

La reconstruction craniofaciale dans un contexte humanitaire

Craniofacial Reconstruction in a Humanitarian Context

B Pittet-Cuénod [1], E Rüegg [1], D Baratti-Mayer [2]

1. *Hôpitaux Universitaires de Genève - Service de chirurgie plastique, reconstructive et esthétique - Genève, Suisse.*

2 *GESNOMA (Geneva Study Group on Noma) - Hôpitaux universitaires de Genève - Service de chirurgie plastique, reconstructive et esthétique.*

Mots clés

- ◆ Noma
- ◆ Humanitaire
- ◆ Malformation craniofaciale
- ◆ Reconstruction
- ◆ Mission chirurgicale
- ◆ Transfert
- ◆ Lambeau

Résumé

Depuis plus de 30 ans, s'est instaurée une collaboration entre le service de chirurgie plastique, reconstructive et esthétique des Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG) et différentes organisations non-gouvernementales (ONG) humanitaires. Ces échanges ont permis la prise en charge de près de 600 patients, la majorité d'entre eux, des enfants, atteints de malformations craniofaciales congénitales ou de déformations du visage acquises suite à une gangrène fulminante de la face, caractéristique des pays les plus pauvres : le noma.

Les cas les plus complexes, nécessitant une prise en charge multidisciplinaire et une structure de réanimation, sont opérés dans notre hôpital dans le cadre de transferts. Des missions chirurgicales régulières, au Niger et au Burkina Faso, permettent la prise en charge de cas moins gravement atteints ainsi que le suivi de contrôle des cas transférés.

Si la prise en charge pratiquée dans nos hôpitaux est bien standardisée, il n'en est pas de même dans les pays où sont organisées nos missions et où les infrastructures médicales obligent à faire des choix : opérer, ne pas opérer, transférer ? C'est la question cruciale qui tourmente tous les chirurgiens. Cette prise de décision est fondamentale, car la marge d'erreur sur place est inexistante et la capacité de transfert limitée. La discussion, la confrontation avec des collègues, l'humilité et, bien sûr, un haut niveau de compétences sont indispensables à la réussite de ces opérations qui conditionneront le futur de ces patients.

Keywords

- ◆ Noma
- ◆ Humanitarian
- ◆ Craniofacial malformation
- ◆ Reconstruction
- ◆ Surgical mission
- ◆ Transfer
- ◆ Flap

Abstract

More than thirty years ago a collaboration started between the division of plastic, reconstructive and aesthetic surgery of the University Hospitals of Geneva (HUG) and several non-governmental humanitarian organisations (NGO). Thanks to this collaboration, more than 600 patients, mostly children suffering from congenital craniofacial malformations or facial destructions due to noma received surgical treatment. Noma is a fulminant perioral gangrene, typically occurring in the world's poorest areas.

The most complex cases, needing a multidisciplinary treatment and postoperative surveillance in intensive care unit are transferred to Geneva, where they receive surgical treatment in our hospital. Regular surgical missions in Niger and Burkina Faso enable surgical treatment of less complex cases, as well as follow up of initially transferred cases.

The management of medical care as practiced in our hospitals cannot be compared to the countries where our surgical missions are organized and where low standard of medical facilities oblige to make choices: perform surgery or not? Transfer or not? These questions torment every surgeon. The decision is of great importance, because a false indication may have disastrous consequences and because the capacity of transfer is limited.

A high level of medical care, technical skills and interdisciplinary collaboration as well as humility and respect are fundamental for the success of these operations, which will shape the future of these patients.

Le programme humanitaire du service de chirurgie plastique des HUG (Hôpitaux Universitaires de Genève) s'est principalement focalisé sur le traitement des séquelles de noma et des malformations craniofaciales. Cette activité a débuté dans les années 1980, suite à la rencontre de deux hommes, Edmond Kaiser, humaniste, fondateur de plusieurs organisations humanitaires telles que « Terre des Hommes » et « Sentinelles », et le Professeur Denys Montandon, alors responsable du service de chirurgie plastique, reconstructive et esthétique des HUG. Lors de ses nombreux voyages à travers le monde pour venir en aide aux plus démunis, Edmond Kaiser a été le premier à

se préoccuper des enfants atteints de séquelles de noma. De retour de ses voyages avec des photos de patients, il s'est adressé à Denys Montandon, lui confiant la prise en charge thérapeutique de ces enfants et s'occupant quant à lui, d'organiser les transferts.

Depuis le début de cette collaboration, environ 600 patients ont pu être traités, principalement des enfants, dont la moitié a été opérée dans le cadre de transferts dans notre hôpital, les autres ayant été traités lors de missions chirurgicales, principalement au Niger, mais également au Burkina Faso.

Correspondance :

Pr *Brigitte Pittet-Cuénod, Chef du service de chirurgie plastique, reconstructive et esthétique Hôpitaux Universitaires de Genève - Rue Gabrielle-Perret-Gentil 4, 1205 Geneva, Suisse.*
E-mail : brigitte.pittet-cuenod@hcuge.ch

Le noma

Le noma est une gangrène oro-faciale fulminante, qui touche les enfants principalement entre deux et six ans, plus particulièrement durant la période qui suit le sevrage de l'allaitement maternel. Le taux de mortalité en phase aiguë est élevé. L'Afrique sub-saharienne en est la principale zone endémique, mais des cas sporadiques ont aussi été découverts en Amérique du Sud ou en Asie. Si les facteurs de risque de la maladie, tous liés aux conditions de vie des populations les plus démunies, sont connus de longue date, l'étiologie elle-même reste méconnue (1-3). Un groupe de recherche multidisciplinaire (GESNOMA) a été mis sur pied, dans le but de préciser les facteurs de risque prioritairement impliqués et d'étudier la microbiologie du noma. Une étude de type « cas-contrôle » a été menée au Niger, au centre noma de l'ONG Sentinelles à Zinder. Pour chaque cas de noma examiné en phase aiguë de la maladie, quatre enfants témoins du même village et du même âge étaient inclus dans l'étude. Malgré des techniques hautement sophistiquées pour mettre en évidence les germes prélevés dans la bouche de ces enfants, (microarray et immunofluorescence), aucun micro-organisme

spécifique n'a pu être mis en évidence, mais plutôt un déséquilibre de la flore buccale, quasi identique à celui retrouvé dans la gingivite nécrosante (4,5).

La gingivite nécrosante :

Outre la malnutrition et les maladies concomitantes, un des facteurs de risque présumés du noma, est la mauvaise hygiène buccale. Celle-ci conduit inévitablement à une gingivite qui, parfois devient particulièrement agressive avec la présence d'ulcères et de saignements spontanés gingivaux ; elle prend alors le nom de gingivite nécrosante aiguë (GNA). En occident cette gingivite reste rare et frappe uniquement les jeunes adultes généralement en lien avec le tabagisme, le stress ou une situation d'immunosuppression (HIV, leucémies). Au contraire, en Afrique cette forme de gingivite se rencontre essentiellement chez les enfants de moins de 12 ans vivant dans les régions les plus démunies (6,7). L'étude microbiologique menée par GESNOMA confirme le fait que la GNA est vraisemblablement la lésion qui précède le noma et qui en permet le développement (5). La durée de cette gingivite nécrosante n'est pas connue car le noma frappe des enfants vivant dans des contrées reculées et souvent sans accès à des infrastructures médicales. La GNA peut être traitée par des mesures d'hygiène buccale parfois associées à des antibiotiques, mais



Figure 1. Première phase de la maladie du noma, caractérisée par une nécrose gingivale exposant l'os sous-jacent (A) et un œdème facial (B).

Figure 2. Deuxième phase de la maladie du noma, caractérisée par l'apparition d'une plaque de nécrose tissulaire (A) au sein de la zone oedématiée, puis par une plaie béante suite à la chute du tissu nécrotique (B).





Figure 3A, B et C. Le processus de cicatrisation se fait par contraction de la plaie et conduit à une diminution apparente de la perte de substance.

malheureusement, ce n'est que tardivement que le diagnostic est posé et les premiers moments de la maladie du noma sont rarement observés, rendant difficile toute mesure de prévention.

Les trois phases de la maladie :

On sait néanmoins que le noma se développe en passant par plusieurs stades qui se succèdent rapidement. Différentes tentatives de classification de ces stades ont mené à une certaine confusion ne facilitant pas la prise en charge rapide et le diagnostic précoce du noma. Nous allons par conséquent les décrire en les nommant tout simplement par le signe clinique le plus caractéristique pour chacune de ces phases.

La phase d'œdème : la première phase, se caractérise par une aggravation de la gingivite nécrosante avec exposition de l'os sous-jacent (Fig.1A) et extension de l'ulcère gingival à la muqueuse jugale. Ces lésions intrabuccales s'accompagnent du développement d'un œdème de la région faciale correspondante (Fig.1B). Cette situation constitue la première phase du noma proprement dit, mais elle représente également la seule phase durant laquelle un traitement médical permet d'arrêter la progression de la lésion. Ce stade ne dure que quelques jours et il est malheureusement rare que les enfants consultent précocement.

La phase de nécrose (Fig.2A et B) : rapidement, au centre de la région œdématiée se développe une zone de nécrose qui s'étend progressivement en restant toutefois extrêmement

bien démarquée et en respectant en général les limites constituées par le rebord mandibulaire et le rebord orbitaire inférieurs. Cette nécrose typique du noma semble « programmée » : chez certains enfants elle reste limitée, parfois même en l'absence de tout traitement, alors que chez d'autres elle conduit à des lésions dévastatrices. C'est durant cette phase que décèdent la plupart des enfants en raison de septicémie, broncho-aspiration ou inanition.

La phase de cicatrisation : après la chute spontanée (ou le débridement) des tissus nécrosés, la plaie va cicatriser par contraction. Cette phase se caractérise par la formation de brides cicatricielles particulièrement tenaces qui, lorsqu'elles se développent à l'intérieur de la bouche, mènent à une constriction buccale qui peut parfois être complète.

Les défis chirurgicaux des séquelles de noma

Cette nécrose étendue, souvent transfixiante, va laisser de larges pertes de substance au niveau de la face, emportant des structures anatomiques telles que les lèvres, le nez, la joue, les paupières inférieures et parfois même les globes oculaires (Fig.3A, B et C).

Le processus nécrotique peut toucher l'os, emportant d'importantes portions du maxillaire ou de la mandibule chez ces enfants en croissance.



Figure 4A et B. Jeune garçon de 14 ans, originaire du Niger, présentant des séquelles de noma avec destruction quasi complète de l'os malaire gauche, fistule orbito-buccale et perte du globe oculaire gauche. Il présente également une constriction buccale complète sur ankylose majeure du processus coronoïde avec l'arcade zygomatique et le maxillaire à gauche.

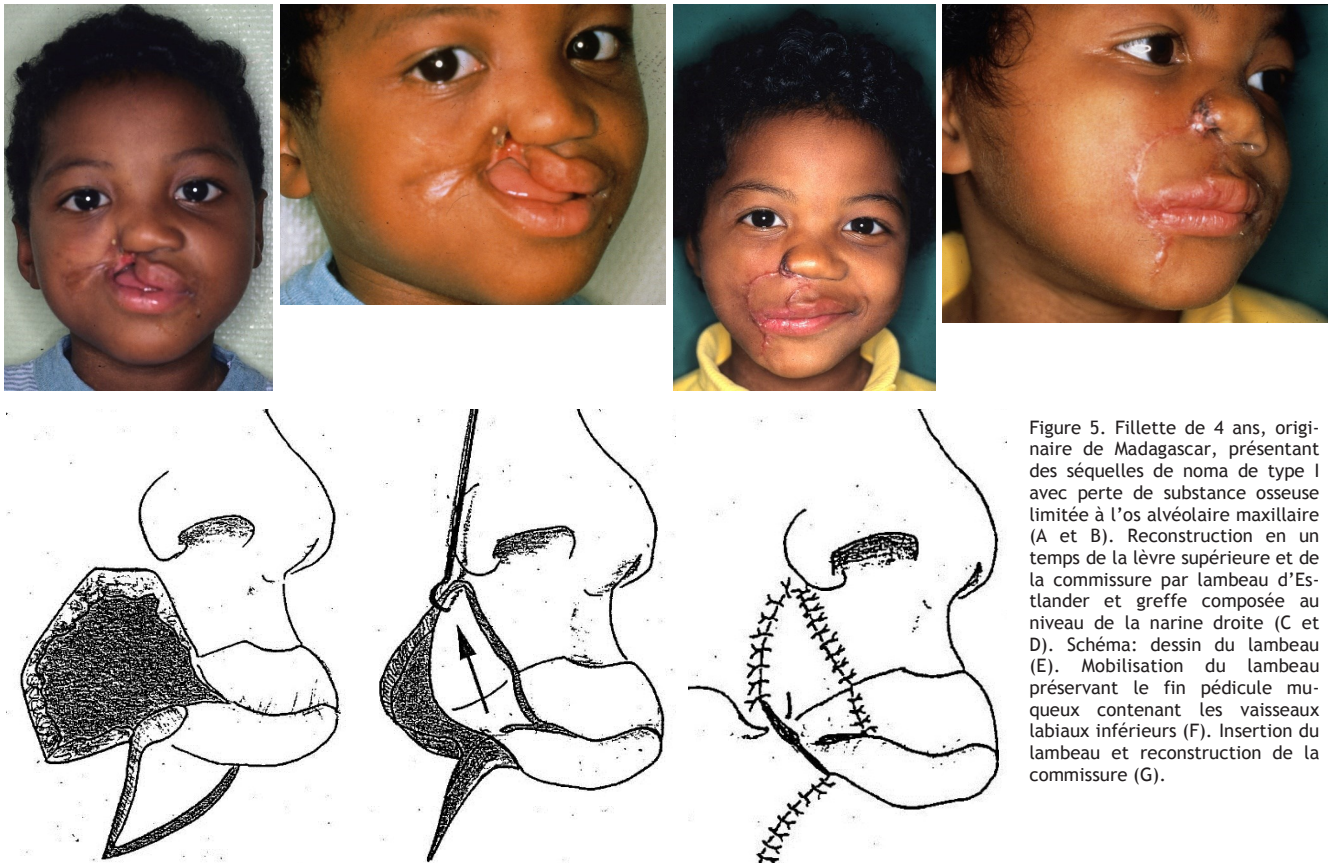


Figure 5. Fillette de 4 ans, originaire de Madagascar, présentant des séquelles de noma de type I avec perte de substance osseuse limitée à l'os alvéolaire maxillaire (A et B). Reconstruction en un temps de la lèvre supérieure et de la commissure par lambeau d'Estlander et greffe composée au niveau de la narine droite (C et D). Schéma: dessin du lambeau (E). Mobilisation du lambeau préservant le fin pédicule muqueux contenant les vaisseaux labiaux inférieurs (F). Insertion du lambeau et reconstruction de la commissure (G).

La fibrose résultant du processus de cicatrisation après perte de l'escarre, aura tendance à « souder » la mandibule au maxillaire. Cette fibrose, au cours du temps, pourra s'ossifier, constituant de véritables ponts osseux responsables de constrictions mandibulaires, rendant l'ouverture de la bouche impossible (Fig.4A et B). La perte de zones de croissance osseuse, associée à ces rétractions cicatricielles, est responsable de déformations secondaires au fur et à mesure de la croissance faciale.

La prise en charge chirurgicale en mission

Depuis 1994, des missions chirurgicales régulières au Niger (dans le centre de Sentinelles à Zinder, ou en capitale à Niamey) et au Burkina Faso, ont permis à l'équipe d'assurer le suivi à long terme des enfants ayant bénéficié d'un transfert à Genève pour leur traitement chirurgical. Ces missions ont également permis de prendre en charge des séquelles moins graves, dont les pertes de substance plus limitées pouvant être traitées en un seul temps opératoire par des lambeaux locaux.



Figure 6. Exemples de reconstructions par lambeaux sous-mentonniers, en un temps opératoire, dans le cadre d'une mission. A et B : chez un garçon présentant des séquelles de noma de type I avec perte de substance de l'os alvéolaire supérieur et de la partie antérieure de l'hémi-palais droit avec fistule naso-buccale. C et D : chez une fillette présentant des séquelles de noma de type I sans constriction mandibulaire. La reconstruction par lambeau sous-mentonnier a permis de combler le défaut osseux localisé grâce à l'inclusion de la glande sous-mandibulaire controlatérale, de fermer la fistule et de reconstruire la région nasogénienne (B), et de reconstruire la joue et la commissure (D). La cicatrice du site donneur est située dans l'ombre du visage.



Figure 7A et B. Nourrisson présentant une fente labiopalatine bilatérale, opéré en mission au Burkina Faso.

En effet, en raison des infrastructures médicales limitées et de la courte durée des missions, il n'est pas possible d'entreprendre des reconstructions complexes.

Les lambeaux locaux plus fréquemment utilisés en mission, sont les lambeaux labiaux d'avancement ou hétéro-labiaux de type Estlander, afin de corriger des pertes de substance partielles des lèvres (Fig.5A-G). Les lambeaux frontaux permettent quant à eux, la reconstruction de pertes de substance au niveau du nez. Le lambeau sous-mentonnier (décrit par Dominique Martin) permet la reconstruction d'une portion de joue, de la commissure ou de plus larges pertes de substance au niveau des lèvres (8). La maîtrise de ce lambeau, apporté en mission, par Dominique Martin lui-même, nous a permis d'élargir nos indications de prise en charge dans le cadre local (Fig.6A-D).

Finalement, ces missions sont également l'occasion de prendre en charge des fentes labiales et palatines que les populations locales confondent souvent avec des séquelles de noma. (Fig.7A et B).

Le transfert des cas plus complexes

Lors de pertes de substance plus étendues, intéressant plusieurs sous-unités de la face, des interventions plus complexes impliquant la présence de soins intensifs pour la période postopératoire, sont prises en charge dans le cadre de transferts. Entre les courtes hospitalisations nécessaires aux interventions, les enfants sont logés dans la maison d'accueil de « Terre des Hommes » à Massongex (Valais, Suisse). Cette structure médicalisée assure les soins postopératoires ainsi que tout un programme de socialisation et d'éducation. Grâce au suivi consciencieux des ONG avec lesquelles nous collaborons et à nos contrôles effectués sur place dans le cadre des missions, nous avons pu prendre conscience des différents problèmes qui peuvent surgir à long terme au cours de la croissance des enfants, tels que récurrence de constriction mandibulaire, résorption des greffons osseux non-vascularisés et défaut de croissance, notamment lors des reconstructions nasales. Ces importantes constatations nous ont amenés progressivement à modifier nos approches et à décrire de nouveaux lambeaux, particulièrement appropriés pour la reconstruction des visages de ces enfants.

Le lambeau libre musculo-cutané du grand dentelé

Se basant sur des études anatomiques illustrant les anastomoses vasculaires entre le pédicule du grand dentelé et les vaisseaux perforants intercostaux, nous avons pu déterminer la fiabilité de la vascularisation d'une palette cutanée prélevée avec le muscle grand dentelé (9). Ce lambeau s'est révélé particulièrement bien adapté pour reconstruire de larges

pertes de substance centro-faciales, puisqu'il présente un pédicule vasculaire particulièrement long (10-12 cm) et une large palette cutanée prélevée en-dessous du sillon inframammaire, dans une zone où la peau est fine et souple, avec une morbidité esthétique et fonctionnelle du site donneur minimale (Fig.8A et B). Ce lambeau est particulièrement intéressant pour une reconstruction totale de la lèvre supérieure et de la joue adjacente et peut également constituer une base pour une reconstruction nasale secondaire.

Le lambeau préfabriqué de calvarium vascularisé

Pour reconstruire les pertes de substances osseuses du centre de la face, principalement du maxillaire, il est nécessaire d'amener un lambeau osseux vascularisé recouvert d'un tissu cutané fin pour la reconstruction du palais ou de la muqueuse nasale (Fig.9A-F). Dans cette optique, nous avons décrit le lambeau préfabriqué de calvarium vascularisé, qui s'effectue en deux étapes (10). Durant la première intervention, la peau du scalp est disséquée de la galéa, qui est largement exposée. Une greffe de peau totale, prélevée généralement dans la région inguinale est suturée sur cette galéa (Fig.9G) et le pédicule temporal superficiel est isolé et enveloppé dans une fine feuille de silicone. Le scalp est ensuite refermé sur des drains aspiratifs. Deux à trois semaines plus tard, l'incision coronale est rouverte et un fragment de calvarium en regard de la galéa greffée est prélevé en pleine épaisseur. Le fragment est ensuite découpé selon l'anatomie osseuse à reconstruire, en ayant bien soin de préserver les connexions entre le périoste et le fragment osseux du lambeau. La perte de substance osseuse est reconstruite en dédoublant l'os prélevé en surplus. Le greffon osseux du lambeau est enveloppé avec le périoste et la galéa greffée, formant un manchon de tissu mou. Le lambeau est transféré au niveau du visage à travers un tunnel sous-cutané. Il sera ensuite fixé aux angles osseux par des points au fil d'acier ou au fil de Nylon.

Nous avons pu observer lors de contrôles à long terme une excellente intégration de ce greffon de calvarium vascularisé, qui non seulement ne se résorbe pas, mais semble croître en harmonie avec les os de la face. Ce lambeau est principalement utilisé dans les importantes pertes de substance du maxillaire, la galéa greffée permettant de reconstruire la muqueuse palatine, nasale et parfois même la face interne de la paupière inférieure, lorsque celle-ci a été complètement détruite. Par ailleurs, elle servira de base pour des lambeaux charnière, qui permettront l'insertion des lambeaux utilisés pour la reconstruction des tissus mous.

Etapas de reconstruction d'un héli-visage

La reconstruction d'un héli-visage se fait par étapes, la première d'entre elles étant la reconstruction osseuse, qui permet d'une part de restituer la hauteur du tiers-moyen de la



Figure 8A et B. Dessin de la palette cutanée du lambeau libre musculo-cutané du grand dentelé au niveau du site donneur (A) et cicatrice postopératoire (B). La cicatrice est placée dans le sillon sous-mammaire sans déplacer le sein.



Figure 9. Fillette âgée de 9 ans, originaire du Madagascar, présentant des séquelles de noma de type 4 avec constriction buccale, destruction quasi complète du nez, du palais et de la joue gauche, emportant la paupière inférieure (A,B,E). La reconstruction osseuse du maxillaire, du malaire et du palais a été réalisée avec un lambeau de calvarium vascularisé préfabriqué, tunnélisé en sous-cutané au niveau de la perte de substance (C,D,F). Autonomisation et préfabrication du lambeau avec une greffe de peau totale, suturée sur la galéa (G).

face et d'autre part, de reconstituer la charpente osseuse qui assurera la projection des tissus mous reconstruits.

La deuxième étape est constituée par l'apport d'une volumineuse palette cutanée et musculaire pour reconstruire la joue dans toute son épaisseur et constituer une base pour la reconstruction des unités anatomiques telles que les lèvres, le nez et la paupière inférieure. Selon l'anatomie de la perte de substance, on utilisera un lambeau du grand dorsal, ou le lambeau du grand dentelé. La largeur de la palette du grand dorsal étant limitée, une expansion préalable au pourtour du lambeau est nécessaire pour de larges pertes de substance, afin d'assurer la fermeture directe du site donneur. Le lambeau transféré au niveau du visage est connecté aux vaisseaux cervicaux, généralement l'artère et la veine faciales, par des anastomoses microchirurgicales. Le lambeau est inséré sur des lambeaux charnières prélevés sur le calvarium greffé au niveau de la paupière supérieure, de la fosse nasale et du palais. Les étapes suivantes seront la reconstruction des lèvres et de la commissure par des lambeaux labiaux d'avancement et des plasties en Z. Si elle est nécessaire, la reconstruction nasale constituera la dernière étape et se fera par un lambeau frontal pré-étendu, une greffe de côte ostéo-cartilagineuse et des lambeaux charnières pour le lining.

Notre expérience nous a montré que la reconstruction nasale chez le très jeune enfant doit souvent être répétée en fin de croissance, le nez n'ayant pas grandi, avec parfois même une résorption de la greffe de côte non vascularisée (11). Nous prenons dès lors soin lors du prélèvement d'un lambeau frontal, de se limiter à un héli-front, préservant l'héli-front controlatéral pour un deuxième lambeau frontal si nécessaire. Dans la mesure du possible, nous essayons de retarder la reconstruction nasale vers l'âge de 12 à 14 ans.

Les malformations craniofaciales

Les enfants transférés pour des malformations craniofaciales ont des origines beaucoup plus variées. Nous avons dénombré 22 pays, principalement d'Afrique et d'Asie. Il s'agit d'un collectif de 55 patients, dont l'âge varie de cinq semaines à 30 ans avec un âge moyen de sept ans et demi. Il s'agit principalement de fentes faciales [30] associant hypertélorisme [23] et encéphalocèle [22], de craniosynostose [20] et d'autres lésions telles que des tumeurs bénignes géantes [6], des neurofibromatoses faciales [4], des malformations vasculaires [2] et des séquelles de brûlures faciales [2].

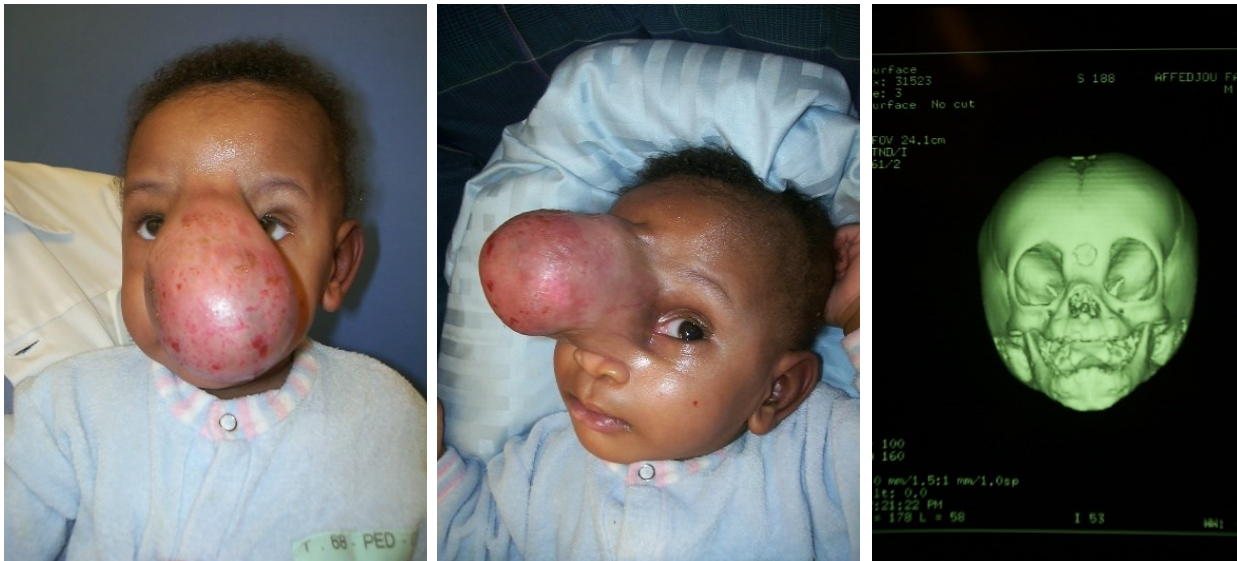


Figure 10. Nourrisson présentant une fente faciale avec encéphalocèle médiane (A et B). Défect osseux de la dysplasie (C). Résultat après résection de l'encéphalocèle, remodelage cutané (D et E).

Les fentes faciales

L'encéphalocèle peut être une malformation craniofaciale isolée suite à la persistance d'une lacune osseuse au niveau des sutures des différents os de la voûte crânienne. Le traitement consiste alors, par voie neurochirurgicale, à exciser cette hernie cérébrale constituée généralement de tissu méningé et cérébral non fonctionnel, de reconstruire une dure-mère étanche, généralement avec une greffe de périoste et l'os manquant avec un fragment de calvarium dédoublé. En cas de déformation osseuse secondaire, celle-ci devra être traitée dans le même temps (12).

En général, les tissus mous distendus par l'encéphalocèle vont pouvoir se rétracter spontanément et il est possible dans la majorité des cas d'éviter des cicatrices au niveau du visage. Lorsque la taille de l'encéphalocèle est particulièrement volumineuse une excision cutanée locale peut s'avérer nécessaire (Fig.10A-E).

Les cas plus complexes associent souvent un encéphalocèle fronto-éthmoïdal, une dysplasie nasale, des colobomes palpébraux et une fente labiale. La première étape correspond généralement à la correction de l'hypertélorisme, en excisant l'encéphalocèle ou les cellules éthmoïdales anormales responsables de l'écartement des orbites par une approche mixte neurochirurgicale et faciale. Le rapprochement des orbites se fait par ostéotomie en box et médialisation ou, lorsque la

partie inférieure du maxillaire est atteinte avec palais ogival et fente maxillaire, par une bipartition faciale, permettant de faire pivoter les deux maxillaires en les réaxant et en rapprochant les orbites (13).

Le remodelage du nez et la correction de la fente labiale se font généralement dans une étape ultérieure (Fig.11A-F).

Les craniosynostoses

Dans nos contrées, les craniosynostoses sont généralement opérées avant l'âge de un an, car l'intervention est plus simple sur des os encore souples et la correction précoce est importante pour le bon développement de la morphologie craniofaciale. Dans notre collectif de 11 patients, l'âge moyen est de 7,55 années (17 mois à 20 ans). Il s'agissait dans 5 cas d'une synostose unique et dans six cas, de synostoses combinées, la plupart associées à une maladie syndromique.

Autres lésions

Les tumeurs bénignes géantes ont été dans trois cas des améloblastomes mandibulaires géants, nécessitant une excision subtotale de la mandibule, suivie d'une reconstruction par lambeau de péroné microchirurgical.

Un myofibrome juvénile, à point de départ éthmoïdal, réséqué partiellement dans son pays d'origine, avait en quelques

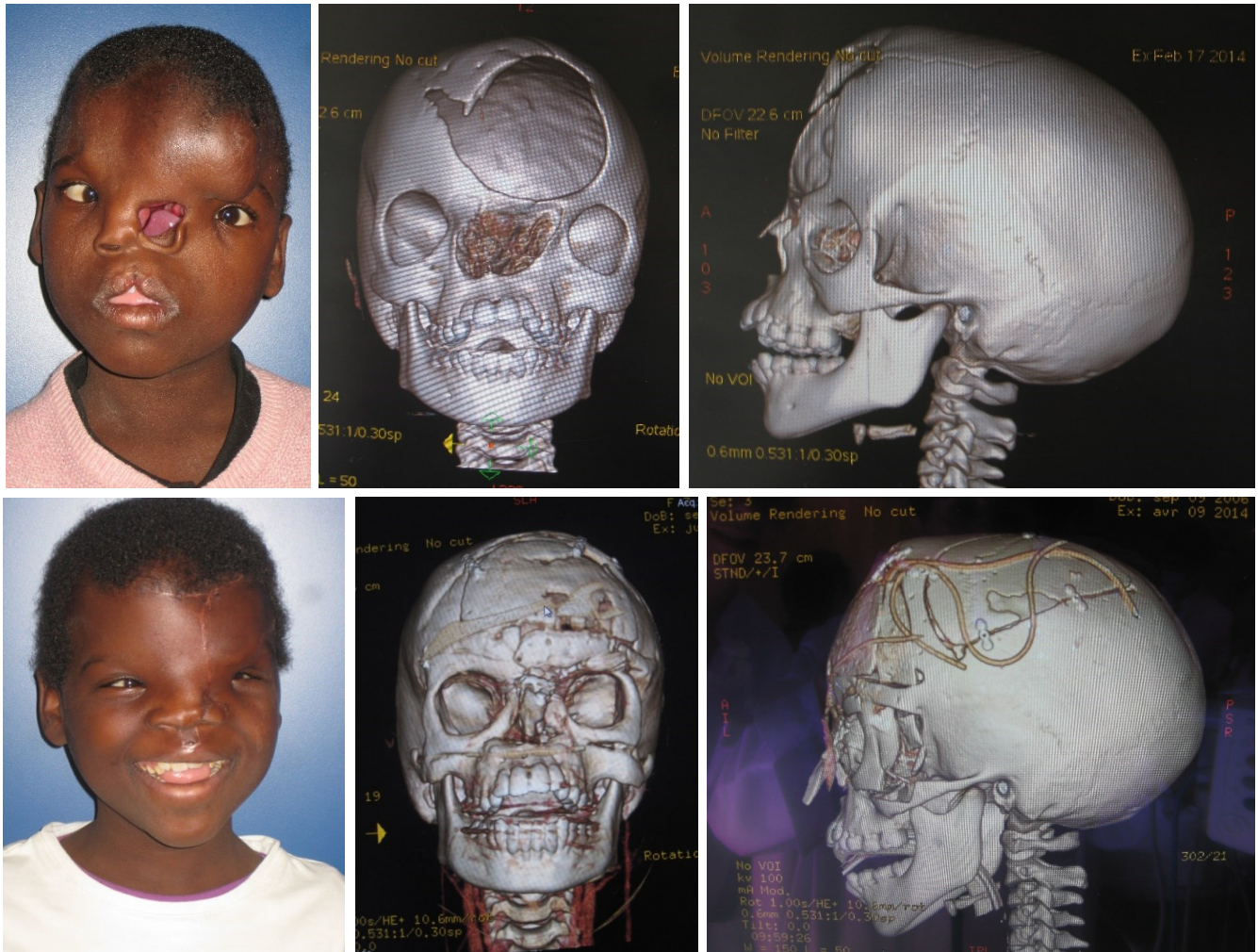


Figure 11. Fillette de 8 ans, originaire de Tanzanie, présentant une fente faciale complexe type Tessier 13/1 avec encéphaloventriculocèle, hypertélorisme et fente labiale médiane incomplète ; le défaut osseux frontal est de 6 x 7 cm (A-D). Résultat après prise en charge multidisciplinaire avec résection de l'encéphaloventriculocèle et prélèvement et dédoublement d'un volet osseux pariétal gauche, ostéotomie en box et médialisation des orbites, fermeture de la fente labiale et remodelage nasofrontal (E,F).

mois complètement déformé le visage d'une jeune togolaise de quatre ans (14). Son excision par voie transcrânienne, transfaciale et endobuccale a laissé une énorme cavité de 10 cm de diamètre au centre de la face. L'embolisation de l'artère maxillaire a permis de limiter les pertes sanguines en peropératoire. Une période de surveillance postopératoire pour vérifier l'absence de récurrence a permis aux os de la face de retrouver des proportions anatomiques et nous avons pu assister à une réossification du centre du tiers moyen du visage.

La neurofibromatose, connue aussi sous le nom de maladie de Recklinghausen, ou les neurofibromes géants, sont traités dans le cadre de transferts. Si l'importance de la lésion fait suspecter des problèmes hémorragiques peropératoires nécessitant la transfusion de plusieurs flacons de sang, la prise en charge sur le terrain peut en effet s'avérer dangereuse. C'est le cas chez une patiente de 15 ans originaire du Sénégal, présentant une masse fronto-temporale pendulaire de 35 x 15 cm (15). Si l'anatomie vasculaire de la lésion le permet, une embolisation préopératoire peut limiter les pertes sanguines. Lors de l'atteinte de toute une hémiface nécessitant plusieurs temps chirurgicaux, le redrapage se fait par étapes commençant par la région fronto-orbitaire, la joue et le nez, puis les lèvres et le menton (Fig.12A-F). Des techniques de suspension statique pour le pli nasogénien, l'aile nasale ou les lèvres utilisant des greffes tendineuses et des amarrages osseux à l'aide d'hameçons osseux sont précieuses pour lutter contre le relâchement cutané précoce de cette maladie (16,17).

Les malformations vasculaires sont rarement l'objet de transferts, puisque dans la plupart des cas l'abstention thérapeutique est de mise. Dans certains cas de lésions bien circonscrites, une excision in-toto peut être envisagée, une embolisation préopératoire est alors parfois nécessaire pour éviter les saignements massifs.

La problématique des transferts

Le fait de devoir éloigner un enfant de sa famille et de son pays pour un traitement est certes la solution de dernier recours. Outre le déracinement imposé à ces patients, les coûts liés à ces transferts, peuvent poser problème. Cette prise en charge avec transferts nous est possible car, depuis toujours, nous avons pu bénéficier de tarifs humanitaires particulièrement bas et, depuis quelques années, notre hôpital applique la gratuité des soins pour ces patients. Entre les hospitalisations, les patients sont accueillis dans un « home » de l'ONG Terre des Hommes, spécialisé dans l'encadrement des enfants en transfert pour traitements médicaux, leur permettant de se retrouver entre eux, encadrés par des éducateurs souvent originaires de leur pays.

Un aspect négatif de la prise en charge de ces patients dans le cadre de transferts est l'absence d'échanges et d'enseignement pour les médecins locaux. En effet, un des buts de toute activité humanitaire devrait être de former le personnel local et de transmettre un savoir-faire. Malheureusement, dans le



Figure 12. Jeune fille de 14 ans, originaire du Niger, présentant un neurofibrome plexiforme envahissant toute l'hémiface gauche (A-C). Résultat après plusieurs interventions de redrapage cutané et suspensions statiques des tissus mous, respectant les unités anatomiques du visage (D-F).

cadre de la reconstruction craniofaciale, qu'il s'agisse de malformations ou de séquelles de noma, la formation nécessaire en chirurgie reconstructive dépasse largement les compétences des médecins locaux de la majorité des pays dont sont originaires ces patients, pays où, pour la plupart, la chirurgie plastique n'a pas encore pu s'implanter. Durant les missions chirurgicales en revanche, nous avons régulièrement inclus dans l'équipe chirurgicale des collègues africains intéressés.

Pour les cas particulièrement complexes, qui nécessitent une équipe pluridisciplinaire compétente, une infrastructure médicale hautement spécialisée pour assumer les soins postopératoires, et des reconstructions en plusieurs étapes chirurgicales, le transfert de ces patients dans des hôpitaux spécialisés est impératif pour assurer leur sécurité durant le traitement. Il est en effet primordial, avant de se lancer dans la prise en charge de ces enfants gravement mutilés, de s'assurer que toutes les compétences nécessaires sont réunies pour éviter des complications postopératoires, qui peuvent être dramatiques, ou de nouvelles mutilations par le prélèvement de lambeaux dont les séquelles du site donneur aggravent la défiguration de ces patients (Fig.13A-C).

Conclusion

Le pronostic à long terme de la plupart des enfants présentant des séquelles de noma ou des malformations craniofaciales est excellent, motivant cette prise en charge chirurgicale. Cependant, pour bon nombre d'entre eux, originaires de pays dont les infrastructures médicales ne permettent pas encore la prise en charge de ce type d'intervention, les transferts médicaux représentent leur seule chance d'être traités. Le suivi à long terme de ces enfants montre que cette prise en charge chirurgicale a un impact important sur leur qualité de vie et leur capacité d'intégration sociale.

Discussion en séance

Question de M Germain

Comment transmettre vos connaissances en particulier pour ce qui concerne les techniques simples (ex : lambeau de *latissimus dorsi*) ?



Figure 13. Fillette de 4 ans, originaire du Sénégal, atteinte de noma à l'âge de 2 ans. Séquelles de traitement entrepris dans un hôpital européen avec un lambeau musculo-cutané pédiculé du grand pectoral puis un lambeau delto-pectoral se soldant par un échec. Rançon cicatricielle invalidante avec bride cervicale (A et B) et surdité sur traitements antibiotiques au long cours.

Transférée à Genève la reconstruction est pratiquée par un large lambeau de grand dorsal pédiculé pour reconstruction du cou et de la joue. Le nez est reconstruit par lambeau de galéa greffé pour le revêtement interne, lambeau frontal gauche et greffe de côte (C).

Réponse

C'est une question clef, particulièrement difficile et compliquée lorsqu'il s'agit d'un programme qui s'adresse aux séquelles de noma. En effet, reconstruire le visage d'un enfant en pleine croissance constitue un véritable défi pour tout chirurgien plasticien, aussi formé et talentueux soit-il.

Il faut différencier l'enseignement que l'on peut dispenser en Occident à nos médecins en formation ou encore aux médecins africains de passage chez nous, de celui que l'on peut apporter sur place lors des missions.

Dans les pays où le noma sévit de façon endémique, l'extrême pauvreté se conjugue avec la précarité du système de santé. Les chirurgiens locaux à former sont rares et la spécialisation en chirurgie plastique n'existe pas. Nous invitons cependant toujours, lors de nos missions des chirurgiens africains intéressés originaires du pays, ou provenant d'autres régions d'Afrique. La chirurgie de terrain s'adresse à des lésions limitées qui peuvent être reconstruites en un temps par des lambeaux locaux. Nous opérons également des fentes labiales et palatines ainsi que des séquelles de brûlures au niveau du visage, ces types de cas étant propices à l'enseignement.

Question de V Martinot-Duquenois

Comment transmettre ces ensembles de techniques complexes aux futures générations ?

Réponse

Il s'agit là d'une vraie préoccupation. La prise en charge de cas plus complexes dans le cadre de transfert dans nos hôpitaux reste une chirurgie extrêmement difficile, grevée de complications, de frustration et de déception, et ne constitue en aucun cas un terrain d'apprentissage pour nos centres de formation. Il faut maîtriser parfaitement toute la chirurgie et la microchirurgie pour prendre en charge ce type de cas. La transmission ne peut se faire qu'à des médecins motivés à rester en milieu hospitalier car plusieurs années de collaboration seront encore nécessaires pour maîtriser toutes ces techniques spécifiquement développées pour le traitement des séquelles de noma, telles que le lambeau de calvarium préfabriqué ou le lambeau musculo-cutané du grand dentelé, ainsi que pour apprendre à gérer les complications et les reprises à long terme.

Références

1. Baratti-Mayer D et al. Noma: an "infectious" disease of unknown aetiology. *The Lancet Infectious Diseases* 2003;3:419-31.
2. Barmes D et al. The need for action against oro-facial gangrene (noma). *Trop Med Int Health* 1997;2:1111-4.
3. Enwonwu CO, Falkler WA Jr, Phillips RS. Noma (cancrum oris). *The Lancet* 2006;368:147-56.
4. Baratti-Mayer D et al. Risk factors for noma disease: a 6-year, prospective, matched case-control study in Niger. *The Lancet Global Health* 2013;1:e87-e96.
5. Huyghe A et al. Microarray Analysis of Microbiota of Gingival Lesions in Noma Patients. *PLoS Negl Trop Dis* 2013;7:e2453.
6. Melnick S et al. Epidemiology of acute necrotizing ulcerative gingivitis. *Epidemiologic Reviews* 1988;10:191-211.
7. Idigbe E et al. Living conditions of children at risk for noma: Nigerian experience. *Oral Dis* 1999;5:156-62.
8. Martin D et al. The submental island skin flap. A surgical protocol. Prospects of use. Article in French. *Ann Chir Plast Esthet* 1990;35:480-4.
9. Pittet B, Mahajan AL, Alizadeh N, Schlaudraff KU, Fasel J, Montandon D. The free serratus anterior flap and its cutaneous component for reconstruction of the face: a series of 27 cases. *Plast Reconstr Surg* 2006;117:1277-88.
10. Montandon D. The sandwich epicranial flap for fullthickness cheek reconstruction in children, in *Craniofacial Surgery*. E. Caroni, Editor Monduzzi: Bologna. 1989:179-82.
11. Pittet B, Montandon D. Nasal reconstruction in children: a review of 29 patients. *J Craniofac Surg* 1998;9:522-8.
12. Pittet B et al. Craniofacial reconstruction of a giant cystlike temporal encephalocele. *J Craniofac Surg* 1999;10:435-8.
13. Pittet B. Simultaneous Correction of Major Hypertelorism, Frontal Bone Defect, Nasal Aplasia, and Cleft of the Upper Lip (Tessier 0-14). *Plast Reconstr Surg* 2004;113:299-303.
14. Modarressi A et al. A facial inflammatory myofibroblastic tumour in a 6-year-old girl: Plastic surgery lessons from a rare case. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery* 2011;39:141-4.
15. Pittet B, Gumener R, Montandon D. Gigantic neurofibromatosis of the orbit. *J Craniofac Surg* 1997;8:497-500.
16. Mimoun N et al. Evaluation of Skin Viscoelasticity in Type 1 Neurofibromatosis Patients. *Skin Pharmacology and Physiology* 2006;19:22-7.
17. Hivelin M. Facial Aesthetic Unit Remodeling Procedure for Neurofibromatosis Type 1 Hemifacial Hypertrophy: Report on 33 Consecutive Adult Patients. *Plast Reconstr Surg* 2010;125:1197-207.