



*PLAN*

**Introduction** 01



**Patients et Méthodes :** 03

- I. Type de l'étude 04
- II. Population de l'étude 04
- III. Protocole de l'étude 04
- IV. Recueil des données 05
- V. Analyse statistique et élimination des biais 06

**Résultats :** 07

- I. Profil de l'étude 08
- II. Caractéristiques sociodémographiques : 08
  - 1. Le sexe 08
  - 2. L'âge 09
  - 3. Le niveau socio-économique 09
- III. Caractéristiques du naevus : 10
  - 1. Aspect clinique 10
  - 2. Localisation 10
  - 3. Diamètre 10
  - 4. Anatomopathologie 11
  - 5. Evolution 11
  - 6. Associations 11

7. Etiologie	12
IV. Attitude thérapeutique :	12
1. Modalités thérapeutiques utilisées :	12
1-1. l'abstention thérapeutique	12
1-2. L'exérèse itérative	12
1-3. La greffe de peau	12
1-4. L'expansion cutanée	12
1-5. Les autoplasties locales	13
1-6. La dermabrasion	13
1-7. La chirurgie combinée	13
2. Durée de prise en charge chirurgicale	14
3. Evolution	14
4. Résultat esthétique	14
V. Cas cliniques	15
<b><u>Discussion :</u></b>	17
I. Fondements de la prise en charge du naevus géant	18
II. Rappels :	19
1. La peau :	19
1-1. Histologie de la peau	19
1-2. Couleur normale de la peau	20
2. Embryogenèse du système pigmentaire :	21

III. le Naevus géant :	22
1. Etiopathogénie	22
2. Embryogénèse	23
3. Définition	23
4. Historique	26
5. Anatomopathologie	26
6. Epidémiologie	29
7. Présentation clinique	29
8. Complications	31
IV. Prise en charge des naevus géants :	33
1. Buts de la Prise en charge	33
2. Moyens thérapeutiques	33
2-1. Techniques chirurgicales	34
2-2. Techniques de surface	45
3. Indications thérapeutiques	48
4. Surveillance	49
5. Résultats	50
V. Recommandations	50
<b><u>Conclusion</u></b>	52

## **Résumés**

## **Bibliographie**



***INTRODUCTION***

Le naevus géant, défini selon Pilney comme un naevus qui ne peut être enlevé complètement et fermé par simple suture en une fois [1]. C'est une affection heureusement rare en pratique courante, qui pose le problème de prise en charge thérapeutique. De définition controversée, il n'existe pas à l'heure actuelle de consensus quant aux indications ni aux critères de choix de modalités thérapeutiques variées dont se compose l'arsenal du chirurgien plasticien.

Il pose essentiellement deux problématiques. La première réside dans la possibilité de dégénérescence maligne et la deuxième dans l'association à la mélanose neurocutanée. Toutes deux de pronostic redoutable.

Outre l'aspect essentiellement clinique, le naevus géant entraîne des conséquences psychosociales pouvant atteindre dans certains cas l'exclusion sociale. Le patient atteint de naevus géant, spécialement de la face, est perçu en tant qu'une monstruosité par la société, perdant ainsi son caractère humain.

Le traitement du naevus géant est principalement chirurgical. Il doit être préventif, donc précoce et complet. D'autre part, chaque cas diffère dans sa forme, son étendue, sa localisation amenant le chirurgien à développer une stratégie de reconstruction véritable plan d'attaque, pour atteindre un résultat esthétique le meilleur possible permettant au patient de garder une image corporelle équilibrée. Par ailleurs, les autres techniques de prise en charge, telles que la dermabrasion, le laser ou le curetage constituent un apport précieux dans l'éventail des moyens thérapeutiques.

Dans ce travail nous proposons

- D'évaluer notre expérience en matière de prise en charge du naevus géant au service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique au CHU MOHAMED VI MARRAKECH.
- Un schéma décisionnel établissant les indications et les critères de choix de chacune des techniques après une revue de la littérature.

*PATIENTS & METHODES*

## **I. Type de l'étude :**

Nous avons réalisé une étude prospective colligeant les dossiers des patients pris en charge au sein de notre service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique, CHU Mohamed VI. La durée de l'étude s'étalait du mois de Mai 2007 au mois de juin 2010.

## **II. Population de l'étude :**

Nous avons retenu 20 cas de patients pris en charge pour naevus géant admis en consultation de chirurgie maxillo-faciale et esthétique. Les patients ont été suivis de façon prospective et revus régulièrement après prise en charge initiale.

a- Critères d'inclusion :

Il a été considéré comme naevus géant, tout naevus qui ne peut être enlevé complètement et fermé par simple suture en une fois. Les patients de tout âge ont été inclus dans l'étude.

b- Critères d'exclusion :

Aucun critère d'exclusion n'a été retenu lors de notre étude

## **III. Protocole de l'étude :**

Rapport-gratuit.com   
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

Tout patient inclus dans l'étude pour naevus géant, a bénéficié dans un premier temps de photographies numériques prises selon la localisation du naevus. Le dossier est discuté lors d'un staff de chirurgie malformative afin de pouvoir décider la stratégie thérapeutique la plus adaptée au cas. La stratégie thérapeutique est ainsi expliquée au patient ou à ses parents et un accord préalable est obtenu. Les différents temps opératoires sont généralement espacés de 6 mois. Le patient est revu régulièrement après l'acte chirurgical. Le plan du suivi est établi selon la méthode thérapeutique utilisée.



#### **IV. Recueil des données :**

Le recueil des données a été réalisé à l'aide d'un questionnaire préétabli. Ce questionnaire a été rempli au fur et à mesure de la prise en charge des patients.

Les données recueillies par le questionnaire se rapportent aux aspects suivants :

- sexe
- âge au moment de la prise en charge
- antécédents, dont les éventuels traitements préalables du naevus géant.
- diamètre du naevus
- données de l'examen clinique notamment de l'examen neurologique
- modalité(s) thérapeutique(s) choisie(s)
- raison du choix de la modalité thérapeutique
- protocole thérapeutique
- type d'anesthésie
- nombre de jours d'hospitalisation
- complications post-opératoires
- séquelles esthétiques
- résurgence pigmentaire.
- évaluation du résultat esthétique par le patient lui-même ou ses parents puis par le praticien
- satisfaction globale ou insatisfaction vis à vis de la prise en charge

Cette étude ne présente aucune atteinte à l'éthique professionnelle et aux droits des enquêtés.

#### **V. Analyse statistique et élimination des biais :**

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel Epi Info 8.0. Toutes les données ont pu être recueillies. L'étude étant prospective, un suivi de patient régulier a permis une bonne exploitation des données.

Par ailleurs les biais statistiques ont pu être éliminés, notamment :

- Pas de biais de recrutement : tous les patients admis en consultation pour naevus géant ont pu être inclus dans l'étude et discutés dans un staff incluant tous les membres de l'équipe thérapeutique. Par ailleurs, tous les patients ont été pris en charge par le même opérateur.
- Groupes de malades comparables : Dans cette étude et de façon fortuite, aucun patient n'était diabétique, aucun patient n'est asiatique ou à peau noire, et aucun patient ne recevait de corticothérapie locale ou générale. Nous avons donc estimé que les capacités de cicatrisation étaient comparables dans l'ensemble du groupe.
- Choix de la modalité thérapeutique : le choix de la modalité thérapeutique était décidé après discussion et prise en compte des particularités de chaque naevus.
- Note esthétique attribuée à chaque reconstruction : La qualité du résultat esthétique de chaque reconstruction a été déterminée par une seule et même personne, désignée comme l'observateur, d'après nature et d'après photographies.



*RESULTATS*

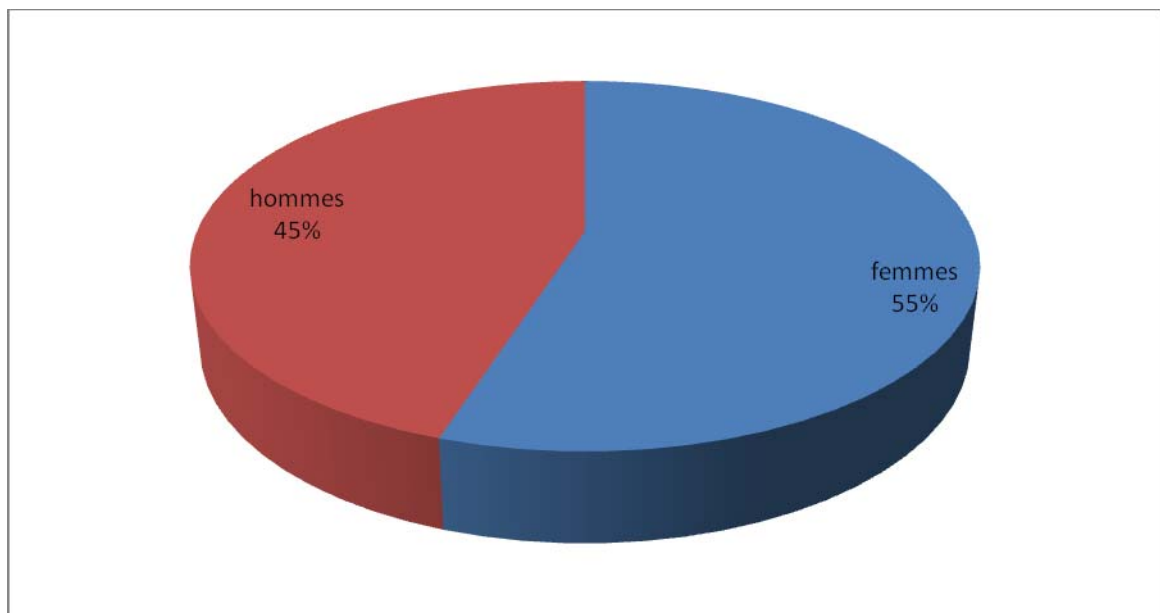
## I. Profil de l'étude:

Durant la période d'étude allant du mois de Mai 2007 au mois de Juin 2010, 20 patients ont été admis pour naevus géant au sein de l'unité de chirurgie maxillo-faciale et esthétique à l'hôpital Ibn Tâfail du CHU Mohamed VI de Marrakech.

## II. Caractéristiques sociodémographiques :

### 1. Sexe :

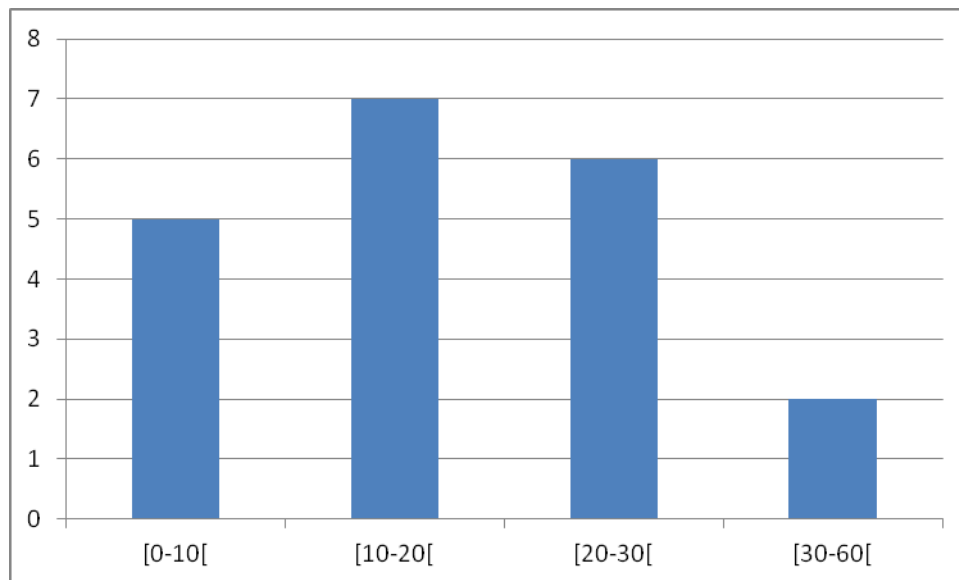
Les patients ont été de sexe masculin dans 45% des cas (9 cas sur les 20 cas recensés). Le sex ratio est de 0.45/1.



**Figure n°1** : répartition des patients selon le sexe

## **2. L'âge de prise en charge :**

La moyenne d'âge était de  $19,065 \pm 1,596$  avec des extrêmes de 4 mois à 57 ans. Les patients âgés de plus de 15 ans représentent 60% de la population.



**Figure n°2** : répartition des patients selon l'âge

## **3. Le niveau socio-économique :**

Le niveau socio-économique a été établi en se basant sur la profession principale, l'activité économique principale ou le statut socio-professionnel. Il a été intégré d'autres variables socio-démographiques tels que le sexe, la situation dans la famille, le lieu de résidence, le niveau d'instruction et le diplôme le plus élevé obtenu. Un niveau socio-économique du patient ou de ses parents était jugé bas dans 65 % des cas et moyen dans 35 % des cas.

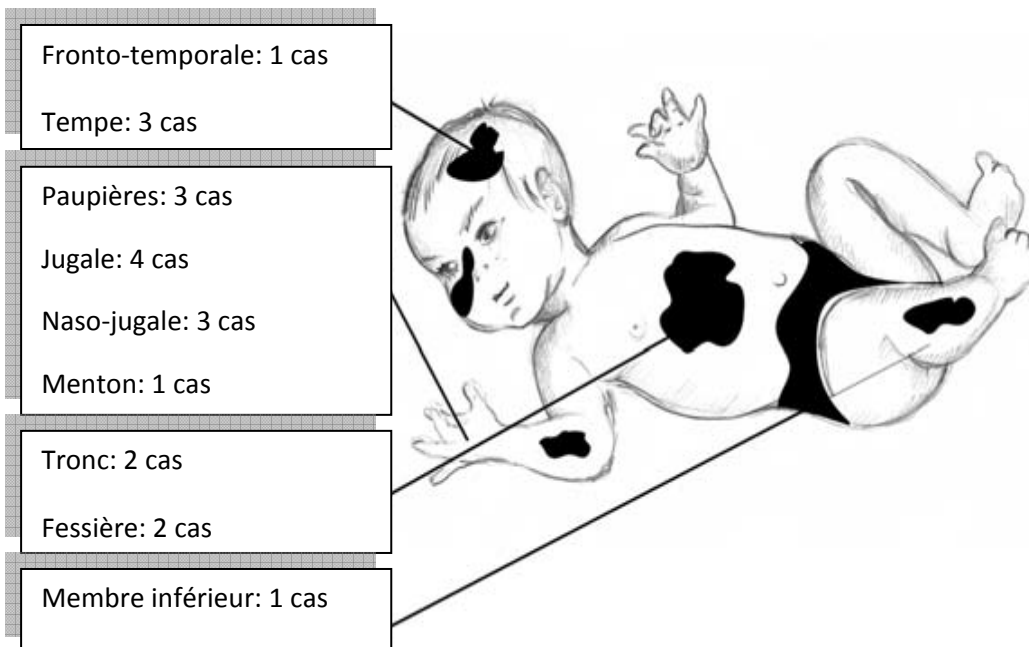
### III. Caractéristiques du naevus :

#### 1. Aspect clinique:

Il est difficile d'apprécier rétrospectivement l'aspect clinique initial du naevus. Nous avons noté cependant que le naevus est hétérochromique dans 80% des cas. Il était pileux dans 25% des cas. Des naevus satellites étaient associés dans 40% des cas.

#### 2. Localisation :

La localisation des naevus est résumée dans la figure n°3.



**Figure n°3** : répartition des naevus selon la localisation

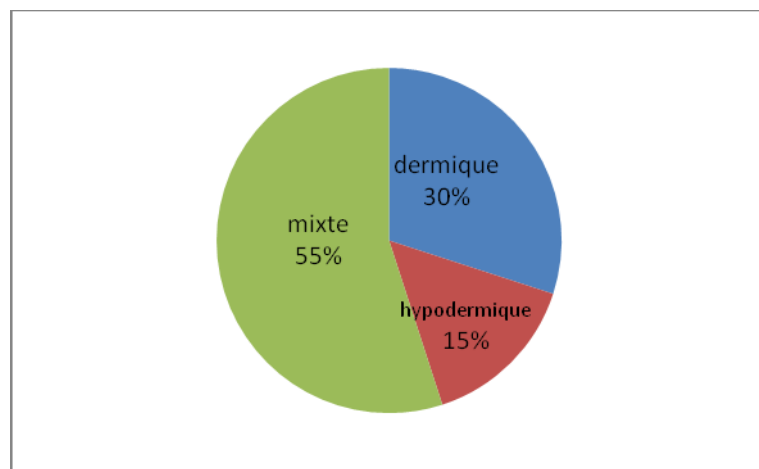
#### 3. Diamètre du naevus :

La taille d'un naevus géant doit être rapportée à la localisation du naevus géant et à la surface corporelle du sujet. Pour les localisations céphaliques, le naevus représentait en moyenne 30 % de la surface céphalique sauf pour deux cas localisés au niveau des paupières

dont la taille était de 3cm/2.5 cm. Pour les autres localisations outre que céphalique, le naevus atteignait 21% de la surface corporelle.

#### **4. Anatomopathologie :**

La répartition des types anatomo-pathologique des naevus est résumée dans la figure n°4.



**Figure n°4:** répartition selon le type histologique

#### **5. Evolution :**

Il n'a pas été observé de dégénérescence, ni de manifestations neurologiques en faveur de mélanose neurocutanée.

#### **6. Associations :**

Aucune association pathologique n'a été notée chez les patients de la série.

## **7. Etiologie :**

Nous n'avons pas retrouvé d'antécédent familial de naevus pigmentaire géant.

## **IV. Attitude thérapeutique :**

### **1. Modalités thérapeutiques utilisées :**

#### **1-1. L'abstention thérapeutique :**

L'abstention thérapeutique a été proposée dans un cas de naevus étendu à tout le membre inférieur où aucune technique chirurgicale ne permettrait un résultat esthétique acceptable. Une surveillance régulière avec biopsie au moindre doute était suivie.

#### **1- 2. Les exérèses itératives :**

L'exérèse itérative a été utilisée seule dans 4 cas dans notre série. Elle a été indiquée pour deux naevus jugaux, naevus palpébral et un naevus du menton. La première exérèse se fait à la partie centrale du naevus. La seconde enlève une nouvelle bande de la cicatrice précédente. La dernière exérèse enlève le naevus résiduel et la cicatrice de l'intervention précédente.

La suture se fait en deux plans :

- Un plan sous cutané
- Un plan superficiel par surjet intradermique au prolène 6.0

L'intervalle entre les deux interventions est habituellement de 6 mois.

#### **1-3. La greffe de peau :**

La greffe de peau totale a été utilisée dans 2 cas de naevus de la tempe. Le site donneur était l'avant bras chez une patiente âgée de 10 ans et le creux sus-claviculaire chez un patient âgé de 56 ans. La greffe de peau mince n'a été utilisée dans aucun cas.

#### **1-4. L'expansion cutanée :**

L'expansion cutanée a été utilisée chez les patients suivants :



- Naevus fronto pariétal en utilisant 2 expandeurs en croissant : occipital et frontal.
- Naevus géant occupant 75 % de la face dorsale chez un enfant de 1 an ayant nécessité la mise en place de double expandeurs . Le patient a bénéficié de trois expansions cutanées espacées de 6 mois.

**1-5. Les autoplasties locales:**

Nous avons fait appel à des autoplasties dans 3 cas pour une localisation palpébrale inférieure chez un enfant de 4 ans en utilisant un lambeau de rotation de mustardé, pour une localisation fronto-temporale en usant d'un lambeau jugal de rotation et pour une localisation au niveau de la tempe chez une femme âgée de 57 ans par un lambeau jugal par voie de lift.

**1-6. La dermabrasion :**

La dermabrasion a été indiquée dans deux cas de naevus d'otita de localisation jugale et pour 2 naevus fessiers.

La dermabrasion est toujours précédée par un test permettant de mettre en évidence la qualité de la cicatrisation chez les patients. Elle a été réalisée de façon séquentielle permettant de réaliser la dermabrasion de la totalité de la peau concernée.

**1-7. La chirurgie combinée :**

On a fait appel à une chirurgie avec procédés combinés dans 4 cas. Selon la localisation et l'étendue de l'atteinte, une double expansion avec une double exérèse itérative ont été pratiquées chez un patient avec naevus géant dorsal, l'expansion associée à la greffe de peau totale avec exérèses itératives ont été utilisées pour un naevus de localisation naso jugale, expansion cutanée avec lambeau jugal de mustardé pour un naevus naso-jugal et double lambeau naso-frontal et lambeau jugal de rotation associés à une exérèse itérative ont été utilisés pour une localisation naso-jugopalpébrale.

## **2. Durée de prise en charge chirurgicale :**

La durée de prise en charge dépendait du nombre d'actes chirurgicaux réalisés et de la disponibilité du patient. Pour les procédés combinés, elle atteignait 18 mois. Les différents temps opératoires sont en moyenne espacés de 6 mois avec un minimum de 2 mois et un maximum de 12 mois.

## **3. Evolution :**

Le recul moyen chez les patients est de 18 mois avec un minimum de 8 mois et un maximum de 36 mois.

Un cas d'infection sur expandeur a été noté ayant nécessité son ablation. Aucun cas de nécrose cutanée n'a été observé pour les autoplasties ou les greffes de peau totale. Par ailleurs les 2 patients ayant bénéficié de greffe cutanée ont gardé l'effet patch.

On a noté 2 cas de résurgence de pigmentation chez les deux patients ayant bénéficié de dermabrasion pour naevus de localisation fessière.

## **4. Résultat esthétique :**

Le résultat esthétique était jugé satisfaisant chez 60% des malades par le praticien. La totalité de nos malades ou de leurs parents ont été satisfaits d'avoir faits recours à une chirurgie de réparation.

## V- Cas cliniques :

### Cas clinique n°1 :

Age : 56 ans

Naevus de la tempe gauche de 5cm/4cm.

Excision avec greffe de peau totale.



### Cas clinique n°2 :

Age : 26 ans

Naevus jugal

Exérèses itératives



**Cas clinique n°3:**

Age : 4 mois

Naevus naso-jugoal

Expansion avec lambeau de rotation jugale associée à des exérèses itératives



**Cas clinique n°4:**

Age : 18 ans

Naevus temporo-frontal

Double expansion occipito-frontale





*DISCUSSION*

## **I. Fondements de la prise en charge du naevus géant (NG) :**

Les raisons qui ont poussé notre équipe à s'investir dans la prise en charge du naevus géant sont d'abord les conséquences fâcheuses d'ordre fonctionnel, morphologique, psychologique et social dues à une défiguration ressentie de façon aigue par le patient ou ses parents puis les complications possibles dont la dégénérescence maligne et la mélanose neurocutanée.

L'aspect physique a toujours compté dans la société. 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, entraîne un regard de curiosité voire de rejet. Les enfants dont l'âge est inférieur de 3 ans, ne se souviennent pas de ce regard, d'où l'intérêt de chirurgie précoce avant la scolarisation. Koot dans son étude sur les conséquences psychosociales de NG conclut à la nécessité d'une prise en charge précoce [2].

Didier Anzieu 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 de sens, c'est le plus vital : on peut vivre aveugle, sourd, privé de gout 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 » [3].

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 chez l'enfant et afin de permettre une réintégration socioprofessionnelle chez l'adulte.

Ainsi le NG est une pathologie certes bénigne mais de retentissement psychosocial important. Elle fait appel à une chirurgie non mutilante avec une réparation exigeante. Dans notre pratique, nous avons identifié trois groupes de prise en charge :

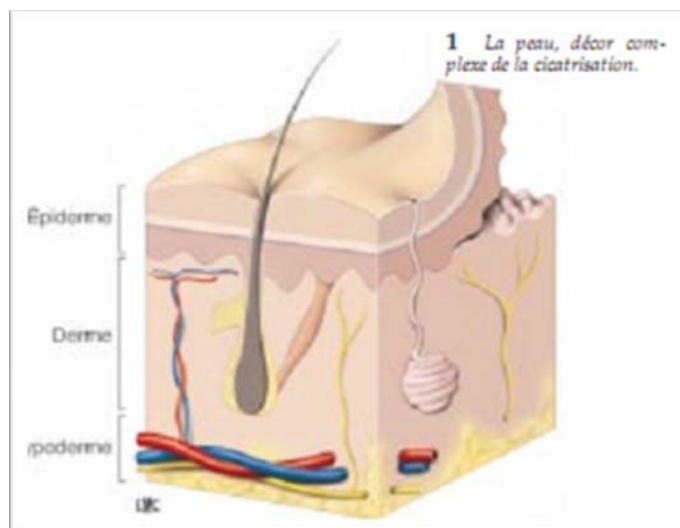
- L'enfant : doté d'une extensibilité cutanée importante, on lui préfère des chirurgies provisoires sans mise en route de moyens définitifs pour une reconstruction future.
- L'adulte : constitue la majorité de nos patients. Il est plus exigeant sur le plan esthétique. La prise en charge chirurgicale est définitive.
- L'âgé : terrain fragile où on préfère utiliser des procédés simples de réparation.

## II. Rappels :

### 1 La peau :

#### 1-1 histologie de la peau :

C'est un organe complexe qui isole et protège l'organisme du milieu extérieur.



**Figure n°5** : histologie de la peau

La peau est classiquement divisée en trois couches qui sont, de l'extérieur vers l'intérieur, l'épiderme, le derme et l'hypoderme.

D'une épaisseur moyenne de 0,1 mm, l'épiderme est constitué de cinq couches ou stratum avec, de dehors en dedans, les stratum corneum, lucidum, granulosum, spinosum et basal[4].

Le stratum basal et spinosum sont constitués de cellules vivantes, germinatives, qui assurent le renouvellement de l'épiderme en 27 jours. Ces cellules migrent progressivement vers la surface pour donner, dans les stratum granulosum, lucidum et spinosum, des cellules mortes [5]. Le derme est constitué de deux couches:

- le derme papillaire contient:  
Des cellules : fibroblastes, mastocytes, lymphocytes, macrophages, monocytes, polynucléaires, éosinophiles des vaisseaux capillaires et lymphatiques, des terminaisons nerveuses et des récepteurs;
- le derme réticulaire est constitué surtout d'un dense réseau de fibres de collagène et d'élastine. Les annexes épidermiques, réservoir de cellules épidermiques, l'appareil pilosébacé et les glandes sudoripares.
- L'hypoderme ou tissu cellulaire sous cutané contient, outre des éléments vasculo-nerveux, des lobules adipeux séparés par des travées fibreuses, reliant le derme réticulaire aux tissus sous-jacents.

La peau a comme fonctions principales:

- un rôle de barrière, de protection (mécanique et chimique) du milieu extérieur;
- un rôle d'échange thermique (vasomotricité) et d'information (sensibilité);
- un rôle d'enveloppe esthétique et fonctionnelle [6]

### **1-2. Couleur normale de la peau [7] :**

La couleur normale de la peau dépend du phototype du sujet et de l'exposition solaire. Ainsi, on parle de la couleur constitutive de la peau qui est le reflet de la pigmentation mélanique génétiquement déterminée et de la couleur inductible par le bronzage après exposition solaire. Chez un même sujet, la pigmentation cutanée varie selon les régions anatomiques. Les zones habituellement exposées au soleil (face, dos des mains, décolleté) ainsi que les plis et les organes génitaux sont naturellement plus pigmentés. Chez certains sujets, on peut observer des lignes de démarcation pigmentaire nettes entre les zones plus et moins pigmentées. La couleur de la peau résulte principalement de la présence d'un pigment appelé



mélanine, dont le rôle essentiel est de protéger les couches basales de l'épiderme contre les ultraviolets. Il existe deux types de mélanine, les eumélanines (pigments marron ou noirs) et les phaéomélanines (pigments jaunes, bruns ou rouges), qui résultent d'une même voie métabolique initiale. La mélanine est synthétisée par les mélanocytes dans des organelles, les mélanosomes, qui sont ensuite transférés vers les kératinocytes. Le mélanocyte constitue, avec les kératinocytes environnants qu'il pourvoit en mélanosomes, l'unité épidermique de mélanisation. Le nombre d'unités épidermiques de mélanisation par rapport à la surface cutanée est, à peu de chose près, équivalent chez tous les individus. Les différences ethniques sont liées à la taille des mélanosomes (plus grande chez le Noir que chez le Blanc) et à leur mode de répartition (grands mélanosomes isolés chez le Noir, petits mélanosomes groupés chez le Blanc). Ceci est déterminé génétiquement et régulé par différentes hormones à action mélanotrope comme l'alpha-MSH (melanocytic stimulating hormone), le bêta-MSH, le bêta-lipotropine (β-LPH), l'ACTH (adrenocorticotrophic hormone), l'oestradiol.... Les rayons ultraviolets sont capables de modifier cette pigmentation. Les pourcentages respectifs d'hémoglobine réduite (bleu foncé) et oxydée (rosée) dans les vaisseaux sanguins dermiques ainsi que la présence d'un autre pigment naturel, le carotène (jaune orangé), participent à moindre degré à la couleur de la peau [7].

## **2. Embryogenèse du système pigmentaire :**

Les mélanocytes ont pour précurseurs les mélanoblastes, cellules dérivées de la crête neurale. Les mélanoblastes cheminent selon une voie dorsolatérale entre l'ectoderme et le dermomyotome. Dès la huitième semaine de vie embryonnaire chez l'homme, ils vont pénétrer et proliférer dans le mésoderme sous-épidermique, puis coloniser l'épiderme et les follicules pileux. Ils vont alors rapidement se différencier en mélanocytes matures, avec apparition d'expansions cytoplasmiques appelées dendrites mélanocytaires et début de synthèse des mélanines [8,9].

### III. Naevus géants :

#### 1. Etiopathogénie des naevus congénitaux [10,11]:

L'étiologie exacte des naevus congénitaux reste inconnue. Un des mécanismes proposés pour expliquer le développement des naevus congénitaux est le facteur de croissance et de dispersion des hépatocytes HGF/SF( hepatocyte growth factor/ scatter factor). Le HGF/SF régule le développement, migration et la dispersion des cellules neuro-ectodermes qui sont les précurseurs des mélanocytes. Récemment, elle a été retrouvée une augmentation de ce facteur lors des naevus. Les modèles de rat ont affirmés qu'une hyper expression de ce facteur entraîne une accumulation anormale des mélanocytes dans la peau.

Par ailleurs. Les mélanoblastes sont dérivés du tube neural, leur prolifération, différenciation et migration est régulée par un réseau complexe de gènes comme le Mitf ( microphthalmia- associated transcription factor gene) et le c-Kit proto-oncogène. Des mutations atteignant ce réseau peuvent entraîner une dérégulation de l'embryogenèse du système pigmentaire. Ce mécanisme a été utilisé afin de pouvoir expliciter la déposition des mélanocytes dans les leptoméniges et le placenta ainsi que pour expliquer l'association des pathologies telles que le spina bifida, anomalies structurelles du cerveau, la neurofibromatose et le hirshprung aux naevus géant.

L'occurrence rare du naevus divisé ou naevus en miroir donnerait une idée sur le temps de formation des naevus congénitaux in utéro. Ces naevus apparaissent sur des parties du corps qui étaient fusionnées à une étape de l'embryogenèse tels que le gland du pénis et le prépuce ou les paupières. Ceci oriente vers le fait qu'après la migration des mélanoblastes vers l'épiderme à la 7ème semaine de gestation, un seul naevus a été formé lors de la période de fusion embryologique qui est entre la 9ème et la 20ème semaine pour les paupières et entre la 11ème et la 14ème semaine de gestation pour le pénis.

La prolifération des mélanocytes est partiellement contrôlée par la voie du RASeRAFeMAPK, qui entraîne la prolifération et la pigmentation suite aux radiation UVB et aux

stimulations par l'hormone de stimulation de mélanocytes  $\alpha$ -MSH au récepteur de mélanocortine. Différentes mutations activantes avec une activité kinase élevée ont pu être identifiées. La mutation somatique du BRAF a été liée à plusieurs types de naevus. Bauer et al. ont identifiés des mutations dans le NRAS dans 18 naevus géant sur 24.

La transmission autosomique dominante a été proposée afin de pouvoir expliquer l'occurrence de multiples naevus ou naevus de taille moyenne dans la famille des patients présentant un naevus géant. Mais l'existence de jumeaux monozygotes discordants pour le naevus géant est contre les lois mendéliennes de l'hérédité. Ceci suggère la survenue d'un événement post-zygotique. Comme la survenue de naevus géant ne peut être ni dominante ni récessive, le concept d'hérédité paradominante a été introduit.

La multitude des facteurs impliqués dans l'embryologie et la prolifération des mélanocytes illustre le nombre important des situations pouvant entraîner l'apparition d'un naevus géant. Néanmoins jusqu'à actuellement, aucune étiologie précise n'a pu être identifiée [10,11,12].

*Rapport-gratuit.com*   
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

## **2. Embryogenèse des naevus géants :**

L'origine embryologique des naevus géants n'est pas encore élucidée. Néanmoins, il a été statué qu'ils se développent entre la 5<sup>ème</sup> et la 25<sup>ème</sup> semaine de gestation [13]. La dysrégulation dans la croissance des mélanoblastes est due à des anomalies morphologiques du neuroectoderme [14]. Ceci entraîne une dysrégulation dans la migration des mélanoblastes de la crête neurale vers la peau et les leptoméninges [15].

## **3. Définition des naevus géants :**

Les nævus pigmentaires, encore appelés nævus mélanocytaires ou plus improprement « nævus nævocellulaires » sont des tumeurs mélanocytaires bénignes caractérisées par une prolifération de mélanocytes à proximité de la jonction dermoépidermique, avec un

regroupement en amas ou thèques qui les différencient des mélanocytes normaux. Ils sont présents à la naissance. Ils peuvent atteindre n'importe quelle partie du corps. Ils forment une nappe souvent asymétrique et de pigmentation inhomogène. Leur surface est souvent irrégulière, mamelonnée, cérébriforme, voire verruqueuse, leur coloration varie du brun clair au noir. Ils sont souvent recouverts de poils épais et longs [7].

Si la définition du naevus est facile, celle du naevus géant reste controversée. Certains auteurs utilisent les termes large et géant dans le même contexte alors que d'autres les différencient. Certains des auteurs ne se basent pas sur la taille du naevus mais sur la possibilité d'excision en un temps ou sur le rapport de la surface du naevus par rapport à la surface corporelle [9]. En 1963, Pers, dans sa série de 110 patients, a été le premier à utiliser une quantification pour l'évaluation d'un naevus. Il a choisi de comparer la taille du naevus à la surface corporelle et a considéré un naevus géant si sa taille pour les localisations faciale et cervicale dépasse la paume de la main, ou le double s'il a une autre localisation [10 ; 13]. Lanier et al. Et Swerdlow et al. ont aussi utilisé le rapport par rapport à la surface corporelle mais ils ont choisi un pourcentage élevé. Enhamre a proposé un index relatif de surface dans sa définition :

$7.184 \times 10^{-3} \times W^{0.425} \times H^{0.725}$ . Avec W le poids du corps en kilogrammes et H la taille en centimètres. Kaplan en 1974, a choisi de prendre en compte les paramètres de résécabilité [14,15,16]. En 1979, Kopf et ses collègues ont mis en route le registre du naevus congénital et ont permis une subdivision des naevus congénitaux en se basant sur leur plus grand diamètre quelque soit l'âge du patient. Lerner, Illig et Reed ont aussi utilisé la mesure du diamètre en centimètres. Certains auteurs appellent un naevus 'naevus géant' tout naevus ayant un diamètre supérieur à 20 cm ou pouvant atteindre 20cm [17,18].

De nombreuses définitions ont ainsi été proposées par différents auteurs, mais aucune n'a une acceptation unanime. Le côté folklorique des descriptions, des naevi en fonction de leur localisation, tels que 'naevus en caleçon', 'en veste', en 'casquette', en 'chaussettes' est actuellement abandonnée en profit d'une description topographique précise qui conditionne le

traitement. Le tableau qui suit résume les différentes définitions rencontrées dans la littérature [19 ; 24].

**Tableau n°1** : définition selon les auteurs du naevus géant

Date	Auteurs	Définition
1939	Conway	Forme étendue au tronc
1963	Pers-lorentzen	Taille d'une paume de la main à la face Plus de deux faces palmaires ailleurs
1965	greely	Plus de 900 cm <sup>2</sup> pour le tronc et les extrémités ou la majeure partie de la face ou de la main
1967	Pilney	Lésion qui ne peut être enlevée complètement et fermée par simple suture en une fois
1972	lerner	Tout naevus > 2cm de diamètre
1974	kaplan	Un naevus qui ne peut être excisé facilement et dont la perte de substance ne peut être faite facilement ou sans déformation
1976	Latouche	3 groupes : -I : au moins 5 % du tronc et des membres -II : grave difficulté de réparation pour face, crane et extrémités - III : naevomatose ou enfant dalmatien.
1976	Lanier	Naevus ayant une surface supérieure à 30% par rapport à la surface corporelle
1979	Kopf	Lésion > 20 cm
1981	Illig	Naevus ayant un diamètre supérieur à 10 cm
1984	zitelli	Naevus supérieur à 120 cm <sup>2</sup>
1986	Enhamer	La taille du naevus est exprimée par rapport a la surface corporelle
1993	Reed	Naevus supérieur à 40 mm de diamètre
1995	Swerldow	Si au moins 5% de la surface corporelle est atteinte

La définition que nous avons retenue est celle de Pilney, c'est-à-dire « une lésion qui ne peut être enlevée complètement et fermée par simple suture en une fois ». Ceci pour deux raisons. La première raison est qu'une lésion qui ne peut être enlevée en une fois, pose le problème de conduite thérapeutique d'exérèse, et entre donc bien dans le cadre du traitement chirurgical du naevus géant. La seconde, est que, quelle que soit la taille du naevus, son potentiel de dégénérescence a été prouvé nécessitant une exérèse complète.

#### **4. Historique :**

Les porteurs de naevus géants étaient considérés comme des monstres, jusqu'à la fin du 19<sup>ème</sup> siècle. C'est en 1832, que Alibert le premier publie le cas d'un naevus géant.

Pendant la première moitié du 20<sup>ème</sup> siècle, cette entité n'était considérée que sous l'angle esthétique, et était considérée lésion bénigne qu'en 1945. C'est à partir de cette date que des cas isolés de naevus géant dégénérés ont été publiés.

Jusqu'en 1948, on pensait que des naevus dégénérés étaient de bon pronostic. C'est spitz en 1948, qui a permis une mise au point du problème, en découvrant le mélanome juvénile.

Dès les années 1940, l'idée que le traumatisme chirurgical pourrait être à l'origine de la dégénérescence, nait dans l'esprit de certains médecins. Petit à petit cette théorie s'est effritée, et il a fallu attendre 1965 pour que Vilain et Greeley conseillent un traitement chirurgical radical.

Aujourd'hui l'évolution des idées se fait dans le sens de la prise en charge chirurgicale. Les acquis de l'arsenal thérapeutique traditionnel composé de dermabrasion, expansion cutanée, greffe et autoplasties se sont renforcés par l'avènement des différents types de laser et par les avancées en termes de derme artificiel ou la culture épithéliale [25 ; 30].

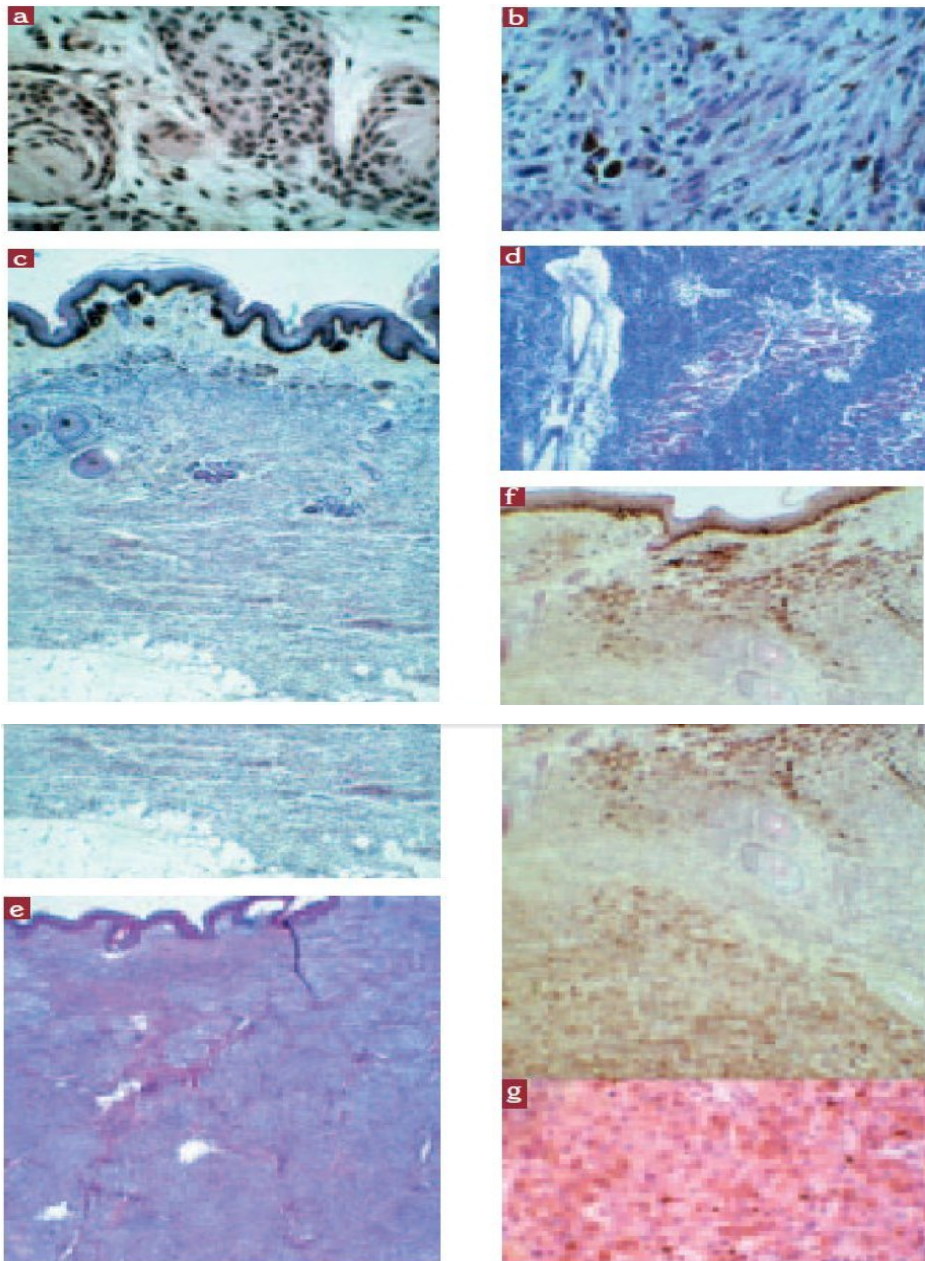
#### **5 – Anatomopathologie des naevus géants :**

Les NG sont classés selon 3 variétés histologiques. Ils peuvent être intradermiques, composés ou jonctionnels. Les NG intraépidermiques ou composés communs sont de loin les

plus fréquents, les neuro-naevus congénitaux présentant une maturation neuroïde marquée en profondeur avec parfois des corpuscules tactiles ressemblant aux corpuscules de Meissner. Ou même des rosettes à centre fibrillaire. Par ailleurs les NG peuvent contenir du tissu hétérologue et être intriqués à des hamartomes.

Plus les naevus géants sont étendus et plus ils infiltrent en profondeur. Ils infiltrent souvent l'hypoderme au niveau des septas 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 infiltrant ne représente pas un critère de malignité. Il n'est pas péjoratif mais explique l'exérèse souvent hémorragique du naevus et le risque élevé de résurgence [31].

Les NG peuvent comporter les nodules constitués de cellules épithéloïdes, 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 les nodules de prolifération. 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 de naevus adjacent. Les cellules sont souvent plus grandes et peuvent présenter des atypies cellulaires et des migrations nucléaires ainsi que quelques mitoses. Leur évolution clinique est bonne mais une exérèse systématique avec surveillance régulière sont recommandées [32,33].



- a- Neuro-naevus congénital : aspect de corpuscules de Meissner
- b- Naevus bleu cellulaire congénital
- c- Naevus géant congénital : infiltration de l'hypoderme
- d- Naevus géant congénital : infiltration musculaire
- e- Naevus géant congénital présentant un nodule de prolifération dans le derme et l'hypoderme
- f- Nodule de prolifération : cellules d'allure épithéloïde, pigmentation variable, discrète anisonucléose.
- g- Mitoses rares



## **6. Epidémiologie :**

L'incidence des naevus géants est estimée à 1 par 20 000 naissances vivantes. La prévalence est à 0.05% [34]. La localisation anatomique la plus commune est le tronc suivie par les membres, la face et le scalp. Dans notre série la localisation la plus fréquente est la localisation faciale.

Les naevus géants sont associés à des naevus satellites dans 65% des cas. Ils ont rarement une distribution selon un dermatome. Il est d'autant plus rare qu'il est étendu : moins de un sur 50000 pour les naevus très étendus à disposition vestimentaire en caleçon, chaussettes, pèlerine, veste [35]. Il peut être localisé à la face ou un membre. Certains cas très rares concernent la plus grande partie du tégument. La prévalence ne peut être établie vu sa rareté [34].

## **7. Présentation clinique :**

Le diagnostic de NG est fait le plus souvent à la naissance par des parents alarmés demandant une prise en charge précoce et une réparation urgente.

### **7-1. formes selon le terrain:**

- A la naissance :

Il forme une surface non homogène avec le plus souvent, au sein d'une nappe plane pigmentée et pileuses, quelques ilots circonscrits et papulonodulaires, glabres et plus foncés. Les poils, long et épais, présents dans 95% des cas, sont agencés en tourbillon à partir du centre de la plaque. Leur périphérie est nette mais irrégulière. Il est habituellement unique mais des petits naevus satellites parfois multiples, peuvent y être associés (naevus en dalmatiens)

- Au cours de la croissance, la surface du naevus augmente proportionnellement à l'augmentation de la surface corporelle [36,37]. La pigmentation s'éclaircit et la pilosité s'accroît. La surface devient irrégulière surtout dans les zones glabres. Des fissures et des

ulcérations et un prurit peuvent apparaître. A l'âge de 10 ans, les lésions peuvent devenir élevées, verruqueuses et hyperkératosiques [38]. Dans certains cas, des nodules prolifératifs peuvent apparaître.

- A l'âge adulte : le NG se stabilise dans sa taille mais devient plus épais avec une surface irrégulière. Dans certains cas exceptionnels une régression spontanée peut être notée. La plupart de nos patients ont été pris en charge à l'âge adulte

**7-2. selon la localisation :**

- Les localisations faciales : au retentissement esthétique majeur qui pose un véritable problème de prise en charge surtout chez un patient adulte, impatient, exigeant et très affecté sur le plan psychosocial
- Les NG localisés au niveau du scalp : camouflés par les cheveux mais dont l'exérèse entraîne une alopécie cicatricielle.
- Les NG localisés au niveau du tronc : de forme étendue mais peuvent être camouflés par les vêtements.
- Les NG localisés au niveau des organes génitaux : de situation camouflée, ils entraînent une gêne dans le contact intime.
- Les NG étendus : ils sont au-delà de toute thérapeutique. La surveillance clinique régulière est importante vu le risque de transformation maligne plus important.
- Les NG localisés au niveau des membres
- Les NG localisés au niveau de la poitrine : constituent un challenge pour le chirurgien vu le risque de distorsion des plaques aréolomamelonnaires.
- Les localisations multiples.

**7-3 selon l'association :**

La plupart des NG sont associés aux naevus satellitaires, 65% dans notre série. Ces naevus satellites posent la problématique de leur exérèse et de leur surveillance.

**7-4- selon les pathologies associées :**

Plusieurs malformations ont été rapportées associées au naevus géant notamment ; scoliose, spina bifida, syndrome de la moelle attachée, atrophie hypertrophie ou asymétrie des membres [39 ; 43]. Aucune malformation associée n'a été notée dans notre série.

**8- Complications du NG :**

**8-1. Dégénérescence maligne :**

Les naevus géants sont largement associés au développement du mélanome [44]. Le risque de développer un mélanome chez des patients caucasiens ayant un naevus géant est estimé entre 4,5% et 10% [44]. Le risque de survenue du mélanome est plus élevé lors de la première décennie de vie. Le risque augmente également avec le nombre des lésions satellites et dans les naevus géants localisés au niveau de l'axe postérieur [45 ; 47]. Aussi ce risque a été qualifié élevé pour les naevus verruqueux [48].

Des méta-analyses ont permis de faire ressortir un certain nombre de facteurs de risque de dégénérescence maligne [49] dont :

- Lésions multiples (plus de 3 lésions)
- Diamètre du naevus supérieur à 20 cm
- Age jeune (entre 3 et 5 ans)

Le mélanome se développe souvent dans les parties non épidermiques de la peau rendant son diagnostic difficile dans la phase précoce [48].

Vu ce risque élevé de dégénérescence, l'excision prophylactique de tous les naevus géants spécialement pour ceux hétérogène, épais et verruqueux doit être pratiquée. Néanmoins, l'excision complète de ces lésions peut entraîner une défiguration. Ainsi, l'éducation des parents, la surveillance régulière et la biopsie des lésions suspectes sont les seuls garants d'un bon suivi. Le patient ou les parents doivent surveiller l'apparition de formations nodulaires, ulcérations, hémorragie ou changement de couleur. En l'absence de lésion suspecte une consultation dermatologique est préconisée tous les 6 à 12 mois.

Cette transformation maligne est le plus souvent située au niveau hypodermique. La palpation clinique doit être rigoureuse. Le caractère profond explique que la symptomatologie clinique est le plus souvent tardive. Seule la surveillance régulière permettra de rallier à ce problème. La dermoscopie peut être utilisée afin de détecter les nodules se développant dans l'hypoderme.

On n'a pas remarqué de transformation mélanomateuse dans notre série bien que la grande partie de nos malades soit âgée de plus de 15 ans. Néanmoins le nombre de cas est insuffisant pour juger la prévalence de la dégénérescence.

#### **8-2 la mélanose neurocutanée :**

La mélanose neurocutanée est définie par l'existence de dépôts mélanocytaires bénins ou malins au niveau du SNC. Ceci peut être associé à des manifestations neurologiques entraînant des morbidités et mortalités lourdes [50,51]. La mélanose neurocutanée (MNC) est due à un défaut de migration des mélanoblastes de la crête neurale vers les leptoméninges. Elle se développe spécialement chez les patients porteurs de naevus géant. La prévalence de la MNC lors du naevus géant varie entre 1% et 12%. Cette variation dépend de l'inclusion ou non du dépistage par IRM chez les patients asymptomatiques [47].

Le risque de développer une MNC est plus important dans les naevus à localisation postérieure et médiane. Ce risque augmente aussi avec le nombre de lésions satellites [51]. L'IRM constitue l'examen le plus sensible pour la détection de la MNC surtout avant l'âge de 4 mois (avant la myélinisation maximale du système nerveux central) [52,53]. Le suivi de mélanose neurocutanée asymptomatique par IRM reste pour le moment controversé [54].

La mélanose neurocutanée symptomatique se révèle par : hydrocéphalie, convulsions, retard de croissance, paralysie des nerfs crâniens, syndrome de la moelle attachée. On rapporte deux pics : entre 2 ans et 3 ans, et entre 20 ans et 30 ans [55,56].

La MNC a un pronostic réservé avec survenue du décès 2 à 3 ans après diagnostic [57, 59].

## **IV. Prise en charge des naevus géant :**

### **1. Buts de la prise en charge :**

L'approche du patient présentant un naevus géant doit être multidisciplinaire. L'équipe de prise en charge doit inclure : pédiatre, dermatologue, psychologue, chirurgien plasticien, neurochirurgien et radiologue. L'évaluation doit inclure un examen dermatologique régulier avec transfert au chirurgien le plus précocement possible. Le suivi post-opératoire conduit en duo par le chirurgien et le dermatologue est vivement recommandé. L'éducation des parents est primordiale pour la surveillance des signes de dégénérescence maligne.

L'exérèse des naevus géants doit être discutée le plutôt possible. Le choix du procédé thérapeutique dépend de l'aspect clinique (taille, localisation), de la difficulté technique du risque opératoire, du préjudice esthétique et de l'état général de chaque patient. Ce qui revient à une discussion cas par cas. Certes l'excision doit être totale (impératif oncologique) mais avec un minimum de rançon cicatricielle (impératif esthétique en présence d'une pathologie bénigne). Ces deux principes doivent être conciliés.

### **2. Moyens thérapeutiques :**

De nos jours on différencie principalement entre les techniques chirurgicales regroupant les exérèses itératives, les autoplasties, les greffes de peau et l'expansion cutanée, et les techniques dites de surface dont le curetage, la dermabrasion chimique et mécanique et thermique (laser). Par ailleurs suite à l'évolution dans les techniques de culture de cellules, de procédés à base de greffe épithéliale ont été décrits dans la littérature.

L'exérèse chirurgicale constitue le traitement de référence car elle permet de contrôler le risque de dégénérescence maligne des naevus géants (NG).vu que le risque de transformation

maligne est décrit surtout lors des cinq premières années, le traitement chirurgical doit être entrepris le plutôt possible [60]. Plusieurs protocoles peuvent être proposés :

- Exérèse Cicatrisation dirigée
- Exérèses suture itératives
- Exérèse avec greffe de peau
- Exérèse avec autoplastie
- Exérèse avec expansion préalable

L'abstention thérapeutique peut être préconisée dans certains cas. Nous l'avons adopté dans un cas de NG étendu à tout le membre inférieur.

Ces protocoles peuvent être combinés dans certains cas. L'exérèse doit être faite jusqu'au fascia afin d'éviter le risque de récurrence. Mais ceci n'est pas toujours facile à réaliser. Vu que le risque de dégénérescence maligne est toujours présent même après exérèse chirurgicale, un suivi régulier dermatologique et neurologique est préconisé [56]. Néanmoins le traitement chirurgical ne permet pas de diminuer le risque de développement de mélanose neurocutanée [57].

## **2-1. Techniques chirurgicales :**

### ***2.1.1. Exérèse cicatrisation dirigée :***

La cicatrisation dirigée est une méthode chirurgicale à part entière, qui peut être indiquée chaque fois qu'une perte de substance n'est pas suturable mais que son sous-sol est correctement vascularisé, sans exposition d'organe noble. La cicatrisation spontanée est dite « dirigée » par le chirurgien, qui doit la surveiller régulièrement pour s'assurer de l'absence d'infection, qui peut l'accélérer par l'excision chirurgicale au stade de détersion, qui peut aplatir un bourgeon hypertrophique, et qui peut raccourcir l'évolution au stade d'épidermisation par une greffe cutanée. Certaines régions du corps se prêtent mieux que d'autres à la cicatrisation spontanée. Ayant pour avantage de rétrécir la surface de la perte de substance cutanée initiale et de la réparer sans cicatrices supplémentaires, la cicatrisation dirigée peut être utilisée à titre

exclusif ou préparatoire à une greffe ou un lambeau. Si le terrain est sain, la cicatrisation survient dans tous les cas, quelle que soit la nature du pansement, qui importe finalement très peu en chirurgie.

Peut être indiquée dans des situations chez le sujet âgé même dans des formes peu étendues ou bien dans le naevus géant très étendu.

On pratique des exérèses étagées en bandes d'environ 2 cm et dans un deuxième temps, après cicatrisation spontanée, on complète l'exérèse en excisant les bandes restantes. La forme de ces bandes est rectiligne ou ondulée.

Il est certain que le résultat esthétique de cette méthode n'est pas excellent, avec un risque de cicatrice hypertrophique et dychromique et aspect à l'emporte pièce. Elle est actuellement supplantée par les techniques de surface. Par ailleurs elle prolonge la durée des soins.

Cependant elle garde toute son indication pour les NG très étendus du tronc, quand la surface du ou des naevi est telle que les autres techniques même combinées, sont dépassées et chez le sujet âgé à terrain fragile même dans les formes limitées. Elle n'a pas été utilisée dans notre série.

#### *2-1-2. Les exérèses itératives :*

Décrite pour la première fois en 1915 par Morestin [61]. Ce procédé permet une fermeture simple de la perte de substance.

Il s'agit de pratiquer des excisions partielles répétées de petites surfaces naeviques dont la réparation à chaque fois est relativement simple. Ces excisions sutures diminuent progressivement la surface du naevus. Elles sont répétées chaque fois que nécessaire et sont rendues possibles par l'élasticité de la peau, qui est importante chez le sujet jeune, notamment pour le scalp chez le nouveau-né.

L'exérèse terminale devra :

- Laisser le moins possible de séquelles fonctionnelles ou cicatricielles

- Poser un minimum de problèmes de réparation.

Les exérèses successives, avant le geste final, doivent être intra-lésionnelles afin de ne pas essaimer des cellules naeviques aux tissus sains le long des points de suture [62].

L'exérèse s'étend en profondeur jusqu'au fascia afin d'éviter de laisser des cellules naeviques en profondeur.

Le tracé de l'excision est le plus souvent en quartier d'orange, mais il peut s'y ajouter dans les cas complexes de petites résections associées. Il est recommandé de faire un dessin pré établi .ce dessin doit tenir compte des possibilités de fermeture, de l'orientation de la cicatrice et de la cicatrice finale. De n'inciser qu'un des côtés, de décoller le segment lésionnel que l'on désire retirer et de vérifier par traction qu'il est possible de suivre le tracé primitif.

L'orientation du grand axe de l'excision doit respecter les plis et les lignes de tension cutanée :

- Si la cicatrice doit contrarier les lignes de traction normales, elle pourra être brisée par une plastie en Z.
- La direction de la cicatrice doit être parallèle aux plis anatomiques.

Nous l'avons pratiqué chez 4 cas de notre série et nous a permis une exérèse complète et une réparation autofermante.

Elle a été dans certains cas une alternative à l'expansion cutanée, indication que n'aurait pas pu être retenue en début de l'expérience de l'opérateur de cette série.

La présence de points fixes (ombilic, mamelon) ou d'orifices naturels (lèvres, paupières, narines) limite l'utilisation de cette technique. Notre attitude dans ce cas est l'utilisation de procédés de plasties permettant de rallier à ce problème. Dans certains cas, nous avons utilisé des procédés de réparation multiples tels les plasties locorégionales. Elle est toujours préférée si les lésions peuvent être enlevées sur 3 stades ou plus [63,64]. Les interventions sont espacées de 6 mois. C'est le retour d'une bonne laxité tégumentaire qui montre la possibilité d'une autre excision.



Les avantages sont nombreux :

- La simplicité de chaque acte opératoire.
- Utilité chez l'enfant car elle autorise une réparation provisoire et n'empêche pas l'utilisation d'autres procédés pour la réparation définitive. Elle est facilitée par l'existence de la laxité cutanée chez l'enfant.
- La brièveté de chaque hospitalisation.
- L'innocuité chez l'enfant.
- L'indolence relative des suites opératoires.
- La qualité du résultat final si les indications sont bien posées.
- Cicatrice finale linéaire.

Les inconvénients :

- La multitude des temps opératoires.
- La durée du traitement qui est relativement longue.

#### *2-1-3. L'expansion cutanée :*

L'expansion cutanée consiste à distendre très progressivement la peau à l'aide de ballonnets glissés dans le tissu sous-cutané, gonflables au sérum physiologique, et à obtenir ainsi une majoration du capital cutané utilisable en chirurgie réparatrice. Cette technique utilise certes l'élasticité naturelle de la peau mais induit également la genèse de tissu nouveau [65].

Les avantages de la technique sont :

- De produire un tissu de remplacement adapté en couleur, qualité, épaisseur, sensibilité et pilosité
- De minimiser les séquelles du site donneur.

Cependant, elle n'est pas dénuée d'inconvénients: nécessité de plusieurs temps opératoires, déformations physiques au cours de l'expansion, durée de l'expansion.

a- Matériel :

La prothèse d'expansion cutanée de Radovan est une poche en élastomère de silicone à base semi-rigide, de forme et de volume variables, munie d'une valve de remplissage qui peut

être soit incorporée à la prothèse siégeant en son sommet, soit à distance reliée à la prothèse par un tubule qui va être tunnalisé en sous-cutané. La forme et le volume de cette prothèse dépendent de la taille et de la localisation de la perte de substance.

Les valves incorporées ont l'avantage de ne pas nécessiter de dissection d'un site à distance. Leurs inconvénients sont : le risque de perforation de la prothèse lors de l'infection, la possibilité d'escarre sur valve et le traumatisme répété du futur lambeau par les injections itératives.

Les valves à distance sont beaucoup plus faciles à repérer puisque placées en position sous-cutanée. Les valves externes sont plus communes chez l'enfant.

b- Technique chirurgicale :

➤ Mise en place de la prothèse :

L'incision sera petite et orientée perpendiculairement par rapport à l'axe d'expansion maximum, de façon à éviter les déhiscences de cicatrices aboutissant à une exposition de l'implant. Elle sera située soit sur l'un des bords du futur lambeau, en respectant les axes vasculaires, soit en marge de la lésion à traiter.

La dissection de la loge sous-cutanée se fait à l'aveugle. La taille de la loge doit toujours être plus large que la prothèse d'expansion d'au moins 1cm afin d'éviter tout repli qui pourrait entraîner une nécrose cutanée. En cas de valve à distance, celle-ci sera placée dans une loge sous cutanée indépendante. La dissection de cette loge et du tunnel pour le tubule devra être limitée de façon à éviter tout volvulus de valve et de couture du tubule. Son emplacement devra être choisi en dehors d'une zone saillante ou de points d'appuis pour éviter les escarres sur valves. La valve sera ensuite fixée au plan profond pour prévenir toute migration. Après avoir vérifié la perméabilité et l'étanchéité du système, la prothèse est introduite en veillant à son positionnement correct à plat. La fermeture se fait en deux plans. Une première injection est réalisée sur table opératoire et doit être théoriquement de moins de 10% du volume. Ce volume est limité par la tolérance cutanée. Cette première inflation permet de parfaire l'hémostase et de maintenir la taille de la loge.



**Figure n°6:** matériel d'expansion cutanée

➤ Expansion séquentielle :

En général, elle ne débute que 15 jours après le placement de la prothèse d'expansion cutanée. Les injections se font en ambulatoire selon un rythme spécifié selon la tolérance cutanée. Les injections itératives seront poursuivies jusqu'à obtenir une expansion suffisante. Dans notre expérience, les injections se font 2 fois/semaine puis 1 fois /semaine pendant 10 semaines.

➤ Ablation de la prothèse

Il semble généralement admis de façon empirique qu'il est préférable de laisser s'écouler 6 semaines entre la fin de l'expansion et l'ablation de la prothèse. L'ablation de la prothèse se fait soit par l'incision de mise en place, soit par une incision à la limite entre le tissu expansé et la lésion à traiter.

➤ Utilisation de la peau expansée :

L'expansion cutanée peut être une étape préalable à une autoplastie locale en augmentant la surface de celle-ci et en réduisant la rançon cicatricielle au maximum. Elle peut

aussi préparer la peau d'un site donneur en augmentant la surface de peau à prélever. Elle permet un meilleur redéploiement de la peau. Nous l'avons réalisé seule dans 2 cas.

c- Complications :

Plusieurs complications ont été rapportées par la littérature [66]. :

- Infection : sa prévention est assurée par une asepsie rigoureuse avec couverture antibiothérapie.
- Exposition de la prothèse ou de la valve : elle peut être secondaire soit à une déhiscence de la voie d'introduction, soit à une escarre cutanée sur point d'appui, sur pli de la prothèse ou sur peau sous tension.
- Hématome. Sérome : ils prédisposent à la nécrose cutanée et à la surinfection. Leur prévention est basée sur un contrôle rigoureux de l'hémostase et une expansion per opératoire.
- Incidents mécaniques : toute prothèse doit être vérifiée systématiquement avant de la placer afin de s'assurer de sa perméabilité et de son étanchéité.

#### *2-1-4. les procédés de greffe de peau :*

L'excision du naevus se fait par dermatome ou au bistouri en laissant un plan graisseur permettant d'éviter les cicatrices déprimées. Plusieurs procédés peuvent être utilisés afin de couvrir la perte de substance due à l'exérèse du naevus géant.

a- Greffe de peau mince :

Elle emporte l'épiderme, la membrane basale et une mince couche de l'épiderme.

La zone donneuse est toute région anatomique offrant sur un même plan une grande surface qui peut être prélevée. La régénération de l'épiderme se fait spontanément à partir des îlots d'épiderme et des annexes laissés en place. La prise de greffe de peau mince est facile et rapide mais son devenir esthétique est médiocre. La cicatrisation est rapide indépendamment des conditions locales.

Néanmoins sa tendance à la rétraction est importante et peut entraîner des brides rétractiles. Sans oublier la morbidité liée au site donneur

La repigmentation tardive est très importante. Nous ne l'avons utilisé dans aucun cas de notre série

b- Greffe de peau totale:

Frank Pilney a décrit en 1967 la méthode de greffe de peau totale pour le visage [67]

Elle consiste à emporter l'épiderme et le derme avec ses annexes épithéliales dans leur totalité. Elle doit être débarrassée totalement de sa graisse, qui constitue un obstacle à la vascularisation du greffon.

La zone donneuse ne régénère pas. Elle devra être couverte par suture des bords ou par greffe. Elle sera en général de taille modérée, aussi voisine que possible en texture et couleur de la zone à greffer. Son dessin reproduira précisément celui de la perte de substance. La zone receveuse doit être bien vascularisée et parfaitement immobile.

Elle ne représente pas de risque de rétraction et le résultat est souvent très acceptable sur le plan esthétique. Frank Pilney a proposé déjà en 1967 un protocole de greffe de peau totale pour le naevus à localisation faciale [67] :

- exérèse totale avec couverture du défaut par une greffe de peau totale
- traitement doit être entrepris avant l'âge de 18 mois
- hémostase parfaite afin d'optimiser la vascularisation du greffon
- faire une tarsorrhaphie de 3 semaines si les paupières sont intéressées
- placer les sutures dans les lignes de tension

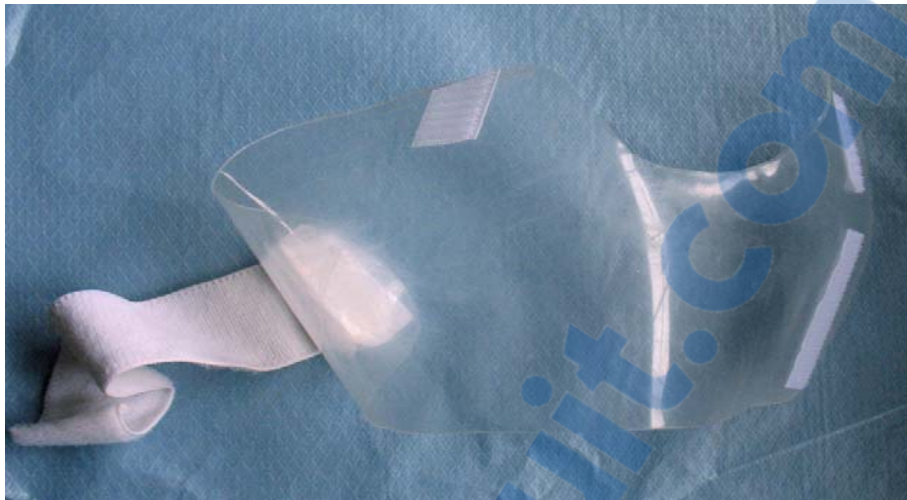
Pour assurer la survie d'une greffe cutanée, la zone receveuse doit présenter certains caractères :

- Etre bien vascularisée ; toutes les zones susceptibles de bourgeonner spontanément conviennent pour recevoir une greffe cutanée, soit d'emblée, soit après bourgeonnement initial de la perte de substance ;

- Ne pas être hémorragique ; pour que la greffe soit revascularisée par son sous-sol, il faut assurer une hémostase parfaite de ce dernier ; au besoin, il faut attendre quelques jours entre l'exérèse et la greffe ;
- Ne pas être suintante ; pour cela, une corticothérapie locale doit être systématiquement appliquée sur les bourgeons charnus la veille de la greffe, et parfois même 2 jours avant.
- Ne pas présenter d'infection ; il est habituellement admis que l'« infection » microbienne correspond à une quantité supérieure à 100 000 germes ( $10^5$ ) par gramme de tissu ; en pratique, ce n'est pas une numération bactérienne qui guide le chirurgien, mais le seul aspect clinique de la zone receveuse, examinée quotidiennement, et l'absence de rougeur périphérique et de fièvre;
- Etre immobilisée autant que possible. Sa survie étant liée à sa revascularisation à partir de la profondeur, la greffe doit être parfaitement immobilisée et maintenue au contact de la zone receveuse, sans espace mort ni mouvements possibles de cisaillement. Dans la majorité des cas, un bourdonnet est indispensable pour cela, réalisé avec un tulle ou une interface grasse (éventuellement cortisonée pour les greffes très minces, les zones macérées telles que la main ou le périnée). Chaque fois que possible, il faut aussi placer des points de capiton sur toute la surface de la greffe, et une attelle plâtrée sur le membre receveur pour éviter les mouvements du sous-sol pendant 7 à 10 jours. Le bourdonnet est laissé en place pendant un temps variable, selon les cas, de 1 à 7 jours environ. Son ablation est impérative s'il existe de la fièvre, une douleur, une mauvaise odeur ou une rougeur périphérique.

La greffe de peau totale peut être associée à une pressothérapie préventive précoce [68]. L'effet bénéfique de la pressothérapie semble directement lié à la durée de son application. Elle permet d'améliorer le résultat esthétique au prix d'un protocole contraignant.

Nous l'avons utilisée chez l'enfant comme solution provisoire et chez un sujet âgé et pour une localisation palpébrale.



**Figure n°7:** masque pour pressotherapie

c- Les substituts cutanés :

Plusieurs procédés techniques sont rapportés dans la littérature dont découlent différents types de peau artificielle. Nous en citerons les plus fréquemment utilisés.

1- Utilisation d'un greffon épidermique séparé par enzymes :

Rapporté pour la première fois par Hosokawa et al [69] utilisé en premier lieu dans le traitement des tatouages. Il est utilisé après une dermabrasion du naevus ou après exérèse totale du naevus. Dans ce dernier cas, un substitut dermique cultivé est de rigueur [70]. Sa réépithélialisation est plus rapide avec résultats cosmétiques meilleurs par rapport à la combinaison dermabrasion laser. Aucun cas d'hypertrichose ou de repigmentation n'ont été observés [70].



**Figure n°8 :** greffon épidermique

2- Peau artificielle : Integra Skin® [71]

Elle permet une fermeture des defects après exérèse totale d'où un risque de mélanome moindre. Elle est réservée pour les grandes dysfigurations. Caractérisée par le fait d'être souple et prête à l'emploi. Mais la texture de la peau est légèrement altérée avec peau hypotrophique [72]. Elle constitue une solution efficace et efficiente mais dont le cout est très élevé.

3- Autogreffe par culture épithéliale :

Elle a été décrite pour la première fois en 1970 [73]. Permet d'obtenir de quantités moyennes de peau cultivée.

4- Apligraf® :

Elle est constituée de deux couches dermique et épidermique. Elle est préférée chez les patients ayant plusieurs naevus satellites. En plus des avantages de l'Integra, elle évite le risque de contracture [74].

*2-1-5. les autoplasties locales :*

Le principe de ces lambeaux cutanés est d'apporter une peau d'excellente trophicité dotée de sa propre vascularisation. Ils seront le plus souvent prélevés dans une zone d'excès cutané autorisant donc la fermeture par simple suture du site donneur.

Ils seront taillés classiquement selon leur mode de migration :

- Plastie d'échange : plastie en Z
- Plastie de rotation : souvent utilisée dans le scalp
- Plastie d'avancement : se prête au déploiement de la peau préalablement expansée
- Plastie de transposition

Souvent il y a une utilisation de plusieurs procédés pour la réparation de la même perte de substance.

Ils représentent l'indication de choix pour les naevus peu étendus chez l'adulte.

Cette utilisation des lambeaux axiaux ou bien au hasard autorise la couverture de la perte de substance conséquente de l'exérèse du naevus et une plastie auto fermante.



Nous l'avons utilisé comme procédé de choix pour la majorité de nos patients (45%) avec ou sans expansion préalable.

- Leurs avantages :
  - Mobilisation d'une peau de voisinage similaire à la perte de substance
  - Apport cutané sur et fiable
  - Reconstruction plus esthétique
  - Un seul temps opératoire en dehors de l'expansion
  - Durée de soin limitée
- Les inconvénients :
  - Limités par l'étendue de la perte de substance
  - Technique plus exigeante

A la différence des lambeaux locaux, les lambeaux micro-anastomosés ne sont pas limités par l'étendue de la perte de substance mais ne sont pas fiables.

### **2-2. Les techniques de surface :**

Elles ne sont considérées que si une exérèse chirurgicale ne peut être réalisée. Elles ne permettent pas d'avoir une preuve histologique du naevus géant et n'éliminent pas les cellules naeviques dans les plans profonds d'où le risque de dégénérescence maligne.

#### ***2-2-1. Le curetage :***

Il est basé sur la constatation de l'existence d'un plan de clivage entre les cellules hautement pigmentées dans le derme superficiel et les cellules naeviques moins pigmentées dans le derme profond [75]. Le naevus géant est principalement jonctionnel en période néonatale. Ce plan de clivage est surtout présent lors des premières semaines de vie. Il était décrit pour la première fois par Moss en 1987[76]. Le plan du clivage est facilement retrouvé au niveau du centre du naevus [77]. Il est réalisé en une seule séance. Si la taille du naevus nécessite plus d'un curetage, un intervalle court de 4 jours est respecté. Il nécessite une hospitalisation en

réanimation néonatale avec une surveillance rigoureuse. Les pertes hémorragiques et électrolytiques sont importantes surtout dans les naevus de très grande superficie. Les pertes doivent être anticipées. Elles sont compensées par l'albumine. La douleur post-opératoire est intense mais l'utilisation d'une analgésie pendant 48h permet de passer le cap douloureux. La précocité du curetage dans les 15 premiers jours conditionne la qualité du résultat esthétique. L'épidermisation est obtenue en une quinzaine de jours. Elle n'est pas recommandée pour les naevus du scalp et les naevus de grande surface avec présence de naevus satellites. Le risque de repigmentation et d'hypertrichose est important.



**Figure n°9** : curetage en utilisant la curette

#### *2-2-2. Dermabrasion :*

Jonhson en 1977 a été le premier à suggérer que le naevus géant congénital pouvait être traité par dermabrasion et plus particulièrement avant l'âge de 6 mois. La dermabrasion enlève l'épiderme et une partie du derme [78], ainsi elle agit sur la pigmentation mais pas sur l'hypertrichose [79]. Elle doit être précoce car les cellules naeviques deviennent plus adhérentes avec l'âge et migrent vers l'hypoderme [79]. Avant l'âge de 12 mois, elle se rapproche du curetage. En revanche, l'utilisation d'une fraise rend la dermabrasion plus agressive que le curetage. Le geste très hémorragique doit être associé à un refroidissement par du sérum physiologique afin d'éviter la brûlure des tissus occasionnée par la chaleur de la fraise rotative.

La profondeur d'action de la fraise ne doit pas dépasser la jonction dermo-hypodermique afin d'éviter la création de cicatrices le plus souvent hypertrophiques surtout au niveau dorsal.

Nous l'avons utilisée dans 4 cas de NG dont 2 cas de naevus d'ota et 2 cas de naevus de localisation fessière mais la résurgence était toujours présente.

### *2-2-3. Peeling chimique :*

Le peeling chimique utilise des agents tels que le phénol pour réduire le nombre de mélanocytes. Il se base sur l'élimination de la partie épidermique et dermique endommagée avec remodelage du tissu [80]. Le peeling peut être divisé en peeling superficiel, intermédiaire et profond. Les peelings intermédiaire et profond sont utilisés en cas de naevus géant. Les concentrations de phénol et du TCA différent selon les solutions [81]. Il présente le risque de toxicités cardiaque, hépatique et rénale. Le peeling chimique constitue une option pour les lésions non chirurgicales entraînant une dysfiguration. Il est réservé au naevus avec pigmentation non accentuée dont les cellules pigmentaires sont situées au niveau de l'épiderme et du derme superficiel [82]. La détermination du niveau des cellules pigmentaires peut être faite par IRM, échographie ou tomographie. Nous n'avons aucune expérience dans l'utilisation de peeling chimique.

### *2-2-4 le laser :*

Les lasers constituent une bonne alternative pour le traitement des naevus géants mais, ils nécessitent plusieurs séances de traitement. Le risque d'hyperkaliémie est d'autant plus important pour les grandes surfaces. Après traitement par laser, une nécrose cutanée qui cicatrise en 2 semaines apparaît. La cicatrisation conduit à une peau proche de la peau normale.

On différencie :

- ❖ Le laser carbon dioxide [83,84] : entraîne un effet tissulaire parallèle à celui de la dermabrasion. Néanmoins la précocité du traitement ne conditionne pas le résultat esthétique.

- ❖ Les lasers impulsionnels, déclenchés ou Q- switched : ils permettent d'obtenir une haute puissance et une durée de pulse très courte, d'où un effet photoacoustique et photothermique sur les cellules pigmentaires [85,86]. Les lasers Q switched ont montré un effet d'éclaircissement attractif vu que la rançon cicatricielle est très minime. néanmoins, une repigmentation partielle est observée dans 50 % des cas [87,88]. Ils peuvent être aussi utile pour diminuer l'hypertrichose. le laser Rubis Qs est supérieur au laser Nd-Yag-Qs. Le laser rubis mode normal est encore plus efficace.
- ❖ Le laser CO<sub>2</sub> pulsé : nouvel arsenal thérapeutique. Il agit en profondeur par rapport aux autres lasers qui n'atteignent que la partie superficielle. Il apparait pour le moment le seul proposable mais le recul est faible. Par ailleurs, il nécessite une réanimation postopératoire rôdée [89].

L'inconvénient majeur dans notre contexte est le risque d'hyperchromie qui est du au phototype III. Ainsi que l'âge de prise en charge adulte d'où des NG épais et rugueux qui ne peuvent être pris en charge par le laser uniquement.

*Rapport-gratuit.com*  
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES 

### 3. Indications thérapeutiques :

Il n'existe pas de solution univoque, l'indication thérapeutique doit tenir compte de certains critères.

- ❖ La localisation : double impérative
  - Fonctionnel : le procédé thérapeutique doit tenir compte d'éviter une limitation fonctionnelle par des cicatrices mal placées si l'atteinte est située au niveau de la face (orbito-palpébro-jugale), de la main ou au niveau d'un pli de jonction. Le problème des zones péri-orificielles pelvienne, orbitaire, nasale et labiale, est un point de résolution difficile car il est impossible de réaliser une exérèse complète sans toucher la jonction cutanéomuqueuse responsable de sténose de traitement difficile.
  - Esthétique : surtout au niveau de la face et la région pectorale. le procédé de réparation doit obéir aux règles générales de la chirurgie reconstructive esthétique. Même dans les

zones « esthétiquement moins importantes » comme le dos ou la région fessière, il faudra essayer de limiter les cicatrices et les ramener dans les zones moins apparentes.

- ❖ L'étendue en surface du naevus : ce facteur est fondamental. Il va conditionner le nombre des interventions ainsi que le choix du procédé thérapeutique.
- ❖ L'étendue en profondeur : elle dépend du type histologique confirmé par les biopsies préopératoires. Une atteinte superficielle orientant vers des techniques de chirurgie de surface, Une atteinte profonde orientant plus vers une technique de couverture cutanée.
- ❖ L'âge du traitement : la tendance actuelle est d'opérer le plus précocement possible vu l'extensibilité de la peau et le pronostic favorable de prise de greffe.
- ❖ Le terrain : chez les patients tarés, de techniques simples sont de mise voire une abstention.

#### **4. Surveillance :**

Le NG est considéré comme une pathologie évolutive vu le risque de transformation maligne et le risque de résurgence. La surveillance post-opératoire s'intéresse aux complications propres au naevus et aux complications propres de la chirurgie.

- Complications propres au NG :

La surveillance régulière tend à surveiller l'apparition de nodules, de naevus satellites, de résurgence.

- Complications propres à la chirurgie :

- ❖ Complications primaires : dont le risque d'infection, d'hématome, de sérome, de nécrose ou d'exposition d'expandeur.
- ❖ Complications secondaires : relatives à la rançon cicatricielle qui doit être prévenue par la direction de la cicatrice dans des zones d'ombre, pétrissage et pressothérapie ainsi que la photoprotection. Ainsi la cicatrice pourrait être dystrophique, dyschromique ou mal orientée. Une intervention secondaire est de mise pour la prise en charge de ces cicatrices.

## **5. Résultats :**

Les résultats sont appréciés selon différents critères :

- La fonction qui doit être préservée avec beaucoup d'attention en particulier au niveau des membres, des extrémités, et à proximité des orifices naturels. En cas de résultat médiocre, elle devra être corrigée.
- L'esthétique : qui se juge sur des critères objectifs modulés par l'appréciation personnelle du patient et de sa famille. Le résultat apprécie la pigmentation et l'aspect des greffes et des cicatrices séquellaires.

Le chirurgien est soumis à deux exigences : celle du patient quémendeur d'un résultat esthétique optimal sans risque et celle de la chirurgie particulièrement exigeante qui est souvent génératrice de cicatrices indélébiles.

L'appréciation du mieux être par le patient, après le traitement chirurgical, quel que soit le résultat esthétique objectif apprécié par le chirurgien, est un élément important du résultat. La totalité de nos patients ont apprécié avoir recours à une chirurgie du naevus.

## **V- Recommandations :**

La prise en charge du naevus géant est un challenge pour le chirurgien. Sa prise en charge requiert une bonne compréhension de la panoplie technique disponible. Notre expérience et celles relatées dans la littérature prônent les techniques chirurgicales [90,91]. Néanmoins, il faudrait toujours prendre en compte le terrain et ses attentes esthétiques.

Les procédés chirurgicaux sont choisis selon le terrain, la localisation et l'étendue du naevus. Aucun protocole thérapeutique ne peut être proposé car chaque cas est unique dans sa prise en charge néanmoins :

- Quand le NG peut être excisés en moins de trois temps : l'exérèse itérative est le premier choix particulièrement chez l'enfant doté d'une grande laxité cutanée.
- L'expansion est préférée dans les NG du tronc et du scalp

- Les autoplasties constituent une bonne méthode chirurgicale surtout au niveau de la face quand le NG atteint 2 zones anatomiques ou intéresse le nez ou la paupière.
- La greffe de peau totale est utilisée essentiellement chez la personne âgée et chez l'enfant comme solution provisoire.



*CONCLUSION*



Le naevus géant responsable d'une « disgrâce » vécue comme une véritable dysmorphie particulièrement au niveau de la face. Cette pathologie de prévalence rare, mais son occurrence entraîne de conséquences psycho-sociales aussi bien chez l'enfant que chez ses parents. Du perçu humain, le patient atteint du naevus géant passe au perçu monstre vis-à-vis de lui-même et vis-à-vis de la société. Le sentiment de fatalité qui fut de règle jadis, est de nos jours dépassé. Le praticien se place ainsi entre les risques et le challenge chirurgical. Les naevus géants sont par nature problématiques. Leur prise en charge nécessite mure réflexion entre chirurgien, pédiatre, réanimateur, parents ou patients. Le risque de dégénérescence maligne doit être expliqué et les modalités thérapeutiques explicitées.

Notre série réalisée au sein du service de chirurgie maxillofaciale et esthétique concerne la prise en charge de naevus géants, définis comme tout naevus qui ne peut être excisé en un seul temps. 20 cas ont été recrutés dont la majorité est d'âge adulte. Plusieurs procédés de prise en charge ont été utilisés principalement l'exérèse itérative, l'expansion cutanée et les autoplasties

Nul ne pourrait statuer présenter un schéma de prise en charge. Chaque cas se discute en propre. Certes les techniques de chirurgie réparatrice restent le cheval de bataille, bien qu'elles soient de réalisation longue et astreignante aussi bien pour le chirurgien que le patient. L'exérèse du naevus est formelle. L'indication du traitement se fera selon l'âge, la localisation et la taille du naevus. L'avènement de l'expansion cutanée a étendu les possibilités de plasties locales, néanmoins, on note un retour actuel vers les exérèses itératives particulièrement chez l'enfant à peau souple. Les techniques de surface constituent une alternative intéressante si aucune chirurgie ne peut être envisagée.

L'étiopathogénie inconnue de nos jours, pourrait présenter dans le futur d'autres solutions de traitement ou de prévention. Le champ de recherche dans le naevus géant reste fertile. Les innovations techniques telles que les substituts cutanés et laser CO<sub>2</sub> pulsé paraissent des techniques séduisantes, qu'on ne peut pour le moment utiliser dans notre contexte.



*RESUMES*

## Résumé

Le naevus géant (NG) est une affection rare engageant le pronostic vital vu le risque de transformation mélanomateuse. De prise en charge difficile, il entraîne des conséquences psychosociales allant jusqu'à l'exclusion. Nous proposons à travers une étude prospective du mois de mai 2007 au mois de juin 2010, l'analyse de la prise en charge de cette pathologie. Nous avons colligé 20 cas de NG dont 45% de sexe masculin. L'âge moyen est de 19,065 ans. Le naevus était hétérochromique dans 80% des cas et associé à des naevus satellites dans 45% des cas. Il représentait 30% de surface cervico-faciale pour les localisations céphaliques et 21% de la surface corporelle pour les autres localisations. L'abstention thérapeutique a été adoptée dans 1 cas, l'exérèse itérative dans 4 cas, la greffe peau totale dans 2 cas, les autoplasties dans 3 cas, l'expansion cutanée dans 2 cas, la dermabrasion dans 4 cas et la chirurgie combinée dans 4 cas. 2 cas de résurgence ont été observés. Nos résultats montrent que la chirurgie garde une place primordiale dans la prise en charge des naevus géants par rapport aux techniques de surface. La prise en charge du NG doit être discutée au cas par cas.

**Mots-clés** : naevus géant – prise en charge – chirurgie – laser – dermanrasion – curetage.

## Summary

Giant nevus (GN) is a rare life-threatening affection because of the risk of melanoma transformation. Its management is difficult. It leads up to psychosocial consequences. We propose through a prospective study from May 2007 to June 2010, the analysis of the management of this disease. We collected 20 cases of which 45% are male. The average age is 19,065 years. The nevus was heterochromic in 80% of cases and associated with satellites nevi in 45% of cases. It represented 30% of head and neck surface for the cephalic locations and 21% of body surface for other locations. The abstention has been adopted in one case, the iterative excision in 4 cases, the skin graft in 2 cases, autoplasty in 3 cases, skin expansion in 2 cases, dermabrasion in 4 cases and combined surgery in 4 cases. We report 2 cases of recurrence. Our results show that surgery maintains its position in the treatment of giant nevi. The management of GN should be considered case by case.

**Key-words:** giant nevus - management - surgery - laser - dermabrasion - curettage.

## ملخص

الوحمة العملاقة هي مرض نادر يهدد الحياة بسبب خطر التحول إلى سرطان الجلد. تواجهه لدى المريض يؤدي إلى عواقب نفسية خطيرة. نقترح من خلال دراسة استطلاعية مدتها 3 سنوات من مايو 2007 إلى يونيو 2010، تحليلاً لطرق معالجة هذا المرض. جمعنا 20 حالة 5% منها ذكور متوسط العمر 19,065. الوحمة كانت متغيرة اللون في 80% من الحالات ومرافقة مع حمات ثانوية في 45% من الحالات. الوحمة كانت تمثل 30% بالنسبة للمساحة الرأسية و21% بالنسبة لمساحة الجسد، لم نقترح علاجاً في حالة واحدة، الختان المتكرر استعمل في أربع حالات، الطعم الجلدي في 3 حالات، الرأب الذاتي في 3 حالات، التوسع الجلدي في حالتين، والدرمامبراسيون في 4 حالات. واستعملت الجراحة المتعددة في 4 حالات. لاحظنا حالتين لرجوع الوحمة. نتائجنا بينت أن الجراحة مازالت تحتفظ بمكانها الأساسي في معالجة الوحمة العملاقة مقارنة مع تقنيات أخرى كالليزر أو الدرمامبراسيون.

الكلمات الأساسية: وحمة عملاقة – علاج – جراحة – ليزر – درمامبراسيون - كشط



*BIBLIOGRAPHIE*

1. **Pilney FT, Broadbent TR, Woolf M.**  
Giant pigmented nevus of the face.  
*Plast Reconstr Surg* 1967;40:469-474.
2. **Koot HM.**  
Psychosocial squalor in 29 children with giant congenital melanocytic naevi.  
*Clin Exp Dermatol* 2000;25;8: 589-93.
3. **Anzieu D.**  
le Moi-Peau.  
*Paris : Edition Dunod ;1985.*
4. **Cribier. B. Grosshans E.**  
Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires.  
*Encycl Méd Chir Dermatologie, 98-085-A-10, 2002, 16 p.*
5. **Cribier B, Grosshans E.**  
Les cytokératines dans la peau et les muqueuses malpighiennes.  
*Ann Dermatol Vénéréol* 1993 ; 120 : 327-344
6. **Fuchs E.**  
Keratins and the skin.  
*Annu Rev Cell Dev Biol* 1995 ; 11 : 123-153.
7. **Lipsker D. Grosshans E.**  
Hyperpigmentations.  
*Encycl Méd Chir, Dermatologie, 98-580-A-10, 1999, 15 p.*
8. **Happle R.**  
Mosaicism in human skin. Understanding the patterns and mechanisms.  
*Arch Dermatol* 1993 ; 129 : 1460-1470.
9. **Arbiser JL.**  
Genetic immunodeficiencies : cutaneous manifestations and recent progress.  
*J Am Acad Dermatol* 1995 ; 33 : 82-89.
10. **Ruiz-Maldonado R.**  
Measuring congenital melanocytic nevi.  
*Pediatr Dermatol* 2004;21:178-9.

11. **Becuwe C. Dalle S. Ronger S, Balme B et Thomas L.**  
Nævus pigmentaires.  
*Encycl Méd Chi, Dermatologie, 98-590-A-10, 2003, 13 p.*
12. **Cramer SF.**  
The melanocytic differentiation pathway in congenital melanocytic nevi: theoretical considerations. *Pediatr Pathol Lab Med 1988;8:253-265*
13. **Pilney FT, Broadbent TR, Woolf M.**  
Giant pigmented nevus of the face.  
*Plast Reconstr Surg 1967;40:469-474.*
14. **Weinberg MJ. Al-Quattan MM, Zuker RM.**  
Congenital pigmented nevi: congenital features and risk of malignancy.  
*Can J Plast Surg 1996;4:94*
15. **Pers M.**  
Naevus pigmentosus giganticus: Indikationer for operativ behandling.  
*Ugeskr Laeger 1963;125:613-619*
16. **Lorentzen M, Pers M, Bretteville-Jensen G.**  
The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi.  
*Scand J Plast Reconstr Surg 1977; 11:163-177.*
17. **Swerdlow AJ. English JSC. Qiao Z.**  
The risk of melanoma in patients with congenital nevi: a cohort study.  
*J Am Acad Dermatol 1995;32:595-9.*
18. **Egan CL. Oliveria SA. Elenitsas R. Hanson J. Halpern AC.**  
Cutaneous melanoma risk and phenotypic changes in large congenital nevi: a follow-up study of 46 patients.  
*J Am Acad Dermatol 1998;39:923-32.*
19. **Bohn J. Svensson H. Aberg M.**  
Dermabrasion of large congenital melanocytic nevi in neonates.  
*Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg 2000;34:321-6.*
20. **Watt AJ. Kotsis SV. Chung KC.**  
Risk of melanoma arising in large congenital melanocytic nevi: a systematic review.  
*Plast Reconstr Surg 2004;113:1968-1974.*



21. **Bittencourt FV. Marghoob AA. Kopf AW.**  
Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis.  
*Pediatrics 2000;106:736-741.*
22. **Nickoloff BJ. Walton R. Pregerson-Rodan K.**  
Immunohistologic patterns of congenital nevocellular nevi.  
*Arch Dermatol 1986;122:1263-8.*
23. **Hendrickson MR. Ross JC.**  
Neoplasms arising in congenital nevi.  
*Am J Surg Pathol 1981;5:109-35.*
24. **Stenn KS, Arons M, Hurwitz S.**  
Patterns of congenital nevocellular nevi.  
*J Am Acad Dermatol 1983;9:388-93.*
25. **Silvers DN. Helwig EB.**  
Melanocytic nevi in neonates.  
*J Am Acad Dermatol 1981;4:166-75.*
26. **Barnhill RL. Fleischli M.**  
Histological features of congenital melanocytic nevi in infants one year of age or younger.  
*J Am Acad Dermatol 1995;33:780-5.*
27. **Pers M.**  
Naevus pigmentosus giganticus.  
*Ugekr Laeger 1963; 125:613-9.*
28. **Lorentzen M. Pers M. Bretteville-Jensen G.**  
The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi.  
*Scand J Plast Reconstr Surg 1977;11:163-7.*
29. **Baader W, Kropp R, Tapper D.**  
Congenital malignant melanoma.  
*Plast Reconstr Surg 1992;90:53-6.*
30. **Bouffard D. Barnhill RC. Mihm MC. Sober AJ.**  
Very late metastasis (27 years) of cutaneous melanoma arising in a halo giant congenital nevus.  
*Dermatology 1994;189(2): 162-6.*

31. **Reed RJ.**  
Giant congenital nevi: a conceptualization of patterns.  
*J Invest Dermatol 1993;100:300—12*
32. **Conway H.**  
Bathing trunk nevus.  
*Surgery 1939;6:585—97.*
33. **Brooks, C.**  
Dermoscopy of nevi and melanoma in childhood.  
*Expert Review of Dermatology 2011, 6(1), 19-34.*
34. **Castilla EE. Dutra MDG. Orioli-Parreiras IM.**  
Epidemiology of congenital pigmented naevi:  
*I. Incidence rates and relative frequencies. Br J Dermatol 1982;104:307—15.*
35. **Marghoob AA.**  
Congenital melanocytic nevi evaluation and management.  
*Dermatol Clinics 2002;20:607-616*
36. **Cramer SF.**  
The melanocytic differentiation pathway in congenital melanocytic nevi:  
*theoretical considerations. Pediatr Pathol Lab Med 1988;8:253-265*
37. **Marghoob AA. Borrego JP. Halpern AC.**  
Congenital melanocytic nevi: treatment modalities and management options.  
*Semin Cutan Med Surg 2003;22:21-32.*
38. **Castilla EE, Dutra MG. Oriolo-Parreiras IM.**  
Epidemiology of congenital pigmented naevi. Incidence rates relative frequencies.  
*Br J Dermatol 1981;104:307-315.*
39. **P.D.Yesudian. R.A.G. Parslew.**  
A guide to the management of pigmented skin naevi in children.  
*Current Paediatrics 2003; 13, 407—412.*
40. **Dawson HA. Atherton DJ, Mayou B.**  
A prospective study of congenital melanocytic naevi: progress report and  
evaluation after 6 years.  
*Br J Dermatol 1996;134:617-623*

41. **Gonzalez J, Palangio M, Fialkoff CN, et al.**  
Giant congenital melanocytic nevus with a large ulceration at birth: a 5-year follow-up.  
*J Am Acad Dermatol 2003;49:752-754*
42. **Bauer BS, Vicari FA.**  
Approach to excision of congenital giant pigmented nevi in infancy and early childhood.  
*Plast Reconstr Surg 1988;82:1012-1021*
43. **Rhodes AR.**  
Benign neoplasias and hyperplasias of melanocytes.  
In: Fitzpatrick TB, editor. *Dermatology in general medicine*. 5th ed. New York: McGraw-Hill; 1999. p. 1026-37.
44. **Pack GT, Davis J.**  
Nevus giganticus pigmentosus with malignant.  
*Surgery 1961;49:347-54.*
45. **Reed WB, Becker SW Sr, Becker SW Jr, Nickel WR.**  
Giant pigmented nevi, melanoma, and leptomeningeal melanocytosis.  
*Arch Dermatol 1965;91:100-18.*
46. **Makkar HS, Frieden IJ.**  
Congenital melanocytic nevi: an update for the pediatrician.  
*Curr Opin Pediatr 2002; 14:397-403.*
47. **Swerdlow AJ, English JSC, Qiao Z.**  
The risk of melanoma in patients with congenital nevi: a cohort study.  
*J Am Acad Dermatol 1995;32:595-9.*
48. **Marghoob AA, Bittencourt FV, Kopf AW.**  
Large congenital melanocytic nevi.  
*Curr Probl Dermatol 2000;12:146-52.*
49. **Marghoob AA, Dusza S, Oliveria S, Halpern AC.**  
Number of satellite nevi as a correlate for neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi.  
*Arch Dermatol 2004;140:171-5.*

50. **DeDavid M. Orlow SJ. Provost N. Marghoob AA. Rao BK. Huang CL, et al.**  
A study of large congenital melanocytic nevi and associated malignant melanomas: review of cases in the New York University registry and the world literature.  
*J Am Acad Dermatol 1997;36:409-16.*
51. **Bittencourt FV. Marghoob AA. Kopf AW. Koenig KL. Bart RS.**  
Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis.  
*Pediatrics 2000;106:736-41.*
52. **Yuin-Chew C. Yoke-Chin G.**  
A retrospective cohort study of Southeast Asian patients with large congenital melanocytic nevi and the risk of melanoma development.  
*J Am Acad Dermatol 2006;54:778-82.*
53. **Kaplan EN.**  
The risk of malignancy in large congenital nevi.  
*Plast Reconstr Surg 1974;53:421-428*
54. **Lovett A. Maari C. Decarie JC. Marcoux D. McCuaig C. Hatami L. Savard P. Powell J.**  
Large congenital melanocytic nevi and neurocutaneous melanocytosis: One pediatric center's experience.  
*J Am Acad Dermatol 2009;61:766-74*
55. **Marghoob AA, Dusza S. Oliviera S. Halpern AC.**  
Number of satellite nevi as a correlate for neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi.  
*Arch Dermatol 2004;140:171.*
56. **Makkar HS. Frieden IJ.**  
Neurocutaneous melanosis.  
*Semin Cutan Med Surg 2004;23:138-44.*
57. **Barkovich AJ. Frieden IJ. Williams ML.**  
MR of neurocutaneous melanosis.  
*AJNR Am J Neuroradiol 1994;15:859-67.*

58. **Foster RD, Williams ML, Barkovich AJ, et al.**  
Giant congenital melanocytic nevi: the significance of neurocutaneous melanosis in neurologically asymptomatic children.  
*Plast Reconstr Surg* 2001;1(07):933-941
59. **Quaba AA, Wallace AF.**  
The incidence of malignant melanoma (0 to 15 years of age) arising in "large" congenital nevocellular nevi.  
*Plast Reconstr Surg*. 1986;78:174-81.
60. **Marghoob AA .**  
Congenital melanocytic nevi: evaluation and management.  
*Dermatol Clin* 2002; 20:1
61. **Jeffrey M. Barr, Alisa N. Femia, Ashfaq A. Marghoob ,**  
Large Congenital Melanocytic Nevi: Associated Risks and Management Considerations.  
*Seminars in cutaneous medicine and surgery*. 2010.
62. **Kinsler V, Bulstrode N.**  
The role of surgery in the management of congenital melanocytic naevi in children: a perspective from Great Ormond Street Hospital. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* 2009; 62: 595- 601.
63. **McGregor AD, McGregor IA.**  
Fundamental techniques of plastic surgery and their surgical applications.  
*10th ed. London: Churchill Livingstone; 2000.*
64. **Altchek ED. A**  
technical consideration in the serial excision of a nevus.  
*Plast Reconstr Surg* 1980;66:849-50.
65. **BELKOURCHIA E, ELKHARRAZI M, BELLARBI S, ELOUADGHIRI M, LAHLOU A, WAHBI S et al.**  
L'APPORT DES PROTHESES D'EXPANSION TISSULAIRE DANS LES PERTES DE SUBSTANCE CUTANEE (A PROPOS DE 6 CAS).  
*Rev Maroc Chir Orthop Traumato* 2006 ; 26 : 17-19.
66. **Bozkurt. A, Groger, D, O'Dey, F, Vogeler, A, Piatkowski, P.Ch, Fuchs, N, Pallua.**  
Retrospective analysis of tissue expansion in reconstructive burn surgery: Evaluation of complication rates  
*Bozkurt. b u r n s* 2008; 34: 1113 - 1118

67. **Hamilton SA, Kirk N , Morris M.**  
Long-term results of surgical excision and skin grafting for a giant hairy naevus of the face: time for a return to conventional wisdom?  
*British Journal of Plastic Surgery* 2001; 54:543-545.
68. **Coeugniet E, Martinot-Duquennoy V, Gottrand L, Degardina N, Pellerina P.**  
Pressothérapie préventive précoce pour les greffes extensives au niveau facial chez l'enfant, retour aux méthodes classiques ? Une étude retrospective sur huit cas.  
*Annales de chirurgie plastique esthétique* 2007 ; 57 : 561-568.
69. **Hosokawa K, Hata Y, Yano K, et al.**  
Treatment of tattoos with pure epidermal sheet grafting.  
*Ann Plast Surg* 1990;24:53-60.
70. **Kobayashi S, Kubo K, Matsui H, et al.**  
Skin regeneration for giant pigmented nevus using autologous cultured dermal substitutes and epidermis separated from nevus skin.  
*Ann Plast Surg* 2006; 56:176- 81.
71. **Schiestl S, Stiefel D, Meuli M.**  
Giant naevus, giant excision, elegant closure? Reconstructive surgery with Integra Artificial Skin to treat giant congenital melanocytic naevi in children.  
*Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* 2010; 63: 610-615
72. **Abai B, Thayer D, Glat PM.**  
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;114:162-168
73. **Burke JF, Yannas IV, Quinby WC.**  
Successful use of a physiologically acceptable artificial skin in the treatment of extensive burn injury.  
*Ann Surg* 1981;194:413-428
74. **Ozerdem OR, Wolfe SA, Marshall D.**  
Use of skin substitutes in pediatric patients.  
*J Craniofac Surg* 2003;14:517-520
75. **DeRaeve LE, Roseeuw DI.**  
Curettage of giant congenital melanocytic nevi in neonates. A decade later.  
*Arch Dermatol* 2002;138:943-947

76. **Moss AL.**  
Congenital "giant" naevus: A preliminary report of a new surgical approach.  
*Br J Plast Surg 1987; 40:410-419*
77. **De Raeve LE, De Coninck AL, Dierickx PR, et al:**  
Neonatal curettage of giant congenital melanocytic nevi.  
*Arch Dermatol 1996; 132:20-22*
78. **Joerg B, Svensson H, Magnus A.**  
DERMABRASION OF LARGE CONGENITAL MELANOCYTIC NAEVI IN NEONATES.  
*Scand J Plast Reconstr Hand Surg 2000; 34: 321-326.*
79. **Zitelli JA, Grant MG, Abell E, Boyd JB.**  
Histologic patterns of congenital nevocytic naevi and implications for treatment.  
*J Am Acad Dermatol 1984; 11: 402-409.*
80. **Hopkins JD, Smith AW, Jackson IT:**  
Adjunctive treatment of congenital pigmented nevi with phenol chemical peel.  
*Plast Reconstr Surg 2000; 105: 1-11.*
81. **Ruiz-Maldonado R, Tamayo L, Laterza AM.**  
Giant pigmented nevi: Clinical, histopathologic, and therapeutic considerations.  
*J Pediatr 1992; 120:906-911.*
82. **BRYAN W. RUBACH.**  
COMPARISON OF CHEMICAL PEEL AND DERMABRASION TO CARBON DIOXIDE LASER RESURFACING.  
*TECHNIQUES IN OTOLARYNGOLOGY--HEAD AND NECK SURGERY 1997; 8: 9-14.*
83. **Stratigos AJ:**  
Should lasers be used in the treatment of nevocytic nevi?  
*Med Surg Derm 1999; 6:99-101.*
84. **Kono T, Nozaki M, Chan HH.**  
Combined use of normal mode and Q-switched ruby lasers in the treatment of congenital melanocytic naevi.  
*Br J Plast Surg 2001, 54:640-643.*
85. **Imayama S, Ueda S:**  
Long- and short-term histological observations of congenital nevi treated with the normal-mode ruby laser.  
*Arch Dermatol 1999; 135:1211-1218.*

- 86. Grevelink JM, van Leeuwen RL, Anderson RR:**  
Clinical and histological responses of congenital melanocytic nevi after single treatment with Q-switched lasers.  
*Arch Dermatol 1997; 133:349-353*
- 87. Nelson JS, Kelly KM:**  
Q-switched ruby laser treatment of a congenital melanocytic nevus.  
*Dermatol Surg 1999; 25:274-276.*
- 88. Waldorf HA, Kauvar ANB, Geronemus RG.**  
Treatment of small and medium congenital nevi with the Q-Switched Ruby Laser.  
*Arch Dermatol 1996; 132:301-304.*
- 89. Michel. J, Caillet-Chomel.L.**  
Traitement par laser CO2 superpulsé des naevus congénitaux géants.  
*Arch Pédiatr 2001 ; 8 : 1185-94.*
- 90. Gur.E. Zuker.M.**  
Complex Facial Nevi: A Surgical Algorithm.  
*Plastic and reconstructive surgery 2000;106:26-35*
- 91. Price. H.N. Schaffer. J.V.**  
Congenital melanocytic nevi-when to worry and how to treat: Facts and controversies.  
*Clinics in Dermatology 2010: 28(3): 293-302*



## قسم الطبيب

- 
- 
- ..
- 
- 
-



جامعة القادسيه عياض  
كلية الطب والصيدلة  
مراكش

أطروحة رقم 115

سنة 2011

## أهمية الجراحة في علاج الوحمة العملاقة بصدد 20 حالة

### الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2011

من طرف

الآنسة سلوى باكي

طبيبة داخلية بالمستشفى الجامعي محمد السادس مراكش

المزداة في 12 ماي 1983 بأسفي

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

وحمة عملاقة - علاج - جراحة - ليزر - درمابراسيون - كشط

### اللجنة

الرئيس

السيد ط. فكري

أستاذ في جراحة وتقويم العظام

المشرفة

السيدة ن. المنصوري حطاب

أستاذة مبرزة في جراحة الوجه و التجميل

السيد ج. السعيدي

أستاذ مبرز في جراحة وتقويم العظام

الحكام

السيد س. أمال

أستاذ مبرز في طب أمراض الجلد

السيد ج. غنان

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ