentaire géant congénital est impossible à chiffrer de façon certaine, toutes les séries comportant, comme nous venons de le voir, de nombreuses erreurs quant à leur mode de recrutement.

Il apparaît cependant que ce risque de dégénérescence est plus fréquent dans l'enfance. Les données nord américaines révèlent que 60 % des cas de transformation maligne sur naevus géant surviennent avant l'âge de 10 ans (36) et que 30 % des mélanomes malins pré-pubertaires métastatiques sont développés sur naevus géant.

Ces résultats conduisent à recommander un traitement chirurgical, comme nous le verrons ultérieurement le plus tôt possible, au cours de la première année de vie, afin de diminuer le risque de transformation maligne.

Mais auparavant, nous allons évoquer la deuxième complication qui grève le pronostic du naevus pigmentaire géant congénital : l'association à une mélanose neuro-cutanée.

2° - La mélanose neuro-cutanée

C'est en 1948 que VANBOGAERT donne pour la première fois le nom de "mélanose neuro-cutanée" au syndrome associant une pigmentation cutanée et méningée et en 1861 que ROKITANSKY rapporte le premier cas de mélanose neuro-cutanée chez une patiente âgée de 14 ans présentant simultanément une hydrocéphalie, un retard mental et un naevus pigmentaire géant. L'autopsie révèle une pigmentation des méninges mais également des plexus choroïdes et des ventricules (24).

a) Définition

- Selon BATTIN et collaborateurs (15), (21) :

La mélanose neuro-cutanée est une dysplasie neuro-ectodermique rare, associant des manifestations pigmentaires à la fois cutanées et méningo-encéphaliques de caractère primitif, liées à l'infiltration mélanoblastique des leptoméniges avec la participation fréquente du parenchyme nerveux, dues à une hyperplasie congénitale du système pigmentogène, lequel est issu de la crête neurale embryonnaire.

BATTIN insiste sur le caractère primitif de l'atteinte neurologique et cutanée. En effet, l'aspect malin de ces éléments cutanés et nerveux peut prêter à discussion car devant l'atteinte neurologique il est difficile d'éliminer avec certitude une localisation secondaire d'un mélanome malin cutané d'autant plus que selon PACK (cité dans (57)), 38 % des mélanomes malins cutanés donnent des métastases cérébrales.

b) Données anatomo-cliniques

85 % des adultes sains présentent des cellules mélanocytaires dans les méninges molles (ROCA DE VINALS 1954 cité dans (24)). La

teinte mélanique de la pie-mère en de nombreuses régions du système nerveux central retrouvée lors d'une autopsie exige pour poser anatomiquement le diagnostic de mélanose neuro-cutanée d'observer l'association de naevus pigmentaires cutanés et méningoencéphaliques. Les localisations cutanées peuvent prendre plusieurs aspects : naevus pigmentaire dermique, naevus pigmentaire avec différenciation neuroïde.

Les localisations nerveuses sont en général de deux types : infiltration de la leptoméninge, infiltration du parenchyme nerveux.

- Tableau clinique (52) :

Il comporte l'association de symptômes cutanés et nerveux. La mélanose cutanée est représentée dans la plupart des cas, par l'association d'un naevus pigmentaire géant toujours pigmenté, parfois pileux et de multiples petits naevus cutanés. L'atteinte des paumes et des plantes apparaît constante pour LARREGUE (44). La symptomatologie nerveuse diffère avec l'âge : ainsi chez le nourrisson, et le jeune enfant, le tableau d'une hydrocéphalie prédomine alors que chez le sujet plus âgé, le tableau est celui d'une hypertension intra-crânienne, avec comitialité ou/et signes neurologiques en foyer.

FOX (24), LAMAS (40), LARREGUE (44) donnent une description clinique semblable à celle de MONNET et s'accordent pour dire que la gravité de la maladie est liée à l'importance du contingent neuro-méningé d'une part et aux possibilités de dégénérescence d'autre part.

c) Fréquence

Si la répartition suivant le sexe est uniforme, aucun chiffre n'illustre avec précision la fréquence de cette affection, compte-tenu de la difficulté du diagnostic dans certains cas.

MONNET (52) relève 41 observations de mélanose neuro-cutanée répondant aux critères fixés (voir tableau en annexe I) alors que REED (57) n'en compte que 20 cas en 1963, GREELEY (28) rapporte un seul cas prouvé et DUCHESNE (21) suspecte 7 cas sur 102 naevus pigmentaires géants.

Quelque soit le chiffre de fréquence de l'affection que l'on retiendra, il apparaît que les complications neurologiques grèvent le pronostic évolutif de la maladie.

d) Evolution

L'évolution de la mélanose neuro-cutanée est constamment mortelle, l'âge de survenue des accidents neurologiques varie de la naissance à au maximum 59 ans mais avec cependant un pic avant 10-15 ans. Ainsi les complications neurologiques augmentent le taux de mortalité et de morbidité du naevus pigmentaire géant.

e) Nosologie

Tous les auteurs s'accordent pour considérer que la mélanose neuro-cutanée est proche des phacomatoses et en particulier de la neuro-fibromatose de RECKLINGHAUSEN. Il ne s'agit cependant pas de la même affection et ceci s'explique par la négativité constante des enquêtes à la recherche de formations cutanées ou nerveuses similaires dans les fratries (52).

CONCLUSION :

L'évolution constamment mortelle de la mélanose neuro-cutanée laisse peu d'espoir de succès thérapeutique. Par contre, le potentiel malin du naevus pigmentaire géant isolé va conditionner la conduite thérapeutique ultérieure.

D - TRAITEMENT

Le risque de transformation maligne du naevus pigmentaire géant reste la complication la plus préoccupante et conduit à recommander une thérapeutique chirurgicale le plus tôt possible durant la première année de vie afin de diminuer ce risque. Celui-ci doit cependant être mis en balance avec le risque anesthésique.

L'étude de SMITH (cité dans (15), (21)) portant sur 116 784 anesthésies d'enfants de moins de 10 ans entre 1954 et 1978 conduit à un chiffre de risque anesthésique de 1,18/10 000 anesthésies avant l'âge de un an. Dans cette étude, 14 enfants sont décédés des complications de l'anesthésie générale dont 3 âgés de moins d'un an.

Si nous comparons le risque de transformation maligne du naevus géant pendant la première année, calculé en utilisant l'incidence de PERS (cité dans (48)) nous trouvons une valeur de $4,6/100/72,8 = 6,3/10\ 000$ (espérance de vie = 72,8 ans)

soit pendant la première année risque transformation maligne

$$\begin{aligned} & \text{risque anesthésique} \\ & = \frac{6,3}{1,18} = 5,33 \end{aligned}$$

Le risque anesthésique n'est pas plus important pour des interventions itératives sous anesthésie générale que pour une intervention unique. Le risque de dégénérescence apparaît donc, dans cet exemple chiffré, cinq fois supérieur à celui d'une anesthésie générale durant la première année de vie.

Au total, le traitement chirurgical semble la thérapeutique de choix du naevus pigmentaire géant et fera l'objet d'une consultation multidisciplinaire où pédiatres, dermatologues, chirurgiens-pédiatriques et anesthésistes-réanimateurs interviendront.

Pouvoir proposer dès la naissance un programme thérapeutique complet précisant :

- les buts
- les ambitions
- la technique envisagée pour chaque localisation
- l'âge de chaque intervention

apparaît primordial (17) .

1° - Les méthodes

a) Méthodes anciennes abandonnées

Les méthodes chimiques (acide trichloracétique, résorcine, hydroquinone, phénol...) et physiques (rayons X et curiethérapie) n'ont plus cours de nos jours : leur effet incomplet et transitoire, les troubles cutanés et le risque de cancers qu'elles induisent les rendent obsolètes sur le plan carcinologique.

b) Méthodes aux indications limitées

- La neige carbonique, l'électrocoagulation, encore utilisées pour le traitement de certaines cicatrices post-chirurgie ou le

traitement des zones pileuses de certains naevus, ne sont pas, dans ce cas non plus, satisfaisantes sur le plan carcinologique ; elles ne préviennent pas la transformation maligne des naevus.

- La dermabrasion :

proposée par certains comme traitement du naevus pigmentaire géant, sa place reste toutefois fort discutée.

En 1953, CRONIN (cité dans (77)) est le premier à utiliser cette technique pour traiter un naevus pigmentaire géant. Il obtint pour l'époque de bons résultats mais chez un seul patient.

En 1977, JOHNSON (cité dans (34), (77)) se sert également de la technique de dermabrasion chez un nourrisson de 5 mois porteur d'un naevus pigmentaire géant. (le naevus avait été lésé à la naissance lors de la mise en place de forceps et la zone en regard ne s'était pas repigmentée).

Une petite remarque pour dire que si la dermabrasion est appliquée après les premiers mois de vie, la récurrence du naevus est habituelle.

En reprenant les travaux de plusieurs auteurs, ZITELLI (77) constate que la dermabrasion donne de bons résultats si elle est réalisée très tôt après la naissance. Le succès de cette méthode s'explique par le fait suivant : les cellules naeviques, situées dans le derme papillaire pendant la période néo-natale, sont accessibles à la dermabrasion puis, migrant ultérieurement dans le derme réticulaire plus profond, elles deviennent alors inaccessibles. Une excision de "peau totale" est alors nécessaire.

AUBINIERE (6) précise bien que la technique de la dermabrasion est limitée à certaines indications (cicatrices d'acné ou chéloïdes,

tumeurs épidermiques et dermiques, angiomes plans, rosacée, rides, tatouages) et qu'elle est à déconseiller sur le plan carcinologique car elle ne permet, d'une part, aucun contrôle histologique, et, n'atteint pas, d'autre part, le derme réticulaire.

De toute façon, quelle que soit la technique choisie, la plupart des auteurs s'accorde pour dire que des biopsies, réalisées avant et après traitement, sont indispensables afin de s'assurer des types histologiques, de la profondeur des naevus et de l'efficacité de la méthode thérapeutique retenue.

c) Techniques plus actuelles

-----> Techniques chirurgicales pour mémoire

Depuis quelques années déjà, l'exérèse chirurgicale apparaît comme la méthode la plus satisfaisante pour traiter les naevus pigmentaires géants.

Qu'il s'agisse :

- . de l'exérèse radicale où l'ablation d'une petite lésion pigmentaire se fera en un seul temps opératoire (MARCHAC (cité dans (21)) préconise cependant cette technique sur le naevus pigmentaire géant de l'abdomen chez le nourrisson avant un an)

- . de la technique du "zèbre blanc" de VILAIN, où l'ablation de la lésion par bandes alternées n'est réalisable que dans les zones couvertes compte-tenu de la médiocrité de la cicatrice obtenue

- . des exérèses itératives partielles

- . ou encore de l'exérèse standard en un temps suivie de réparation, la perte de substance ainsi créée va nécessiter des méthodes de réparation particulières.

-----> Les méthodes de réparation

Plusieurs méthodes sont réalisables pour les exérèses de grande taille et nous envisagerons plus particulièrement la technique dont bénéficie Esther, le nourrisson de notre observation, en citant toutefois les autres techniques.

CHRETIEN-MARQUET (17), ainsi que la plupart des auteurs, insistent sur le choix judicieux de la méthode de réparation afin d'obtenir le meilleur résultat esthétique possible.

Dans le chapitre des greffes cutanées, on distingue les greffes continues regroupant 3 types de greffes : greffe de peau totale, greffe de peau demi-épaisse, greffe de peau mince dont le devenir esthétique est variable et les greffes discontinues, greffe de peau mince discontinue ou greffe en filet, donnant un mauvais résultat esthétique.

Il est également possible de réaliser des autoplasties mais pour VERGNES (73), la technique de choix à l'heure actuelle est la technique d'expansion cutanée.

OHANA décrit d'ailleurs fort bien cette technique d'expansion tissulaire (54) conçue et mise au point par RADOVAN (cité dans (54)) en 1976 : le gonflement progressif d'un ballonnet placé sous la peau en regard de la zone que l'on désire distendre, (dispositif d'expansion tissulaire ou DET) au moyen d'injections de sérum physiologique espacées en moyenne d'une semaine, permet d'obtenir de grands lambeaux de peau facilitant la réparation de pertes de substances importantes. (le ballonnet est enlevé après 6 semaines à 3 mois d'expansion en général).

Si le principe de cette technique est apparemment simple, le maniement du dispositif d'expansion tissulaire s'avère parfois

délicat et conduit à une grande prudence si l'on veut éviter une complication compromettant le résultat final. Soulignons de ce fait quelques points importants :

- le choix du dispositif d'expansion tissulaire doit être judicieux en fonction de la forme et de l'étendue de la perte de substance, en fonction du type et du siège de la reconstruction envisagée

- l'incision cutanée, lors de la mise en place du dispositif, doit être la moins grande possible, peu sollicitée lors de l'expansion afin d'éviter tout risque de désunion, facile à inclure lors de la reconstruction

- afin que la distension soit efficace et se transmette aux plans de recouvrement, le dispositif d'expansion tissulaire doit reposer sur un plan dur.

Les complications rencontrées avec cette technique sont relativement peu fréquentes mais méritent cependant d'être citées :

- des hématomes peuvent survenir
- des infections, surtout observées au niveau des membres
- la souffrance tissulaire est prévenue par des séances de remplissage suffisamment espacées et des contrôles réguliers de la vitalité des tissus de recouvrement (54)

- possibilité de désunion et d'exposition de l'implant
- possibilité de dégonflement spontané de l'implant (rare)
- douleurs
- tolérance psychologique : en général, cela se passe souvent bien si le patient est précisément averti
- enfin, possibilité de rétraction du tissu distendu

Ainsi, le dispositif d'expansion tissulaire, mis au point par RADOVAN constitue un progrès majeur dans les techniques de réparation en chirurgie plastique. De manient apparemment simple, ce procédé d'avenir fait appel à l'expérience et à la réflexion du chirurgien d'une part mais aussi à la coopération et à la compréhension du patient.

2° - Indications thérapeutiques en fonction de la topographie des lésions.

Le naevus pigmentaire géant est une affection rare pouvant siéger à la face, aux membres ou au niveau du tronc. Son aspect pileux ou non, son caractère inesthétique avec retentissement psychologique, le risque de dégénérescence imposent un traitement chirurgical même si ce dernier est difficile.

Nous envisagerons successivement :

- les naevus du cuir chevelu
- les naevus du visage
- les naevus du tronc
- les naevus des membres

a) Les naevus du cuir chevelu

Selon BAUER (9) et OHANA (54) la technique d'expansion tissulaire suivie d'une excision complète et d'une reconstruction convient tout à fait au traitement d'un tel naevus. La méthode peut être mise en place tôt chez le nourrisson, dès l'âge de 3 mois. TEXIER (70), de son côté, prétend que ces naevus sont habituellement respectés et non enlevés.

b) Les naevus du visage, du front et du cou

Encore une fois, la technique d'expansion tissulaire suivie d'une excision complète a fait ses preuves dans une telle localisation. Mais TEXIER (70) propose également de réduire la taille de ces naevus par excisions successives et autoplasties, traitement souvent complété par une greffe de peau totale.

c) Les naevus du tronc

Les naevus de l'abdomen peuvent bénéficier de la combinaison d'une technique de plastie abdominale, d'une expansion tissulaire et de greffes de peau du fait de l'élasticité de la peau en regard de l'abdomen.

Les naevus du dos et du thorax répondent moins bien à la technique d'expansion cutanée (à l'exception des lésions centrales) et nécessitent une exérèse en plusieurs temps opératoires, la réparation étant assurée par des greffes dermo-épidermiques (9) (70). Une remarque concernant les naevus de la région péri-anale, para-anale ou vulvaire : ils sont en général laissés en place afin d'éviter toute mutilation ; il est par contre impératif de surveiller ces naevus au cours de toute la vie car le risque de dégénérescence semble élevé dans cette région.

d) Les naevus des membres

Le traitement chirurgical ne pose en général pas de difficultés dans ce cas où excisions et greffes de peau sont utilisées. Le port d'attelles pendant quelques semaines ou mois selon les cas est contraignant pour le patient mais nécessaire afin d'éviter la rétraction des greffes au niveau des zones de flexion.

Au total :

Si la nécessité du traitement chirurgical des naevus pigmentaires géants est admise par beaucoup, il ne faut pas pour autant négliger les difficultés rencontrées lors d'un tel traitement. L'étendue des greffes à réaliser, l'existence de nombreux naevus sur les zones donneuses de greffe nécessitent un premier temps préalable d'excision. Ainsi plusieurs temps opératoires espacés de 6 mois à 1 an seront à envisager et, compte-tenu de cela d'une part, des suites opératoires longues, des risques de dégénérescence et du fait de la plasticité de la peau des nourrissons d'autre part, ce traitement chirurgical doit être précoce.

L'intervention doit avoir lieu avant que l'enfant n'aille à l'école, car la disgrâce cutanée engendrée par le naevus pigmentaire géant entraîne des troubles psychologiques certains et un handicap pour l'intégration au groupe (vers 4-5 ans). L'âge de 3 à 4 ans semble acceptable pour le traitement des naevus géants congénitaux ; en effet, à cet âge, l'enfant est en général propre et continent, critères indispensables pour éviter que les pansements de greffe ou de prise de greffe ne soient souillés.

3° - Résultats et complications du traitement des naevus pigmentaires géants.

a) Résultats

Jusqu'à ce jour, peu d'études précises ont été réalisées concernant les résultats du traitement chirurgical des naevus pigmentaires géants. Les quelques données que nous avons retenues,

après lecture des travaux et séries de différents auteurs, sont les suivantes :

- si le traitement chirurgical d'un naevus pigmentaire géant est décidé, c'est dans l'espoir de diminuer l'incidence de la dégénérescence ou de prévenir cette dégénérescence.

- traiter un naevus pigmentaire géant doit apporter un certain confort au patient, un "mieux-être". Limiter le retentissement psychologique est indispensable à l'équilibre du patient.

b) Les complications du traitement

Nous avons déjà envisagé précédemment les complications de la technique d'expansion tissulaire. Nous pouvons cependant y ajouter :

- les complications infectieuses, locales ou générales
- la nécrose de greffe
- la cicatrice hypertrophique, les cicatrices chéloïdes, la cicatrice rétractile, la cicatrice déprimée ou la cicatrice pigmentaire
- enfin, la survenue d'épithéliomas sur le tissu cicatriciel

4° - Quelques réflexions sur l'attitude à adopter face aux grands, moyens et petits naevus

Si le traitement chirurgical des grands naevus ne fait aucun doute pour la majorité des auteurs, il n'en est pas de même en ce qui concerne les naevus de taille moyenne et petite.

LLANERAS (47), cependant, est catégorique sur un point : du fait des caractères cliniques et histologiques le distinguant d'un naevus acquis, quelle que soit la taille du naevus congénital et en raison

du risque de transformation maligne de cette lésion survenant tôt dans l'enfance, tous les naevus petits ou grands doivent être enlevés dès que le traitement chirurgical est possible et pratique.

SWEREN (69), de son côté, après avoir réalisé une enquête auprès de dermatologues américains, constate les faits suivants : la majorité des dermatologues interrogés est d'accord pour le traitement chirurgical des grands et moyens naevus mais la conduite thérapeutique diverge en ce qui concerne les petits naevus ; certains préconisent une attitude chirurgicale mais la plupart préfèrent surveiller ces petits naevus à intervalles réguliers sans être interventionnistes.

FRIEDMAN (26), quant à lui, affirme que les naevus congénitaux géants, du fait du risque de transformation maligne significatif, doivent être enlevés dès que possible alors qu'il n'existe pas de recommandation aussi unanime concernant les naevus de petite et moyenne importance.

Enfin ALPER (1), en appuyant ses dires sur les données de KOPF et RHODES, nous fait part des constatations suivantes : les naevus congénitaux de grande taille (> 20 cm) sont des précurseurs de mélanomes malins et, de ce fait, doivent être enlevés dès que la chirurgie est réalisable.

Mais il n'existe pas, encore une fois, autant d'unanimité concernant le potentiel malin et l'ablation des naevus congénitaux de petite et moyenne importance.

KOPF met en avant le fait que si l'on enlève tous les naevus, indépendamment de leur taille, le nombre d'heures de chirurgie va être très élevé. ALPER n'est pas d'accord avec cela dans le sens où les naevus congénitaux petits et moyens, ayant un potentiel malin

certain, nécessitent une exérèse chirurgicale afin d'éviter la survenue d'un mélanome malin. RHODES confirme d'ailleurs le fait que ces lésions, moyennes et petites, sont des lésions "prémalignes" à enlever dès que possible.

ALPER conclut, qu'à son avis, la recommandation doit être d'enlever tous les naevus sans se soucier du nombre d'heures de chirurgie. "Il ne se sent pas disposé à attendre la survenue d'un mélanome plutôt que d'enlever la lésion précurseur".

E - RETENTISSEMENT PSYCHO-AFFECTIF

Si la transformation maligne et l'association possible à une atteinte neurologique sont les deux principales complications du naevus pigmentaire géant, les troubles psychologiques engendrés par le dommage esthétique constituent un problème aigu à ne pas négliger. En reprenant la littérature, nous nous sommes attardés sur les travaux de quelques auteurs s'étant penchés sur les problèmes psycho-affectifs engendrés par le naevus pigmentaire géant.

Ainsi, RUSSEL, en 1959, (63) décrit le cas d'une jeune fille âgée de 18 ans porteuse d'un naevus pigmentaire géant depuis la naissance couvrant la totalité du dos et de nombreux petits naevus disséminés sur l'ensemble du corps. Venue consulter pour une surinfection du naevus géant (émettant une odeur nauséabonde), associée à une douleur et un prurit, la jeune fille est tout à fait consciente du handicap cosmétique (elle cache son naevus en permanence) mais s'est résignée au fait que cette lésion est irrémédiable et a toujours refusé un traitement quel qu'il soit. Cependant, le traitement chirurgical est

envisagé lors de la consultation et réalisé en plusieurs temps opératoires avec succès, sans aucun signe de transformation maligne. RUSSEL en conclut que le traitement de telles lésions doit être l'excision complète avec greffes cutanées, et ce le plus tôt possible dans l'enfance, avant que l'émotivité du sujet ait été affectée par le monde extérieur.

En effet, le naevus pigmentaire géant engendre une flétrissure morale chez l'hôte, conscient de son handicap qui le rend inacceptable socialement ; ce naevus crée par ailleurs une profonde perturbation de la personnalité du sujet. Mais à côté du dommage esthétique et des conséquences psychologiques, le potentiel malin du naevus doit toujours être envisagé et mis en balance.

PACK, de son côté (56), étudiant 5 patients porteurs de naevus pigmentaires géants avec transformation maligne et traités avec plus ou moins de succès, nous fait part de quelques réflexions proches de celles émises par RUSSEL : un handicap très important au développement harmonieux de l'enfant est le problème psychosomatique associé à la présence de naevus pigmentaire géant. Dès que les enfants deviennent conscients de leur défiguration, ils ont quelquefois de graves inhibitions sociales et psychiques qui peuvent s'accroître lorsque l'enlaidissement est découvert et ridiculisé par les autres écoliers. Cette flétrissure à elle seule peut constituer une indication suffisante à un traitement chirurgical précoce chez les enfants, avant que les dommages psychiques ne fassent du jeune enfant un exclu de la société.

Quant à KOPF (39), il cite l'étude de PERS concernant les aspects sociopsychologiques des naevus pigmentaires géants : PERS, en

envoyant un questionnaire aux patients âgés de 15 ans et plus, a collecté les résultats suivants :

- parmi les patients âgés de plus de 25 ans, 6 seulement ne sont pas mariés (chiffre comparable au pourcentage de gens non mariés dans la population témoin au Danemark)

- 69 % des femmes de la série mentionnent un état dépressif contre seulement 25 % des hommes.

Dans ce cas encore, nous insisterons sur l'avantage à proposer un traitement le plus précoce possible des naevus pigmentaires géants afin de limiter le retentissement psycho-affectif chez les patients.

DUCHESNE (21) ne retrouve que 5 patients sur 102 ayant des problèmes psychologiques. BAUER enfin (9) signale, qu'en dépit de la controverse existant à propos du risque actuel de transformation maligne des naevus pigmentaires géants ou de la taille de la lésion à retenir pour parler de risque potentiel malin, il existe un doute quant au fait que les lésions naeviques représentent une difformité cosmétique certaine. Si elles ne sont pas enlevées tôt dans l'enfance, elles sont aussi source de "douleur psychologique" certaine. Ainsi, TROZAK et ses collaborateurs (72) affirment qu'"en dehors de leur potentiel malin, la difformité cosmétique occasionnée par les naevus pigmentaires géants est effroyable".

La précocité du traitement chirurgical dans l'enfance permet sans aucun doute de minimiser le stress psychologique que l'on peut rencontrer chez les patients atteints de naevus pigmentaire géant.

CONCLUSION

L'étude du cas d'Esther, atteinte d'un naevus pigmentaire géant et suivie conjointement dans le service de pédiatrie du Professeur BOUQUIER et dans le service de dermatologie du Professeur LARREGUE, a été la base de notre travail concernant les naevus pigmentaires géants.

Plusieurs points importants se détachent de notre étude :

1° - le naevus pigmentaire géant, entité rare, a une fréquence de survenue diversement appréciée selon que les auteurs considèrent la définition de la taille du naevus ou les critères de recrutement dans les différentes séries. L'étude de la littérature confirme ce fait et met en relief la difficulté à comparer les résultats avec précision.

2° - le problème de la reconnaissance tant clinique qu'histologique du naevus pigmentaire géant a suscité de nombreux travaux et est resté, pendant plusieurs années, sujet à caution. En 1990, les idées se précisent et résultent de la synthèse des diverses études.

3° - Enfin, le risque évolutif du naevus pigmentaire géant dominé par deux grandes complications (transformation maligne, association à une mélanose neuro-cutanée symptomatique) soulève le problème de la thérapeutique d'une telle affection.

Les nouvelles méthodes chirurgicales, les progrès de l'anesthésie, la précocité du début du traitement dès les premières semaines de vie, la bonne coopération parents, dermatologues, équipes de chirurgie plastique pédiatrique, vont, sans aucun doute, permettre d'obtenir un meilleur résultat global concernant le naevus pigmentaire géant, tant sur le plan morphologique que sur le plan psychologique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1 - ALPER (J.)
Congenital nevi : the controversy rages on
Arch. Dermatol. , 1985, 121: 734-735
- 2 - ALPER (J.), HOLMES (L.B.), MIHM (M.C.)
Birthmarks with serious medical significance : nevocellular nevi,
sebaceous nevi, and multiple café au lait spots
J. Pediatr., 1979, 95 : 696-700
- 3 - AMIR (J.), METZKER (A.), NITZAN (M.)
Giant pigmented nevus occurring in one identical twin
Arch. Dermatol., 1982, 118 : 188-189
- 4 - ARAO (T.), YAMADA (M.), MATSUNAGA (W.), KAGESHITA (T.)
Proliferating giant pigmented nevus : a report of an unusual tumor
occurring in association with a congenital giant pigmented nevus
J. Invest. Dermatol., 1989, 92 : 315S-317S
- 5 - ARONS (M.S.), HURWITZ (S.)
Congenital nevocellular nevus : a review of the treatment controver-
sy and a report of 46 cases
Plast. Reconstr. Surg., 1983, 72 : 355-365
- 6 - AUBINIERE (E.)
La dermabrasion
Ann. Dermatol. Venereol., 1987, 114 : 895-899

- 7 - BADER (J.L.), MILLER (R.W.), ROEGNER (R.)
Malignant melanoma in persons under 20 years of age : an
epidemiologic study
Proc. Am. Assoc. Cancer Res., 1979, 20 : 316
-
- 8 - BAUER (B.S.), VICARI (F.A.)
An approach to excision of congenital giant pigmented nevi in infan-
cy and early childhood
J. Pediatr. Surg., 1988, 23 : 509-514
- 9 - BAUER (B.S.), VICARI (F.A.)
An approach to excision of congenital giant pigmented nevi in infan-
cy and early childhood
Plast. Reconstr. Surg., 1988, 82 : 1012-1021
- 10 - BERMAN (B.), SHAIIEB (A.M.), FRANCE (D.S.), ALTCHER (D.D.)
Halo giant congenital melanocytic nevus : in vitro immunologic
studies
J. Am. Acad. Dermatol., 1988, 19 : 954-960
- 11 - BONAFE (J.L.), CHRISTOL (B.), LASSERE (J.)
Naevi naevo-cellulaires
Dictionnaire de Dermatologie Pédiatrique
Maloine Paris, 1985 : 415-444

- 12 - CAGE (G.W.)
Small congenital nevi (correspondence)
J. Am. Acad. Dermatol., 1982, 7 : 685-687
- 13 - CASTILLA (E.E.), DA GRACA DUTRA (M.), ORIOLI-PARREIRAS (I.)
Epidemiology of congenital pigmented nevi : incidence rates and
relatives frequencies
Brit. J. Dermatol., 1981, 104 : 307-317
- 14 - CASTILLA (E.E.), DA GRACA DUTRA (M.), ORIOLI-PARREIRAS (I.)
Epidemiology of congenital pigmented nevi : risks factors
Brit. J. Dermatol., 1981, 104 : 421-427
- 15 - CHAMBEFORT (A.)
Le naevus pigmentaire géant : revue générale à propos de trois
observations
Thèse Méd. Clermont-Ferrand I, 1988
- 16 - CHANA (R.S.), SINGHANIA (R.U.)
Congenital giant pigmented nevus
Indian J. Pediatr., 1987, 54 : 449-450
- 17 - CHRETIEN-MARQUET (B.), DE PROST (Y.)
Conduite à tenir devant un naevus géant de l'enfant
La Médecine infantile, 1991, 1 : 45-51

- 18 - CONCENSUS CONFERENCE
Precursors to malignant melanoma
JAMA, 1984, 251 : 1864-1866
- 19 - CONWAY (H.)
Bathing trunk nevus
Surgery, 1939, 6 : 585-597
- 20 - DELLON (A.), EDELSON (R.L.), CHRETIEN (P.B.)
Defining the malignant potential of the giant pigmented nevus
Plast. Reconstr. Surg., 1976, 57 : 611-618
- 21 - DUCHESNE (M.C.)
Pronostic du naevus pigmentaire géant
Etude multicentrique rétrospective de 102 cas
Thèse Méd. Bordeaux, 1984
- 22 - ELLIS (D.L.), WHEELAND (R.G.), SOLOMON (H.)
Estrogen and progesterone receptors in melanocytic lesions
Arch. Dermatol., 1985, 121 : 1282-1285
- 23 - ENHAMBRE (A.)
Relative area index in congenital nevi
Arch. Dermatol., 1986, 122 : 501-502

- 24 - FOX (H.), EMERY (J.L.), GOODBODY (R.A.), YATES (P.O.)
Neuro-cutaneous melanosis
Arch. Dis. Child., 1964, 39 : 508-516
- 25 - FRIEDEL (J.), TRUCHETET (F.)
Le syndrome du naevus dysplasique
Ann. Pediatr. Paris, 1988, 35 : 347-353
- 26 - FRIEDMAN (R.J.), RIGEL (D.S.), HEILMAN (E.R.)
The relationship between melanocytic nevi and malignant melanoma
Dermatol. Clin., 1988, 6 : 249-256
- 27 - DE GRACIANSKI (P.), BOULLE (S.) et (M.), GUILAINE (J.)
Naevi
Atlas de Dermatologie
Maloine Paris, 1975, tome VIII : 1-36
- 28 - GREELEY (P.W.), MIDDLETON (A.G.), CURTIN (J.W.)
Incidence of malignancy in giant pigmented nevi
Plast. Reconstr. Surg., 1965, 36 : 26-37
- 29 - GREENE (M.H.) et coll.
Precursor nevi in cutaneous malignant melanoma : a proposed nomenclature
Lancet, 1980, 2 : 1024

- 30 - GROSSHANS (E.), SAMSOEN (M.)
Histologie de la peau normale
Encycl. Méd. Chir., Paris, Dermatologie, 4-1977, 12220 A-10
- 31 - HENDRICKSON (M.R.)
Neoplasms arising in congenital giant nevi
Am. J. Surg. Pathol., 1981, 5 : 109-135
- 32 - HOGAN (D.J.), MURPHY (F.), BREMNER (R.M.)
Spontaneous resolution of a giant congenital melanocytic nevi
Pediatr. Dermatol., 1988, 5 : 170-172
- 33 - HORI (Y.), NAKAYAMA (J.), OKAMOTO (M.), NAGAE (S.)
Giant congenital nevus and malignant melanoma
J. Invest. Dermatol., 1989, 92 : 310S-314S
- 34 - HOSS (D.M.), GRANT-KELS (J.M.)
Significant melanocytic lesions in infancy, childhood and adolescence
Dermatol. Clin., 1986, 4 : 29-44
- 35 - ILLIG (L.), WEIDNER (F.), HUNDEIKER (M.), GARTMANN (H.), BIESS (B.), LEYH (F.), PAUL (E.)
Congenital nevi < 10 cm as precursors to melanoma
Arch. Dermatol., 1985, 121 : 1274-1281

- 36 - KAPLAN (E.N.)
The risk of malignancy in large congenital nevi
Plast. Reconstr. Surg., 1974, 53 : 421-428
- 37 - KEIPERT (J.A.)
Giant pigmented nevus : the frequency of malignant change and indications for treatment in prepubertal children
Australas J. Dermatol., 1985, 26 : 81-85
- 38 - KOPF (A.W.), BART (R.S.), HENNESSEY (P.)
Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas
J. Am. Acad. Dermatol., 1979, 1 : 123-130
- 39 - KOPF (A.W.), LEVINE (L.J.), RIGEL (D.S.), FRIEDMAN (R.J.)
Prevalence of congenital-nevus-like nevi, nevi spili, and café au lait spots
Arch. Dermatol., 1985, 121 : 766-769
- 40 - LAMAS (E.), DIEZ LOBATO (R.), SOTELO (T.), RICOY (J.R.), CASTRO (S.)
Neurocutaneous melanosis : report of a case and review of the literature
Acta Neurochir., 1977, 36 : 93-105
- 41 - LANIER (V.C.), PICKRELL (K.L.)
Congenital giant nevi : clinical and pathological considerations
Plast. Reconstr. Surg., 1976, 58 : 48-54

- 42 - LARREGUE (M.), LAIDET (B.), CANUEL (C.), RAMDENE (P.), TITI (A.)
Les naevi pigmentaires chez l'enfant
La Vie médicale, 1982, 26 : 1771-1776
- 43 - LARREGUE (M.), MALEVILLE (J.)
Naevus
Dermatologie Pédiatrique
Masson Paris, 1986 : 171-180
- 44 - LARREGUE (M.), MARCHAC (D.), DE GIACOMONI (Ph.)
Naevus pigmentaire
Encycl. Méd. Chir. Paris, Dermatologie, 2-1980, 12705 A-10
- 45 - LARREGUE (M.), MARCHAC (D.), PRIGENT (F.), LORETTE (G.), CANUEL (C.)
Naevus pigmentaire géant
Le Praticien, 1982, 434 : 25-35
- 46 - LEVER (W.F.)
Naevi naevocellulaires et mélanomes malins
Histopathologie de la peau
Masson, Paris, 1968 : 659-671
- 47 - LLANERAS (M.R.), MORGAN (R.F.), PHAM (S.T.), PALEY (R.J.)
Congenital giant hairy nevus : implications for treatment
J. Emerg. Méd., 1989, 7 : 25-28

- 48 - LORENTZEN (M.), PERS (M.), BRETTEVILLE-JENSEN (G.)
The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi
Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 1977, 11 : 163-167
- 49 - MALEC (E.), LAGERLOF (B.)
Malignant melanoma of the skin in children registered in the
swedish cancer registry during 1959-1971
Scand. J. Plast. Reconstr. Surg., 1977, 11 : 125-129
- 50 - MARANO (S.R.), BROOKS (R.A.), SPETZLER (R.F.), REKATE (H.L.)
Giant congenital cellular blue nevus of the scalp of a newborn with
an underlying skull defect and invasion of the dura mater
Neurosurgery, 1986, 18 : 85-89
- 51 - MARK (G.J.), MIHM (M.C.), LITEPLO (M.G.), REED (R.J.), CLARK (W.H.)
Congenital melanocytic nevi of the small and garment type
Hum. Pathol., 1973, 4 : 395-418
- 52 - MONNET (P.), MOULIN (G.), MATHIEU (R.), PHILIPPE (N.)
Mélanose neuro-cutanée
Ann. Pediatr., 1974, 21 : 233-241
- 53 - NICKOLOFF (B.J.), WALTON (R.), PREGERSON-RODAN (K.), JACOBS (A.H.),
COX (A.J.)
Immunohistologic patterns of congenital nevocellular nevi
Arch. Dermatol., 1986, 122 : 1263-1268

- 54 - OHANA (J.)
L'expansion tissulaire : indications, techniques et applications en
chirurgie plastique reconstructrice et esthétique
Ann. Dermatol. Venereol, 1987, 114 : 1161-1168
-
- 55 - ORTONNE (J.P.)
Biologie du système mélanocytaire de la peau
Encycl. Méd. Chir. (Paris, France), Dermatologie, 12235 A¹⁰,
11-1984, 10 pages
- 56 - PACK (G.T.), DAVIS (J.)
Nevus giganticus pigmentosus with malignant transformation
Surgery, 1961, 49 : 347-354
- 57 - REED (W.B.), BECKER (S.W.), NICKEL (W.R.)
Giant pigmented nevi, melanoma and leptomeningeal melanocytosis
Arch. Dermatol., 1965, 91 : 100-119
- 58 - RHODES (A.R.)
Congenital nevomelanocytic nevi : histologic patterns in the first
year of life and evolution during childhood
Arch. Dermatol., 1986, 122 : 1257-1262
- 59 - RHODES (A.R.)
Reply to CAGE (G.W.) : "Small congenital nevi"
J. Am. Acad. Dermatol., 1982, 7 : 687

- 60 - RHODES (A.R.), SILVERMAN (R.A.), HARRIST (T.J.), MELSKI (J.W.)
A histologic comparison of congenital and acquired nevocellular nevi
Arch. Dermatol., 1985, 121 : 1266-1273
-
- 61 - RHODES (A.R.), SOBER (A.J.), DAY (C.L.), MELSKI (J.W.)
The malignant potential of small congenital nevocellular nevi
J. Am. Acad. Dermatol., 1982, 6 : 230-241
- 62 - RHODES (A.R.), WOOD (W.C.), SOBER (A.J.), MIHM (M.C.)
Non epidermal origin of malignant melanoma associated with a giant congenital nevocellular nevus
Plast. Reconstr. Surg., 1981, 67 : 782-790
- 63 - RUSSEL (J.L.), REYES (R.G.)
Giant pigmented nevi
JAMA, 1959, 171 : 2083-2086
- 64 - SHAW (M.H.)
Malignant melanoma arising from a giant hairy nevus
Brit. J. Plast. Surg., 1962, 15 : 426-431
- 65 - SOLOMON (L.M.)
The management of congenital melanocytic nevi
Arch. Dermatol., 1980, 116 : 1017

- 66 - SPITZ (S.)
Melanomas of childhood
Am. J. Pathol., 1948, 24 : 591-609
- 67 - STENN (K.S.), ARONS (M.), HURWITZ (S.)
Patterns of congenital nevocellular nevi : a histologic study of
thirty-eight cases
J. Am. Acad. Dermatol., 1983, 9 : 388-393
- 68 - STENZINGER (W.), SUTER (L.), SCHUMANN (J.)
DNA aneuploidy in congenital melanocytic nevi : suggestive evidence
for premalignant changes
J. Invest. Dermatol., 1984, 82 : 569-572
- 69 - SWEREN (R.J.)
Management of congenital nevocytic nevi : a survey of current prac-
tices
J. Am. Acad. Dermatol., 1984, 11 : 629-633
- 70 - TEXIER (M.)
Indications chirurgicales des naevi
La Vie médicale, 1982, 26 : 1795-1801
- 71 - TOPPE (F.), HAAS (N.)
Naevus spilus géant avec naevus bleus
Ann. Dermatol. Venereol., 1988, 115 : 703-707

- 72 - TROZAK (D.J.), ROWLAND (W.D.), HU (F.)
Metastatic malignant melanoma in prepubertal children
Pediatrics, 1975, 55 : 191-204
- 73 - VERGNES (P.), TAIEB (A.), CONY (M.), LARREGUE (M.), MALEVILLE (J.),
PONTAILLER (J.R.), BONDONNY (J.M.)
Communication : prise en charge chirurgicale des naevus géants de
l'enfant
Troisième congrès de la société européenne de Dermatologie
Pédiatrique, Bordeaux, 1990 : 110
- 74 - WALTON (R.G.), JACOBS (A.H.), COX (A.J.)
Pigmented lesions in newborn infants
Brit. J. Dermatol., 1976, 95 : 389-396
- 75 - ZACK (L.D.), STEGMEIER (O.), SOLOMON (L.M.)
Pigmentary regression in a giant nevocellular nevus : a case report
and a review of the subject
Pediatr. Dermatol., 1988, 5 : 178-183
- 76 - ZIELINSKI (A.), PRUSZCZYNSKI (M.)
Giant congenital nevus as a basis for the development of malignant
melanoma
Acta Chirurgiae Plast., 1985, 27 : 98-103

- 77 - ZITELLI (J.A.), GRANT (M.G.), ABELL (E.), BOYD (J.B.)
Histologic patterns of congenital nevocytic nevi and implications
for treatment
J. Am. Acad. Dermatol., 1984, 11 : 402-409
-

TABLE DES MATIERES

TABLE DES MATIERES

| | pages |
|---|-------|
| I - INTRODUCTION | 9 |
| II - HISTORIQUE | 11 |
| III - INCIDENCE - PATHOGENIE et GENETIQUE | 13 |
| A - INCIDENCE | 14 |
| B - PATHOGENIE et GENETIQUE | 15 |
| IV - DEFINITION | 17 |
| A - DEFINITION GENERALE | 18 |
| 1° Classification des principaux types de naevus naevo-cellulaires | 18 |
| a) Définition des naevus | 18 |
| b) Classification succincte des naevus naevo- cellulaires pigmentaires | 18 |
| 2° Le naevus pigmentaire géant | 19 |
| B - DEFINITION CLINIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT | 19 |
| C - DEFINITION HISTOLOGIQUE | 20 |
| 1° Histologie de la peau et système mélanocytaire : rappels | 20 |
| a) La peau | 20 |
| b) Le système mélanocytaire de la peau | 22 |
| 2° Anatomopathologie du naevus pigmentaire géant | 25 |
| a) La cellule naevique de UNNA | 25 |
| b) Classification topographique du naevus pigmentaire géant | 28 |

| | |
|---|----|
| V - NOTRE OBSERVATION | 33 |
| A - CLINIQUE | 34 |
| B - GENEALOGIE | 37 |
| C - BILAN PRATIQUE | 37 |
| 1° Biologie | 37 |
| 2° Examens complémentaires | 37 |
| D - EVOLUTION | 38 |
| E - SUIVI MEDICAL ET THERAPEUTIQUE D'ESTHER | 38 |
| F - QUELQUES REFLEXIONS SUR LE CAS D'ESTHER | 39 |
| | |
| VI - DISCUSSION | 40 |
| A - RECONNAISSANCE HISTOLOGIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT | 42 |
| 1° Conception selon REED | 42 |
| a) Le naevus naevocytique | 44 |
| b) Le naevus neuroïde | 44 |
| c) Les deux types histologiques de naevus décrits par REED ont des points communs | 45 |
| d) Quelques réflexions concernant le concept émis par REED | 46 |
| 2° Conception selon HENDRICKSON | 47 |
| B - RECONNAISSANCE CLINIQUE DU NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT CONGENITAL | 49 |
| 1° Taille du naevus pigmentaire géant congénital | 49 |
| 2° Disposition, formes, contours, surface et localisations du naevus pigmentaire géant | 52 |

| | |
|---|----|
| C - EVOLUTION | 54 |
| 1° Apparition d'un mélanome malin au sein d'un naevus pigmentaire géant congénital | 55 |
| a) Facteurs déclenchants et signes annonciateurs de la transformation maligne d'un naevus pigmentaire géant | 55 |
| b) Incidence de la malignité et séries de la littérature | 55 |
| c) Possibilités de régression spontanée du naevus pigmentaire géant congénital | 60 |
| d) Conclusion | 63 |
| 2° La mélanose neuro-cutanée | 64 |
| a) Définition | 64 |
| b) Données anatomo-cliniques | 64 |
| c) Fréquence | 66 |
| d) Evolution | 66 |
| e) Nosologie | 66 |
| D - TRAITEMENT | 67 |
| 1° Les méthodes | 68 |
| a) Méthodes anciennes abandonnées | 68 |
| b) Méthodes aux indications limitées | 68 |
| c) Techniques plus actuelles | 70 |
| -----> Techniques chirurgicales pour mémoire | 70 |
| -----> Les méthodes de réparation | 71 |

| | |
|---|-----|
| 2° Indications thérapeutiques en fonction de la topographie des lésions | 73 |
| a) Les naevus du cuir chevelu | 73 |
| b) Les naevus du visage, du front et du cou | 74 |
| c) Les naevus du tronc | 74 |
| d) les naevus des membres | 74 |
| 3° Résultats et complications du traitement des naevus pigmentaires géants | 75 |
| a) Résultats | 75 |
| b) Les complications du traitement | 76 |
| 4° Quelques réflexions sur l'attitude à adopter face aux grands, moyens et petits naevus | 76 |
| E - RETENTISSEMENT PSYCHO-AFFECTIF | 78 |
| VII - CONCLUSION | 81 |
| REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES | 83 |
| ANNEXES | 103 |

ANNEXES

TABLEAU I. — Mélanose neuro-cutanée.

| N° | AUTEURS | SEXE | AGE ET CAUSE DU DÉCÈS | ATTEINTE CUTANÉE | ATTEINTE NEURO-MENINGÉE | HYDRO-CEPHALIE |
|----|--|------|---|---|---|----------------------------|
| 1 | ROKITANSKY, 1861 (rapporté par TOURAINE) | F | 18 ans ? oligophrénie | Nævus pigmenté géant + nombreux nævus. | Mélanose diffuse base cerveau, cervelet, bulbe, moelle, épendyme ventr. et plexus choroïde. | Non signalée |
| 2 | JABLOKOFF et KLEIN, 1879 (cité par REED) | F | 6 ans 1.2 ? | id. | Mélanose diffuse au niveau du cervelet. | Non signalée |
| 3 | FRANK, 1903 (cité par REED) | F | 8 mois ? | Multiples nævus. | Mélanose cerveau et cervelet. | + 72 cm |
| 4 | OBERNDORFER, 1903 (rapporté par TOURAINE) | F | 8 mois Hydrocéphalie | Multiples nævus (aspect de panthère). | Mélanose en taches sur tout le cortex cérébral + tumeur du cervelet de struct. endothéliomateuse. | + énorme |
| 5 | GRAHL, 1906 (rapporté par TOURAINE) | F | Nouveau-né | Nævus pigmenté géant + nombreux nævus. | Mélanose en taches base du cerveau, pont et pédoncules cérébelleux. | Non signalée |
| 6 | SCHLESINGER et SCHÖPPER, 1912 (rapporté par TOURAINE) | F | 59 ans HIC + | Nombreux nævus pigmentés sur le tronc. | Mélanose base du cerveau, cervelet, autour de presque tous les nerfs crâniens et taches sur la moelle. | Non signalée |
| 7 | BINSACK, 1912 (rapporté par TOURAINE) | F | Nouveau-né | Nævus géant + nombreux nævus. | Mélanose en taches face inférieure cerveau. | Non signalée |
| 8 | LUA, 1914 (rapporté par TOURAINE) | M | 21 ans HIC | Nombreux nævus pigmentés. | Mélanose base cerveau et cervelet et face latérale cerveau, gaine épaisse face dorsale de moelle. | Non signalée |
| 9 | McLACHLAN, 1914 (rapporté par TOURAINE) | F | 2 mois ? | Multiples nævus. | Mélanose en taches cortex, pont et sillons cérébelleux. | Non signalée |
| 10 | BERBLINGER, 1915 (rapporté par TOURAINE) | F | 8 mois ? | Id. (190). | Mélanose face inférieure de l'encéphale et sillon de l'hippocampe + petit gliome protuberantiel. | - forte |
| 11 | WEIMANN, 1923 (cas 1) (rapporté par TOURAINE) | F | 27 ans Diplégie cérébrale | Nombreux nævus cutanés dont un en évolution maligne. | Mélanose diffuse face inférieure cervelet, pont, bulbe, taches convexité du cerveau, tumeur mélanique de l'hémisphère G. | Pas de métastase viscérale |
| 12 | HEILMANN, 1931 (rapporté par TOURAINE) | F | 37 ans ? | Nombreuses lentignes tronc et bras. | Mélanose en taches et stries sur tout le cerveau surtout base et pont, gaines pigmentaires autour des nerfs crâniens. | Non signalée |
| 13 | FARNELL et GLOBUS, 1931 (rapporté par TOURAINE) | M | 16 ans Convulsions | Nombreux nævus pigmentés. | Mélanose face inférieure du cerveau, pont, vermis, face antérieure de la moelle cervicale | - a autopsie |
| 14 | BJORNBOE, 1935 (rapporté par TOURAINE) | M | 37 ans Sympto. de tumeur cérébrale | Nævus géant en caleçon + innombrables nævus cutanés + neurofibromatose cutanée. | Mélanose diffuse au-dessus du pont, volumineuse tumeur noire d'un lobe frontal. | Non signalée |
| 15 | NETHERTON, 1936 (rapporté par TOURAINE) | M | 17 ans Scène d'H.C | Nævus pigmenté géant + nombreux nævus. | Mélanose face inférieure du cerveau, mélanomatose entourant toute la moelle. | Non signalée |
| 16 | SCHNITZER et AGER, 1938 (rapporté par TOURAINE) | F | 49 ans H.C | Lentignes face et mains | Mélanose diffuse base du cerveau ; en taches convexité cervelet, pont et pédoncules mélanomatose le long de la moelle et autour des racines rachidiennes. | Non signalée |
| 17 | LECOUTURIER et al., 1939 (rapporté par TOURAINE) | M | 4 ans H.C | Très nombreux nævus pigmentés. | Mélanose en taches isolées et confluentes de la convexité hémisphère et cervelet. | + énorme |
| 18 | WILCOX, 1939 | F | 4 mois Hydrocéph. mén. supp. à strepto. hémolyt. | Nævus géant + multiples nævus. | Mélanose diffuse face inférieure lobes frontaux et temporaux et cervelet, taches niveau convexité, plexus choroïdes et le long de la moelle. | + 45 cm |
| 19 | CHRISTENSEN, 1941 | F | 29 ans Récidive de mélanome | Nombreux nævus pigmentés. | Mélanome du toit du 4 ^e ventricule. Pas de mélanose meningée. | + hydrocéphalie |
| 20 | id., 1941 | F | 31 ans Récidive de mélanome | Nombreux nævus pigmentés + un large nævus pigmentaire scapulaire | Mélanome hémisphérique cérébral D (constatation opératoire). | Non |

TABLEAU I (suite)

| N° | AUTEURS | SEXE | AGE ET CAUSE DU DECES | ATTEINTE CUTANÉE | ATTEINTE NEURO-MENINGÉE | HYDRO-CEPHALIE |
|----|---------------------------------------|------|--|---|---|--------------------|
| 21 | LARUE et al., 1944 (cité par REED) | M | 2 ans 1/2 | Nævus géant. | Pas de détails. | + 57.5 cm |
| 22 | VIVANO, 1953 (cité par REED) | F | 10 mois ? | Nævus géant avec spinc bifida. | Pas de détails. | + 62.5 cm |
| 23 | id. (2 cas) | M | 6 ans ? | Nævus géant. | Pas d'autopsie. | + |
| 24 | GROS et ROILGEN, 1956 | M | 30 ans HIC | Nævus géant totalisé jam- be G + innombrables petits nævus cutanés + large plaque nævique épaule D. | Mélanose en plaques au niveau du cervelet (constatation opérato- toire). | + |
| 25 | FANCONI A., 1956 (1 cas) | M | 1 an ? | Multiplés nævus. | Mélanose cervelet et pont. | + 81 cm |
| 26 | id. (cas 2) | M | 5 mois | Multiplés nævus. | Mélanose cervelet et tronc + mélanome du pont. | + 72.5 cm |
| 27 | SCHULTZ, 1961 (cité par REED) | F | 2 ans ? | Nævus géant + mélanome cutané. | Mélanose de la pie-mère et du tronc cérébral, mélanome du pont. | Non signalée |
| 28 | ALAJOUANINE et al., 1960 | M | 23 ans Méningite subaiguë | Nævus pigmentaire et pi- leux très étendu lombo- sacré. | Mélanose en plages sur toute la surface du cerveau et face infé- rieure cervelet. | Discrète |
| 29 | LUND, 1963 (cité par REED) | M | 9 mois ? | Nævus géant. | Mélanose pie-mère et cervelet (autopsie incomplète). | + 55 cm |
| 30 | MUSGER, 1963 (cité par REED) | F | 20 ans ? | Nævus géant. | Mélanose pie-mère + mélanome lobe frontal. | Non signalée |
| 31 | FOX et al., 1964 (cas 1) | M | 2 ans 1 mois Progrès hydrocéph. | Nombreux nævus pigmen- taires. | Mélanose, cervelet, hémisphère cérébelleux D et pont, méla- nome intra-cérébral D. | + 58.4 cm valve |
| 32 | id. (cas 2) | M | 1 an Convulsions | Nævus géant + multiples nævus. | Mélanose en foyers substance grise centrale, noyaux du cer- velet, noyau amygdalien et dans thalamus. | Non signalée |
| 33 | id. (cas 3) | M | 1 an 10 mois Convulsions sur hydrocé- phalie valvée | Nombreux nævus cutanés, nævus extensif du tronc. | Mélanose en plaques postérieure de l'hémisphère et cervelet, mélanomatose base du cerveau, et du canal rachidien. | + 56 cm valve |
| 34 | REED et al., 1965 | F | 7 ans Sympt. de tumeur cérébrale | id. | Mélanose diffuse pie-mère, méla- nome malin du lobe tempo- ral G. | Non signalée |
| 35 | TVETEN, 1965 (cas 1) | F | 9 ans Sympt. tumeur cérébrale | Nombreux nævus cutanés + 2 larges surfaces pig- mentées sur le dos. | Mélanose diffuse surface du cer- veau, tronc cérébral, cervelet, moelle épinière, racines rachi- diennes + plages pigmentaires dans cerveau et noyaux base et pont. | Non |
| 36 | DAILLY, 1965 | M | 16 ans Tableau progressif, comitalité et neurolo- gicale fo- calisée | Nævus pigmentaire pileux en pélerine + nombreux nævus disséminés. | Mélanose face ventrale du tronc cérébral et noyaux du pont, tumeur kystique hémorragique temporo-occipital G, kyste mé- ningé au-dessus du toit du 4 ^e ventricule, mélanomatose tout autour de la moelle (en sus, ostéo-hypertrophie de la voûte crânienne). | Oui |
| 37 | BATTIN et al., 1968 | F | 7 mois Hydrocéphalic | Large nævus fesse G + une centaine de nævus cutanés. | Mélanose face postérieure du cer- veau et cervelet, gangue méla- nique tout autour de la moelle, nombreux points pigmentés cor- nes antérieures et surtout pos- térieures. | + 67 cm |
| 38 | SLAUGHTER et al., 1969 (cas 1) | M | 2 ans 2 mois Laryngo- trachéo- bronchite obstructive ? | Nævus géant épaules et nuque + multiples næ- vus. | Mélanose en plaques sur le cer- velet et en foyers dans le cor- tex cérébral, les noyaux amyg- daliens, hémisphère cérébelleux G et le bulbe. | Non |
| 39 | id. (cas 2) | M | 13 ans Paralyse ascendante | Nævus géant. | Mélanomatose leptoméningée en- veloppant toute moelle et s'é- tendant dans région basilaire. | + valve |

TABLEAU I (fin)

| N° | AUTEURS | SEXE | AGE ET CAUSE DU DÉCÈS | ATTEINTE CUTANÉE | ATTEINTE NEURO-MÉNINGÉE | HYDRO-CEPHALIE |
|----|-------------|------|------------------------------|--|---|---------------------|
| 40 | id. (cas 3) | M | 1 an Métastase pulmonaire | Nævus géant + quelques autres nævus et masse tumorale interscapulaire. | Mélanose cérébrale à foyers multiples dans amygdales, le pont, hémisphère cérébelleux G et cortex cérébral. | Non |
| 41 | Cas présent | F | 1 an 3 mois Hydrocéphalie | Nævus géant lombo-sacré + multiples nævus. | ? | Hydrocéphalie valve |

? = cause de mort non clairement indiquée.

+ = hypertension intracrânienne.

Les observations suivantes ont été exclues :

L'observation de POL, 1905 (rapportée par Touraine), M 59 ans : plusieurs nævus pigmentaires de nuque avec adénopathies cervicales (donc nævo-cancer). Décès d'hémiplégie D. Taches noires, convexité du cerveau, cervelet, pont face antérieure et postérieure de moelle + gaine autour de la queue de cheval. 3 tumeurs mélaniques dans le lobe frontal, noyaux mélaniques, œsophagiens, ganglions cervicaux, médiastinaux, mésentériques, estomac, intestin grêle, foie, testicules.

Les observations de ESSER, 1907 ; LINDBOM, 1912 (rapportées par Touraine), H et F de 32 et 45 ans : plusieurs nævus cutanés, paraplégie, tumeur extradurale dorsale et tumeur noire dure-mérienne cervicale. Pas d'autres formations mélaniques méningées.

L'observation de JUTTE, 1939 (cité par Fox), M 4 ans : aucun détail concernant la description et les anomalies cutané-nerveuses.

L'observation de VAN BOGAERT, 1948 (rapportée par Touraine) : homme décédé à 41 ans de hernie étranglée et qui présentait

une simple hyperpigmentation cutanée, d'ailleurs familiale (+ 2 petits nævus thoraciques) et méningée.

L'observation de RUSSEL, 1949 (cité par Fox), F mort-né : aucun détail sur les anomalies cutané-nerveuses.

L'observation de BOUTON, 1958 (cité par Fox), M 25 ans : l'anomalie cutanée consistait seulement en une pigmentation généralisée des téguments.

L'observation de WILLIS, 1960 (cité par Fox), F 46 ans : aucun détail concernant les anomalies cutané-nerveuses.

L'observation n° 2 de TVETEN : garçon nouveau-né. Les anomalies cutané-nerveuses décrites soigneusement n'apparaissent vraiment pas majeures.

L'observation de VITAL et al., 1972, H 47 ans : tumeur mélanique méningée de la région fronto-temporale ayant érodé l'os du type mélanome malin à l'histologie. Taches et coulées mélaniques méningées avoisinantes mais au point de vue cutané, seulement quelques petits nævus au niveau du membre supérieur droit (plus pigmentation conjonctivale).

Les observations de NEUBUERGER, 1943 et de BARRETO-NETTO et DOMINGOS de NAOLO, 1960 (citées par Guyonnet-Duperat) n'ont pas pu être consultées.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 11

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUME

L'étude d'un cas de naevus pigmentaire géant a permis de constater qu'il s'agissait d'une entité rare, l'incidence étant estimée à un cas sur 20 000 naissances.

Dysplasie cutanée circonscrite, non héréditaire, due à une migration anormale et incomplète des naevoblastes dérivés de la crête neurale, le naevus pigmentaire géant est reconnaissable par son caractère congénital et son grand diamètre.

Présent dès la naissance et de topographie variable, il est en général unique mais peut être multiple et associé à une mélanose neuro-cutanée.

L'évolution vers la transformation maligne du naevus pigmentaire géant reste la complication la plus préoccupante et conduit à recommander une thérapeutique chirurgicale le plus tôt possible, durant la première année de vie. La technique d'expansion tissulaire apparaît, à l'heure actuelle, comme une des méthodes de choix,

MOTS-CLES

NAEVUS PIGMENTAIRE GEANT

EXPANSEUR CUTANE