

Tout ce que vous voulez savoir sur le nævus géant congénital

Basé sur un document par Dr David Atherton, Great Ormond Street Hospital for Children, Londres, Angleterre

Traduit par Mme Christine Chaussat

Edité et révisé par Dr Heather Etchevers, Hôpital Necker - Enfants Malades, Paris, France

Définition d'un nævus congénital

Un nævus congénital mélanocytaire est un des multiples types de marques présents dès la naissance chez des nouveau-nés.

- *nævus* est le mot technique que les médecins emploient pour décrire toute tache de la peau (pluriel : nævi, du grec par le latin)
- *congénital* puisque l'anomalie existe dès la naissance (à ne pas confondre avec génétique),
- *mélanocytaire* puisque dérivé des *mélanocytes*, une des types de cellules de la peau normale qui produit un pigment marron foncé, la mélanine.

Les taches congénitales sont des « erreurs de production » qui se sont produites pendant la vie utérine d'un enfant. Leurs causes ne sont pas connues mais elles pourraient comprendre l'exposition à un agent nocif au cours d'une fenêtre de temps de sensibilité pendant la grossesse.

Comment se forme un nævus géant congénital ?

Un nævus géant congénital (NGC) est vu par les médecins comme une tumeur bénigne. Il est composé d'une très grande collection de mélanocytes. Ces cellules ont comme origine les futurs moelle épinière et cerveau ; elles migrent vers la peau et en fait colonisent à peu près tous les tissus du corps. Une fois arrivées dans la peau, normalement elles se distribuent d'une manière homogène et éparse. Leur fonction est de fabriquer et de distribuer de la mélanine à d'autres

cellules de la surface de la peau, les kératinocytes, afin de les protéger contre les effets néfastes de la radiation ultraviolette du soleil. La quantité du pigment produite dépend de la type de peau et de son exposition au soleil, mais la distribution normale des mélanocytes varie peu entre les individus.

Il paraît possible qu'un NGC représente le résultat d'une atteinte à la migration normale des mélanocytes. Soit elles ne se dispersent pas comme il faut, soit elles multiplient anormalement au site du nævus, soit elles sont attirées vers le site du nævus et y multiplient à cause de facteurs actuellement inconnus. Néanmoins, des chercheurs tels Dr Bernhard Wehrle-Haller en Suisse et Dr Alain Taieb en France se penchent sur l'identification de facteurs capables de diriger la migration et la prolifération des cellules précurseurs des mélanocytes.

Les NGC sont-ils fréquents ?

Les nævi congénitaux sont très fréquents et se trouvent chez un nouveau-né sur 100. Par contre, ils sont majoritairement petits – moins de deux centimètres de diamètre à la naissance. La fréquence des nævi congénitaux de plus en plus grands est décroissante : un nævus congénital « moyen » (de 2 à 20 cm diamètre) ou un NGC (au-delà de 20 cm ou de taille « moyen » si c'est sur le visage) se trouve chez un nourrisson sur mille ou sur vingt mille respectivement. Les chiffres sont inexacts parce qu'il n'y a pas d'obligation de répertorier les nævi ; les grands sont simplement beaucoup plus rares que les petits. Les estimations citées pour les NGC varient entre 1 sur 20.000 jusqu'à 1 sur 500.000, mais il se trouve qu'ils sont plus fréquents qu'on ne le pense (donc, plus près du premier chiffre).

Caractéristiques d'un NGC

Un NGC est effectivement constitué de cellules pigmentaires mal distribués, mais il possède aussi certaines caractéristiques qui varient d'un individu à l'autre. Afin de mieux comprendre ce qu'on voit, voilà un tour de table :

Taille : Les nævi varient de quelques millimètres à des larges régions du tronc ou d'un membre. Quand l'enfant grandit, le nævus s'agrandit proportionnellement sans prendre plus d'ampleur sur le corps.

Emplacement : Dans les cliniques de Dr David Atherton à Londres et de Dr Ashfaq Marghoob à New York, la majorité des enfants qui consultent ont des lésions sur la tête, le cou et le dos. Ces médecins ont pensé que cette distribution reflète surtout l'inquiétude de défigurer. Le tronc, particulièrement le dos, est souvent atteint, mais en fait toute partie du corps peut être sujette au développement d'un NGC.

Couleur : la couleur d'un NGC dépend largement de la teinte naturelle de l'enfant. Les NGC ont été constatés chez des enfants d'une très grande variété d'origines ethniques, y compris africaines. Le NGC peut être marron clair ou noir, parfois avec un teint violacé à la naissance. Souvent, il paraît plus foncé à la naissance et s'éclaircit un peu avec l'âge. La couleur peut aussi varier d'une partie du nævus à une autre ; les parties plus foncées ont une collection plus importante de cellules pigmentaires. Si parfois des régions du nævus deviennent plus foncées, ceci n'est pas une raison pour s'inquiéter sur le plan médical.

Poils : Les NGC sont généralement plus poilus que le reste de la peau, mais c'est encore très variable. Le terme technique est « hypertrichose ». La pilosité n'est pas toujours apparent au départ mais peut aussi être présente, même visible par échographie, avant la naissance. Quand le NGC se trouve sur le cuir chevelu, les cheveux

peuvent être plus foncés, plus épais à cet endroit, ce qui peut n'être guère visible parmi le reste de la chevelure. Cet effet de trop de poils est dû à la stimulation des follicules de cheveux dans la partie plus profonde de la peau par les cellules pigmentaires du nævus. La pilosité n'a pas de rapport avec l'évolution du nævus.

Texture : Parfois, les nævi (géants ou non) sont plats, parfois ils sont surélevés ou verruqueux au toucher. En soi, ceci ne présente pas de problème sur le plan médical ; les collections de cellules se sont accumulées à ces endroits. Une coloration différentielle de ces bosses n'est pas non plus à redouter. Par contre, il est conseillé de consulter un dermatologue régulièrement, surtout si la texture du nævus varie au cours du temps.

Eczéma : La peau surjacent à un nævus peut être assez sèche et elle peut gratter. L'application régulière d'une crème hydratante ou d'une crème sur conseil du dermatologue permet d'éviter ce désagrément. Il faut dans ce cas éviter d'employer du savon ordinaire lors de la toilette.

Absence de gras sous-cutané : Plutôt chez les cas de NGC assez étendus, souvent sur les membres, on peut observer des régions de nævus en dépression. Pour diverses raisons pas encore très bien comprises, la présence d'une importante quantité de cellules pigmentaires interfère avec le développement normal de la couche de gras qui est normalement présent entre la peau profonde et les muscles et les os en dessous. Ces régions sont significatives sur le plan esthétique mais pas médical.

Satellites : Beaucoup de personnes qui ont un NGC – surtout lorsqu'il est étendu – ont aussi une multitude de petits nævi distribués ailleurs sur le corps. Ce sont des « satellites ». Alors qu'ils ressemblent aux grains de beauté ordinaires, ils sont généralement plus importants en nombre et parfois en taille. Les satellites peuvent être présents dès la naissance mais souvent apparaissent les plus nombreux au cours des

premières années de vie. On ne peut prévoir combien vont apparaître sur un individu. Au fur et à mesure que l'enfant grandit, comme le NGC même, les satellites grandissent proportionnellement aussi. Ceux qui sont présents à la naissance souvent développent des poils, comme peut faire tout nævus congénital, petit ou grand. Ce qui les distingue est qu'il n'y a eu aucun rapport à cette date dans la littérature médicale de dégénérescence d'un nævus « satellite » en mélanome. On les traite donc comme les nævi courants. C'est à dire, il est conseillé d'éviter l'exposition au soleil afin de ne pas en provoquer d'avantage, même si leur nombre peut varier de zéro à plusieurs centaines selon la personne.

Implications médicales d'un NGC

Il y a trois principales implications pour la santé, dont les patients ou les parents d'enfants atteints doivent être avertis.

Risque de malignité

La question est s'il y a un risque de cancer avec un NGC. La littérature médicale concernant les NGC s'est intéressée à ce sujet depuis de très nombreuses années. Le consensus est que les plus grands NGC, ceux qui dépassent une dizaine de cm de diamètre, présentent un risque de 2 à 10% de devenir malin à un moment ou un autre de la vie du patient. Il est aussi admis que le plus grand le NGC, le plus important est le risque.

NEANMOINS, d'après les avis les plus récents de plusieurs médecins, on ne peut pas se fier tout à fait à ces hypothèses car elles sont fondées sur des informations qui sont insuffisantes, tant sur leur qualité que sur leur quantité. Les calculs de risque ont été faits jusque-là en recensant tous les patients atteints d'un NC au sein d'un hôpital donné et en notant tous ceux qui développent un mélanome malin. Avec cette méthode, on produit une image très déformée de la situation, parce que les patients se rendent plus à l'hôpital lorsqu'il y a une complication sérieuse, particulièrement la dégénérescence. Si une quantité significative de malades sans complications ne se rendent pas à

l'hôpital, cela augmente forcément la fréquence apparente de dégénérescence des NC.

Les lecteurs doivent donc comprendre combien les estimations que nous avons ne sont pas fiables. Bien qu'il soit clair que la malignité est un risque lié au NC, nous ne connaissons pas réellement l'échelle de risque avec les données habituellement disponibles, mais il est probablement moindre que cela a été suggéré.

Ce qu'il faudrait pour éliminer ce doute serait une étude à grande échelle dans le temps. C'est à dire, avoir un regard vers le futur (« prospectif ») plutôt que vers le passé (« rétrospectif »). Il faut pouvoir identifier les patients tôt dans leur vie, les enregistrer et les suivre tous les ans afin de noter sur une période de plusieurs années quelle proportion développe une malignité ou tout autre aspect évolutif. Nous appelons un tel groupe : des patients « non sélectionnés », contrairement à un groupe de patients qui sont « sélectionnés », qui ont des raisons spéciales de faire partie d'une étude. Notamment, beaucoup d'entre eux sont envoyés à l'hôpital précisément parce qu'il y a eu une évolution de leur NGC ou parce qu'ils sont devenus malades. C'est un fait que dans les études rétrospectives, les patients sont le plus souvent choisis de telle façon que cela altère les résultats de l'étude et cela va généralement rendre la situation plus pessimiste qu'optimiste par rapport à la réalité.

Une étude prospective est actuellement en cours aux Etats-Unis sous la direction de Dr Marghoob. Ses analyses initiales, présentés lors du symposium sur le nævus géant congénital le 13 septembre 2002 aux Pays-Bas, sont compatibles avec une revue à la baisse du risque de dégénérescence. Une autre étude est en cours d'être bâtie à l'échelle européenne mais nous encourageons une participation dès aujourd'hui à l'étude américaine, géré par l'association Nevus Outreach, Inc. sur le site web <http://www.nevus.org/>. Le formulaire est actuellement en anglais mais, théoriquement, bientôt en français et en espagnol.

En considérant le risque de malignité, vous devez tenir compte du fait que chacun d'entre nous a un risque de 40 % de développer un cancer quelconque à un moment de sa vie. Avoir un NGC porterait ce risque de 40 à 41-42 % sur toute sa vie, ce qui permet de mettre les choses en perspective.

A quoi ressemble un mélanome ?

Cette situation est difficile mais une de celles auxquelles les patients et les médecins pourraient avoir à faire face. Même si c'est très rare, comment font les personnes atteintes d'un NC pour savoir qu'un mélanome malin est apparu ?

La réponse n'est pas très rassurante. Grâce à une longue expérience et après avoir interrogé ses amis médecins, Dr Atherton écrit que lorsqu'un mélanome malin survient chez une personne avec un NC, cela s'est généralement répandu dans de nombreuses parties du corps (métastase) avant qu'il y ait un quelconque signe visible du problème. Souvent, il n'y a pas eu de changement notable du NGC ou d'un des satellites et par conséquent il n'y a aucune indication de l'endroit où le mélanome a débuté. Aujourd'hui, il demeure que le mélanome malin, une fois dispersé dans les organes internes, est intraitable et devient presque toujours mortel.

Le seul cas où le mélanome peut être soigné est lorsqu'il prend la forme d'un nodule sur un nævus, qui pourra être enlevé chirurgicalement avant qu'il ne se propage aux organes internes. Mais le mélanome malin se développe exceptionnellement de cette manière. Quand cela arrive, un nodule apparaît dans un NC et grossit très rapidement, suivi d'une ulcération et des saignements. Des nodules apparaissent fréquemment sur les NC qui sont bénins, peut-être mille fois plus souvent. Cependant, lorsqu'il y a une ulcération d'un nodule qui grossit rapidement, c'est une alerte qui peut être sérieuse et doit conduire à une consultation rapide d'un dermatologue ou d'un chirurgien, à une biopsie et à une analyse par un pathologiste.

Risque d'atteinte du cerveau et de la moelle épinière

De même que le nævus est une accumulation anormale de cellules pigmentaires dans la peau, certaines personnes peuvent avoir une accumulation semblable à la surface du cerveau, où elle est appelée une mélanose intracrânienne. Cette situation apparaît généralement en même temps que des nævi sur la peau et cette combinaison est appelée une mélanose neurocutanée.

Les mélanocytes intracrâniens peuvent interférer avec les fonctions du cerveau. Les principaux problèmes qui peuvent en résulter sont les crises d'épilepsie et un retard du développement. Les crises d'épilepsie peuvent survenir à n'importe quel âge, mais le plus souvent cela arrive dans les cinq premières années de vie. Chez un jeune enfant, une acquisition lente des stades de développement fournit un indice important ; chez l'enfant plus âgé ce sont des difficultés scolaires. Les autres symptômes qui peuvent être provoqués par les mélanocytes intracrâniens comprennent le manque d'équilibre ou la maladresse. La grande variété de localisations possibles des mélanocytes entraîne une aussi grande variété de conséquences possibles.

Avant l'existence de la méthode d'imagerie cérébrale appelée aussi image de résonance magnétique nucléaire (IRM), il était impossible d'identifier les mélanocytes intracrâniens tant que la personne était en vie. Actuellement, le nombre d'études sur la façon dont la mélanose apparaît est restreint et les résultats varient de façon surprenante. Des études à Londres suggèrent que les mélanocytes intracrâniens soient relativement rares. Ils scannent tous les jeunes enfants qui ont un nævus supérieur à 2 cm sur le crâne ou sur la colonne vertébrale. Ils mettent en évidence des mélanocytes intracrâniens chez environ 1 enfant sur 10. Tous leurs patients chez qui cette anomalie était visible au scanner ont développé des symptômes neurologiques avant l'âge de 18 mois. Cependant, nous savons que les symptômes peuvent apparaître plus tard. Par contraste, des études menées à San

Francisco par le Dr Ilona Frieden montreraient que la plupart des patients avec un NGC qu'ils recrutent ont des mélanocytes intracrâniens sans développer à ce jour d'autres symptômes.

Environ 10% des enfants scannés à Londres avaient d'autres anomalies au cerveau sans rapport avec une mélanose, y compris des tumeurs et des malformations structurelles. L'étude d'un nombre plus important d'enfants pourrait démontrer que c'est en fait un hasard, et que le risque réel de ces anomalies apparemment sans lien est en réalité plus faible que cela. Cependant, on sait que lorsqu'un bébé présente une sorte « d'erreur de fabrication », le risque d'autres malformations est toujours plus élevé. Le message à en tirer est que toute symptôme neurologique exige une consultation avec un neurologue pédiatrique.

Un problème qui apparaît relativement fréquemment lors des mélanoses neurocutanées est le développement d'hydrocéphalie, c'est à dire que la pression à l'intérieur de la tête augmente à cause d'une accumulation de fluide. Cela peut entraîner les symptômes décrits ci-dessus mais aussi des vomissements. Si un bébé avec un NC sur le crane commence à vomir fréquemment, cela recommande une attention médicale urgente.

A certains hôpitaux, il est typique de faire un scanner du cerveau aux enfants avec un NC sur le crane ou sur le dos vers la ligne médiane. Dr Atherton trouve que le meilleur moment pour scanner est au cours de la 2^{ème} année de vie. L'immaturation du cerveau pendant les premiers mois de vie peut donner lieu à des scanners apparemment anormaux qui deviendront ensuite normaux ; ainsi, en attendant, on peut éviter toute confusion. Alors qu'on ne pourra pas tout voir dans la deuxième année, on ne tient pas à manquer des tumeurs ou des malformations qui pourraient être corrigés chirurgicalement avant qu'elles ne causent trop de problèmes.

Risque de malformation des yeux

Lorsqu'un NGC est très près d'un œil, il y a un faible risque d'une anomalie de l'œil qui s'appelle le glaucome. Un glaucome est une augmentation de la pression du liquide à l'intérieur de l'œil, causée par une surproduction du liquide ou parce qu'il ne peut pas être évacué par les canaux habituels. Les glaucomes peuvent être traités chirurgicalement, mais il est important de le faire le plus vite possible après sa découverte car au bout d'un certain temps, la forte pression peut abîmer l'œil et réduire la vision. Pour cette raison, il est important de vérifier la pression de l'œil lorsqu'il y a un NC tout près de ce dernier et même si la pression est normale, il faudra envisager de la mesurer chaque année au début, puis régulièrement mais de façon peut être moins fréquente ensuite. Cet examen s'effectue chez tout ophtalmologiste.

Quand le NC est près de l'œil, il peut y avoir aussi des accumulations de mélanocytes dans la partie externe de l'œil, provoquant des taches sombres (souvent bleues) sur le blanc de l'œil. Il n'y a généralement pas de conséquences désastreuses et même si elles sont inesthétiques, elles ne peuvent pas être enlevées.

Existe-t-il un traitement ?

En général, les nævi géants sont disgracieux. Quelques-uns sont défigurants et peuvent causer une grande détresse. Si les NGC pouvaient être enlevés complètement et facilement, sans trace, il n'y aurait pas besoin de se poser la question. Malheureusement, pour le moment, ce n'est pas le cas. L'ablation de toute l'épaisseur du NGC ne peut se faire sans un certain nombre de cicatrices, parfois très difficiles à supporter, tandis que l'ablation superficielle ne laisse peu ou pas de cicatrices mais entraîne plutôt des diminutions variables de la pigmentation et de la pilosité. Donc, des décisions difficiles doivent être prises dans de nombreux cas en pesant le pour et le contre d'un

traitement. Cette situation n'est pas rendue facile par la très grande palette de traitements proposés en Europe.

Commençons par considérer les deux principales méthodes, l'ablation superficielle ou complète. Pour comprendre ces termes, cela nécessite une connaissance de base sur la façon dont la peau est constituée.

La peau se compose de deux couches, l'épiderme à la surface extérieure et le derme immédiatement en dessous. La couche la plus profonde de cellules de l'épiderme est appelée la couche basale. Cette couche produit des cellules à grande vitesse. Ces cellules s'appellent des keratinocytes, appelées ainsi car elles produisent beaucoup de protéines, les kératines. Au fur et à mesure que ces cellules mûrissent, elles sont régulièrement poussées vers le haut par les cellules qui ont été produites plus récemment, jusqu'à ce qu'elles atteignent la surface. Au cours de leur maturité, elles deviennent beaucoup plus plates et cireuses. Ainsi, la surface de la peau est protégée par une couche de ces lamelles qui est appelée la couche cornéenne. La résistance des cellules en lamelles est due aux protéines kératines dans lesquelles elles sont enrobées. Lorsque la peau est abîmée de telle façon qu'un peu d'épiderme soit enlevé, la réparation se fait grâce aux cellules de la couche basale situées au fond de l'épiderme, qui se propagent vers la surface où elles vont produire des keratinocytes. Cette propagation a lieu à partir du site le plus proche où la couche de cellules basales est intacte. Les cellules basales ne peuvent migrer ni très loin, ni très vite.

Pour mieux comprendre ce processus, il faut comprendre que l'épiderme n'est pas simplement une mince couche protectrice de graisse mais une structure complexe. Notamment, les follicules pileux et les glandes sudoripares, des parties de l'épiderme enfouies plus profondément dans le derme, ont des fonctions spécifiques mais elles peuvent fournir des cellules de la couche basale pour aider à la

cicatrisation après une lésion. Les cellules qui maintiennent cette possibilité s'appellent les cellules « souches ».

La perte de peau sur toute l'épaisseur veut dire que toutes ces structures ont été éliminées, et que la seule source de cellules de la couche basale est à la périphérie de la blessure. La cicatrisation à partir de la périphérie d'une grande blessure très profonde prendrait si longtemps que l'infection et d'autres complications surviendraient inévitablement et la qualité de la blessure serait vraiment mauvaise, même si la personne survivait. C'est pourquoi, la perte de peau sur toute l'épaisseur nécessite que la blessure soit fermée, soit en rapprochant les bords l'un de l'autre, soit par un apport de peau d'un autre endroit pour recouvrir la zone dénudée.

La perte de peau superficielle cicatrise rapidement parce qu'il y a de nombreux follicules pileux et glandes sudoripares qui contribuent des cellules souches qui repeupleront la zone prélevée. C'est de cette façon que guérissent les écorchures.

Excision de peau totale

Les mélanocytes en surplus dans les NC atteignent souvent une profondeur importante de la peau. Généralement, plus la lésion est étendue, grumeleuse ou poilue, plus ces cellules vont être situées en profondeur. Enlever tous ces mélanocytes veut dire une excision de peau totale comme décrit ci-dessus. Le manque laissé dans la peau ne cicatrisera pas avant qu'il ne soit fermé par suture des bords ou, lorsqu'il ne reste pas de peau normale, en introduisant un morceau de peau d'ailleurs. Le procédé par lequel la peau sera refermée requiert davantage d'explications.

Quand il n'y a pas assez de peau pour suturer ensemble les bords de la zone, il y a trois méthodes principales pour la recouvrir : la greffe, la rotation de lambeaux de peau, et l'expansion tissulaire.

-
- *La greffe* signifie que la peau est prélevée sur un autre site connu pour être un bon site donneur et placée sur la plaie. C'est une méthode rapide et facile pour recouvrir de larges surfaces, tant qu'il y a des sites donneurs à partir desquels de la peau normale peut-être prélevée. La greffe est habituellement faite avec une épaisseur partielle (c'est-à-dire, de l'épiderme surtout) afin que le site donneur puisse cicatriser rapidement et sans cicatrice. Les greffes de peau totale sont parfois utilisées mais pour de petites zones ; elles doivent provenir d'un site qui peut-être refermé facilement, souvent derrière les oreilles ou à l'aîne par exemple. Les problèmes avec les greffes, sont principalement qu'elles ne prennent pas toujours aussi bien qu'on le souhaiterait et que le résultat esthétique n'est pas bon en générale. La peau greffée a tendance à ne pas ressembler aux alentours et c'est pour cette raison que les greffes sont déconseillées lorsque l'ablation à lieu pour des raisons esthétiques.
 - *La rotation de lambeaux de peau* se fait à partir de zones de peau totale qui sont partiellement décollées des tissus sous-jacents et déplacées avec leurs vaisseaux sanguins toujours connectés pour combler le vide de la zone voisine. C'est plutôt difficile de décrire exactement comment cela se passe, cette option dépend beaucoup du site. Le crane et le visage sont par exemple de bons endroits pour cette technique. Elle permet de réduire la distance entre les bords à combler quand la cicatrisation s'effectue.
 - *L'expansion tissulaire* est une technique relativement récente pour laquelle la totalité de la peau nécessaire pour clore le vide est agrandie par extension de la peau normale autour du site ou l'ablation est prévue. Habituellement, cette extension est effectuée sur une période de plusieurs semaines. La première

étape est l'insertion, au cours d'une opération sous anesthésie générale, d'un ballonnet expandeur juste sous la peau. Le ballonnet est fait de plastique épais extensible et d'un réservoir attaché, aussi sous la peau, grâce auquel le ballonnet peut être rempli en injectant du sérum physiologique à intervalles réguliers. Les injections peuvent être faites par les parents ou par les infirmières. Il est conseillé d'anesthésier préalablement le site d'injection avec la crème de marque EMLA afin de réduire le stress de l'enfant. Le gonflement ne fait pas mal mais cela donne la sensation de tiraillement. Quand la peau a été étendue à la taille nécessaire, l'ablation du NGC est programmée et le ballonnet sera retiré durant l'opération. Les problèmes principaux qui sont rencontrés pendant l'expansion tissulaire sont la laideur du gonflement qui est visible tant que le ballonnet est en place, l'infection potentielle des tissus autour du ballon et la mort de la peau recouvrant l'expandeur quand il est trop gros. Comme pour la rotation de lambeaux de peau, c'est une technique qui ne s'applique qu'à certains endroits.

- *L'expansion naturelle renforcée* peut avoir lieu lorsque la quantité de peau nécessaire n'est pas très grande et une expansion peut avoir lieu pendant l'opération elle-même. Ceci se fait surtout pour les opérations prévues en série sur de très jeunes enfants, dont la peau est particulièrement élastique. Alors que cette approche peut prendre plus de temps (il faut laisser plusieurs mois s'écouler entre les opérations), c'est une bonne solution pour les nævi de taille moyenne-grande selon l'emplacement, car elle n'est pas associée aux risques et contraintes de l'expansion tissulaire par ballonnets.

Ablations de peau partielle

Si la peau recouvrant un NGC est enlevée sur une épaisseur partielle, il sera seulement possible d'enlever une partie des mélanocytes. La cicatrisation sera rapide, comme pour une écorchure. Néanmoins, toutes ces solutions s'effectuent sous anesthésie générale et de préférence dans un centre pédiatrique spécialisé avec la possibilité de réanimation (risques associés à l'anesthésie étant très faibles mais existantes).

Par le passé, l'ablation sur une épaisseur partielle était faite par une technique de dermabrasion avec une balle rotative qui s'appelle une fraise. Comme vous pouvez imaginer, ça n'était pas très propre. Une autre technique consiste à enlever une fine couche de peau d'épaisseur fixe avec une lame spéciale appelée « dermatome » (le même type de lame utilisée pour prélever des greffes de peau mince). Ce sont des solutions qui sont encore proposées par certains dermatologues mais que nous déconseillons.

Une autre technique encore consiste à utiliser une curette avec des bords aiguisés. Cela a l'avantage de permettre une variation de la profondeur de la peau enlevée. C'est une approche encore actuelle, mais qui donne des résultats très variables selon l'habitude du médecin à faire de telles interventions. Surtout, la dépigmentation se fait le mieux si l'intervention a lieu pas plus tard que 15 jours après la naissance, d'après la dermatologue belge Dr Linda De Raeye, qui a une longue expérience et beaucoup de reconnaissance dans la pratique de cette technique. Apparemment, avant deux semaines de vie, les cellules pigmentaires restent amassés dans la peau superficielle et il est plus simple, techniquement, de les enlever avec la curette qu'après que la peau entame sa maturation.

Une technique associée à l'ablation superficielle est le laser CO₂. Il permet aussi de contrôler la profondeur de l'ablation, sans saignement et avec moins de douleurs par la suite. Le laser seul donne

de moins bons résultats que le curettage. Leur combinaison est prometteuse mais reste à faire ses preuves par rapport au curettage seul précoce.

Les résultats de l'ablation superficielle sont très variables et quasi imprévisibles avant l'intervention. Le principal problème immédiat est que la zone traitée peut être douloureuse et suintante pendant quelques jours. La zone traitée peut sembler belle au départ pendant plusieurs mois, mais une pigmentation réapparaît assez souvent aux bords et des taches de pigmentation peuvent revenir au sein de la zone originelle. Aussi, ces techniques ne traitent pas la pilosité parce que les follicules pileux ne sont pas enlevés. L'éclaircissement peut faciliter la surveillance dermatologique mais, à long terme, il faut se rendre compte que le nævus n'aura pas disparu mais seulement aura changé d'aspect.

En réalité, il est possible d'utiliser toutes ces approches thérapeutiques en combinaison pour traiter un NC pendant une seule opération ou à différents moments. C'est peut-être la meilleure solution ; par exemple, un curettage immédiat après la naissance, suivie par des excisions sérielles par un chirurgien-plasticien expérimenté ou, au contraire, par une simple surveillance si les considérations esthétiques ne demandent pas plus.

Le traitement réduit-il le risque de malignité ?

On sait que l'ablation des NGC, même sur toute l'épaisseur, n'élimine pas complètement le risque de malignité. Il n'est pas certain que l'ablation a un bénéfice quelconque à cet égard, bien que l'on pense généralement que cela en a un. En plus, on pense que plus l'ablation sera profonde, meilleure sera le bénéfice. A cause de ces doutes, et parce que le risque de dégénérescence a été exagéré dans certain cas, nous ne conseillons pas l'ablation uniquement pour réduire le risque de

dégénérescence (mais certains médecins continuent à le faire). La principale raison pour une intervention chirurgicale doit être esthétique ; s'il y a en plus une réduction du risque de dégénérescence, c'est un bonus. Ce n'est pourtant pas une raison pour les autorités de santé de considérer le traitement d'un nævus géant comme étant superflu, malgré le peu de poids que porte le mot « esthétique » auprès d'eux.

A quel âge le NGC doit-il être traité ?

Un traitement précoce est sans doute à recommander. Dans le cas d'une ablation totale, cela veut dire que le traitement doit être fini ou au moins commencé dans les quatre premières années de vie. Un traitement précoce a beaucoup d'avantages :

- Les lésions deviennent plus grandes avec la croissance et donc sont plus difficiles à enlever,
- La peau est plus extensible dans la petite enfance et il est ainsi plus facile de refermer les plaies,
- L'impact psychologique de la chirurgie est moindre (ceci est particulièrement important lors de l'utilisation de l'expansion tissulaire),
- Il y aura moins d'interruptions scolaires ou de travail,
- Dans le cas d'une ablation superficielle, les résultats sont meilleurs si la procédure est entreprise le plus tôt possible comme expliqué ci-dessus.

Quel traitement est possible pour les satellites ?

Pour une raison inconnue, les satellites reviennent après ablation superficielle et la seule méthode satisfaisante est de les enlever tout entier. Cela peut être effectué pour un petit nombre de ces lésions, mais

s'il est envisagé de retirer de nombreux satellites, l'aspect des cicatrices qui en résulteront sera presque certainement inacceptable.

Que peut-on faire contre la pilosité ?

L'ablation définitive des poils n'est en générale pas raisonnable. Bien que beaucoup ait été dit sur l'ablation des poils au laser, ce n'est pas encore possible pour les zones de grande étendue et les effets ne sont pas habituellement très durables. L'électrolyse n'est pas non plus souhaitable pour de grandes zones. Elle peut être utilisée pour enlever les poils des petites zones, mais c'est désagréable, généralement trop pour les enfants.

En général, on peut considérer le rasage ou l'utilisation de crèmes dépilatoires pour l'élimination des poils. Parce que ces crèmes peuvent irriter la peau, le rasage est peut-être la meilleure méthode. Un rasoir électrique, comme ceux conçus pour les jambes des femmes, est conseillé. Il est important de savoir que le rasage ne fera pas pousser les poils plus raides ni plus épais. Dans la pratique, les poils ont tendance à repousser moins vite et avec la même texture qu'avant. La plupart des parents de jeunes enfants disent qu'ils n'ont besoin de raser les zones poilues qu'une à deux fois par mois pour maintenir une apparence satisfaisante.

Est-ce qu'il y a des précautions spéciales à prendre ?

La plus importante précaution est la protection solaire, en raison du risque de dégénérescence dont nous avons parlé plus haut. Il est évident que ce ne sont pas uniquement les nævi qui risquent de développer un mélanome malin, mais il est probable que le risque s'applique aussi aux zones de peau qui ont l'air parfaitement normal. Le NGC est l'indicateur d'un risque plus élevé de développer un mélanome malin, comme nous le croyons pour les blonds ou les roux

aux yeux bleus et pour les peaux qui rougissent facilement au soleil et bronzent rarement. Une protection solaire est donc nécessaire sur toute la peau de l'enfant, pas seulement sur le NGC ou des satellites. Le coup de soleil surtout doit être évité. Cependant, la présence du soleil est vitale et éviter le soleil complètement est impossible en permanence. C'est pourquoi, il faut faire des compromis et garder en tête ces principales règles :

- Le soleil est fort du mois d'avril au mois de septembre inclus. Un soleil d'une journée fraîche de mi-mai vaut le même ensoleillement de la fin juillet à 35 degrés,
- Le soleil est plus fort de 13h à 16h00 inclus en Europe du Nord
- Le rayonnement est largement accru par la réverbération sur l'eau et sur la neige
- Le soleil est plus fort en altitude et reste presque aussi fort par un temps nuageux
- Les vêtements sont la meilleure protection ; ceux de couleurs sombres encore plus
- L'ombre (même celle des chapeaux) procure un peu de protection, mais moins quand on est près de l'eau, de la neige ou par temps nuageux
- Les écrans solaires sont uniquement la dernière barrière et ne doivent pas remplacer les autres formes de protection
- Les meilleurs écrans solaires contiennent une barrière réfléchissante telle que du dioxyde de titane et il est préférable de choisir une protection avec un indice élevé, au-dessus de 25

- Les écrans solaires doivent être renouvelés toutes les 2 heures, plus souvent lorsque l'on nage ou que l'on transpire

Est-ce que notre prochain enfant risque d'avoir un NGC?

Les NGC semblent faire partie des erreurs ponctuelles et locales au cours de la formation de l'embryon. On pense ainsi que le risque pour un couple d'avoir un deuxième enfant atteint d'un NC est aussi faible que ce l'était pour le premier (c'est-à-dire, aussi faible que pour la population en générale). De la même façon, on estime que le risque pour une personne atteinte d'avoir des enfants eux-mêmes atteints est très faible. Le lecteur doit se souvenir que les petits NC sont courants alors que les grands ne le sont pas.

Les groupes de soutien

Après des années durant lesquels il n'y avait pas de soutien pour les enfants atteints de NC et leur famille, plusieurs associations de soutien ont été créées en Europe sur le modèle des associations américaines :

- **France** : Nævus 2000 France-Europe, qui a édité ce document, peut être contacté par la présidente, Mme Laurence Baert, au 14 rue de Vozelle, 03110 Vendat. Téléphone : (+33) 4 70 56 52 33, fax (+33) 4 70 56 38 49. Le but de Nævus 2000 est de faire connaître le nævus géant et d'en faire avancer la recherche. Son site web est : <http://naevus2000.ifrance.com/naevus2000>. Un autre groupe, plus sociale, est l'Association du Nævus Géant Congénital, 11 rue d'Archy, 60690 La Neuville-sur-Oudeuil. Cette association a récemment rédigé une étude de 77 personnes atteintes du nævus géant (Nouv. Dermatol. [2002] 21:499-504) qui confirme la pertinence des renseignements ici résumés aux populations européens ou descendantes.
- **Angleterre** : Birthmark Support Group, BP 3932, Weymouth DT4 9YG ou via e-mail : birthmarksupportgroup@btinternet.com. Un

autre groupe, le Congenital Giant Naevus Support Group, peut être contacté par l'intermédiaire de Melle Jody Unsworth, Bridge Chapel Center, Heath Road, Garston, Liverpool L14 4XR, tél. : (+44) 151-281-9716, fax (+44) 151-281-9717.

- **Espagne** : ASONEVUS, Asociación de Nevus Gigante Congénito, C/Cuenca n° 12, 28990 Torrejón Velasco, Madrid.
- **Pays-Bas** : Nevus Netwerk Nederland, <http://www.nevusnetwerk.nl/> ou à l'adresse e-mail nevus@nederland.org. Il y existe une brochure en néerlandais à l'intention des patients, dont nous n'avons pas vérifié l'actualité (publié en 1998).
- **Norvège** : Il n'y a apparemment pas d'association, mais le site web bien complet de la famille Robst dont le fils Filip est atteint d'un nævus géant : <http://home.online.no/~a-robst/Hjemmeside.htm>.
- **Allemagne, Autriche, Portugal**, etc. : il ne paraît pas exister de site web d'associations dans ces pays. Veuillez nous en faire part s'il y en a eu de créée, pour ces pays ou pour d'autres, ainsi que leurs coordonnées.

Puis-je participer à la recherche sur le NGC ?

Malheureusement, peu de recherches sont faites dans ce domaine. Cependant, un registre de personnes atteintes a été établi en Angleterre pour aider les médecins ou chercheurs qui souhaiteraient entreprendre des projets de recherche. En France, il n'y a pas encore de registre formel de ce type, mais la volonté des associations va certainement changer la mise. Le registre anglais est tenu à l'hôpital de Great Ormond Street pour Enfants à l'Institut des Enfants Malades. Contact : Mme Jan Birley, CMN Registry ; Dermatology Unit, Institute of Child Health, 30, Guilford Street, London WC1N 1EH. Ce registre, analysé par le Dr Atherton, permet de répertorier les critères suivantes :

- Le lieu et la taille des NC

- La grossesse des mères
- La présence de lésions pigmentaires de la peau sur les autres membres de la famille.
- Le type de traitements offerts et s'ils ont été un succès.
- La façon dont les NC changent au cours des années.
- Le développement de lésions satellites.
- Le développement de complications, particulièrement de mélanomes malins.

Toute personne qui a un NC supérieur à 2cm de diamètre est invité à contacter le registre afin de rejoindre ce projet, qui permettra de fournir des données très importantes. Les informations contenues dans le registre sont totalement confidentielles et ne seront pas révélées sans permission. Si d'autres chercheurs veulent inviter des personnes du registre à prendre part à un projet, une lettre leur sera adressée par Jan Birley afin de leur demander la permission, faute de quoi, aucune information ne sera délivrée.

Les mêmes buts et les mêmes précautions existent également pour le registre de New York, surveillé par le Dr Marghoob, dont certains résultats ont déjà été publiés. Le recrutement étant plus grand (basé sur l'Internet) et l'étude étant prospective, d'autres personnes peuvent y contribuer au cours de l'étude. Contact : l'association Nevus Outreach, Inc., sur le site web <http://www.nevus.org/>.