

Greffe de visage : extrapolation à l'enfant et à l'adolescent

Face Transplant: Extrapolation to Children and Teenagers

B Devauchelle [1], S Testelin [1], S Dakpe [1], C Neiva [1], B Lengelé [2], JM Dubernard [3]

1. CHU Amiens - Service de chirurgie maxillo-faciale.

2. Université Catholique de Louvain - Bruxelles.

3. HCL Lyon - Service urologie - transplantation.

Mots clés

- ◆ Allotransplantation
- ◆ Chirurgie faciale pédiatrique
- ◆ Reconstruction microchirurgicale
- ◆ Transplantation faciale chez l'enfant
- ◆ Transplantation néonatale et tolérance
- ◆ Malformation faciale

Résumé

S'il y a incontestablement place pour l'allotransplantation de tissu composite au niveau de la face chez l'adulte, même si le bilan des 35 greffes de visage en dix ans est loin d'être aussi positif que ne le laisse apparaître la littérature, il n'est pas sûr qu'elle puisse être extrapolée chez l'enfant en l'état.

La question n'est pas chirurgicale. Elle est liée d'abord aux pathologies dont le traitement requerrait un tel geste. À cela s'ajoute la difficulté à trouver un donneur dont les critères immunologiques, mais aussi d'âge, de phototype soient compatibles. Spécifique du nouveau-né, la malformation faciale ne répond pas à un déficit de tissu. Il n'y a pas donc place pour la greffe à ce niveau.

Enfin, rien n'est connu de la durée de vie de la transplantation, nonobstant les complications propres aux traitements immunosuppresseurs. Bref, tous les indicatifs sont négatifs.

Poser la question a cependant le double mérite de rappeler que toute innovation chirurgicale vient le plus souvent d'une observation clinique non imaginable, ou non imaginée, et que le cadre spécifique de la transplantation néo-natale vient reposer la question de la tolérance.

Keywords

- ◆ VCA (vascularized composite allotransplantation)
- ◆ Facial pediatric surgery
- ◆ Microsurgical reconstruction
- ◆ Facial transplantation on children
- ◆ Tolerance and neonatal transplantation

Abstract

If there is without any contest a place for face transplant in adults despite the real status of the first 35 realised ones, it is not so obvious that face transplant could be so clearly extrapolated to children.

The question is not surgical. It is related to the pathologies themselves for which transplant could be suitable. Moreover the procurement of face transplant will be more difficult because of immunologic criteria but also age and photo type. Specificity of the newborn malformative face is usually not only a question of tissue defect. It is reasonably not an indication for VCA. It should be added that nothing is known about the future of transplantation in terms of duration but also morbidities due to immunosuppression. Indications criteria are rather negative.

To raise the question of VCA for children has a double benefit. The first is to point out that surgical innovation oftenly arise from a non-imaginable or non-imagined clinical situation. The second is the question of VCA in newborn regarding the tolerance.

Nous nous trouvons devant un homme de génie qui a commencé par faire de grandes découvertes et qui s'est demandé ensuite comment il fallait s'y prendre pour les faire : démarche paradoxale en apparence et pourtant naturelle, la manière inverse de procéder ayant été tentée beaucoup plus souvent et n'ayant jamais réussi.

Henri Bergson (1).

Introduction

La question de l'allotransplantation de tissu composite au niveau de la face se pose-t-elle chez l'enfant ? Et si elle se pose, quelles inconnues nous donne-t-elle à affronter ? Y a-t-il lieu d'ailleurs de se la poser en amont quand l'histoire nous rappelle qu'en chirurgie les circonstances et les actes ont toujours précédé les concepts. Enfin, l'expérience acquise

chez l'adulte, fragile, permet-elle d'extrapoler chez l'enfant ?

Voilà autant de points d'interrogation que celui qui eut privilège de réaliser la première greffe de visage il y a dix années pleines (2) et dont l'exercice s'étend à la défiguration malformative du nouveau-né, s'efforcera de partager à défaut de pouvoir les lever. Et si le titre fut ainsi choisi, délibérément, c'est que les termes, bien qu'honnis en leur temps par le Comité Consultatif National d'Éthique (3) disent toute la dimension ontologique d'une telle pratique chirurgicale.

De l'allotransplantation faciale

Que dire de l'allotransplantation de tissu composite au niveau de la face, si ce n'est qu'en se tenant aux publications scientifiques, recenser plus de deux cents articles parus avant

Correspondance :

Bernard Devauchelle, Service de Chirurgie Maxillo-Faciale - CHU - Place Victor Pauchet - 80000 AMIENS

Tél. : 03-22-66-83-25

E-mail : cmf@chu-amiens.fr

Disponible en ligne sur www.academie-chirurgie.fr

1634-0647 - © 2016 Académie nationale de chirurgie. Tous droits réservés.

DOI : 10.14607/emem.2016.1.000

qu'elle ne se produise et y ajouter plusieurs centaines d'écrits édités dans la presse spécialisée depuis. Ce recensement, fastidieux, laisse penser que là comme dans d'autres champs disciplinaires, paroles et écrits prévalent sur les faits.

Car la greffe de visage parle d'elle-même, et davantage que d'épiloguer sur son compte, la faire et la montrer, l'entendre et la voir suffisent à la justifier. Au demeurant, les expositions suscitent catalogues et exégèses, et la « science médicale » se nourrit de chiffres et de mots.

L'un des derniers articles synoptiques parus sur la transplantation faciale (4) prouve la limite de l'exercice, celui d'un regard rétrospectif qui se voudrait objectif et exhaustif. Il recense 28 « greffes de visage » réalisées en neuf années quand pour notre propre compte nous en comptabilisons 31 (Tableau 1) et ne retrouve aucune trace écrite de sept d'entre elles. (Ce sont 36 transplantations qui ont été pratiquées en ce début d'année 2016).

Mérite doit cependant être rendu à l'auteur de cette publication d'en avoir, pour propre compte, réalisé une (mars 2012), (il en a réalisé une seconde en 2015) et d'en avoir fait une analyse critique honnête. Mérite supplémentaire, il met l'accent sur les points fondamentaux que sont la tolérance et les thérapeutiques immunosuppressives, la réhabilitation fonctionnelle et tout particulièrement la réhabilitation nerveuse, la spatialisation du squelette facial et la restauration de l'occlusion, passant plus rapidement sur les questions psychologiques et éthiques et de ce dernier point de vue insistant sur le coût d'une telle intervention.

Défait d'époque, soumission au biopouvoir ou attirance vers lui, il conclut en appelant de ses vœux une protocolisation du geste et de son indication quand la leçon première à tirer de l'allotransplantation faciale est qu'elle est unique et première pour chacun des patients qui en bénéficient.

Plus regrettable est de voir ces mêmes journaux scientifiques accepter des avis d'experts n'ayant qu'une vue du dehors. Censeurs arguant d'une distanciation, d'autant plus péremptives dans leurs aphorismes qu'ils sont éloignés du sujet (5). On ne reprendra donc pas ici la description d'un acte chirurgical à réinventer chaque fois. Le lecteur est donc invité à une lecture critique de ces articles.

D'une possible allotransplantation faciale chez l'enfant

C'est avec humilité (l'auteur de ces quelques lignes les reniera un jour peut-être) que l'on évoquera sous l'angle chirurgical (technique - indications) cette éventualité.

À perte de substance acquise (traumatique ou post-exérèse tumorale) il n'y a pas techniquement de différence entre l'adulte et l'enfant dans la réalisation d'une greffe de visage. Certes, les structures anatomiques y sont plus grêles, mais leurs capacités physiologiques intactes. Régénération et cicatrisation sont plus rapides. S'il s'agit d'un syndrome malformatif (à supposer qu'il requiert une telle thérapeutique), il faudra préalablement s'assurer qu'à distance les réseaux vasculaires et nerveux répondent à une anatomie classique. Autrement dit, chirurgicalement, il n'y a guère de différence ici comme là-bas entre replantation et transplantation.

De l'indication

Soit, la transplantation de tout ou partie de la face est possible chez l'enfant. Est-elle cependant indiquée ?

La face brûlée

C'est la réflexion menée autour des séquelles de brûlure qui a initié, puis justifié le recours à la transplantation faciale. Paradoxalement, il n'y en eut que quatre chez l'adulte, auxquelles il convient d'ajouter les trois observations de Boston

Patient	Date	Lieu	Equipe Chirurgicale	Age/ Sexe	Etiologie
1	Nov 2005	Amiens France	Devauchelle Dubernard	38/F	Morsure de chien
2	Avril 2006	Xi'an Chine	Guo	30/M	Morsure d'ours
3	Janv 2007	Paris France	Lantieri	29/M	Neurofibromatose
4	Déc 2008	Cleveland USA	Siemionow	45/F	Trauma balistique
5	Mars 2009	Paris France	Lantieri	27/M	Trauma balistique
6	Avril 2009	Paris France	Lantieri	37/M	Brûlure au 3 ^e degré
7	Avril 2009	Boston USA	Pomahac	60/M	Brûlure électrique
8	Août 2009	Paris France	Lantieri	33/M	Trauma balistique
9	Août 2009	Valence Espagne	Cavadas	42/M	Séquelle carcinologique
10	Nov 2009	Amiens France	Devauchelle Dubernard	27/M	Trauma balistique
11	Janv 2010	Séville Espagne	Gomez-Cia	35/M	Neurofibromatose
12	Mars 2010	Barcelone Espagne	Barrett	30/M	Trauma balistique
13	Juin 2010	Paris France	Lantieri	35/M	Neurofibromatose
14	Mars 2011	Boston USA	Pomahac	25/M	Brûlure électrique
15	Avril 2011	Paris France	Lantieri	45/M	Trauma balistique
16	Avril 2011	Paris France	Lantieri	41/M	Trauma balistique
17	Avril 2011	Boston USA	Pomahac	30/M	Brûlure électrique
18	Mai 2011	Boston USA	Pomahac	57/F	Attaque animale
19	Janv 2012	Ghent Belgique	Blondeel	M	Accident industriel
20	Janv 2012	Antalya Turquie	Ozkan	45/M	Brûlure
21	Févr 2012	Ankara Turquie	Nasir	25/M	Brûlure
22	Mars 2012	Ankara Turquie	Ozmen	20/F	Trauma balistique
23	Mars 2012	Baltimore USA	Rodriguez	37/M	Trauma balistique
24	Mai 2012	Antalya Turquie	Ozkan	34/M	Brûlure
25	Juin 2012	Amiens France	Devauchelle Dubernard	52/F	Tumeur vasculaire
26	Févr 2013	Boston USA	Pomahac	44/F	Brûlure chimique
27	Mai 2013	Gliwice Pologne	Maciejewski	33/M	Trauma balistique
28	Juill 2013	Antalya Turquie	Ozkan	27/M	Trauma balistique
29	Août 2013	Antalya Turquie	Ozkan	54/M	Trauma balistique
30	Déc 2013	Gliwice Pologne	Maciejewski	26/M	
31	Déc 2013	Antalya Turquie	Ozkan	22	Trauma balistique

Tableau 1. Répartition des allotransplantations dans le monde depuis 2005.

Figure 1. Jeune patiente de 14 ans : séquelles de brûlures panfaciales à 2 ans.

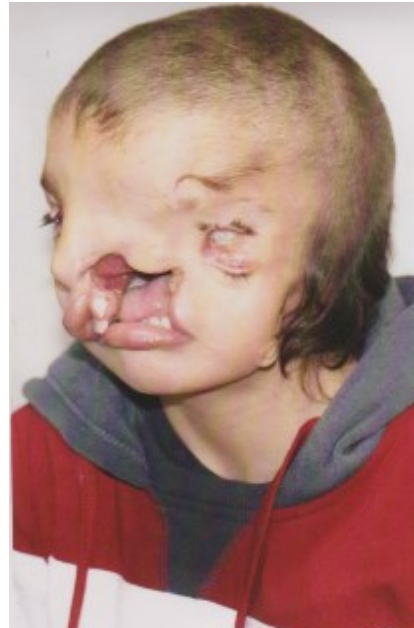


Figure 2. Enfant algérien âgé de 9 ans : fentes faciales multiples et complexes.

(deux brûlures électriques et une brûlure chimique). L'une d'entre elles décéda de complications infectieuses et l'on ne sait que peu des résultats à moyen terme des trois observations turques.

Vice de pensée, l'allogreffe du visage a été imaginée initialement dans cette indication, mettant en avant ce qui pouvait constituer un « resurfaçage » idéal, faisant abstraction en contrepartie du bénéfice fonctionnel attendu. Et, conceptuellement parlant, l'on ne sait rien aujourd'hui, dans une telle indication, de la restauration des fonctions d'expression du visage : faut-il ou non greffer les muscles peauciers ? Faut-il les superposer ? Et comment assurer leur ré-innervation ?

Sans doute existe-t-il ici ou là quelques séquelles gravissimes de brûlures faciales chez l'enfant. Hors un cas venu d'Amérique du Sud (Fig 1), les auteurs n'ont jamais été sollicités sur ce sujet. Demeureront, si la chose advenait, les mêmes interrogations que celles posées chez l'adulte.

Le traumatisme

Si la règle des trois tiers (étage frontal, étage maxillo-nasal, étage masticatoire) s'applique au visage adulte, il n'en est pas de même chez l'enfant tout petit où la face est verticalement divisée en deux étages de taille équivalente (fronto-cranien, naso-orbito-maxillo-mandibulaire). Ce qui d'emblée l'expose moins au traumatisme. Et le traumatisme balistique est en temps de paix quasi inexistant en pédiatrie.

Le visage de l'enfant est, par contre, particulièrement vulnérable aux morsures animales. Celles-ci dilacèrent souvent mais elles amputent rarement, sauf peut-être le pavillon de l'oreille. La littérature rapporte une observation originale de réimplantation d'un visage largement amputé, avec un résultat à distance excellent car le fragment n'était pas trop dilacéré. C'est ce contexte particulier qui, telle notre observation princeps chez l'adulte, pourrait le plus sûrement faire l'objet d'une éventuelle greffe de la partie manquante. Et ce sont les mêmes aires anatomiques (le cercle péri-labial en l'occurrence) qui répondrait le mieux à cette indication. Une observation d'amputation labio-mentonnaire a été rapportée par nos soins, réparée par un transfert de lambeau libre de gracilis préfabriqué. Le résultat est sujet à commentaires et l'on est en droit de s'interroger sur l'incidence de la rétraction cicatricielle sur la croissance mandibulaire (6).

La malformation

L'étroite dépendance organogénétique entre face et cerveau rend non viable ce qui pourrait être une agénésie de tout ou partie du visage. Il n'y a pas de pendant facial à l'anencéphalie. Si, de ce point de vue, la nature a horreur des monstres, pour reprendre l'expression de Canguilhem (7), et la mythologie s'est largement nourrie de ce que la nature avait offert à voir (Cyclope et Janus) et la tératologie en a rempli ses bœufs formolés, demeurent viables bon nombre de malformations cranio-faciales pour lesquelles ont été élaborées au fil du temps des prises en charge complexes, laissant toutefois persister à l'âge adulte des séquelles morpho-fonctionnelles sévères. Diagnostic anténatal aidant, ces malformations se voient en France de moins en moins.

Au-delà des classifications qui ont pu en être faites (8), on en retiendra deux grands types :

- Les malformations fissuraires : systématisées par Paul Tessier (9), elles relèvent moins de perte de substance (d'agénésie) que de dysraphie ou d'incomplétude de formation (dysplasie), permettant au chirurgien des reconstructions utilisant les tissus propres du sujet atteint, sans nécessairement faire apport de greffe ou d'auto-transplantation. Une thèse récente (10) a fait le recensement des plus rares d'entre elles, accréditant le fait que depuis 2005 aucun nouveau cas n'a été répertorié et l'illustration ici rapportée (Fig 2) concerne un jeune enfant algérien.
- Les malformations « tumorales » : c'est par analogie que ce qualificatif est ici employé. Car si le tératome est une authentique tumeur bénigne, il résulte dans son expression néonatale (et le mot porte en lui toute sa signification) d'un vice de formation. Et la question qu'il pose est davantage celle de la compatibilité d'une vie quand la tumeur vient obstruer les voies aérodigestives supérieures. Même en cas de tératome géant (*fœtus in fœtu*), sa simple exérèse au moment de la naissance ne laisse à l'enfant qui en est porteur que des séquelles modérées.
- Différentes sont les malformations vasculaires. Si l'hémangiome est en réalité une authentique tumeur relevant aujourd'hui de thérapeutiques médicales, les malformations lymphatiques, veineuses ou artério-veineuses, peuvent avoir une extension considérable. Et leur exérèse imposera des reconstructions tellement complexes que le recours à une allogreffe puisse s'envisager. Mais la vie même de ces malformations est capricieuse, leur évolution mal maî-



Figure 3. Enfant présentant une tumeur rhabdoïde (aspect à une semaine de vie).

trisée. Et de manière à éviter la mutilation qu'engendrerait inéluctablement une exérèse chirurgicale élargie, les essais thérapeutiques s'orientent aujourd'hui toujours plus vers le médicament, la sclérose, la radiologie interventionnelle ou la destruction par de nouvelles énergies (haute fréquence, laser...). Il n'en reste pas moins que ces pathologies évoluant avec le temps de manière non maîtrisable, ne pouvant relever de traitements étiologiques (un traitement qui réorienterait la morphogénèse), doivent se contenter de mesures palliatives. Impuissance du compromis ; le choix cornélien entre une chirurgie radicale extirpant le mal, mettant en jeu le pronostic vital, susceptible cependant d'améliorer la qualité de vie et une attitude contemplative, compassionnelle mais impuissante.

La tumeur

Rarissimes sont les tumeurs faciales néonatales. Quelques sarcomes ont été rapportés tel cet exemple (Fig 3). Le pronostic vital est ici en jeu. Que ce pronostic autorise la plus grande hardiesse chirurgicale : soit ! Que la mutilation imposée soit sévère : soit encore ! Mais l'on sait que la réparation par allotransplantation, la plus à même de restaurer forme et fonction, n'est guère possible dès lors qu'un traitement immunosuppresseur est inéluctablement lié au geste de réparation. Limite à la dépendance de l'autre. Sous peine de voir se réactiver le processus tumoral extirpé du corps, mais dont le corps garde mémoire au point que la moindre faiblesse de ses défenses ne donne l'opportunité à la tumeur de réapparître. Ce qui est vrai chez l'enfant, l'est aussi chez l'adulte.

Les tumeurs bénignes néonatales sont exceptionnelles aussi : on ne reviendra pas sur l'hémangiome dont l'extension peut mettre en jeu le pronostic vital : les possibilités offertes par les traitements médicaux en ont modifié le devenir.

Une observation personnelle unique de nævus congénital de l'hémiface, ici illustrée (Fig 4), a fait poser la question d'une possible indication de transplantation. L'étendue et la profondeur de cet hamartome géant entraînait conséquences fonctionnelles (oculaires) et douloureuses (prurit) non contrôlables. Indépendamment du risque de dégénérescence, la relative urgence à régler le problème nous a incités à privilégier une solution d'attente qui se confirme quelques années plus tard comme un choix heureux, quoique loin des objectifs à atteindre. Cette observation a rétrospectivement mérité à introduire, puisqu'il s'est produit, le questionnement sur la croissance possible d'un transplant, sur la géographie d'une transplantation qui mettrait en comparaison obligée, profil

droit, profil gauche, et restituerait ce que l'on appellera un visage « schizophrène ».

C'est dans un cadre tout différent que s'inscrit la maladie de Von Recklinghausen de type I, dont l'évolution au fil de la croissance s'apparente à ce que l'on peut observer dans certaines malformations vasculaires, veineuses ou lymphatiques. Rien n'est dit de l'incidence des chirurgies partielles sur l'évolution de la maladie. Les quatre observations d'allotransplantation faciale chez l'adulte dans cette indication laissent penser que, exérèse incomplète obligée, les thérapeutiques entourant la transplantation n'ont guère d'incidence sur la poursuite évolutive de la maladie.

Une observation unique de maladie de Von Recklinghausen, suivie depuis la petite enfance pendant presque vingt années, achevée dramatiquement alors qu'était posée l'indication d'une transplantation hémifaciale, inviterait volontiers à un radicalisme plus précoce des traitements chirurgicaux, ou à l'opposé à une abstention contemplative quand aucun autre traitement n'est envisageable. Cette observation impose une nouvelle fois humilité (Fig 5).

Il est vain de vouloir ici couvrir tout le champ des pathologies néonatales ou de l'enfant qui, atteignant le visage, par leur gravité ou leur étendue, pourraient faire évoquer la possibilité d'une greffe de visage à venir. L'expérience des auteurs, liée aux confrontations cliniques qu'ils ont pu avoir, doit nécessairement croiser celle d'autres acteurs de la pathologie pédiatrique. Elle sert ici d'illustration non exhaustive. C'est dire, qu'indépendamment du propre chemin de chacun, la transplantation faciale chez l'enfant se verra indiquée un jour moins par les chirurgiens, que par le cas pathologique inimaginé qui se présentera à eux.

De la croissance

Si la croissance d'un individu est classiquement liée à des facteurs alimentaires, hormonaux et héréditaires, on sait moins de la croissance d'un organe transplanté. Faut-il penser qu'elle est ici anisotrope, quand elle serait là isotrope ? Peut-on extrapoler aussi aisément d'une transplantation d'organes à une allotransplantation de tissu composite ? Qui plus est, l'on sait que la croissance squelettique des os de la face est liée pour partie aux sollicitations biomécaniques qui s'exercent sur eux. Forme et fonction sont liées.

La littérature étant muette sur le sujet ou presque, peut-on extrapoler des constatations faites chez l'adulte ou de l'auto-transplantation faciale chez l'enfant ?

L'allotransplantation chez l'adulte

Soit qu'aucune mesure objective n'eût été entreprise, soit que l'on manquât de recul, il n'a pas été constaté de modification volumique évidente des transplants faciaux chez l'adulte. Tout au plus peut-on dire que les fonctions « végétatives » des transplantations cutanées sont restaurées intégralement (pilosité, vasodilatation ou constriction, pigmentation...). Certes, les rejets réitérés, comme dans le cas de notre deuxième transplantation, induisent une sclérose et une rétraction des tissus. C'est, privilège de pionnier, le sentiment subjectif que l'on peut ressentir avec notre première patiente. Mais on peut arguer que la fonction (les mouvements) du transplant étant moindre, existe un certain degré d'atrophie des tissus musculaires.

Dans le cas présent, concernant ce que l'on appellera la quatrième dimension, celle du temps, nous nous sommes davantage intéressés à la question du « vieillissement » du transplant. La lecture ici rapportée est quelque peu contradictoire et partielle, car si la peau du transplant semble moins vieillir, apparaît plus lisse et moins ridée, le doit-on à sa moindre sollicitation mécanique par la mimique faciale alors qu'un certain degré d'atrophie la ferait apparaître vieillissante plus rapidement ?

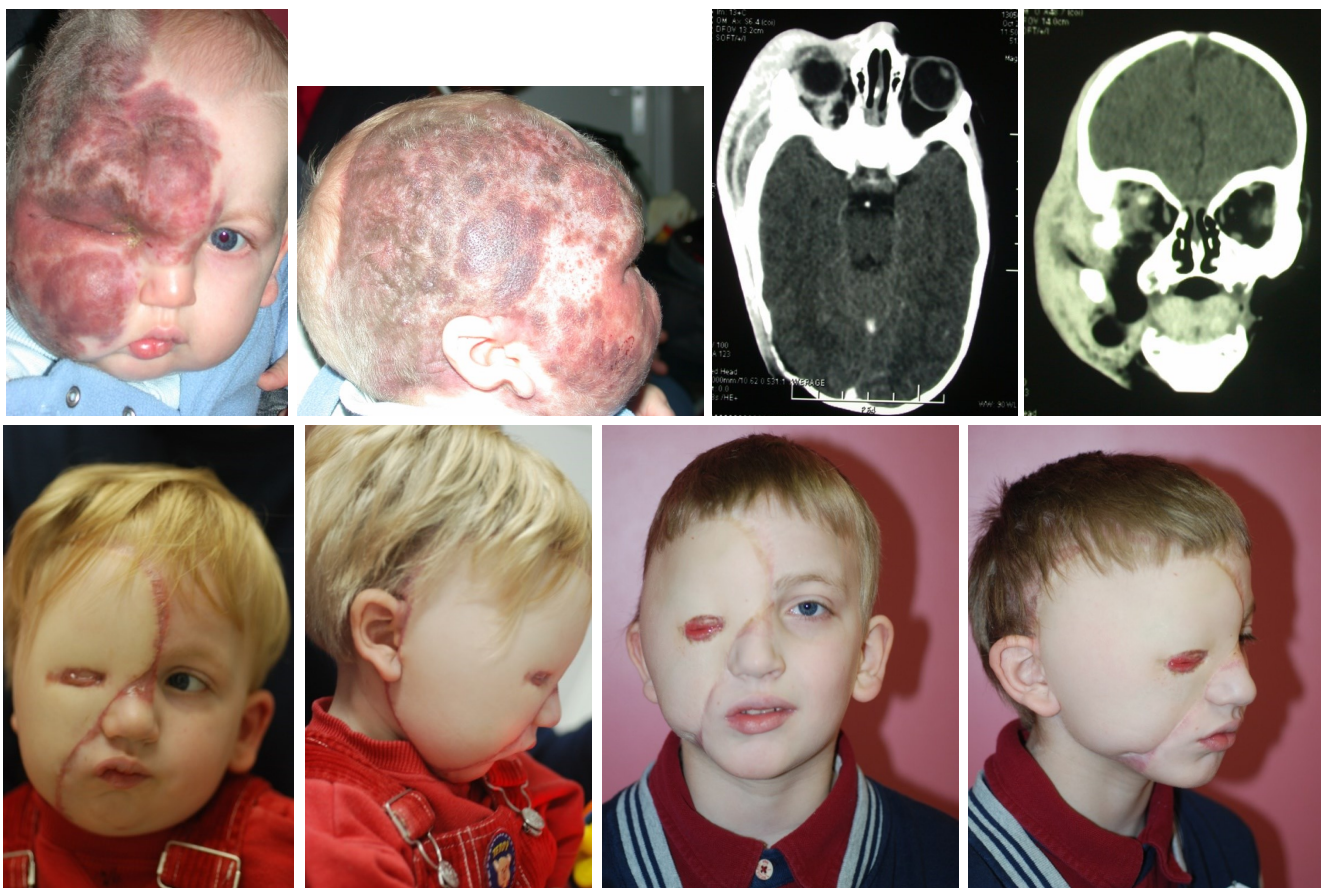


Figure 4. Naevus hémifacial congénital géant avec infiltration profonde (A-B-C-D-E-F-G-H).

A-B : Patient âgé de 10 mois.

C-D : Scanner en coupes axiales et coronales.

E-F : L'eczématisation et la limitation d'ouverture buccale qui amène à l'indication d'une résection large avec couverture par lambeau libre de latissimus dorsi. Respect de l'œil droit et de la conjonctive tarsale. Résultat à l'âge de trois ans.

G-H : Aspect à 10 ans.



Figure 5. Patient suivi depuis l'enfance pour une maladie de Von Recklinghausen (A-B-C-D) (Atteinte faciale exclusive).

A-B : Aspect à 11 ans.

C : Déformation progressive lors de la croissance (coupe coronale de scanner).

D : Aspect à 20 ans.

L'autotransplantation chez l'enfant

À défaut d'avoir l'expérience de l'autotransplantation d'orteil pour reconstituer un premier rayon agénésique, qui pourrait constituer un parangon utile, nous pouvons rapporter une observation de transplantation de fibula en remplacement d'une héli-mandibule avec un suivi de plusieurs années. Chez une enfant opérée d'un sarcome mandibulaire, la croissance faciale de l'étage inférieur de la face s'est faite sans asymétrie notable. Par contre, si la fibula a continué de croître sur son axe longitudinal, elle ne semble pas l'avoir fait dans son épaisseur. La finesse de la baguette osseuse demeure. On objectera que l'on remplace ici un os à croissance membraneuse par un os à croissance enchondrale et que la fibula n'est pas sensible aux sollicitations biomécaniques dont elle est l'objet dans les mouvements d'ouverture - fermeture buccale, d'autant qu'édentée elle ne subit pas les pressions exercées lors de la mastication. Mais c'est reconnaître a contrario que la croissance des os longs dans leur volume et non dans leur longueur est fonction des pressions qui s'exercent sur eux (Fig 6).

Soit, il y a tout lieu de penser qu'une allotransplantation faciale chez l'enfant suit les règles normales de la nature dès lors que l'écart d'âge entre donneur et receveur sera aussi réduit que possible. Ce qui inéluctablement fait poser la question de la possibilité d'un don d'organe.

De la donation d'organe

On sait trop le frein obligé que la difficulté à obtenir un don d'organe impose aux transplantations. Un besoin sur trois est couvert en France. A des degrés divers ce blocage est, culture et religion aidant, le même ou plus aigu encore dans d'autres pays. Cette réalité sur laquelle aucun jugement ne peut être porté, est encore plus criante quand il s'agit de trouver un donneur de tout ou partie de ce qui constitue un visage. Oserait-on, à ce sujet, se poser la question à soi-même, moins en tant que donateur potentiel qu'en tant que parent d'un enfant en état de mort cérébrale ? Comment oser déléguer cette demande aux équipes de coordination qui sont composées elles-mêmes de jeunes mères de famille et dont on sait a posteriori que certaines ne sont pas prêtes à demander chez l'adulte la cornée ou la part de visage dont un receveur pourrait avoir besoin ? Chez l'adulte, et dans ce domaine précis, les délais d'attente ont été pour chacune de nos trois transplantations de plusieurs mois. Cette attente serait-elle compatible avec l'évolution de la pathologie (si tant est que ce soit le cas) de l'enfant receveur ?

Au point d'interrogation imposé au fronton de cet essai, commodément levé dès lors que sont évoquées les questions relatives à la technique, répondent deux autres points d'interrogation, bloquants l'un et l'autre, ceux de l'offre et de la demande, dans ce jeu métaphorique cruel qui use des mots du marché dans toute leur inhumanité, quand le sujet même aborde les tréfonds de notre humanité (« *Il vous faut, à vous chirurgiens, tout à la fois beaucoup d'humanité et beaucoup d'inhumanité* » Paul Valéry (11)).

Parangonage

Sans doute faut-il qu'une population de chirurgiens pédiatres se réunissent au sein de l'Académie pour qu'enfin soit évoquée pour la première fois (comblant ainsi une lacune dans la littérature, exception faite de la récente publication de Doumit et coll (12) qui évoque le sujet) la transplantation faciale chez l'enfant.

Avant que de clore définitivement ce débat, dont les hypothèses ne seront définitivement levées que le jour où l'observation clinique s'imposera d'elle-même, comme il a été dit, il est, remontant à rebours le cours de l'histoire, utile de

rechercher trace d'une même interrogation s'appliquant aux autres allotransplantations de tissu composite.

Sur un plan général, la récente publication de Doumit conclut qu'il est aujourd'hui prématuré d'envisager une telle transplantation chez l'enfant, qu'il s'agisse de la reconstruction des extrémités ou de la face, en raison de la lourdeur des traitements immunosuppresseurs et de l'inconnue qui demeure en termes de croissance. Cette publication ne repose, encore une fois, que sur une revue de la littérature.

Plus intéressante est la démarche entreprise par Berli et coll (13) concernant la réparation des larges pertes de substance de la paroi abdominale associées à une transplantation d'organe sous-jacente). Fouillant dans une littérature abondante (plus de 280 articles), ils en isolent cinq d'entre eux et comparent deux approches techniques différentes. Sur les 17 cas recensés, un quart d'entre eux concernaient des enfants de moins de 15 ans. Sur les 17 observations, seulement six d'entre elles étaient en vie, sans complication, avec un recul allant de deux à sept années. L'auteur ne retrouve aucune publication ayant simplement trait à la reconstruction unique de la paroi abdominale. Comme d'autres, il conclut que l'indication ne peut être aujourd'hui retenue que dans les transplantations multi organes et à condition que des progrès soient accomplis en termes de tolérance, donc en pénibilité des traitements immunosuppresseurs.

La main ayant précédé le visage dans l'histoire de la transplantation, elle le précède également dans cette hypothèse d'une allotransplantation néonatale. Deux articles issus des mêmes auteurs (14,15) aboutissent d'emblée aux mêmes conclusions : tant que la question immunologique n'est pas résolue, il n'y a pas lieu d'envisager l'allotransplantation pour compenser l'agénésie de la partie distale du membre supérieur. Mais cet article évoque aussi la particularité du système immunitaire néonatal qui permettrait d'obtenir une certaine tolérance.

Pour vérifier cette hypothèse, un travail expérimental est mené sur le porc nouveau-né, travail qui conclut malheureusement que le statut immunologique du nouveau-né n'est pas suffisant pour espérer une tolérance sans traitement immunosuppresseur et que, l'âge aidant et le poids, augmentent les risques de rejet et de décès de l'animal. Mais la réflexion menée par les auteurs est intéressante, quoique non applicable à la face, quand ils évoquent le caractère hypotrophique du moignon restant et « l'impossible » intégration cognitive du transplant. De ce dernier point de vue, l'autotransplantation fait la preuve d'une possible intégration corticale du transfert du deuxième orteil pour remplacer un pouce ou des doigts manquants. Le fait est, cependant, qu'il n'existe pas d'authentique malformation agénésique de la face, hormis peut-être certaines formes graves de syndrome du premier arc. Et, fait remarquable, l'allotransplantation faciale ne peut se prévaloir que d'un regard frontal, celui d'une image miroir, et moins d'une vision de profil.

Conclusion

En ponctuant le titre de cet essai d'un point d'interrogation, c'est redire le risque qu'il y a à conjecturer en médecine ou en chirurgie, écueil dans lequel est tombé le Comité Consultatif National d'Éthique en 2004 dans son avis 82 quand il refusait le terme même de « greffe de visage » et émettait une opinion très négative à sa réalisation.

L'allotransplantation de tissu composite au niveau de la face ne vaut que si elle est greffe de visage, que si, reconstituant l'organe détruit dans sa forme et sa fonction, elle permet au sujet défiguré de se reconstruire dans son entièreté. Cela vaut quel que soit l'âge de l'individu.

Si des questions ont été posées, spécifiques à une telle transplantation chez l'enfant, elles l'ont été avec le regard rétrospectif de qui a croisé et pris en charge quelques défigurations



Figure 6. Patientte atteinte d'un sarcome mandibulaire traité par chimiothérapie puis résection chirurgicale et reconstruction par lambeau libre de péroné

A-C : Patientte âgée de trois ans.

B : Scanner en coupe axiale : atteinte de l'angle gauche.

D : Contrôle radiographique de face.

E-F-G : Aspect de face et de profil à 6 ans.

H : Dysharmonie dento-dentaire - Vue endobuccale.

I : Radiographie de profil.

J : Aspect à 15 ans.

extrêmes de l'enfant. Mais ce regard rétrospectif ne vaut rien, même doublé de l'expérience de qui a transplanté des adultes. Ce sont les circonstances non imaginées, non imaginables, qui imposeront, comme chez l'adulte, les greffes de visage chez l'enfant, suscitant de nouvelles interrogations non imaginées ou non imaginables aujourd'hui. Toute autre posture serait erreur.

Discussion en séance

Questions de JM Dubernard

1-Rien n'est plus injuste de naître sans main ou sans visage d'où la nécessité de greffes du nouveau-né ?

2-Comment induire une tolérance néo-natale ?

3-Faut-il associer une greffe de moelle qui semble remplacer le traitement immunosuppresseur ?

4-Faut-il utiliser le modèle des transplantations d'organes vitaux ?

5-Quelle utilisation des organes de jumelles avec un jumeau donneur ?

6-Quelle est la tolérance des greffes après arrêt du traitement chez le nouveau-né ?

7-Problème de l'autorisation administrative : montrer d'abord que l'on peut faire tolérer une greffe chez le nouveau-né.

Réponses

Ses questions sont davantage des propositions et des mises à jour du programme de recherche aujourd'hui entrepris à Lyon

en termes de tolérance des transplantations néonatales, tout particulièrement les transplantations de tissu composite. Il apparaît possible sur un modèle expérimental chez l'animal d'induire ainsi en allotransplantation néonatale un phénomène de tolérance qui permet au bout de quelques semaines de s'affranchir d'un traitement immunosuppresseur. Cela étant, la chose mérite d'être vérifiée chez l'humain. Il est entendu qu'il existe peu d'indication pour la transplantation faciale et que l'indication porterait davantage sur des agénésies du membre supérieur. Les propos transmis par le Professeur Dubernard n'ont toujours pas été confirmés officiellement en publication scientifique.

Questions de L Lantieri

1-Trouver l'opportunité de l'indication idéale...Cas d'un enfant qui a besoin d'une greffe hépatique et de visage ?

2-Quel est le cadre administratif dans une situation inédite unique et exceptionnelle ?

Réponses

Le Professeur Lantieri reconnaît que dans l'état actuel de connaissance des malformations ou tumeurs de l'enfant, il n'y a pas d'indication évidente à une allotransplantation de tissu composite au niveau du visage. Se pose la question récurrente de l'autorisation administrative à obtenir, le système français paralysant quelque peu l'initiative, l'Agence de la Biomédecine reposant son avis sur l'autorisation de l'ANSM, laquelle s'appuie sur les PHRC obtenus il y a une dizaine d'années, lesquels enfin ont bien évidemment évolué. D'aucun s'accorde à reconnaître que la réglementation en la matière a un écrit quelque peu paralysant et qu'ici le principe de précaution bloque l'initiative des chercheurs.

Commentaire de MP Vasquez

Le cas du visage est particulier.

Réponse

Ceci confirme nos propos dans la mesure où à l'heure actuelle et compte tenu de ce qui, en pathologie de l'enfant, peut être rencontré, il n'y a pas place pour l'allotransplantation de tissu composite au niveau du visage de l'enfant. Question, d'ailleurs, à laquelle nulle réponse n'est apportée dans celle de la pérennité de cette transplantation en long terme.

Question de M Germain

Pourriez-vous nous donner votre avis et votre expérience sur les transplants préfabriqués pour la face ?

Réponse

Concernant les transplants préfabriqués pour la face, nous en avons une expérience. J'ai effectivement souvenir des cas rapportés par Jacques Baudet avec des résultats cosmétiques, aux dires même de notre collègue, moyens. Nous savons ce qu'il en est pour la trachée puisque plusieurs observations ont été rapportées. Il s'agit ici presque davantage d'une prélamination que d'une préfabrication.

Enfin, de ce point de vue, j'avais présenté lors de ma communication à l'Académie de Chirurgie le cas d'une prélamination d'un lambeau de grand dorsal dans le cas d'une réparation hémifaciale droite chez un enfant.

Sur le fond, le sujet est intéressant, même si, s'agissant de cas très particuliers, on ne puisse en déduire une règle quelconque.

À en rediscuter.

Commentaires de D Goga

C'est un honneur et un challenge auquel je ne me risque qu'avec prudence que d'ouvrir la discussion après les présentations toujours très brillantes de Bernard Devauchelle

L'allo-transplantation de tissu composite à la face, réalisée par le Professeur Devauchelle et toute son équipe, est et restera une intervention majeure qui marquera l'histoire de la chirurgie, et qui a fait connaître notre discipline, en tout cas, qui a contribué à la mieux faire comprendre.

Mais la question est ici à l'enfant. Que dire de plus ?

- N'est-ce pas encore plus difficile pour des parents ayant perdu leur bébé ou leur enfant de voir son visage sur un autre ?
- Peux-t'on imposer en l'état actuel des connaissances, un traitement lourd de séquences et de longue durée à un jeune enfant ne présentant pas une pathologie évolutive mettant en jeu le pronostic vital ?

Ces questions peuvent sembler être des préoccupations de « café du commerce » et pourtant les problèmes se poseraient peut-être comme cela auprès des parents.

Il n'y a pas donc place pour la greffe à ce niveau comme il a été dit.

Pourtant, particulièrement chez l'enfant, la discrétion est le privilège aristocratique du banal, le rêve d'Éléphant man. Bien que le visage déformé ne soit pas un handicap, au sens où il n'altère en aucune façon ses compétences, l'enfant devient un handicapé à partir du moment où il suscite un traitement social du même ordre.

C'est à nous de l'aider à se normaliser. Plusieurs des axes évoqués lors de cette séance y contribuent efficacement.

Je vous remercie de votre attention et me permet d'ouvrir la discussion après cette remarquable démonstration de Bernard Devauchelle.

Références

1. Bergson H. La pensée et le mouvant. Paris : PUF, 1969.
2. Devauchelle B, Badet L, Lengele B et al. First human face allograft : early report. *Lancet*. 2006, 368 : 203-9.
3. Avis 82. Comité Consultatif National d'Éthique. 19 février 2002.
4. Khalifian S, Brasio PS, Mohan R, Shaffer C, Brandacher G, Barth RN, Rodriguez ED Facial transplantation : the first 9 years. *Lancet*. 2014;384:2153-63.
5. Smeets R, Rendebach C, Birkelbach M, Al-Dam A, Gröbe A, Hanken H, Heiland M. Face transplantation : on the verge of becoming clinical routine ? Hindawi Publishing Corporation - BioMed Research International. 2014;2014:907272. doi: 10.1155/2014/907272.
6. Lengele B, Testelin S, Bayet B, Devauchelle B. Total lower lip functional reconstruction with a prefabricated gracilis muscle free flap. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2014, 33 : 396-401.
7. Canguilhem G. Le normal et le pathologique. Paris : P.U.F., 1966.
8. Stricker M, Van Der Meulen J, Raphael B, Mazzola R. Craniofacial malformations. New-York : In Churchill Livingstone, 1990.
9. Rougier J, Tessier P, Hervouet F, Woillez M, Lekieffre M, Derome P. Nouvelle classification anatomique des fentes faciales cranio-faciales et latéro-latérales. Leur répartition autour de l'orbite. Paris : In Chirurgie plastique orbito-palpébrale, Edition Masson, 1977, pages 191-208.
10. Racz C. Thèse de Médecine : Fentes orbito-faciales rares : évaluation de la prise en charge à long terme. A propos de 15 observations. Amiens, 2014.
11. Valéry P. Discours de Paul Valéry prononcé en octobre 1938 au Congrès Français de Chirurgie. In La Pleiade, Œuvres de Paul Valéry, Paris, Editions Gallimard.
12. Doumit G, Gharb BB, Rampazzo A, Papay F, Siemionow MZ, Zins JE. Pediatric vascularized composite allotransplantation. *Ann Plast Surg*, 2014;73:445-50.
13. Berli JU, Broyles JM, Lough D, Shridharani SM, Rochlin D, Cooney DS, Lee WPA, Brandacher G, Sacks JM. Current concepts and systematic review of vascularized composite allotransplantation of the abdominal wall. *Clin Transplant*. 2013;27:781-9.
14. Gazarian A, Abrahamyan DO. Allogreffe de main chez le nouveau-né agénésique : étude de faisabilité. *Ann Chir Plast Esth*, 2007;52:451-8.
15. Solla F, Pan H, Watrelot D, Leveueur O, Dubernard JM, Gazarian A. Composite tissue allotransplantation in newborns : a swine model. *J of Surg Research*. 2013;179:e235-43.