

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Naevus congénital

Septembre 2021

Centre de Référence de la filière Santé Maladies Rares Dermatologiques (FIMARAD)

Naevus congénital

➤ Définition

Le naevus congénital (NC) est une accumulation anormale mais bénigne de mélanocytes dans la peau à la naissance. La taille et le nombre de naevus peuvent être très variables, allant d'une lésion unique de quelques millimètres à plusieurs dizaines centimètres, à des lésions innombrables, avec ou sans lésion de grande taille (NC multiples).

Les NC sont considérés comme petits lorsque leur taille projetée adulte (TPA) est < 1,5 cm, (S) moyens si elle est comprise entre 1,5 et 20 cm, grands entre 20 et 40 cm et enfin géants si > 40 cm. Dans les formes les plus sévères, jusqu'à 80% de la surface cutanée peut être atteinte.

➤ Etiologie

Les NC sont le résultat d'une variation génétique survenue *in utero*, principalement dans les gènes *NRAS* et *BRAF*, après la fécondation et les premières divisions cellulaires. Il s'agit d'une pathologie en mosaïque, c'est-à-dire que seules certaines cellules de l'organisme présentent cette variation génétique, tandis que d'autres non. Plus la variation survient précocement, plus le phénotype est sévère, en termes de taille et de nombre de lésions, avec des atteintes extra-cutanées possibles, en particulier neurologique. Aucun facteur de risque favorisant la survenue d'une telle variation n'a été identifié à ce jour.

Présentation clinique

Le diagnostic de NC est clinique et est généralement posé à la naissance. La présentation clinique est relativement stéréotypée : Il s'agit de lésions cutanées, bien limitées, pigmentées, maculeuses ou papuleuses, pouvant être très pâles à très foncées, avec une couleur et une surface à la palpation très hétérogène, et une pilosité plus ou moins développée.

Les patients avec un phénotype sévère (atteinte cutanée étendue et/ou NC multiples) sont plus à risque de présenter des symptômes neurologiques.

Critères diagnostiques

Le diagnostic de NC est essentiellement clinique, et ne nécessite pas de confirmation histologique. Une biopsie sera réalisée en cas de suspicion de mélanome. Le risque de mélanome chez ces patients est globalement faible, autour de 1 à 2 % des patients, et est corrélé à la sévérité de l'atteinte cutanée.

Prise en charge thérapeutique

Actuellement, en dehors de l'exérèse chirurgicale complète lorsqu'elle est possible pour les NC de taille petite à moyenne, il n'existe pas de traitement curatif des NC ni de traitement préventif de leurs éventuelles complications. L'exérèse des lésions est exclusivement réalisée à visée esthétique, elle n'a aucun impact préventif sur la survenue de mélanome chez ces patients ou sur les symptômes neurologiques.

Il est de plus important de conseiller les patients et leur entourage sur la photoprotection : celle-ci ne doit pas être exagérée, les règles de photoprotection sont les mêmes que pour la population générale.

En ce qui concerne l'épilation, il n'existe pas de contre-indication avec le NC quelle que soit la technique utilisée.

Suivi du patient

La prise en charge psychologique doit faire partie intégrante du parcours de vie et de soins des patients atteints de NC. Cela est tout particulièrement important lors de périodes particulières comme à la naissance, à l'entrée à l'école, en période pré et post-opératoire.

Les NC de petite taille ne nécessitent pas de suivi particulier. Bien que l'aspect des naevus se modifie de façon physiologique au cours du temps, le patient pourra solliciter un avis devant une modification brutale en terme notamment d'épaisseur, de couleur ou de taille notamment.

Les patients atteints de NC de grande taille et/ou multiples sont suivis par une équipe multidisciplinaire, la fréquence des consultations est adaptée au cas par cas, en fonction de l'âge du patient, de la sévérité de l'atteinte et des traitements entrepris pour chaque patient.

Par conséquent, le rôle du pédiatre ou médecin généraliste est :

- D'orienter le patient vers le centre de référence ou vers un centre de compétence
- Assurer le suivi du bon développement global de l'enfant, et en particulier neurologique et psychomoteur.
- Assurer un soutien psychologique à l'enfant et sa famille tout au long du parcours de soin

Contacts et adresses utiles

CRM R FIMARAD

Site Coordonnateur :

● **Hôpital Necker**, Service de dermatologie,
149, rue de Sèvres 75015 Paris (site
pédiatrique du centre de référence)
Pr Christine Bodemer
Dr Olivia Boccara
Tél : 01 44 49 46 68
E-mail : christine.bodemer@aphp.fr ,
olivia.boccara@aphp.fr

● **CHU Bordeaux**, 1) Adultes : Hôpital Saint-
André - Service de dermatologie, 1 rue Jean
Burguet, 33075 Bordeaux Cedex,
Tél : 05 56 79 49 62,

2) Enfants : Groupe Hospitalier Pellegrin,
Service de dermatologie pédiatrique, place
Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux,

Dr Christine Labrèze-Leauté
Dr Fanny Morice-Picard
Tél. : 05 56 79 49 62,
Email : sec.dermatogenerale@chu-bordeaux.fr

Sites Constitutifs :

● **CHU Angers**, Service de dermatologie, 4 rue
Larrey, 49933 Angers Cedex 9,
Pr Ludovic Martin
Email : dermatologie@chu-angers.fr
Email : HeHumeau@chu-angers.fr

● **Hôpital Cochin**, Service de dermatologie - Pavillon TARNIER, 89 rue d'Assas, 75006 Paris, Dr Sarah Guégan
Tél. : 01 58 41 18 06 - 01 58 41 18 12 - 01 58 41 17 81
Email : maria.geay@aphp.fr
Email : marieodile.grison@aphp.fr

● **CHU Dijon**, Service de dermatologie, Bâtiment François Mitterrand - Hall A - 2ème étage, 14 rue Paul Gaffarel, 21000 Dijon, Pr Pierre Vabres
Tél. : 03 80 29 33 36,
Email : secret.dermato@chu-dijon.fr

● **CHU Tours**, 1) Adultes : Hôpital Trousseau, service de dermatologie, avenue de la République, 37170 Chambray-les-Tours, Tél. : 02 47 47 47 65,
2) Enfants : Hôpital pédiatrique Gatien de Clocheville, 49 boulevard Béranger, 37000 Tours,
Pr Annabel Maruani
Tél : 02 47 47 47 06,

● **Hôpital Saint Louis**, Polyclinique de dermatologie, 1 avenue Claude Vellefaux, 75 475 PARIS Cedex 10,
Dr Emmanuelle Bourrat
Tél. : 01 42 49 98 16,
Email : sls@aphp.fr

● **CHU Nice**, Hôpital Archet II - Service de dermatologie, 151 route Saint-Antoine de Ginestière, CS 23079, 06202 Nice Cedex 3,
Dr Christine Chiaverini
Tél. : 04 92 03 92 11 - 04 92 03 93 98,
Email : crmrp-sud@chu-nice.fr

● **CHU Toulouse**, Hôpital Larrey - Service de dermatologie, 24 chemin de Pouvourville - 5ème étage, TSA 30030, 31059 Toulouse Cedex 09,
Pr Juliette Mazereeuw-Hautier
Tél. : 05 67 77 81 41,

Email : maladiesrarescutanees@chu-toulouse.fr,

Email : Larreycrmr.sec@chu-toulouse.fr

Centres de compétence

● **CCMR CHU Brest**, Hôpital Morvan, Service de dermatologie, 2 avenue Foch, 29200 Brest, Dr Claire Abasq
Tél. : 02 98 22 33 15 ou 02 98 22 33 82,
Email : dermatologie@chu-brest.fr

● **CCMR CHU Lille**, Hôpital Claude Huriez, Service de dermatologie, rue Michel Plonovski, 59037 Lille,
Pr Emmanuel Delaporte
Tél. : 03 20 44 48 68

● **CCMR CHU Nantes**, Hôtel Dieu, Service de dermatologie, place Ricordeau, 44093 Nantes, Dr Sébastien Barbarot
Tél. : 02 40 08 31 16,
Email : secretariat.dermatologie@chu-nantes.fr

● **CHU de la Réunion**, UF de dermatologie pédiatrique - Site sud, Service de pédiatrie - Pôle Femme - Mère – Enfant, BP 350, 97448 Saint-Pierre Cedex
Dr Juliette Miquel
Tél. : 02 62 35 91 61
Email : cs.pediatrie.ghsr@chu-reunion.fr

● **CHU de Rouen** - Hôpital Charles Nicolle, Clinique dermatologique, 76031 Rouen Cedex
Pr Pascal Joly, Dr Xavier Balguerie
Tél. : 02 32 88 80 54

● **CHU de Saint-Etienne** - Hôpital Nord, Service de dermatologie, Avenue Albert Raimon, 42270 Saint-Priest-en-Jarez
Pr Frédéric Cambazard
Tél. : 04 77 82 83 33

● **CHRU de Montpellier** - Hôpital Saint-Éloi, Département de dermatologie, 80 avenue Augustin Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5
Pr Didier Bessis
Tél. : 04 67 33 69 37

● **CHRU de Nancy** - Hôpital Brabois, Bâtiment
Philippe Canton, 6 allée du Morvan, 54500
Vandœuvre-les-Nancy
Dr Anne-Claire Bursztejn
Tél : 03 83 15 48 00 - 03 81 15 71 46
Email: dermato@chru-nancy.fr

● **CHU Lyon** - Hôpital Femme/Mère/Enfant,
Service de dermatologie pédiatrique, 59
boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex 77
Pr Pierre Cochat, Dr Alice Phan
Tél. : 04 27 85 61 26

● **Hôpital Avicenne**, Service de dermatologie,
125 rue de Stalingrad, 93000 Bobigny
Pr Frédéric Caux
Tél. : 01 48 95 51 89 (secrétariat) - 01 48 95 77
00 (infirmière)
Email : claudia.dermato@avc.aphp.fr

● **Hôpital De La Timone** - AP-HM, Service de
dermatologie et cancérologie cutanée, 264
rue Saint-Pierre, 13885 Marseille Cedex 05

Dr Stéphanie Mallet
Tél. : 04 91 38 75 94 - 04 91 38 75 95

Réseau associatif

● **Association ANNA**

71 avenue Victor Hugo, 75116 Paris
<http://www.anna-asso.fr/>

● **Naevus 2000**

225 ter rue Joseph Guillonnet, 14100
Hermival les Vaux
<http://www.naevus2000.com/>

● **Association du Naevus Géant Congénital
(ANGC)**

2 rue des vieux fossés Saint Denis, 45130
Meung sur Loire
<https://naevus.fr/>