

**UNIVERSITE DE NANTES
FACULTE DE MEDECINE**

Année 2006

N°141

THESE
pour le
**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE
DES DE CHIRURGIE GENERALE**
Par

Frédérique BELLIER-WAAST

Née le 19/05/1974 à Paris 14ème

Présentée et soutenue publiquement le 26/10/2006

**PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE DES NAEVI
GEANTS CONGENITAUX.
DEFINITION D'UN ALGORITHME.**

Président : Monsieur le Professeur PANNIER

Directeur : Monsieur le Professeur Pannier

SOMMAIRE

SOMMAIRE.....	2
INTRODUCTION.....	6
GENERALITES.....	7
1. DEFINITION.....	7
2. CLINIQUE.....	12
3. LOCALISATION.....	13
4. EPIDEMIOLOGIE	17
5. ETIOLOGIE.....	17
6. HISTOLOGIE.....	18
7. ASSOCIATIONS.....	21
7.1. NEUROFIBROMATOSE DE VON RECKLINGHAUSEN	21
7.2. MELANOSE NEURO-CUTANEE	21
7.3. AUTRES ASSOCIATIONS	22
8. NÆVUS GEANT CONGENITAL ET MELANOME.....	22
9. POSSIBILITES THERAPEUTIQUES	25
9.1. DERMABRASION, CURETAGE, LASER	25
9.2. EXERESE CHIRURGICALE	26
9.2.1. EXERESE-SUTURE ITERATIVE.....	27
9.2.2. LA CICATRISATION DIRIGEE : LA TECHNIQUE DU ZEBRE BLANC DE VILAIN..	27
9.2.3. EXCISION SUIVIE DE REPARATION PAR LAMBEAUX CUTANES.....	27
9.2.4. L'EXPANSION CUTANEE	28
Généralités[35].....	28
Le principe.....	29
Matériel.....	30
Technique chirurgicale.....	31
Complications	33
9.2.5. L'INTEGRA ® OU DERME ARTIFICIEL.....	34
9.2.6. EXCISION-GREFFE	35
Excision-greffe de peau mince.....	35
Excision-greffe de peau totale.....	35
CASUISTIQUE.....	37
1. MATERIEL ET METHODES.....	37
2. RESULTATS	39

2.1.	DESCRIPTION DE LA POPULATION A PARTIR DES DOSSIERS CLINIQUES	39
2.1.1.	<i>Sexe</i>	39
2.1.2.	<i>% SCT atteinte par le nævus</i>	39
2.1.3.	<i>Pathologies associées</i>	40
2.1.4.	<i>Histologie</i>	41
2.1.5.	<i>Localisation</i>	41
2.1.6.	<i>Age moyen lors de la première intervention</i>	42
2.2.	TECHNIQUES UTILISEES	42
2.2.1.	<i>Plastie de glissement</i>	43
2.2.2.	<i>Expansion</i>	43
	Complication de l'expansion	46
	Aspect de la peau expansée.....	47
2.2.3.	<i>Intégra®</i>	47
2.2.4.	<i>Greffe de peau mince</i>	47
2.2.5.	<i>Greffe de peau totale (GPT)</i>	48
2.3.	NOMBRE TOTAL D'INTERVENTIONS.....	48
2.4.	ASPECT DE LA CICATRICE	49
2.5.	REPRISE CICATRICIELLE.....	49
2.6.	RELATION ENTRE TECHNIQUE UTILISEE ET LOCALISATION	50
2.6.1.	<i>Localisation au cuir chevelu</i>	50
	Complication de l'expansion et cuir chevelu	50
	Reprise cicatricielle.....	51
	Aspect final de la cicatrice	51
	Aspect du cuir chevelu expansé	51
2.6.2.	<i>Localisation à la Face</i>	51
	Complication de l'expansion et face.....	52
	Complications secondaires de la greffe de Peau Totale et Face.....	53
	Reprise cicatricielle.....	53
	Aspect final de la cicatrice	53
2.6.3.	<i>Localisation au tronc</i>	53
	Complication de l'expansion et Tronc.....	54
	Complication de l'exérèse partielle et Tronc	55
	Complication de la GPM, GPT, Intégra et Tronc.....	55
	Reprise cicatricielle.....	55
	Aspect de la peau expansée sur le tronc	56
	Aspect final de la cicatrice	56
2.6.4.	<i>Localisation aux Membres Inférieurs</i>	56
	Complications aux Membres inférieurs	57
	Reprise cicatricielle.....	57
	Aspect final de la cicatrice	58
2.6.5.	<i>Localisation aux Membres Supérieurs</i>	58
	Reprise cicatricielle et aspect final de la cicatrice.....	59

2.7.	AVIS DU CHIRURGIEN ET DE L'OBSERVATEUR INDEPENDANT	60
DISCUSSION		61
1.	POPULATION	61
2.	DEFINITION DU TERME GEANT	61
3.	PATHOLOGIES ASSOCIEES	61
4.	TYPE HISTOLOGIQUE	62
5.	LOCALISATION.....	62
6.	AGE DE LA PREMIERE INTERVENTION.....	63
7.	TECHNIQUES UTILISEES	64
7.1.	DERMABRASION ET CURETAGE.....	64
7.2.	L'EXERESE ITERATIVE	66
7.3.	L'EXPANSION CUTANEE.....	68
7.4.	LA GREFFE DE PEAU MINCE, DE PEAU TOTALE, D'INTEGRA®	72
8.	INDICATIONS OPERATOIRES EN FONCTION DE LA LOCALISATION DU NÆVUS	78
8.1.	LOCALISATION AU CUIR CHEVELU	78
8.2.	LOCALISATION A LA FACE	84
8.3.	LOCALISATION AU TRONC	88
8.3.1.	<i>Face postérieure</i>	88
8.3.2.	<i>Face antérieure</i>	94
8.3.3.	<i>Périnée</i>	98
8.4.	LOCALISATION AUX MEMBRES SUPERIEURS	100
8.4.1.	<i>Pour la partie proximale des membres</i>	100
8.4.2.	<i>Pour la partie distale des membres (coude, avant-bras, poignet)</i>	104
8.4.3.	<i>Pour la main</i>	107
8.5.	LOCALISATION AUX MEMBRES INFERIEURS	110
8.5.1.	<i>Pour la partie proximale des membres</i>	110
8.5.2.	<i>Pour la partie distale des membres</i>	113
8.5.3.	<i>Pour le pied</i>	115
8.6.	NGC « GEANT » S'ETENDANT SUR PLUSIEURS ZONES ANATOMIQUES.....	115
ASPECT PSYCHOSOCIAL DE LA PRISE EN CHARGE DES NGC.....		121
1.	REGARD DES AUTRES.....	121
2.	LE NGC, UNE MALFORMATION CONGENITALE.....	123
3.	AVIS SUR LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE.	124
4.	EVOLUTION SOCIALE ET PSYCHOLOGIQUE.....	127

CONCLUSION	129
BIBLIOGRAPHIE.....	137
ANNEXE 1.....	142
ANNEXE 2.....	143

INTRODUCTION

Le Nævus Géant Congénital (NGC) est un nævus pigmentaire présent dès la naissance. Sa fréquence est estimée entre 1/200 000 et 1/500 000 naissances chez les sujets d'ethnie blanche. Il pose deux problèmes : le risque de transformation en mélanome survenant avant l'âge de 10 ans dans la majorité des cas, d'autant plus important que la surface est grande, et un problème esthétique avec des conséquences sociales et psychologiques.

Le choix de la technique d'exérèse dépend donc de trois éléments :

- L'obtention d'une réduction effective du risque de malignité,
- Des résultats esthétiques satisfaisants,
- Le maintien des capacités fonctionnelles.

L'excision chirurgicale reste la méthode de suppression la plus sûre des cellules potentiellement malignes. Nous proposons à travers l'analyse de 104 dossiers de NGC traités dans notre service avec un recul parfois de 17 ans, de définir quelle est la technique chirurgicale la plus appropriée en fonction de la localisation du nævus.

La gestion du capital cutané sain est parfois un véritable défi chirurgical avec des aléas difficiles à supporter psychologiquement et physiquement par ces jeunes patients et leur famille. L'implication de l'opérateur est, elle aussi, intense en terme professionnel et nous souhaitons évaluer non seulement l'aspect technique pur mais aussi le retentissement social et psychologique de cette prise en charge chirurgicale.

L'enfant est un être en devenir. Nous voulons lui apporter une solution chirurgicale la plus parfaite possible et la plus adaptée à son développement physique et psychologique.

GENERALITES

1. DEFINITION

Un nævus géant est une tumeur cutanée bénigne, de grande taille, circonscrite et constituée de cellules næviques situées le plus fréquemment dans le derme et /ou l'épiderme, et accessoirement dans les tissus sous-jacents.

Les proliférations mélanocytaires peuvent être bénignes ou malignes, mais en français le terme de nævus est réservé aux proliférations mélanocytaires bénignes et le terme de mélanome est réservé aux proliférations mélanocytaires malignes. Le mot nævus signifiant "malformation" est souvent utilisé également pour désigner des lésions hamartomateuses. Si en anglais cette dénomination est admise, la Société Française de Dermatologie a opté pour que les lésions malformatives n'intéressant pas le système mélanocytaire soient désignées uniquement sous le terme d'hamartome, le nævus ne désignant que les lésions bénignes mélanocytaires.

Un nævus nævocellulaire est caractérisé par un excès de mélanocytes (appelés dans ce cas cellules næviques)

Le mélanocyte normal reste cantonné au niveau de la couche cellulaire basale épidermique, parmi les kératinocytes. Il élabore de la mélanine qu'il injecte aux kératinocytes par ses dendrites.

Le mélanocyte du nævus ne répond pas à cette loi : il peut migrer vers le bas dans le derme (ou vers le haut dans l'épiderme) et glisser dans les gaines des annexes. Il peut cohabiter avec d'autres mélanocytes et former des thèques ; il est alors appelé cellule nævique ou naevocyte.

Les nævi sont pour la plupart acquis. Ceux de grande taille sont toujours congénitaux. Si la présence d'un nævus à la naissance est toujours difficile à retrouver à l'interrogatoire et lors d'études rétrospectives pour les nævi de petites tailles, ce n'est pas le cas pour les nævi de grande taille qui sont toujours remarqués par la famille.

Pour les nævi de grande taille le terme "géant" ou "large" en anglais est utilisé de manière interchangeable par la plupart des auteurs. Dans les articles de langue française c'est le terme "géant" qui est retenu et celui que nous utiliserons.

Le qualificatif de « géant » fait encore l'objet de controverse. Les auteurs ont donné au nævus géant congénital (NGC) des définitions variées suivant ses dimensions et sa localisation. Le tableau 1[1] fournit un résumé des différentes définitions attribuées aux nævi géants :

« Lésion mélanique congénitale qui du fait de sa taille ne peut être entièrement traitée par exérèse-suture ou plastie de voisinage en un seul temps opératoire sans engendrer de déformations notables »

« Lésion mélanique congénitale mesurant au minimum deux pour cent de la surface corporelle totale »

« Lésion ayant la surface d'une paume de main du patient pour la face et le cou et deux fois cette surface pour les autres régions » (ce qui est assimilable à 1 à 2 % de la surface corporelle).

« Lésion couvrant 900 cm² chez l'adulte (ou encore 5 % de la surface corporelle totale) ou moins dans certaines localisations comme la face »

« Lésion dont le plus grand diamètre est supérieur ou égal à 20 cm quelle que soit la localisation »

Tableau 1

Auteurs	Année publication	Définition utilisée pour décrire les nævi congénitaux
Conway	1939	Nævus en "caleçon de bain" ne pouvant pas être excisé facilement, la perte de substance ne pouvant être fermée d'emblée
Pers	1963	Lésion représentant 1% de la surface corporelle totale (SCT) au niveau de la face et 2% sur le reste du corps
Lorentzen[2]	1977	Idem Pers
Greeley[3]	1965	Lésion touchant 900 cm ² ou plus sur le tronc ou les extrémités ou une grande partie du visage ou des mains
Lerner	1972	Lésion ayant un diamètre supérieur à 2 cm
Kaplan[4]	1974	Lésion ne pouvant être excisée facilement et laissant une perte de substance ne pouvant être fermée sans difformité séquellaire
Lanier[5]	1976	Lésion touchant 30% ou plus de la SCT
Kopf[6]	1979	Suivant la taille : petit = diamètre <1.5 cm, moyen = diamètre entre 1.5 et 19.9 cm, grand = diamètre >19.9 cm
Illig	1981	Lésion ayant un diamètre >10 cm
Zitelli[7]	1984	Lésion touchant 120 cm ² ou plus
Enhamre[8]	1986	Taille lésion exprimée en surface corporelle totale, rapporté à l'index de surface relative
Reed[9]	1993	Lésion ayant un diamètre >40 mm
Swerdlow[10]	1995	Lésion touchant au moins 5% de la SCT
Tannous[11]	2005	Lésion >930 cm ² chez l'adulte

En première approche, il est surprenant de constater encore une telle disparité de terminologie. Le maintien du terme « géant » par son contenu subjectif favorise ces divergences de point de vue et laisse une connotation d'ostracisme.

Mais on comprend qu'un dermatologue, un chirurgien plasticien, un pédiatre et un anatomopathologiste n'appréhendent pas le NGC de la même manière.

- Pour les uns la taille du nævus doit être chiffrée en pourcentage de surface corporelle ou en valeur absolue, pour ne s'intéresser qu'à l'aspect épidémiologique et carcinologique ; en effet, nous le verrons pour les NGC, le risque de survenue d'un mélanome malin pourrait être conditionné par leur taille.
- Pour les autres l'approche thérapeutique passe au premier plan et la surface du nævus n'aura d'intérêt qu'en fonction du siège de la lésion. La notion de topographie et d'unité anatomique (notamment la face) est alors primordiale.

Un nævus couvrant la totalité d'une paupière supérieure peut à notre sens être considérée comme « géant » pour l'unité anatomique concernée, alors qu'un nævus de même taille situé sur le tronc ne peut être considéré comme tel.



B.S., 4 mois, Nævus joue gauche, 1.5%SCT



Y.D., 15 jours, Nævus du dos, 10% SCT



L.C., 15 jours, Nævus circulaire, 30% SCT

Dans la littérature, un certain nombre de synonymes est retrouvé :

- Nævus nævocellulaire :
 - Nævus pigmentaire
 - Nævus mélanocytaire
 - Mélanome bénin
 - Et communément « grain de beauté »

- Nævus nævocellulaire géant congénital
 - Nævus pigmentosus et pilus
 - « Bathing trunk nevus » (nævus en caleçon de bain)
 - « Giant mole » (grain de beauté géant)
 - "garment nevus" (nævus en vêtement)

2. CLINIQUE

Le NGC est une vaste nappe pigmentée de teinte brune allant de l'ocre au noir, souvent polychrome et ponctuée de taches noires. Sa surface est rarement plane et lisse, plutôt rugueuse, parfois recouverte de verrucosités, de végétations et même de nodules. La peau peut être épaissie, avec des bourrelets, une dermatolyisie (peau flasque non élastique formant des replis).

La plupart des NGC sont partiellement ou entièrement recouverts de poils. Les limites avec la peau saine sont nettes mais généralement irrégulières.

Ainsi, lorsque ces nævi couvrent une grande partie du corps, on n'est pas étonné des descriptions imagées qui ont pu être données : "nævus en "bêtes fauves", hommes-chiens" et "enfants-loups"

De même la disposition symétrique au niveau du tronc a donné naissance à de nombreuses comparaisons vestimentaires : caleçon de bain, pèlerine, gilet, manche de chemise.

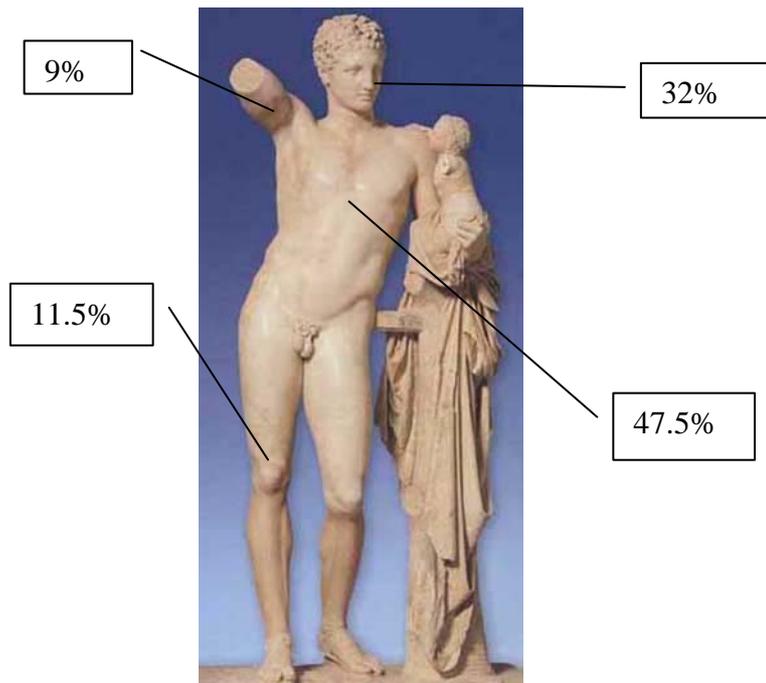
Au voisinage du NGC, existent le plus souvent des nævi pigmentaires isolés, de taille variable, pouvant être disséminés sur tout le corps ("peau de panthère", "enfants-dalmatiens")

3. LOCALISATION

Le NGC peut être situé n'importe où sur l'ensemble des téguments. Une revue de la littérature nous a permis d'établir leur topographie.

Nous n'avons pas tenu compte des cas uniques publiés car les motivations de ces articles (cas particuliers évolutifs ou thérapeutiques) risquaient de créer un biais de recrutement supplémentaire. Nous n'avons repris que les grandes séries relatant l'expérience de leurs auteurs.

Auteurs	Nbre de patients	Tronc	Tête et cou	Extrémité inférieure	Extrémité supérieure
Greeley	56	38%	41%	9%	12%
Kaplan[4]	7	43%	14%	43%	0%
Lanier[5]	67	13%	66%	16%	5%
Lorentzen[2]	151	49%	30%	14%	7%
Arons[12]	46	22%	30%	33%	15%
Duchesne	98	51%	27%	9%	9%
Rosset	35	11%	37%	29%	23%
Gary	54	59%	24%	4%	13%
Bauer[13]	271	35%	42%	11%	12%
Bett[14]	1008	59%	29%	5%	7%
Notre série	105	31%	46%	16%	7%
<i>Total</i>	<i>1793</i>	<i>47.5%</i>	<i>32%</i>	<i>11.5%</i>	<i>9%</i>



M.L., 3 mois, Nævus du cuir chevelu



P.D., 2 mois, Nævus de la face



L.A., 15 jours, Nævus du dos, s'étendant sur les flancs, sur les fesses et sur membre inférieur droit



G.A., 12 mois, Nævus du coude pratiquement circulaire



S.B., 2 ans et ½, Nævus de la main, circulaire au niveau des 2^{ème} et 3^{ème} doigts



G.L., 3 mois, Nævus du périnée



J.L., 6 mois, Nævus jambe droite circulaire

4. EPIDEMIOLOGIE

La fréquence des nævi congénitaux sans préjuger de leur taille est de 1%.

La fréquence des NGC chez les nouveau-nés est difficile à chiffrer, d'autant plus que la définition du terme géant est elle-même très variable.

Certains auteurs[12] chiffrent cette fréquence à 1/2000 naissances ou 1/10000 avec des NCG ayant un diamètre supérieur à 10 cm. D'autres l'estiment à 1/20000 avec des NGC représentant 2% de la surface corporelle. Enfin les NGC à dispositions vestimentaires ont été estimés à 1/500000 naissances.

D'après certains auteurs[5] il y aurait une discrète prépondérance féminine.

5. ETIOLOGIE

Leur caractère congénital et leurs aspects morphologiques suggèrent qu'ils résultent de la multiplication de mélanoblastes qui ont normalement migré à partir des crêtes neurales jusqu'au derme mais n'ont pas toutes colonisé l'épiderme. Cette migration se situe entre la dixième semaine et le sixième mois de vie in utero. La localisation sur les deux paupières, formant l'aspect d'un seul nævus à l'occlusion de celles-ci ("kissing nævus") indiquerait un développement du nævus entre la 9^{ème} et la 20^{ème} semaine d'aménorrhée lorsque les paupières sont encore fusionnées.

La localisation et la taille des nævi sont probablement prédéterminées par des facteurs génétiques mais aussi par des facteurs liés à l'environnement.

Quatre observations familiales de NCG présent chez des parents proches (même fratrie, filiation directe, cousins du premier degré,...) ont été rapportées. En revanche, trois cas au moins de discordance pour le critère NCG ont été décrits chez des jumeaux homozygotes et deux cas pour des jumeaux hétérozygotes (dans notre série, un cas de NGC chez un jumeau hétérozygote avec l'autre jumeau indemne de toute lésion cutanée).

Dasu[15] montra dans son étude 227 gènes atteints avec une surexpression de 22 gènes dans les échantillons de NGC en comparaison avec la peau normale adjacente au NGC. Une sous expression a été notée dans 73 gènes. Les gènes atteints encodent des protéines de structure, des protéines de développement, des protéines associées aux cellules d'apoptose,

des facteurs de transcription, des facteurs de croissance, des modulateurs de réponse, des protéines associées au collagène. Il n'existe donc pas une seule mutation génétique mais plutôt des expressions génétiques très variables.

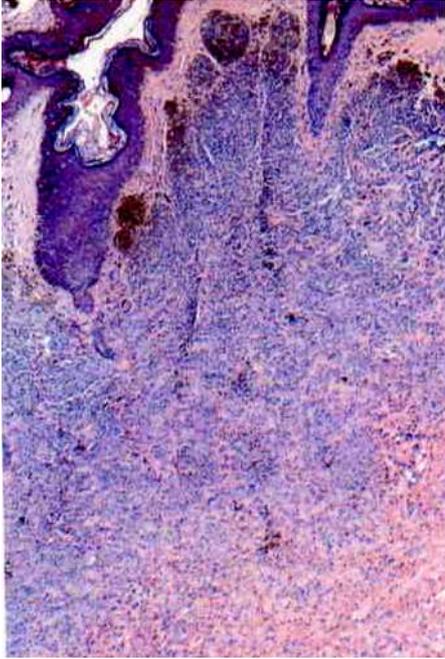
La relative rareté des NGC et l'absence habituelle de précision sur d'éventuels antécédents familiaux ne permettent pas actuellement de déterminer une transmission génétique.

6. HISTOLOGIE

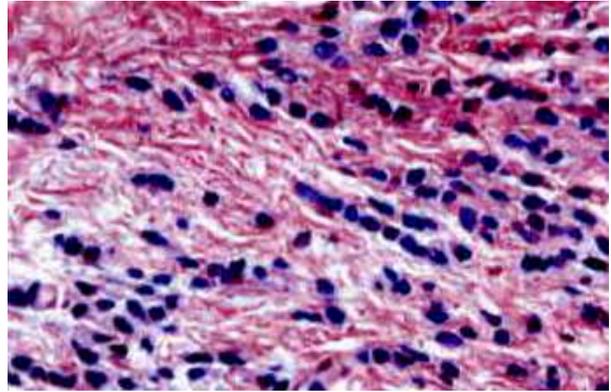
Les images histologiques des NGC sont parfaitement corrélées à la taille du nævus[16]. Il existe en effet un certain nombre de critères qui permettent au pathologiste d'évoquer ou même d'affirmer le caractère congénital d'un nævus[17]. Ces critères sont fiables et reproductibles dans les NGC alors qu'ils sont inconstants ou dissociés dans le cas de petits nævi congénitaux. Les tous petits nævi congénitaux ne peuvent pas être distingués histologiquement des nævi acquis.

Les nævi congénitaux comme les nævi acquis peuvent être intradermiques, composés ou jonctionnels. Trois signes majeurs peuvent orienter vers le caractère congénital :

- ❑ l'atteinte des 2/3 inférieurs du derme réticulaire ;
- ❑ la dispersion interstitielle des mélanocytes entre les faisceaux de collagène en cellules isolées et en "file indienne" ;
- ❑ l'infiltration des gaines pilaires, des muscles arrecteurs, des glandes sébacées et des épithéliums sudoraux par des amas de cellules næviques.



Nævus dermique congénital avec infiltration diffuse du derme par les mélanocytes



Dispersion interstitielle des mélanocytes en « file indienne »

D'autres signes moins constants peuvent être observés :

- la petite taille des cellules nœviques d'aspect "lymphocytoïdes" ;
- la distribution en bande plutôt qu'en thèque des cellules dans le derme superficiel ;
- la papillomatose de l'épiderme associée à une hyperplasie mélanocytaire lentigineuse ;
- la fibrose du derme papillaire souvent très franche, donnant un aspect de "grenz-zone".

L'aspect histologique des NGC reste stable dans le temps en dehors de toute transformation maligne. La profondeur du nævus, en particulier, reste inchangée. Les NGC biopsés chez les nouveau-nés semblent sensiblement plus atypiques que chez les enfants plus grands : les cellules intra-dermiques sont plus atypiques et présentent une migration pagétoïde plus marquée.

Les nævi congénitaux géants sont classés selon 3 variétés histologiques : les NGC intra-dermiques ou composés communs, de loin les plus fréquents, les neuro-nævi congénitaux présentant une maturation neuroïde marquée en profondeur avec parfois des corpuscules tactiles ressemblant aux corpuscules de Meissner ou même à des rosettes à centre fibrillaire, les nævi bleus congénitaux, exceptionnels, mais pouvant être très inquiétants cytologiquement. Par ailleurs, les NGC peuvent contenir du tissu hétérologue (cartilage, tissu nerveux divers) et être intriqué à des hamartomes.

Plus les NGC sont étendus et plus ils infiltrent la profondeur. Les NGC infiltrent souvent l'hypoderme au niveau des septa mais remplacent parfois totalement le tissu graisseux. Il peut y avoir une atteinte de toutes les structures profondes : pédicules vasculo-nerveux profonds, fascia, muscle squelettique, ganglions lymphatiques de drainage. Cet aspect infiltratif ne représente pas un critère de malignité. Il n'est péjoratif que dans la mesure où l'exérèse totale de la lésion est souvent impossible à réaliser. Des atypies cytonucléaires et architecturales sont fréquentes dans les nævi congénitaux[9] (variantes atypiques) tant dans l'épiderme que dans le derme et ne doivent pas induire à tort un diagnostic de mélanome ou même de nævus atypique.

Les NGC peuvent comporter des nodules[18] constitués de cellules épithélioïdes, fusiformes ou de petites cellules. Ces foyers siègent dans le derme superficiel ou dans le derme réticulaire et la partie superficielle de l'hypoderme. On les nomme "nodules de prolifération", "nodules cellulaires" ou "nodules atypiques". Ces nodules peuvent être achromiques ou, au contraire, très fortement pigmentés. Ils sont inquiétants car ils se présentent comme des foyers de cellules différentes se démarquant de façon abrupte du reste du nævus adjacent. Ces cellules sont souvent plus grandes et peuvent présenter des atypies cellulaires et des irrégularités nucléaires ainsi que quelques mitoses. Une réaction inflammatoire n'est pas rare. Ces foyers peuvent faire porter à tort un diagnostic histologique de malignité, surtout lorsque le nodule est profond. Toutefois le caractère apparemment bien limité que présentent ces foyers au faible grossissement n'est pas si net à plus fort avec, en effet, une infiltration sans destruction et une intrication cellulaire avec le nævus adjacent. Par ailleurs les mitoses sont assez rares, la pigmentation est plutôt grossière et non finement poussiéreuse comme dans les mélanomes et les noyaux sont assez uniformes. Le pourcentage de cellules marquées par le Mi B1 est inférieur à 15 %.

En cas de doute, la très grande majorité de ces nodules cellulaires évoluant favorablement, il faut être nuancé, le moins alarmiste possible mais recommander leur exérèse totale systématique ainsi qu'une surveillance régulière.

7. ASSOCIATIONS

7.1. NEUROFIBROMATOSE de VON RECKLINGHAUSEN

Cette hamartose dérivée des crêtes neurales ou neurocristopathie, en plus des signes neurologiques et viscéraux, comporte à l'examen clinique des tumeurs cutanées et sous-cutanées et des taches pigmentées. Ces dernières sont des taches café au lait ou des taches lenticulaires. Mais il a été décrit quelques cas de neurofibromatoses associées à un NCG ; le premier cas par Von Recklinghausen lui-même. Dans l'étude de Conway en 1939, parmi les 40 patients ayant un NCG, deux avaient une neurofibromatose et Brasfield en 1972, rapportait 4 cas de NCG parmi 26 cas de neurofibromatose.

7.2. MELANOSE NEURO-CUTANEE

Cette affection rarissime est, elle aussi, une hamartose dérivée des crêtes neurales. Il n'a pas été rapporté de cas familiaux.

Elle comporte des nævi cutanés et une infiltration nævique méningoencéphalique.

Les nævi cutanés sont le plus souvent « géants ». L'infiltration des leptoméniges gêne la résorption du liquide céphalorachidien entraînant le plus souvent une hydrocéphalie pour les formes les plus précoces et une hypertension intracrânienne avec épilepsie et signes neurologiques variables chez les adultes. Cette atteinte neurologique peut être latente dans l'enfance mais est généralement de mauvais pronostic.

Ce syndrome comporte un risque de mélanome malin cutané ou méningé de très mauvais pronostic en cas d'atteinte méningée.

7.3. AUTRES ASSOCIATIONS

Les autres associations pathologiques sont nombreuses, même si leur fréquence n'est pas chiffrée, il est intéressant de les connaître afin de les rechercher systématiquement chez ces patients.

On retrouve des malformations :

- ❑ oculaires ;
- ❑ ostéoarticulaires (pied-bot, asymétrie abdomino-thoracique, hypertrophie osseuse du crâne, prognathisme, scoliose, palais ogival) ;
- ❑ une atrophie osseuse, sous cutanée ou musculaire sous jacente ;
- ❑ des anomalies neurologiques (spina-bifida, méningocèle) ;
- ❑ des tumeurs (fibromes, lipomes, neurofibromes) ;
- ❑ un éléphantiasis des extrémités.

8. NÆVUS GEANT CONGENITAL ET MELANOME

L'association entre NCG et mélanome malin a été établie sans aucun doute par contre le risque exact de dégénérescence est encore difficile à définir. Les différentes études publiées, qu'elles soient rétrospectives ou prospectives (cf. tableau 2)[1] définissent un risque allant de 2% à 40%. Rhodes[19] a estimé ce risque à 6.3% en se basant sur une extrapolation obtenue à partir d'un questionnaire de suivi au Danemark.

Tableau 2

Auteurs	Année	D	NGC (n)	MM	Risque	Age de survenue	Durée du suivi	Commentaires
Kopf[6]	1979	2	443	54	12%	Inconnu	Inconnue	Revue
Arons[12]	1983	1	46	0	0	Inconnu	Inconnue	Rétrospective
Hendrickson	1981	?	6	6		6.1	8	Histologie
Lorentzen[2]	1977	7	151	3	4.6	8.2	Inconnu	Rétrospective
Baader[20]	1992	2	1	1		Naissance	10	Case-report
Bittencourt[21]	2000	2	160	3	2.3	1.2	5.5	Prospective
Bouffard	1994	?	1	1		62	1	Case-report

Conway	1939	3	40	4	10	Inconnu	Inconnue	Rétrospective
DeDavid[22]	1997	2	289	34	12	13.8	Inconnue	Prospective
Dellon	1976	?	1	1		32	8 mois	Case-report
Egan	1998	2,4	46	2	4.3	8.4	7.3	Prospective
Gari	1988	2	54	1	2	8.8	53 mois	Prospective
Greeley	1965	5	56	67	11	15.1	12	Rétrospective
Hori[23]	1989	2	154	49	4.5	Inconnu	Inconnue	Rétrospective
Kaplan[4]	1974	1	360	1	10.8	19.4	5	Rétrospective
Koloske	1975	3	1	1		0.6	2.5	Case-report
Lanier[5]	1976	6	82	5	6	20	31.2 mois	Rétrospective
Marghoob[24]	1995	2	92	3	3	0.5	5.4	Prospective
Pack et Davis	1961	?	57	10	17	24	Inconnue	Revue
Padilla	1988	3	1	1		2	1	Case-report
Pers	1963	7	110	2	2	21	6	Rétrospective
Quaba[25]	1986	7	39	2	8.5	12.5	8.64	Rétrospective
Reed[9]	1965	2	55	17	31		Inconnue	Revue
Richardson	2002	2	1	1		Naissance	2	Revue
Rhodes[19]	1981	1	152	4	6.3	21	23	Case-report
Ruiz-Maldonado[26]	1992	2	80	4	5	4.4	4.7	Prospective
Russel et Reyes[27]	1959	1	53	7	13	18	2	Revue
Schneiderman	1987	2	1	1		Naissance		Case-report
Sigler	1997	2	1	1		Naissance		Case-report
Shaw	1962	3	1	1		8	11	Case-report
Stromberg	1979	3	1	1		Naissance		Case-report
Sweet	1941	3	1	1		Naissance	1	Case-report
Swerdlow[10]	1995	4	26	2	7.7	21	Inconnue	Suivi
Tannous[11]	2005	2	1008	33	2.9%			Prospective
Williams	1964	3	1	1		5	1	Case-report
Workman	1992	1	1	1		naissance	5	Case-report

A notre connaissance, il n'existe seulement que 3 études qui établissent de façon prospective le risque de transformation maligne d'un NGC.

Dans leur étude prospective publiée en 1992 l'équipe du Dr Ruiz-Maldonado[26] a montré une augmentation significative de risque de transformation maligne pour les patients porteurs d'un NGC mesurant au moins 20cm de diamètre ou plus. Trois des 80 patients, soit 3.75%, ont développé un mélanome pendant une période de 4.7 années en moyenne de suivi. Un patient a présenté un mélanome inguinal à croissance très rapide sur un NGC, un patient a présenté un mélanome sur un NGC du scalp et enfin un patient a développé un mélanome sur un NGC du dos.

Dans leur étude prospective publiée en 1995, l'équipe du Dr Marghood[24] a montré un risque similaire (3.3%). Quatre-vingt douze patients ont été suivis sur 5.4 années en moyenne de façon prospective. Deux patients présentaient une mélanose neurocutanée et un mélanome développé au sein du système nerveux central et un patient un mélanome rétropéritonéal. Le risque cumulé de développer un mélanome sur une période de 5 ans a été calculé à 4.5%. Enfin le risque relatif ajusté a été calculé à 2.39% avec un p très significatif ($p < 0.001$).

Enfin dans la plus grande étude prospective et la plus récente (2005), l'étude du Dr Bett[14] concerne 1008 patients porteurs d'un NGC ou de multiples nævi congénitaux avec un suivi moyen de 5.6 années. Pour les patients porteurs d'un NGC du tronc, 2.9% d'entre eux ont présenté un mélanome avec un pourcentage de décès de 0.8%. L'âge du diagnostic de mélanome allait de 0 jour (mélanome congénital) à 58 ans. Dix des patients soit 66% étaient de race caucasienne. Enfin le sex-ratio était de 2 hommes pour une femme alors qu'il existait une prépondérance féminine de NGC. Tous avaient un NGC touchant l'axe postérieur, ce qui représenterait une augmentation du risque.

Pour ce qui est des localisations à la tête et aux membres, le risque retrouvé est de 0.3%. Mais le pourcentage de patients ayant bénéficié d'une exérèse totale du nævus étaient beaucoup plus important pour les patients porteurs d'un NGC de la tête et des extrémités (39%) que pour ceux porteurs d'un NGC du tronc (16%). L'exérèse chirurgicale tendrait donc à nettement diminuer le risque de transformation maligne.

Dans une étude rétrospective de 39 patients nés entre 1960 et 1980, Quaba et Wallace[25] ont montré un risque de transformation maligne identique. Deux des 39 patients ont présenté un mélanome et décédèrent de leurs métastases au cours des 9 mois de suivi. Le risque de transformation maligne pendant les 15 premières années de vie a été calculé à 8.52%.

Dans une étude de cohorte, Swerdlow[10] a montré une augmentation significative du risque de transformation maligne pour les patients porteurs d'un nævus congénital géant touchant 5% de la SCT ou plus et conclurait donc à une augmentation du risque selon la taille du nævus. Intuitivement, cela peut paraître logique de penser qu'avec un capital de cellules næviques plus important, le risque de survenue d'un mélanome est majoré.

En ce qui concerne la relation entre âge de survenue d'un mélanome et nævus géant, l'analyse est difficile car la plupart des auteurs ne mentionnent pas l'âge. Seul Ruiz-Maldonado, a sélectionné les patients ayant un âge inférieur à 16 ans. Dans la littérature, l'âge moyen des patients ayant présenté une transformation maligne (toute définition du NGC confondue) est de 11.1 ans. Dans une revue de la littérature faite par Kaplan[4], il apparaît que le plus fort risque de transformation maligne est avant 10 ans. Lawrence[28] conclut dans son article que le risque de transformation maligne décroît avec l'âge. Pack et Reed[9] ont montré quant à eux que la moitié des cas de mélanomes associés à un NGC, non sélectionné suivant l'âge, survenait avant l'âge de 5 ans. Pour cette raison, Rhodes signala l'importance d'enregistrer les patients porteurs d'un NGC le plus précocement possible afin d'obtenir une estimation du risque la plus réaliste.

9. POSSIBILITES THERAPEUTIQUES

9.1. *DERMABRASION, CURETAGE, LASER*

Ces trois techniques répondent au même principe, à savoir qu'il existe un plan de clivage entre derme profond et derme superficiel où sont localisées la grande majorité des cellules næviques pigmentaires[22]. Les cellules migreraient par la suite dans le derme profond secondairement.

La dermabrasion est pratiquée en période néonatale, la plus précoce possible et consiste à abraser à l'aide d'une fraise rotative la partie superficielle du nævus. La difficulté technique étant de ne pas trop s'approfondir pour éviter les difficultés cicatricielles. Il s'agit d'un geste assez hémorragique (3% d'enfants nécessitant des transfusions) qui doit être associé à un refroidissement par du sérum physiologique afin d'éviter la brûlure des tissus occasionnée par la chaleur de la fraise.

Le curetage est effectué aussi en période néonatale (dans les premières semaines de vie) afin de trouver facilement un plan de clivage entre derme superficiel et derme profond. Une curette est utilisée du centre du nævus vers la périphérie ; la périphérie étant souvent plus difficile à traiter[29]. Dans cette technique le risque hémorragique est aussi évalué à 10 %, et il existe un risque infectieux évalué aussi à 10% (septicémie à staphylocoque doré).

Les thérapies laser s'effectuent avec plusieurs types de laser. Le laser CO2 pulsé permet par sa longueur d'onde de 10600nm d'atteindre la cible cutanée par évaporation de

l'eau intracellulaire en restant sur une très fine couche. Il délivre l'énergie en un temps très bref, de préférence inférieure au temps de relaxation thermique cutané (une milliseconde), limitant les dégâts thermiques et la conduction. Le laser à Erbium YAG permet par sa longueur d'onde de 3000 nm une atteinte moins profonde du derme qui autorise les passages successifs. Les tissus avoisinants subiraient moins les dégâts thermiques collatéraux. Par contre il existe un risque hémorragique, la coagulation des vaisseaux étant moins efficace que pour les lasers CO2 pulsé. Pour cette raison des lasers combinés YAG - CO2 pulsé (type DermaK) sont utilisés[30]. Les laser impulsions déclenchés ou Qswitched (laser Rubis) sont également utilisés car ils permettent d'obtenir une haute puissance de pointe d'où un effet photo acoustique et photo thermiques sur les mélanosomes mais la repigmentation serait plus fréquente qu'avec les autres lasers[31].

En effet, la principale déception de ces traitements de "surface" est la repigmentation et la réapparition des poils. Un éclaircissement des lésions de 30 à 80% par rapport à la couleur initiale peut être obtenu mais le risque de transformation maligne persiste. D'ailleurs que ce soit après curetage, après dermabrasion ou après laser thérapie, il existe des cas de mélanome décrits dans la littérature[32, 33]. In vitro, en ce qui concerne le laser à basse énergie, il existe des possibilités de prolifération et de migration des mélanocytes exposés. Il existerait donc un risque mutagène probable mais non prouvé in vivo[34].

Ces techniques permettent donc d'espérer un effet cosmétique avec un certain éclaircissement des lésions mais qui n'est pas stable dans le temps. De plus, le risque de transformation maligne n'est pas totalement écarté.

9.2. EXERESE CHIRURGICALE

Plusieurs protocoles peuvent être proposés, soit en technique unique soit en technique associée.

Il s'agit :

- de l'exérèse-suture itérative ou plastie de glissement ;
- de l'exérèse suivie de la réalisation d'un lambeau local ;
- de l'exérèse avec expansion préalable ;

- de l'exérèse avec mise en place de derme artificiel type INTEGRA® ;
- de l'exérèse-greffe de peau mince ou totale

9.2.1. EXERESE-SUTURE ITERATIVE

Cette technique est bien connue de la chirurgie plastique, décrite pour la première fois en 1915 par Morestin. Il est recommandé que toutes les excisions-sutures, précèdent le temps final, soient entièrement intralésionnelles afin de ne pas essaimer des cellules næviques en tissu sain et d'épargner au maximum le capital cutané sain. Le dernier temps d'exérèse, quant à lui passera des deux coté en peau saine.

9.2.2. LA CICATRISATION DIRIGEE : LA TECHNIQUE DU ZEBRE BLANC DE VILAIN

Cette technique n'est plus utilisée actuellement mais elle le fût pour les nævi très étendus du tronc.

Des exérèses étagées en bandes d'environ deux centimètres étaient pratiquées, laissées en cicatrisation dirigée, celle-ci se faisant sans retour des mélanocytes. Après cicatrisation de ces bandes, les bandes restantes étaient excisées et laissées à leur tour en cicatrisation dirigée. La forme des bandes pouvait être rectiligne ou ondulée.

Cette technique n'était pas dénuée d'inconvénients avec des suites opératoires douloureuses et des pansements itératifs prolongés. Les pertes hydroélectrolytiques étaient comparables à celles des brûlures étendues.

Il est certain que le résultat esthétique était des plus médiocre mais parfois cette technique permettait de transformer le pronostic "psychologique" de certains de ces enfants, qui comme nous le verrons après peuvent présenter une grande souffrance morale avec des lésions visibles et étendues.

9.2.3. EXCISION SUIVIE DE REPARATION PAR LAMBEAUX CUTANES

Le principe de ces lambeaux est d'apporter une peau d'excellente trophicité, de couleur et d'aspect identique à la zone excisée, dotée de sa propre vascularisation. Il s'agira de

lambeaux de rotation ou de lambeaux de transposition. La fermeture du site donneur peut être directe ou un temps préalable d'expansion pourra la permettre sans la moindre tension. Un temps de sevrage (15 jours à 3 semaines) est nécessaire si le point de pivot n'est pas adjacent à la perte de substance.

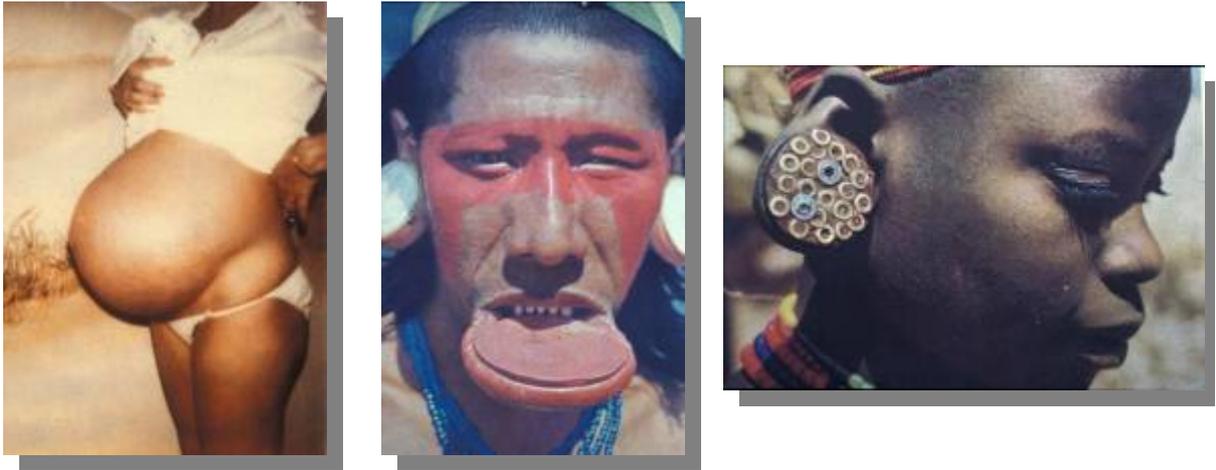
9.2.4. L'EXPANSION CUTANEE

Généralités[35]

L'expansion cutanée est une technique de chirurgie plastique qui a pour but d'augmenter la surface cutanée et de permettre ainsi le recouvrement et la cicatrisation d'une perte de substance des tissus cutanés.

Le chirurgien utilise ici une propriété physiologique de la peau qui est sa capacité de se distendre sous l'effet d'une pression lente et progressive, phénomène que l'on retrouve par exemple au cours de la grossesse, où la surface cutanée de la région abdominale s'accroît au fur et à mesure que le fœtus grandit. Ce phénomène d'expansion cutanée s'observe également lors de certains rituels ethniques comme chez les femmes « négresses à plateau » ou les femmes « à cou de girafe » de Birmanie. Il apparaît également dans nos sociétés lors de la pratique de certains piercing.

L'utilisation de l'expansion cutanée en médecine n'est pas récente puisque c'est en 1957 que Neumann utilise pour la première fois ce procédé pour une reconstruction d'oreille. En 1976 Radovan met au point la première prothèse d'expansion moderne avec valve de remplissage et raccord sous-cutané. L'expansion cutanée est en effet réalisée par l'introduction sous-cutanée d'une prothèse ou expander, enveloppe de silicone vide reliée à une valve qui va permettre son remplissage progressif pour obtenir l'effet souhaité.



Expansion cutanée physiologique

Le principe

Au niveau de l'épiderme, on observe un épaississement qui amène à penser que de nombreuses mitoses se produisent. On observe également une accentuation de l'ondulation de la couche basale ainsi qu'un amincissement des espaces intercellulaires. Les annexes cutanées sont conservées.

Au niveau du derme, il existe une diminution d'épaisseur en début d'expansion qui va par la suite se stabiliser. On peut noter une multiplication des fibres de collagène sous forme d'épais boyaux, les fibres élastiques n'étant pas modifiées. Une intense activité métabolique est retrouvée au sein des fibroblastes dont le nombre est très augmenté. On note également l'apparition de nombreux myofibroblastes se développant à partir des fibroblastes.

Malheureusement cet espoir de voir une réelle production de peau n'a pas été confirmé cliniquement. L'expansion utilise au mieux les capacités élastiques de la peau.

L'amincissement du tissu graisseux est extrêmement important, jusqu'à sa quasi-disparition.

Comme lors de toute implantation de corps étranger, une réaction fibroblastique et myofibroblastique périprothétique se développe, s'étendant entre les fibres de collagène et constituant une véritable capsule autour de la prothèse. Cette capsule apparaît en quelques jours et disparaît en quelques semaines après l'ablation du matériel. Elle est richement vascularisée.

Matériel

Les progrès techniques et industriels permettent aujourd'hui de disposer d'un matériel très varié comportant des prothèses rondes, rectangulaires, ovales ou en forme de croissant, de différente taille. Il est également possible dans certains cas particuliers de réaliser des prothèses sur mesure, de taille, de forme et de volume choisis.

Cette enveloppe est reliée à une valve de remplissage et trois systèmes sont utilisés :

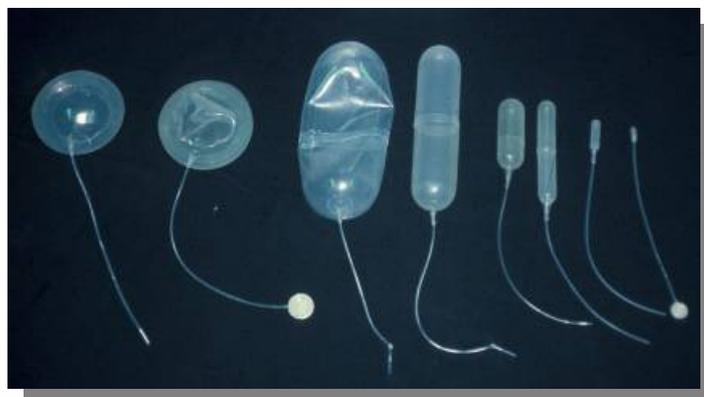
- les valves incorporées, situées au niveau de la prothèse et repérées par un système magnétique ;
- les valves à distance internes, qui sont placées en sous-cutané ;
- les valves à distance externes, extériorisées à la peau.

Les valves incorporées ont l'avantage de ne pas nécessiter un décollement cutané supplémentaire lors de la mise en place, mais situées au sommet de la prothèse, elles représentent une menace pour la peau. Le risque de ponction accidentelle de la prothèse n'est, de plus, pas négligeable.

Les valves à distance nécessitent un décollement important pour leur mise en place et pour leur ablation.

Ces valves vont permettre le remplissage des prothèses avec du sérum physiologique.

Dans tous les cas, il faut choisir des prothèses souples, sans angle dur qui pourrait traumatiser les tissus.



Quelques types de prothèses d'expansion

Technique chirurgicale

Pour réaliser l'expansion cutanée, les prothèses sont introduites sous la peau par une petite incision située à distance, en principe de direction radiaire par rapport à l'axe de l'expansion pour éviter leur désunion lors du remplissage de l'expander. Les valves de remplissage sont connectées à la prothèse par l'intermédiaire d'un tube connecteur, en position interne et introduite alors par la même incision ou en position externe extériorisée à la peau. Les prothèses sont remplies progressivement une fois par semaine avec du sérum physiologique jusqu'à obtenir la surface cutanée souhaitée. Au cours d'une deuxième intervention chirurgicale, les prothèses sont enlevées et la peau en excès obtenue est amenée sur la zone à recouvrir.

L'expansion cutanée est ainsi la seule technique de chirurgie plastique capable de fournir une peau de qualité, de couleur et de sensibilité normale.

Les zones à risque

Les reliefs osseux et les régions articulaires, le plus souvent associés à un revêtement peu épais, imposent une grande prudence. Les souffrances cutanées lors du décollement ou pire, la nécrose au cours de l'expansion, sont des complications graves.

Les pédicules vasculaires et nerveux superficiels doivent être repérés. A leur niveau, les décollements sont prudents pour éviter leur traumatisme. Le remplissage lent des prothèses diminue le risque de compression. Enfin, l'emplacement des valves est choisi de manière à éviter une piqûre lors du gonflage.

Les zones pathologiques

L'existence de cicatrices antérieures diminue la vascularisation dermique et limite les possibilités de décollement. L'expansion des zones de peau greffée est le plus souvent impossible en raison de l'absence de plan de décollement et du risque de nécrose. Les troubles trophiques des membres inférieurs, qu'ils soient d'origine artérielle ou veineuse contre-indiquent l'expansion, d'une part à cause du risque de souffrance cutanée, et d'autre part en raison du caractère souvent septique des ulcérations.

Les prothèses

Le choix des prothèses est fondamental et dépend de la surface de peau saine disponible. Les prothèses doivent donc être les plus nombreuses possibles et d'une forme qui ne laissera pas de zone de peau non expansée. Dans les cas complexes, il peut être utile de faire fabriquer des prothèses sur mesure mieux adaptées aux contours, dessinées à l'aide d'un calque prévisionnel.

Le choix des incisions pour la mise en place du matériel est important. Les voies d'abord tiennent compte des impératifs chirurgicaux mais aussi des impératifs esthétiques. Elles sont ainsi situées dans le nævus.

Il est en général préférable d'utiliser des voies d'abord distinctes pour chaque prothèse, surtout en cas d'antécédent infectieux.

L'emplacement de la valve est choisi en fonction du site intéressé. Elle doit être située à l'aplomb d'un plan dur facilitant la ponction, dans une zone où le pannicule peu épais va permettre son repérage facile, à distance des éléments vasculo-nerveux pour éviter leur blessure par l'aiguille et enfin, comme toujours, dans une zone peu exposée, sous la lésion elle-même si possible permettant l'ablation facile lors du deuxième temps.

La période de remplissage

La durée d'expansion est variable de 1 à 3 mois, les extrémités demandant les délais les plus longs en raison de la fragilité et du manque d'élasticité cutanée. Les massages hydratant de la peau en cours d'expansion sont systématiques. Le gain doit être plus important que la perte de substance à couvrir et un excès de 1 à 2 cm est souhaitable.

L'ablation des prothèses.

Elle est décidée lorsque la peau expansée est en quantité suffisante. Pour des impératifs esthétiques, nous utilisons essentiellement, lors de l'expansion cutanée, la peau en simple lambeau de glissement ce qui diminue les risques de souffrance des lambeaux et les cicatrices résiduelles. Les techniques de rotation ou de transposition de lambeau peuvent certes augmenter la surface cutanée du site donneur, mais au prix d'une cicatrice résiduelle supplémentaire par la suture de ce site. Par la technique du lambeau de glissement, le site

donneur vient directement couvrir le site receveur et l'aspect esthétique, primordial sur des régions exposées est grandement amélioré.

C'est juste avant la suture que la lésion nævique est enlevée, après avoir estimé le gain cutané et les possibilités de fermeture. A ce moment une grande prudence s'impose et il est parfois préférable de laisser en place une petite partie de la lésion, plutôt que de risquer une nécrose en bordure des lambeaux lors d'une tension excessive ou de l'oedème post-opératoire, avec les complications qui en résultent.

Si nécessaire, une exérèse complémentaire des "oreilles" est réalisée au sixième mois.

La peau est suturée par un surjet intradermique chaque fois que cela apparaît possible. Ici aussi le pansement est le plus petit possible, limité aux sutures, en évitant les adhésifs sur les zones d'expansion.

Complications

Elles restent peu fréquentes si la technique est bien réalisée.

Les complications majeures

Ce sont les causes d'échec de la méthode

La nécrose cutanée

C'est une complication grave. Au moment de la mise en place des prothèses, le décollement doit être prudent et il ne faut pas décoller une peau de mauvaise qualité. Le remplissage des prothèses doit se faire lentement, de manière toujours indolore et nécessite une surveillance régulière. Lors de l'ablation, il faut éviter les lambeaux hasardeux.

L'infection

Elle peut être prévenue par une technique irréprochable et une antibiothérapie per et post-opératoire. Le dépistage des premiers signes d'un sepsis est important car il est alors possible de réintervenir précocement pour rincer la cavité et la prothèse, éventuellement la changer et installer une valve externe. Les voies d'abord séparées autorisent la conservation des prothèses non contaminées.

L'exposition de la prothèse

La surveillance du déroulement de l'expansion dépiste les signes prémonitoires au niveau d'une zone d'hyperpression ou fragile. Il faut alors protéger la zone fragile par un Opsite® et continuer le gonflage, éventuellement avancer le 2^{ème} temps opératoire.

Les complications mineures

Ces complications ne sont que des incidents de parcours et ne compromettent pas le résultat de l'expansion.

L'hématome

Il est prévenu par un drainage adéquat.

L'exposition de la valve

Elle ne compromet pas la poursuite de l'expansion mais augmente le risque infectieux. Elle nécessite une antibiothérapie.

Le sérome post-opératoire

Il impose les ponctions itératives. Le drainage maintenu en post-opératoire en diminue la fréquence

L'élargissement des cicatrices

Il peut être évité par une expansion large si elle possible mais il est inéluctable au niveau de certaines régions d'expansion difficile ou très mobiles.

9.2.5. L'INTEGRA ® OU DERME ARTIFICIEL

Depuis 1997, le derme artificiel Integra®, mis au point par I. Yannas et J. Burke, est disponible en France. Il s'agit d'un derme artificiel à base de collagène et de chondroïtine 6-sulfate, qui est intégré chez le receveur en 14 à 21 jours. La couche de Silastic® qui le recouvre et qui sert d'épiderme temporaire est enlevée au moment de l'autogreffe : les qualités du derme permettent l'utilisation de greffes très minces et expansées jusque dans un rapport 4, avec des résultats esthétique et fonctionnel très satisfaisants comparables à la greffe

de peau totale. Il faut cependant souligner que l'utilisation de ce produit impose une grande rigueur dans la technique chirurgicale et dans le suivi post-opératoire.

9.2.6. EXCISION-GREFFE

Excision-greffe de peau mince

Cette technique n'est actuellement plus beaucoup utilisée.

L'exérèse complète pouvait être faite en une seule fois et la couverture par greffe de peau mince assurée dans le même temps opératoire. Néanmoins compte tenu de la grande surface à couvrir afin aussi de limiter les sites donneurs, plusieurs séances d'excision-greffe étaient prévues.

Ses avantages étaient nombreux avec notamment la possibilité de couvrir de grande surface, une certaine facilité de cicatrisation, une cicatrisation spontanée de site donneur dans la mesure où ce type de prélèvement laisse le derme superficiel en place et de nombreux îlots épithéliaux satellites des annexes.

Ses inconvénients sont bien connus avec des résultats en terme esthétique médiocres (aspect résillé si la peau a été expansée, mauvaise souplesse cutanée, importance des cicatrices hypertrophique, rétraction des zones articulaires) et une prise en charge cicatriciel post-opératoire longue et contraignante (cure thermique, kinésithérapie pour massage-pétrissage des cicatrices, port de vêtement compressif pour lutter contre l'hypertrophie des cicatrices). Enfin malgré ces soins bien conduits il existe aussi un risque de rétraction cutanée pouvant limiter les amplitudes de mouvement si ces cicatrices se situent en zone fonctionnelle.

Excision-greffe de peau totale

Cette technique identique à la précédente reste utilisée, notamment au niveau de la face (paupières le plus souvent et oreilles). En effet la greffe de peau totale généralement amène un résultat esthétique fort acceptable avec une souplesse de peau évitant les rétractions. Au niveau de la face, la peau la plus utilisée est la peau rétroauriculaire qui amène une peau de coloration presque identique à celle de la face. Les autres sites de prélèvement peuvent être la face interne du bras, l'abdomen, le pli inguinal, les régions susclaviculaires et

basicervicale ; la coloration de la peau greffée au niveau de la face est généralement plus pigmentée avec ces sites de prélèvement.

Son principal inconvénient, outre la difficulté parfois de la bonne prise du greffon, réside dans le fait que les surfaces à couvrir sont assez limitées. En effet la fermeture du site donneur doit être assurée d'emblée par fermeture directe (plastie de glissement) ou par plastie locale. La surface du site donneur peut être augmentée par expansion préalable.

CASUISTIQUE

1. MATERIEL ET METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective sur **105 patients** hospitalisés au CHU de Nantes dans le service de Chirurgie Pédiatrique ou dans le service de Chirurgie Plastique (Brûlés Adultes) lorsqu'ils étaient adolescents (Age > 15ans et 3mois). Cette étude porte de 1987 à 2006.

Les patients et leurs familles sont suivis au CHU de Nantes de façon multidisciplinaire. En effet des consultations conjointes entre Dermato-Pédiatrie (Pr Stalder) et Chirurgie Plastique (Pr Pannier) permettent une prise en charge globale des patients, souvent jeunes, évitant ainsi la multiplication des consultations.

Les dossiers recueillis et analysés sont ceux de Chirurgie Plastique.

L'étude a été construite en 3 temps.

- 1er temps : Recueil des informations à partir des dossiers cliniques. Les données recueillies figurent dans la fiche de révision (cf. annexe). 105 dossiers ont donc été analysés.

Sur 122 patients présents dans le listing comportant les items "nævi géants", 17 dossiers n'ont pu être retrouvés. Dans tous les cas il s'agissait de dossiers antérieurs à 1993, date à laquelle un changement de système d'archivage a été mis en place.

- 2ème temps : Recueil d'informations auprès des patients et de leurs familles.

Un questionnaire (cf. annexe) a été envoyé à chaque famille dans le but de recueillir leur ressenti de l'annonce du diagnostic et de la prise en charge chirurgicale que le NGC impose. Il permettait également et de connaître le retentissement de cette lésion et de son traitement sur la vie de l'enfant, sa famille et son entourage proche.

La prise en charge chirurgicale du NGC est une véritable aventure partagée par une équipe de quatre : le patient, sa famille, le chirurgien, le médecin traitant.

105 questionnaires ont donc été envoyés par voie postale aux adresses indiquées sur le dossier informatique hospitalier. En cas de retour avec la mention "n'habite pas à l'adresse indiquée" (37 cas), un deuxième envoi après recherche des coordonnées sur l'annuaire régional a été effectué. En l'absence de réponse, une relance téléphonique est réalisée.

Parmi les questionnaires bien reçus (68), 30 soit 44% y ont répondu spontanément. Ce pourcentage paraît faible mais souvent comme nous le verrons dans les résultats et la discussion, cette période de la vie des enfants est très sévèrement ressentie par l'entourage et le souhait de tout "effacer" est présent.

Une relance téléphonique a apporté 6 nouveaux questionnaires soit 36 au total, ce qui représente **53% de réponses**.

- 3ème temps : Visite de contrôle

En même temps que le questionnaire envoyé, une proposition de consultation a été mise en place (cf. lettre en annexe).

34 enfants ont été revus soit **1/3 de tous les dossiers**. Une fiche de révision clinique (cf. en annexe) a été systématiquement remplie et les enfants ont tous été photographiés.

Méthodologie statistique :

Utilisation du logiciel SAS® (SAS Institute, Illinois, USA).

L'analyse statistique a été réalisée par un test de t de Student non apparié pour les variables continues et un test du Chi2 pour les variables de suites ou nominales.

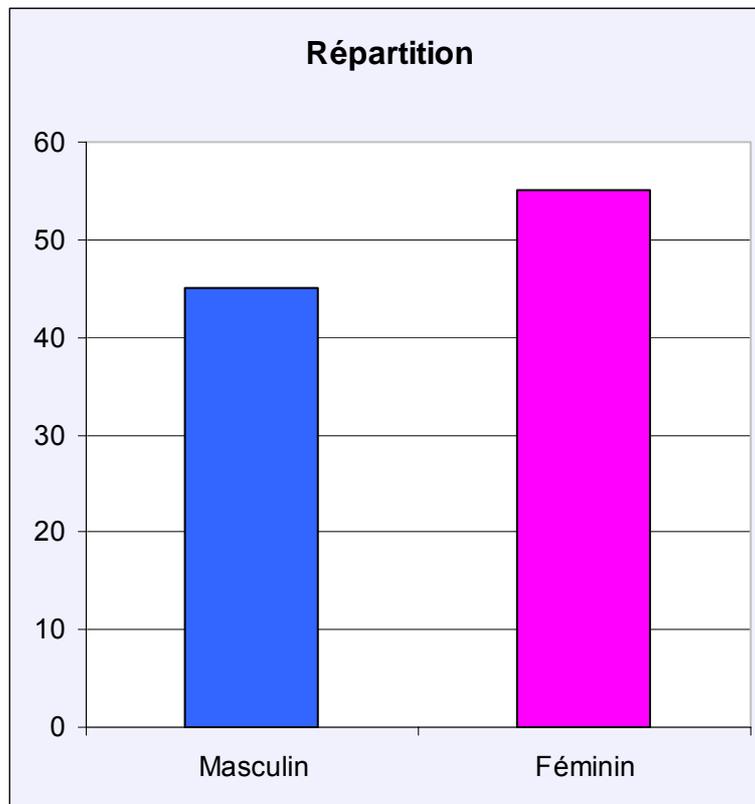
Le seuil de significativité statistique « p » bilatéral a été défini pour une valeur inférieure à 5%.

2. RESULTATS

2.1. DESCRIPTION DE LA POPULATION A PARTIR DES DOSSIERS CLINIQUES

2.1.1. Sexe

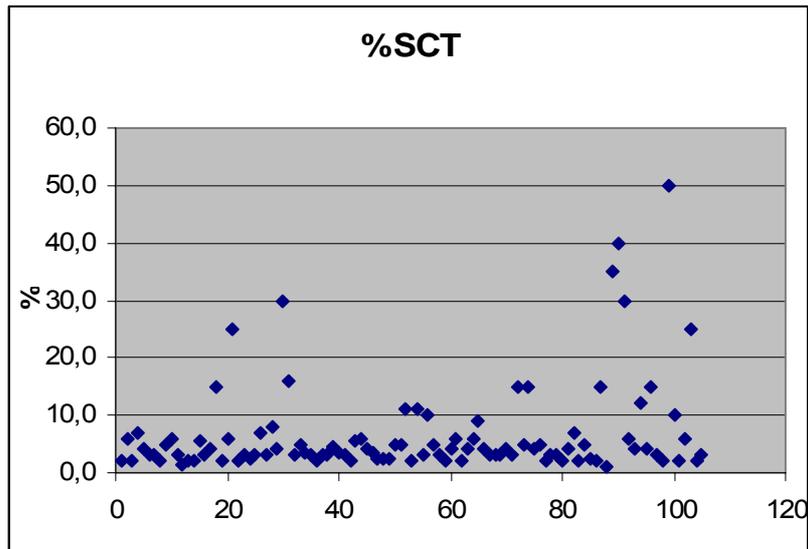
Sur 105 patients, il y avait 58 filles et 47 garçons soit **55 % de filles et 45% de garçons**



2.1.2. % SCT atteinte par le nævus

La moyenne était de 4% avec des extrêmes allant 1 % à 50%.

25 % des patients avaient un nævus inférieur à 2.7% de la SCT et **75% d'entre eux avaient un nævus inférieur à 6% de la SCT.**



2.1.3. Pathologies associées

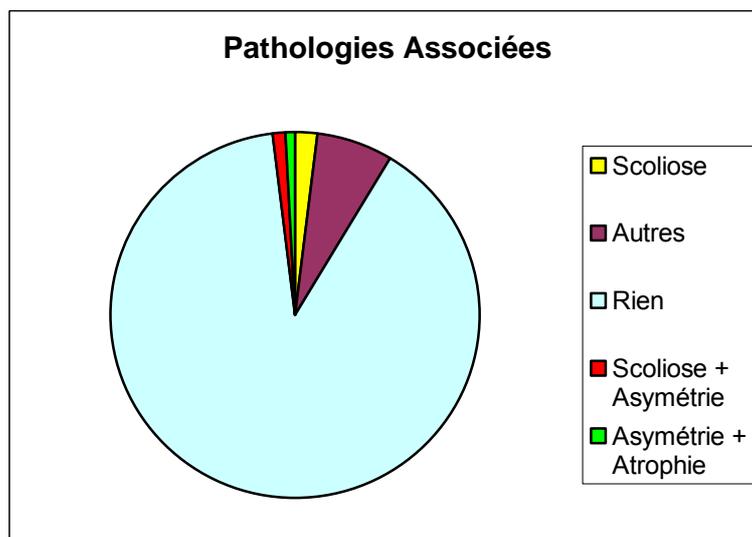
89.5% des patients n'avaient aucune autre pathologie en dehors du NGC.

2 présentaient une scoliose.

1 patient présentait une scoliose et une asymétrie des pieds.

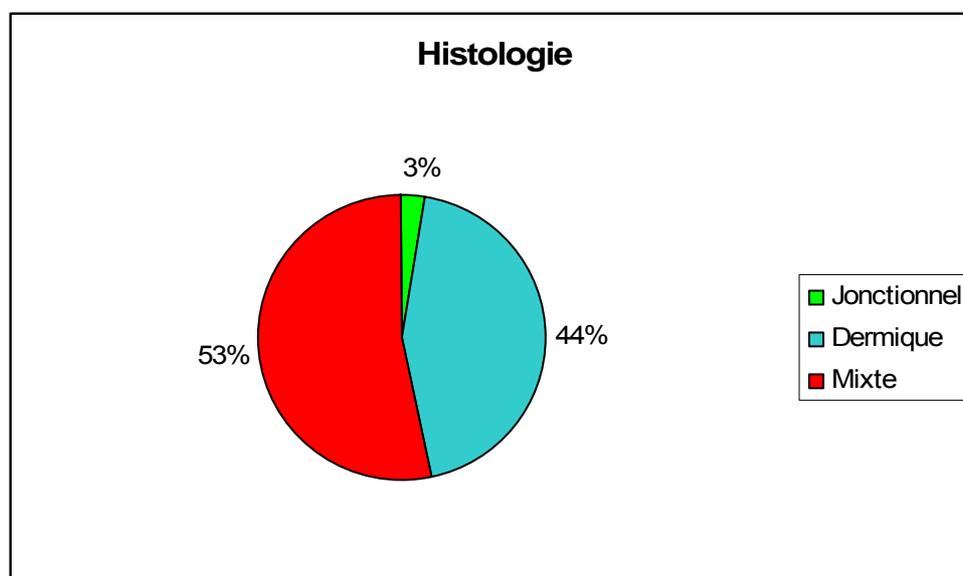
1 patiente présentait une asymétrie et une atrophie de membre inférieur droit.

7 patients présentaient d'autres pathologies telles que : retard psychomoteur, pied plat, microphthalmie, hypospade, asthme, prurit essentiel, spondylarthropathie indifférenciée, maladie de Hirschsprung.



2.1.4. Histologie

3% des patients avaient un type jonctionnel, 44% présentaient un type dermique, 53% un type mixte.



Une recherche croisée statistique entre les différentes localisations et le type histologique a été effectuée et ne s'avérait pas statistiquement valable ($p > 0.05$).

L'histologie retrouvée pour les huit patients ayant bénéficié d'une dermabrasion dans le premier mois de vie est pour 50% d'entre eux de type dermique et 50% d'entre eux de type composé.

2.1.5. Localisation

44 patients présentaient des nævi au niveau du cuir chevelu et du cou, soit 34%.

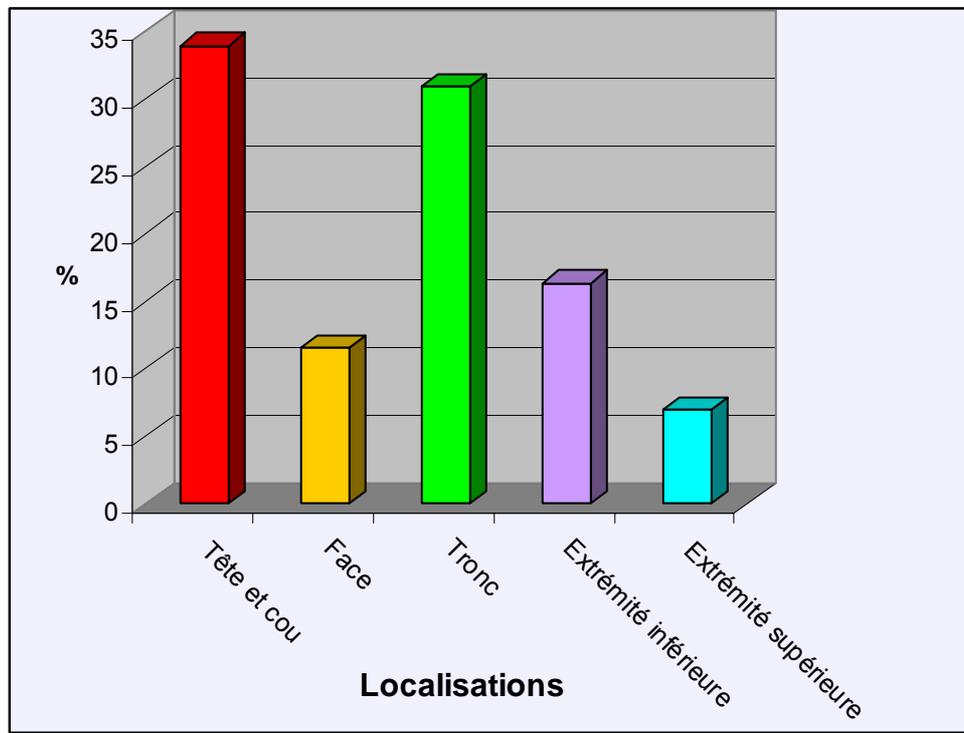
15 patients présentaient des nævi au niveau de la face, soit 11.6%.

40 patients présentaient des nævi au niveau du tronc, soit 31%.

21 patients présentaient des nævi au niveau des membres inférieurs, soit 16.4%.

9 patients présentaient des nævi au niveau des membres supérieurs, soit 7% dont 1 patient présentait un NGC au niveau de la main.

Il y avait donc 129 NGC chez 105 patients, 19 patients (18%) présentaient des localisations multiples dont la plus fréquente était l'atteinte de la face et de la tête (cuir chevelu).



2.1.6. Age moyen lors de la première intervention

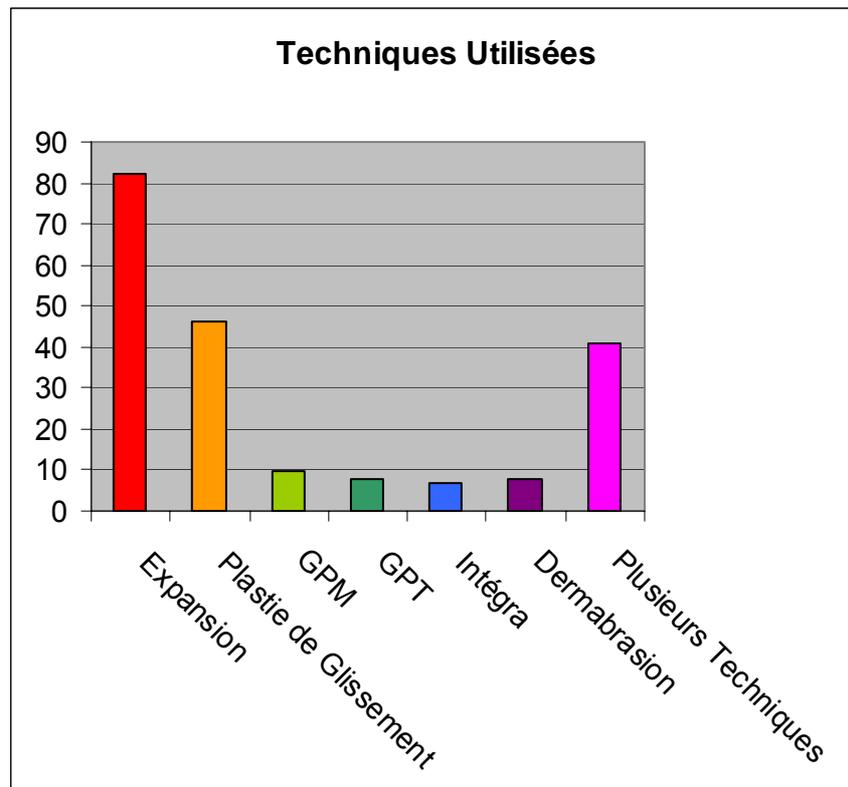
50% des patients avaient une première intervention avant l'âge de 12 mois, 75% des patients avaient une intervention avant l'âge de 30 mois. L'âge moyen de la première intervention est de 33.8 mois avec des extrêmes allant de 15 jours à 15 ans.

2.2. TECHNIQUES UTILISEES

Aucun patient n'a bénéficié d'un traitement par laser. 7.6% soit 8 patients ont eu une dermabrasion dans les 15 premiers jours de vie. Trois de ces patients soit 37.5% ont eu une complication de type septicémie, hémorragie ou retard de cicatrisation suite à la dermabrasion.

82% des patients (soit 86 patients) ont bénéficiés d'une expansion, 45.7% (soit 48 patients) d'une plastie de glissement, 9.5% (soit 10 patients) d'une greffe de peau mince, 7.6% (soit 8 patients) d'une greffe de peau totale, 6.7% (soit 7 patients) d'Intégra®.

41% des cas (soit 43 patients) ont bénéficié de plusieurs techniques associées.



2.2.1. Plastie de glissement

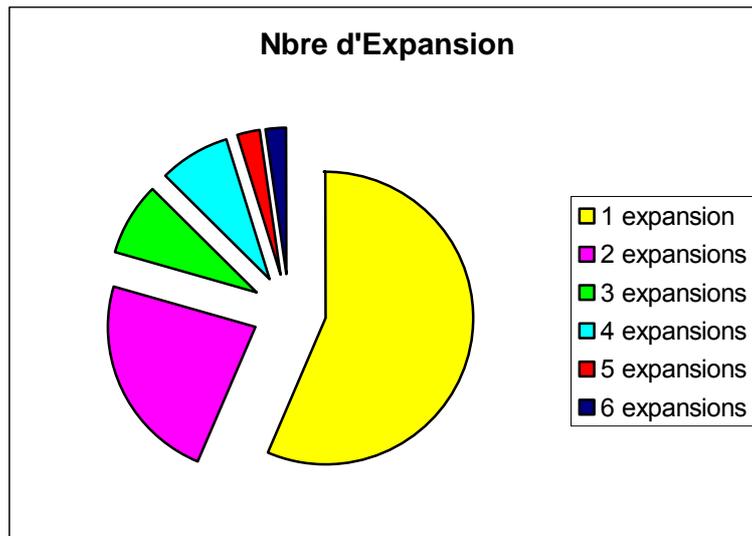
19 (41%) ont eu une seule plastie de glissement, 14 (30.4%) ont eu deux exéreses itératives.

24% ont eu 3 plasties de glissement, 1 patient a eu 4 plasties de glissement et 1 patient 6 procédures de plastie de glissement. Pour ces patients, l'exérèse avait lieu en différents endroits du nævus ou sur plusieurs autres localisations. Le but n'est pas l'exérèse-fermeture mais la diminution en périphérie du nævus afin de gagner de la peau saine ce qui permet d'utiliser d'autres techniques par la suite.

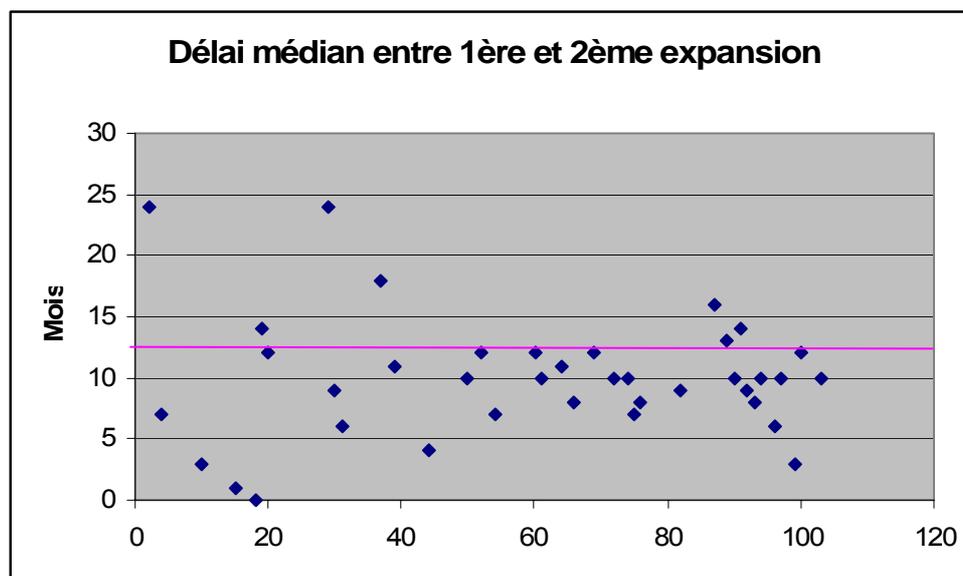
Deux patients ont présenté des complications à type de lâchage de suture précoce et retard de cicatrisation.

2.2.2. Expansion

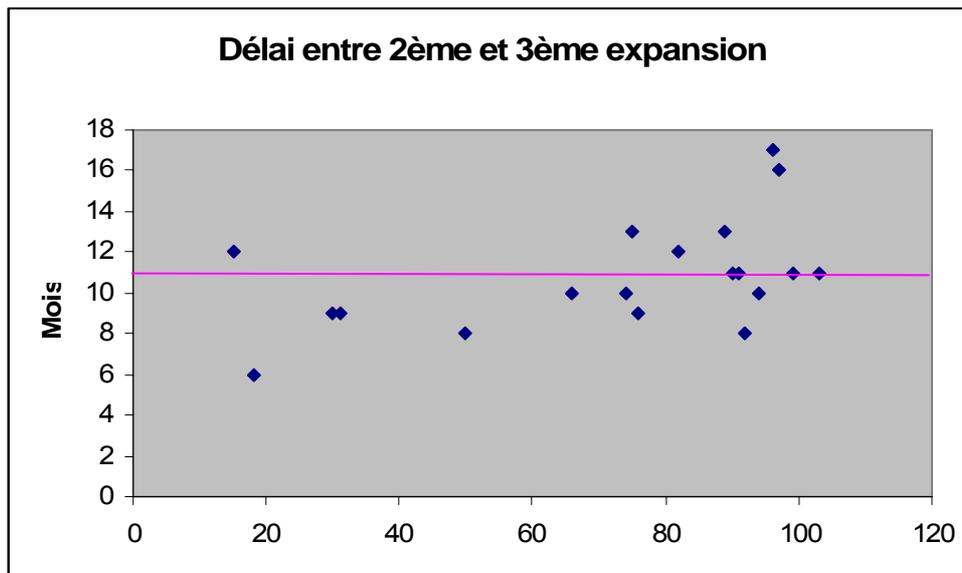
Parmi les patients ayant bénéficié de l'expansion, certains ont eu plusieurs procédures d'expansion allant **de 2 jusqu'à 6 expansions** :



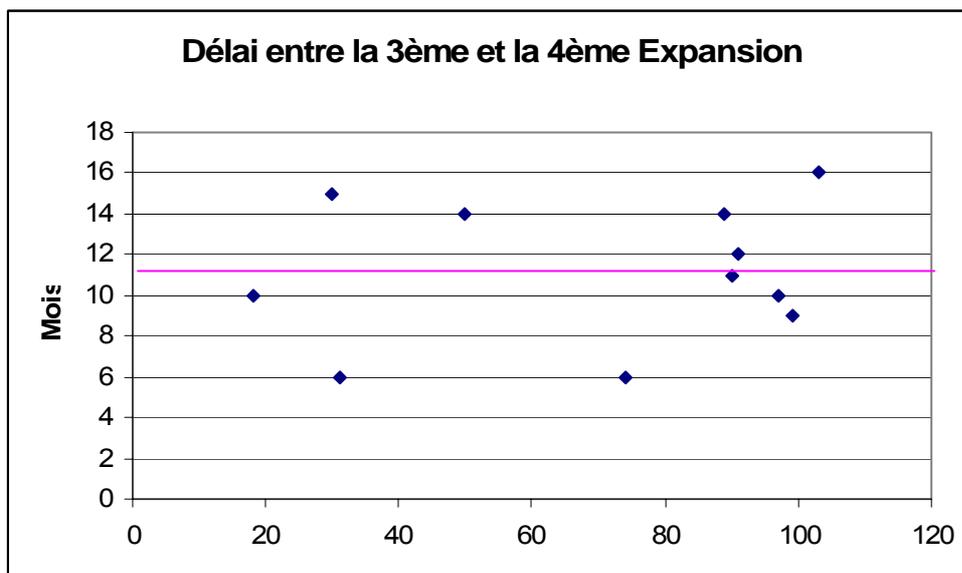
- 20 patients (19% de la totalité des patients) soit 23% de la totalité des expansions ont eu deux procédures d'expansion. Le **délai médian entre deux procédures était de 12 mois avec des extrêmes allant de 0 (expansion itérative immédiate) à 24 mois.**



- 7 patients (6.7% de la totalité des patients) soit 8% de la totalité des expansions ont eu trois procédures d'expansion. **Le délai médian entre la 2^{ème} et la 3^{ème} expansion est de 11 mois.**



- 7 patients (6.7% de la totalité des patients) soit 8% de la totalité des expansions ont eu quatre procédures d'expansion avec un **délai médian** entre la 3^{ème} et la 4^{ème} expansion de 11.3mois.



- 2 patients (2% de la totalité des patients) soit 2.3% de la totalité des expansions ont eu cinq procédures d'expansion.
- 2 patients (2% de la totalité des patients) soit 2.3% de la totalité des expansions ont eu six procédures d'expansion.

D'une façon médiane 43% des patients ayant bénéficié de la technique de l'expansion ont eu 2 procédures d'expansion.

Le nombre total de procédures d'expansion est de 320.

Complication de l'expansion

Quelle que soit la localisation, 51 procédures d'expansion se sont compliquées soit 15.9%.

Parmi les patients ayant bénéficié de cette technique, quel que soit le nombre de procédures, **40 soit 46.5% ont eu au moins une complication lors d'une des procédures.**

Sur les 49 patients ayant eu une seule procédure d'expansion 12, soit 24.5%, se sont compliqués.

Sur les 20 patients ayant eu deux procédures d'expansion 7, soit 35%, se sont compliqués lors de la deuxième expansion.

Sur les 7 patients ayant trois expansions, aucun ne s'est compliqué lors de la troisième expansion.

Sur les 7 patients ayant eu quatre expansions 5, soit 71%, se sont compliqués lors de la quatrième expansion.

Sur les 4 patients ayant quatre ou plus expansions 1, soit 25%, s'est compliqué à la cinquième expansion.

Le nombre de patients étudiés rétrospectivement est insuffisant pour pouvoir calculer le risque de complication inhérent au nombre d'expansion.

Lorsque le délai entre deux procédures a été inférieur à 11 mois, 48% ont été compliquées; lorsque le délai est inférieur à 7 mois ce chiffre augmente à 55.6% (p non significatif).

Les complications relevées ont été pour la grande majorité des infections sur prothèses précoces ou tardives, des complications mécaniques (rupture de prothèse, retournement de valves, plicature du tuyau), des nécroses cutanées lors du deuxième temps, des lâchages de sutures lors du deuxième temps, des hématomes, un sérome.

Tous les patients présentant une atteinte avec surface cutanée totale > 15% ont eu une complication lors d'une procédure d'expansion (p<0.001), quel que soit le nombre d'expansion.

Aspect de la peau expansée

23.5% des zones ayant été expansées se sont avérées tout à fait souples, 20.6% ont un aspect normale sans aucun signe d'expansion préalable.

17.6% ont un aspect plus fin que de la peau non expansée, 1 patient présente une pigmentation au niveau de la peau expansée, 1 patient présente des vergetures, 1 patient présente une peau plus fine et vergeturée.

Le pli cutané de la peau expansée a été mesuré et comparé avec le pli cutané d'une localisation identique à la peau expansée. Le ratio « peau normale »/ « peau expansée » a été calculé. Celui-ci va de 1 (souplesse de peau identique) à 3 (peau expansée trois fois moins souple que la peau normale).

75% d'entre eux présentent une souplesse cutanée de la peau expansée 1.5 fois moins grande que la peau normale.

2.2.3. Intégra®

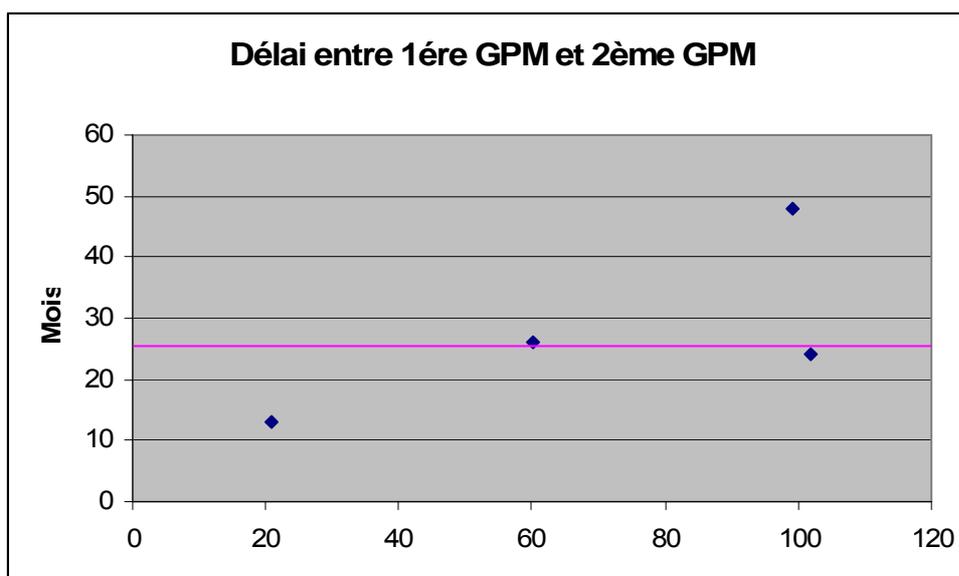
Parmi les 7 patients ayant bénéficié de la technique de greffe de derme artificiel, 6 en ont bénéficié une fois et un patient en a bénéficié trois fois.

Aucune complication n'a été notée avec cette technique.

2.2.4. Greffe de peau mince

Parmi les patients ayant bénéficié d'une greffe de peau mince 5 ont eu une seule GPM, soit 55.6% des enfants ayant bénéficié de cette technique, 2 patients (soit 22.2%) ont eu 2 procédures de GPM, 1 patient a eu 3 procédures de GPM et enfin 1 patient a eu 4 procédures de GPM.

Le délai moyen entre 2 GPM est de 24.7 mois.



Trois patients sur les neuf ont présenté une complication de cette technique, à savoir mauvaise prise du greffon, hématome.

2.2.5. Greffe de peau totale (GPT)

5 patients sur 8 soit 62.5% ont eu une seule GPT, deux patients soit 25% ont eu deux procédures de GPT.

Un patient a eu 6 greffes de peau demi-épaisse, il s'agit du patient ayant un NGC au niveau de la main dont nous présenterons le cas clinique lors de la discussion.

Toutes les greffes ont eu une très bonne prise.

2.3. NOMBRE TOTAL D'INTERVENTIONS

Le nombre moyen d'intervention par patient est de 5.44 interventions avec un minimum de deux interventions et un maximum de 25 interventions. Nous comptons dans ce chiffre deux interventions par procédures d'expansion (mise en place des prothèses puis exérèse du nævus), deux interventions par procédure de greffe de derme artificiel (mise en place de l'Intégra® et greffe de peau mince trois semaines après) et enfin nous avons pris en compte toutes les interventions de reprises pour complications ou amélioration cicatricielle.

50% des patients ont eu 4 interventions ou moins.

25% des patients ont eu deux interventions.

D'une manière globale quelque soit la technique, la localisation du nævus, la surface du nævus, **43 patients soit 41% des patients ont présenté une complication (toutes complications confondues : infection, hémorragie, retard de cicatrisation, complications de l'expansion, ...).**

2.4. ASPECT DE LA CICATRICE

Des 34 patients revus, 79% présentaient des cicatrices élargies (taille moyenne égale à **11.7mm** quelle que soit la localisation et la technique employée), 6% présentaient des cicatrices pigmentées, 15% présentaient des cicatrices élargies et pigmentées.

Il n'a pas été retrouvé de cicatrices chéloïdes ou de cicatrices hypertrophiques.

2.5. REPRISE CICATRICIELLE

Nous entendons par reprise cicatricielle, les patients ayant bénéficié d'une correction cicatricielle parce que celle-ci était large, alopecique sur le cuir chevelu, rétractée ou déformait une unité anatomique (ectropion, perte du galbe d'un membre).

Les techniques utilisées sont celles de la chirurgie plastique. **Des techniques de plastie d'échange et lambeau de transposition (plastie en Z, en VY, plastie de glissement)** ont été utilisées chez 39 patients soit 37% des patients.

L'expansion a également été utilisée pour correction cicatricielle afin de gagner des tissus sains dans 8 cas (7.6% des cas).

La lipostructure (technique de Coleman) pour notamment combler les dépressions cutanées a été utilisée 2 fois.

Enfin une **greffe de peau totale** pour correction d'ectropion a été utilisée une fois.

L'utilisation de **greffe dermique (Intégra®)** a également été utilisée une fois pour resurfaçage de dystrophie cicatricielle et bride axillaire.

2.6. RELATION ENTRE TECHNIQUE UTILISEE ET LOCALISATION

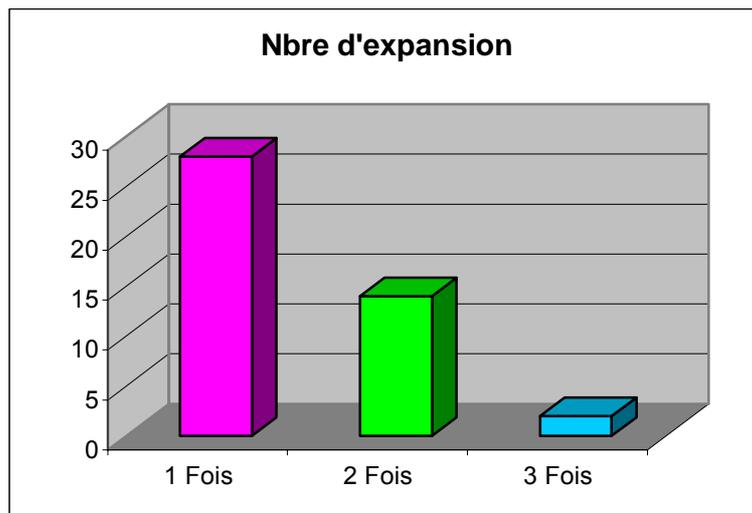
2.6.1. Localisation au cuir chevelu

L'expansion a été la technique de choix exclusive (100% des patients ont eu de l'expansion).

Pour 63.6% de ces patients une seule expansion a suffit.

Pour 31.8% de ces patients, il a fallu 2 procédures d'expansion pour parvenir à une exérèse totale.

Enfin pour 2 patients, trois procédures d'expansion sur le cuir chevelu ont été nécessaires.



Pour un de ces patients, l'exérèse n'étant pas totale après trois expansions, il a bénéficié d'une greffe dermique de type Intégra®. Il est prévu des greffes de bulbes capillaires par la suite.

Complication de l'expansion et cuir chevelu

38.6% des patients ont présenté un incident lors de l'expansion, chiffre non significatif ($p>0.05$).

Parmi les patient ayant eu une seule expansion, 22.7% ont eu une complication, chiffre non significatif ($p>0.05$).

11.3% des patients ayant eu deux expansions ont eu une complication lors de la deuxième expansion.

Reprise cicatricielle

18 patients soit 40.9% ($p>0.05$) des patients ont bénéficiés d'une reprise cicatricielle car l'orientation divergente des cheveux de chaque côté de la cicatrice la rendait très visible. Celle-ci a été effectuée majoritairement par plastie en Z (les deux tiers) pour entrecroiser la direction des cheveux, un tiers des patients repris ont bénéficié d'une nouvelle expansion pour correction de cicatrices larges.

Aspect final de la cicatrice

17 patients sur les 44 (soit 38.6%) ont été revus et tous présentent malgré les reprises des cicatrices élargies, visibles car alopéciques. La taille de la cicatrice varie de 3mm à 25mm, avec en moyenne une taille de 11.9mm.

Aspect du cuir chevelu expansé

Dans tous les cas revus, **82% présentent une densité de cheveux moins importante que dans les zones n'ayant pas été expansées.** Seul trois n'ont pas de différence de densité de cheveux. Une patiente décrit des troubles sensitifs à type de douleurs dans la zone expansée ; une autre une hypersensibilité du cuir chevelu. Enfin deux patients évoquent des difficultés de coiffage en raison d'implantation de cheveux mal placée (épis) suite à l'expansion.

2.6.2. Localisation à la Face

80% des patients ont bénéficiés de l'expansion, permettant d'envisager des plasties de glissement de type lambeau d'avancement.

Une patiente a bénéficié d'un lambeau frontal préalablement expansé pour reconstruction du dorsum du nez et des ailes narinaires.

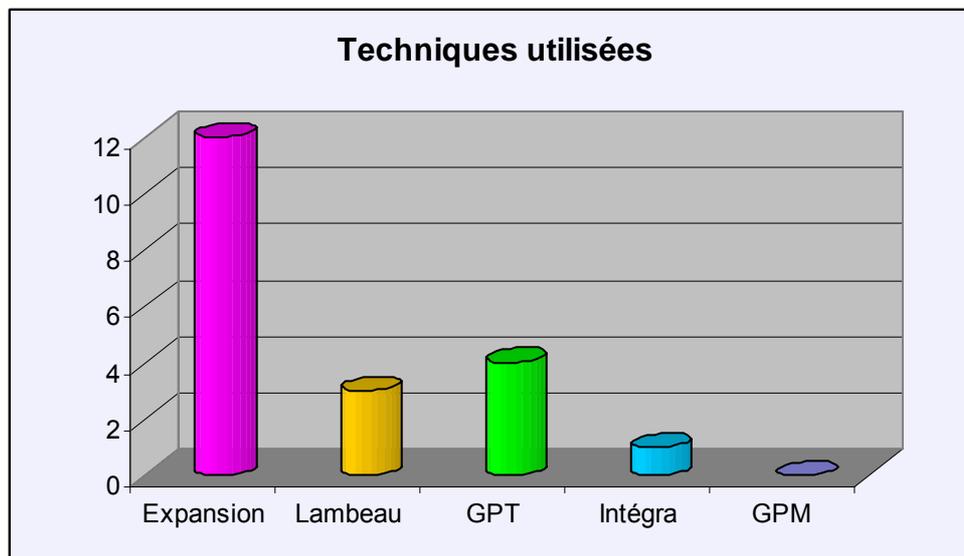
Une patiente a eu un lambeau de transposition préalablement expansé pour reconstruction de la lèvre supérieure.

Un patient a eu un lambeau de type lambeau de Mustardé pour reconstruction de la partie supérieure de la joue et de la paupière inférieure.

27% des patients ont bénéficié d'une greffe de peau totale. A chaque fois, il s'agissait de reconstruire une paupière supérieure ou inférieure.

Un patient a bénéficié d'une greffe dermique type Intégra® pour couverture de la tempe après avoir eu trois procédures d'expansion sur le même site.

Aucun patient n'a eu de greffe de peau mince sur le visage.



Complication de l'expansion et face

6 patients soit 40% ont présenté un incident lors d'une des procédures d'expansion, chiffre non significatif ($p>0.05$).

1 patient s'est compliqué lors de la première procédure d'expansion, 4 patients lors de la deuxième procédure d'expansion, 1 lors de la troisième procédure.

Complications secondaires de la greffe de Peau Totale et Face

Deux patients ont présenté **des rétractions de la greffe de peau totale avec apparition d'un ectropion**, obligeant à des reprises par nouvelle greffe de peau totale. La rétraction dans les deux cas est liée d'une part à la rétraction de la greffe mais aussi à une rétraction cutanée de la joue, celle-ci ayant été expansée et ayant bénéficiée d'un lambeau d'avancement.

Il n'y a eu **aucune complication pour les patients ayant bénéficié de l'Intégra® ou de lambeau (frontal, Mustarde, transposition)**.

Reprise cicatricielle

73% des patients ont eu besoin d'une reprise cicatricielle (p<0.05).

Les reprises ont été effectuées dans 82% des cas par une excision suture cicatricielle. Deux patients ont été repris par expansion.

Aspect final de la cicatrice

47% des patients ont été revus.

Cinq patients sur sept présentent des **cicatrices élargies, les deux tiers présentant des cicatrices de taille inférieure à 4mm** et un tiers présentant des cicatrices de taille supérieure à 10mm. Un patient présente une cicatrice pigmentée, un patient présente une cicatrice élargie et pigmentée.

2.6.3. Localisation au tronc

Dans 15% des cas (soit 6 patients) une exérèse itérative (maximum 2 fois) a été utilisée.

Dans 45% des cas (soit 18 patients) une exérèse ayant pour but de diminuer la surface nævique et d'amener aux alentours une surface de peau saine plus importante a été réalisée. Ceci permettant alors d'envisager une expansion.

Dans 77.5% des cas une expansion ou plus a été nécessaire. Au total 80 procédures d'expansion ont été réalisées (10 fois une seule, 11 fois deux procédures, 2 fois trois procédures, 5 fois quatre procédures, 4 fois cinq procédures ou plus)

Dans 20% des cas une greffe de peau mince a été réalisée.

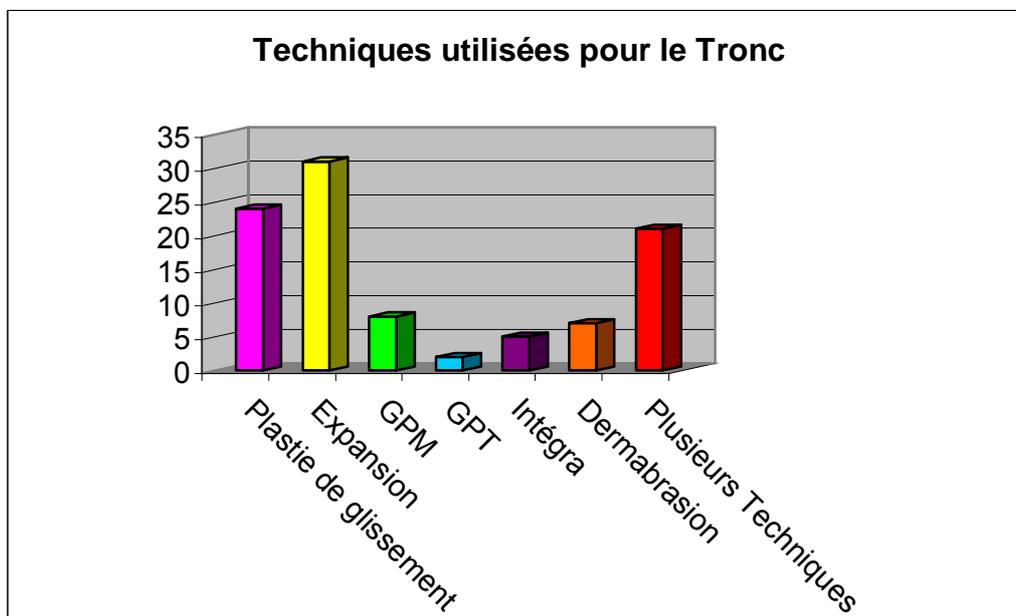
Dans 1 cas une greffe de peau totale lors de la troisième procédure a été obligatoire pour assurer une fermeture complète.

Dans 1 cas de nævus du périnée le pourtour du clitoris a été greffé en peau totale.

Dans 12.5% des cas, de l'intégra® a été mis en place après quatre procédures d'expansion.

7 des 8 dermabrasions réalisées sur l'ensemble de nos patients l'ont été pour une localisation sur le tronc.

Dans 52.5% des cas il a été nécessaire d'utiliser plusieurs techniques pour arriver à une exérèse totale du nævus.



Complication de l'expansion et Tronc

22 patients sur les 40 ayant bénéficié d'une expansion sur le tronc (soit 55%) ont présenté un incident lors d'une des procédures d'expansion ($p < 0.05$). Parmi ces 22 patients 16 patients (73%) avaient un nævus ayant une SCT supérieur à 10%.

Ces patients ont bénéficié de 1 à 6 expansions. Le % de complication par procédure est décrit dans le tableau ci-après

1 ^{ère} expansion	2 ^{ème} expansion	3 ^{ème} expansion	4 ^{ème} expansion	4 ^{ème} et plus expansion
25%	22.5%	10%	20%	2.5%

Complication de l'exérèse partielle et Tronc

Un seul de nos patients a présenté un lâchage de suture avec retard de cicatrisation.

Complication de la GPM, GPT, Intégra et Tronc

Pour **une seule patiente**, **un échec de greffe de peau mince a été repris par la même technique avec succès**. Il faut signaler que les greffes se situaient au niveau des fesses, région rapidement contaminée par les germes du périnée.

Aucune complication n'est survenue pour les greffes de peau totale et les greffes dermiques (Intégra®) réalisées sur le tronc.

Reprise cicatricielle

37.5% des patients ayant été traité pour un nævus du tronc ont eu besoin d'une reprise cicatricielle pour :

- Cicatrice large ou pigmentée (11 cas) : reprise par excision-suture
- Rétraction cicatricielle avec apparition d'une bride (4 cas): reprise par plastie en Z ou en trident, mise en place d'une GPM et d'un Intégra® pour bride axillaire.
- Reconstruction du nombril par GPT après exérèse de celui-ci qui était entièrement nævique.

25% des patients ayant eu une ou plusieurs expansion ont nécessité une reprise cicatricielle pour des cicatrices larges dans la majeure partie des cas.

50% des patients ayant eu une GPM ont été repris à distance pour diminuer la taille du placard cicatriciel greffé.

17% des patients ayant eu une exérèse itérative ont nécessité une reprise de cicatrice par excision-suture pour cicatrice large.

Aspect de la peau expansée sur le tronc

28% des patients porteurs d'un nævus du tronc ont été revus.

Parmi ceux qui avaient eu une expansion **55% ont une peau expansée plus fine** que la peau non expansée et une laxité cutanée sensiblement identique à la peau non expansée (Ratio moyen peau normale /peau expansée = 1.1). 27% ont une peau expansée vergeturée et enfin 18% ont une peau expansée identique à la peau normale.

Aspect final de la cicatrice

Parmi les patients revus **82% ont une cicatrice élargie, 18% avaient une cicatrice élargie et pigmentée. La taille moyenne des cicatrices est de 11.9 mm.**

2.6.4. Localisation aux Membres Inférieurs

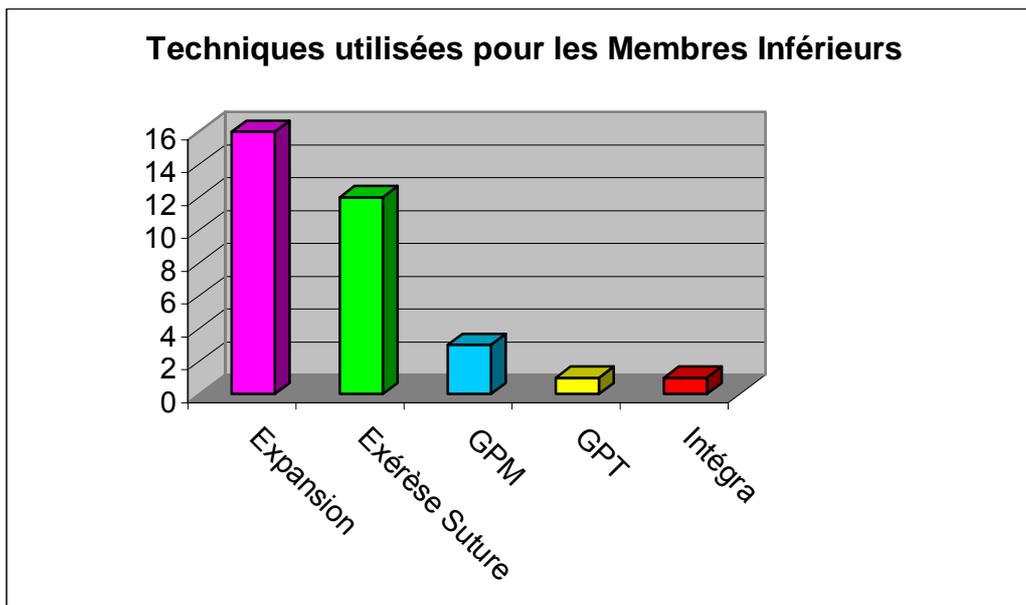
76% ont bénéficié d'une expansion. Dans ces cas tous les nævi se situaient au-dessus du genou. Aucune expansion de jambe n'a été faite.

57% des patients ont eu des exérèses-sutures, dans un tiers des cas en association avec une autre technique (expansion ou GPM), **dans les 2/3 des cas dans le cadre d'exérèses itératives (minimum 2, maximum 3).**

14% ont eu des GPM dans tous les cas couplées avec une autre technique.

1 patient a eu une GPT pour assurer une fermeture sans tension après expansion.

1 patient a eu une greffe dermique (Intégra®), après avoir bénéficié de toutes les autres techniques (Exérèse-suture, Expansion, GPM).



Complications aux Membres inférieurs

43.5% des expansions aux membres inférieurs ont présenté un incident (p non significatif)

Une seule exérèse suture a présenté un lâchage de suture avec retard de cicatrisation. Toutes les autres ont été satisfaisantes.

Il n'y a eu aucune complication avec les GPM et l'Intégra®

Reprise cicatricielle

8 patients soit 38% ont nécessité une reprise cicatricielle.

6 patients ont été repris par simple **exérèse suture pour des cicatrices larges.**

1 patiente a bénéficié d'une expansion pour éliminer le placard cicatriciel créé par une greffe de peau mince.

1 patiente présentait une **perte du galbe de la cuisse avec amincissement du tissu graisseux sous cutané après expansion.** Elle a bénéficié d'une correction par lipostructure. Une autre patiente est demandeuse d'une correction identique **pour perte du galbe du mollet après exérèse itérative et GPM.**

Aspect final de la cicatrice

Seulement ¼ des patients présentant un nævus du membre inférieur a été revu.

Tous présentent des cicatrices élargies (taille moyenne 16mm)

Deux patientes présentent une perte de galbe (cuisse et mollet) par atrophie du tissu graisseux sous jacent en cours de correction par lipostructure.

2.6.5. Localisation aux Membres Supérieurs

Sur les neuf patients présentant un nævus du membre supérieur, 4 se situaient sur le bras, 2 au niveau du coude, 2 sur l'avant-bras, 1 sur la main (doigts compris circulaires).

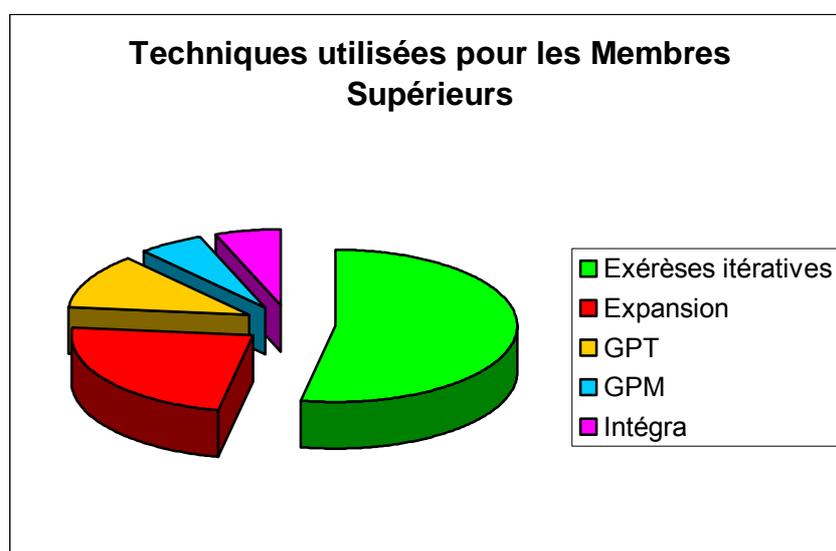
Tous ont bénéficié d'exérèses itératives (entre deux et trois procédures).

Dans 44% des cas une expansion a été réalisée. Toutes ces expansions se situant sur la partie proximale du membre supérieur, sauf une expansion réalisée sur une face dorsale de main.

Dans 22% des cas une greffe de peau totale ou demi-épaisse a été réalisée (pour le nævus de la main : 6 procédures de greffe de peau demi-épaisse)

Un cas a bénéficié de greffe dermique (Intégra®)

Un cas a bénéficié d'une greffe de peau mince.



Reprise cicatricielle et aspect final de la cicatrice

Une patiente ayant eu une expansion a dû avoir une reprise cicatricielle pour cicatrice élargie

Deux patients ayant eu des exérèses itératives ont été repris pour brides cicatricielles axillaires.

Trois patients ont été revus seulement (1/3 des cas).

Le patient présentant un nævus de la main a un excellent résultat fonctionnel avec des amplitudes articulaires quasi normales (le cas sera présenté lors de la discussion). Le résultat esthétique est lui aussi excellent avec des greffes parfaitement intégrées, souples, non pigmentées. Le patient se sert parfaitement de sa main en n'excluant aucun doigt (ambidextre).

Les deux patients présentant un nævus du coude ont aussi un résultat fonctionnel excellent avec des amplitudes articulaires normales.

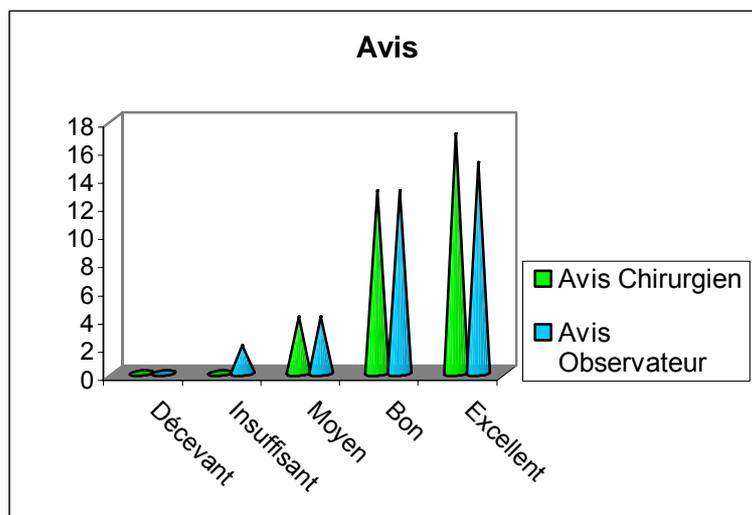
2.7. AVIS DU CHIRURGIEN ET DE L'OBSERVATEUR INDEPENDANT

Les résultats ont été subjectivement jugés en « décevant », « insuffisant », « moyen », « bon » et « excellent ». Le critère de jugement était l'aspect cicatriciel, la position de la cicatrice, son caractère visible ou non ainsi que l'aspect esthétique global.

En ce qui concerne l'avis du chirurgien, parmi les patients revus (1/3 des patients), aucun résultat n'a été jugé « décevant ou insuffisant », **12% ont eu un résultat jugé moyen, 38 % ont un « bon résultat », 50% ont un résultat jugé « excellent ».**

L'observateur indépendant qui a jugé les résultats a toujours été la même personne, ne faisant pas partie de l'équipe médicale et ne faisant pas partie de la famille du patient. Nous tenions à avoir son avis quant à l'aspect esthétique global du résultat c'est-à-dire en fait de juger la rançon cicatricielle inhérente aux interventions.

Les résultats estimés par l'observateur indépendant corroborent les résultats du chirurgien avec tout de même 6% de résultat « insuffisant ».



DISCUSSION

1. POPULATION

L'étude descriptive de notre population retrouve une discrète prépondérance féminine retrouvée par certains auteurs[12] de la littérature.

2. DEFINITION DU TERME GEANT

Nous avons retenu comme critère du terme géant les nævi touchants 1 % de la SCT au niveau de la face et 2% de la SCT pour les autres régions. D'autres part, nous retenons également le terme de géant en tenant compte de la notion de topographie, d'unité anatomique. En effet, notre approche chirurgicale étant thérapeutique, elle passe au premier plan et la surface de ce nævus n'aura d'intérêt pour nous qu'en fonction de son siège. Un nævus touchant la totalité d'une paupière supérieure peut à notre sens être considéré comme géant pour l'unité anatomique concernée alors qu'un nævus de même taille situé sur le tronc ne peut être considéré comme tel. Nous reprenons donc la définition de Pers et Lorentzen[2] en ce qui concerne le pourcentage, assortie de celle de Enhamre[8] en ce qui concerne notre exigence chirurgicale.

Les NGC de très grande surface (> 20%) sont dans notre étude peu nombreux. Outre les définitions multiples des différents auteurs[13, 36, 37] qui posent des difficultés de comparaison entre les séries, aucun auteur ne différencie les NGC de très grande surface. Pourtant ce sont ces nævi qui posent le plus de problèmes stratégiques dans la gestion du capital cutané. Ce sont eux aussi qui comportent le plus de risque de complications compte tenu de la multiplication des procédures chirurgicales comme nous le verrons plus tard.

3. PATHOLOGIES ASSOCIEES

2% des patients présentent une scoliose, pathologie associée au NGC connue dans la littérature.

De nombreuses associations fortuites sont notées dans la littérature comme celles qui concernent 6.7% de nos patients.

Enfin dans la grande majorité des cas, aucune pathologie n'est associée.

Nous n'avons pas eu dans notre série d'association à une mélanose neuro-cutanée, contrairement aux autres séries de la littérature[9, 22] qui présentent pratiquement toujours un très faible pourcentage de cette association parmi leurs cas. Est-ce parce que le pronostic est tellement sombre que les patients échappent à nos réseaux ?

4. TYPE HISTOLOGIQUE

Le type histologique retrouvé le plus fréquemment est le type mixte ou composé, suivi par le type dermique ce qui correspond aux données classiques de la littérature[17]. Certains auteurs préconisent les traitements de surface type dermabrasion[7] ou laser[31] pour les nævi congénitaux s'appuyant sur le fait qu'il existe un plan de clivage dans les premières semaines de vie entre le derme superficiel et le derme profond. Compte tenu de l'histologie retrouvée dans notre série, il apparaît que ces techniques auraient été inefficaces avec des cellules næviques laissées en profondeur. Les quelques cas (huit) de dermabrasion effectuées dans le service ont montré un éclaircissement constant des surfaces traitées mais une repigmentation progressive des lésions et l'apparition de pilosité. L'histologie pour ces patients retrouve pour tous une atteinte profonde du derme, ce qui explique ces résurgences pigmentaires. Par ailleurs, certains auteurs[16] pensent que plus le nævus est étendu plus l'atteinte en profondeur des cellules næviques est importante. Pour sept de ces huit patients, la surface atteinte était au moins de 15%, ce qui est nettement au dessus de la moyenne retrouvée dans notre étude (4%). La huitième patiente présentait une atteinte de 3% au niveau de la face, ce qui est une surface très importante si on considère l'unité anatomique. Compte tenu de ces résultats histologiques les techniques dites de surface ne nous apparaissent pas comme des solutions carcinologiques de l'exérèse des NGC mais comme une possibilité d'éclaircissement avec un effet uniquement cosmétique.

5. LOCALISATION

Les localisations de notre série se rapprochent le plus des localisations répertoriées par l'équipe du Dr Bauer[13] qui présente la plus grande série de la littérature avec 271 patients. La plus grande fréquence observée dans notre série est celle qui concerne le cuir chevelu et la face, suivie par le tronc. Cela rejoint les données épidémiologiques qui retrouvent une disposition axiale des nævi. Nous avons une atteinte des membres inférieurs dans 16.4% des

cas ce qui est un peu plus élevé que dans les autres séries. Ce chiffre est sûrement lié au fait que nous avons considéré l'anatomie "membre inférieur" comme étant l'unité anatomique s'étendant depuis la ligne inguinale jusqu'à l'extrémité distale du pied en antérieur et en postérieur l'unité anatomique comprenant les régions fessières jusqu'à l'extrémité distale du pied. Les autres auteurs n'incluent pas la région fessière dans l'unité « membre inférieur » mais dans l'unité « tronc ».

Au niveau du membre supérieur, il existe un cas d'atteinte de la main (doigts compris en circulaire), ce qui est très rare puisque nous n'avons retrouvé ce type d'atteinte dans deux cas de la littérature[38, 39].

6. AGE DE LA PREMIERE INTERVENTION

Les $\frac{3}{4}$ des patients ont été pris en charge avant l'âge de trois ans. En effet la consultation multidisciplinaire dermatopédiatrie et chirurgie permet d'apporter une solution chirurgicale assez précocement ce qui nous autorise à utiliser la laxité naturelle des téguments de l'enfant de façon optimum. Cette consultation est une des originalités de notre établissement car il n'est pas retrouvé dans la littérature de telles consultations.

D'autre part certaines données de la littérature indiquent un maximum de risque de transformation maligne entre l'âge de 3 ans et l'âge de 5 ans[4]. Il apparaît donc primordial de commencer le traitement chirurgical de ces lésions le plus précocement possible

L'âge minimum de 15 jours correspond toujours aux dermabrasions.

Enfin compte tenu d'une prise en charge hospitalière lourde, avec de nombreuses interventions, il convient idéalement de terminer le programme opératoire fixé avant l'entrée scolaire de l'enfant. Comme nous le verrons ci après le retentissement psychologique d'une lésion congénitale n'est pas anodin, surtout si celle-ci est visible. Une cicatrice sera toujours mieux vécue d'un point de vue social et psychologique qu'une "tache de naissance", qui ne peut éviter le regard curieux et parfois même hostile de l'entourage. Une étude de Koot[40] rapporte 25% de problèmes de type social, comportement agressif, dépression, anxiété chez les patients présentant un nævus congénital géant visible et non opéré.

7. TECHNIQUES UTILISEES

7.1. *Dermabrasion et curetage*

Cette technique a été utilisée pour les patients présentant un NGC de très grande taille. Tous ont montré un éclaircissement des lésions dans les premiers mois comme de nombreux auteurs préconisant cette technique[29, 41, 42]. Mais tous se sont repigmentés et ont présenté une certaine pilosité.

Même si certains[29] préconisent cette technique pour le traitement des NGC très étendus, nous ne sommes pas entièrement satisfaits. L'utilité de cette technique résulte uniquement dans le fait qu'en cas de lésions étendues et très foncées l'éclaircissement de la peau peut permettre un dépistage plus facile d'une transformation maligne. Le programme opératoire se prolongeant pendant de nombreuses années la surveillance sera plus aisée, en rappelant que le risque de transformation maligne est plus important dans les 10 premières années[4]. D'autre part, du fait de l'éclaircissement des lésions, nous avons remarqué que la famille semblait moins affectée par la vision du NGC.

Cas clinique



R.N., 15 jours, Nævus du dos s'étendant sur les épaules et le cou



R.N., 26 jours, J11 après curetage, pansement tulle gras



R.N., 1 mois, J15 après curetage, cicatrisé



R.N., 6 mois, Aspect à 5 mois du curetage

Néanmoins, actuellement, compte tenu qu'un tiers des patients ont développé une complication majeure, que le risque de transformation maligne n'est pas totalement écarté[32], nous restons assez réticents à cette technique.

7.2. L'exérèse itérative

Nous avons utilisé cette technique dans deux sortes d'indications

Comme d'autres auteurs[13, 28, 37-39, 43-46], notre première indication a été l'exérèse itérative pour ablation totale du nævus. L'exérèse première est intralésionnelle et permet généralement l'ablation des $\frac{3}{4}$ du nævus. On attend alors 12 mois pour permettre à la peau de retrouver une certaine laxité. Le deuxième temps permet l'ablation totale du nævus et la fermeture directe. Dans ces cas nous espérons une exérèse totale en 2 procédures. Si notre estimation ne va pas dans ce sens et qu'il faut prévoir 3 ou plus procédures, nous orienterons alors notre stratégie vers une autre technique (Expansion si la localisation s'y prête, Intégra®).

Il s'agit d'une excellente technique qui peut éviter la mise en place d'expander et les complications inhérentes à cette technique. Le taux de complication est très faible et la seule complication retrouvée peut être un lâchage partiel précoce des sutures, qui a toujours nécessité de simples soins locaux.

Pour éviter cette éventualité, nous posturons les patients grâce à des attelles (plâtre ou thermoformées) pendant une quinzaine de jours. D'autres[47] pratiquent de grands décollements cutanés et maintiennent une position de protection forcée (par plâtre, bandes élastiques collantes) pendant une durée de 6 semaines. Ces positions « vicieuses » n'auraient pas de conséquences fonctionnelles majeures chez l'enfant, celui-ci ne développant que très rarement des capsulites rétractiles. Pour ces auteurs l'exérèse itérative en position forcée est une alternative à l'expansion tissulaire. Nous ne pratiquons pas cette technique car le maintien de la posture chez ces très jeunes enfants nous paraît difficile à supporter.

Cas clinique



H.S. 12 ans, Nævus du dos



H.S. Exérèse itérative en deux fois à 12 mois d'intervalle

Notre deuxième indication d'exérèse itérative est en fait couplée à la technique d'expansion. Dans ce cas nous commençons le programme opératoire le plus tôt possible

(avant 6 mois) car cette intervention est rapide, peu hémorragique avec des suites simples. Elle permet alors de profiter au maximum de la laxité cutanée du nourrisson, de réduire notablement la surface nævique totale et de ramener de la peau saine aux alentours du nævus restant. Lorsque l'enfant aura grandi et pourra supporter une intervention plus lourde, la mise en place de prothèse d'expansion sous cette peau saine aura lieu.

7.3. L'expansion cutanée

Elle reste pour nous une technique de choix, lorsque la localisation le permet. Pour de nombreux chirurgiens-pédiatres[48-53], il en est de même car la laxité cutanée de l'enfant est beaucoup plus importante que celle de l'adulte.

Cas clinique N°1



O.F., 16 mois, Nævus du dos



O.F., 19 mois, Une seule expansion



O.F., 3 ans et 1/2, Résultat à 18 mois

La répétition des procédures d'expansion est peu décrite dans la littérature. Le délai à respecter entre deux procédures, dans notre pratique est de 11 mois. Certaines équipes renouvellent l'expansion seulement après 3 à 6 mois[53]. Au début de notre expérience de l'expansion itérative, les procédures d'expansion pouvaient se répéter sans délai (insertion d'une nouvelle prothèse lors du 2^{ème} temps de la procédure précédente), comme certaines équipes le pratiquent [54]. Notre taux de complication augmentant lorsque le délai était insuffisant, nous préférons maintenant attendre plus longtemps. D'autre part, il semble que le gain expansé obtenu est meilleur avec un délai de plusieurs mois entre deux expansions. En effet la rétraction du lambeau expansé dans les semaines qui suivent est bien connue[55] et attendre un retour à une laxité cutanée suffisante semble raisonnable.

Sur une même localisation nous pensons que le nombre d'expansion ne doit pas excéder 3. Lorsque nous avons effectué une 4^{ème} expansion sur un même site, nous avons été déçus du gain cutané obtenu. Vergnes[51] a étudié le gain cutané que l'on pouvait obtenir après chaque expansion. Celui-ci décroît d'environ 50% à chaque procédure. C'est pourquoi, trois expansions sur une même localisation nous semblent actuellement être un maximum.

Nous n'avons pas pu calculer si le risque de complications augmentait en fonction du nombre de procédures (p non significatif). Les avis dans la littérature sont partagés. Pour certains, ce risque augmente[56], pour d'autres il reste inchangé[48]. Le taux de

complications retrouvé dans notre série est de 15.9%. Dans la littérature, ce taux varie de 40%[57] à 13%[58]. Néanmoins, si on raisonne au cas par cas, compte tenu que des patients ont bénéficié de plusieurs expansions, nous avons retrouvé 46.5% de cas ayant eu un incident. Pour les patients ayant une surface nævique supérieure à 15%, tous ont présenté une complication ($p < 0.001$). Cette excellente technique n'est donc pas indemne de risques et au vu de ces résultats, nous pensons qu'il est impératif de prévenir les patients et leur famille. Toutefois aucune « complication » n'a arrêté définitivement l'utilisation de l'expansion. En effet lorsqu'il s'agit d'une complication mécanique, une intervention supplémentaire a été nécessaire mais l'expansion cutanée par elle-même n'a pas été compromise. Lorsque les complications ont été d'ordre infectieux, celles-ci dans la plupart des cas sont survenues vers la fin de l'expansion. La date opératoire du deuxième temps a donc été avancée mais le gain cutané était suffisant pour continuer le programme d'exérèse. Enfin les quelques lâchages précoces de suture lors du deuxième temps ont tous été résolus par des soins locaux un peu plus prolongés. Ce terme de « complication » est donc à nuancer sans le négliger.

Cas clinique N°1



B.M., 13 mois, Nécrose en regard de la prothèse



B.M., 21 mois, Résultat à 8 mois, sans reprise cicatricielle

Cas clinique N°2



G.M., exposition de prothèse lors d'une 3^{ème} expansion



G.M. Poursuite de l'exérèse du nævus, fermeture simple de la brèche

D'un point de vue technique, nous utilisons toujours des lambeaux d'avancement de la peau expansée (sauf localisation particulière comme nous le verrons plus tard). Le gain cutané obtenu nous permet l'avancée de grands lambeaux avec une bonne vascularisation. Il n'existe pas de cicatrices supplémentaires au niveau des sites donneurs, ce qui nous permet la réutilisation de ces sites pour d'autres procédures d'expansion. L'équipe du Dr Bauer[49] quant à elle n'utilise que des lambeaux de transposition. Il estime que les cicatrices supplémentaires ne sont pas un frein à de nouvelles procédures d'expansion et que les lambeaux ont moins tendance à se rétracter.

L'aspect de la peau expansée nous paraissait un critère intéressant à étudier. Nous avons remarqué que pour les patients, revus parfois avec un délai de 15 ans depuis la dernière expansion, la peau s'était encore assouplie et la souplesse cutanée n'était finalement pas si différente de celle de la peau non expansée. Cela signale l'importance de commencer le programme d'exérèse le plus précocement possible pour profiter de l'amélioration de la laxité cutanée de l'enfant avec la croissance.

7.4. La Greffe de peau mince, de peau totale, d'Intégra®

La greffe de peau mince a été très peu utilisée dans notre série (9.5%). Depuis l'avènement de l'expansion, il est vrai que cette technique a maintenant des indications limitées.

Cas clinique



D.Y., 2 ans ½, Nævus du dos s'étendant sur les épaules (cas antérieur à 1983)



D.Y. après 2 exérèses-greffe de peau mince (13 mois d'intervalle)



D.Y., après la troisième greffe de peau mince, Résultat à 2 ans

Elle reste d'actualité pour certains auteurs lorsque toutes les autres techniques ont été utilisées[38, 59].

C'est une technique fiable sauf au niveau du périnée où la prise de greffe est parfois moyenne. Elle peut être répétée aussi souvent que nécessaire. Son inconvénient majeur est l'évolution cicatricielle très longue (parfois jusqu'à 2 ans), souvent hypertrophique. La prise en charge est alors commune à tout patient greffé, c'est à dire kinésithérapie intensive pour massage-pétrissage des cicatrices pluriquotidienne, pressothérapie continue par vêtement compressif sur mesure, cure thermale annuelle ou biannuelle.

Le résultat à long terme malgré tous ces soins est peu satisfaisant avec des placards cicatriciels visibles, souvent pigmentés. Les cicatrices des sites donneurs ne sont pas négligeables avec souvent une légère dyschromie.

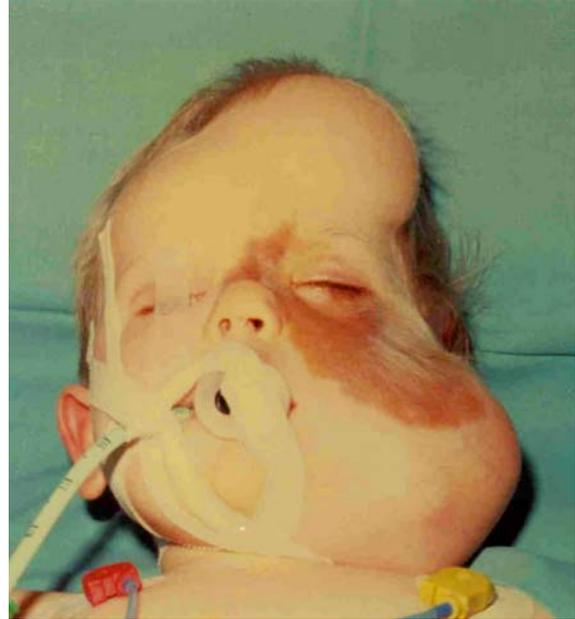
La greffe de peau totale nous semble intéressante pour des localisations bien précises comme nous le verrons ci après. Certains auteurs[60] utilisent des greffes de peau totale préalablement expansée. Les sites donneurs utilisés dans ces cas sont la peau sus et sous claviculaire, la peau inguinale, la peau infra abdominale. Ils soulignent le fait que l'expansion péri lésionnelle n'était pas possible du fait de cicatrices ou de zones à risques comme les membres inférieurs. Ils réservent donc cette technique pour les membres inférieurs ou supérieurs et le visage. Si l'hémostase est parfaite la prise s'avère excellente et le résultat à long terme semble satisfaisant avec une souplesse de peau correcte et une couleur de peau

acceptable, si le site donneur est le plus proche possible du nævus (peau sus claviculaire pour le visage par exemple). La fermeture du site donneur est aisée et laisse peu de cicatrices.

Cas clinique



B.D., 12 mois, Nævus de la face



B.D., Expansion pour lambeau frontal et lambeau d'avancement joue



B.D., Résultat à 1 an après greffe de peau totale pour la paupière inférieure



Nous préférons l'utilisation de greffe dermique artificiel (Intégra®)[61-63]. Proposé initialement pour le traitement des brûlures profondes et des cicatrices rétractiles de brûlures, nous avons acquis une expérience de son utilisation dans notre centre de brûlés. En effet, cette technique n'est pas en soit très compliquée mais nécessite une rigueur chirurgicale extrême notamment en terme d'asepsie, gage de sa réussite. Nous avons pu aussi évaluer les résultats à long terme de ces greffes puisque nous utilisons cette matrice dans le service des brûlés depuis 1999. Nous appliquons cette technique pour les NGC depuis 2003 lorsque les autres techniques ne sont plus utilisables ou lorsque la localisation est favorable (Membres supérieurs et inférieurs). Il est certain qu'en terme de souplesse, elle est équivalente à une greffe de peau totale. En terme de cosmétologie, le résultat est correct si la greffe de peau mince est pleine ou très peu expansée (1.5/1). Lorsque le maillage est plus important, il restera toujours un aspect résillé que nous espérons dans le futur atténuer grâce à la technique de resurfaçage épidermique (ReCell®) de l'équipe des Dr Wood et Navarro[64, 65]. Il n'y eut aucune complication pour toutes ces greffes dermiques. Son inconvénient principal est la nécessité de respecter un délai de 3 semaines entre les deux interventions (Mise en place du derme artificiel puis greffe de peau mince) pour que la matrice se revascularise et se recolonise de cellules dermiques. Un autre inconvénient est à signaler : le coût de l'Intégra® qui, si la surface est importante, n'est pas négligeable.

Cas clinique N°1



G.L., 12 mois, Nævus du cuir chevelu, s'étendant sur la face



G.L., 1^{ère} expansion



G.L., 17 mois, Résultat à 5 mois



G.L.; 21 mois, 2^{ème} expansion



G.L., Résultat à 6 mois



G.L., 3^{ème} expansion (joue) et mise en place d'un derme artificiel (Integra®)



G.L., Résultat à 6 mois

D'autres auteurs utilisent des autogreffes de cultures épithéliales[66-68]. Les résultats prometteurs dans un premier temps ne s'avèrent pas satisfaisants à long terme avec un degré de rétraction important. La souplesse cutanée étant liée à la présence d'un derme de qualité, nous ne préférons pas utiliser cette technique.

Pour pallier à ce défaut de derme, une équipe japonaise [69]a commencé des études sur l'animal d'une matrice naïvique acellulaire autodermique qui semble être intéressante car serait moins sensible à l'infection et présenterait l'avantage de ne pas utiliser de site donneur.

8. INDICATIONS OPERATOIRES EN FONCTION DE LA LOCALISATION DU NÆVUS

Si l'exérèse totale du nævus peut être effectuée en deux fois par simple exérèse-suture sans tension extrême, sans déformation de la zone traitée, avec un placement correct de la cicatrice finale, nous utiliserons cette technique d'exérèse itérative quelle que soit la localisation comme stratégie première. Le délai entre deux interventions est de 12 mois environ pour récupérer une laxité suffisante à la deuxième intervention. Si nos exigences d'exérèse ou d'aspect final de la cicatrice ne sont pas remplies, nous raisonnons alors en terme de localisation anatomique du nævus. Pour chaque localisation, une stratégie opératoire a pu être mise place grâce à cette série et l'expérience qu'elle nous a apportée. Les prothèses d'expansion sont utilisées pour cette pathologie dans notre service depuis plus de 15 ans. Cela nous permet ainsi d'avoir le recul suffisant pour juger des résultats finaux, croissance de l'enfant terminée.

8.1. Localisation au cuir chevelu

Le cuir chevelu chez l'enfant présente une grande laxité cutanée. Malgré cela, la laxité naturelle ne permet pas la couverture de lésions supérieure à 2% de la surface corporelle totale. Il convient donc d'expander préalablement la peau adjacente au NGC. Tous nos patients présentant un NGC du cuir chevelu ont bénéficié d'une ou plusieurs procédures d'expansion.

L'expansion pour un NGC du cuir chevelu est donc pour nous et pour d'autres auteurs[13, 38] l'indication opératoire idéale et première à utiliser. En effet, l'avantage

intrinsèque de l'expansion est d'apporter un tissu de même nature sur une perte de substance adjacente. La perte de substance sera donc comblée par un lambeau chevelu évitant ainsi une alopecie cicatricielle des plus disgracieuses. La localisation sur le cuir chevelu est également idéale à l'expansion car la voûte crânienne offre un sous-sol dur permettant une expansion de la peau sus-jacente optimale.

Compte tenu qu'il s'agit d'une intervention relativement hémorragique (surtout lors du deuxième temps opératoire) et que commencer ce programme opératoire avant l'âge de 6 mois ne nous apporte pas plus de laxité cutanée, nous préférons attendre l'âge de 6-8 mois. De plus les risques anesthésiques sont majorés avant cet âge. D'autres commencent à l'âge de 3 mois[59]. Il n'a pas été observé dans notre série de déformations de la voûte crânienne du fait du poids des prothèses (parfois 400ml) ou de sutures anormales des os du crâne. Bauer[49] a pu observer des déformations transitoires de la boîte crânienne avec un aspect au scanner de contrôle à trois mois tout à fait normal. Cette équipe commence les expansions dès 6 mois avec parfois de plus gros volume (250ml à 500ml).

Dans les 2/3 des cas une seule expansion a suffit. Nous n'hésitons pas à renouveler les procédures d'expansion jusqu'à 3 fois. Au-delà nous ne sommes pas satisfaits du gain cutané obtenu et la densité chevelue deviendrait vraiment trop faible. D'autres[13] peuvent expandre jusqu'à quatre fois.

Pour chaque expansion nous utilisons des lambeaux d'avancements. Nous pensons que les lambeaux sont fiables et aucune cicatrice supplémentaire n'est ajoutée. L'implantation des cheveux est évidemment modifiée mais n'amène pas de difficulté de coiffage (sauf deux de nos patients qui présentent des « épis » par translation du tourbillon postérieur en latéral). Bauer[49], quant à lui, préfère les lambeaux de transposition notamment sur les nævi pariétaux car la ligne d'implantation temporale serait mieux définie avec un lambeau occipital. Il remarque également que la rétraction naturelle et obligatoire du lambeau expansé[55] est moins importante avec un lambeau de transposition. Il rajoute donc une cicatrice postérieure.

Cas clinique N°1



L.C., 1 mois, nævus parieto-temporal droit

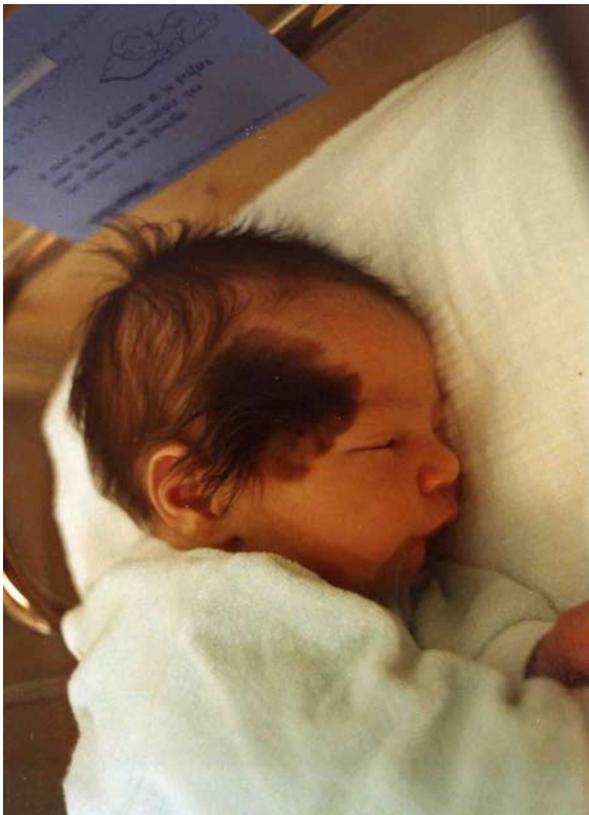


L.C., 4 ans, après expansion à l'âge de 7 mois et reprise cicatricielle à l'âge de 18 mois



L.C. 16 ans, résultat avec 15 ans de recul

Cas clinique N°2



R.M., naissance, Nævus de la tempe s'étendant sur le cuir chevelu



R.M., 7 mois, Expansion



R.M, 16 ans, Résultat à 15 ans de recul

Près de la moitié des patients ont eu besoin de reprise de cicatrice. Celle-ci s'élargissant, les cheveux divergents de part et d'autre de la cicatrice, elle devient alors plus visible. Des plasties en Z en intercalant les cheveux donnent d'excellents résultats. Parfois il est nécessaire d'avoir recours à une nouvelle expansion pour mobiliser ces petits lambeaux chevelus.



M.M., 18 mois, Après expansion cuir chevelu : cicatrice élargie



M.M., 5 ans, Après reprise par nouvelle expansion et plastie en Z

Notre taux de complications avec expansion est le moins élevé de la série pour cette localisation. Nous l'expliquons de deux façons. Premièrement une grande majorité de patients n'a eu qu'une seule expansion. Deuxièmement, le cuir chevelu est une localisation idéale pour l'expansion :

- ❑ le plan de décollement pour loger les prothèses se dissèque facilement et de façon peu hémorragique
- ❑ le crâne par sa sphéricité ne présente pas d'aspérité ou d'angulation pouvant léser les prothèses
- ❑ la valve permettant le remplissage est facile d'accès car le tissu sus-jacent (cuir chevelu) est fin
- ❑ l'extrémité céphalique d'une façon générale par sa riche vascularisation est moins sensible à l'infection
- ❑ la bonne vascularisation du cuir chevelu offre des lambeaux expansés extrêmement fiables.

Si l'exérèse du nævus n'est pas complète après trois procédures d'expansion, nous préférons utiliser une autre technique et terminer l'exérèse du nævus avec greffe dermique

(Intégra®). L'inconvénient majeur de cette technique est évidemment la création d'un placard cicatriciel, certes souple, mais alopecique. Nous envisageons alors des greffes de cheveux au niveau de cette cicatrice.

8.2. Localisation à la face

Les NGC de la face sont un véritable déficit chirurgical. Ce sont les plus visibles et l'exérèse doit laisser des cicatrices au minimum, respecter les unités esthétiques du visage, éviter de déformer les zones péri-orificielles (lèvres, nez, paupières).

Pour le front et les tempes, l'expansion cutanée a été notre stratégie chirurgicale première[70-72]. Souvent ces nævi s'étendent sur le cuir chevelu. En fait l'expansion cerne la lésion (plusieurs prothèses sont utilisées sur le cuir chevelu, sur le front et la joue si besoin dans le même programme opératoire) pour pouvoir à la fois reconstruire la ligne d'implantation des cheveux et le front, respecter la distance entre ces deux éléments et assurer une symétrie par rapport au côté controlatéral. Nous avons utilisé des lambeaux d'avancement dans la plupart des cas mais des lambeaux de rotation ou de translation peuvent être utilisés[71].

Pour les joues, l'expansion cutanée de la portion inférieure de la joue pour lambeaux d'avancement type Mustarde ou lifting a été utilisée en stratégie première. Il convient en effet pour cette zone d'être particulièrement attentif à la place des futures cicatrices (essayer de les placer dans des futurs sillons) et de respecter cette unité anatomique au mieux. D'autres auteurs préfèrent l'utilisation de lambeaux de translation de la peau rétroauriculaire préalablement expansés ou non[71]. Il est vrai que cette technique tendrait à diminuer les forces de traction vers le bas (comme c'est le cas avec les lambeaux d'avancement de peau inframandibulaire expansés) et éviterait les ectropions.

En ce qui concerne les paupières et le dorsum du nez, la greffe de peau totale est notre technique première. Les sites donneurs ont été essentiellement la peau rétroauriculaire qui se rapproche le plus de la couleur naturelle des paupières. D'autres auteurs[60, 70] préfèrent de la peau susclaviculaire expansée pour disposer d'une grande surface et reconstruire en une seule zone la région située sous les sourcils et la paupière supérieure et le canthus afin d'éviter l'aspect « patch » de greffes confluentes.

Cas Clinique



O.H., 24 mois, Nævus de la face



O.H., 30 mois, 1ère expansion s'étendant sur le cuir chevelu



O.H., 35 mois, GPT paupière inférieure



O.H., 38 mois. 2^{ème} expansion



Résultat post-opératoire immédiat



O.H., 4 ans, GPT joue droite, 3^{ème} expansion (cuir chevelu)



O.H. 4ans et ½, Résultat à 1 an



O.H. 5 ans et ½, GPT tempe gauche et dorsum du nez



O.H., 6 ans et ½, Résultat après correction ectropion par GPT et canthopexie

Les nævi centraux de la face (nez, lèvres, menton) sont les plus difficiles à traiter et nous n'avons pas de stratégie fixe. Toute technique de chirurgie plastique est utilisée et souvent combinée. Pour tous les auteurs[70-72] qui opèrent des NGC de la face, il en est de même.

Il est à noter que les reprises cicatricielles ont été pour notre série extrêmement fréquentes de façon significative. Ces reprises visent à diminuer au mieux la largeur des cicatrices ou à les replacer pour qu'elles soient moins visibles. Elles ont aussi été nécessaires pour symétriser au mieux les éléments de la face (cure d'ectropion, chute d'un sourcil). Le visage et ses expressions sont un des éléments de notre personnalité. Il convient donc de faire le maximum pour obtenir un résultat correct. Il ne s'agit pas de se contenter d'un résultat moyen même si l'exérèse est finie depuis longtemps. Les patients et leur famille sont très demandeurs à juste titre de ces améliorations cicatricielles.

8.3. Localisation au tronc

Nous pouvons diviser cette unité anatomique en trois parties : la face antérieure, la face postérieure et le périnée.

Quelle que soit la face, cette unité se prête volontiers à la technique d'expansion tissulaire[13, 38, 73]. Le gain cutané peut être considérable avec des expansions itératives. C'est la technique de choix pour les nævi de grande taille (utilisée dans 77.5% de nos cas). Elle peut être renouvelée jusqu'à trois fois dans notre expérience sur le même site. La laxité cutanée semble atteindre un maximum après trois séries d'expansion. Quelques auteurs peuvent proposer une quatrième expansion[13]. Certains de nos patients présentant un NGC de très grande surface de la face postérieure du tronc se prolongeant sur le cou et l'occiput ont pu bénéficier de 6 procédures d'expansion mais celles-ci n'expandaient pas à chaque fois le même site. Les prothèses mises en place visent à cerner la lésion et profiter de toute la peau saine adjacente.

8.3.1. Face postérieure

En ce qui concerne la face postérieure, lorsque le nævus est >10% de la SCT, nous précédonc ces temps d'expansion par un temps d'exérèse partielle très précoce (avant 6 mois). Cela nous permet sans trop de risques de complications (un seul cas sur 18 de lâchage précoce de suture avec nécessité de poursuivre les soins locaux) de diminuer nettement la surface du nævus en profitant au maximum de la laxité cutanée du nourrisson et d'amener de la peau saine aux alentours du nævus.

Lorsque nous arrivions au bout des possibilités d'expansion, avant 2002, l'exérèse finale était achevée avec mise place de greffe de peau mince. Cette technique fiable est utilisée par d'autres auteurs[59, 74] dans cette même indication. Néanmoins, autant cette cicatrice est aisément cachée par les vêtements, autant elle est assez inacceptable en terme esthétique. Elle a tendance à être hypertrophique et rétractée. Nous utilisons maintenant préférentiellement le derme artificiel (Intégra®) qui est beaucoup plus acceptable en souplesse et en terme esthétique[61].

Cas clinique N°1



G.M., naissance, Nævus du dos s'étendant sur les flancs



G.M., 1 mois, Echec dermabrasion (pas de plan de clivage)



G.M., 24 mois, 3^{ème} expansion



G.M , 3 ans , Résultat à 11 mois



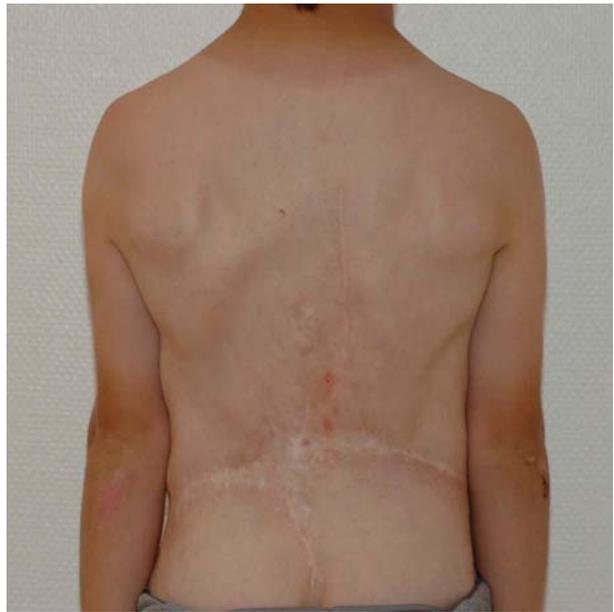
G.M., 3ans 3/4, Résultat à 8 mois après expansion des fesses



G.M., 4 ans, Expansion flanc droit et résultat immédiat



G.M., 5 ans Résultat immédiat expansion flanc gauche



G.M., 8 ans, Résultat à 3 ans après 3 excision-suture (reprise de cicatrice, réaxation ombilic, fin d'exérèse du nœvus)

Cas clinique N°2



C.T., 6 mois, Nævus du tronc



S'étendant sur les flancs



C.T. 3^{ème} expansion (la 2^{ème} expansion ayant été interrompue par une infection sur prothèse)



C.T., 2 ans, Résultat à 6 mois de la 3^{ème} expansion



C.T., 3 ans, Résultat à 2 mois après 4^{ème} expansion et greffe de peau mince



C.T., 14 ans, Résultat avec 11 ans de recul

D'autres auteurs[13] peuvent être amenés à utiliser un lambeau libre musculocutané de grand droit de l'abdomen (TRAM) pour couvrir la portion haute du dos, du cou ou des épaules. Les résultats sont encourageants car ce tissu sain ayant sa propre vascularisation peut ensuite être expansé. Le gain cutané obtenu se drape alors de part et d'autre du lambeau. Nous ne pratiquons pas actuellement cette technique dans cette indication.

8.3.2. Face antérieure

En ce qui concerne la face antérieure du tronc, les lésions sont parfois plus difficiles à traiter. Chez la fille il faut particulièrement prêter attention à la région mammaire où une expansion peut compromettre la croissance mammaire. En aucun cas il ne faut léser la région sous la plaque aréolomamelonnaire siège du bourgeon mammaire. Dans tous les cas il faut prévenir les familles du risque de reprise chirurgicale lorsque la croissance mammaire sera achevée, ceci afin de placer au mieux le sein et éventuellement dans un second temps de redéfinir le sillon sous-mammaire. Certains chirurgiens[73] préfèrent ne pas toucher à la région mammaire tant que son développement n'est pas terminé sans tenir compte des implications psychologiques.

Pour les lésions touchant la partie centrale de l'abdomen ou sa partie basse, la technique d'abdominoplastie[75] bien connue des chirurgiens plasticiens trouve ici tout son avantage. Elle peut être, si besoin, précédée d'expansion tissulaire afin d'assurer une fermeture sans tension. La cicatrice finale est de bonne qualité et aisément cachée se situant horizontale au ras de la ligne pubienne. Elle reste une technique de choix pour ces localisations.

Cas clinique N°1



B.L., 3 mois, Nævus de l'abdomen touchant l'ombilic



B.L., 8 mois, 1^{ère} expansion



B.L., 11 mois, Résultat à 3 mois



B.L., 2 ans et ½, Résultat à 1 an après 2^{ème} expansion et reconstruction ombilic par greffe de peau totale

Cas clinique N°2



F.L., 5 mois, Nævus sus ombilical et sous mammaire



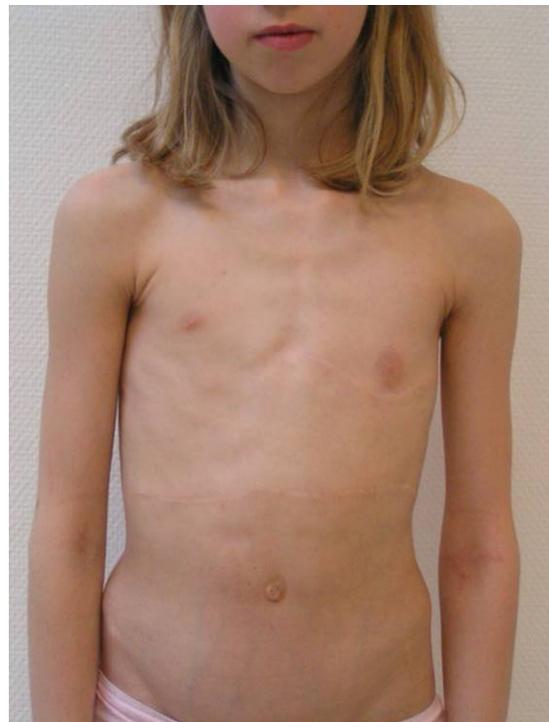
F.L., 7 mois, résultat à 2 mois d'une exérèse partielle précoce



F.L., 14 mois, Expansion sous abdominale



F.L. 16 mois Résultat à 2 mois



F.L., 10 ans, Résultat à 8 ans

8.3.3. Périnée

Les nævi en « caleçon de bain » (« bathing trunk nævus ») sont rares mais de traitement difficile. Autant les fesses comme la face postérieure du dos peuvent être traitées avantageusement grâce aux techniques d'expansion, autant l'atteinte des organes génitaux reste une véritable gageure. Dans un cas d'atteinte des grandes lèvres chez une petite fille avec une partie abdominale basse indemne de nævus, des lambeaux de transposition abdominaux préalablement expansés ont été utilisés. Il n'existe pas de déformation et le résultat est très acceptable (outre le fait qu'aucune pilosité ne se développera sur ces lambeaux). Pour les autres cas, nous n'avons pas de solutions idéales qui éliminerait le nævus sans porter atteinte à l'intégrité de ces régions. La dermabrasion précoce pour surveillance aisée peut être une solution ou les traitements par laser. Nous n'en avons pas l'expérience. Aucun auteur ne mentionne sa préférence technique pour le traitement des NGC des organes génitaux externes, sans doute parce qu'ils sont confrontés aux mêmes dilemmes.

Cas clinique



G.L., 3 mois, Nævus du périnée



G.L., 23 mois, après exérèse partielle sur les cuisses et l'abdomen à 11 mois, Expansion zone infra-ombilicale



G.L., 3 ans, Résultat à 1 an de deux lambeaux abdominaux de transposition

L'avènement de l'expansion tissulaire a nettement amélioré le pronostic fonctionnel et esthétique des NGC du tronc. Néanmoins, il existe un risque non négligeable de complications liées à cette technique. 55% des patients de notre série ayant bénéficié de cette technique sur le tronc ont présenté un incident, quel que soit le nombre d'expansion, chiffre significatif statistiquement. Ce chiffre est à nuancer car les surfaces næviques atteintes sont les plus grandes de notre série dans cette région anatomique. Logiquement d'un point de vue technique, ce sont elles qui ont nécessité de multiples expansions et donc pour chaque intervention un risque de complication. Cela est tout à fait corroboré par nos résultats qui retrouvent 100% de complication de l'expansion (lors d'une des procédures) pour les patients présentant un NGC du tronc >15% de la surface corporelle totale. Il nous semble important de prévenir les familles de ces patients que le chemin jusqu'à l'exérèse totale sera très probablement marqué par un incident. Mais comme pour les nævi du cuir chevelu, on peut essayer de nuancer ces chiffres bruts car aucune complication de l'expansion du tronc n'a amené d'arrêt définitif de cette technique et le programme d'exérèse a toujours pu se poursuivre. C'est sur une relation de confiance et de dialogue que l'on peut construire un tel programme opératoire avec un patient et sa famille.

8.4. Localisation aux membres supérieurs

8.4.1. Pour la partie proximale des membres

Si la lésion n'est pas circulaire, une expansion peut être faite. Pour les membres supérieurs une expansion du dos ou de l'épaule avec lambeau d'avancement ou de translation[49] pourra avantageusement recouvrir la perte de substance, éviter les rétractions articulaires de l'épaule et refaire un galbe correct de l'épaule et du bras.

Cas clinique



P.S., 11 ans, Nævus bras gauche



P.S., 12 ans, résultat à 1 an d'une exérèse Partielle



P.S., 19 ans, résultat à 1 an d'une 2^{ème} exérèse



P.S., 21 ans, résultat à 1 an après 3^{ème} exérèse

Si la lésion est circulaire, nous proposons une exérèse itérative pour diminuer au plus la surface nævique. Si l'exérèse n'est pas complète après trois procédures de plastie de glissement, nous optons pour une greffe dermique (Intégra®). Ainsi la souplesse cutanée offre des amplitudes articulaires optima.

Cas clinique



H.A., 4 mois, Nævus épaule s'étendant sur le tronc



H.A., 6 mois, 1ère expansion



H.A., 14 mois, Résultat à 8 mois



H.A., 3 ans, Résultat à 9 mois après 2^{ème} expansion



H.A., 4 ans, Résultat à 9 mois après 3^{ème} expansion



H.A., 5 ans, résultat 12 mois après 4^{ème} expansion



H.A., 14 ans, résultat 6 ans après correction bride axillaire par greffe de peau mince et plastie en Z



H.A., 16 ans, reprise cicatrice par Intégra®



H .A, Résultat à 3 mois

Pour les membres supérieurs au niveau des épaules et du tiers supérieur du bras, en cas de lésions circulaires, certains auteurs[39] proposent un transfert libre musculocutané de grand droit de l'abdomen (TRAM), pouvant être expansé par la suite. Nous n'utilisons pas cette technique dans cette indication.

8.4.2. Pour la partie distale des membres (coude, avant-bras, poignet)

Comme pour les lésions proximales circulaires, nous entreprenons des exérèses itératives. Si cela ne suffit pas, nous avons recours au derme artificiel (Intégra®). C'est dans ces localisations, notamment articulaires que l'Intégra® a les meilleurs résultats. Les amplitudes articulaires sont normales dans tous les cas. L'exérèse d'un NGC est justifiée si elle n'entraîne pas de déformations notables et si la fonction est préservée. Le derme artificiel nous assure cette équation.

Cas clinique



G.A., 12 mois, Nævus du coude



G.A., Résultat à 6 mois après exérèse partielle



G.A., 2 ans, Décision de mise en place d'Intégra®



G.A., Perte de substance à couvrir



G.A., Intégra en place



G.A., Aspect Intégra à 5 semaines avant greffe de peau mince



G.A., Résultat à 2 mois



G.A., Résultat à 14 mois



G.A., Souplesse de l'intégra à 14 mois

D'autres auteurs[13, 39] ont recours pour l'avant bras et le poignet à des lambeaux inguinaux et des « empochements » abdominaux préalablement expansés pour les lésions circulaires. La fonction est semble t'il préservée. L'aspect trophique est très satisfaisant chez l'enfant car le panicule adipeux de l'abdomen reproduit un galbe très satisfaisant. Par contre, il n'est pas mentionné l'évolution de ces lambeaux et s'il faut envisager dans l'avenir des

temps de dégraissage de ces lambeaux. D'un point de vue esthétique, la couleur de la peau abdominale est assez différente de celle du membre supérieur, le lambeau paraît ainsi plus visible avec un effet « patch ». L'expérience que nous en avons, dans le cadre de la chirurgie des brûlés, nous montre que ce type de lambeau a tendance à s'épaissir avec l'âge et oblige à des reprises rarement satisfaisantes. D'autre part, la cicatrice abdominale même si elle est linéaire et peu élargie est toujours de grande taille.

Nous n'utilisons pas d'expansion pour cette localisation. Le gain cutané est décevant et les complications sont trop fréquentes.

8.4.3. Pour la main

Cette localisation très rare fait l'objet de controverse parmi les auteurs.

Nous utilisons des greffes de peau demi-épaisse prélevées sur la fesse (toujours sur le même site pour ne pas multiplier les cicatrices) à la fois pour la face dorsale et la face palmaire. Le caractère demi-épais des greffes nous assure une certaine souplesse grâce au derme et une très bonne prise. Bien entendu, ces greffes sont renouvelées, nous ne greffons jamais un doigt en circulaire en une seule intervention. Nous greffons la partie dorsale, nous attendons que l'évolution cicatricielle soit correcte et que les amplitudes articulaires soient retrouvées, puis nous greffons la partie palmaire. C'est notre expérience en main brûlée de l'enfant qui nous a également aidés. La prise en charge des cicatrices est bien connue : port d'un gant compressif sur mesure 23h/24, kinésithérapie intensive pour massage-pétrissage des cicatrices et récupérations des amplitudes articulaires, port d'attelle de posture, hydratation des greffes, évictions solaire. Si tous ces éléments contraignants, il est vrai, sont bien conduits le résultat fonctionnel est correct. D'un point de vue sensitif nous ne greffons pas les pulpes (cicatrisation dirigée) et la sensibilité est normale et bien discriminative.

Cas clinique



S.B., 2 ans et ½, nævus main droite, circulaire sur le 2ème et 3ème doigt



S.B., 2 ans et ½, Expansion face dorsale de main



S.B., Résultat à 5 mois avec peu de gain sur l'exérèse



S.B., Résultat à 5 mois d'une greffe de peau demi-épaisse de la paume



S.B., Résultat à 4 mois d'une greffe de peau demi-épaisse de la face dorsale des MCP



S.B., Résultat à 2 mois d'une greffe de peau demi-épaisse de la face palmaire des MCP



S.B., Résultat à 3 mois d'une greffe de peau demi-épaisse de la face dorsale des 2ème et 3ème doigts



S.B., Résultat à 2 mois d'une greffe de peau demi-épaisse de la face palmaire des 3ème et 4ème doigts



S.B., Résultat à 5 mois d'une greffe de peau demi-épaisse de la face palmaire du 2ème doigt



S.B., Résultat final fonctionnel



S.B., Prise en charge cicatricielle avec attelle de posture, gant compressif et kinésithérapie

D'autres auteurs[39] greffent uniquement la face dorsale des mains et des doigts avec des greffes de peau totale. Ils ne veulent pas pratiquer l'exérèse en face palmaire et se contentent d'une surveillance rapprochée. Au moindre changement d'aspect, ils pratiquent alors une greffe de peau totale au cas par cas.

8.5. Localisation aux membres inférieurs

8.5.1. Pour la partie proximale des membres

Pour les membres inférieurs, la cuisse ou la fesse se prête à une expansion. Néanmoins, par le laminage du tissu graisseux sous jacent par la prothèse et par les forces de tractions exercées sur les lambeaux expansés, il existe à distance de l'expansion et de l'exérèse une certaine perte de galbe. Celle-ci pourra être corrigée à distance par une lipostructure (réinjection de graisse autologue : technique de Coleman).

Cas clinique



H.J., 7 ans, Nævus cuisse gauche



H.J., Résultat à 1 an de la 1ère expansion



H.J., 2ème expansion, vérification per-opératoire de l'exérèse à effectuer grâce au gain cutané



H.J., résultat à 11 ans, perte de galbe de la face antéro-externe de la cuisse



H.J., Résultat à 2 ans d'une lipostructure de la face antéro-externe de cuisse

8.5.2. Pour la partie distale des membres

Nous utilisons exceptionnellement une expansion sur le genou et la jambe. Les résultats comme sur la partie distale du membre supérieur sont décevants. Nous pratiquons également des exérèses itératives assez précocement et si l'exérèse n'est pas complète nous utilisons une greffe de derme artificielle. Nous avons en effet été déçus par les greffes de peau mince qui, d'une part esthétiquement sont moins jolies, et d'autre part, même en zone non articulaire, se rétractent. Il peut survenir alors une perte du galbe du mollet et des douleurs à l'effort par compression du mollet.

Cas clinique



J.L., 6 mois, Nævus circulaire jambe droite



J.L., Résultat à 6 mois d'une exérèse partielle



J.L., Résultat à 4 mois d'une 2^{ème} exérèse et GPM



J.L., 17 ans, Résultat à 16 ans de recul, légère perte de galbe du mollet

8.5.3. Pour le pied

Surtout si le nævus est en zone portante, nous utilisons d'emblée une greffe de derme artificiel (Intégra®). L'appui est sans douleur, la fonction est préservée.

Cas clinique



L.F. Nævus plante du pied



L.F., Intégra®



L.F., Résultat à 18 mois de recul, appui sans douleur, pas de gêne fonctionnelle

8.6. NGC « géant » s'étendant sur plusieurs zones anatomiques.

Certains NGC dépassent une surface de 15% et s'étendent sur deux, voir trois localisations anatomiques. Le nævus en « pèlerine » par exemple peut toucher à la fois la partie postérieure de la tête, le cou, le haut du dos, les épaules et la partie proximale des bras.

Le nævus en « caleçon de bain » peut lui s'étendre de la partie basse de l'abdomen et du dos jusqu'à mi-cuisses.

C'est pour ces NGC que le traitement est un des plus difficiles. Il requiert toutes les techniques et les compétences chirurgicales d'un chirurgien plasticien senior. Il n'y a aucun schéma et algorithme à suivre dans ces cas. Seule l'expérience du chirurgien, son raisonnement et sa vision à long terme peuvent être utiles, ainsi que l'avis des parents et de l'enfant sur les zones qu'ils souhaitent voir traitées prioritairement.

Parfois, il faut savoir faire des « pauses » chirurgicale, écouter la demande de la famille et de l'enfant. C'est par sa coopération et son bien-être psychologique et physique que l'exérèse du NGC sera un succès.

Enfin, dans les localisations très étendues où toutes les techniques ont été utilisées, il faut savoir s'arrêter et attendre des possibilités chirurgicales nouvelles. L'apparition depuis 1997 en France du derme artificiel nous a permis de reprendre des exérèse jusque là en « attente ». Nous attendons beaucoup des progrès scientifiques sur les substituts cutanés. Nous ne devons pas oublier que tous ces enfants sont des êtres en croissance et que l'exérèse de leur NGC ne doit pas leur nuire.

Cas clinique



L.C., naissance, « bathing trunk nevus » s'étendant sur les membres inférieurs



L.C., naissance, Association avec un NGC du cuir chevelu et de multiples petits nævi



L.C., 18 mois, Résultat à 16 mois d'une dermabrasion



L.C., 18 mois, 1^{ère} expansion



L.C., 21 mois, 2^{ème} expansion



L.C., 2 ans, Résultats à 3 mois



L.C., 3 ans, 3^{ème} expansion



L.C., 3 ans $\frac{3}{4}$, 4^{ème} expansion



L.C., 4 ans, Résultat à 5 mois



L.C, 13 ans, Résultat après 4 greffes de peau mince sur le membre inférieur gauche (à 1 an ½ d'intervalle)



L.C., 13 ans, Integra® cuisse droite



L.C., 13 ans, Résultat à 3 mois



L.C., 14 ans, Résultat à 1 mois Intégra® fesse droite



L.C., 16 ans, Décision Intégra® fesse gauche



L.C., 16 ans, Résultat à 2 mois

ASPECT PSYCHOSOCIAL DE LA PRISE EN CHARGE DES NGC

C'est à l'écoute des patients que l'aspect psychosocial de la prise en charge des NGC nous a intéressés. En effet, certains patients reviennent en consultation des années après la fin de leur traitement (parfois 15 ans) de leur propre initiative pour essayer de comprendre la genèse de leurs cicatrices. La famille ne sait plus l'expliquer ou inconsciemment ne veut plus l'expliquer. La prise en charge chirurgicale parfois extrêmement lourde a créé une barrière psychologique et la transmission familiale n'a pas lieu. A l'âge adolescent où le psychisme se transforme et où le corps se transforme, les patients sont en quête de leur histoire. La famille, quant à elle, a parfois tu sa souffrance et c'est aussi pour elle un besoin de parler du NGC, de l'acceptation d'une malformation congénitale, du regard des autres qui l'amène à recontacter le chirurgien de son enfant.

Grâce au questionnaire envoyé et à la visite de contrôle nous voulions répondre à certaines de nos interrogations :

Quel est le regard des autres sur le NGC ? Comment la famille et l'enfant ressentent-il ce regard ?

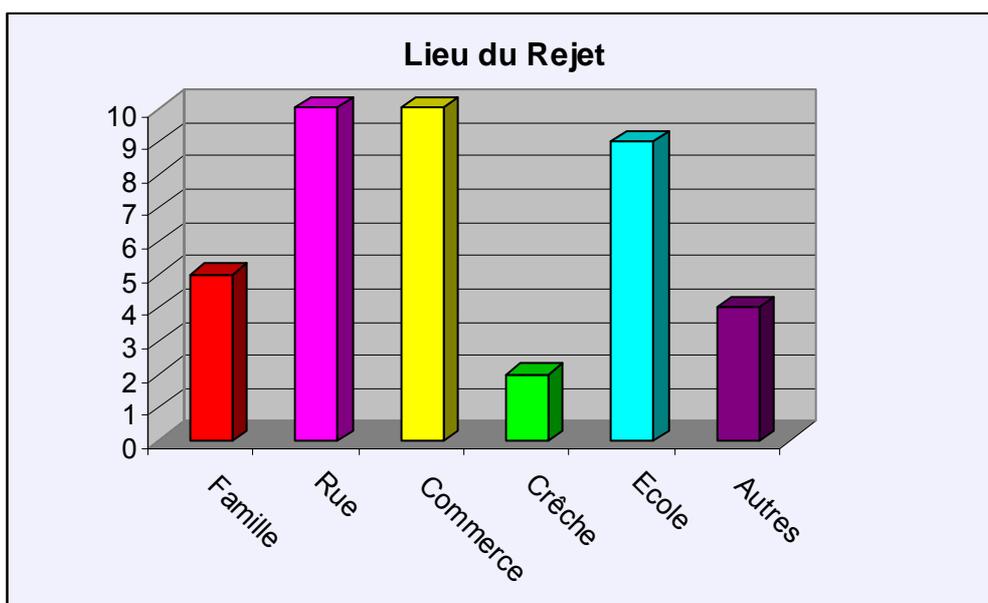
Pour la famille, comment ont-ils vécu cette malformation congénitale de leur enfant ?

Comment ont-ils ressenti la prise en charge chirurgicale et sont-ils satisfait du résultat ?

Quelle est l'évolution de l'enfant d'un point de vue social et psychologique ?

1. REGARD DES AUTRES

L'aspect physique a toujours compté dans les sociétés. La peau est peut-être l'organe le plus social. Une malformation de la peau a toujours attiré le regard. C'est une différence qui si elle est visible peut entraîner des réactions de curiosité voir de rejet. 55% des parents ont ressenti des réactions de rejet, que la lésion de leur enfant soit visible ou non. Pour les 45% de parents qui n'ont ressenti aucun regard curieux ou de rejet, les nævi étaient tous camouflés par les vêtements.



Pour essayer de trouver un critère objectif de « rejet » nous avons voulu savoir si les familles avaient eu des difficultés à faire garder leurs enfants. Toutes n'ont eu aucune difficulté mais toutes les mamans sauf une avaient pris un congé parental d'éducation pour pouvoir être au plus près de leur enfant lors des différentes étapes du traitement chirurgical. Pour de la garde occasionnelle (baby-sitter, halte-garderie), aucune famille n'a eu de difficultés. Le problème du regard de l'autre est donc plus un regard de curiosité, dérangeant il est vrai plus qu'un regard de rejet. Notre société a de plus en plus tendance à tenir compte de l'avis et du regard de l'autre et il est légitime que les familles aient des mauvais souvenirs et d'avoir l'impression de que leur enfant ait été observé comme « une bête curieuse ».

En ce qui concerne les enfants, ceux qui ont été pris en charge très jeune n'ont évidemment aucun souvenir du regard des autres sur leurs lésions. Nous en avons revu qui étaient plus âgés au début de leur traitement ou qui étaient encore en cours de traitement. Tous disent avoir eu « beaucoup de questions » de la part de leurs camarades. Une jeune fille décrit aussi une très grande difficulté à l'école du fait de « moqueries ». D'autres enfin se limitaient dans leurs activités extra-scolaires (pas de piscine, pas de sport avec vestiaires) pour ne pas risquer les questions et les regards.

Cela souligne pour nous encore une fois, outre les avantages techniques, l'importance de commencer un traitement chirurgical précoce, avant l'entrée scolaire à 6 ans, âge où la différence commence à être parfois source de conflit.

Koot[40], dans son études sur les séquelles psychologiques de 29 patients porteurs d'un NGC, retrouve 30% de problèmes sociaux surtout si la situation sociale oblige à une exposition d'une partie du corps et 25.9% de problèmes émotionnels pouvant agir sur le bien-être de l'enfant. Il conclut aussi à une nécessaire prise en charge précoce.

2. LE NGC, UNE MALFORMATION CONGENITALE.

Nous avons été très touchés par la sensibilité et l'émotion qui a pu se dégager dans les discours des mamans même des années après la fin du traitement chirurgical. Toutes ont souligné l'immense surprise à la naissance et toutes ont demandé s'il existait actuellement des diagnostics anténataux du NGC pour être mieux préparées. Toutes aussi ont exprimé leur détresse à la naissance par manque d'information. Elles ont dû parfois attendre 2 mois avant d'avoir un premier contact avec un dermatopédiatre et plusieurs mois avant de voir un chirurgien.

23% d'entre elles ont fait appel à une association (Association nævus 2000 et Association des Nævi Géants congénitaux) pour avoir un soutien psychologique et des informations supplémentaires mais une fois que la procédure chirurgicale et médicale était engagée aucune d'entre-elles n'a recontacté ces associations. Cela nous rappelle la nécessité d'établir des réseaux efficaces et coordonnés de dermatologues et de chirurgiens afin de prendre en charge le plus rapidement ces familles et leur enfant. Actuellement, si l'enfant est né au CHU, un avis dermatologique est donné dans le jour qui suit, le chirurgien est rencontré dans le mois qui suit la naissance (sauf localisation très particulière ou très étendue où ce délai est encore raccourci) pour mettre en place le programme opératoire.

Koot dans son étude rapporte que 70% des mères estimaient que « c'était terrible que leur enfant soit né avec une malformation congénitale » et que 41.4% pensaient « qu'elle ne l'avait pas bien accepté ». Il est vrai qu'avec les progrès du diagnostic anténatal (vision 3 D des échographies anténatales en couleur) beaucoup de famille ne sont pas préparées à ce diagnostic et ne sont pas informées qu'il n'existe aujourd'hui aucun moyen scientifique de diagnostiquer un NGC en période fœtale.

Nous avons été étonnés par ces adolescents qui revenaient en consultation des années après et qui ne savaient pas expliquer leur cicatrice, n'ayant parfois aucune idée de la lésion

dont ils étaient porteurs. Nous avons donc demandé aux parents s'ils avaient pris en photographie leur enfant avant tout traitement chirurgical :

- 26% n'ont pris aucune photographie
- Parmi les parents qui ont pris des photographies, 15% ne les regardent jamais.

A travers ce petit sondage cela nous montre l'impact psychologique du NGC auquel les parents ont dû faire face et le désir, inconscient, de ne pas garder trace de ces années. Actuellement, il faut tout de même nuancer les chiffres car tous les parents ayant un enfant en cours de traitement dans notre service prennent des photographies de leur enfant. Est-ce parce que le matériel photographique est plus facilement disponible aujourd'hui qu'il y a 15 ans ou est-ce un véritable souci de transmission d'histoire familiale qui les guide ?

3. AVIS SUR LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE.

Nous avons voulu savoir si les parents avaient été correctement informés du programme opératoire envisagé pour les enfants. Pour tester cela nous leur avons demandé quelles étaient les techniques d'exérèse qui avaient été employées pour leurs enfants. Tous ont répondu correctement et étaient bien informés des différentes techniques. Nous pensons que cela est primordial, même si c'est parfois très technique, de bien expliquer aux parents les différentes procédures chirurgicales et leurs éventuelles complications. Bien informés, 60% de parents se sont estimés confiants. Malgré tout il est évident que 29% des parents ont un souvenir difficile de cette période de la vie de leur enfant et 51% ont ressenti une anxiété permanente pendant toute la durée du traitement. Peut-être celle-ci a-t-elle été atténuée par des explications correctes, il n'en reste pas moins que nous devons rester attentifs aux réactions des parents et être rassurant autant que possible. La douleur et le bien-être de l'enfant sont corrélés à l'état d'esprit de ces parents. Plus ceux-ci seront stressés plus la douleur de l'enfant et son anxiété sont importantes. En pédiatrie, il est important de constituer ce triangle enfant-parents-médecin, gage d'une prise en charge correcte.

La majorité des patients ayant eu au moins une expansion, nous avons voulu savoir comment s'étaient passés les gonflages. Depuis environ 8 ans, nous leur prescrivons de l'EMLA® (anesthésique local) que les parents appliquent sur la valve une heure avant la

consultation. Ces gonflages étant répétés toutes les semaines pendant 4 à 8 semaines, nous souhaitons qu'ils n'entraînent aucune douleur en particuliers, notamment celle de la piqûre. Parmi les enfants ayant bénéficiés de l'EMLA 71% avaient une attitude calme pendant le gonflage, 21% étaient agités, 21% étaient angoissés, 14% étaient douloureux. Evidemment pour ceux qui n'ont pas reçu de l'EMLA®, leur attitude pendant le gonflage était plus douloureuse (33% des patients), plus angoissée (27%) mais pas plus agitée. D'autre part nous encourageons les parents à confier le gonflage des prothèses au médecin traitant, au pédiatre ou au dermatologue, plutôt qu'à leur chirurgien. 46% des enfants ont donc eu un gonflage par le médecin traitant, le dermatologue ou le pédiatre. Les parents ont tous été satisfaits car ils sentaient leur enfant moins tendu lorsque les gonflages étaient effectués au cabinet du médecin que dans un service hospitalier. Tous nous ont fait part de la « peur » de la « blouse blanche » que nous, chirurgiens, portons à l'hôpital. Il est nécessaire que nous contrôlions le gonflage toutes les 3 à 4 séances pour vérifier l'absence de problème et évaluer le gain cutané. Peut-être devrions-nous réserver une salle plus accueillante et ludique à ces enfants pour leur gonflage à l'hôpital, d'autant plus si d'emblée nous savons que les procédures d'expansion seront multiples.

Nous tenions également à savoir comment les parents vivaient ces différentes séances de gonflage. Parmi les parents dont les enfants avaient eu de l'EMLA®, 57 % se sont estimés calmes pendant les gonflages, 29% étaient inquiets et 21% étaient angoissés. Parmi les parents dont les enfants n'avaient pas eu de l'EMLA®, ils ne sont que 47% à être calmes, 47% étaient inquiets, 47% étaient angoissés. Nous savons que tout soin technique peut être vécu comme une agression physique de leurs enfants et ces résultats nous rappellent encore la nécessité d'instaurer un climat de confiance, avec des soins le moins douloureux possible, pour que les parents gèrent au mieux leur stress et leurs inquiétudes. L'EMLA® appliqué une heure avant les soins nous semble indispensable et tout à fait approprié.

Pour comprendre également comment l'histoire chirurgicale de ces enfants avait été transmise, nous avons demandé aux parents s'ils avaient pris des photos de leurs enfants pendant la ou les périodes chirurgicales:

- 40% des parents n'ont pris aucune photo pendant ces périodes
- parmi ceux qui ont pris des photos, 14% ne les regardent jamais

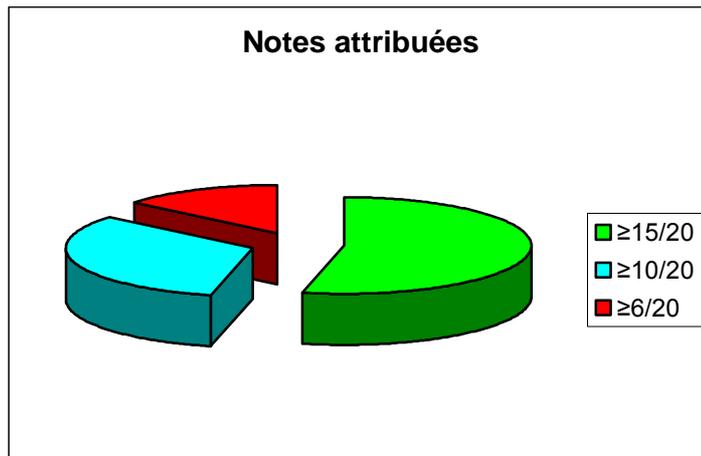
Enfin, nous leur avons demandé s'il existait une transmission orale de cette période de la vie de leur enfant :

- 11% des parents n'en parlent jamais avec leur enfant
- 67% en parlent parfois
- 20% en parlent souvent.

Parmi les parents qui en parlent souvent il est à noter que tous les enfants ont été traités pendant ces 5 dernières années.

Françoise Dolto[76] a toujours proposé aux parents de parler à l'enfant de tout ce qui le concerne, de "parler vrai" dès sa naissance. Elle les sortait de leur statut social d'*infans*, étymologiquement celui qui n'a pas droit à la parole. Une souffrance identifiée et nommée n'est pas effacée pour autant. Mais dans la mesure où elle est verbalisée, cette souffrance n'entrave plus le développement de l'enfant. Françoise Dolto disait : "l'enfant a besoin de la vérité et il y a droit". Nous pensons que ces chiffres illustrent bien la difficulté que certains peuvent avoir à raconter une période aussi difficile. Nous pensons que la transmission orale familiale, agrémentée ou non de documents photographiques peut aider les enfants à se construire et que ces jeunes enfants passeront mieux la période difficile qu'est l'adolescence.

Enfin les progrès techniques que nous avons pu voir ces dernières années avec l'arrivée de l'expansion tissulaire et des substituts cutanés, nous ont encouragés à poursuivre ces traitements lourds. Nous savons qu'avant tout il s'agit d'un investissement physique et affectif de l'enfant et de sa famille, mais il ne faut pas n'ont plus négliger l'investissement en terme professionnel et affectif de l'opérateur. Il était important de savoir si ces résultats techniques ne satisfaisaient pas uniquement l'opérateur. Nous avons donc demandé aux parents et aux enfants de juger le résultat esthétique de leur intervention. La note moyenne attribuée était de 14/20. La répartition des notes était la suivante :



Ces résultats nous encouragent et nous permettent de penser qu'il est impératif de commencer le traitement assez précocement non seulement pour des raisons techniques mais aussi pour que les enfants soient satisfaits et intègrent une image corporelle positive le plus tôt possible.

4. EVOLUTION SOCIALE ET PSYCHOLOGIQUE.

Koot rapportait dans son étude 25% de problème social chez les enfants porteurs d'un NGC. Nous n'avons pas retrouvé ces chiffres chez les patients qui sont revenus à la consultation. Tous étaient scolarisés normalement pour leur âge, malgré pour certains de nombreuses périodes d'hospitalisations. Ceux qui en avaient l'âge avaient des activités extrascolaires notamment sportives ((foot, aérobic, lutte bretonne, judo, hand-ball, basket, badminton, danse, athlétisme, volley-ball, gymnastique, natation, vélo).

57% des enfants ne se disent pas gênés par leurs cicatrices. Certains disent même qu'ils ne " la voient plus". Ces mêmes enfants ne ressentent pas de questions indiscreètes de la part de leurs camarades.

31% se disent gênés par leurs cicatrices. Pour certains la consultation dans le cadre de ce travail a été l'occasion d'exprimer un désir d'amélioration cicatricielle.

Didier Anzieu[77] dans son ouvrage le "Moi-Peau" écrit : "Par sa structure et par ses fonctions, la peau est plus qu'un organe, c'est un ensemble d'organes différents. Sa complexité anatomique, physiologique et culturelle anticipe sur le plan de l'organisme la complexité du

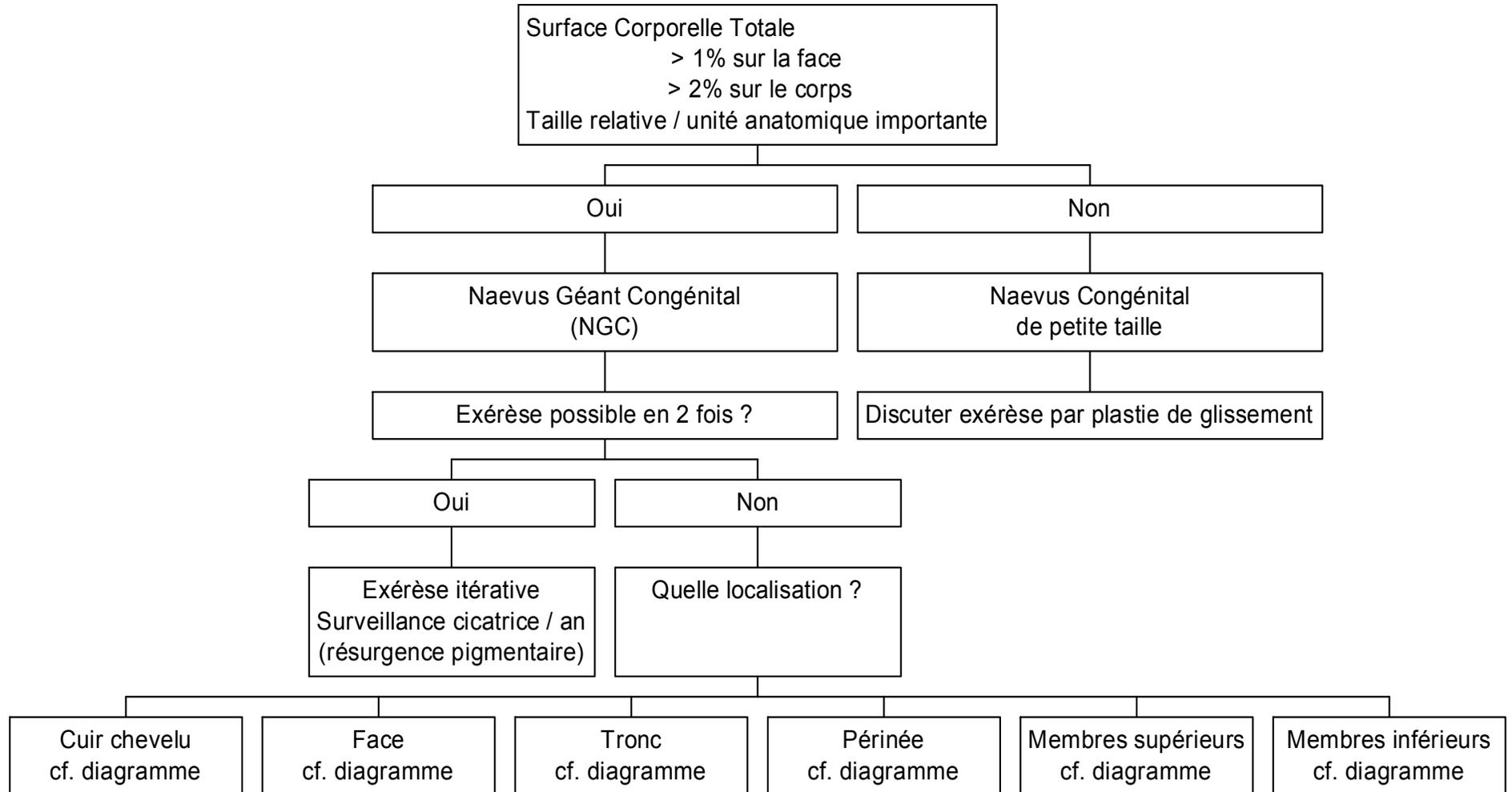
Moi sur le plan psychique. De tous les organes des sens, c'est le plus vital : on peut vivre aveugle, sourd, privé de goût et d'odorat. Sans l'intégrité de la majeure partie de la peau, on ne survit pas. La peau est l'enveloppe du corps, tout comme la conscience tend à envelopper l'appareil psychique". Cette réflexion nous amène à penser que nous devons apporter une solution chirurgicale optimale pour restituer une enveloppe cutanée la plus parfaite possible afin de ne pas interférer avec un bon développement psychologique de l'enfant.

CONCLUSION

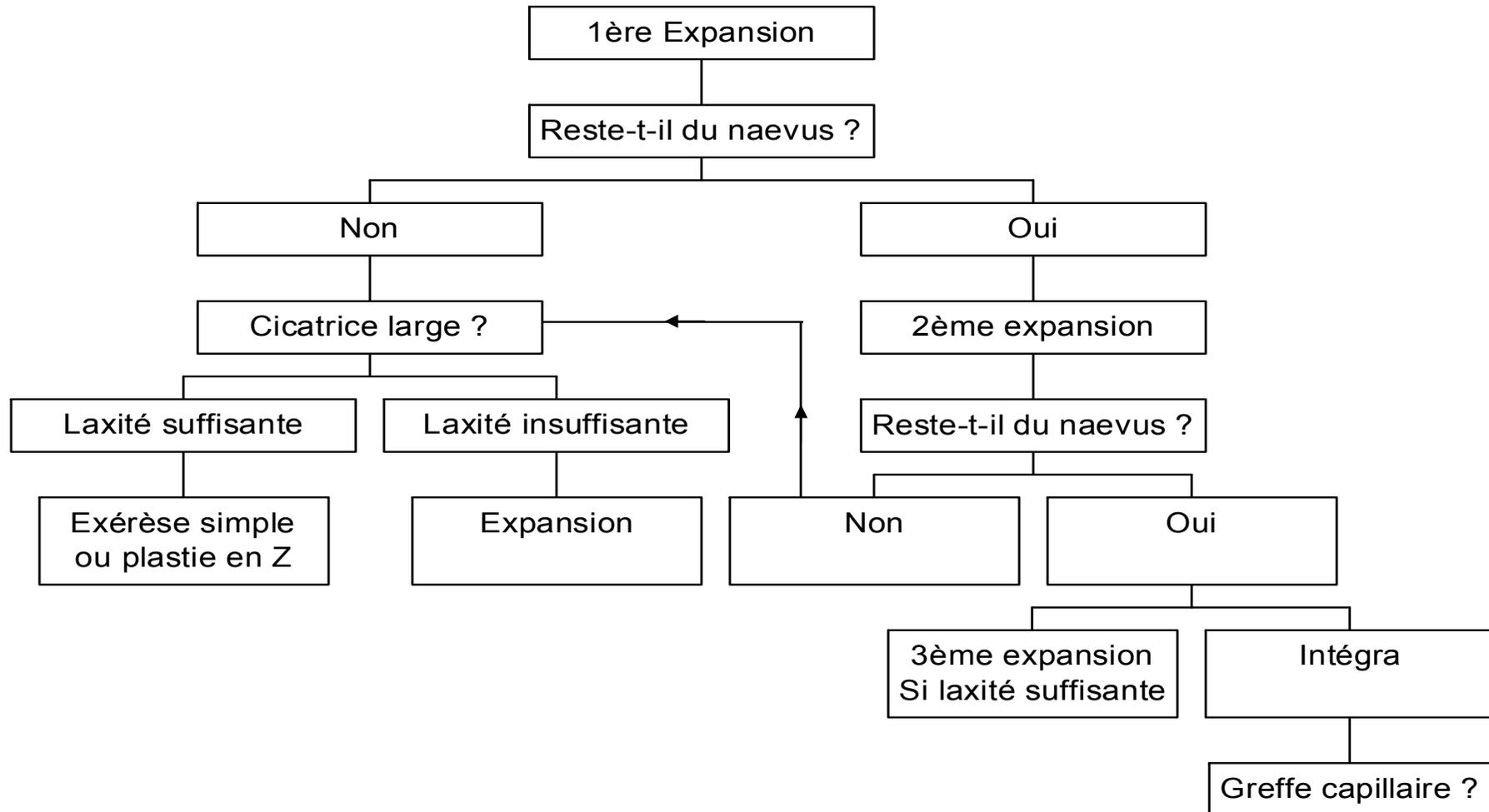
L'exérèse prophylactique des nævi géants congénitaux requiert souvent de multiples procédures chirurgicales, généralement commencées à un très jeune âge et parfois finies à l'âge de l'adolescence. La connaissance de chaque technique avec ses avantages et ses inconvénients permet de les combiner et d'utiliser au mieux les capacités élastiques de la peau en fonction de chaque localisation. Nous proposons donc une synthèse de notre travail sous la forme d'algorithmes (**cf. pages suivantes**), permettant ainsi une prise en charge chirurgicale optimale.

Nous devons rester attentifs tout au long du traitement à l'enfant et sa famille. Le NGC par son côté « lésion visible » est parfois une véritable source de souffrance et la lourdeur des traitements chirurgicaux peut quelquefois être décourageante. Néanmoins, les enfants et leur famille semblent satisfaits du résultat cicatriciel obtenu, les enfants sont tous bien intégrés socialement et c'est cela qui doit nous guider et nous encourager à pratiquer des exérèses chirurgicales dans la prime enfance. Une cicatrice bien expliquée, la plus parfaite possible, la plus fonctionnelle s'intégrera dans leur schéma corporel et fera partie d'eux. Le NGC peut être alors « oublié ».

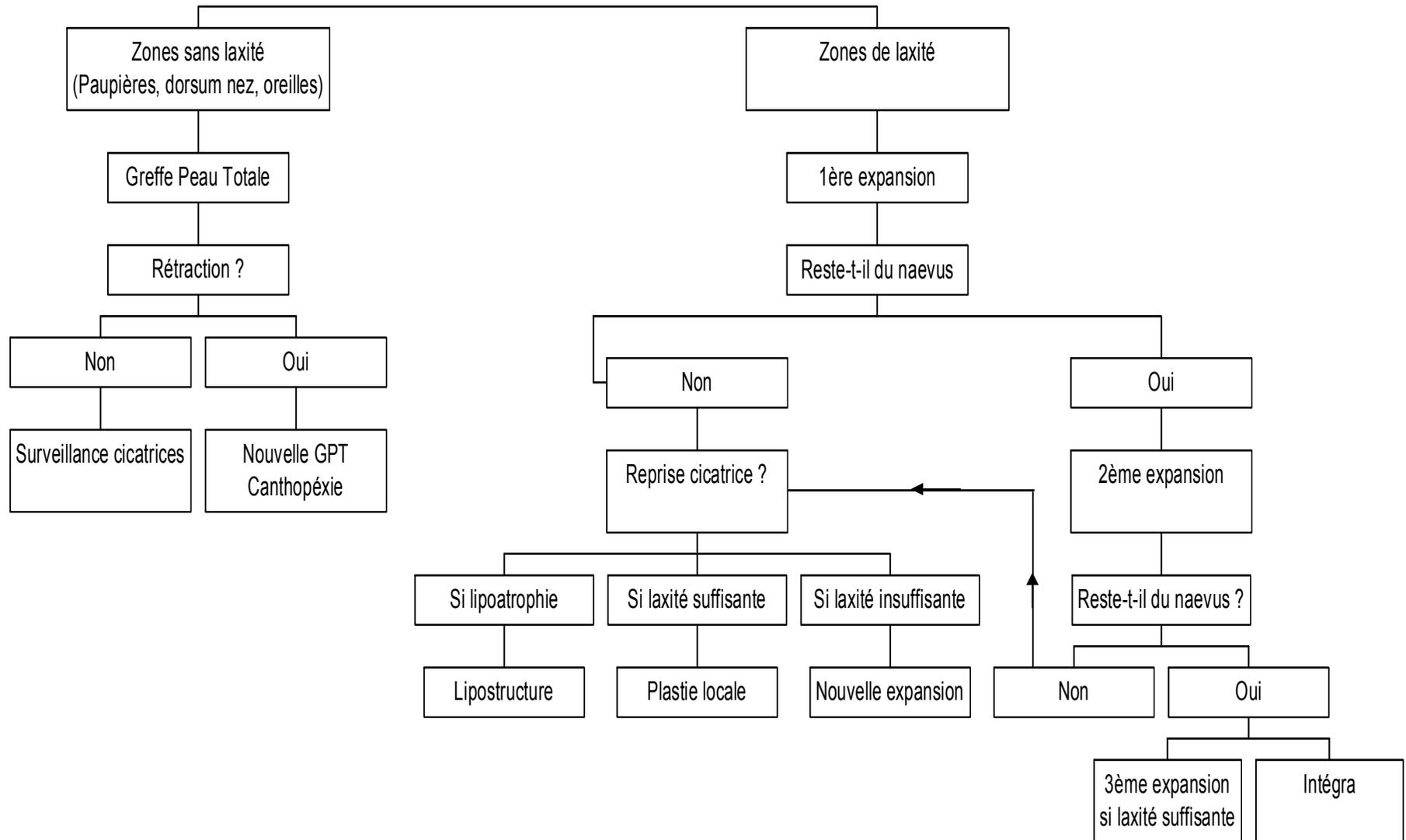
Naevus Congénital



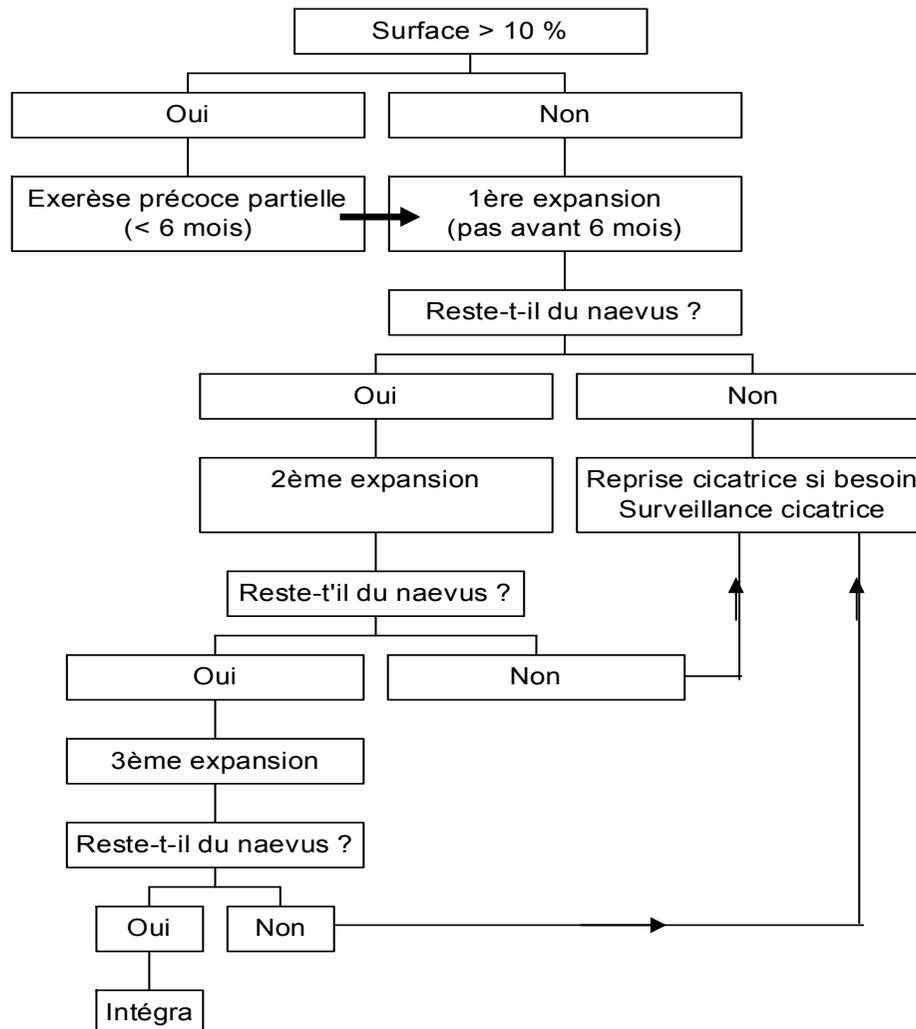
Cuir Chevelu



Face



Tronc



Particularités du tronc

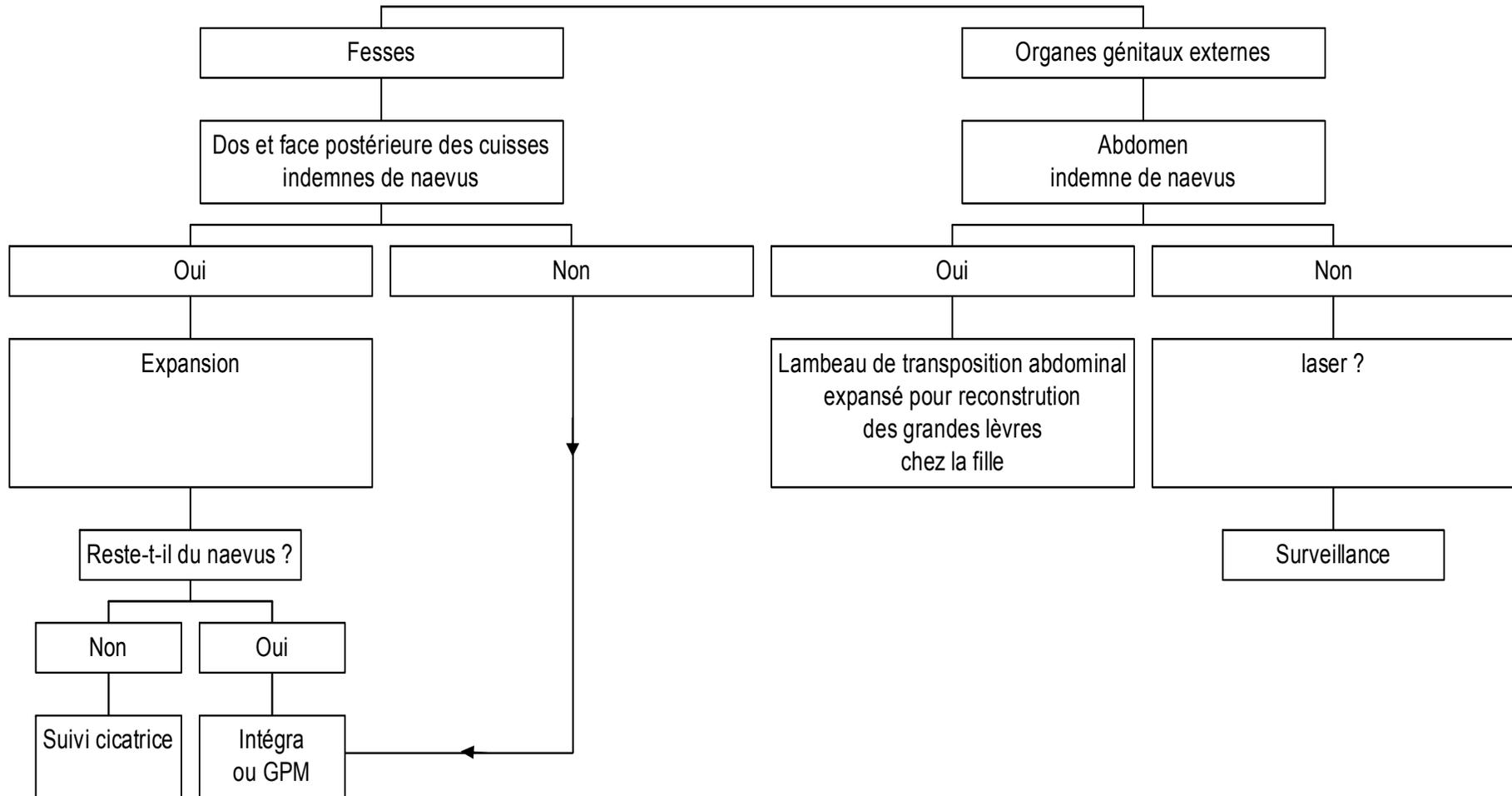
1°) Omphalique

- intact : il reste en place, le lambeau expansé peut s'identifier à une abdominoplastie.
- naevique : exérèse ombilicale + reconstruction secondaire.

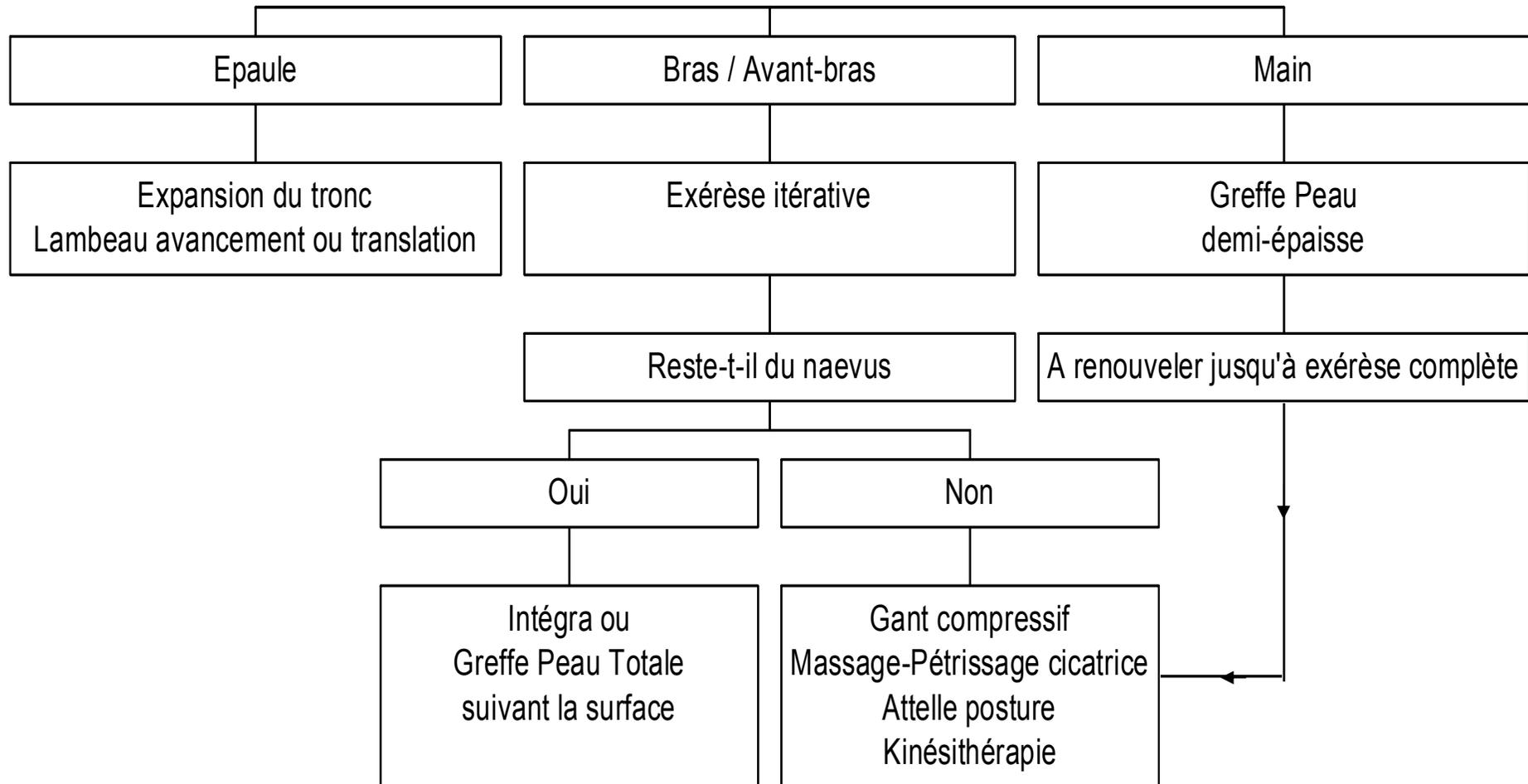
2°) Sein

- région PAM naevique :
 - pas de geste avant l'âge adulte chez la fille ;
 - exérèse avec reconstruction chez le garçon.
- région mammaire :
 - expansion « raisonnable » chez la fille avec déplacement minimale de la PAM ;
 - ne pas tenir compte de la PAM chez le garçon et remise en place secondaire.

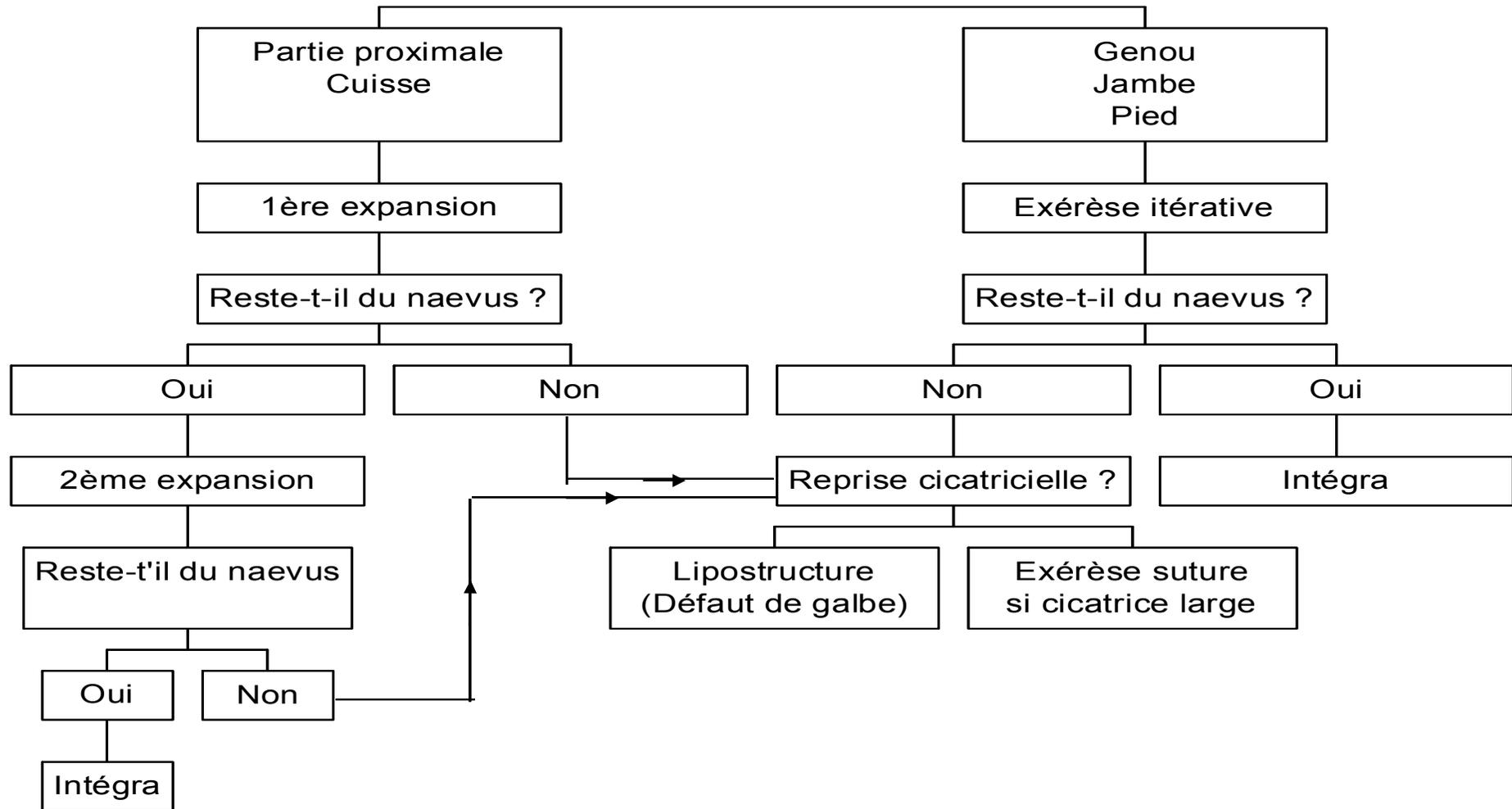
Périnée



Membres supérieurs



Membres inférieurs



BIBLIOGRAPHIE

1. Zaal, L.H., et al., *Classification of congenital melanocytic naevi and malignant transformation: a review of the literature*. Br J Plast Surg, 2004. **57**(8): p. 707-19.
2. Lorentzen, M., M. Pers, and G. Bretteville-Jensen, *The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi*. Scand J Plast Reconstr Surg, 1977. **11**(2): p. 163-7.
3. Greeley, P.W., *Plastic surgical management of giant pigmented nevi*. Proc Inst Med Chic, 1953. **19**(14): p. 302.
4. Kaplan, E.N., *The risk of malignancy in large congenital nevi*. Plast Reconstr Surg, 1974. **53**(4): p. 421-8.
5. Lanier, V.C., Jr., K.L. Pickrell, and N.G. Georgiade, *Congenital giant nevi: clinical and pathological considerations*. Plast Reconstr Surg, 1976. **58**(1): p. 48-54.
6. Kopf, A.W., R.S. Bart, and P. Hennessey, *Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas*. J Am Acad Dermatol, 1979. **1**(2): p. 123-30.
7. Zitelli, J.A., *Superficial destruction of giant congenital nevocytic nevi*. Plast Reconstr Surg, 1989. **84**(2): p. 374-5.
8. Enhamre, *Relative area index in congenital nevi*. Arch Dermatol, 1986. **122**: p. 501-2.
9. Reed, R.J., *Giant congenital nevi: a conceptualization of patterns*. J Invest Dermatol, 1993. **100**(3): p. 300S-312S.
10. Swerdlow, A.J., J.S. English, and Z. Qiao, *The risk of melanoma in patients with congenital nevi: a cohort study*. J Am Acad Dermatol, 1995. **32**(4): p. 595-9.
11. Tannous, Z.S., et al., *Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathologic features, risk of melanoma, and clinical management*. J Am Acad Dermatol, 2005. **52**(2): p. 197-203.
12. Arons, M.S. and S. Hurwitz, *Congenital nevocellular nevus: a review of the treatment controversy and a report of 46 cases*. Plast Reconstr Surg, 1983. **72**(3): p. 355-65.
13. Bauer, B.S. and J. Corcoran, *Treatment of large and giant nevi*. Clin Plast Surg, 2005. **32**(1): p. 11-8, vii.
14. Bett, B.J., *Large or multiple congenital melanocytic nevi: occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons*. J Am Acad Dermatol, 2005. **52**(5): p. 793-7.
15. Dasu, M.R., et al., *Gene expression profiles of giant hairy naevi*. J Clin Pathol, 2004. **57**(8): p. 849-55.
16. Rhodes, A.R., et al., *A histologic comparison of congenital and acquired nevomelanocytic nevi*. Arch Dermatol, 1985. **121**(10): p. 1266-73.

17. Fraitag, S., [*Melanocytic nevi in children*]. *Ann Pathol*, 2004. **24**(6): p. 587-604.
18. Leech, S.N., et al., *Neonatal giant congenital nevi with proliferative nodules: a clinicopathologic study and literature review of neonatal melanoma*. *Arch Dermatol*, 2004. **140**(1): p. 83-8.
19. Rhodes, A.R., et al., *Nonepidermal origin of malignant melanoma associated with a giant congenital nevocellular nevus*. *Plast Reconstr Surg*, 1981. **67**(6): p. 782-90.
20. Baader, W., R. Kropp, and D. Tapper, *Congenital malignant melanoma*. *Plast Reconstr Surg*, 1992. **90**(1): p. 53-6.
21. Bittencourt, F.V., et al., *Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis*. *Pediatrics*, 2000. **106**(4): p. 736-41.
22. DeDavid, M., et al., *Neurocutaneous melanosis: clinical features of large congenital melanocytic nevi in patients with manifest central nervous system melanosis*. *J Am Acad Dermatol*, 1996. **35**(4): p. 529-38.
23. Hori, Y., et al., *Giant congenital nevus and malignant melanoma*. *J Invest Dermatol*, 1989. **92**(5 Suppl): p. 310S-314S.
24. Marghoob, A.A., et al., *Large congenital melanocytic nevi and the risk for the development of malignant melanoma. A prospective study*. *Arch Dermatol*, 1996. **132**(2): p. 170-5.
25. Quaba, A.A. and A.F. Wallace, *The incidence of malignant melanoma (0 to 15 years of age) arising in "large" congenital nevocellular nevi*. *Plast Reconstr Surg*, 1986. **78**(2): p. 174-81.
26. Ruiz-Maldonado, R., et al., *Giant pigmented nevi: clinical, histopathologic, and therapeutic considerations*. *J Pediatr*, 1992. **120**(6): p. 906-11.
27. Russell, J.L. and R.G. Reyes, *Giant pigmented nevi*. *Jama*, 1959. **171**: p. 2083-6.
28. Lawrence, C.M., *Treatment options for giant congenital naevi*. *Clin Exp Dermatol*, 2000. **25**(1): p. 7-11.
29. De Raeve, L.E. and D.I. Roseeuw, *Curettage of giant congenital melanocytic nevi in neonates: a decade later*. *Arch Dermatol*, 2002. **138**(7): p. 943-7.
30. Michel, J.L. and L. Caillet-Chomel, [*Treatment of giant congenital nevus with high-energy pulsed CO2 laser*]. *Arch Pediatr*, 2001. **8**(11): p. 1185-94.
31. Michel, J.L., *Laser therapy of giant congenital melanocytic nevi*. *Eur J Dermatol*, 2003. **13**(1): p. 57-64.
32. Zutt, M., et al., *Multicentric malignant melanoma in a giant melanocytic congenital nevus 20 years after dermabrasion in adulthood*. *Dermatol Surg*, 2003. **29**(1): p. 99-101; discussion 101.

33. Woodrow, S.L. and N.P. Burrows, *Malignant melanoma occurring at the periphery of a giant congenital naevus previously treated with laser therapy*. Br J Dermatol, 2003. **149**(4): p. 886-8.
34. Yu, H.S., et al., *Helium-neon laser irradiation stimulates migration and proliferation in melanocytes and induces repigmentation in segmental-type vitiligo*. J Invest Dermatol, 2003. **120**(1): p. 56-64.
35. Casanova, D., et al., *Tissue expansion of the lower limb: complications in a cohort of 103 cases*. Br J Plast Surg, 2001. **54**(4): p. 310-6.
36. Sweren, R.J., *Management of congenital nevocytic nevi: a survey of current practices*. J Am Acad Dermatol, 1984. **11**(4 Pt 1): p. 629-34.
37. Ruiz-Maldonado, R., *[Management of giant congenital nevi]*. Ann Dermatol Venereol, 1999. **126**(11): p. 792-4.
38. Gosain, A.K., et al., *Giant congenital nevi: a 20-year experience and an algorithm for their management*. Plast Reconstr Surg, 2001. **108**(3): p. 622-36.
39. Margulis, A., B.S. Bauer, and N.A. Fine, *Large and giant congenital pigmented nevi of the upper extremity: an algorithm to surgical management*. Ann Plast Surg, 2004. **52**(2): p. 158-67.
40. Koot, H.M., et al., *Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi*. Clin Exp Dermatol, 2000. **25**(8): p. 589-93.
41. De Raeve, L.E., et al., *Neonatal curettage of giant congenital melanocytic nevi*. Arch Dermatol, 1996. **132**(1): p. 20-2.
42. Michel, J.L., et al., *[Neonatal curettage of giant congenital nevi]*. Ann Dermatol Venereol, 2000. **127**(1): p. 23-8.
43. Kruk-Jeromin, J., E. Lewandowicz, and J. Rykala, *Surgical treatment of pigmented melanocytic nevi depending upon their size and location*. Acta Chir Plast, 1999. **41**(1): p. 20-4.
44. Feins, N.R., R. Rubin, and J.A. Borger, *Ambulatory serial excision of giant nevi*. J Pediatr Surg, 1982. **17**(6): p. 851-3.
45. Chretien-Marquet, B., Y. De Prost, and D. Pellerin, *[Early surgical indications in the treatment of congenital giant pigmented nevi]*. Ann Dermatol Venereol, 1990. **117**(2): p. 149-54.
46. Arons, M.S., *Management of giant congenital nevi*. Plast Reconstr Surg, 2002. **110**(1): p. 352-3.
47. Chretien-Marquet, B., et al., *Cutaneous expansion using enforced position in the treatment of large skin defects*. Plast Reconstr Surg, 1994. **93**(2): p. 337-44.
48. LoGiudice, J. and A.K. Gosain, *Pediatric tissue expansion: indications and complications*. J Craniofac Surg, 2003. **14**(6): p. 866-72.

49. Bauer, B.S. and A. Margulis, *The expanded transposition flap: shifting paradigms based on experience gained from two decades of pediatric tissue expansion*. *Plast Reconstr Surg*, 2004. **114**(1): p. 98-106.
50. Saouma, S., et al., [*Technic of tissue expansion*]. *J Chir (Paris)*, 1989. **126**(1): p. 34-9.
51. Vergnes, P., et al., *Repeated skin expansion for excision of congenital giant nevi in infancy and childhood*. *Plast Reconstr Surg*, 1993. **91**(3): p. 450-5.
52. Maves, M.D. and R.P. Lusk, *Tissue expansion in the treatment of giant congenital melanocytic nevi*. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1987. **113**(9): p. 987-91.
53. Hudson, D.A., D. Lazarus, and R. Silfen, *The use of serial tissue expansion in pediatric plastic surgery*. *Ann Plast Surg*, 2000. **45**(6): p. 589-93; discussion 593-4.
54. Argenta, L.C., M.W. Marks, and K.A. Pasyk, *Advances in tissue expansion*. *Clin Plast Surg*, 1985. **12**(2): p. 159-71.
55. Rivera, R., J. LoGiudice, and A.K. Gosain, *Tissue expansion in pediatric patients*. *Clin Plast Surg*, 2005. **32**(1): p. 35-44, viii.
56. Friedman, R.M., et al., *Risk factors for complications in pediatric tissue expansion*. *Plast Reconstr Surg*, 1996. **98**(7): p. 1242-6.
57. Elias, D.L., W.L. Baird, and V.N. Zubowicz, *Applications and complications of tissue expansion in pediatric patients*. *J Pediatr Surg*, 1991. **26**(1): p. 15-21.
58. Gibstein, L.A., et al., *Tissue expansion in children: a retrospective study of complications*. *Ann Plast Surg*, 1997. **38**(4): p. 358-64.
59. Bauer, B.S. and F.A. Vicari, *An approach to excision of congenital giant pigmented nevi in infancy and early childhood*. *Plast Reconstr Surg*, 1988. **82**(6): p. 1012-21.
60. Bauer, B.S., et al., *Expanded full-thickness skin grafts in children: case selection, planning, and management*. *Plast Reconstr Surg*, 1993. **92**(1): p. 59-69.
61. Kopp, J., et al., *Radical resection of giant congenital melanocytic nevus and reconstruction with meek-graft covered integra dermal template*. *Dermatol Surg*, 2003. **29**(6): p. 653-7.
62. Soejima, K., et al., *Treatment of giant pigmented nevus using artificial dermis and a secondary skin graft from the scalp*. *Ann Plast Surg*, 1997. **39**(5): p. 489-94.
63. Abai, B., D. Thayer, and P.M. Glat, *The use of a dermal regeneration template (Integra) for acute resurfacing and reconstruction of defects created by excision of giant hairy nevi*. *Plast Reconstr Surg*, 2004. **114**(1): p. 162-8.
64. Navarro, F.A., et al., *Sprayed keratinocyte suspensions accelerate epidermal coverage in a porcine microwound model*. *J Burn Care Rehabil*, 2000. **21**(6): p. 513-8.
65. Navarro, F.A., et al., *Melanocyte repopulation in full-thickness wounds using a cell spray apparatus*. *J Burn Care Rehabil*, 2001. **22**(1): p. 41-6.

66. Gallico, G.G., 3rd, et al., *Cultured epithelial autografts for giant congenital nevi*. Plast Reconstr Surg, 1989. **84**(1): p. 1-9.
67. Passaretti, D., et al., *Autologous cultured skin substitutes conserve donor autograft in elective treatment of congenital giant melanocytic nevus*. Plast Reconstr Surg, 2004. **114**(6): p. 1523-8.
68. Meuli, M. and M. Raghunath, *Burns (Part 2). Tops and flops using cultured epithelial autografts in children*. Pediatr Surg Int, 1997. **12**(7): p. 471-7.
69. Mizuno, H., A. Takeda, and E. Uchinuma, *Promising therapy for congenital giant pigmented nevi using acellular autograft nevi-dermal matrix*. Ann Plast Surg, 1999. **43**(3): p. 273-82.
70. Leshem, D., et al., *Treatment of congenital facial nevi*. J Craniofac Surg, 2005. **16**(5): p. 897-903.
71. Bauer, B.S., et al., *The role of tissue expansion in the management of large congenital pigmented nevi of the forehead in the pediatric patient*. Plast Reconstr Surg, 2001. **107**(3): p. 668-75.
72. Gur, E. and R.M. Zuker, *Complex facial nevi: a surgical algorithm*. Plast Reconstr Surg, 2000. **106**(1): p. 25-35.
73. Arneja, J.S. and A.K. Gosain, *Giant congenital melanocytic nevi of the trunk and an algorithm for treatment*. J Craniofac Surg, 2005. **16**(5): p. 886-93.
74. Kosloske, A.M., L.W. Martin, and A.J. McAdams, *Giant "bathing trunk" nevus with malignant melanoma treated by excision and split thickness skin grafting*. J Pediatr Surg, 1975. **10**(5): p. 823-5.
75. Marchac, D. and J. Weston, *Abdominoplasty in infants for removal of giant congenital nevi: a report of three cases*. Plast Reconstr Surg, 1985. **75**(2): p. 155-8.
76. Dolto, *La cause des enfants*. Edition Robert Laffont, Paris.
77. Anzieu, *Le Moi-Peau*. Edition Dunod, 1985.

ANNEXE 1

BELLIER-WAAST Frédérique
22 rue Jeannine
44200 NANTES

A

M ou Mme (NOM)
adresse

Madame, Monsieur,

Je prépare actuellement, sous la direction du Professeur PANNIER, chef de service du Service de Chirurgie Plastique du CHU de Nantes, une thèse de médecine ayant pour sujet les naevus congénitaux géants.

Votre enfant Prénom NOM, né(e) le jj/mm/aaaa, a présenté cette pathologie et a bénéficié d'une prise en charge chirurgicale dans notre service.

Votre expérience m'est précieuse, c'est pourquoi, je vous serai grée de me renvoyer le questionnaire ci-joint.

D'autre part dans un but d'évaluation de nos résultats je souhaiterais revoir en consultation votre enfant afin d'avoir une approche clinique la plus complète possible. Cette consultation est gratuite (les frais de transport ne sont, par contre, pas pris en charge) et aura lieu dans la mesure du possible conjointement avec le Pr Pannier. Nous vous proposons les dates de consultations suivantes :

- Mercredi 22 Mars de 15H30 à 17H
- Mercredi 29 Mars de 15H30 à 17H
- Mercredi 12 Avril de 15H30 à 17H
- Mercredi 19 Avril de 15H30 à 17H

Vous pouvez joindre le secrétariat de Chirurgie Plastique au 02 40 08 73 04 pour convenir d'une date et d'un horaire. En arrivant à cette consultation, ne prenez pas de bordereau de consultation à l'accueil, présentez-vous directement à la consultation de Chirurgie Plastique.

En vous remerciant par avance, je vous prie de croire, Madame, Monsieur, en l'expression de mes sentiments les meilleurs.

Frédérique BELLIER-WAAST, interne de chirurgie plastique

ANNEXE 2

FICHE REVISION

NOM

PRENOM

DATE DE NAISSANCE

1. ASPECTS TECHNIQUES

1. De quelles techniques chirurgicales a bénéficié votre enfant pour l'ablation de son naevus ? (vous pouvez cocher plusieurs réponses)

- Expansion cutanée (prothèses gonflables)
- Grefe de peau mince
- Grefe de peau totale
- Derme artificiel (Intégra)
- Excision – suture directe
- Autres (Précisez :)

2. Si votre enfant a bénéficié d'expandeur (prothèses gonflables)

- Les gonflages ont été réalisés par :

- Le médecin traitant
- Le chirurgien
- Le pédiatre
- Le dermatologue

- Avant les gonflages, appliquiez-vous une crème anesthésiante type EMLA ?

Oui Non

- Lors des gonflages, votre enfant était-il

Calme

Agité

Angoissé

Douloureux

Autres (précisez :)

- Et vous, étiez-vous

Calme

Inquiet

Angoissé

Autres (précisez :.....)

- Pourriez-vous à l'aide de son carnet de santé m'indiquer son poids et sa taille avant l'expansion cutanée et après ?

Poids avantKg Poids aprèsKg

Taille avantM Taille aprèsM

(Si votre enfant a eu plusieurs interventions avec mise en place de prothèses d'expansion, donnez le poids et la taille avant et après chaque cycle d'expansion)

- Actuellement, trouvez-vous la peau expansée identique à la peau non expansée ?

Oui

Non

- Si non, est-elle : Moins souple
- Moins épaisse
- D'une couleur différente
- Vergéturée
- Autres

(précisez :.....)

- La cicatrice est-elle stable ?

Oui

Non

- Si non, la cicatrice est : Pigmentée
- Elargie
- Epaisse
- Douloreuse
- Démange

3. ASPECT SOCIAL ET PSYCHOLOGIQUE

1. Avez-vous ressenti des réactions de rejets ou de curiosité vis-à-vis de votre enfant avant que tout traitement chirurgical ne soit entrepris

Oui

Non

Si oui, où ?

Famille

Rue

Commerce

Crèche

Ecole

Autres (précisez :.....)

2. Pour cette raison, avez eu des difficultés à trouver un mode de garde pour votre enfant ?

Oui

Non

3. Avez-vous pris des photos de votre enfant durant cette période ?

Oui

Non

4. Les regardez-vous ?

Oui

Non

Jamais

5. Avez- vous pris des photos de votre enfant durant la période de prise en charge chirurgicale

Oui

Non

6. Les regardez-vous ?

Oui

Non

Jamais

7. Discutez-vous avec votre enfant de cette période de sa vie ?

Oui, parfois

Oui, souvent

Non, jamais

8. Et vous, avez-vous eu besoin de soutien psychologique pendant cette période ?

Oui

Non

9. Si oui, auprès de qui avez-vous trouvé ce soutien ?

Votre conjoint

Votre famille

Vos amis

Votre médecin traitant

Le chirurgien

Un psychologue

Une association

10. Avez-vous pris contact auprès d'une association s'occupant des personnes porteuses d'un naevus géant et de leur famille ?

Oui

Non

Si oui, laquelle ?

11. Comment jugez-vous le résultat « esthétique » global de ou des interventions

Excellent

Bon

Moyennement bon

Pas assez bon

Décevant

Note sur 20 (0= décevant, 20= excellent)/20

12. Si votre enfant a bénéficié d'expandeur (prothèses gonflables)

En garde t'il un souvenir ?

Oui

Non

13. Comment qualifie t'il ce souvenir ?

Désagréable

Douloureux

Ni agréable, ni désagréable

Autre (précisez :.....)

14. Y a-t-il eu des réactions de rejets ?

Dans la famille

Dans la rue

Chez les commerçants

A la crèche

A l'école

15. Pour cette raison, avez-vous eu des difficultés à trouver un mode de garde pour votre enfant ?

Oui

Non

16. Si votre enfant a bénéficié de plusieurs temps d'expansion, avez-vous trouvé les périodes d'hospitalisation

De plus en plus difficile

Equivalente

De moins en moins difficile

17. Vous, comment avez-vous vécu cette période (chirurgie + gonflage) ?

Difficilement

Angoissé

Géné

Confiant

Autres (précisez :.....)

BELLIER-WAAST, Frédérique : Prise en charge chirurgicale des nævi géants congénitaux. : Définition d'un algorithme_

RESUME

Le nævus géant congénital (NGC) est une pathologie rare. Le risque de transformation maligne existe et son aspect parfois très inesthétique oblige à une prise en charge chirurgicale précoce. Celle-ci est différente suivant la localisation du nævus et toutes les techniques de chirurgie plastique doivent être utilisées au mieux. L'expansion cutanée est la technique la plus utilisée pour le cuir chevelu, la face et le tronc. L'exérèse itérative et l'utilisation de derme artificiel (Intégra®) restent les techniques de choix pour les membres inférieurs et supérieurs. Nous rapportons l'expérience du service à partir de 104 dossiers et nous définissons un algorithme pour chaque localisation. La gestion du capital de peau saine est parfois un vrai défi chirurgical.

MOTS-CLES

Nævus géant congénital – mélanome – chirurgie – expansion cutanée – exérèse itérative – derme artificiel – algorithme – retentissement psychosociaux