

CHIRURGIE DU NAEVUS CONGENITAL



«Version 1 » janvier 2023

Information délivrée le :

Cachet du Médecin:

Au bénéfice de :

Nom: Prénom:

Cette fiche d'information a été conçue sous l'égide de la Société Française de Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique (SOF.CPRE) et la Section Française de Chirurgie Plastique Pédiatrique (SFCPP) comme un complément à votre première consultation, pour tenter de répondre à toutes les questions que vous pouvez vous poser si vous envisagez d'avoir recours à une intervention chirurgicale d'exérèse d'un naevus congénital.

Le but de ce document est de vous apporter tous les éléments d'information nécessaires et indispensables pour vous permettre de prendre votre décision en parfaite connaissance de cause. Aussi vous est-il conseillé de le lire avec la plus grande attention.

DEFINITION DU NAEVUS CONGENITAL

Le naevus est une lésion cutanée pigmentée (de couleur marron clair à noir, parfois bleu) liée à la prolifération bénigne des cellules pigmentaires de la peau appelées mélanocytes. Le naevus est congénital s'îl est présent à la naissance ou s'îl apparait dans les mois suivant la naissance (jusqu'à 2 ans). Il n'est pas héréditaire. La taille du naevus évolue proportionnellement à la croissance de l'enfant. On distingue plusieurs catégories de naevus congénitaux (NC) en fonction de la taille estimée de la lésion à l'âge adulte : petits, moyens, grands ou larges, géants.

Certains naevus sont inhomogènes en couleur (coloration claire et foncée sur une même lésion), en texture (zones plus épaisses ou irrégulières) et certains sont ou deviennent pileux.

Ils peuvent parfois être responsables de démangeaisons (prurit).

Ces caractéristiques cliniques particulières ne sont en aucun cas inquiétantes.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de naevus congénital (NC) est établi par un médecin. Parfois, il faut l'aide d'un dermatologue. Il existe en effet des taches colorées sur la peau qui ne correspondent pas à un NC: tache café au lait ou mélanose cutanée, mastocytome, hamartome sébacé... que le dermatologue sera capable de différencier.

Le risque de dégénérescence (développement d'un cancer de la peau également appelé mélanome) du NC est très faible, de l'ordre de 2%. Ce risque de cancérisation augmente avec la taille et le nombre de naevus congénitaux.

Le risque de mélanome est très faible dans la petite enfance et augmente un peu à l'adolescence, période où le naevus doit être particulièrement surveillé.

Tout NC qui se modifie doit donc être ré-examiné par un dermatologue qui déterminera si le naevus est inquiétant.

Dans le cas d'un naevus géant avec de nombreuses lésions satellites (syndrome du naevus congénital), le suivi doit être effectué par des médecins pédiatres, dermatologues et chirurgiens ayant une bonne connaissance de la pathologie (avis pluridisciplinaire)

Le naevus est le plus souvent diagnostiqué sur la peau mais cette lésion peut être retrouvée dans d'autres organes. Il peut également être associé dans certains cas à des anomalies neurologiques, notamment en cas de NC de grande taille localisé au cuir chevelu ou en regard de la colonne vertébrale, nécessitant un bilan

d'imagerie et une surveillance clinique neurologique.

POURQUOI ENLEVER UN NAEVUS CONGENITAL ?

En l'absence d'un aspect clinique inquiétant ou de modification inquiétante de la lésion, **la chirurgie du naevus congénital n'est pas obligatoire**. Elle peut être réalisée presque à tous les moments de la vie. L'accord de l'enfant pour l'intervention doit être recherché dès que l'âge le permet.

Certains âges sont cependant plus défavorables à l'obtention d'une belle cicatrice : la période péripubertaire est une période connue pour être plus pourvoyeuse de cicatrice hypertrophique (rouge épaisse douloureuse et rétractile), voire de cicatrice chéloïde (aspect pseudo-tumoral).

Certains âges vont être plus favorables à des exérèses plus larges comme la période néonatale (dans les mois suivant la naissance), période de la vie où la peau est très souple et où la cicatrisation est de meilleure qualité.

Par ailleurs, le NC va grandir proportionnellement avec la croissance de l'enfant et donc sa surface corporelle. Selon les zones atteintes, il est parfois plus facile de retirer un NC en profitant de la bonne laxité cutanée chez un enfant jeune que plus tardivement.

Le naevus congénital peut motiver une demande d'exérèse chirurgicale lorsqu'il est jugé inquiétant ou s'il est jugé disgracieux (inesthétique).

Si le naevus est de grande taille il est possible de ne réaliser qu'une chirurgie partielle d'exérèse du naevus : choix délibéré de n'enlever qu'une partie jugée plus inesthétique du naevus ou première étape de gestes chirurgicaux itératifs (successifs) dans le but d'enlever tout le naevus.

LA SURVEILLANCE DERMATOLOGIQUE

Si un naevus congénital est laissé en place dans sa totalité ou en partie, le suivi doit être adapté au cas par cas, en fonction de l'âge du patient, de l'aspect et de l'étendue du naevus.

LES TECHNIQUES CHIRURGICALES

Elles sont nombreuses et peuvent être combinées :

• L'exérèse cutanée suivie de suture simple :

Elle consiste à enlever une zone cutanée (le plus souvent

un fuseau) contenant la totalité du naevus (petite lésion) ou une partie de la lésion (naevus plus grand). La quantité de peau qui peut être enlevée en une fois dépend de la laxité de la peau environnante (elle-même dépendante de la localisation du NC et de l'âge du patient)

L'exérèse cutanée itérative :

C'est une exérèse cutanée répétée à plusieurs reprises (2 à 3 fois le plus souvent). L'intervalle entre 2 gestes dépend de la qualité de cicatrisation propre à chacun et au temps nécessaire pour que la peau s'assouplisse, il varie généralement entre quelques mois et 1 an selon les cas.

L'expansion cutanée :

Elle augmente la quantité de peau disponible à proximité du naevus pour permettre l'exérèse d'une zone de peau plus importante. Elle consiste en la mise en place sous la peau d'un ballon fait d'une enveloppe silicone vide (expandeur) relié à une valve permettant le remplissage du ballon. Le ballon est ensuite gonflé progressivement (sur plusieurs semaines à plusieurs mois) à l'aide de sérum physiologique, jusqu'à obtenir le gain de peau voulu. L'exérèse du naevus est ensuite réalisée dans le même temps que le retrait du ballon et la peau expansée permet la fermeture sans tension de la zone d'exérèse. Plusieurs protocoles d'expansion peuvent être nécessaires selon le gain de peau souhaité en fonction de la taille de la lésion à retirer.

• La greffe de peau totale (comportant toutes les couches de la peau) :

Elle consiste à prélever dans une zone de plus grande laxité cutanée (généralement zone cachée, proche d'un pli naturel) un fragment de peau dont on se servira pour réparer la zone d'exérèse du naevus lorsque la technique d'exérèse avec suture simple en un temps non réalisable.

Cette technique est réservée à des NC de taille petite à moyenne selon la quantité de peau disponible à l'endroit du prélèvement.

La cicatrice au niveau de la zone donneuse est linéaire. La zone réparée est caractérisée par un aspect de patch (pièce rapportée) souvent de couleur et d'élasticité proche de la peau normale.

• La greffe de peau mince ou dermo-épidermique mince :

Dans cette technique, le fragment de peau est plus fin, et contient l'épiderme et une fine couche de derme. La zone donneuse de peau (cuir chevelu, cuisse...) cicatrise seule et spontanément en une dizaine de jours. La cicatrice sur le site donneur peut être plus ou moins visible selon les individus.

Cette technique permet de couvrir des grandes zones d'exérèse.

L'aspect de la greffe n'est pas toujours idéal sur le plan esthétique et fonctionnel : la peau est moins souple et peut avoir une couleur différente de la peau normale environnante.

L'association à une matrice de régénération dermique est possible afin d'obtenir un résultat similaire à celui d'une greffe de peau totale et donc de réduire le caractère rétractile de la zone greffée.

La greffe de peau totale expansée :

Il s'agit d'une technique qui permet d'apporter de la peau épaisse et souple en quantité plus importante que dans la technique de greffe de peau totale sus décrite. La réalisation de la greffe nécessite une expansion préalable de la zone de prélèvement. La cicatrice au niveau du site donneur est linéaire.

Chaque technique a une rançon cicatricielle propre et présente des risques propres de complications. (cf : les fiches de chaque technique).

Pour les lésions de plus grande taille, le type d'intervention et le calendrier chirurgical doivent être murement réfléchis avec l'aide du dermatologue et du chirurgien. Des zones prioritaires peuvent être définies.

Sur les très grandes lésions, certaines zones du naevus seront plus difficiles voire impossibles à traiter : le chirurgien pourra alors n'opérer que les lésions les plus visibles ou les plus gênantes pour le patient.

Quelle que soit la technique chirurgicale réalisée, une analyse anatomopathologique est systématiquement faite. Elle permet de confirmer le diagnostic et d'attester du caractère complet de l'exérèse. En cas de diagnostic autre ou en cas d'exérèse incomplète, il est parfois nécessaire de réaliser un traitement complémentaire.

LA OUESTION DU TABAC

Les données scientifiques sont, à l'heure actuelle, unanimes quant aux effets néfastes de la consommation tabagique dans les semaines entourant une intervention chirurgicale. Ces effets sont multiples et peuvent entrainer des complications cicatricielles majeures, des échecs de la chirurgie et favoriser l'infection des matériels implantables (ex: implants mammaires).

Pour les interventions comportant un décollement cutané tel que l'abdominoplastie, les chirurgies mammaires ou encore le lifting cervico-facial, le tabac peut aussi être à l'origine de graves complications cutanées. Hormis les risques directement en lien avec le geste chirurgical, le tabac peut être responsable de complications respiratoires ou cardiaques durant l'anesthésie.

Dans cette optique, la communauté des chirurgiens plasticiens s'accorde sur une demande d'arrêt complet du tabac au moins un mois avant l'intervention puis jusqu'à cicatrisation (en général 15 jours après l'intervention). La cigarette électronique doit être considérée de la même manière.

Si vous fumez, parlez-en à votre chirurgien et à votre anesthésiste. Une prescription de substitut nicotinique pourra ainsi vous être proposée. Vous pouvez également obtenir de l'aide auprès de Tabac-Info-Service (3989) pour vous orienter vers un sevrage tabagique ou être aidé par un tabacologue.

Le jour de l'intervention, au moindre doute, un test nicotinique urinaire pourrait vous être demandé et en cas de positivité, l'intervention pourrait être annulée par le chirurgien.

TYPE D'ANESTHÉSIE ET MODALITES D'HOSPITALISATION

Type d'anesthésie:

Selon le type de geste et l'âge de l'enfant, trois types de procédés sont envisageables :

- Anesthésie locale
- Anesthésie « vigile »
- · Anesthésie générale classique

Et sont détaillés dans la fiche d'information « Particularités de la chirurgie plastique pédiatrique ».

Modalités d'hospitalisation :

La durée d'hospitalisation dépend du mode d'anesthésie, de la technique et de la pratique habituelle du chirurgien. Ces modalités sont également détaillées dans la fiche d'information « Particularités de la chirurgie plastique pédiatrique ».

RESULTAT

La cicatrice est une séquelle obligatoire de la chirurgie. Elle évolue sur plusieurs mois et le résultat cicatriciel n'est pas définitif avant 18 mois à 2 ans de délai post opératoire, notamment chez l'enfant. Il est impératif de les protéger du soleil durant toute cette période. Dans tous les cas, l'évolution de la cicatrice nécessite une surveillance rigoureuse et prolongée, parfois tout au long de la croissance de l'enfant.

Les imperfections de résultat

Elles peuvent être le fait de phénomènes cicatriciels inhabituels ou de réactions tissulaires inattendues. Le résultat reste notamment soumis aux aléas liés aux tissus vivants dont les réactions ne sont jamais entièrement prévisibles.

Ces petites imperfections, si elles sont mal supportées, pourront éventuellement être corrigées par une intervention chirurgicale complémentaire, en général beaucoup plus simple que l'intervention initiale, tant du point de vue technique que des suites opératoires. Un tel complément d'intervention ne peut toutefois pas être réalisé avant plusieurs mois afin d'agir sur des tissus stabilisés et ayant atteint une bonne maturation cicatricielle.

LES COMPLICATIONS ENVISAGEABLES

Il convient de distinguer les complications liées à l'anesthésie de celles liées au geste chirurgical.

En ce qui concerne l'anesthésie, lors de la consultation, le médecin anesthésiste informera lui-même le patient des risques anesthésiques. Il faut savoir que l'anesthésie induit dans l'organisme des réactions parfois imprévisibles, et plus ou moins faciles à maîtriser : le fait d'avoir recours à un Anesthésiste parfaitement compétent, exerçant dans un contexte réellement chirurgical, fait que les risques encourus sont devenus statistiquement très faibles.

Il faut savoir, en effet, que les techniques, les produits anesthésiques et les méthodes de surveillance ont fait d'immenses progrès ces trente dernières années, offrant une sécurité optimale, surtout quand l'intervention est réalisée en dehors de l'urgence et chez un patient en bonne santé.

En ce qui concerne le geste chirurgical: en choisissant un Chirurgien Plasticien ou un Chirurgien Pédiatre qualifié et compétent, formé à ce type d'intervention, vous limitez au maximum ces risques, sans toutefois les supprimer complètement.

En pratique, l'immense majorité des interventions se passe sans aucun problème.

Pour autant, et malgré leur faible fréquence, vous devez être informés des complications possibles :

Celles-ci sont détaillées dans les fiches propres à chaque technique et dans celle concernant les « Particularités de la chirurgie plastique pédiatrique ».

Le recours à un Chirurgien Plasticien ou Chirurgien Pédiatre qualifié vous assure que celui-ci a la formation et la compétence requises pour savoir éviter ces complications, ou les traiter efficacement le cas échéant.

Au total, il ne faut pas surévaluer les risques, mais simplement prendre conscience qu'une intervention chirurgicale, même apparemment simple, comporte toujours une petite part d'aléas.

Tels sont les éléments d'information que nous souhaitions vous apporter en complément à la consultation.

Nous vous conseillons de conserver ce document, de le relire après la consultation et d'y réfléchir « à tête reposée ».

Cette réflexion suscitera peut-être de nouvelles questions, pour lesquelles vous attendrez des informations complémentaires.

Nous sommes à votre disposition pour en reparler au cours d'une prochaine consultation, ou bien par téléphone, voire le jour même de l'intervention où nous nous reverrons, de toute manière, avant l'anesthésie.

REMARQUES PERSONNELLES: