

ANNEE: 2012

THESE N°: 265

**NÆVUS CHEZ L'ENFANT :
PRINCIPES D'EXERERESE**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Yahya BOUIBAOUEN

Né le 05 Avril 1987 à Tétouan

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Epidémiologie – Aspects cliniques – Complications – Traitement.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. F. JABOURIK

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

Mme. F. MANSOURI

Professeur d'Anatomie Pathologique

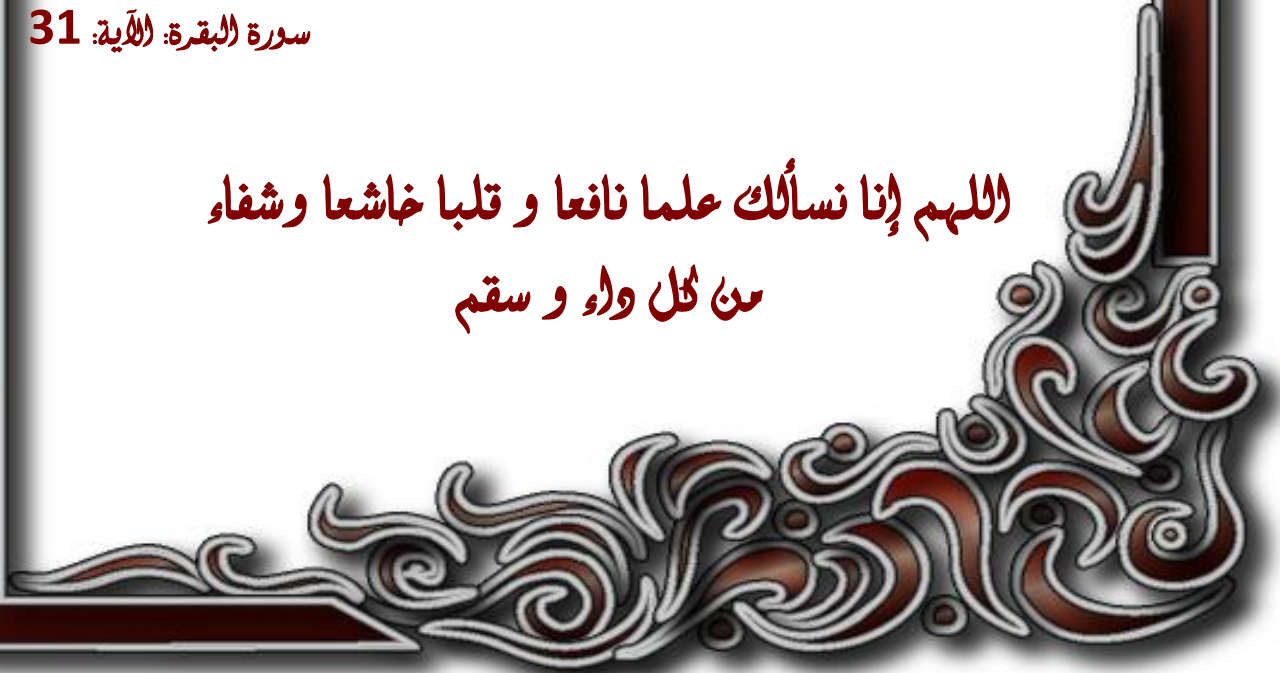
بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

صَلَّى
الْعَظِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا و شفاء
من كل واء و سقم





UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ**
- 1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hamed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13. Pr. BENSOUA Mohamed Anatomie
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
17. Pr. BALAFREJ Amina
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
25. Pr. NAJI M'Barek *
26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima
28. Pr. BENSAID Younes
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
30. Pr. IHRAI Hssain *
31. Pr. IRAQI Ghali
- . Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali
34. Pr. AMMAR Fanid
35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
36. Pr. EL FASSY FIGHRI Mohamed Taoufiq
37. Pr. EL HAITEM Naïma
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
41. Pr. LACHKAR Hassan
42. Pr. OHAYON Victor*
- . Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
45. Pr. DAFIRI Rachida
46. Pr. FAIK Mohamed
47. Pr. HERMAS Mohamed
- . Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed
50. Pr. AOUNI Mohamed
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
53. Pr. CHAD Bouziane
54. Pr. CHKOFF Rachid
55. Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH
56. Pr. HACHIM Mohammed*
57. Pr. HACHIMI Mohamed

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie

58. Pr. KHARBACH Aïcha
 59. Pr. MANSOURI Fatima
 60. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
 61. Pr. SEDRATI Omar*
 62. Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
 Anatomie-Pathologique
 Neurologie
 Dermatologie
 Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaitounia
 64. Pr. ATMANI Mohamed*
 65. Pr. AZZOUZI Abderrahim
 66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
 67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
 68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
 69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
 70. Pr. BENSOUA Yahia
 71. Pr. BERRAHO Amina
 72. Pr. BEZZAD Rachid
 73. Pr. CHABRAOUI Layachi
 74. Pr. CHANA El Houssaine*
 75. Pr. CHERRAH Yahia
 76. Pr. CHOKAIRI Omar
 77. Pr. FAJRI Ahmed*
 78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
 79. Pr. KHATTAB Mohamed
 80. Pr. NEJMI Maati
 81. Pr. OUAALINE Mohammed*
 82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
 83. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Chirurgie Générale
 Pharmacie galénique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Biochimie et Chimie
 Ophtalmologie
 Pharmacologie
 Histologie Embryologie
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 Pharmacologie
 Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
 85. Pr. BENOUDA Amina
 86. Pr. BENSOUA Adil
 87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
 88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
 89. Pr. CHRAIBI Chafiq
 90. Pr. DAOUDI Rajae
 91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
 92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
 93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
 94. Pr. FELLAT Rokaya
 95. Pr. GHAFIR Driss*
 96. Pr. JIDDANE Mohamed
 97. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
 98. Pr. TAGHY Ahmed
 99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Gastro-Entérologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie Réanimation
 Neurochirurgie
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen
 101. Pr. AL BAROUDI Saad
 102. Pr. BENCHERIFA Fatiha

Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie

103. Pr. BENJAAFAR Nouredine
 104. Pr. BENJELLOUN Samir
 105. Pr. BEN RAIS Nozha
 106. Pr. CAOUI Malika
 107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
 108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
 109. Pr. EL AOUDAD Rajae
 110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 111. Pr. EL HASSANI My Rachid
 112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
 113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
 114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
 115. Pr. ESSAKALI Malika
 116. Pr. ETTAYEBI Fouad
 117. Pr. HADRI Larbi*
 118. Pr. HASSAM Badredine
 119. Pr. IFRINE Lahssan
 120. Pr. JELTHI Ahmed
 121. Pr. MAHFOUD Mustapha
 122. Pr. MOUDENE Ahmed*
 123. Pr. OULBACHA Said
 124. Pr. RHRAB Brahim
 125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
 126. Pr. SLAOUI Anas

- Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*
 128. Pr. ABDELHAK M'barek
 129. Pr. BELAIDI Halima
 130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
 131. Pr. BENTAHILA Abdelali
 132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 134. Pr. CHAMI Ilham
 135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 136. Pr. EL ABBADI Najia
 137. Pr. HANINE Ahmed*
 138. Pr. JALIL Abdelouahed
 139. Pr. LAKHDAR Amina
 140. Pr. MOUANE Nezha

- Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Neurochirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane
 142. Pr. AMRAOUI Mohamed
 143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
 144. Pr. BARGACH Samir
 145. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
 146. Pr. BENZAOUZ Mustapha
 147. Pr. CHAARI Jilali*
 148. Pr. DIMOU M'barek*
 149. Pr. DRISSE KAMILI Mohammed Nordine*

- Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation

- | | |
|--------------------------------------|--|
| 150. Pr. EL MESNAOUI Abbas | Chirurgie Générale |
| 151. Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 152. Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 153. Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 154. Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 156. Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophtalmologie |
| 157. Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 158. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia | Ophtalmologie |
| 159. Pr. RZIN Abdelkader* | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale |
| 160. Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | |
|--|------------------------------------|
| 162. Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 163. Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |
| 164. Pr. BELMAHI Amin | Chirurgie réparatrice et plastique |
| 165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim | Ophtalmologie |
| 166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan | Chirurgie Générale |
| 167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae* | Parasitologie |
| 168. Pr. GAOUZI Ahmed | Pédiatrie |
| 169. Pr. MAHFOUDI M'barek* | Radiologie |
| 170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid | Chirurgie Générale |
| 171. Pr. MOHAMMADI Mohamed | Médecine Interne |
| 172. Pr. MOULINE Soumaya | Pneumo-phthisiologie |
| 173. Pr. OUADGHIRI Mohamed | Traumatologie-Orthopédie |
| 174. Pr. OUZEDDOUN Naima | Néphrologie |
| 175. Pr. ZBIR EL Mehdi* | Cardiologie |

Novembre 1997

- | | |
|--------------------------------|-------------------------|
| 176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan | Gynécologie-Obstétrique |
| 177. Pr. BEN AMAR Abdesslem | Chirurgie Générale |
| 178. Pr. BEN SLIMANE Lounis | Urologie |
| 179. Pr. BIROUK Nazha | Neurologie |
| 180. Pr. BOULAICH Mohamed | O.R.L. |
| 181. Pr. CHAOUIR Souad* | Radiologie |
| 182. Pr. DERRAZ Said | Neurochirurgie |
| 183. Pr. ERREIMI Naima | Pédiatrie |
| 184. Pr. FELLAT Nadia | Cardiologie |
| 185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra | Radiologie |
| 186. Pr. HAIMEUR Charki* | Anesthésie Réanimation |
| 187. Pr. KANOUNI NAWAL | Physiologie |
| 188. Pr. KOUTANI Abdellatif | Urologie |
| 189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid | Chirurgie Générale |
| 190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ | Pédiatrie |
| 191. Pr. NAZI M'barek* | Cardiologie |
| 192. Pr. OUAHABI Hamid* | Neurologie |
| 193. Pr. SAFI Lahcen* | Anesthésie Réanimation |
| 194. Pr. TAOUFIQ Jallal | Psychiatrie |
| 195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia | Gynécologie Obstétrique |

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
198. Pr. ALOUANE Mohammed*
199. Pr. BENOMAR ALI
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
201. Pr. ER RIHANI Hassan
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
203. Pr. KABBAJ Najat
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*
206. Pr. KHATOURI ALI*
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*
209. Pr. AIT OUMAR Hassan
210. Pr. BENCHERIF My Zahid
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
213. Pr. CHAOUI Zineb
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
216. Pr. EL FTOUH Mustapha
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
218. Pr. EL OTMANY Azzedine
219. Pr. GHANNAM Rachid
220. Pr. HAMMANI Lahcen
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
222. Pr. ISMAILI Hassane*
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
225. Pr. TACHINANTE Rajae
226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229. Pr. AJANA Fatima Zohra
230. Pr. BENAMR Said
231. Pr. BENCHEKROUN Nabih
232. Pr. CHERTI Mohammed
233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
234. Pr. EL HASSANI Amine
235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
236. Pr. EL KHADER Khalid
237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
239. Pr. HSSAIDA Rachid*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation

240. Pr. LACHKAR Azzouz
 241. Pr. LAHLOU Abdou
 242. Pr. MAFTAH Mohamed*
 243. Pr. MAHASSINI Najat
 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 245. Pr. NASSIH Mohamed*
 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2001

247. Pr. ABABOU Adil
 248. Pr. AOUAD Aicha
 249. Pr. BALKHI Hicham*
 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
 251. Pr. BENABDELJLIL Maria
 252. Pr. BENAMAR Loubna
 253. Pr. BENAMOR Jouda
 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
 255. Pr. BENNANI Rajae
 256. Pr. BENOUCHE Thami
 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 258. Pr. BERRADA Rachid
 259. Pr. BEZZA Ahmed*
 260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 263. Pr. CHAT Latifa
 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
 265. Pr. DAALI Mustapha*
 266. Pr. DRISSE Sidi Mourad*
 267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 268. Pr. EL HIJRI Ahmed
 269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 270. Pr. EL MADHI Tarik
 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 272. Pr. EL OUNANI Mohamed
 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 274. Pr. ETTAIR Said
 275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 276. Pr. GOURINDA Hassan
 277. Pr. HRORA Abdelmalek
 278. Pr. KABBAJ Saad
 279. Pr. KABIRI EL Hassane*
 280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 281. Pr. LEKEHAL Brahim
 282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 283. Pr. MEDARHRI Jalil
 284. Pr. MIKDAME Mohammed*
 285. Pr. MOHSINE Raouf
 286. Pr. NABIL Samira
 287. Pr. NOUINI Yassine
 288. Pr. OUALIM Zouhir*
 289. Pr. SABBAB Farid
 290. Pr. SEFIANI Yasser
 291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294. Pr. AMEUR Ahmed *
295. Pr. AMRI Rachida
296. Pr. AOURARH Aziz*
297. Pr. BAMOU Youssef *
298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299. Pr. BENBOUAZZA Karima
300. Pr. BENZEKRI Laila
301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
305. Pr. CHKIRATE Bouchra
306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
310. Pr. EL MANSARI Omar*
311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali
316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid *
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
329. Pr. RHOU Hakima
330. Pr. SIAH Samir *
331. Pr. THIMOU Amal
332. Pr. ZENTAR Aziz*
333. Pr. ZRARA Ibtisam*

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan
335. Pr. AMRANI Mariam
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
337. Pr. BENKIRANE Ahmed*

Urologie

- Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

- Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie

338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 340. Pr. BOULAADAS Malik
 341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 342. Pr. CHAGAR Belkacem*
 343. Pr. CHERRADI Nadia
 344. Pr. EL FENNI Jamal*
 345. Pr. EL HANCHI ZAKI
 346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 348. Pr. HACHI Hafid
 349. Pr. JABOUIRIK Fatima
 350. Pr. KARMANE Abdelouahed
 351. Pr. KHABOUZE Samira
 352. Pr. KHARMAZ Mohamed
 353. Pr. LEZREK Mohammed*
 354. Pr. MOUGHIL Said
 355. Pr. NAOUMI Asmae*
 356. Pr. SAADI Nozha
 357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 358. Pr. TARIB Abdelilah*
 359. Pr. TIJAMI Fouad
 360. Pr. ZARZUR Jamila

Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

361. Pr. ABBASSI Abdellah
 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 364. Pr. ALLALI Fadoua
 365. Pr. AMAR Yamama
 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
 367. Pr. AZIZ Nouredine*
 368. Pr. BAHIRI Rachid
 369. Pr. BARKAT Amina
 370. Pr. BENHALIMA Hanane
 371. Pr. BENHARBIT Mohamed
 372. Pr. BENYASS Aatif
 373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 374. Pr. BOUKLATA Salwa
 375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 378. Pr. HAJJI Leila
 379. Pr. HESSISSEN Leila
 380. Pr. JIDAL Mohamed*
 381. Pr. KARIM Abdelouahed
 382. Pr. KENDOSSI Mohamed*
 383. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 384. Pr. LYAGOUBI Mohammed
 385. Pr. NIAMANE Radouane*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie

386. Pr. RAGALA Abdelhak
 387. Pr. SBIHI Souad
 388. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
 389. Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtiham
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFAI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *

Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie

465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUIFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie
<u>Mars 2009</u>	
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique
Octobre 2010	
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL

Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Ophthalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafac
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Applications Pharmaceutiques
Génétique Humaine
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Chimie Organique

Biochimie
Biologie
Biochimie
Chimie Organique
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

** Enseignants Militaires*

REMERCIEMENTS

A mon maître et président de thèse

Monsieur le Professeur A. BENTAHIL A.

Professeur de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

*A l'honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury
de ma thèse, c'est pour moi l'occasion de vous témoigner ma
profonde reconnaissance pour vos qualités humaines.*

Veillez trouver ici, l'expression de ma grande estime.

A mon maître et rapporteur de thèse
Madame le professeur F. JABOUIRIK
Professeur de Pédiatrie
A l'hôpital d'enfants de Rabat.

C'est un grand honneur de me confier ce travail, je vous remercie
d'avoir veillé à la réalisation de cette thèse.

J'espère avoir mérité votre confiance.

Veillez accepter l'expression de mes sentiments les plus
respectueux et les plus reconnaissants.

A mon maître et juge de thèse

Mr le Professeur M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

*Je suis particulièrement touché par la spontanéité et la
gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger
ce travail.*

Je Vous remercie ce grand honneur que vous me faites.

*Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute mon estime
et haute vénération.*

A mon maître et juge de thèse
Madame le Professeur F. MANSOURI
Professeur d'Anatomie Pathologique
Au CHU Ibn Sina de Rabat.

J'ai été touché par la bienveillance et la cordialité de votre
accueil.

Je suis très sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant
de juger mon travail.

C'est pour moi l'occasion de vous témoigner estime et respect.

DEDICACES

A mes chers parents, qui m'ont encouragé et soutenu avec une inéluctable patience pendant mes longues années d'études, en témoignage de mon affection et reconnaissance pour tous les sacrifices qu'ils ont consentis à mon égard..

A Boutaina et Ayoub.

A Mohamed SEBBAR,

A toute ma famille.

À mes amis, et tous ceux qui me sont chers.

*À tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à la
réalisation de ce travail.*

À Lbecht et Lbouty.

TABLE DES MATIÈRES

Table des matières :

I-Introduction-généralités.....	1
II- Epidémiologie.....	4
A- Nævi acquis.....	5
B- Nævi congénitaux.....	6
III- Histologie	7
A- Rappel embryologique de la peau et de ses annexes	8
1- Origine embryonnaire des constituants cutanés	8
2- Séquences de la différenciation des divers éléments de la peau	9
B- Rappel histologique de la peau	11
C- La mélanine.....	17
IV- Histopathologie	20
A- Classification histologique	21
B- Particularités histologiques du nævus congénital.....	24
C- Aspects anatomo-cliniques.....	25
V- Etiopathogénie.....	24
A- Nævus congénital	28
B- Nævus acquis	29
C- Rôles de B-Raf et MITF	30
D- Rôle du récepteur tyrosine kinase c-KIT	32
VI-Clinique	33

A- Forme typique.....	34
B- Formes cliniques	35
1- Nævi congénitaux.....	35
2- Formes topographiques	38
3- Formes pigmentaires	44
4- Formes particulières	46
5- Nævi cliniquement atypiques	49
C- Retentissement psychologique et physique.....	51
VII- Paraclinique.....	53
A- Dermatoscopie	54
B- La biopsie	54
C- L'IRM.....	55
VIII- Complications	58
A- Mélanome	59
1- Risque de mélanome et nævus	59
2- Diagnostic positif.....	60
3- Histologie.....	60
4- Autosurveillance	63
B- Nævi traumatisés.....	63
C- Folliculite sous ou intranævique.....	64
D- Mélanose neuro-méningée	64
E- Eczématisation : phénomène de Meyerson.....	65
F- Halo nævus ou phénomène de Sutton	66
G- Hémorragie et thrombose intranævique.....	66

IX- Diagnostics différentiels	68
A- Lésions mélaniques non naeviques.....	69
B- Lésions non mélanocytaires	71
X- Traitement	74
A- Principes	75
B- Moyens	77
1- Traitement chirurgical	77
a- L'excision chirurgicale.....	78
b- Techniques de réparation.....	79
2- Alternatives à la chirurgie.....	83
a- Dermabrasion	83
b- curetage	84
c- Laser	85
d- Peeling chimique	87
C- Indications	89
XI- Conclusion.....	92
XII- Résumés	97
XIII- Bibliographie.....	101

Liste des abréviations

Liste des abréviations :

ADN : Acide désoxyribonucléique.

AKT ou PKB : protéine kinase B.

AMPc : Adénosine monophosphate cyclique.

BCL2 : B-cell leukemia/lymphoma 2.

CDKN2A : cyclin-dependent kinase. inhibitor 2A.

DOPA : 3,4-dihydroxyphenylalanine.

ERK : extracellular signal regulated Kinase.

FAMMM : Familial Atypical Multiple Mole Melanoma

JED: Jonction dermo-épidermique.

MAPK : mitogen-activated protein kinase.

MITF : microphthalmia-associated bHLH-LZ transcription factor.

MSH : Melanocyte stimulating hormone.

NCA: Naevus cliniquement atypique.

NCG : Nævus congénital géant.

NM : nævus mélanocytaire.

PKA : Protéine kinase A.

ROS : Reactive oxygen species.

TBX2 : T-Box transcription factor 2.

TYR : Tyrosinase.

TYRP-1 : Tyrosinase Related Peptide-1.

UV : Ultraviolets.

INTRODUCTION

I- INTRODUCTION -GENERALITES :

Les nævi, encore appelés nævi pigmentaires ou nævi mélanocytaires, sont des tumeurs pigmentées bénignes fréquentes de la peau qui peuvent être présentes à la naissance, ou apparaître au cours de la vie.

Les nævus acquis sont plus fréquents que les nævus congénitaux, et s'en distinguent par leur apparition après la naissance, à partir de 6 à 12 mois. Leur nombre augmente lors de la puberté, et ils apparaissent rarement à partir de 35 ans.

Cliniquement, les nævus se présentent en général sous forme de lésions bien circonscrites, de forme ronde ou ellipsoïdale, qui ont un aspect et des tailles très variables. Ils peuvent être présents sur toute la surface cutanée et les muqueuses.

Ces tumeurs sont caractérisées par une prolifération de mélanocytes à proximité de la jonction dermo-épidermique, avec un regroupement en amas ou thèques qui les différencient des mélanocytes normaux. Un nævus peut être jonctionnel (tous les mélanocytes sont en contact avec la membrane basale), dermique (tous les mélanocytes sont localisés dans le derme) ou composé.

Le nævus congénital est en général distinguable du nævus acquis essentiellement grâce à (mais ces critères ne sont pas absolus) sa taille plus grande, sa plus grande cellularité, la localisation et la disposition des cellules naeviques.

Le diagnostic étant clinique, on a recours aux explorations paracliniques devant la suspicion de complications.

Les problèmes principaux posés par les nævus sont le diagnostic différentiel avec le mélanome, et dans certains cas, le risque évolutif de transformation maligne, d'où la nécessité d'une surveillance régulière et de l'exérèse à la moindre modification suspecte. Le risque de préjudice esthétique avec répercussions psychologiques plus ou moins importantes n'est pas négligeable, il dépend de la localisation et de l'étendue du nævus.

L'exérèse d'un nævus, quand elle est indiquée, dépend principalement de sa taille, son siège, l'âge de l'enfant et le risque cicatriciel.

EPIDEMIOLOGIE

II- EPIDEMIOLOGIE : [1,2]

A- Les nævi acquis :

La plus grande majorité des nævi de l'enfant sont acquis et leur nombre augmente de façon linéaire de 6 ans jusqu'à fin de l'adolescence. Le nombre des nævus à l'âge adulte est très variable selon les individus, de 2 à plusieurs dizaines.

Avant l'adolescence, les nævus acquis sont régulièrement distribués sur le corps, avec des nævus larges (> 5 mm) peu nombreux prédominant sur le tronc (rôle d'expositions solaires brutales), alors que ceux de la face et des membres sont classiquement plus nombreux et moins grands.

Plusieurs facteurs épidémiologiques favorisent la multiplication des nævi communs (Tableau 1) : [51]

- la race : les nævus sont plus fréquents dans les races caucasiennes, ils sont rares dans les races noires et asiatiques.
- le soleil : il en témoigne le nombre plus élevé de nævus sur les zones les plus photoexposées et chez les sujets à peau claire et dans les pays les plus ensoleillés.
- la dépression immunitaire, qu'elle qu'en soit la cause (chimiothérapie, greffe d'organe, infection VIH) accroît le nombre de nævus.

B- Les nævi congénitaux :

Les nævi congénitaux sont moins fréquents que les nævi acquis, leur prévalence varie largement selon les différentes études, de 0,5 % à 31,7 % [26, 27, 28], dont la majorité sont inférieurs à 3-4 cm.

L'incidence du nævus congénital géant est quant à elle estimée entre 1/20000 et 1/500000 naissances vivantes [28,29].

Il existe une prédominance féminine dans la plupart des études, avec un sex-ratio de 3/2 [28, 30, 31].

Leur survenue est très majoritairement sporadique, bien qu'il existe aussi de rares formes familiales.

Facteurs	Arguments
Génétique	Plus grande similitude des phénotypes næviques chez les jumeaux monozygotes que dizygotes Transmission des phénotypes næviques exceptionnels (syndrome du nævus atypique)
Soleil	Densité des nævus plus élevée sur les zones photo-exposées Densité plus élevée des nævus, à âge égal, si fortes expositions solaires Densité plus élevée de nævus chez les sujets à phénotype clair
Immunité	Densité plus élevée de nævus chez les immunodéprimés (chimiothérapie, VIH, greffes d'organes)
Atopie	Données contradictoires selon les études, facteurs de confusion possibles
Hormones	Nombre et taille accrus sous traitement par hormone de croissance

Tableau 1- Facteurs épidémiologiques des nævi communs.

HISTOLOGIE

III- HISTOLOGIE DE LA PEAU NORMALE:

A- Rappel embryologique de la peau et de ses annexes : [3]

1- Origine embryonnaire des constituants cutanés :

La peau a une origine double, ectoblastique et mésoblastique.

À la fin de la gastrulation, à la troisième semaine du développement, on distingue trois feuillets, le neurectoblaste superficiel, le mésoblaste intermédiaire et l'entoblaste ou feuillet profond. Au moment de la formation du tube neural, des cellules s'isolent de chaque bord de la plaque neurale pour former les crêtes neurales ; celles-ci, sans connexion avec l'ectoblaste, sont parallèles au tube neural et se métamérisent en segments aussi nombreux que les somites qui, eux, se forment aux dépens de la plaque interne du mésoblaste.

Des crêtes neurales dérivent, entre autres, les neurones des ganglions rachidiens et du système nerveux orthosympathique, les cellules paraganglionnaires, les cellules de Schwann des nerfs périphériques, les mélanocytes et les cellules du système neuroendocrine ; les cellules mésenchymateuses du derme céphalique ont également une origine neuroblastique contrairement à celles du derme du reste du corps [4].

À la fin de la neurulation, l'ectoblaste ou ectoderme, séparé du tube et des crêtes neurales, donne naissance à l'épiderme. Le derme et l'hypoderme sont issus des plaques cutanées ou dermatomes qui se forment dès la quatrième semaine à partir de la paroi externe des somites.

2- Séquences de la différenciation des divers éléments de la peau :

- Épiderme :

L'ectoblaste primitif est une couche monostratifiée de cellules cubiques ; au début du deuxième mois, il se bistratifie par formation d'une seconde couche de cellules épithéliales polyédriques aplaties constituant le périderme. Celui-ci exfolie, puis est remplacé dès le quatrième mois par un épithélium malpighien kératinisant ; à la fin du cinquième mois, la stratification définitive de l'épiderme est acquise. Le diagnostic anténatal des troubles de la kératinisation par biopsie de peau foetale est donc possible dans les délais légaux. Sur le plan ultrastructural et immunohistochimique, les desmosomes apparaissent dès le premier mois, les tonofilaments au deuxième mois, les hémidesmosomes des kératinocytes basaux et les fibres d'ancrage au troisième mois ; à ce stade de l'embryogenèse, les antigènes de la membrane basale (laminine, antigène de la pemphigoïde, collagène type IV) sont déjà exprimés, tout comme les principaux antigènes du cellcoat des kératinocytes. Le diagnostic anténatal des épidermolyses bulleuses par la microscopie électronique et l'immunomarquage est donc aussi possible à un stade précoce.

- ***Mélanocytes :***

Ils sont présents dans l'épiderme dès le deuxième mois, mais n'y deviennent identifiables qu'à partir du troisième mois lors de l'apparition des premiers prémélanosomes DOPA+ ; les mélanosomes apparaissent au quatrième mois et les premières images de pigmentation kératinocytaire au sixième mois de la vie foetale. Les cellules de Merkel apparaissent au quatrième mois ; les cellules de Langerhans sont beaucoup plus précoces et sont présentes avant la migration des mélanoblastes de la crête neurale.

- ***Derme :***

Il acquiert sa différenciation en tissu conjonctif, contenant des fibres élastiques et collagènes au cours des troisième et quatrième mois ; il se forme à partir de la plaque cutanée des somites du mésoblaste.

- ***Annexes :***

Les poils apparaissent au cours du troisième mois et se forment à partir des bourgeons épithéliaux primaires qui donnent naissance aux glandes sébacées (quatrième mois) et apocrines (sixième mois). Les premiers poils sont lanugineux et les tiges pilaires n'auront leur morphologie définitive qu'après le defluvium postnatal du lanugo foetal. Les ongles suivent à peu près la même évolution que les poils et leurs malformations sont souvent concomitantes et associées à d'autres anomalies congénitales ectoblastiques (exemple des dysplasies ectodermiques anidrotiques avec hypotrichose ou atrichie, hypo- ou anodontie et hyponychie). Les glandes sudorales eccrines apparaissent au quatrième mois à partir de bourgeons épidermiques différents des bourgeons

pilosébacés et apocrines, d'abord dans les régions palmoplantaires, plus tardivement ailleurs.

B- Rappel histologique de la peau: [5]

La peau est un organe composé de deux types de tissus : un tissu épithélial : épiderme, et un tissu conjonctif : derme et hypoderme (Figure 2).

1- L'épiderme :

C'est un épithélium malpighien stratifié kératinisé. Il est composé de plusieurs types de cellules :

- Le **kératinocyte** est la cellule épidermique essentielle. Celui-ci modifie sa morphologie suivant sa situation dans les couches de l'épiderme et son état de maturation. On distingue ainsi :

- Les kératinocytes basaux qui prolifèrent par division mitotique, ils assurent le renouvellement de l'épiderme.

- Les kératinocytes du corps muqueux subissent un processus de maturation et expriment de nouvelles kératines.

- Les kératinocytes de la couche granuleuse, ils deviennent aplatis et contiennent des grains de kératohyaline.

- Les kératinocytes de la couche cornée sont des kératinocytes ayant perdu leur noyau et leurs organites, ils sont formés par une matrice de kératines denses et une membrane cellulaire épaisse : l'enveloppe cornée.

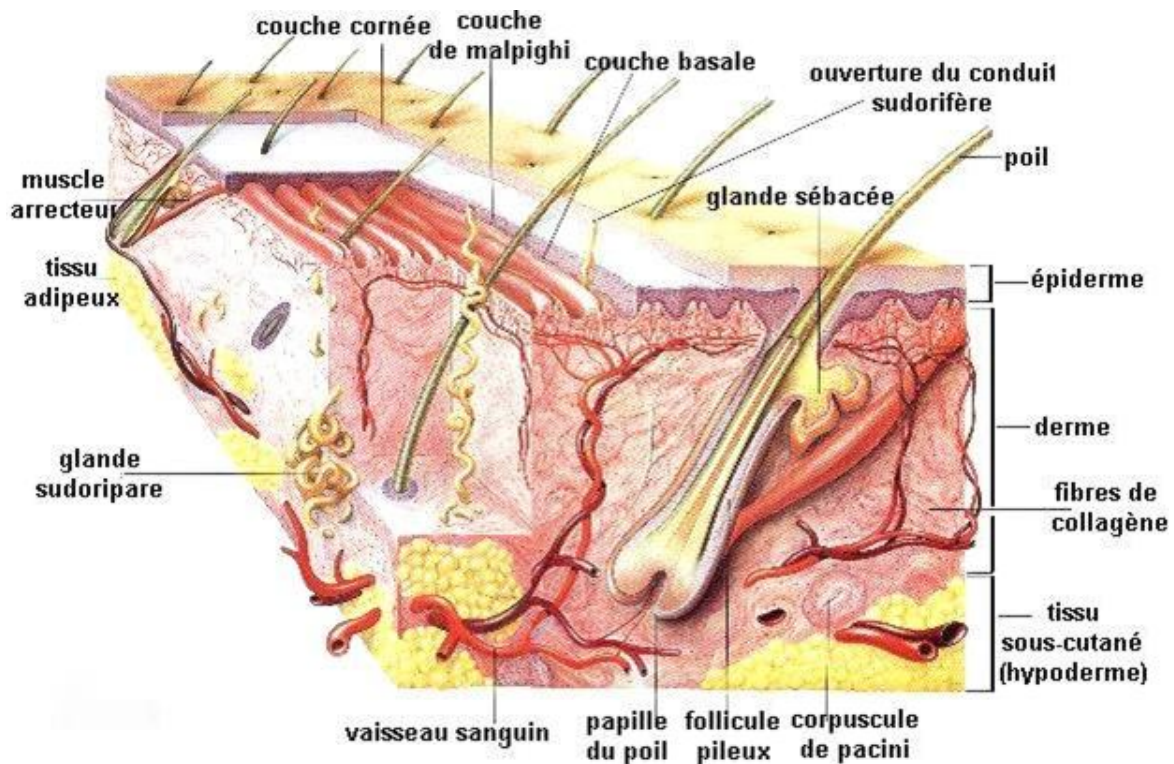


Figure 2- Schéma de la peau normale.

- Les **mélanocytes**, ils sont situés au niveau de l'assise basale. Ils élaborent un pigment : la mélanine qu'elles stockent dans des mélanosomes et déverse dans les kératinocytes.

En raison de la distribution spatiale relativement régulière de ces mélanocytes, chacune de ces cellules prend en charge une « unité de mélanisation » composée de 36 kératinocytes voisins auxquels le mélanocyte transfère sa mélanine, sous forme d'organites cytoplasmiques appelés mélanosomes. Le transfert se fait principalement vers les kératinocytes basaux. Plus la peau est foncée, plus on trouve de mélanosomes haut situés dans l'épiderme.

Le mélanocyte subit de nombreuses transformations morphologiques et biochimiques lors de l'exposition solaire : la taille de la cellule et son activité métabolique augmentent.

- Les **cellules de Langerhans** proviennent de précurseurs hématopoïétiques de la moelle osseuse. Ce sont des cellules macrophagiques mobiles captant les antigènes à la surface de la peau et les présentant aux lymphocytes.

- Les **cellules de Merkel** sont des cellules neuro-endocrines faisant partie du système APUD. Elles ont un rôle de mécano-récepteur: situées dans la couche basale, elles sont au contact de fibres nerveuses.

2- La jonction dermo-épidermique :

La jonction dermo-épidermique comprend : sur le plan structural, un dispositif d'ancrage du pôle basal des kératinocytes basaux au derme (hémidesmosomes, filaments d'ancrage, lamina densa, fibres d'ancrage).

Sur le plan biochimique, des macromolécules collagéniques (collagène IV, collagène VII) ou non collagéniques (antigènes de la pemphigoïde bulleuse, intégrine, laminine, nidogène).

La JDE se dispose le long de digitations épidermiques : les crêtes épidermiques. Ces crêtes correspondent aux sillons de la surface cutanée : les dermatoglyphes.

3- Le derme :

C'est un tissu conjonctif de soutien. Il est composé de cellules résidentes (fibroblastes, dendrocytes, mastocytes), d'une substance fondamentale amorphe, et de fibres. Le derme renferme en outre des vaisseaux et des filets nerveux. Il s'organise en un derme papillaire entre les crêtes épidermiques et un derme réticulaire profond.

Les cellules résidentes dermiques comprennent :

- les fibroblastes: cellules fusiformes ou stellaires assurant la synthèse des fibres et de la substance fondamentale.
- les dendrocytes dermiques correspondant à une population hétérogène. Leur individualisation s'effectue grâce à l'utilisation d'anticorps spécifiques. Certaines ont un rôle dans la présentation des antigènes.
- les mastocytes: cellules mononuclées contenant des substances vaso-actives (histamine). Elles sont caractérisées par une technique histochimique: métachromasie au bleu de toluidine.

A côté des cellules résidentes peuvent se rencontrer dans le derme des cellules de passage provenant du sang : monocytes, polynucléaires, etc...

La substance fondamentale correspond à un milieu hydraté contenant des macromolécules qui établissent des ponts entre les fibres et les cellules dermiques. Elle est constituée sur le plan biochimique de glycoprotéines et de protéoglycannes.

Les fibres de collagène (type I et III) sont les plus abondantes. Elles forment un réseau assurant la résistance mécanique de la peau. Chaque fibre présente en microscopie électronique une striction périodique et caractéristique. Les fibres élastiques assurent l'élasticité de la peau avec une disposition parallèle à la surface cutanée dans le derme profond. Elles sont constituées d'une matrice amorphe, l'élastine entourée de fibrilline.

4- L'hypoderme :

Il comprend :

- Des septums ; travées de tissus conjonctif délimitant des lobules.
- Des lobules formés par un groupe de cellules graisseuses : les adipocytes.

5- Les annexes :(Figure 3)

- Le **follicule pilo-sébacé** comprend la tige pileaire, les enveloppes épithéliales qui lui donnent naissance et la glande sébacée annexée au poil.

La partie superficielle comprend : un trajet intra-épidermique: acrotrichium, sous-épidermique: infundibulum; l'abouchement de la glande sébacée, et l'isthme jusqu'à l'insertion du muscle pilo-érecteur.

La partie profonde, le canal folliculaire et le bulbe pileaire qui assure la croissance du poil. Cette partie subit des modifications morphologiques correspondant aux cycles de croissance du poil.

- Les **glandes sudorales** sont de deux types : eccrines, réparties sur tout le tégument et apocrines localisées au niveau des régions axillaires et pubiennes.

Les glandes eccrines comprennent un trajet spirale intra-épithélial (acrosyringium), un conduit rectiligne une partie sécrétaire profonde pelotonnée.. Les glandes apocrines ont un conduit court s'abouchant au canal -pilaire.

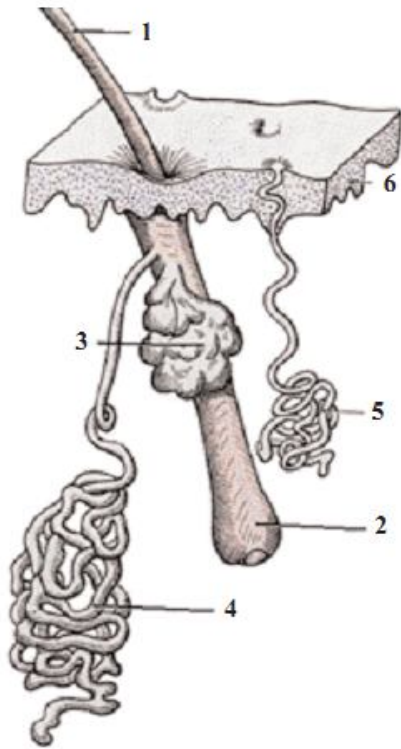
6- Vascularisation de la peau : [6]

Le derme est vascularisé par un riche réseau capillaire formant un plexus supérieur et profond. L'épiderme ne contient pas de vaisseaux et tire ses nutriments des capillaires du derme papillaire.

Les lymphatiques sont situés dans les couches les plus profondes du derme.

7- L'innervation : [6]

La peau est un important organe sensoriel et il existe par conséquent un nombre important des nerfs sensitifs dans le derme se terminant soit par un simple rameau, soit par une terminaison encapsulée, soit encore par une structure complexe telle que le corpuscule de Vater-Pacini.



- 1- Tige tu poil.
- 2- Follicules pileux.
- 3- Glande sébacée.
- 4- Glande sudoripare apocrine.
- 5- Glande sudoripare eccrine.
- 6- Epiderme.

Figure 3-Les annexes épidermiques.

C- La mélanine :

La mélanine est l'ensemble des pigments synthétisés par le mélanocyte à partir de tyrosine [7].

Cette synthèse a lieu dans les « mélanosomes », organelles intracellulaires spécifiques au mélanocyte.

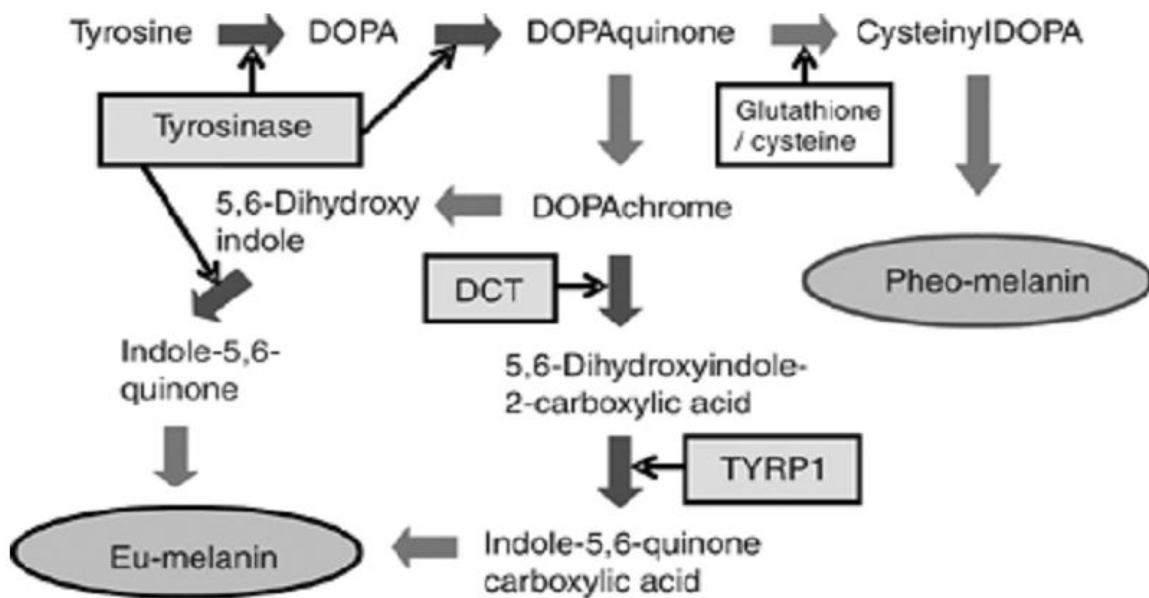
Les mélanocytes des différents phénotypes pigmentaires diffèrent selon leur taux de synthèse de mélanine, leur capacité à synthétiser de l'eumélanine brune-noire (prédominante chez les sujets à la peau mate ou noire) ou de la phéomélanine rouge-jaune (prédominante chez les sujets à la peau claire et aux

cheveux roux), et selon le nombre, la taille, la répartition, et la distribution aux kératinocytes des mélanosomes.

La mélanine, surtout l'eumélanine, agit comme un filtre protecteur capable d'absorber les photons ultra-violet (UV) et les « Reactive Oxigene Species » (ROS) générés par l'interaction de ces UV avec des chromophores cellulaires. La phéomélanine par contre est photolabile et potentiellement toxique pour la cellule : elle génère des radicaux hydroxyls et anions superoxydes qui peuvent contribuer aux dommages oxydatifs de l'ADN consécutifs à l'irradiation [7]. De plus, elle entraîne la libération d'histamine, contribuant à l'érythème et l'œdème consécutifs à l'exposition solaire des sujets de peau claire [8].

La synthèse de mélanine dans le mélanocyte est essentiellement stimulée par la liaison de la mélanocortine ou « α -melanocyte-stimulating hormone» (α MSH) à son récepteur de surface à 7 domaines transmembranaires et couplé aux protéines G « MC1R». La liaison de msà son récepteur va activer l'adénylatecyclase, avec pour effet la production d'AMP cyclique(AMPC), l'activation de la Protéine kinase A (PKA) et de la voie RAS/RAF/MAPK, aboutissant finalement à l'augmentation de la transcription du Microphthalmia-associated bHLH-LZ transcription factor(MITF), de la Tyrosinase (TYR), et des enzymes Tyrosinase Related Peptide-1(TYRP-1) et Tyrosinase Related Peptide - 2ou DopachromeTautomerase(TRP2ou DCT). La synthèse d'eumélanine est associée avec une activité élevée des enzymes TYR, TYRP-1et TRP2, alors qu'une diminution de ces enzymes va favoriser la synthèse de phéomélanine [7,9] (Figure 4).

Par ailleurs, le type de mélanine produite est influencé par le statut du récepteur MC1R: les mutations perte de fonction associées avec la plupart des phénotypes « cheveux roux »- préviennent la production d'eumélanine et favorisent la voie de synthèse de la phéomélanine [9].



Les premières étapes de la synthèse de mélanine sont catalysées par la *Tyrosinase* (TYR). A partir de la *Dopaquinone*, la mélanogénèse se divise en deux voies principales: l'une aboutissant à la synthèse d'*eumélanine*, l'autre à celle de la *phéomélanine*. Les enzymes *Dopachrome Tautomerase* (DCT ou TRP2) et *Tyrosinase Related Peptide-1* (TYRP-1) sont impliquées dans l'eumélanogénèse. Aucune enzyme spécifique n'a pu être identifiée dans la voie de biosynthèse de la *phéomélanine*.

Ando H et al, *J Invest Dermatol* (2007), 127, 751-761

Figure 4- Voie des biosynthèses des mélanines et implication des enzymes mélanogéniques.

HISTOPATHOLOGIE

IV- HISTOPATHOLOGIE : [2]

A- Classification histologique :

Les mélanocytes næviques sont des cellules rondes ou fusiformes caractérisées par leur arrangement caractéristique en thèques. L'architecture globale du nævus est symétrique, et les cellules næviques sont semblables entre elles à un niveau donné de la lésion.

On distingue trois types de nævus (jonctionnel, dermique et mixte), en fonction de la profondeur de la localisation de ces thèques, qui correspondent à trois stades évolutifs :

- Nævus jonctionnel :

Lorsque la prolifération de cellules næviques se situe dans la partie basale de l'épiderme et au niveau de la jonction dermo-épidermique, le nævus est dit jonctionnel. Les mélanocytes næviques intra-épidermiques ou situés dans le derme papillaire sont « épithélioïdes » et pigmentés. Leur forme est ovale ou cuboïde. Ils restent localisés dans les assises basales et n'atteignent pas la partie supérieure de l'épiderme (Figure 5).

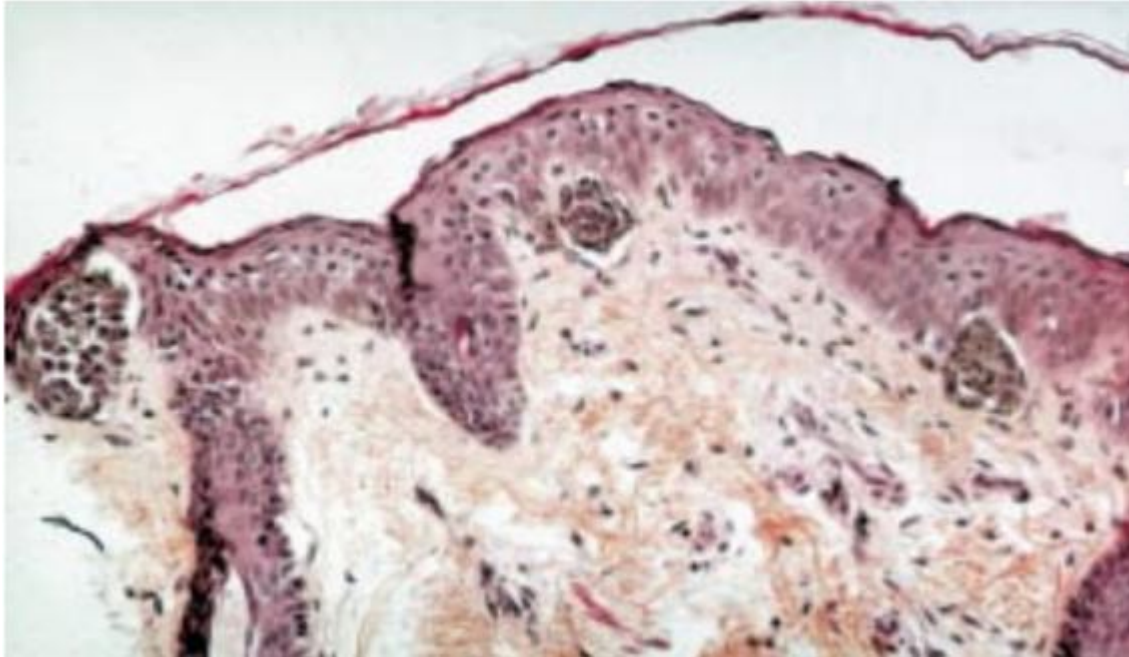


Figure 5- aspect histopathologique d'un nævus jonctionnel (hémalun-éosine-safran [HES] x 100). Noter les thèques mélanocytaires en position jonctionnelle.

- Nævus dermique :

Ils présentent une diminution ou disparition de l'activité jonctionnelle, les mélanocytes se détachent de la membrane basale pour rejoindre le derme. Dans le derme moyen et profond, les cellules sont de plus petite taille que dans le derme superficiel, et d'aspect « lymphoïde ». Il existe un gradient de maturation vers la profondeur du derme, les cellules apparaissant plus petites et moins pigmentées. Certaines cellules du derme profond sont de forme plus allongée et prennent une allure neuroïde ou fibroblastique, surtout si elles sont isolées (figure 6).

- Nævus composé :

Dits aussi mixtes, ils résultent de l'association des deux types.

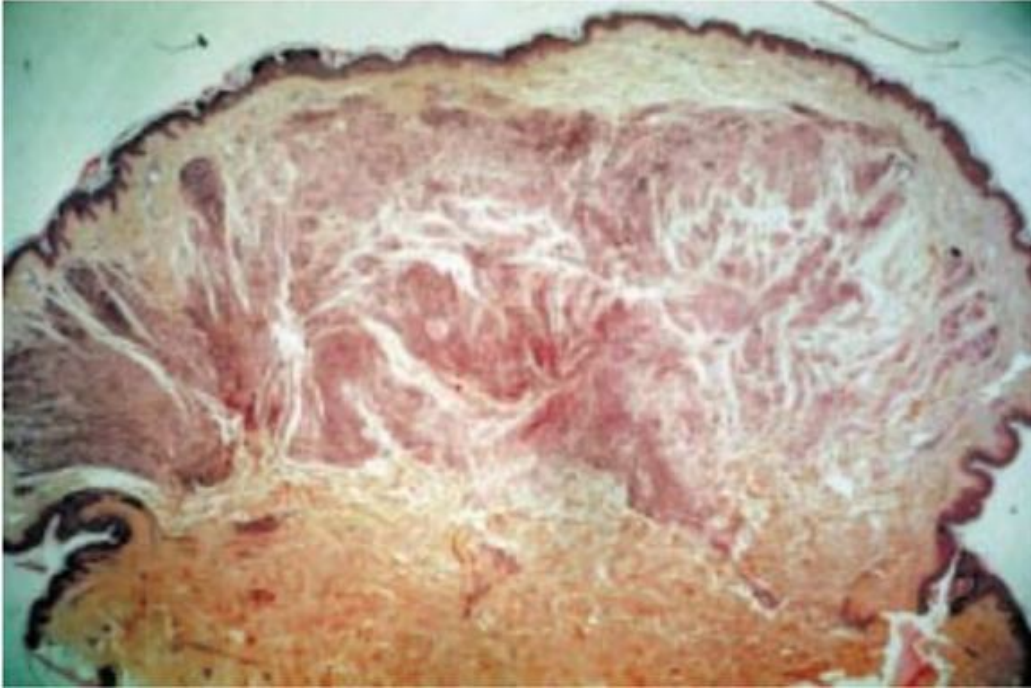


Figure 6- Aspect histologique d'un nævus dermique (hémalun-éosine-safran [HES] x 25). Noter l'importante prolifération mélanocytaire dermique et la « grenz zone » respectée entre mélanocytes et épiderme

D'autres cellules peuvent également être occasionnellement retrouvées, comme des cellules géantes multinucléées, des cellules fusiformes ou ballonnisantes.

Des images histologiques de fibrose (fibroplasie sous-épithéliale), d'involution adipeuse, de mucinose suggèrent une régression nævique.

Les immunomarquages par les anti-PS100 sont toujours positifs, ce qui atteste de leur origine neuro-ectodermique, ainsi que par vimentine et parfois HMB45 (en cas de composante jonctionnelle).

B- Particularités histologiques du nævus congénital :

Différents types de proliférations nodulaires, d'allure bénigne ou parfois plus inquiétantes cliniquement et histologiquement, peuvent être observées en particulier pendant la période néonatale [22,2]:

- proliférations simulant le «superficial spreading mélanome» : l'épiderme et le derme superficiel sont occupés par un grand nombre de mélanocytes d'allure épithéliome de grande taille.
- proliférations simulant le «mélanome nodulaire ».
- hamartome neurocristique : le derme et les tissus sous-cutanés sont occupés par des structures neuroïdes et mésenchymateuses.
- vrai mélanome malin, le plus souvent constitué de mélanocytes pléiomorphiques, de petite taille, avec un index mitotique élevé.

Cependant, malgré l'histologie parfois inquiétante, en dehors du vrai mélanome compliquant parfois les naevi congénitaux, le comportement in vitro des cellules de ces différentes proliférations nodulaires ne montre en général pas de caractéristique maligne : durée de vie prolongée mais limitée, incapacité de

croissance ancrage-indépendante, incapacité de générer des tumeurs après injection à des souris, caryotype normal [23].

C- Aspects anatomo-cliniques :

- Nævus jonctionnel :

Il est cliniquement plutôt plan ou légèrement en relief et pigmenté. Sa couleur varie du marron clair au marron foncé, voire noir, avec parfois un renforcement de la coloration au centre de la lésion [24]. Il s'agit du principal type anatomo-clinique des nævi de l'enfant, et le plus souvent observé dans les localisations palmoplantaires et génitale (Figure 7).



Figure 7- Aspect clinique d'un nævus jonctionnel (a), et d'un nævus dermique(b)

- **Nævus dermique :**

C'est le principal type de nævus rencontré chez l'adulte, surtout sur le visage. Sa forme est en dôme, sessile ou pédiculée. Parfois papillomateux, ou mou, à type de sac vidé, il peut être peu ou pas pigmenté. Il peut se recouvrir de télangiectasies ou de poils (Figure 7).

- **Nævus composé :**

Il est discrètement en relief ou plus papuleux. La pigmentation, marron clair à marron foncé, est homogène. Chez les grands enfants ou les adolescents, ce type de nævus s'épaissit et sa couleur s'atténue, en raison de la profondeur du pigment, inquiétant injustement les parents.

ETIOPATHOGENIE

V- ETIOPATHOGENIE :

A- Nævus congénital :

Les cellules næviques sont issues des mélanoblastes qui dérivent de la crête neurale [10]. Après une étape de migration (d'environ 6 semaines) et de différenciation, les mélanocytes næviques atteindraient la membrane basale de l'épiderme et le derme entre les 40e et 50e jours de gestation.

La perte d'adhésion avec les kératinocytes adjacents au cours de l'embryogénèse permettrait la formation de thèques dans l'épiderme, le derme ou les deux, donnant respectivement naissance à un nævus jonctionnel, dermique ou mixte. Ce comportement pourrait être expliqué par une différenciation terminale des mélanocytes trop précoce et/ou un blocage de leur migration dans le derme ou l'hypoderme, il s'agirait d'une mutation autosomique survenant tardivement dans l'embryogenèse. [1]

Beaucoup de nævus congénitaux portent d'ailleurs la mutation N-Ras [32,33], ce qui les distingue des nævus acquis et mélanomes résultant de l'exposition au soleil, qui ont généralement des mutations B-RAF [32,34].

L'évolution des nævus va se fait par la suite vers la profondeur. Les nævus récents sont jonctionnels, et évoluent secondairement vers le derme en devenant composés puis dermiques purs avant de prendre, en fin d'évolution, un aspect neuroïde.

Des controverses persistent quant à l'origine commune des mélanocytes næviques dermiques et épidermiques. En effet, certains auteurs suggèrent que les mélanocytes du derme profond dériveraient des cellules de Schwann, suppositions fondées sur l'aspect neuroïde des mélanocytes en profondeur, l'arrangement en corpuscules ressemblant aux corpuscules de Meissner, la positivité des anticorps dirigés contre les cellules de Schwann et de la cholinestérase.

B- Nævus acquis :

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

leur caractère très localisé. Ils ne seraient repérés que par leur pigmentation progressive favorisée par les ultra-violets (UV). [1]

Le nombre de nævus dont un individu est porteur à l'âge adulte jeune est bien corrélé avec son taux d'exposition solaire dans l'enfance et l'adolescence [11, 12]. Il semble donc bien exister, à côté des facteurs liés à l'embryogenèse, un déterminisme environnemental de l'apparition des nævus

L'involution adipeuse du nævus, voire leur disparition est possible. Malgré tout, le mécanisme de la disparition progressive des nævus observée chez les sujets âgés n'est pas, à ce jour, complètement élucidé, une régression d'origine immunologique étant aussi évoquée.

C- Rôles de B-Raf et MITF ;[59]

Dans la mesure où la plupart des mécanismes de signalisation importants pour la migration et la survie des mélanocytes et de leurs précurseurs (EDN3/SCF) passent, à partir de leurs récepteurs membranaires (EDNRB/c-KIT), par la voie cellulaire des MAP kinases, l'attention s'est naturellement portée sur deux composants majeurs de cette voie, N-Ras et B-Ras. **Des mutations activatrices de B-Raf ont été découvertes avec une fréquence importante dans le mélanome, mais aussi dans des nævi acquis et congénitaux, suggérant un rôle de B-Raf dans la naevogenèse.** La mutation activatrice de B-Raf la plus communément trouvée, exprimée sous le contrôle de facteur de transcription MITF « chef d'orchestre de la pigmentation

constitutive », induit des lésions naevoides dans une espèce de poisson (zebrafish). Les nævi sont typiquement en état de quiescence et se transforment exceptionnellement.

Outre son rôle dans la mélanogénèse, MITF joue plusieurs rôles clef dans les cellules mélanocytiques.:[9, 14]

- il est le marqueur le plus précoce de **l'engagement de la cellule vers la lignée mélanocytaire**. MITF est exprimée sous plusieurs isoformes (-M, -A, -H et -C) qui ont des domaines différents de liaison à l'ADN, de dimérisation et d'activation de la transcription. L'expression de MITF-M est spécifique des mélanocytes dérivés des crêtes neurales, et indispensable à leur développement.
- il joue un rôle dans la **survie des mélanoblastes/mélanocytes**, probablement en partie en activant la transcription du gène anti-apoptotique « B-cell leukemia/lymphoma 2 » (BCL2) et du « T-Box transcription factor 2 » (TBX2) (qui supprime la sénescence).
- il joue un rôle dans la **différentiation du mélanocyte**, en activant la transcription des gènes (TYR, TYRP-1 et TRP-2).

D- Le récepteur tyrosine kinase c-KIT ;[9, 15, 17]

Il joue un rôle critique dans le mélanocyte, en particulier pour la **survie et la migration des mélanoblastes embryonnaires**.

L'activation de c-KIT par son ligand KIT-ligand (KITL, aussi connu comme steel factor ou mast cell growth factor ou stem cell factor ou SCF) va conduire finalement à l'activation de la voie RAS/RAF/MEK/ERK (MAPK), ainsi qu'à l'activation de la voie PI3Kinase.

L'activation de la voie PI3Kinase va aboutir à un signal anti-apoptotique puissant via l'activation des kinases Phosphoinositide-dependentprotein kinase-1 (PDK1) et la protéine kinase B (PKB ou AKT). L'AKT a aussi comme effet d'empêcher la phosphorylation de MITF sur la serine 298, phosphorylation qui joue un rôle important dans la capacité de liaison et dans l'activité transcriptionnelle de MITF.

CLINIQUE

VI- CLINIQUE :

A- Forme typique :

Les aspects cliniques des nævus sont très variés. A l'exception des nævus congénitaux, ils sont habituellement de petite taille, inférieure à 15 mm, et mesurent souvent moins de 5 mm.

Il s'agit de macules ou papules hyperpigmentées symétriques, à bords réguliers, de couleur et de surface homogènes, ovales ou arrondies. Dans ces formes typiques, les critères ABCDE (asymétrie, bords irréguliers, couleur inhomogène, diamètre = 6 mm et extension en surface) sont donc tous négatifs. Les plus irréguliers en forme et en couleur sont dits « cliniquement atypiques ».

La coloration est orange-rosé chez les sujets roux et, à l'inverse, très foncée, marron-noir chez les sujets de phototype plus foncé.

On les retrouve sur l'ensemble du tégument ainsi que sur les organes génitaux (10 à 15 %) [18,19], mais les localisations sur le cuir chevelu, les paumes, les plantes et les muqueuses sont plus inhabituelles [20].

Les localisations conjonctivales et palmo-plantaires sont plus fréquemment rencontrées chez les patients à peau noire.

Le nombre et l'aspect général des nævus sont variables selon les individus, mais une personne donnée est souvent porteuse de nævi d'aspect similaire.

B- Formes cliniques :

1) Nævi congénitaux

Ils sont apparents dès la naissance ou dans les premières semaines de vie et surviennent chez environ 1 % des nouveau-nés. Leur survenue est très majoritairement sporadique, bien qu'il existe aussi de rares formes familiales.

Les **petits** nævi congénitaux (< **1,5 cm**) sont cliniquement indistinguables des nævi acquis (Figure 8).

Les **nævi** congénitaux **moyens (1,5 à 20 cm)** ou **de grande taille ou géants (>20 cm)**, peuvent atteindre n'importe quelle partie du corps. Ils forment une nappe souvent asymétrique et de pigmentation inhomogène. Leur surface est souvent irrégulière, mamelonnée, cérébriforme, voire verruqueuse, leur coloration varie du brun clair au noir. Ils sont souvent recouverts de poils épais et longs. Ils peuvent être l'objet d'une perte de pigmentation, de régression, ou être cerclés d'un halo de dépigmentation. Le nævus géant peut même dépasser 40 cm, couvrant jusqu'à 80 % du corps du bébé (Figures 9, 10, 11 et 12)

Les grands nævus congénitaux de l'extrémité céphalique, du cou et de la ligne médiane postérieure, sont parfois associés avec une mélanose neuro-cutanée. Ce phénomène est le plus souvent totalement asymptomatique. Si la mélanose lepto-méningée est symptomatique (hydrocéphalie, épilepsie, déficits neurologiques focalisés, retard mental), le pronostic devient alors médiocre. En cas d'apparition ou d'aggravation brutale des signes neurologiques, il faut craindre une dégénérescence en mélanome du nævus leptoméningé.

Une autre classification est basée sur les possibilités d'exérèse chirurgicale de ces nævi. Ils sont alors petits s'ils peuvent être excisés facilement avec simple suture d'emblée, et grands dans les autres cas nécessitant notamment des lambeaux de reconstruction ou des greffes cutanées. Ils sont aussi enfin parfois qualifiés de « géants » s'ils occupent une surface équivalant à au moins 30 % de la surface corporelle totale.

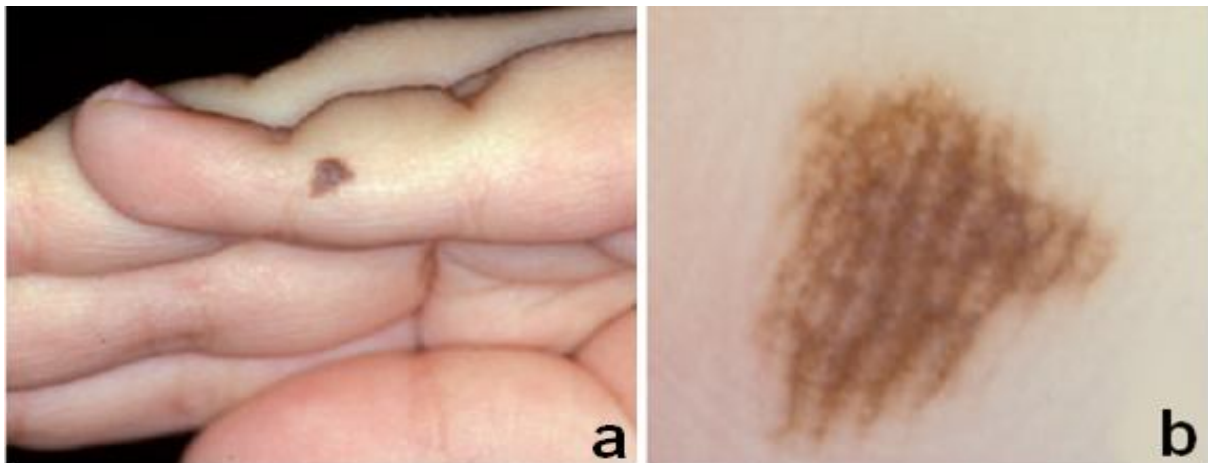


Figure 8- Aspect clinique (a) et dermatoscopique (b) d'un nævus congénital de petite taille.

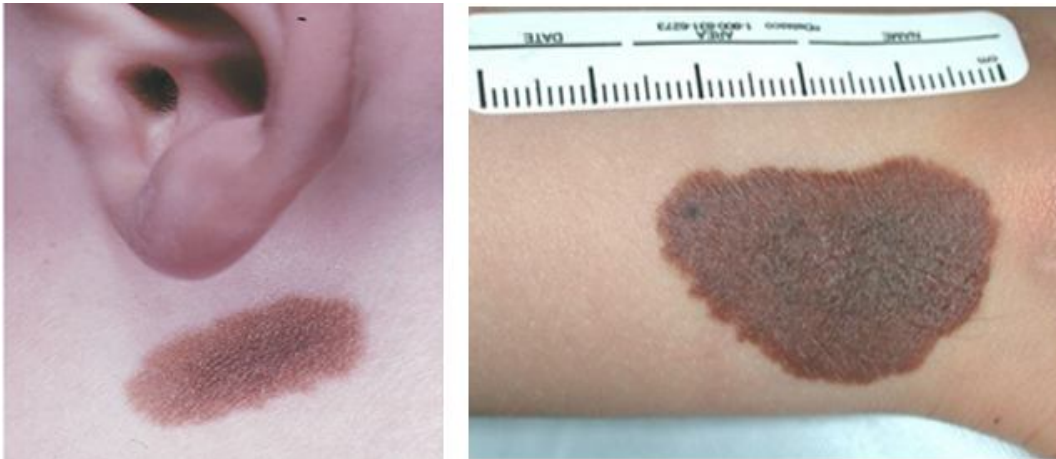


Figure 9 - Nævus congénital de taille moyenne.



Figure 10- Nævus congénital géant du tronc. Apparition d'une tumeur dorsale, sur le nævus, la biopsie avait trouvé un tissu fibreux, sans transformation maligne. (Enfant suivie au service de pédiatrie P4).



Figure 12- Nævus congénital géant de l'abdomen (Patient suivi au service de pédiatrie P4).

2- Formes topographiques :

a- Nævus unguéal :

Cliniquement, un nævus jonctionnel situé dans la matrice de l'ongle se traduit sur la tablette par une bande longitudinale plus ou moins pigmentée ; la pigmentation unguéale peut survenir à tout âge et tend à persister indéfiniment. Cette mélanonychie longitudinale ne peut être facilement différenciée cliniquement d'un lentigo simple, d'une pigmentation ethnique, d'une pigmentation post-inflammatoire, de certaines ecchymoses sous-unguéales et surtout d'un mélanome unguéal.



Figure 13- Nævus unguéal.

Sont cliniquement en faveur de la bénignité d'une mélanonychie longitudinale:

- le caractère acquis pendant l'enfance de la lésion ;
- la stabilité de la lésion ;
- l'homogénéité de sa couleur.

Sont à l'inverse évocateurs d'un mélanome les éléments sémiologiques suivants:

- l'apparition à l'âge adulte de la bande pigmentée ;
- son caractère évolutif ;
- la présence d'une pigmentation de la peau périunguëale (signe de Hutchinson) ;
- l'unicité de la lésion ;
- l'hétérochromie.

La biopsie-exérèse s'impose au moindre doute avec un mélanome, mais la biopsie d'une lésion unguëale est douloureuse, et peut conduire à une dystrophie permanente de l'ongle.

b- Nævus d'Ota (Figures 14 et 15)

Le nævus d'Ota ou « nævus fusco-caeruleus-ophtalmo-maxillaris » est localisé au visage, dans le territoire innervé par la première et la deuxième branche du nerf trijumeau. Il est présent dès la naissance dans 50 % des cas, mais peut apparaître chez l'enfant et l'adulte jeune. Il est nettement plus fréquent chez les sujets asiatiques, de sexe féminin dans 80 % des cas, avec 5 % de formes bilatérales.

Cliniquement, il s'agit d'une pigmentation de couleur variable, noire ou brune, bleu-noir, pourpre ou ardoisée siégeant dans la région orbitaire : paupière, front, nez, région malaire et temporale. Les muqueuses aérodigestives supérieures peuvent aussi être pigmentées. Le globe oculaire est atteint dans 70 % des cas avec une pigmentation de la sclérotique, de la conjonctive, de la cornée, de l'iris, le nerf optique, la graisse rétrobulbaire ou du périoste ; sans répercussion sur la fonction visuelle.

a- Nævus fusco-caeruleus-zygomatikus

Il se distingue du nævus d'Ota par son extension bilatérale au niveau zygomatique et par un caractère souvent familial.



Figure 14- Nævus d'Ota. (Enfant suivi en P4).



Figure 15- Nævus d'Ota. Noter la pigmentation de la sclérotique.

b- Tache bleue mongolique

La tache mongolique est une pigmentation bleu-gris de la région sacrée présente à la naissance d'enfants normaux à peau foncée. Son incidence varie de 1 % chez les enfants blancs européens, à plus de 90 % chez les enfants de type mongoloïde. Généralement unique, parfois multiple, mesurant à la naissance 10 cm ou plus, exceptionnellement étendue aux lombes, aux cuisses ou aux épaules, elle pâlit progressivement et a en principe cliniquement disparu dans la première décennie. Elle ne persiste que très rarement à l'âge adulte. En revanche, les altérations histologiques restent présentes après



Figure 16- Tache bleue mongolique.

c- Nævus des extrémités

Cliniquement, ces lésions sont souvent asymétriques et allongées le long des dermatoglyphes. Leur couleur est le plus souvent homogène et leur taille stable. Des cas complexes existent, notamment en raison du diagnostic différentiel parfois difficile avec le mélanome de type acrolentigineux (ALM : acral lentiginous melanoma).

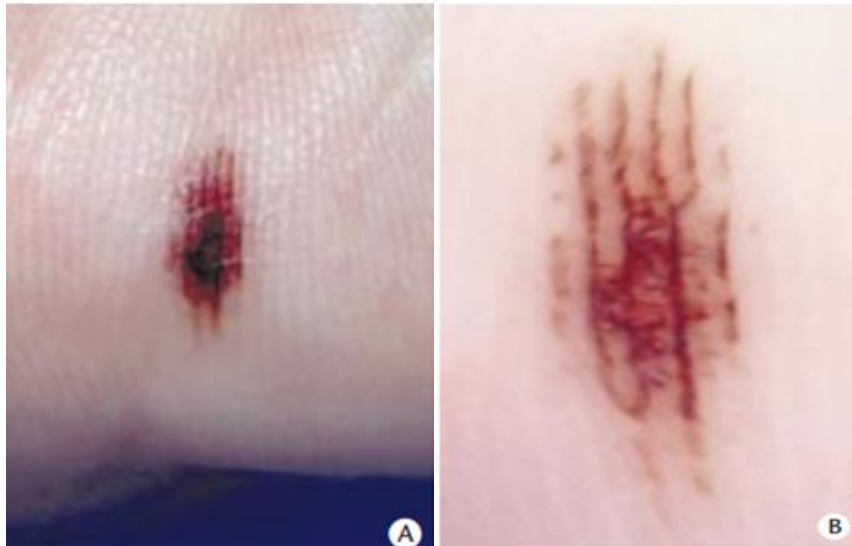


Figure17- Nævus plantaire, aspect clinique(A) et dermoscopique (B). Noter la pigmentation prépondérante des sillons des dermatoglyphes et le respect relatif des crêtes.

3- Formes pigmentaires :

a) Nævus bleu : (Figure 18)

C'est une tumeur congénitale ou acquise bleue, bleu-gris ou bleu-noir, présente chez 0,5 à 4 % des adultes sains. La couleur de ces nævi est due à un effet d'optique ; la mélanine intradermique étant plus profonde, seules les longueurs d'ondes correspondant au bleu visible sont renvoyées.

C'est une papule ou nodule bleu sombre ou noir, généralement de moins de 10 mm de diamètre, principalement localisé aux extrémités, surtout le dos des mains et des pieds mais aussi le visage. Il est habituellement unique, mais des formes multiples existent. Une forme en net relief ou « agminée » existe également. Il peut rarement prendre une apparence de cible, avec des zones hyperpigmentées au centre et en périphérie séparées par un anneau hypopigmenté. Le nævus bleu en grandes plaques, présent dès la naissance ou survenant au cours de l'enfance, est composé d'un lentigo associé à des lésions de nævus bleu.

b) Nævus en cocarde : (Figure 19)

Souvent de localisation multiple chez les jeunes patients, ce nævus pigmentaire assez rare est composé de cercles concentriques avec :

- un centre pigmenté (zone de nævus jonctionnel ou composé) ;
- une zone intermédiaire qui peut être dépigmentée ;
- une zone périphérique pigmentée (thèques jonctionnelles).

Il peut ressembler cliniquement à un nævus atypique, mais l'examen histologique est tout à fait rassurant.



Figure 18- Nævus bleu du visage (a) et du bras (b) (Patiente suivie au service de pédiatrie P4).



Figure 19 – Nævus en cocarde.

4- Formes particulières :

a - Nævus spilus

Le nævus sur nævus (terme désormais préféré à celui de «nævus spilus ») se présente comme une macule pigmentée bien limitée, de 1 à 10 cm de diamètre (mais des variétés géantes existent), tachetée d'éléments plus foncé. La lésion apparaît souvent dans l'enfance sur le dos ou les membres, initialement comme une macule brune homogène, qui se parsème progressivement d'éléments punctiformes maculeux ou discrètement papuleux plus sombres de quelques millimètres. On la retrouve chez 2 % des adultes caucasiens environ.

La tâche de fond correspond à une hyperplasie mélanocytaire lentigineuse (hyper mélanose ou « tache café au lait ») avec, par endroits, une prolifération de cellules naeviques groupées en thèques qui correspondent aux points lenticulaires. Ces derniers réalisent des aspects localisés de nævus jonctionnels, composés ou dermiques, et plus rarement de nævus de Spitz, bleus ou atypiques.

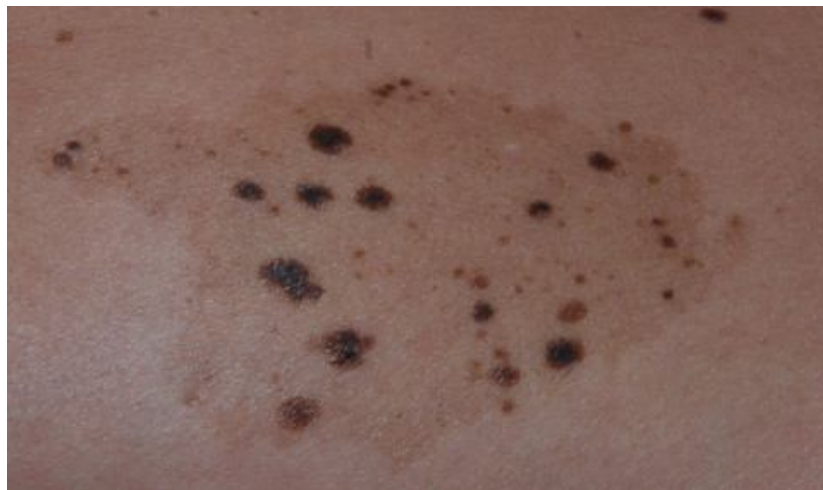


Figure 20 – Nævus spilus.

b- Ostéonaevus (de Nanta)

Défini par l'association d'un nævus pigmentaire et d'une ossification cutanée, l'ostéonaevus est un diagnostic de découverte histologique. Il représente environ 1,5 % des nævi pigmentaires, dont la grande majorité sont des nævi dermiques. Il concerne essentiellement le visage de la femme (80 %), d'un âge moyen de 30 à 50 ans.

L'ossification pourrait être secondaire à une folliculite sous-naevique ou aux microtraumatismes induits, par exemple, par l'épilation mécanique.

c- Nævus de Spitz (nævus à cellules épithélioïdes et fusiformes)

Cette lésion mélanocytaire bénigne survient essentiellement chez l'enfant. Elle présente des images histologiques souvent difficiles à distinguer du mélanome. Il représente moins de 1 % des nævi de l'enfant.

Près de 80 % des nævus de Spitz apparaissent avant l'âge de 20 ans, avec une discrète prédominance féminine. Les formes congénitales sont estimées à 7 %. Leur croissance est rapide, en 3 à 6 mois, suivie d'une période de stabilité.

La présentation clinique habituelle est celle d'une lésion nodulaire unique (des formes multiples voire éruptives existent cependant) et ferme de couleur rose, rouge ou marron clair, de surface lisse ou verruqueuse. Sa taille est habituellement inférieure à 0,6 cm (70 % des cas), mais elle peut atteindre 1,5 cm. Les lésions sont plus rarement planes, ou pédiculées. C'est classiquement un nodule de couleur rosée de la tête (joues) et du cou chez les enfants (figure 22). Les paumes, plantes et les muqueuses sont généralement épargnées.



Figure 22- Nævus de spitz localisé au visage.

d- Nævus de Reed-Gartmann ou nævus à cellules fusiformes pigmenté

Sa description classique est une lésion papuleuse unique, lisse, bien limitée, très pigmentée voire noire, de 3 à 6 mm de diamètre des jambes du sujet jeune. Malgré sa nature bénigne, son aspect clinique inquiétant et sa croissance initialement rapide conduisent souvent à suspecter cliniquement un mélanome.

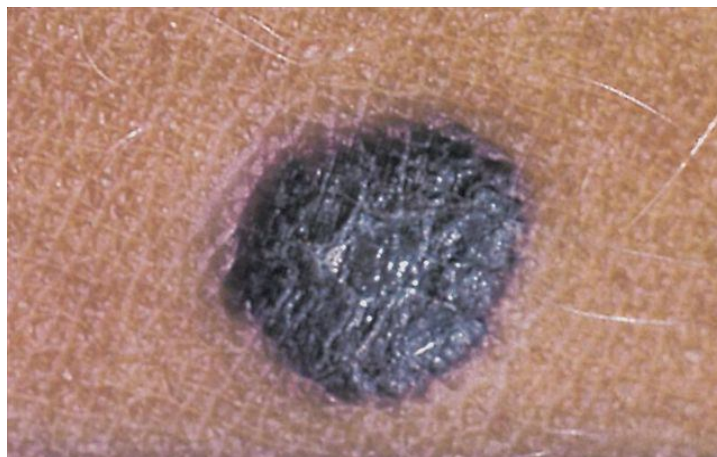


Figure 23–Nævus de Reed-Gartmann

e- Nævus desmoplastique

Il s'agit d'un nævus intradermique qui se présente sous la forme d'un nodule rose ou rouge, dur, semblable à une chéloïde. Il est caractérisé par une fibrose importante. Histologiquement, de rares cellules naeviques, sans formation de thèques vraies, sont dispersées dans un stroma collagène abondant. Les cellules sont souvent de grande taille avec un large cytoplasme qui peut contenir des inclusions.

f- Nævus à pénétration profonde (nævus plexiforme à cellules fusiformes ou nævus de Mehregan)

Le nævus à pénétration profonde est rare. Il touche le visage, le tronc et les extrémités proximales de l'adulte de moins de 40 ans. Il se présente sous la forme d'une lésion de moins de 1 cm de diamètre, en relief, pigmentée marron-bleu à noire, facilement confondue avec un nævus bleu ou un mélanome.

Il apparaît à l'analyse histologique comme une lésion s'étendant du derme superficiel jusqu'à l'hypoderme qu'il pénètre « en coin » en profondeur, suivant les vaisseaux, les nerfs et les annexes.

5- Nævi cliniquement atypiques

Les nævi cliniquement atypiques (NCA) ont des caractéristiques cliniques proches de celles qui font craindre un mélanome d'où le terme de NCA. Ce sont des lésions souvent de grande taille (diamètre > 5 mm), de couleur rosée ou brune et présentent des caractères proches de ceux que l'on pourrait observer dans certains mélanomes débutants (asymétrie des bords, forme irrégulière,

couleur inhomogène...). Histologiquement, ces nævi sont de type jonctionnel et sont souvent décrits à tort sous le terme de nævi dysplasiques.

Les sujets présentant de telles lésions en grand nombre sont dans l'ensemble plus à risque de développer un mélanome. Dans certains cas, une transmission familiale de ce phénotype de NCA est possible, et l'association à des antécédents familiaux de mélanome permet d'identifier des familles à haut risque de mélanome (syndrome du nævus dysplasique ou *syndrome FAMMM*, de l'anglais Familial Atypical Multiple Mole Melanoma Syndrome). S'il est parfois difficile d'identifier un éventuel mélanome au sein d'un grand nombre de ces nævi inhabituels, l'exérèse systématique de ces lésions est sans fondement car les NCA ne se comportent pas comme des précurseurs de mélanome mais comme des marqueurs d'un risque accru de développer un mélanome au cours de sa vie.



Figure 24- Nævus cliniquement atypique.



Figure 25- Syndrome de nævus cliniquement atypiques.

C- Retentissement psychologique et physique :

Il existe dans les nævus un risque de préjudice esthétique avec répercussions psychologiques plus ou moins importantes en fonction de leur localisation et de leur étendue. Il faut actuellement, dans la plupart des cas, anticiper ce retentissement, quand il s'agit d'un entretien avec les parents d'un nourrisson atteint d'un grand nævus.

La localisation, affichante ou non, le sexe vont influencer l'attitude.

Il faut signaler aussi la peur, qui peut parfois devenir obsessionnelle, qu'un nævus non excisé se transforme en tumeur maligne

Hormis les rares épisodes d'eczématisation (phénomène de Meyerson sur nævus congénital pouvant causer un prurit), il n'y a pas de retentissement fonctionnel.

Le retentissement physique est exceptionnel (modification des tissus sous-jacents des nævus des membres, rachitisme vitamino-résistant, mélanose méningée symptomatique dans les nævus géants).

PARACLINIQUE

VII- PARACLINIQUE :

A- Dermatoscopie :

La dermatoscopie est une technique assez simple et d'un cout faible qui consiste à examiner la peau en épiluminescence avec vue agrandie dix fois environ des lésions. Les critères basés sur l'architecture et le type de réseau pigmentaire, sur la présence e signes d'inflammation ou de régression, et sur la présence d'agrégats de pigment ont conclu à une nouvelle sémiologie.

Il est actuellement démontré que la précision du diagnostic clinique peut être augmentée par l'utilisation de la dermatoscopie, pour atteindre 90% dans la mesure où elle est employée par un ancien clinicien averti.

Actuellement, la place de la dermatoscopie reste modeste en pratique quotidienne, mais lorsque l'on aura précisé ce qu'elle peut réellement apporter ainsi que ses limites, et que la formation s'améliorera, il est très probable qu'elle complétera naturellement l'examen clinique classique.

1- Nævus jonctionnel :

L'examen dermoscopique retrouve un réseau pigmenté fin, régulier, non interrompu, qui s'efface progressivement en périphérie. Ses mailles représentent la mélanine située en regard des crêtes épidermiques. Inversement, les entre-mailles, plus hétérogènes, correspondent à la projection des papilles dermiques.

La symétrie de la lésion, la régularité de ses bords, l'homogénéité des couleurs, la régularité des mailles avec extinction progressive du réseau en périphérie, sont autant de critères dermoscopiques rassurants.



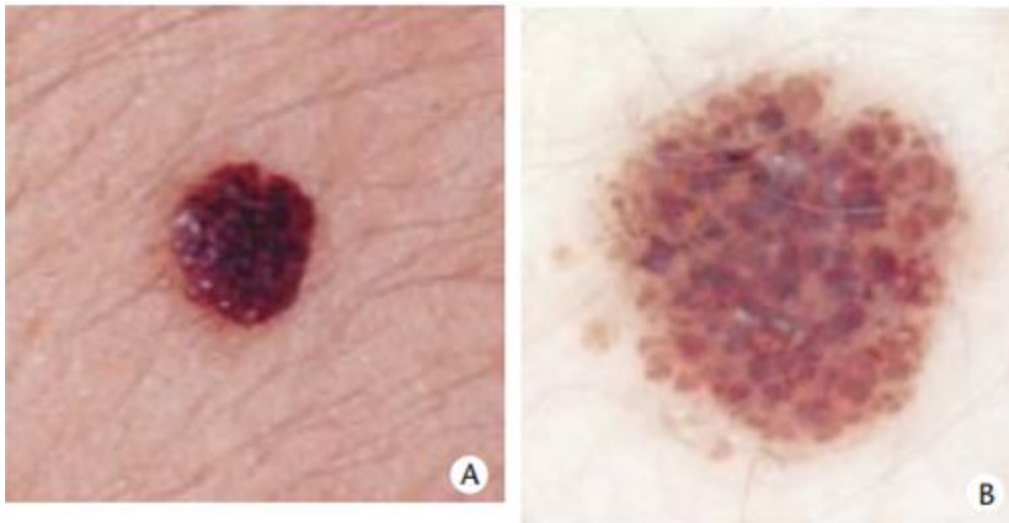
Figure 26- Naevus jonctionnel, aspect clinique (A) et dermoscopique (B). Noter la réticulation fine et homogène. Les trous de la réticulation correspondent aux poils.

2- Nævus composé :

Le réseau, en dermoscopie, est comparable au nævus jonctionnel, mais il peut disparaître au centre de la lésion, éventuellement remplacé par un aspect de zone sans structure, plus ou moins pigmentée, avec parfois un « pseudo-réseau inversé ». Des globules bruns s'associent à ces images, ils correspondent aux mélanocytes de la jonction ou du derme papillaire. Ce sont des éléments ronds ou ovales, de couleur beige-marron à noir-bleu selon la profondeur des thèques. L'homogénéité de leur taille, de leur répartition, est en faveur de la bénignité.

3- Nævus dermique :

En dermoscopie, le réseau pigmenté est absent avec parfois un aspect de « pseudo réseau ». Les globules bruns sont marron ou bleu violacé, de couleur, de taille et de répartition homogènes. Les vaisseaux sont décrits en « virgule », c'est-à-dire courts, épais et courbés, superficiels et disposés parallèlement à la surface.



***Figure 27- Nævus dermique, aspect clinique(A) et dermoscopique (B).
Noter les globules bruns polygonaux « pavimenteux ».***

B- La biopsie :

S'il existe le moindre doute que la lésion puisse être un mélanome, une biopsie-exérèse chirurgicale doit être pratiquée, avec une marge de peau saine de 1 à 2 mm.

Devant les lésions de grande taille dont l'exérèse complète serait très difficile ou mutilante, une biopsie peut être pratiquée, à condition que la lésion soit peu suspecte, et qu'elle intéresse la zone la plus infiltrée.

C- L'IRM :

Un examen par morphologie cérébral par IRM, effectué en cas d'anomalie neurologique, ou systématiquement après 1 an devant l'existence d'une atteinte cutanée importante, permet de faire le diagnostic de mélanose neuro-cutanée. Une ponction lombaire, retrouvant des cellules mélanocytaires au sein du liquide céphalo-rachidien, peut confirmer les conclusions de l'IRM.

COMPLICATIONS

VIII- COMPLICATIONS

A- Le mélanome

1- Risque de mélanome et nævus:

Les nævus sont théoriquement des précurseurs possibles de mélanome puisque issus des mêmes cellules mélanocytaires.

Le risque de transformation des nævi banals communs est cependant négligeable et n'explique pas la majorité des mélanomes.

Dans le cas du nævus congénital, ce risque augmente avec la taille de celui-ci, et il semble que la dégénérescence d'un nævus est d'autant plus précoce que la surface du nævus est grande [40]. Il a été noté aussi que les lésions siégeant sur le tronc se transforment plus fréquemment que celles des extrémités [43].

Les nævi congénitaux géants sont considérés comme des précurseurs potentiels de mélanome. Leur risque de transformation est mal quantifié, il est estimé entre 5 et jusqu'à 20 % selon les études [40].

D'un autre côté, plus de la moitié des mélanomes de l'enfant surviennent chez des enfants porteurs d'un NMC géant, et le risque de transformation le plus

important serait avant 10 ans. Le risque cumulatif à cinq ans de développer un mélanome chez un enfant porteur d'un nævus congénital géant est de 2,3 % [42].

Le risque de transformation des nævus congénitaux de petite taille semble très faible et comparable à celui des nævus acquis (vraisemblablement inférieure à 1 nævus pour 100.000). [41].

Les sujets présentant des nævus atypiques en grand nombre sont dans l'ensemble plus à risque de développer un mélanome. Dans certains cas, une transmission familiale de ce phénotype de NCA est possible. On a estimé qu'un patient avec des nævus atypiques ayant deux parents ou plus atteints de mélanome a un risque de pratiquement 100 % de développer lui-même un mélanome au cours de sa vie [44].



Figure 28- Mélanome sur un nævus congénital de taille moyenne.

2- Diagnostic positif :

Seule la biopsie-exérèse apporte l'affirmation du diagnostic, l'évaluation du pronostic et la décision thérapeutique.

Un mélanome se présente habituellement sous la forme d'une lésion asymétrique (**A**), à bords (**B**) irréguliers, la couleur (**C**) est inhomogène avec des nuances variables dans les teints du brun au noir, mais aussi des zones décolorées blanches ou inflammatoires rouges.

L'évolutivité, documentée par l'interrogatoire, se traduit par un diamètre (**D**) de la lésion supérieur à 6 mm, ou l'augmentation de ce diamètre et par le caractère d'évolution (**E**) permanent de la lésion, changeant non seulement de taille, mais aussi de forme et de couleurs.



Figure 29- Mélanome malin. A gauche : aspect irrégulier des bords, et surface tubéreuse. A droite: coloration inhomogène.

3- Histologie :

L'histogénèse des mélanomes suit la théorie biphasique, qui postule que les mélanomes évoluent dans une première phase horizontalement au-dessus de la membrane basale puis dans le derme superficiel, et dans une deuxième phase verticalement dans le derme (phase invasive).

Le mélanome a donc en règle :

- une composante intra-épidermique de mélanocytes en nappe ou en thèques irrégulières le long de la membrane basale, avec souvent un envahissement des couches superficielles de l'épiderme.
- une composante dermique invasive associée à une inflammation.

L'examen histologique permet d'affirmer la nature mélanocytaire de la tumeur : c'est en règle évident, car les mélanocytes tumoraux produisent du pigment mélanique et la formation de thèques est évocatrice. La mise en évidence du pigment mélanique, l'utilisation de marqueurs phénotypiques (protéine S100, anticorps monoclonal HMB45) peuvent être utiles dans les mélanomes peu différenciés. Il permet ensuite d'affirmer la malignité de la tumeur, ce qui pose parfois les problèmes dans les tumeurs débutantes intra-épidermiques. Il permet enfin d'évaluer le degré d'invasion de la tumeur en profondeur et de mesurer son épaisseur (indice de Baselow) qui est le principal facteur pronostic. [53]

4- Auto-surveillance :

L'auto-surveillance des nævi doit être préconisée pour tous les patients en leur donnant un conseil simple : toute modification d'un nævus doit les amener à voir leur médecin. Bien entendu, toute modification n'entraînera pas nécessairement une exérèse : confusion entre nævus et un autre type de lésion, halonævus de Sutton, folliculite intra-nævique... dans le cas où l'âge de l'enfant ne le permet pas, cette surveillance sera confiée aux parents.

Pour les sujets à risque, une surveillance dermatologique annuelle est préconisée, qui consiste en un examen clinique soigneux de toute la peau, dont le cuir chevelu, les paumes et les plantes, ainsi que des muqueuses. L'identification des sujets à risque repose actuellement sur le nombre de nævi et à un moindre degré sur leur caractère cliniquement atypique ou un phénotype clair.

B- Nævi traumatisés :

Les microtraumatismes répétés n'induisent pas la transformation des nævi. Autrement dit, les nævi des zones de friction ou de frottement ou les nævi du visage soumis au rasage tous les matins n'ont pas un plus haut risque de transformation maligne que les autres grains de beauté [1].

L'exérèse de lésions régulièrement excoriées peut tout au plus se discuter à titre de confort. En revanche, une lésion pigmentée, qui saigne spontanément sans raison, est très suspecte d'être un mélanome et doit être enlevée.

Les nævi localisés sur le tronc ou sur le visage directement exposés au soleil ne sont pas non plus à plus fort potentiel de dégénérescence que les lésions sur les zones du corps habituellement protégées.

C- Folliculite sous ou intra-nævique

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

D- Mélanose neuro-méningée :

Elle associe un nævus géant ou multiple à une mélanose neuro-méningée qui peut être responsable d'une comitialité, d'un déficit intellectuel, d'une porencéphalie, d'une hydrocéphalie avec hyperpression intracrânienne. L'atteinte neurologique se manifeste généralement au cours des 2 premières années de la vie, mais il peut rester totalement asymptomatique [35]. C'est un syndrome sporadique sans risque de récurrence.

Le risque de mélanose neuro-méningée est plus élevé pour les nævus géants de la tête et du cou, pour les NMC géants du dos (>40cm) et lorsque le NMC géant est associé à plus de 20 NMC satellites [36,37]. L'indication d'IRM encéphalique ou médullaire doit être discutée de façon pluridisciplinaire (chirurgien, neuropédiatre, dermatologue). Le risque cumulatif à 5 ans de développer une MNC est de 2,5% et justifie un examen neurologique attentif au cours des premières années de vie.

E- Eczématisation : phénomène de Meyerson

Elle se manifeste par une réaction inflammatoire asymétrique et eczématiforme sur et autour d'un nævus généralement acquis, avec possibilité de prurit et de desquamation superficielle. Cette modification touche habituellement les nævus composés, mais elle est également rapportée pour des nævus atypiques. Ce phénomène a été également décrit en rapport avec des tumeurs cutanées non mélanocytaires.



***Figure 30- Nævus de taille moyenne de la main. Aspect surinfecté
(Patient relevant du service de pédiatrie P4).***

F- Halo nævus ou phénomène de Sutton :

Il est caractérisé par le développement d'un halo achromique circulaire autour d'un ou de plusieurs nævi pigmentés. Ce phénomène aboutit à la disparition progressive mais totale du nævus concerné. Il s'observe surtout vers la 2e décennie et sur le tronc. À la prolifération mélanocytaire (qui est de type composé ou mixte) s'associe un infiltrat inflammatoire riche en lymphocytes et en mélanocytes. Le diagnostic de halo nævus doit conduire à rassurer le patient et à préconiser l'abstention, sauf si cette dépigmentation survient après 40 ans et prend un aspect irrégulier.



Figure 31- Halo nævus de Sutton

G- Hémorragie et thrombose intra-naevique :

Ce phénomène se traduit par un durcissement et un gonflement soudain du nævus. Il peut se produire en cas de torsion d'un nævus pédiculé. L'examen

dermoscopique peut dans ces cas être trompeur et faire croire à tort à un angiome thrombosé.

*DIAGNOSTICS
DIFFÉRENTIELS*

IX- DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

A- Lésions mélaniques non naeviques

1- Mélanome :

C'est évidemment le principal diagnostic différentiel. Dans les cas typiques, le diagnostic peut être facile avec les critères ABCDE. Ce diagnostic différentiel peut être extrêmement difficile notamment avec les nævi atypiques. La dermoscopie apporte souvent des arguments plus fins en faveur de la bénignité ou de la malignité d'une lésion, mais, en cas de doute, seul l'examen anatomopathologique permet de trancher (*voire chapitre complications*).

2- Éphélides : (Figure 32)

Elles correspondent à une hypermélaninose localisée (augmentation de la production de mélanine par un nombre normal de mélanocytes) et se présentent sous la forme de petites macules brun clair de quelques millimètres. On les rencontre principalement en cas de phototype clair, et elles sont influencées par le soleil, ce qui les distingue des lentigos.

3- Lentigos : (Figure 34)

Ce sont des lésions maculaires uniformes, plus sombres, brunes à noires, de 2-3 mm, qui ne présentent pas de variation saisonnière, elles ne disparaissent pas en hiver. Ils correspondent à une augmentation de mélanocytes à la jonction dermo-épidermique, non regroupés en thèques, une hyperplasie localisée de l'épiderme (dite « lentigineuse ») est observée. Il existe un réseau régulier en dermoscopie, non interrompu, avec des mailles et entre-mailles homogènes. Des

points noirs, correspondant au pigment présent dans la couche cornée, et des globules marron-noir peuvent être retrouvés au centre. L'« ink spot lentigo » est une forme anatomoclinique très foncée de lentigo observée volontiers chez les sujets de phototype clair en zone photoexposée. Il se caractérise en dermoscopie par un réseau extrêmement foncé et épais, à bords nets mais très homogène. Le « lentigo-nævus » est une variante anatomoclinique intermédiaire entre nævus et lentigo.



Figure 32- Ephélides



Figure 33 - Lentigo des mains.

B- Lésions non mélanocytaires :

Elles sont toutes caractérisées par une absence de réseau pigmentaire en dermoscopie.

1- Kératose séborrhéique :

Ce sont des lésions en relief, comme posées sur la peau, d'aspect squamo-kératosique, de coloration brun-gris à noire, mates. Elles sont bénignes, très fréquentes chez le sujet âgé, notamment sur le dos, et se détachent facilement à l'aide d'une curette. En dermoscopie, en l'absence de réseau, la présence de pseudokystes cornés et d'ouvertures pseudo-comédoniennes oriente le diagnostic. Un patron « cérébriforme » peut également être observé. Les limites sont nettes avec un arrêt brutal de la pigmentation.

2- Dermatofibrome pigmenté : (Figure 34)

Tumeur bénigne d'origine conjonctive, il se présente sous la forme d'une pastille de consistance dure. Habituelle sur les jambes en particulier chez la femme, elle peut prendre une teinte très foncée. En dermoscopie, cette lésion se caractérise par une accentuation périphérique de la réticulation cutanée physiologique, avec une zone sans structure plus ou moins kératosique centrale.



Figure 34- Dermatofibrome pigmenté.

3- Angiome thrombosé :

Il constitue plutôt un diagnostic différentiel du mélanome nodulaire, et apparaît comme un nodule très noir, d'apparition rapide. La structure dermoscopique est sacculaire avec la présence de globules rouge-violet, bleus ou noirs s'arrêtant brutalement en périphérie.



Figure 35- angiome thrombosé.

4- Carcinome basocellulaire pigmenté : (Figure 36)

Le diagnostic différentiel avec un nævus ou un mélanome n'est pas toujours aisé, surtout lorsque le carcinome est pigmenté de façon diffuse. En

dermoscopie, la pigmentation dessine des structures en forme de feuilles ou de doigts de gant, des nids ovoïdes ou des structures gris-bleu en forme de roue dentée. Il est associé à des télangiectasies en forme de tronc d'arbre et à des micro-ulcérations. Son exérèse confirme le diagnostic.



Figure 36- Carcinome basocellulaire pigmenté du cuir chevelu.

TRAITEMENT

X-TRAITEMENT :

A- Principes :

En dehors des cas de doute diagnostique pour un mélanome, ou de l'apparition de signes faisant craindre la transformation maligne d'un nævus, l'exérèse n'est pas formellement indiquée. Elle peut être réalisée dans un but esthétique pour un nævus jugé disgracieux (nævus tubéreux et/ou pileux du visage...); en raison de la localisation, de phénomènes récurrents de folliculite sous-nævique, d'une gêne ou d'une irritation du nævus (zones de friction vestimentaire), même si dans ce dernier cas, il n'existe pas de risque de dégénérescence accru [51].

Cependant, il faut peser cette indication en fonction du risque cicatriciel qui dépend de l'âge, de la localisation et de la nécessité d'interventions chirurgicales répétées.

Le choix du traitement va dépendre aussi de la taille du nævus et du caractère congénital ou acquis de celui-ci.

Dans le cadre des nævi acquis, il s'agit le plus souvent de nævus de petite taille (<1,5cm), qui ne posent pas de problème d'exérèse. L'objectif est l'exérèse complète du nævus.

Dans le cadre des nævi congénitaux de petite taille (<1,5cm), le problème est le même que les nævi acquis. Pour les nævi congénitaux étendus, géants ou multiples, le problème de l'exérèse complète est plus compliqué.

Dans tous les cas, les objectifs vont être :

- d'évaluer le risque de localisation neuro-méningée
- de terminer le traitement avant la scolarisation de l'enfant.
- réaliser l'exérèse totale de toutes les cellules naeviques.
- de limiter le nombre d'interventions
- d'adapter la technique à l'âge de l'enfant
- d'éviter des cicatrices disgracieuses ou fonctionnellement invalidantes

Le traitement idéal est donc celui qui permet de faire l'exérèse totale de toutes les cellules naeviques avec un résultat cosmétique satisfaisant.

Cependant, le principe établi d'une exérèse complète au prix de lourdes rançons cicatricielles reste controversé. De rares cas de récurrence locale même après exérèse complète ont été rapportés [45,46,47] (figure 37). De récentes études histologiques ont montré que l'exérèse complète d'un NCG n'élimine pas totalement le risque de survenue de mélanome car il existe des infiltrations de cellules næviques parfois plus en profondeur dans un fascia, muscle ou système nerveux central [48,49]. De plus, la survenue d'un mélanome n'est pas toujours dans la lésion initiale [50]. Seuls trois mélanomes sur quatre apparaissent dans la lésion initiale [45]. L'exérèse des NCG dans

leur totalité n'apporte donc pas la garantie de protéger les patients contre la survenue d'un mélanome.



***Figure 37 – Récidive d'un nævus de la jambe après exérèse chirurgicale.
(Enfant suivie au service de pédiatrie P4).***

B- Moyens :

1- Traitement chirurgical:[56,57, 54]

Il consiste à enlever la totalité du nævus, ou la plus grande surface possible quand celui-ci est de grande taille. La technique de reconstruction consiste à combler la perte de substance laissée par l'exérèse du nævus. La meilleure technique est celle qui utilise la peau adjacente aux nævus (même texture, même coloration, même nature) et qui n'altère pas la fonction et la croissance.

a- L'excision chirurgicale :

Elle consiste à enlever la totalité ou le maximum du nævus on respectant une marge de sécurité de 1-2 mm.

La plupart des petites nævi peuvent facilement être excisée et la peau réparée d'une manière relativement simple, par suture directe.

Pour les plus grande lésions, ou les lésions infiltrantes, le traitement se discute selon leur taille, localisation et profondeur. Les excisions successives, l'expansion cutanée, et l'autogreffe de peau ont chacune une place dans le traitement chirurgical.



Figure 38- a) Nævus congénital de taille moyenne de la jambe. b) j7 après une première exérèse chirurgicale. c) une deuxième exérèse a été effectué après un an pour enlever le reste du nævus. La plaie a pu être fermée par suture directe.

Le développement des techniques de l'autogreffe et des agents biologiques aidant à la cicatrisation des plaies (par exemple le PDGF, KGF (keratinocyte growth factor) et l'EGF (épidermal growth factor) et les cytokines peut éventuellement permettre l'excision des zones plus étendues, réduisant ainsi le nombre total d'interventions nécessaires pour enlever un NC très grand.

Comme pour toute chirurgie, les complications possibles sont une infection, des saignements, et le risque de l'anesthésie générale.

b- Techniques de réparation : [57]

i- La greffe de peau mince ou totale :

L'idéal pour combler la perte de substance créée par l'exérèse chirurgicale d'une lésion bénigne inesthétique est d'en suturer les berges bord à bord. Cependant, dans certaines localisations, si la dimension de la perte de substance est importante, il n'est pas possible de réaliser ce rapprochement bord à bord sans entraîner de tension excessive ni de déformation.

La greffe de peau mince est la couverture du site de l'ancien nævus par de la peau prélevée très mince sur les fesses ou la face interne des cuisses. Elle est prélevée mince quand la surface à couvrir est très grande.

La greffe de peau totale consiste à prendre la peau dans toute son épaisseur derrière les oreilles, en sus-claviculaire ou en inguinal pour couvrir la zone excisée. Elle présente plus de souplesse et moins de rétraction que la greffe de peau mince; elle est aussi plus souvent utilisée en unités esthétiques au niveau du visage. Le site donneur est fermé par suture directe et laisse peu de séquelles.

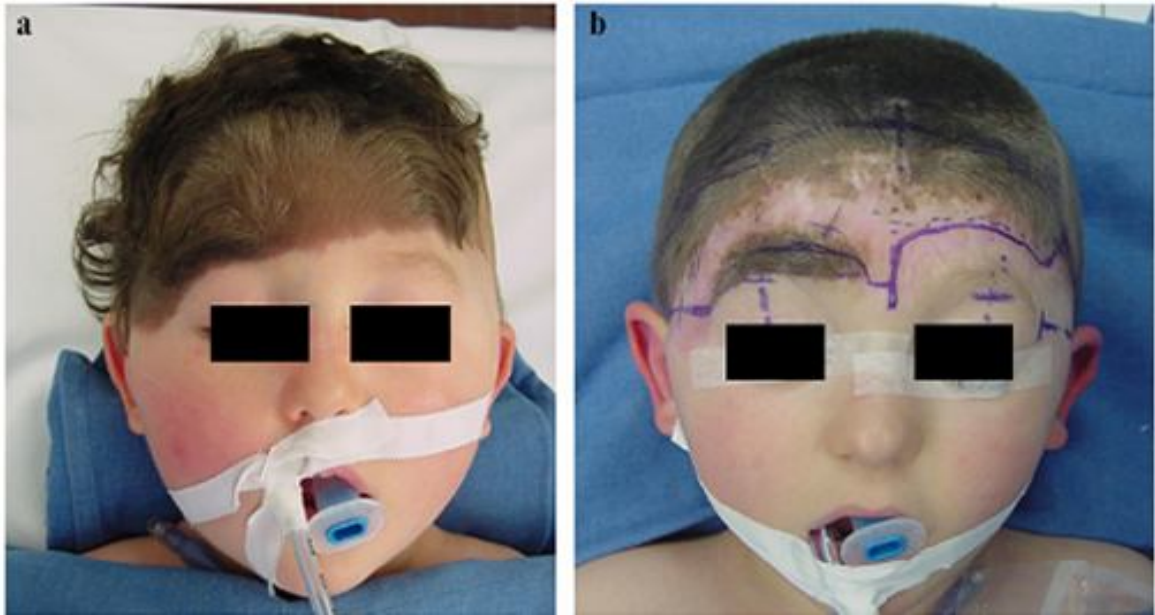


Figure 39- a) NCG avant toute intervention à l'âge de 15 mois ; b) NCG avant le premier temps de reconstruction (derme superficiel et greffe cutanée).



Figure 40- a) reprise chirurgicale : a) mise en place du derme artificiel, b) pose d'une greffe de peau mince après retrait du support siliconé à trois semaines. [58]



Figure 41- Ce nævus talonnier a pu être enlevé et remplacé par une greffe de peau totale, prélevé dans le pli de l'aîne, avant l'âge de la marche. Le résultat cosmétique est satisfaisant. Le résultat fonctionnel aussi, car le chaussage et l'apprentissage de la marche n'ont pas été altérés [58].

ii- L'expansion cutanée :

Cette technique consiste à placer sous la peau saine, à côté de la lésion à exciser, un ballon muni d'une valve de remplissage. Ce ballon dit «expandeur» est gonflé progressivement (1 à 2 fois par semaine) avec du sérum physiologique jusqu'à obtention d'une surface de peau saine suffisante pour fermer la plaie laissée par l'exérèse du nævus. Parfois plusieurs expandeurs et plusieurs expansions sont nécessaires pour retirer l'entière du nævus.

Avant chaque expansion, les parents de l'enfant appliquent un patch avec de la pommade anesthésique sur chaque valve (dôme d'injection). Lors de l'injection, l'enfant ressentira seulement une légère tension dans le ballon. Celle-ci disparaîtra seule ou avec l'aide d'un antalgique comme le paracétamol.



Figure 42- Troispanseurs placés sous la peau pour recouvrir la plaie après l'exérèse.

iii- Les lambeaux :

Les lambeaux sont des unités de tissus (peau seule, peau et muscle...) prélevés à côtés du nævus.

Nous les déplaçons en les transposant ou en les faisant tourner ou avancer sans en couper la vascularisation.

iv- Matrice de régénération dermique :

Technique qui consiste à remplacer le nævus dans toute son épaisseur par un derme artificiel.

Ce dernier est recouvert, lors d'une seconde intervention, par une greffe de peau mince. Cette technique est actuellement utilisée chez les grands brûlés mais elle commence à avoir ses indications dans le traitement des nævi géants.

2- Alternatives à la chirurgie :

a- Dermabrasion :[54]

Il existe à la naissance un plan de clivage entre le derme et l'épiderme. Ce plan disparaît aux environs de la sixième semaine de vie. Le ponçage de la peau et l'élimination du derme superficiel qui contient une grande quantité de cellules mélaniques doivent donc se faire dans la période néonatale. Après une telle intervention, l'enfant est admis aux soins intensifs car il se retrouve comme un brûlé du deuxième degré superficiel. La plaie est nettoyée chaque jour et couverte d'un pansement non-adhérent.

Cette technique réduit le degré de pigmentation et améliore l'apparence esthétique. Le derme et le sous-derme restants sont couverts par un tissu cicatriciel.

La dermabrasion ne prévient pas l'apparition d'un éventuel mélanome dans les tissus profonds, cependant, la réduction de la pigmentation pourrait permettre de faciliter la détection de changements de couleur indicatif de mélanome dans les couches profondes.



Figure 43- Nævus congénital géant du dos (A) traité par dermabrasion (B). Noter l'aspect de la peau qui est très proche de la peau normale (C).

b- Curetage : [54]

C'est une technique qui bénéficie aussi du plan de clivage naturel qui sépare l'épiderme des couches profondes.

Cette technique, moins traumatisante et avec peu de saignement par rapport à la dermabrasion, peu offrir une alternative intéressante à l'excision chirurgicale dans les cas de nævus congénitaux géants de surface très importante, ou nécessitant des excisions multiples au résultat esthétique non garanti.

Comme dans la dermabrasion, le risque de transformation maligne est réduit, sans être totalement aboli.

c- Laser : [54, 55]

Divers types de laser ont été utilisés pour traiter les lésions pigmentées (rubis, YAG, alexandrite). Le succès ou l'amélioration ne sont rapportés qu'à court terme, et les composants cellulaires profonds laissés en place représentent un risque de résurgence. Il s'agit, pour l'instant, d'un traitement d'appoint esthétique qui doit être mieux validé par des résultats à long terme, incluant une évaluation histopathologique.

Le principe général des lasers pigmentaires repose sur la photothermolyse sélective.

L'obtention d'un impact très court permet, lors du tir laser, de transférer à la cible une importante quantité énergétique qui s'y retrouve alors confinée.

L'élévation rapide et importante de la chaleur de cette cible entraîne une augmentation de la pression interne provoquant sa fragmentation.

Pour obtenir une action sélective, il faut que la durée d'impulsion du laser soit au moins dix fois moins longue que le temps de relaxation thermique de la cible. Ce temps est proportionnel à la taille de la cible (mais varie également dans une moindre mesure en fonction de la forme et de la diffusivité de celle-ci).

Pour les troubles pigmentaires d'origine mélanique, la cible des lasers est le mélanosome. La taille d'un mélanosome est d'environ $1\mu\text{m}$. Son temps de relaxation varie en moyenne de 1 à $10\mu\text{s}$. La durée d'impulsion du laser devra donc être de moins de 100 ns. Ainsi, les lasers utilisés en pathologie pigmentaire sont des lasers dits déclenchés (Q-switched) dont la durée d'émission varient généralement entre 10 et 100 ns.

Les lasers déclenchés les plus connus sont:

- le laser Q-switched/YAG, qui émet à 1 064 nm. En doublant sa fréquence, on obtient une longueur d'onde complémentaire de 532 nm ;
- le laser Q-switched rubis, qui émet à 694 nm ;
- le laser Q-switched alexandrite, qui émet à 755 nm.

Le Q-switched rubis est le laser le plus utilisé pour traiter les nævi. Ceci est dû à sa longueur d'onde de 694 nm, qui est sélectivement absorbée par la mélanine. 31, en outre, le laser produit une impulsion de 20-nano-seconde qui se rapproche du temps de relaxation thermique du mélanosome, l'énergie

est donc confinée sélectivement dans les mélanocytes qui seront ainsi détruites.

Les données histologiques montrent que le traitement par les lasers Q-switched peuvent réaliser d'importantes réduction des mélanocytes dermiques papillaires et par conséquent une réduction de la pigmentation visible. Une repigmentation partielle se produit cependant chez la plupart des patients.

Plusieurs séances sont nécessaires. Après traitement, apparait une nécrose de l'épiderme qui cicatrise en 2 semaines, laissant une peau proche de la peau normale, avec une pigmentation moindre.

d- Peeling chimique : [54]

Le peeling chimique avec des agents tels que le phénol ont été utilisés par certains pour traiter les nævi. En faite, cette technique peut entraîner la réduction du nombre de mélanocytes et constituer une option thérapeutique pour les lésions qui sont chirurgicalement inopérables et défigurantes.

On obtient les meilleurs résultats pour les nævi qui ont une plus légère pigmentation et ceux avec des cellules naeviques confinés de l'épiderme et du derme superficiel (les techniques d'imagerie telles que l'échographie ou la résonance magnétique (IRM) peuvent aider à évaluer la profondeur de pénétration des cellules naeviques).

Les effets secondaires potentiels de phénol comprennent la toxicité cardiaque et rénale, qui doit être pris en compte avant de se lancer dans cette modalité de traitement.



a) Nævus congénital géant du dos, des fesses et des cuisses

b) 2 semaines après traitement laser

c) 5 ans après traitement laser. Noter la réapparition de la pigmentation.



Figure 44- Traitement au laser d'un nævus congénital géant.

C- Indications : [56]

1- Nævus de petite taille (< 1,5 cm), topographie non affichante :

L'abstention thérapeutique est préconisée en première intention. Une excision prophylaxique ou pour convenance personnelle sera reconsidérée avant la puberté ou à l'âge adulte.

2- Nævus de taille moyenne (entre 1,5 et 20 cm), topographie non affichante :

L'excision ou l'abstention seront décidées en fonction de la localisation, de la taille de la lésion et de l'âge du patient :

a- Les principaux critères en faveur de l'excision sont :

- une zone de surveillance difficile (périnée, cuir chevelu) ;
- les nævus de plus de 5 cm sur des localisations à croissance cutanée importante prendront des dimensions qui rendront la chirurgie en une étape plus difficile ultérieurement.

b- Les critères principaux pour l'abstention sont :

- la non-adhésion de la famille au projet thérapeutique ;
- la région pré-mammaire en période pré-pubertaire chez la fille ;

- une zone à cicatrisation difficile ou sous tension, avec risque de séquelle fonctionnelle ou esthétique (membres inférieurs, plantes des pieds, cuir chevelu et organes génitaux externes).

3- Nævus de taille petite ou moyenne, topographie affichante:

L'excision précoce est recommandée avant 1 an ou, mieux, avant 6 mois, le projet chirurgical devant être proposé sur une base individuelle.

Les cas particuliers concernent :

- l'atteinte des sourcils : il ne faut pas enlever la zone nævique sourcilière, car la reconstruction des sourcils est toujours de mauvaise qualité ;
- l'atteinte des lèvres : le problème se pose si la lésion intéresse à la fois la lèvre blanche et la lèvre rouge (techniques reconstructives complexes) ;
- l'atteinte du nez : il faut respecter les entités anatomiques. On utilise habituellement des greffes de peau totale rétro-auriculaire.

4- Grands nævus et nævus géants :

Un programme chirurgical précoce est recommandé, si possible dès la naissance, en fonction de la topographie et des réserves de peau. Les excisions répétées ou l'expansion cutanée sont à utiliser en fonction du nombre de temps chirurgicaux prévus, pour les grands nævus. Des expansions cutanées sont nécessaires, parfois de façon répétée, pour les nævus géants. Les greffes de peau

mince sont possibles pour les lésions étendues du visage. La chirurgie précoce s'adresse en priorité au nævus principal, la transformation maligne n'étant pas rapportée sur les lésions satellites

Les cas particuliers sont :

- les nævus géants du cuir chevelu et des extrémités : l'abstention est ici recommandée en raison des séquelles cicatricielles et des potentialités de régression au cuir chevelu ;
- la période néonatale : les nævus géants, en particulier les formes circonférentielles des membres, peuvent être curetés sans limiter les possibilités d'une chirurgie conventionnelle ultérieure.

5- Nævus spilus et nævus d'Ota :

Des transformations malignes ont été rapportées, mais il n'est habituellement pas envisagé de chirurgie d'exérèse prophylactique. Les lasers dépigmentants sont à proposer en première intention en cas de demande esthétique.

CONCLUSION

XI- CONCLUSION :

Un nævus congénital est une prolifération bénigne de mélanocytes cutanés apparente à la naissance. On en retrouve chez approximativement 1% des nouveau-nés. Leur survenue est très majoritairement sporadique, avec légère prédominance féminine. De rares cas familiaux ont été rapportés.

Il s'agit généralement de macules ou maculo-papules hyperpigmentées, à bords réguliers, de couleur et de surface homogènes, de topographie variable. Ils sont classés cliniquement selon leur plus grand diamètre en petits (<1,5 cm), moyens (1,5 à 20 cm) et larges (>20 cm).

Histopathologiquement, le nævus congénital correspond à la prolifération de cellules mélanocytaires caractérisées par leur arrangement en thèques et qui sont surtout localisées à la jonction dermo-épidermique.

Le diagnostic clinique est aisé, basé sur l'interrogatoire et l'examen clinique. Le retentissement psychologique ne doit pas être négligé, surtout pour les nævi de la face ou de grande taille. Les explorations paracliniques s'imposent devant toute suspicion de complications, en particulier le mélanome malin et la mélanose neuro-cutanée.

L'évolution du nævus congénital, surtout de grande taille, est marquée par la possibilité de survenue de complications, dont la plus redoutable est le mélanome. Le risque de transformation maligne des nævi géants congénitaux est certain mais mal quantifié. Il peut aller jusqu'à 20 % dans certaines publications, d'où la nécessité d'une surveillance clinique régulière, et de la sensibilisation des

parents qui doivent connaître parfaitement les signes d'alerte pouvant faire suspecter un mélanome, en l'occurrence les signe de dépistage de l'ABCDE.

Les nævi ne sont pas des lésions cancéreuses. Leur traitement n'est indiqué que devant une suspicion de dégénérescence maligne ou pour des raisons esthétiques.

Une décision thérapeutique prophylactique pour les nævi congénitaux de grande taille peut être justifiable, du fait du risque accru de mélanome. La transformation des nævi acquis et de petite taille reste un évènement rare, il n'y a donc aucune logique à pratiquer l'ablation de tous les nævi chez un individu à titre prophylactique.

Il faut, pour atteindre les objectifs, déterminer une stratégie thérapeutique précise qui devra être mise en œuvre le plus tôt possible dès la première année de vie, et ainsi optimiser le résultat cosmétique.

Les moyens thérapeutiques comportent des techniques chirurgicales (exérèse chirurgicale, excision sériée...) et des alternatives à la chirurgie (la ermabrasion, le curetage, et le laser).

La chirurgie reste le traitement idéal. Elle permet, quand cela est possible, une excision totale de la lésion, évitant ainsi les récives et le risque théorique de mélanome. Cependant, ce principe établi d'une exérèse complète au prix de cicatrices inesthétiques reste controversé, vu que les cellules naeviques peuvent avoir parfois des localisations plus profondes, dans un fascia, muscle ou même le système nerveux central.

Certaines lésions peuvent nécessiter une simple excision avec suture directe, d'autres des interventions plus complexes et répétées, comme les excisions itératives avec des reconstructions de lambeaux locaux ou greffe de peau totale, ou même d'avoir recours aux techniques d'expansion cutanée. Le choix dépend en grande partie de la taille de la lésion, et de la surface de peau saine avoisinante pouvant servir pour la reconstruction.

Le principe d'une exérèse précoce, si possible commencée dès la première année, est justifié par la taille qui augmente avec la croissance de l'enfant. La laxité cutanée, de même que la cicatrisation seraient de meilleure qualité avant l'âge de deux ans. Plus l'enfant est opéré jeune, moindres seront les retombées psychologiques et meilleure sera la tolérance aux chirurgies multiples.

Cependant, certaines lésions peuvent représenter un vrai défi chirurgical du fait de leur taille, leur localisation (paupières, nez, lèvres...) ou leurs dispositions complexes, rendant l'excision complète impossible, ou au prix de cicatrices encore plus inesthétiques.

Les alternatives à la chirurgie, offrent des options intéressantes quand celle-ci n'est pas réalisable, donnant des résultats esthétiques acceptables, tant sur l'hyperpigmentation que la pilosité, mais ont en commun le désavantage de résurgence naevique ultérieure et l'absence de modification du risque du mélanome.

La dermabrasion ont comme principe d'éliminer le derme superficiel, qui contient une grande quantité de cellules mélaniques, et doit être réalisée dans les premières 48 h de vie.

Le laser Q-switched rubis est le plus utilisé dans la pathologie naevique, il provoque une fragmentation sélective des mélanosomes, réduisant ainsi la pigmentation visible et le nombre de mélanocytes.

Le peeling chimique peut diminuer la pigmentation des nævi peu foncés qui sont inopérables ou défigurants.

Au final, chaque cas d'exérèse de nævi congénital est un véritable défi chirurgical pour lequel il est nécessaire d'adopter la meilleure solution thérapeutique. Le traitement devra conduire à un résultat esthétiquement acceptable respectant les repères anatomiques, la position des orifices naturels, la texture et la carnation, ainsi que la croissance. Le projet chirurgical doit être discuté non seulement entre pédiatres, chirurgiens et anesthésistes, mais également avec la famille qui joue un rôle prépondérant dans l'adhésion et l'observance au traitement. La demande esthétique des parents et/ou de l'enfant influence aussi la décision thérapeutique.

RESUMES

Résumé :

Titre : Nævus chez l'enfant : principes d'exérèse.

Mots clés : Epidémiologie – Aspect clinique – Complications – Traitement.

Auteur : BOUIBAOUEN Yahya

Le nævus est la tumeur bénigne la plus fréquente de la peau, elle est le plus souvent acquise.

Elle se présente sous l'aspect d'une tache pigmentée de la peau, de taille variable, de quelques millimètres dans les nævi acquis jusqu'à plusieurs centimètre dans les nævi congénitaux géants. Le diagnostic est clinique, on n'a généralement recours à la biopsie que pour confirmer une suspicion de mélanome.

L'histopathologie montre des cellules mélanocytaires en amas ou thèque qui sont au début localisés à la jonction dermo-épidermique, puis évoluent secondairement vers le derme. Les mécanismes de la naevogénèse ne sont toujours pas clairement élucidés.

Le diagnostic différentiel essentiel de ces lésions se pose avec le mélanome.

La transformation des nævi acquis et congénitaux de petite taille est rare, néanmoins l'auto-surveillance est toujours préconisée. Les nævi géants par contre présentent un plus grand risque de dégénérescence, méritant une surveillance clinique plus attentive.

En dehors d'un doute diagnostique pour un mélanome ou de l'apparition de signes de transformation maligne d'un nævus, l'exérèse n'est pas formellement indiquée. Elle peut être réalisée dans un but esthétique vu le retentissement psychosocial de certains nævus jugés disgracieux.

L'attitude thérapeutique doit être décidée cas par cas par une équipe multidisciplinaire, vu la diversité des lésions quant à leurs tailles, localisations, leur potentiel dégénératif et l'âge de la prise en charge. L'exérèse chirurgicale reste le traitement idéal, mais des alternatives récente à la chirurgie peuvent donner des résultats esthétiques satisfaisants pour les lésions techniquement inopérables, ou au prix d'importantes cicatrices.

Summary:

Title: Nevi of the child: principles of excision.

Keywords: Epidemiology – Clinical aspects – Complications – Treatment.

Author: BOUIBAOUEN Yahya

Nevi are the most common benign tumors of the skin, most of them are acquired.

The diagnosis is clinical: pigmented spot on the skin, varying in size from a few millimeters in acquired nevus up to several centimeters in congenital giant nevi. Biopsy is only used to confirm a suspicion of melanoma.

Histopathology shows melanocytes arranged in nests or in theques that are located in the dermo-epidermal junction and evolve secondarily to the dermis. Mechanisms of naevogenese are still not clearly elucidated.

The most important differential diagnosis is melanoma.

The transformation of acquired and small congenital nevi is rare, however self-skin examination is always recommended. Giant nevi have a greater risk of degeneration, deserving a frequent follow-up.

Apart from a doubtful diagnosis for melanoma or signs of malignant transformation of nevi, excision is not recommended. However, it may be performed for cosmetic purposes given the psychosocial impact of some nevus.

The management of nevi should be decided case by case by a multidisciplinary staff, given the diversity of lesions on their sizes, locations and risk of melanoma.

Surgical resection remains the treatment of choice, but recent alternatives to surgery can give satisfying aesthetic results for technically unresectable lesions, or at the cost of a large scar.

ملخص:

العنوان: الوحمة عند الطفل: مبادئ الاستئصال الجراحي،

الكلمات الأساسية: وبائيات - المظاهر السريرية - المضاعفات - العلاج.

الكاتب: يحيى بويباون.

الوحمة هي الورم الخبيث الجلدي الأكثر شيوعا، وهي غالبا ما تكون مكتسبة.

إنها تظهر على شكل بقعة مصطبغة للجلد، يتفاوت قطرها بين بضعة مليمترات في الوحومات المكتسبة إلى عدة سنتيمترات في حالة الوحومات العملاقة الخلقية.

يكون التشخيص سريريا ولا يتم اللجوء إلى الخزعة إلا لتأكيد اشتباه في سرطان الجلد.

يظهر التشريح الدقيق خلايا صباغية في مجموعات، تقع في البداية بين البشرة والأدمة ثم تستقر في الأدمة، ولا تزال آليات تكون الوحومات غير واضحة تماما.

يكون التشخيص التفريقي مع سرطان الجلد.

التحول الخبيث للوحومات المكتسبة والخلفية الصغيرة يكون ناذرا، ولكن ينصح دائما بالمراقبة الذاتية.

الوحومات العملاقة تشكل خطرا أكبر للتحول، لذلك فهي تستحق مراقبة سريرية أكثر حذرا.

لا يتم الإستئصال الجراحي إلا عند ظهور علامات التحول الخبيث، ولكن يمكن القيام بذلك لأغراض تجميلية، نظرا للتأثير النفسي لبعض الوحومات التي تعتبر قبيحة.

ينبغي أن يتم العلاج من قبل فريق متعدد التخصصات، نظرا لتنوع الوحومات في أحجامها ومواقعها واحتمال التحول الخبيث وعمر الطفل.

يبقى الإستئصال الجراحي العلاج الامثل، لكن البدائل الجراحية يمكن أن تعطي نتائج تجميلية مرضية للوحومات التي يستعصي استئصالها، أو التي قد تترك ندبات كبيرة.

Bibliographie

XIII- BIBLIOGRAPHIE :

1- B. CRICKX J.-C. ROUJEAU.

Tumeurs cutanées épithéliales et mélaniques

Ann Dermatol Venereol 2002;129:2S149-2S152

2- Cécile Becuwe, Stéphane Dalle, Sandra Ronger, Brigitte Balme,
Luc Thomas.

Nævus pigmentaires.

EMC - Dermatologie 2003:1-14 [Article 98-590-A-10]

3- Édouard Grosshans.

Malformations congénitales de la peau.

EMC - Dermatologie 1999;7(3):1-10 [Article 98-765-A-10].

4- Couly G, Le Lièvre-Ayer C.

La crête neurale céphalique et les malformations cervico-faciales
humaines.

Rev Pédiatr 1983 ; 19 : 5-21

5- B. Dréno

Anatomy and physiology of skin and cutaneous annexes

Annales de dermatologie 2009 ; 136, supplément 6, S247-S251

6-Stéphane Guichard.

Chirurgie des tumeurs cutanées.

EMC - Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique 1999:1-17 [Article 45-140].

7- Sulaimon S.S. and Kitchell B.E.

The biology of melanocytes.

Vet. Dermatol. 2003; 14, 57-65.

8- Kadarko A.L., Kavanagh R.J., Wakamatsu K., Ito S., Pipitone M.A., and Abdel-Malek Z.A.

Cutaneous photobiology. The melanocyte vs. the sun: who will win the final round?

Pigment Cell Res. 2003; 16, 434-447.

9- Lin J.Y. and Fisher D.E.

Melanocyte biology and skin pigmentation 2007; Nature 445, 843-850.

10- Holbrook K, Underwood R, Vogel A, Gown A, Kimball H

The appearance, density and distribution of melanocytes in human embryonic and fetal skin revealed by the anti-melanoma monoclonal antibody, HMB-45.

Anat Embryol 1989 ; 180 : 443-455

11- Carli P, Naldi L, Lovati S, La Vecchia C

The density of melanocytic nevi correlates with constitutional?

Variables and history of sunburns: a prevalence study among Italian school-children. Int J cancer 2002

12- Ferrara G, Argenziano G, Zgavec B, Bartenjev I, Staibano S, De Rosa G

"Compound blue nevus": a reappraisal of "superficial blue nevus with prominent intraepidermal dendritic melanocytes" with emphasis on dermoscopic and histopathologic features.

J Am Acad Dermatol 2002 ; 46 : 85-89

13- Vance K.W. and Goding C.R.

The transcription network regulating melanocyte development and melanoma.

Pigment Cell Res, 2004; 17, 318-325.

14- Widlund H.R. and Fisher D.E.

Microphthalmia-associated transcription factor: a critical regulator of pigment cell development and survival.

Oncogene, 2003; 22, 3035-3041.

15- Larue L. and Delmas V.

The WNT/Beta-catenin pathway in melanoma.

Front Biosci.11 ; 2006, 733-742.

16- Stéphane Dalle, Tanguy Martin-Denavit et Luc Thomas

Hypervariabilité génotypique des mélanomes : un défi thérapeutique

Médecine sciences, vol. 22, n° 2, 2006.

17- Alexeev V. and Yoon K.

Distinctive role of the cKit receptor tyrosine kinase signaling in mammalian melanocytes.

J. Invest Dermatol. 2006; 126, 1102-1110.

18- Cullen S

Incidence of nevi: Report of a survey of the palms, soles and genitalia of 10 000 young men.

Arch Dermatol 1962 ; 86 : 40

19- Rock B, Hood A, Rock J

Prospective study of vulvar nevi.

J Am Acad of Dermatol 1990 ; 22 : 104

20- Mackie R, English J, Aitchison T

The number and distribution of benign pigmented moles (melanocytic nævi) in a healthy British population.

Br J Dermatol 1985 ; 113 : 167-174

21- Zaal L.H., Mooi W.J., Sillevis Smitt J.H., and van der Horst C.M.

Classification of congenital melanocytic nævi and malignant transformation: a review of the literature.

Br. J. Plast. Surg. 2004; 57, 707-719

22- Tannous Z.S., Mihm M.C., Jr., Sober A.J., and Duncan L.M.

Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management.

J. Am. Acad. Dermatol, 2005; 52, 197-203.

23- Mancianti M.L., Clark W.H., Hayes F.A., and Herlyn M.

Malignant melanoma stimulants arising in congenital melanocytic nevi do not show experimental evidence for a malignant phenotype.

Am. J. Pathol. 1990; 136, 817-829.

24- Thomas L, Tranchand P, Berard F, Secchi T, Colin C, Moulin G
Semiological value of ABCDE criteria in the diagnosis of cutaneous
pigmented tumors.

Dermatology 1998 ; 197 (1) : 11-7

25- Walton RG, Jacobs AH, Cox AJ.
Pigmented lesions in newborn infants.

Br J Dermatol 1976;95:389-96

26- Kroon S, Clemmensen OJ, Hastrup N.

Incidence of congenital melanocytic nevi in newborn babies in
Denmark.

J Am Acad Dermatol 1987;17:422-6

27- Bett BJ.

Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of
cutaneous melanomain 1008 persons.

J Am Acad Dermatol 2005;52:793-7

28- Castilla EE, da Graca Dutra M, Orioli-Parreiras IM.

Epidemiology of congenital pigmented naevi: II. Risk factors.

Br J Dermatol 1981;104:421-7

29- Warner PM, Yakuboff KP, Kagan RJ, Boyce S, Warden GD.

An 18 year experience in the management of congenital melanocytic
nevi.

Ann Plast Surg 2008;60:283-7

30- Dawson HA, Atherton DJ, Mayou B.

A prospective study of congenital melanocytic naevi: progress report and evaluation after 6 years.

Br J Dermatol 1996;134:617-23

31- Garcia Moran JI, Jarabo Garcia MT.

Congenital melanocytic nevi: a study of 23 cases at a health center.

An Esp Pediatr 1996;44:545-7

32- Bauer J, Curtin JA, Pinkel D, Bastian BC.

Congenital melanocytic nevi frequently harbor NRAS mutations but no BRAF mutations.

J Invest Dermatol 2007;127:179-82.

33- Ichii-Nakato N, Takata M, Takayanagi S, Takashima S, Lin J, Murata H, et al.

High frequency of BRAF V600E mutation in acquired nevi and small congenital nevi, but low frequency of mutation in medium-sized congenital nevi. J Invest

Dermatol 2006;126:2111-8

34- Maldonado JL, Fridlyand J, Patel H, Jain AN, Busam K, Kageshita T, et al.

Determinants of BRAF mutations in primary melanomas.

J Natl Cancer Inst 2003;95:1878-90

35- Foster, et al.

"Giant congenital melanocytic nevi: the significance of neurocutaneous melanosis in neurologically asymptomatic children."

Plast Reconstr Surg, 2001

36- Kinsler et al.

Complications of congenital melanocytic nævus in children: analysis of 16 years' experience and clinical practice.

Br J Dermatol.2008

37- Marghoob et al.

Number of satellite nevi as a correlate for neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi.

Arch Dermatol, 2004

40- Ali Alikhan,MD, Omar A. Ibrahim, MD,and DanielB.Eisen,MD
Congenital melanocytic nevi: Where are we now?

J Am Acad Dermatol, 2012; Volume67, Number 4

41- Krenzel et al.

Melanoma risk in congenital melanocytic nævus: asystematic review.

British Journal of dermatology , 2006

42- Bittencourt et al.

Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis.

Pediatrics 2000.

- 43- Slutsky JB, Barr JM, Femia AN, Marghoob AA.
Large congenital melanocytic nevi: associated risks and management considerations.
Semin Cutan Med Surg 2010;29:79-84.
- 44- Greene MH, Clark WH Jr, Tucker MA, Kraemer KH, Elder DE, Fraser MC
High risk of malignant melanoma in melanoma-prone families with dysplastic nevi.
Arch Intern Med 1985 ; 102 : 458-465
- 45- Krengel S, Hauschild A, Schafer T.
Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review.
Br J Dermatol 2006;155:1—8
- 46- Zaal LH, Mooi WJ, SilleviusSmitt JH, van der Horst CM.
Classification of congenital melanocytic nevi and malignant transformation: a review of the literature.
Br J Plast Surg 2004;57:707—19.
- 47- Rhodes AR.
The risk of malignant melanoma arising in congenital melanocytic nevi. An argument against the assignment of risk based on size alone.
Am J Dermatopathol 1984;6:184—8.
- 48- Jafarian F, Powell J, Kokta V, et al.
Malignant melanoma in childhood and adolescence: report of 13 cases. J Am Acad Dermatol 2005;53:816—22

- 49- Tannous ZS, Mihm Jr MC, Sober AJ, Duncan LM.
Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathologic features,
risk of melanoma and clinical management.
J Am Acad Dermatol 2005;52:197—203
- 50- Marghoob AA, Schoenbach SP, Kopf AW, Orlow SJ, Nossa R, Bart RS.
Large congenital melanocytic nevi and the risk for the development of
malignant melanoma. A prospective study.
Arch Dermatol 1996;132:170—5
- 51- M.-A.Richard, J.-J.Grob
Nævus
Dermatologie et infections sexuellement transmissibles, 5^{ème} édition,
2009
- 52- Tsao H. et coll.
Arch. Dermatol, 2003, 139,282.
- 53- Mélanome
Annales de dermatologie et de vénérologie 2003, 130, 3S140-3S145
- 54- Ashfaq A. Marghoob, MD, John Paul Borrego, and Allan C. Halpern, MD
Congenital Melanocytic Nevi: Treatment Modalities and Management
Options.
Semin Cutan Med Surg 2007 ; 26:231-240

55- Passeron T, GerardToudel

Lasers pigmentaires

Annales de dermatologie 2009 ; 136, supplément 6 , S325-S329

56- Taieb A, Vergnes P

Management of congénital nævi at a dermatologic surgical pediatric out patient clinic : conséquences of an audit survey, 1990-1997

Dermatology 2009 ; 218(2) : 128-31

57- TaiebA,

Nævus congénitaux

www.dermatobordeaux.com

58- S.CousinVerhoest , J.L. Heusse, G. Verhoest, S. Aillet, E. Watier

Exérèse des nævi congénitaux géants : jusqu'où peut aller la chirurgie.

Annales de chirurgie plastique esthétique, 2012 ; 57, 177-182.

59- Gérard Lorette, Jean Philippe Lacour

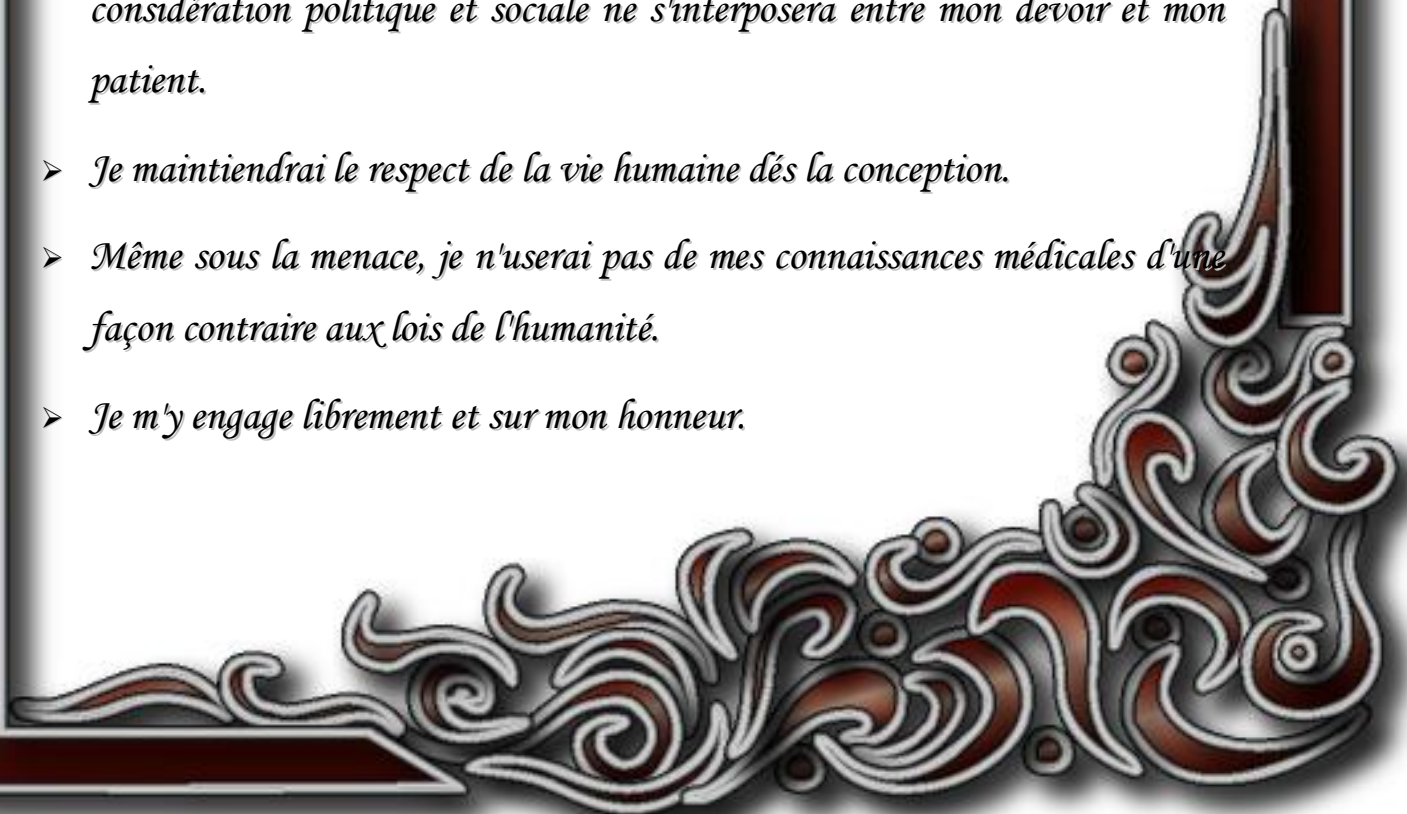
Nævus congénitaux.

Dermatologie pédiatrique, Wolters Kluwer, 2007

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*



قسم أبقراط

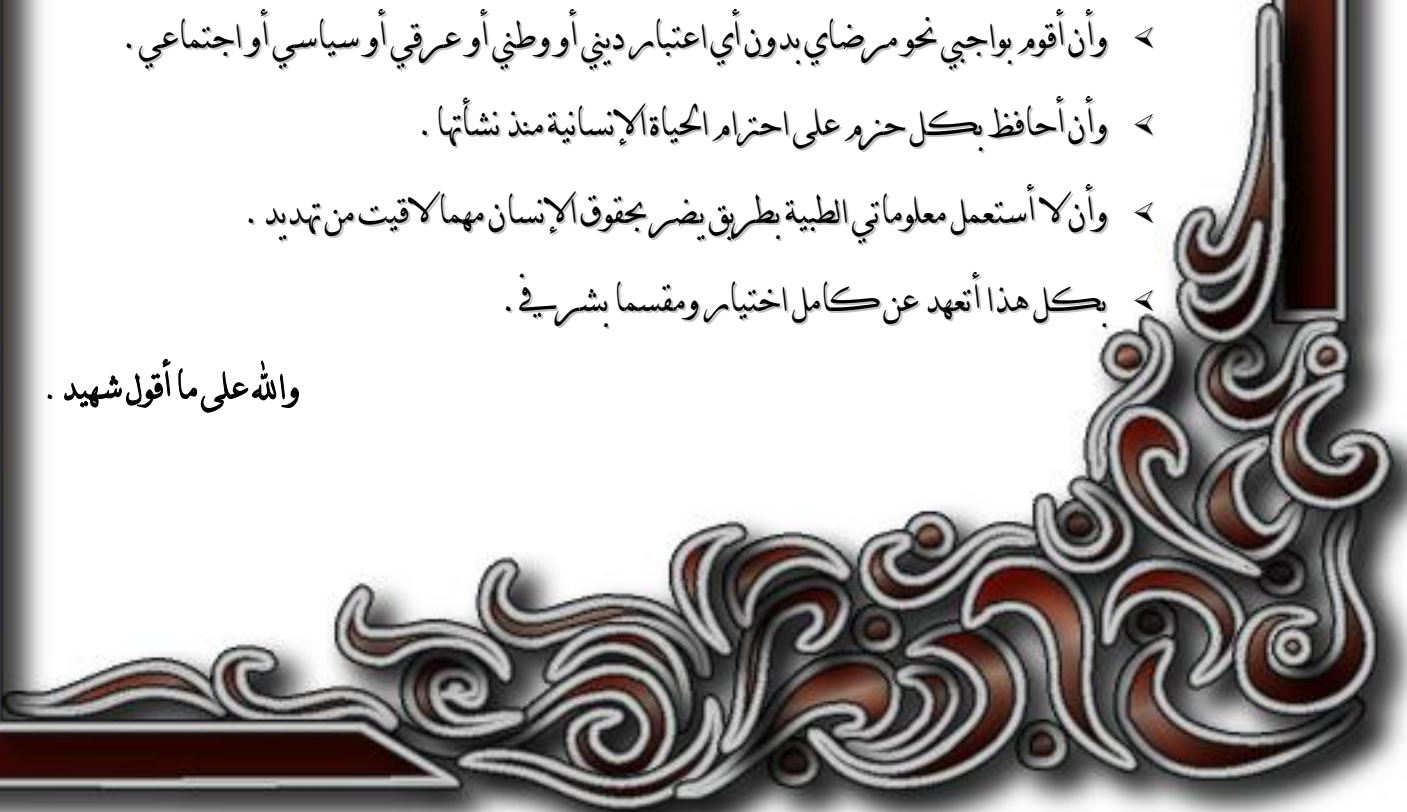
بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .



الوحمة عند الطفل: مبادئ الاستئصال الجراحي

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: يحيى بويباون

المزاد في: 05 أبريل 1987 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: وبائيات - المظاهر السريرية - المضاعفات - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابوريك

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: فاطمة المنصوري

أستاذة في التشريح الدقيق