



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



FICHE THÉMATIQUE / *Histopathologie cutanée*

Le nævus bleu et ses variantes

Blue naevi and variants

A. Osio^{a,*}, M. Battistella^{a,b,1}

^a Service de pathologie, hôpital Saint-Louis, AP-HP, 1, avenue Claude-Vellefaux, 75010 Paris, France

^b Laboratoire de pathologie, université Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité, UMR-S 728, 75010 Paris, France

Disponible sur Internet le 29 juin 2012

Les nævus bleus (NB) sont des tumeurs mélanocytaires dermiques bénignes dont les mélanocytes sont pigmentés, fusiformes et dendritiques et souvent accompagnés de mélanophages, dans un stroma habituellement fibreux. La proportion des composantes cellulaires, la densité cellulaire, l'intensité de la pigmentation et l'importance de la fibrose peuvent varier d'une lésion à l'autre, ces variantes étant à l'origine des différents types histologiques. Le nævus bleu commun (nævus bleu de Jadassohn-Tieche) est le plus fréquent. Les NB cellulaires et les NB épithélioïdes sont nettement plus rares. On discutera enfin la problématique du NB malin, aussi appelé mélanome à type de NB cellulaire.

Nævus bleu commun

Clinique

Fréquent, il s'observe chez l'enfant et l'adulte, apparaissant le plus souvent dans l'enfance. Les sièges de prédilection sont le dos des mains et des pieds et la région céphalique. Des localisations extra-cutanées sont également décrites (muqueuses orales et génitales, prostate,

col utérin, ganglion...). La lésion est généralement unique, de petite taille (moins de 1 cm), plate ou en dôme, lisse, bleu sombre, symétrique. Des formes cliniques inhabituelles ont été rapportées: formes multiples, parfois éruptives; formes congénitales; NB en cible; NB achromique, NB avec satellites pigmentés, ou encore NB en plaque [1].

Histopathologie

Il s'agit d'une lésion dermique pure, assez mal limitée, siégeant habituellement dans le derme réticulaire, respectant le derme papillaire. L'épiderme en regard n'est pas modifié. La prolifération est constituée de cellules fusiformes ou étoilées dont la charge pigmentaire est variable, avec des dendrites souvent bien visibles. Ces mélanocytes sont parfois accompagnés de mélanophages. Leurs noyaux sont de petite taille. Le derme réticulaire est très fibreux avec des fibres de collagène épaissies. La cellularité est faible, avec des zones plus cellulaires autour des annexes pilaires et sudorales. Neurotropisme et invasion des muscles pilo-arrecteurs sont habituels, sans caractère péjoratif. La prolifération peut parfois être située immédiatement sous l'épiderme (NB «superficiel»). (Fig. 1A et B).

Diagnostic différentiel

Outre le diagnostic différentiel principal avec l'histiocytobrome pigmenté, non préjudiciable pour le

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : amelie.osio@sls.aphp.fr (A. Osio).

¹ Sous l'égide du groupe d'histopathologie cutanée de la Société française de dermatologie.

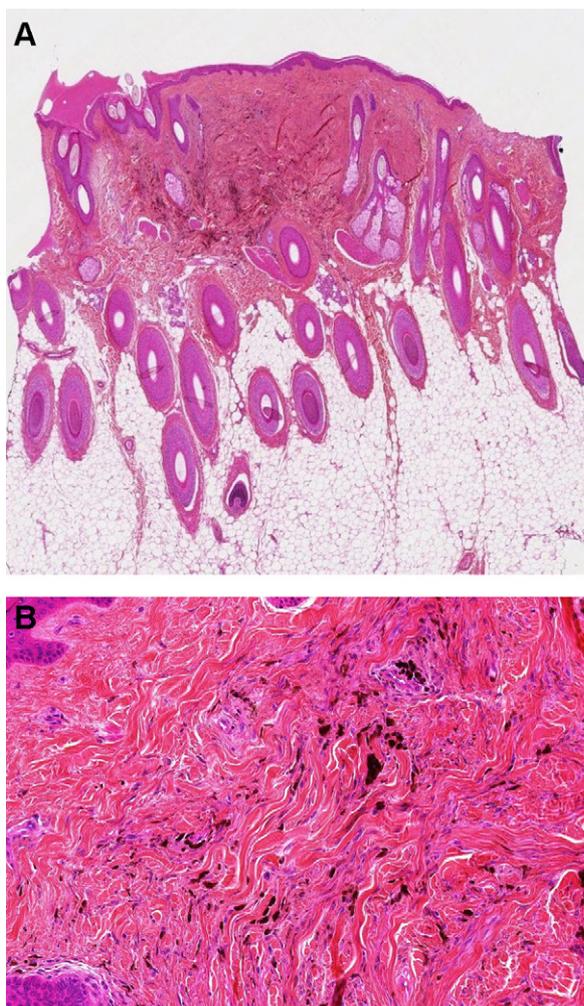


Figure 1. Nævus bleu commun. Lésion dermique siégeant dans un collagène dense (A), faite de mélanocytes fusiformes associées à des mélanophages (B).

patient, des cas de métastases cutanées de mélanome en transit simulant cliniquement et histologiquement un NB ont été décrites. Le contexte clinique est alors fondamental (antécédent personnel de mélanome, lésion d'apparition récente dans la région du mélanome initial).

Variantes du nævus bleu commun

Nævus combiné

Une composante de NB commun peut s'associer à n'importe quel autre type de nævus, le plus souvent un nævus mélanocytaire commun (mixte ou dermique pur), ou, moins fréquemment, à un nævus de Spitz.

Nævus bleu en cible

Clinique

La clinique est celle d'une lésion à centre noir avec pigmentation concentrique d'intensité variable.

Histopathologie

L'aspect histopathologique est celui d'un NB commun avec des zones un peu plus cellulaires, et une pigmentation hétérogène, plus marquée au centre.

Nævus bleu avec satellites pigmentés

On décrit sous ce terme des NB à contours irréguliers avec des petites lésions satellites pigmentées. Au microscope, ces lésions sont particulières par l'extension périvasculaire des mélanocytes pigmentés.

Nævus bleu desmoplastique

Clinique

La clinique est celle d'une papule ou papulo-nodule ferme, unique, de pigmentation variable.

Aspect histopathologique

L'aspect histopathologique du NB desmoplastique partage les caractéristiques du NB commun, mais il comprend une fibrose dermique beaucoup plus marquée, avec une densité tumorale parfois très faible. L'architecture de la lésion, avec extension au derme profond, coulées périannexielles et périnerveuses, et l'absence d'hyperplasie épidermique permettent d'orienter le diagnostic qui sera confirmé si besoin par immuno-histochimie (expression des marqueurs mélanocytaires PS100, HMB45 et MelanA).

Diagnostic différentiel

Il faut principalement éliminer un mélanome desmoplastique et les tumeurs des tissus mous, notamment l'histiocytofibrome pigmenté et le dermatofibrome. Les critères en faveur du mélanome desmoplastique, en dehors d'une clinique parfois inquiétante, sont la présence d'une composante mélanocytaire jonctionnelle atypique, d'atypies nucléaires, la présence d'un infiltrat lymphoïde en périphérie et l'activité mitotique. Par ailleurs, la plupart des mélanomes desmoplastiques expriment uniquement la PS100, et perdent l'expression des autres marqueurs mélanocytaires.

Nævus bleu hypopigmenté ou achromique

Dans les rares variantes hypopigmentées ou achromiques, dont le diagnostic clinique n'est jamais suspecté, l'architecture du NB commun et surtout l'expression de l'HMB45 (qui permet de visualiser les dendrites des mélanocytes) permettent le diagnostic, malgré l'absence ou la faible abondance du pigment mélanique. Les autres marqueurs mélanocytaires sont variablement exprimés.

Nævus bleu en plaque

Il fait partie des NB étendus. Il peut être congénital ou acquis et siège préférentiellement au niveau du tronc ou du cuir chevelu. Certains sont des nævus de Ota (dans le territoire du trijumeau, surtout chez les japonais) ou de Ito (très rare, surtout sur l'épaule dans la population asiatique).

Nævus bleu épithélioïde

Initialement décrit par Aidan Carney comme une lésion tumorale faisant partie du complexe de Carney, le NB épithélioïde a ultérieurement été décrit de manière sporadique. Sa description est histologique, aucune clinique spécifique n'ayant été décrite à ce jour pour ce type de lésion. Le NB épithélioïde associe un contingent de mélanocytes épithélioïdes volumineux très pigmentés, et un contingent plus faible de mélanocytes polygonaux ou fusiformes moins pigmentés. Les mélanocytes épithélioïdes ont souvent un volumineux nucléole, et la pigmentation est parfois concentrée en anneau à la périphérie de leur cytoplasme (*pigmented rim*).

Le terme de *pigmented epithelioid melanocytoma* (PEM) a été proposé pour décrire ces lésions, qui peuvent parfois avoir une faible activité mitotique, rendant difficile leur classement dans une catégorie purement bénigne. Dans les séries de PEM publiées par Zembowicz et al., certains patients avaient des métastases ganglionnaires, mais une évolution générale bonne [2]. Devant ces lésions, une exérèse complète est bien entendu nécessaire. Les marges de sécurité ne sont pas codifiées. La procédure du ganglion sentinelle n'est probablement pas justifiée [3].

Nævus bleu cellulaire

Clinique

Tumeur rare, le NB cellulaire peut se voir à tout âge, mais le plus souvent avant 40 ans, avec une prédominance féminine. Il existe des formes congénitales. Le siège de prédilection est la région sacrée et la fesse (50%), suivi de la région céphalique, du dos et des extrémités (Fig. 2). Des localisations extra-cutanées sont également décrites, comme pour le NB commun. La présentation clinique est celle d'un nodule bombé, généralement foncé, inférieur à 2 cm dans deux tiers des cas. Le NB cellulaire est une lésion bénigne. Les récurrences sont rares, même après une exérèse étroite.



Figure 2. Nævus bleu cellulaire du cuir chevelu, sous forme d'une lésion pigmentée en dôme de 15 mm, à contours discrètement irréguliers.

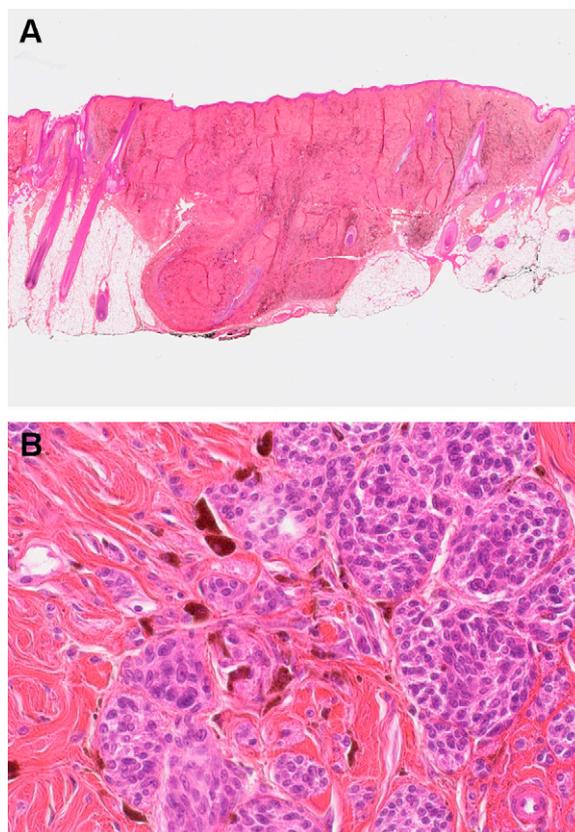


Figure 3. Nævus bleu cellulaire. Lésion dermique avec extension hypodermique caractéristique en « battant de cloche » (A). Aspect cellulaire en profondeur, associant dans un collagène dense des mélanocytes ovaires monomorphes non pigmentés et des mélanophages (B).

Histopathologie

Le profil lésionnel est évocateur. Il s'agit d'une lésion dermo-hypodermique relativement volumineuse, plus ou moins pigmentée, avec un contingent dermique assez mal limité et une extension hypodermique plus densément cellulaire, en « battant de cloche ». L'épiderme en regard n'est pas modifié (Fig. 3 A et B). On distingue au microscope plusieurs formes, qui n'ont pas de traduction clinique : la forme classique, dite biphasique, où coexistent un aspect de NB commun en superficie et des plages cellulaires de mélanocytes plus ovaires assez monomorphes, peu ou pas pigmentés, associés à des mélanophages en profondeur ; une forme alvéolaire ; une forme neuroïde. Le pléomorphisme nucléaire est absent ou très discret, les mitoses typiquement absentes. La prolifération exprime de façon diffuse les marqueurs mélanocytaires.

Nævus bleu cellulaire « atypique »

On classe dans cette catégorie les lésions histologiquement « intermédiaires » entre les NB cellulaires et les NB malins. Il n'y a pas de critères histologiques clairement établis pour le diagnostic des NB cellulaires « atypiques », et leur distinction avec le NB malin est parfois extrêmement difficile, voire impossible. Ce sont des lésions d'assez grande taille

(au moins 1 à 2 cm), avec des atypies architecturales (asymétrie, caractère infiltrant) et/ou cytologiques (cellularité élevée, irrégularités cellulaires, pléomorphisme nucléaire, mitoses, nécrose). Leur potentiel évolutif, loco-régional et à distance, n'est pas bien connu. Une exérèse complète avec marges de sécurité et une surveillance rapprochée sont nécessaires.

Nævus bleu malin

Ce sont des tumeurs exceptionnelles, dont le siège de prédilection est le cuir chevelu. La clinique est peu discriminante : il s'agit le plus souvent d'un nodule ou d'une plaque bleu-noir, parfois ulcéré ou douloureux, ayant parfois brutalement augmenté de taille, chez un patient d'âge moyen. Leur taille est généralement supra-centimétrique. Il s'agit d'un mélanome dont le pronostic serait équivalent, à épaisseur selon Breslow égale, à un mélanome d'un autre type.

Histopathologie

On distingue de manière purement théorique le mélanome développé sur un NB préexistant, le plus souvent cellulaire, et le NB malin de novo (mélanome mimant un nævus bleu cellulaire), encore plus rare. Même si l'architecture en battant de cloche peut être conservée, le contingent malin réalise un ou plusieurs nodules où les atypies cytologiques sont marquées (pléomorphisme nucléaire, index

mitotique élevé, mitoses anormales). Il s'y associe fréquemment des plages de nécrose, une invasion tissulaire. Dans les NB malins développés sur NB, l'architecture biphasique du NB cellulaire sous-jacent est le plus souvent grossièrement conservée. Ces lésions mélanocytaires malignes étant très rares, leur prise en charge n'est pas codifiée aussi clairement que pour les mélanomes habituels. Par extension des recommandations, on pratique une reprise chirurgicale avec des marges de sécurité selon le Breslow, et éventuellement un ganglion sentinelle.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Zembowicz A, Phadke PA. Blue nevi and variants. *Arch Pathol Lab Med* 2011;135:327–36.
- [2] Zembowicz A, Carney JA, Mihm MC. Pigmented epithelioid melanocytoma: a low-grade melanocytic tumor with metastatic potential indistinguishable from animal-type melanoma and epithelioid blue naevus. *Am J Surg Pathol* 2004;28:31–40.
- [3] Freitag S, Vignon-Pennamen MD. Spitz tumor and pigmented epithelioid melanocytoma: new nosological frameworks for commonly ill-defined tumors. *Ann Dermatol Venereol* 2009;136:133–44.