

DIU de Dermatologie Pédiatrique

Cours n° 13-2

Naevus congénitaux

Morgane Vourc'h-Jourdain, Sébastien Barbarot

Clinique Dermatologique - CHU de Nantes



CENTRE HOSPITALIER
UNIVERSITAIRE DE NANTES

1. Définition et classification

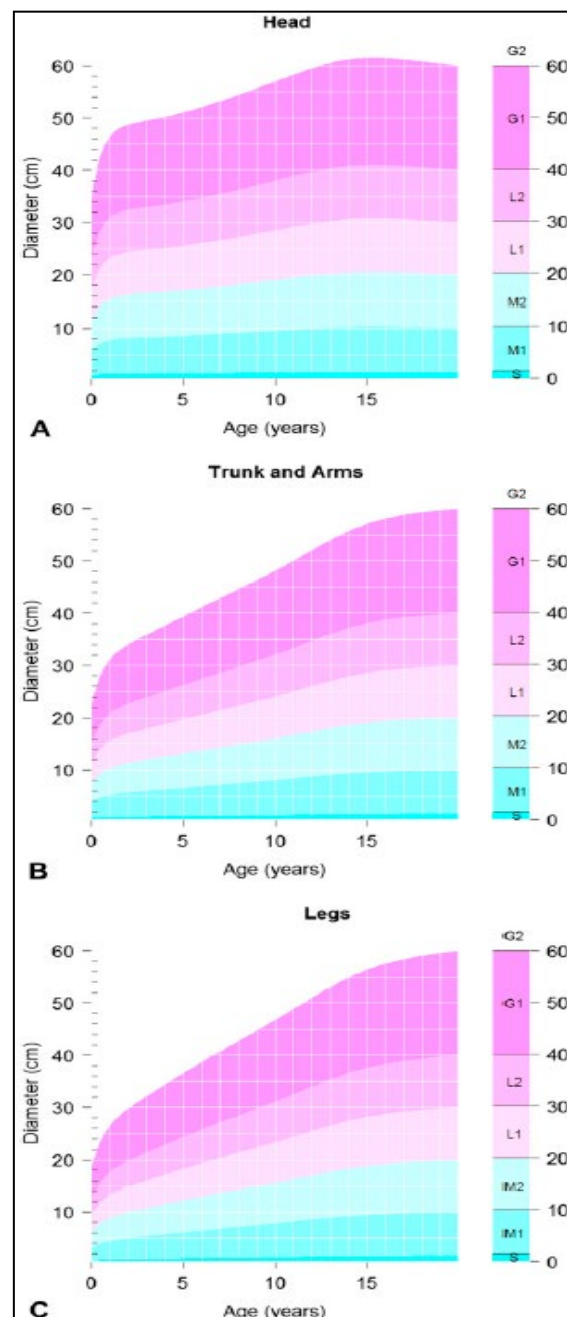
Les **naevus congénitaux** (NC) sont des proliférations mélanocytaires bénignes issues des crêtes neurales, présentes à la naissance ou apparaissant dans les premières semaines post-natales.

La **classification** la plus utilisée jusqu'à aujourd'hui répartit les NC selon leur plus grand diamètre exprimé en taille adulte projetée (TAP) en trois catégories :

- les **NC de « petite taille »** : diamètre <1,5cm.
- les **NC congénitaux de « taille intermédiaire »** : 1,5<diamètre<19,9cm
- les **NC de « grande taille »** de diamètre > 20cm ; incluant les NC « géants » de plus de 40cm.

Récemment, un consensus d'experts a établi une classification (1) tenant compte de critères morphologiques (pilosité, hétérochromie, nombre de naevus, rugosité, nodules), afin de standardiser la description des naevus et ainsi de mieux la corréler à leur évolution ultérieure. Cette classification tient compte de la croissance et de l'expansion supposée des NC (Figure 1). Ainsi, un NC de plus grand diamètre 10cm à la naissance en fera, selon cet abaque, 20 cm à l'âge adulte s'il est situé au niveau de la tête, 25-27 cm au niveau du tronc ou du membre supérieur et 30 cm pour un naevus du membre inférieur.

Figure 1 : extraite de la publication de S.Krengel et al. (1). La classification et les abaques d'expansion naevique selon la localisation sont disponibles et imprimables sur : <http://www.nevus.org/CMN-classification>



2. Pathogénie

Si la pathogénie des NC n'est pas encore entièrement comprise, des travaux récents ont mis en évidence des mutations post-zygotiques des oncogènes NRAS et BRAF. (Figure 2)

En effet, des **mutations** ont été décrites en association aussi bien avec des NC (surtout NRAS) qu'avec des naevus acquis (surtout BRAF). BRAF et NRAS sont impliqués dans des voies de signalisation cellulaire importantes pour la prolifération et la différenciation mélanocytaire.

80% des NC multiples (≥ 2 NC) correspondent à un mosaïcisme pour le codon 61 du gène NRAS ; les classant ainsi en majorité comme des « RASopathies en mosaïque ». En effet, dans ces cas, la même mutation est retrouvée au niveau du tissu cutané affecté, mais également dans le tissu du système nerveux central atteint le cas échéant. Ainsi, la mutation apparaît comme causale dans les NC multiples et syndrome du NC (détaillé plus bas). A contrario, en cas de NC unique, les gènes mutés sont variables (NRAS, BRAF, GNAQ) et il est difficile d'établir un lien de causalité avec une mutation donnée (2-4).

Les NC sont ainsi maintenant considérés comme étant majoritairement issus de mutations post-zygotiques NRAS ou BRAF. Ces « hamartomes pigmentés » pouvant être associés à d'autres manifestations dans un cadre syndromique (similairement à d'autres hamartomes), et ce d'autant que la mutation a lieu précocement au cours de l'embryogénèse.

Ainsi, des anomalies faciales ou des anomalies neurologiques sont documentées à l'IRM chez 20% des NC multiples (5).

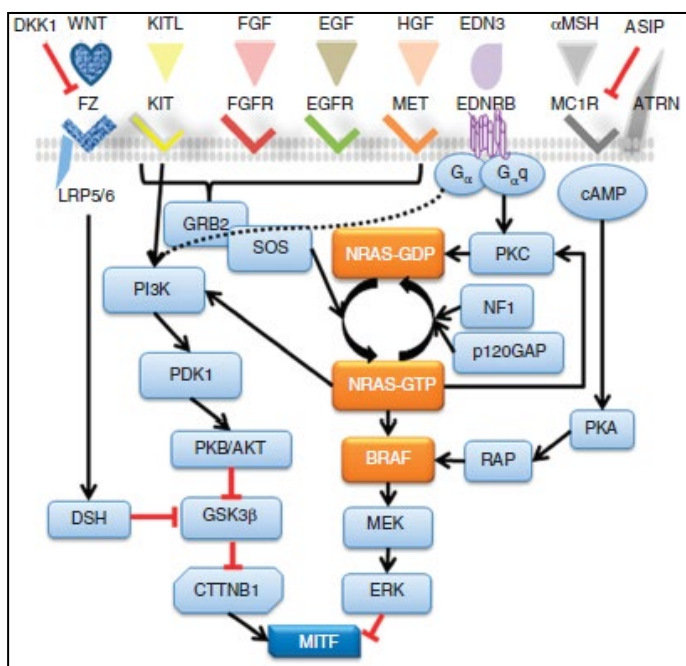


Figure 2 : Extraite de l'article de H Etchevers (3). BRAF et NRAS sont à la convergence de multiples réseaux de signalisation importants pour la prolifération et la différenciation mélanocytaire. A ce niveau, sont coordonnés des signaux vers la voie des MAPK-ERK et P13K-AKT pour aboutir à des modifications transcriptionnelles.

3. Epidémiologie

Les NC de petite taille sont présents chez environ 1% des nouveau-nés. A l'inverse, les NC de grande taille sont beaucoup plus rares, puisque les quelques études épidémiologiques rapportent une proportion de NC de grande taille variant de 1/20500 pour une étude sud-américaine à 1/500000(6) pour une étude nord-américaine.

4. Clinique et évolution

Les NC de petite taille peuvent être similaires à des naevus acquis. Ils sont généralement ronds ou ovales, avec souvent des contours plus irréguliers. Leur surface peut être lisse ou veloutée. La pigmentation est plus ou moins marquée et homogène. Si chez le nouveau-né, ils sont souvent clairs et dépourvus de pilosité, avec le temps, ils peuvent foncer, devenir pileux, hétérochromes, et plus verruqueux en surface.



Figure 3 : Naevus congénital de taille moyenne



Figure 4 (a et b) : Naevus congénital de petite taille.

Les NC de grande taille sont volontiers plus polymorphes. En effet, ils sont souvent hétérochromes, à surface surélevée, verruqueuse voire nodulaire, et hyperpileux parfois dès la période néonatale. Ils s'associent fréquemment à des lésions naeviques à distance anciennement appelées « satellites ». Il semble préférable d'un point de vue sémantique et pathogénique de parler de naevus multiples que de NC associé à des satellites (7). Leur surface peut présenter dans la période néonatale des érosions ou des zones nodulaires pouvant correspondre à des nodules de prolifération ou à des lésions hamartomateuses.



*Figure 5 : Naevus congénital de grande taille avec éléments naeviques multiples.
Photo : Dermatologie Necker-Enfants Malades*



*Figure 6 : Nodule de prolifération sur naevus congénital de grande taille
Photo : Dermatologie Necker-Enfants Malades*

L'aspect des NC se modifie souvent avec le temps. Ils peuvent devenir plus verruqueux, plus pileux, foncer ou au contraire s'éclaircir. Une étude anglaise a rapporté que 60% des NC non traités de cette série ont spontanément pâli (8). De même, les NC du cuir chevelu sont particulièrement enclins à pâlir, voire à perdre tout caractère pigmenté alors même que les mélanocytes persistent histologiquement.

L'étude dermoscopique des NC permet souvent de retrouver des éléments caractéristiques : aspect de globules en cible ou en pavés, réseau en cible (réseau avec point central), vaisseaux en cible (réseau centré par un vaisseau), un épaissement focal de la trame du réseau ou encore une hypopigmentation périfolliculaire. Il convient d'apprécier le réseau, les globules (distribution, taille, régularité) et les éléments vasculaires, afin d'évaluer la régularité et la symétrie de la lésion. Les NC de petite taille et taille moyenne ont le plus fréquemment un patron globulaire. La présence de globules atypiques, d'asymétrie et d'une hypertrichose est corrélée à la taille du naevus.

5. Histologie

L'aspect histologique des NC dépend de leur taille. Ainsi, les caractéristiques orientant vers la nature congénitale du naevus sont constantes dans les NC de grande taille alors que les NC de petite taille ne les présentent pas toujours, voire peuvent être indissociables d'un naevus acquis.

Les caractéristiques orientant vers la nature congénitale du naevus sont :

- la prolifération mélanocytaire lentigineuse le long de la basale épidermique
- la fibrose sous-épidermique

- la profondeur de l'infiltrat avec une atteinte des 2/3 inférieurs du derme réticulaire dans les naevus de grande taille

- la disposition interstitielle des mélanocytes dispersés entre les faisceaux de collagène en cellules isolées ou en « files indiennes »

- l'infiltration des annexes : gaines pilaires, glandes sébacées, épithéliums sudoraux et muscles arrecteurs par des amas de cellules naeviques.

L'infiltration est d'autant plus profonde que le naevus est étendu. Toutes les structures profondes peuvent être atteintes (pédicules vasculaires, fascia, muscle) rendant l'exérèse complète d'un NC de grande taille souvent impossible.

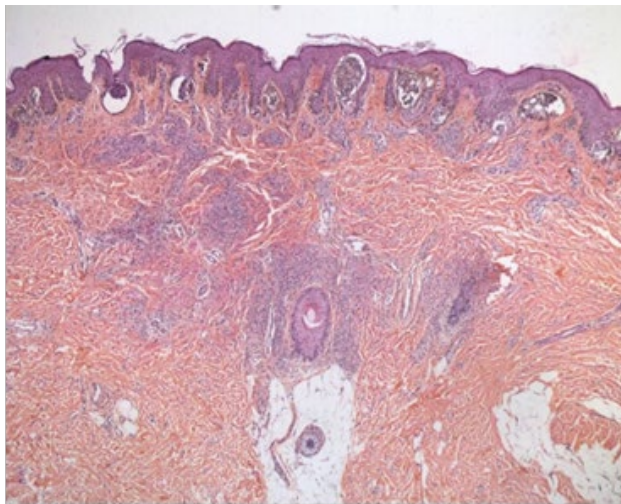


Figure 7 : Naevus congénital : Prolifération mélanocytaire le long de la basale et dans le derme profond, infiltrant les annexes. Collection S.Fraitag.

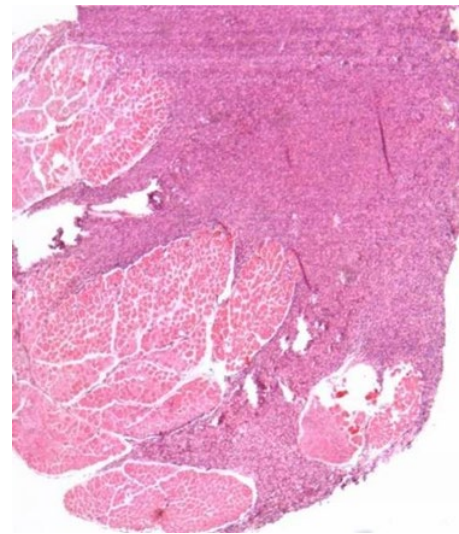


Figure 8 : Naevus congénital avec infiltration du muscle sous-jacent. Collection S.Fraitag.

Des atypies cellulaires, un certain degré de désorganisation architecturale sont fréquents dans les NC ce qui peut partiellement expliquer que le diagnostic de mélanome sur NC ait pu être surestimé. Les atypies sont plus marquées chez le nouveau-né.

De même, des nodules de prolifération parfois présents dans les NC de grande taille peuvent simuler cliniquement et histologiquement un mélanome. Ces nodules fermes, non durs, parfois ulcérés sont généralement présents dès la naissance. Ils sont souvent achromiques ou moins pigmentés que le NC sur lequel ils se développent. Ils sont non-évolutifs, peuvent même régresser. Histologiquement, ces nodules peuvent être situés dans le derme superficiel ou profond, voire l'hypoderme. Il s'agit de foyers de mélanocytes épithélioïdes plus grands que dans le naevus adjacent. Ils peuvent présenter des atypies. Toutefois, ces atypies restent peu marquées, le nodule est faussement bien limité, il n'y a pas de nécrose et les mitoses sont rares (Mib1<15%). Il est possible que les méthodes de biologie moléculaire puissent

aider dans l'avenir dans les situations diagnostiques difficiles : ainsi l'étude des aberrations chromosomiques réalisée par Bastian et al. (9) a mis en évidence des profils différents entre nodules de proliférations et mélanome sur NC.

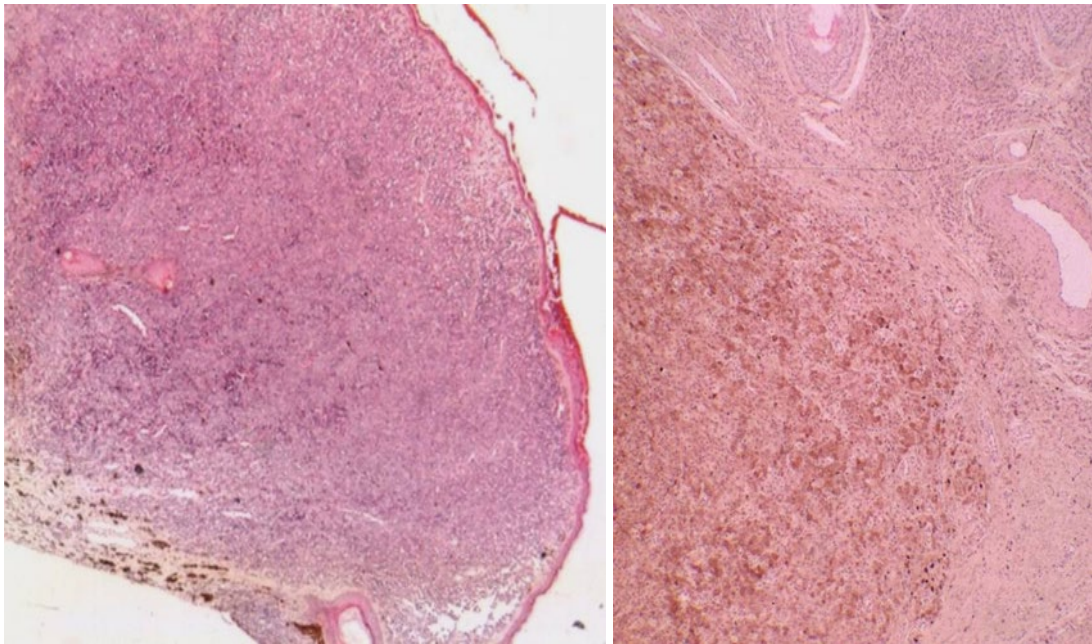


Figure 9 a et b : Nodule de prolifération au sein d'un naevus congénital : a) foyer de mélanocytes faussement bien limité. b) nodule de prolifération profond.

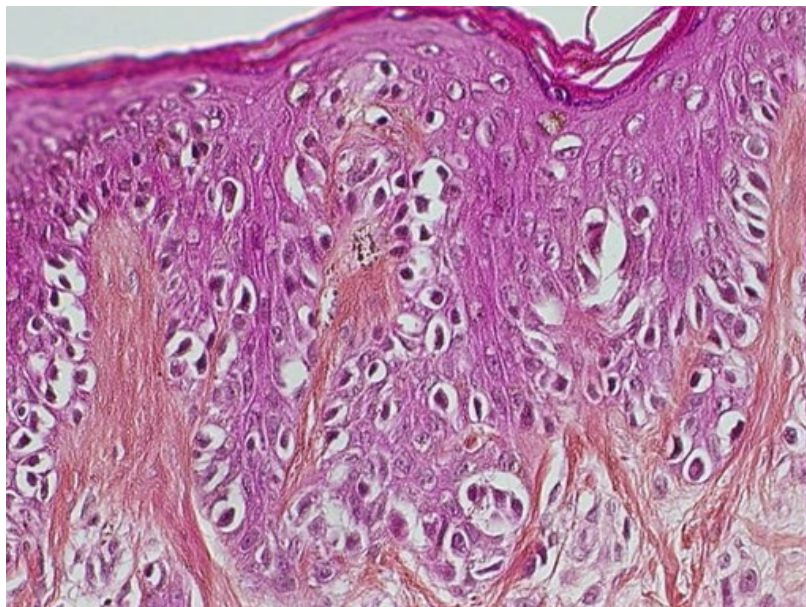


Figure 10 : Naevus congénital avec aspect jonctionnel mimant un mélanome de type SSM

6. Mélanome associé au NC

6.1. Présentation clinique et histologique

Là encore, il faut distinguer NC de grande taille et ceux de taille petite ou intermédiaire.

- **Mélanome sur NC de grande taille**

Le mélanome associé au NC de grande taille est le plus souvent d'apparition **précoce** : avant 10 ans, voire avant 5 ans. Néanmoins, il semble exister un second pic de survenue après 20-30 ans impliquant une surveillance à vie (10, 11). **Ces mélanomes surviennent le plus souvent sur des NC multiples, dont le plus grand élément est de diamètre >40cm, localisés au tronc.** Lorsqu'ils apparaissent au sein du NC, il s'agit d'une lésion nodulaire profonde de survenue récente ou d'un nodule préexistant qui se modifie. La lésion est ulcérée ou non, pigmentée ou non. Par conséquent, **toute lésion nodulaire ou ulcération apparaissant au sein d'un NC doit faire l'objet d'un prélèvement pour examen anatomo-pathologique.** Il n'y a qu'un cas rapporté de mélanome survenu au sein d'un petit naevus périphérique (anciennement appelé « satellite ») (12).



Figures 11 (Hopital Necker Enfants Malades) et 12 (Collection S Guerot) : Mélanomes développés en limites de zone d'exérèse chirurgicale.

Le mélanome peut également survenir sous une zone greffée de NC opéré, et également de façon non négligeable (10-20%, jusqu'à 50 % chez certains auteurs (13)) **en dehors du NC : au niveau viscéral (rétropéritone), et surtout dans le système nerveux central (SNC).**

Histologiquement, le mélanome sur NC de grande taille se développe **le plus souvent à partir du contingent profond.** Il est souvent histologiquement inclassable (à cellules épithélioïdes, fusiformes ou à

petites cellules rondes). A la différence du nodule de prolifération, les limites entre le mélanome et le NC sont abruptes, les atypies sont marquées, les mitoses sont nombreuses (Mib1>30%).

Le pronostic de ces mélanomes est réservé avec la survenue du décès le plus souvent avant 10 ans (voire avant 5ans).

- **Mélanome sur NC de petite taille**

La survenue d'un mélanome sur NC de petite taille est rare. Elle survient très majoritairement en post-pubertaire, et le plus souvent à l'âge adulte (risque identique à celui de tout naevus acquis avec activité de jonction). Néanmoins, une récente revue systématique de la littérature a recensé quelques cas pré pubertaires de mélanome associés à des NC de taille petite et moyenne (15).

La présentation clinique du mélanome sur NC en post-pubertaire se rapproche du mélanome de l'adulte, avec apparition de critères d'atypie selon la règle ABCDE. Histologiquement, il s'agit de mélanomes développés à partir de la jonction dermo-épidermique, de type SSM.

6.2. Risque de mélanome sur NC

Le risque de mélanome sur NC a longtemps été l'argument principal pour justifier le recours à la chirurgie d'exérèse. Toutefois ce risque a été surestimé dans de nombreuses publications, possiblement du fait des difficultés diagnostiques clinique et histologique d'un mélanome sur NC.

Ce risque est très variable suivant la taille du NC.

Concernant les NC de grande taille, la revue systématique de la littérature retrouve une proportion de mélanome de 2% pour ces NC (14) ; pour une incidence évaluée à 2,3‰ personnes-années. Selon les données de cette revue, les mélanomes surviennent le plus souvent sur des NC de plus grand diamètre supérieur à 40cm (74% des cas de mélanome recensés dans la revue systématique), localisés au tronc (68% des cas) et multiples dans 94% des cas. L'âge moyen de diagnostic de mélanome dans les cas rapportés est de 12,55 ans (14). Néanmoins, si on s'intéresse uniquement à la catégorie des NC de diamètre en TAP >40cm, associé à des NC plus petits, et de surcroit en cas d'anomalies neurologiques à l'IRM, le risque de survenue d'un mélanome dans la vie du patient s'élève à 10-15% (3,12).

Pour les NC de petite taille et de taille intermédiaire, les données disponibles sont rares, mais le risque de mélanome est bien plus faible et sa survenue se fait, le plus souvent, à partir de la puberté.

6.3. Conséquences thérapeutiques

Ces données sur les caractéristiques des mélanomes sur NC et leur risque de survenue ont des conséquences sur la prise en charge thérapeutique.

En effet, **le risque de mélanome est plus important sur les NC de grande taille, mais leur exérèse complète étant impossible, la chirurgie ne saurait annuler ce risque, bien qu'elle le diminue possiblement**. De ce fait, si l'argument carcinologique était le principal argument traditionnel de la chirurgie, les patients et leur famille doivent être informés qu'une exérèse n'annule pas le risque de transformation. L'indication d'une chirurgie se pose alors après une discussion avec la famille qui tient compte des impacts esthétiques et psychosociaux du NC, selon sa taille et sa localisation. Ainsi, l'indication thérapeutique sur un NC de grande taille du visage ou de la main (toute zone exposée au regard) est relativement consensuelle au regard de l'impact esthétique évident. En revanche, l'exérèse d'un « bathing trunk nevus », doit être discutée avec le patient et sa famille en tenant compte des aspects carcinologiques, mais aussi du projet chirurgical et des conséquences esthétiques du NC et de la chirurgie potentielle.

La survenue d'un mélanome sur NC de petite taille et de taille moyenne se faisant en majorité à l'âge adulte, dans une forme plus classique, en l'absence de contrainte technique chirurgicale (zone de moindre laxité...), il est possible de différer la chirurgie à un âge auquel le patient peut participer à cette décision.

7. Mélanocytose neuro-cutanée / Syndrome du naevus congénital

La « mélanocytose neuro-cutanée » (MNC) correspond au sens propre à une **infiltration mélanocytaire au niveau lepto-méningé**. Les mélanoblastes migrent embryologiquement de la crête neurale vers les leptoméninges et la peau. Un trouble dans la régulation de ces voies de migration peut induire une prolifération mélanocytaire et des dépôts de mélanine à ces deux niveaux.

Certains NC sont plus à risque de développer une MNC : sa présence semble corrélée à la taille du plus grand NC (>40cm TAP) et au nombre de naevus ; ces 2 paramètres étant intimement liés : le nombre de naevus augmentant le plus souvent avec le diamètre du plus grand naevus. Néanmoins, il semble que le facteur le plus significativement lié à la présence d'anomalies neurologiques soit le nombre de naevus. Les NC multiples sont associés à des anomalies neurologiques en IRM dans 10 à 30 % des cas rapportés (5). Ces anomalies sont souvent asymptomatiques.

D'un point de vue pathogénique, des travaux récents ont montré que les NC multiples et la MNC sont liés à une mutation du codon 61 du gène N-Ras. Ces analyses ont mis en évidence les mutations au sein des naevus et des tissus nerveux affectés, mais pas dans le sang ou la peau saine, indiquant qu'il s'agit d'un mosaïcisme acquis par mutations post-zygotiques (2).

Les atteintes neurologiques sont très variables. Les travaux de l'équipe experte du Great Ormond Street Hospital (GOSH) ont permis d'établir une classification en 2 groupes de ces atteintes (5).

L'anomalie IRM la plus fréquente (groupe 1) correspond aux dépôts de mélanine intra parenchymateux (foyers de cellules contenant de la mélanine au sein du parenchyme cérébral). Les autres anomalies possibles (groupe 2) sont une hydrocéphalie, des tumeurs du SNC : astrocytome, épendymome, méningiome ou encore des malformations de type Dandy Walker ou Arnold Chiari. Un mélanome peut se développer aussi bien au niveau intra parenchymateux qu'au niveau leptoméningé chez les patients de ce dernier groupe. Cliniquement, la survenue d'un mélanome se manifeste par une brusque détérioration avec apparition notamment, de signes d'hypertension intra-crânienne ou de compression médullaire.

Dans cette étude, les patients du groupe 1 ont présenté des crises d'épilepsie ou un retard du développement psychomoteur, mais pas de mélanome ni de décès, à la différence du groupe 2.

Ainsi, il semble utile de réaliser une IRM chez tout enfant présentant des NC multiples (≥ 2), quelle que soit la taille du plus grand NC et sa localisation. Cet examen doit idéalement être réalisé avant l'âge de 4-6 mois. En effet, après cet âge, la myélinisation du SNC rend la détection des dépôts mélaniques plus difficile. En cas de normalité de l'IRM initiale, les auteurs ne recommandent pas de répéter l'examen. En cas d'anomalie du groupe 1 (foci de mélanine intra parenchymateux) : pas d'IRM répétée, mais un suivi neuropédiatrique annuel. En cas d'anomalie du groupe 2 : suivi radiologique par IRM afin de dépister l'apparition de lésions nécessitant une intervention chirurgicale (tumeur compressive, dérivation...) et suivi neuropédiatrique régulier. (Figure 13)

Enfin, tout changement de l'état neurologique clinique, de surcroît s'il est brutal, et quelle que soit l'IRM basale, impose la réalisation d'une nouvelle IRM à la recherche de nouvelles anomalies, notamment d'un mélanome.

D'un point de vue terminologique, les anomalies extra cutanées, neurologiques, n'étant pas uniquement mélaniques, les auteurs du GOSH proposent le terme de « syndrome du NC » pour remplacer la mélanocytose neurocutanée, ce qui renvoie également à l'origine génétique des anomalies.

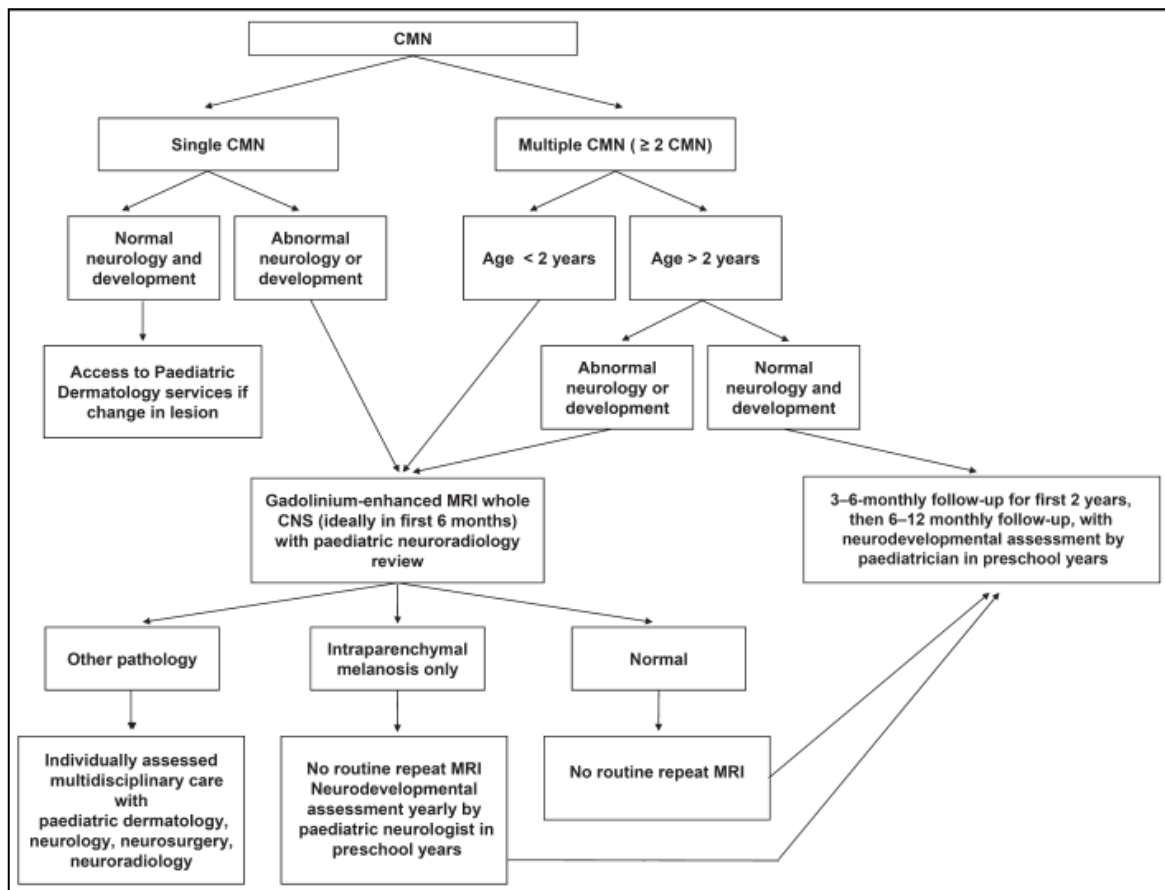


Figure 13 : Algorithmme de prise en charge des patients avec NC du Great Ormond Street Hospital (5).

MRI, magnetic resonance imaging; CNS, central nervous system.

8. Possibilités thérapeutiques

F.BELLIER-WAAST, P. PERROT, F. DUTEILLE - Service de chirurgie Plastique et brûlés, CHU Nantes

8.1. DERMABRASION, CURETAGE, LASER

Ces trois techniques répondent au même principe, à savoir qu'il existe chez le nouveau-né un plan de clivage entre derme profond et derme superficiel où sont localisées la grande majorité des cellules næviques pigmentaires. Les cellules migreraient 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 approfondir pour éviter les difficultés cicatricielles. Il s'agit d'un geste assez hémorragique (3% d'enfants nécessitent 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. (Fig 14-17). 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 10600 nm 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 (17). Les lasers impulsionnels 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 (18).

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 (19,20). *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* (21).

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.



Fig 14. A 15 jours, NC du dos s'étendant sur les épaules et le cou - Fig15. A 26 jours, J11 après curetage, pansement tulle gras



Fig 16. A 1 mois, J15 après curetage, cicatrisé



Fig 17. A 6 mois, Aspect à 5 mois du curetage

8.2. 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

• 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, précédant le temps final, soient entièrement intralésionnelles afin de ne pas essaimer des cellules nœviques en tissu sain et d'épargner au maximum le capital cutané sain. Le dernier temps d'exérèse, quant à lui passera des deux cotés en peau saine. (Fig 18-19)



Fig18. 12 ans, Nævus du dos



Fig 19 Exérèse itérative en deux fois à 12 mois d'intervalle

- **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.

- **L'EXPANSION CUTANEE**

Généralités

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 (Fig 20). Il apparaît également dans nos sociétés lors de la pratique de certains piercings.

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.



Fig 20 Expansion cutanée physiologique et ethnique

Le principe

Au niveau de l'épiderme, on observe un épaissement 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.

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 :

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



Fig 21. Quelques types de prothèses d'expansion

Technique chirurgicale

Pour réaliser l'expansion cutanée, les prothèses (Fig 21) 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 (Fig 22-24) 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 naevique 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 2ème 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.



Fig 22. 16 mois, NC du dos

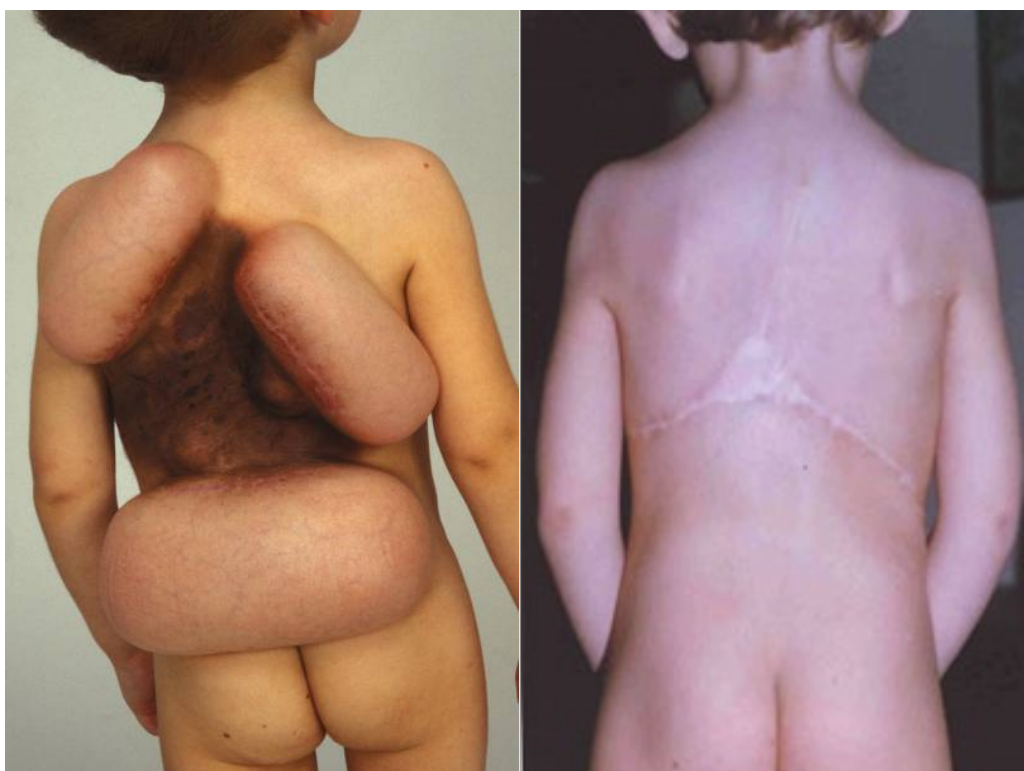


Fig23. A 19 mois, Une seule expansion Fig 24., 3 ans et 1/2, Résultat à 18 mois

- **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. (Fig 25-27) Il faut cependant souligner que l'utilisation de ce produit impose une grande rigueur dans la technique chirurgicale et dans le suivi post-opératoire.



Fig 25



Fig 26., Intégra®



Fig 27. Résultat à 18 mois de recul, appui sans douleur, pas de gêne fonctionnelle

- **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. (Fig 28-30)



Fig28., 2 ans ½, Nævus du dos s'étendant sur les épaules (cas antérieur à 1983)



Fig 29. après 2 exérèses-greffe de peau mince (13 mois d'intervalle)



Fig 30. Après la troisième greffe de peau mince, Résultat à 2 ans

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.

BIBLIOGRAPHIE

1. Krengel S, Scope A, Dusza SW, et al. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. *J Am Acad Dermatol* 2013; 68:441–451.
2. Kinsler VA, Thomas AC, Ishida M et al. Multiple congenital melanocytic nevi and neurocutaneous melanosis are caused by postzygotic mutations in codon 61 of NRAS. *J Invest Dermatol* 2013;133:2229–33.
3. Kinsler VA, O'Hare P, Bulstrode N et al. Melanoma in congenital melanocytic nevi. *Br J Dermatol*. 2017 ; 176 :1131-43.
4. H C. Etchevers. Hiding in Plain Sight: Molecular Genetics Applied to Giant Congenital Melanocytic Nevi. *J Invest Dermatol* 2014 ; 134 : 879–82.
5. Waelchli R, Aylett SE, Atherton D et al. Classification of neurological abnormalities in children with congenital melanocytic naevus syndrome identifies magnetic resonance imaging as the best predictor of clinical outcome. *Br J Dermatol*. 2015; 173(3):739-50
6. Rhodes A: Melanocytic precursors of cutaneous melanoma. Estimated risks and guidelines for management. *Med Clin North Am* 1986; 70(1):3-37.
7. Kinsler V; Satellite lesions in congenital melanocytic nevi--time for a change of name. *Pediatr Dermatol*. 2011; 28(2):212-3.
8. Kinsler VA, Birley J, and Atherton DJ: Great Ormond Street Hospital for Children Registry for Congenital Melanocytic Naevi: prospective study 1988-2007. Part 2-evaluation of treatments. *Br J Dermatol* 2009; 160(2):387-92.
9. Bastian BC, Xiong J, Frieden IJ, Williams ML, Chou P, Busam K, Pinkel D, LeBoit PE. Genetic changes in neoplasms arising in congenital melanocytic nevi: differences between nodular proliferations and melanomas. *Am J Pathol*. 2002; 161(4):1163-9.
10. Bett BJ: Large or multiple congenital melanocytic nevi: Occurrence of cutaneous melanoma in 1008 persons. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52(5):793-7.
11. C. Lacoste, M-F Avril, A. Frassatti-Biaggi et al. Malignant Melanoma Arising in Patients with a Large Congenital Melanocytic Naevus: Retrospective Study of 10 Cases with Cytogenetic Analysis. *Acta Derm Venereol* 2015; 95: 686–90.
12. Krengel S, Hauschild A, Schafer T: Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *Br J Dermatol* 2006; 155(1):1-8.
13. J C Neuhold, J Friesenhahn, N Gerdes et al. Case Reports of Fatal or Metastasizing Melanoma in Children and Adolescents:A Systematic Analysis of the Literature. *Pediatric Dermatology* 2015; 32(1): 13–22.
14. M.Vourc'h-Jourdain, L.Martin, and S.Barbarot on behalf of aRED. Large congenital melanocytic nevi: therapeutic management and melanoma risk. A systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2013; 68(3): 493-8.
15. Michel, J.L. and L. Caillet-Chomel, Treatment of giant congenital nevus with high-energy pulsed CO2 laser. *Arch Pediatr*, 2001; 8(11): 1185-94.
16. Michel, J.L. Laser therapy of giant congenital melanocytic nevi. *Eur J Dermatol*, 2003; 13(1): 57-64.
17. Zutt M.,Kretschmer L, Emmert S et al., Multicentric malignant melanoma in a giant melanocytic congenital nevus 20 years after dermabrasion in adulthood. *Dermatol Surg*, 2003; 29(1): 99-101.
18. 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): 886-8.

19. 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): 56-64.
20. Casanova, D., et al., Tissue expansion of the lower limb: complications in a cohort of 103 cases. *Br J Plast Surg*, 2001; 54(4): 310-6.