

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 162

La camptodactylie chez l'enfant
etude de huit cas cliniques

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle Imane DOUAY

Née le 14 Janvier 1984 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Camptodactylie – Enfant – Arthropathies – Rééducation –Chirurgie.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Mme. B. CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

Mr. H. GOURINDA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

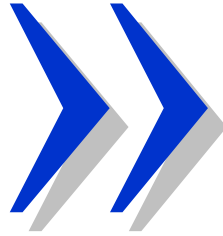
Mme. F. Z. JABOURIK

Professeur Agrégé de Pédiatrie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم
الحكيم





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Docteur Ahdemalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen :	Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantines	Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Naima LAHBABI-AMRANI
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général :	Monsieur Mohammed BENABDELLAH

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader Pathologie Chirurgicale

Février, Septembre, Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss* Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Ahdemalek Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima Pédiatrie

Mars, Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam
14. Pr. MESBAHI Redouane

Neurochirurgie
Cardiologie

Mai et Octobre 1981

15. Pr. BENOMAR Said*
16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
18. Pr. HAMMANI Ahmed*
19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
20. Pr. SBIHI Ahmed
21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

22. Pr. ABROUQ Ali*
23. Pr. BENOMAR M'hammed
24. Pr. BENSOUA Mohamed
25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
27. Pr. JIDAL Bouchaib*
28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
30. Pr. BALAFREJ Amina
31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
38. Pr. NAJI M'Barek *
39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

40. Pr. BENJELLOUN Halima
41. Pr. BENSALD Younes
42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
43. Pr. IHRAI Hssain *
44. Pr. IRAQI Ghali
45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

46. Pr. AJANA Ali
47. Pr. AMMAR Fanid
48. Pr. CHAHED OUAZZANI ép.TAOBANE Houria
49. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq
50. Pr. EL HAITEM Naïma
51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
52. Pr. EL YAACOUBI Moradh

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie

53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
54. Pr. LACHKAR Hassan

Gastro-Entérologie
Médecine Interne

55. Pr. OHAYON Victor*
56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCH Mohamed Najib
58. Pr. DAFIRI Rachida
59. Pr. FAIK Mohamed
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Nouredine
61. Pr. HERMAS Mohamed
62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
64. Pr. ACHOUR Ahmed*
65. Pr. ADNAOUI Mohamed
66. Pr. AOUNI Mohamed
67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*
68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
70. Pr. CHAD Bouziane
71. Pr. CHKOFF Rachid
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
73. Pr. HACHIM Mohammed*
74. Pr. HACHIMI Mohamed
75. Pr. KHARBACH Aïcha
76. Pr. MANSOURI Fatima
77. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
78. Pr. SEDRATI Omar*
79. Pr. TAZI Saoud Anas
80. Pr. TERHZZAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
82. Pr. ATMANI Mohamed*
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
88. Pr. BENSOUHA Yahia
89. Pr. BERRAHO Amina
90. Pr. BEZZAD Rachid
91. Pr. CHABRAOUI Layachi
92. Pr. CHANA El Houssaine*
93. Pr. CHERRAH Yahia
94. Pr. CHOKAIRI Omar
95. Pr. FAJRI Ahmed*
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
97. Pr. KHATTAB Mohamed

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie

98. Pr. NEJMI Maati
99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

100. Pr. SOULAYMANI ép.BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUADA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed
143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSSERDAQ Rachid*

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métabolique
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumatologie Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie

146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BELAIDI Halima
153. Pr. BARHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Ilham
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANINE Ahmed*
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie - Obstétrique
Traumatologie - Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEDDOUCHE Amqrane*
170. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbes
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
182. Pr. BENOMAR ALI
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
184. Pr. ER RIHANI Hassan
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
186. Pr. KABBAJ Najat
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique

192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
 195. Pr. GAMRA Lamiae
 196. Pr. GAOUZI Ahmed
 197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
 198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 200. Pr. MOULINE Soumaya
 201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 202. Pr. OUZEDDOUN Naima
 203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie – Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 205. Pr. BEN AMAR Abdeselem
 206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 207. Pr. BIROUK Nazha
 208. Pr. BOULAICH Mohamed
 209. Pr. CHAOUIR Souad*
 210. Pr. DERRAZ Said
 211. Pr. ERREIMI Naima
 212. Pr. FELLAT Nadia
 213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
 214. Pr. HAIMEUR Charki*
 215. Pr. KADDOURI Noureddine
 216. Pr. KANOUNI NAWAL
 217. Pr. KOUTANI Abdellatif
 218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 220. Pr. NAZZI M'barek*
 221. Pr. OUAHABI Hamid*
 222. Pr. SAFI Lahcen*
 223. Pr. TAOUFIQ Jallal
 224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.RL.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie – Pédiatrique
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
 226. Pr. KHATOURI Ali*
 227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
 229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 230. Pr. ALOUANE Mohammed*
 231. Pr. LACHKAR Azouz
 232. Pr. LAHLOU Abdou
 233. Pr. MAFTAH Mohamed*
 234. Pr. MAHASSINI Najat
 235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
 237. Pr. NASSIH Mohamed*
 238. Pr. RIMANI Mouna

Gastro - Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto- Rhino- Laryngologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurochirurgie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
 Anatomie Pathologique

239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*
241. Pr. AIT OUMAR Hassan
242. Pr. BENCHERIF My Zahid
243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
245. Pr. CHAOUI Zineb
246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
248. Pr. EL FTOUH Mustapha
249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
250. Pr. EL OTMANYAzzedine
251. Pr. GHANNAM Rachid
252. Pr. HAMMANI Lahcen
253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
254. Pr. ISMAILI Hassane*
255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
257. Pr. TACHINANTE Rajae
258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
261. Pr. AJANA Fatima Zohra
262. Pr. BENAMR Said
263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
265. Pr. BOUTALEB Najib*
266. Pr. CHERTI Mohammed
267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
268. Pr. EL HASSANI Amine
269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
270. Pr. EL KHADER Khalid
271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
273. Pr. HSSAIDA Rachid*
274. Pr. MANSOURI Aziz
275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
276. Pr. RZIN Abdelkader*
277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
280. Pr. AOUAD Aicha
281. Pr. BALKHI Hicham*
282. Pr. BELMEKKI Mohammed
283. Pr. BENABDELJLIL Maria
284. Pr. BENAMAR Loubna

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie

285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOACHANE Thami
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 290. Pr. BERRADA Rachida
 291. Pr. BEZZA Ahmed*
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSE Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 300. Pr. EL HJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJ Saad
 311. Pr. KABIRI EL Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jalil
 316. Pr. MIKDAME Mohammed*
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Enterologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique

337. Pr. BICHRA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUIJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed
 385. Pr. KHABOUZE Samira
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed
 387. Pr. LEZREK Mohammed*
 388. Pr. MOUGHIL Said

Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-physiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*
 393. Pr. TIJAMI Fouad
 394. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
 396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 398. Pr. ALLALI fadoua
 399. Pr. AMAR Yamama
 400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
 401. Pr. AZIZ Nouredine*
 402. Pr. BAHIRI Rachid
 403. Pr. BARAKAT Amina
 404. Pr. BENHALIMA Hanane
 405. Pr. BENHARBIT Mohamed
 406. Pr. BENYASS Aatif
 407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 408. Pr. BOUKALATA Salwa
 409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 412. Pr. HAJJI Leila
 413. Pr. HESSISSEN Leila
 414. Pr. JIDAL Mohamed*
 415. Pr. KARIM Abdelouahed
 416. Pr. KENDOSSI Mohamed*
 417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 418. Pr. LYACOUBI Mohammed
 419. Pr. NIAMANE Radouane*
 420. Pr. RAGALA Abdelhak
 421. Pr. REGRAGUI Asmaa
 422. Pr. SBIHI Souad
 423. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 424. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio Vasculaire
 Parasitologie
 Rgumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anatomie Pathologique
 Histo Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 426. Pr. AFIFI Yasser
 427. Pr. AKJOUJ Said*
 428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 430. Pr. BENCHEIKH Razika
 431. Pr. BIYI Abdelhamid*
 432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 434. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 436. Pr. DOGHMI Nawal
 437. Pr. ESSAMRI Wafaa

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie – Pédiatrique
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie

- 438. Pr. FELLAT Ibtissam
- 439. Pr. FAROUDY Mamoun
- 440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
- 441. Pr. HARMOUCHE Hicham
- 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
- 443. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
- 444. Pr. JROUNDI Laila
- 445. Pr. KARMOUNI Tariq
- 446. Pr. KILI Amina
- 447. Pr. KISRA Hassan
- 448. Pr. KISRA Mounir
- 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
- 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
- 451. Pr. MANSOURI Hamid*
- 452. Pr. NAZIH Naoual
- 453. Pr; OUANASS Abderrazzak
- 454. Pr. SAFI Soumaya*
- 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
- 456. Pr. SEFIANI Sana
- 457. Pr. SOUALHI Mouna
- 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- 1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
- 2. Pr. ALAOUI KATIM
- 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
- 4. Pr. ANSAR M'hammed
- 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
- 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
- 7. Pr. DRAOUI Mustapha
- 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
- 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
- 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
- 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
- 12. Pr. REDHA Ahlam
- 13. Pr. TELLAL Saida*
- 14. Pr. TOUATI Driss
- 15. Pr. ZELLOU Amina

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie – Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique

* Enseignants Militaires

Dédicaces

« Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur ; elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries. »

[Marcel Proust]

A mes chers Parents,

Vous m'avez donné une enfance pleine d'amour, une jeunesse pleine de compréhension et de soutien.

Vous avez toujours été mes modèles dans la volonté, la persévérance, l'honnêteté et la force du travail.

Vous avez été ma motivation et mon grand support dans les moments difficiles, prodiguant inlassablement affection, conseils et encouragements.

Aucun hommage ne saurait être à la hauteur de vos sacrifices, de votre amour et de votre soutien inébranlable tout au long de ces années.

Je vous dois tout et ne l'oublierai jamais...

A mes chers frères Zakaria et Younes,

Pour tous nos beaux souvenirs, pour votre grande affection et pour m'avoir toujours chouchouté et encouragé.

Je vous souhaite la réussite et beaucoup de bonheur dans vos vies, que je serai bien sûr la première à partager. Je vous aime.

A ma Famille,

A ma tante Zineb, ma deuxième maman, A son mari,

*Pour votre amour, votre grande affection et toutes vos attentions pour moi
durant mon séjour en France.*

*A mes oncles et tantes Houcine, Mohammed, Houria et Tamo pour
vos encouragements.*

*A ma famille paternelle, en particulier mes oncles Abdelaziz,
Abderrahim et Tayéb, à leurs épouses et tous leurs enfants.*

*A mes cousins et cousines adorés Donya, Majida, Rachida, Morad et
Kamal, Mohannad et Abderrahman.*

A la mémoire de mes Grands pères.

*A la mémoire de ma grand-mère Zahra, que je porte profondément dans
mon cœur.*

A Mouima, à qui je voue un grand respect et beaucoup d'amour.

A ma grande tante Kenza, en lui souhaitant longue vie...

A mes amis,

Youssef, pour ton sens de l'amitié, tes encouragements et tes conseils avisés qui m'ont toujours été d'une grande aide.

Sara, pour ton amitié, ta bonne humeur et ton aide précieuse dans la réalisation de ce travail.

Zhor et Kenza, pour toutes ces belles années d'étude passées ensemble, dans une ambiance de fou rire et d'angoisse mais surtout de partage.

Imane, pour ta gentillesse et tous ces beaux moments passés ensemble à Paris.

Siham, Marwa, Yassine et les autres...

Aux Yacoubi pour leur grande gentillesse et leur sens de l'hospitalité.

A mes camarades de stage, Samya, Hajar, Layla, Simohammed et les autres

A tous mes amis de Paris et de Fès, mes amis d'enfance et toutes les personnes qui m'ont toujours encouragé, soutenu et cru en moi.

Remerciements

A notre maitre et Président de thèse

Monsieur Bentahila A.

Professeur de Pédiatrie

Chef de service de la « Pédiatrie IV »

Nous sommes très sensibles au grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre thèse.

Notre passage dans votre service nous a permis d'apprécier vos qualités humaines et professionnelles. Votre rigueur scientifique, votre modestie et votre gentillesse représentent pour nous le modèle à suivre.

Nous vous prions d'agréer, Monsieur le Professeur, l'expression de notre profonde reconnaissance et de nos sincères remerciements.

A notre maitre et rapporteur de thèse

Madame Chkirate Bouchra

Professeur de Pédiatrie

Service de Pédiatrie IV

Vous nous avez confié ce travail, suivi et guidé si généreusement lors de sa réalisation.

Nous vous remercions de nous avoir toujours réservé un accueil bienveillant malgré vos obligations professionnelles, de nous avoir si généreusement soutenus par vos conseils éclairés et toujours donnés avec grande amabilité.

Veillez trouver cher Maitre, l'assurance de notre profond respect.

A notre maitre et juge de thèse

Monsieur Gourinda H.

Professeur de Traumatologie et Orthopédie pédiatrique

Chef de service de la « chirurgie Orthopédique infantile »

Malgré les nombreuses occupations qui sont les vôtres, vous avez généreusement accepté de juger notre travail et de lui apporter votre regard bienveillant et éclairé.

Nous vous remercions infiniment de nous avoir accordé cet honneur et vous prions de croire en l'expression de notre grande admiration pour votre compétence et humanité.

A notre maitre et juge de thèse

Madame Jabourik F.

Professeur de Pédiatrie

Nous sommes profondément touchés par la grande amabilité avec laquelle vous avez accepté de juger cette thèse.

Votre dévouement au travail, votre modestie et votre grande sympathie font de vous un maitre aimé et apprécié de tous.

Veillez trouver ici l'expression de notre profonde estime et respectueuse gratitude.

Table des abréviations

AAN	: anti-corps anti-nucléaires
ADN	: acide désoxyribonucléique
AINS	: anti-inflammatoire non-stéroïdien
AJI	: arthrite juvénile idiopathique
ASLO	: anti-stréptolysines-O
ATCD	: antécédents
bpm	: battements par minute
c/min	: cycle par minute
CACP	: camptodactylie-arthropathie-coxa vara- péricardite
CACV	: camptodactylie- arthropathie- coxa vara
CAP	: camptodactylie-arthropathie- péricardite
CCMH	: concentration corpusculaire moyenne d'Hémoglobine
Chir	: chirurgicaux
CRP	: protéine C-réactive
DCI	: dénomination commune internationale
DDS	: distance doigt-sol
DS	: dérivation standard
EEG	: électro- encéphalogramme
Fam	: familiaux
Fig	: figure
FR	: facteur rhumatoïde
GB	: globules blancs
Hb	: hémoglobine
HDM	: histoire de la maladie
HSMG	: hépato-splénomégalie
IPP	: interphalangienne proximale
IPD	: interphalangienne distale
Kg	: kilogramme
m.	: muscle

Med	: médicaux
Mg	: milligramme
mmhg	: millimètre de mercure
MP	: métacarpophalangienne
MTX	: Méthotrexate
NFS	: numération formule sanguine
N°	: numéro
PCR	: Polymerase Chain Reaction ou Réaction en chaîne par polymérase
PLQ	: plaquette
PNI	: programme national d'immunisation
P1	: première phalange
P 2	: deuxième phalange
RAA	: rhumatisme articulaire aigu
TA	: tension artérielle
VS	: vitesse de sédimentation
VGM	: volume globulaire moyen
°	: degré
%	: pourcentage
*	: nom commercial (médicament)



Sommaire



I-	INTRODUCTION	1
II-	HISTORIQUE	4
III-	GENETIQUE	7
IV-	ETHIOPATHOGENIE	13
	1- Etiologies générales	14
	2- les anomalies anatomiques	15
	a- les anomalies d'insertion du fléchisseur superficiel.....	16
	b- Les anomalies d'insertion du lombrical.....	19
	c- Le revêtement cutané et les structures fibreuses rétractiles sous-cutanées ...	21
	d- La déformation articulaire de l'interphalangienne proximale	21
	e- Le rôle de l'appareil extenseur	21
V-	MATERIEL ET METHODE : Cas cliniques	23
VI-	RESULTATS	60
VII-	DISCUSSION	64
	1- Epidémiologie	65
	1.1- Incidence	65
	1.2- Sexe-Ratio.....	66
	2- Clinique	67
	2.1-Inspection.....	68
	2.2-les tests diagnostics	70
	a-Analyse de la mobilité.....	70
	b-Test de flexion des manœuvres de Bouvier	70
	c-Test de Smith.....	72
	3- Classification	73
	3.1- Malformations associées	73
	3.2- Age au moment du diagnostic.....	73
	3.3- Flexion de l'IPP	74
	4- Radiographie	76
	5- Pathologies et malformations associées	78
	5.1- les anomalies associées	78
	a-anomalies rhumatologiques :	
	<u>le syndrome Camptodactylie-Arthropathies</u>	78
	I _ Clinique.....	78
	II _ Histologie.....	84
	III_ Radiologie	85
	IV_ Mode de transmission et gène responsable	87

b- autres anomalies	91
c-anomalies dermatologiques	92
d-anomalies neurologiques et psychiatriques	93
e-anomalies biologiques	93
5.2-syndromes polymalformatifs	94
6- Diagnostics différentiels	95
6.1- chez le nouveau-né et le nourrisson	95
6.2- chez l'enfant plus âgé.....	96
6.3- chez l'adolescent et l'adulte.....	97
6.4- camptodactylie-arthropathies, AJI	99
7- Traitement	106
A- Buts du traitement.....	106
B- Moyens thérapeutiques	106
B.1- le traitement médical.....	106
B.2- le traitement physique.....	109
a- le traitement kinésithérapique	109
b- le traitement orthétique	110
B.3 - le traitement chirurgical	113
a- les techniques chirurgicales statiques	113
b- les interventions « dynamiques »	114
c- les techniques palliatives	114
C- les indications thérapeutiques.....	116
C.1- Le syndrome camptodactylie-arthropathies.....	116
C.2- La camptodactylie.....	117
8- Evolution	121
VIII- CONCLUSION	123
IX- RESUMES	128
X- BIBLIOGRAPHIE	132



Introduction



I- INTRODUCTION

La Camptodactylie est une flexion permanente, congénitale et non traumatique de l'articulation interphalangienne proximale (IPP) d'un ou de plusieurs doigts.

Bien qu'elle soit connue et traitée depuis longtemps, elle continue à faire l'objet de nombreuses controverses en termes d'éthiopathogénie, de classification et de traitement.

La camptodactylie se présente généralement sous trois aspects cliniques différents :

- elle peut être isolée, conséquence d'une anomalie anatomique. Dans ce cas elle est du ressort de l'orthopédiste qui, en fonction des cas, peut proposer un traitement conservateur ou une intervention chirurgicale.
- associée à des arthropathies, la camptodactylie constitue un syndrome rhumatologique bien défini appelé syndrome Camptodactylie-arthropathies et dont le diagnostic n'est pas toujours évident.
- le troisième tableau est celui du syndrome polymalformatif d'origine génétique où la camptodactylie ne constitue qu'un élément parmi un grand ensemble de malformations complexes.

Dans notre étude nous nous arrêterons principalement sur les deux premiers tableaux de camptodactylie, à savoir la camptodactylie isolée et le syndrome camptodactylie-arthropathies, le troisième tableau, ne sera pas détaillé car il comporte un ensemble d'affections génétiques multiples et sévères nécessitant une prise en charge multidisciplinaire : pédiatre, généticien, psychiatre, chirurgien...

C'est à partir de l'étude de huit cas cliniques de camptodactylie ayant été observés à L'Hôpital d'Enfants de Rabat dans les services de Pédiatrie IV et d'Orthopédie pédiatrique, entre 1996 et 2009, et la lecture critique de plusieurs articles

en langues française et anglaise, que nous essayerons d'atteindre les objectifs de notre travail, qui sont :

- Dans un premier temps, rappeler les caractéristiques génétiques et étiopathogéniques de la camptodactylie.
- Ensuite, faire une approche épidémiologique de cette affection
- De décrire cliniquement et radiologiquement cette malformation
- Puis, de faire le point sur les anomalies et malformations associées en insistant sur le syndrome camptodactylie-arthropathies, qui reste une entité rhumatologique méconnue dans notre pays et dont le diagnostic n'est pas toujours aisé.
- Enfin, de déterminer la prise en charge thérapeutique de ces deux affections.



Historique



II- HISTORIQUE

Le terme Camptodactylie vient du grec et signifie « doigt courbé » (kamptein : courbure, daktylos : doigt).

La première description médicale vient de Tamplin qui, en 1846, dans son traité « lecture sur la nature et le traitement des déformations » illustre cette déformation des doigts.

En 1885, Landouzy [1] la nomme « Camptodactylie » et la définit comme « une flexion permanente, irréductible d'un ou plusieurs doigts, l'aponévrose palmaire restant saine ».

Il signale sa fréquence prépondérante aux doigts ulnaires, en particulier le cinquième ainsi que sa possible bilatéralité.

De nombreux synonymes sont retrouvés dans la littérature pour désigner la camptodactylie :[2]

- la flexion congénitale des doigts (ADAMS 1891) [3]
- la flexion congénitale de Dupuytren (KEEN-GOODMAN 1882) [4]
- la flexion familiale du doigt (MURPHY 1926) [5]
- doigt en marteau (WHITMAN cité par GOODMAN 1930) [4]
- petit doigt crochu (HEFNER 1939) [6]
- streblomicrodactylie mineure (HEFNER 1929, ASHLEY 1947) [7]
- doigt crochu congénital (CURRARINO et WALDMAN 1964). [8]

Peu d'entre eux sont encore utilisés, certains faisant appel à des étiologies erronées.

On leur préfère le terme « camptodactylie » dont la définition actuelle, fait état d'une contracture non traumatique, non paralytique et idiopathique de l'articulation interphalangienne proximale d'un ou plusieurs doigts, à l'exclusion du pouce.

Il s'agit d'une anomalie congénitale, même si certaines de ces camptodactylie ne sont décelées qu'à l'adolescence.

Le cinquième doigt est le plus souvent affecté, au point qu'implicitement le terme camptodactylie désigne souvent la déformation en flexum du cinquième doigt de l'enfant.



Génétique



III- GENETIQUE

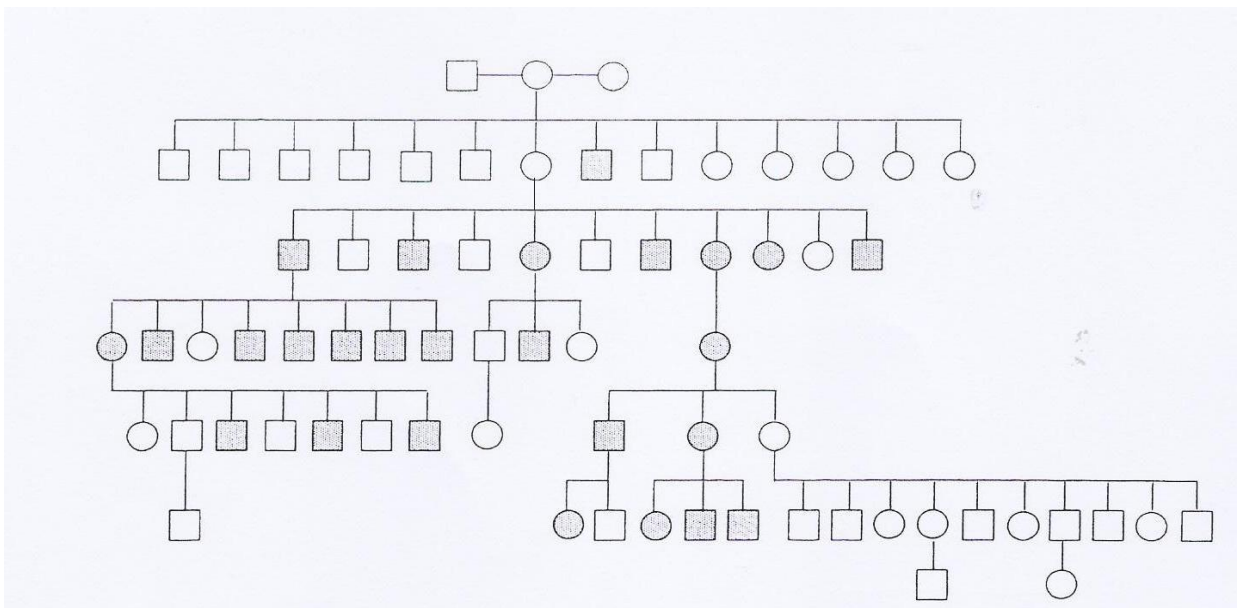
La camptodactylie peut apparaître de façon sporadique ou présenter une histoire familiale.

Dès 1891, ADAMS [3] constate l'apparition de l'affection sur plusieurs générations et suggère son caractère héréditaire.

Par la suite, plusieurs publications déterminent des modes de transmission différents :

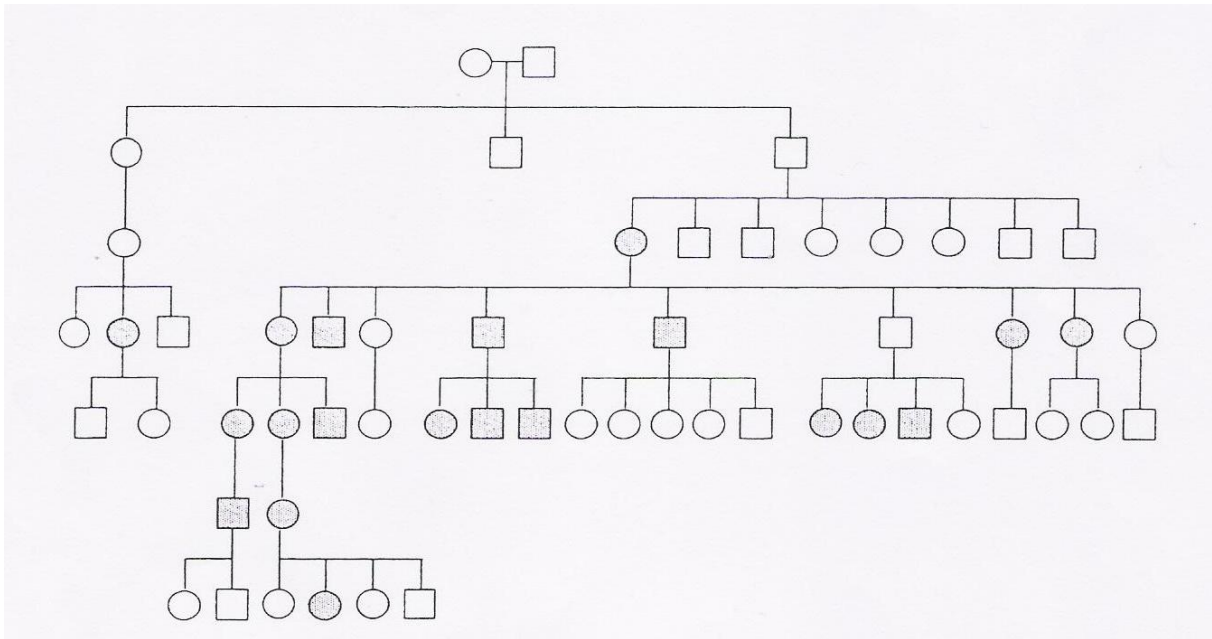
-certains auteurs mettent en évidence le caractère dominant de la camptodactylie à travers l'étude de sa transmission sur plusieurs générations et en constatant qu'elle peut apparaître même à l'état hétérozygote. [5,6,10,11,12,13,14,15,16,17,18,19]

ARBRE N°1



Etude de la Camptodactylie sur sept générations pour YATES J.W

ARBRE N°2



Camptodactylie étudiée sur sept générations par LITTMAN et All.



HOMMES



FEMMES



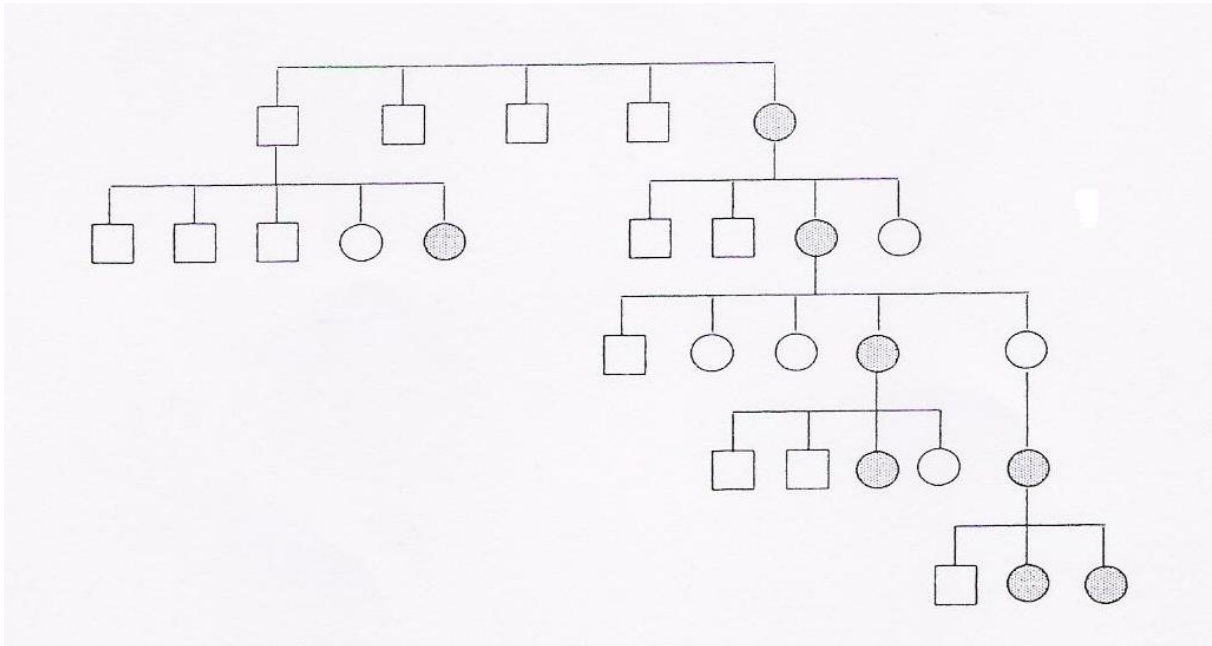
CAMPTODACTYLIE

-d'autres auteurs ne rapportent que des familles où la camptodactylie atteint le sexe féminin.

Ils en concluent que la camptodactylie est l'apanage du sexe féminin et que sa transmission est liée au sexe. [17,20]

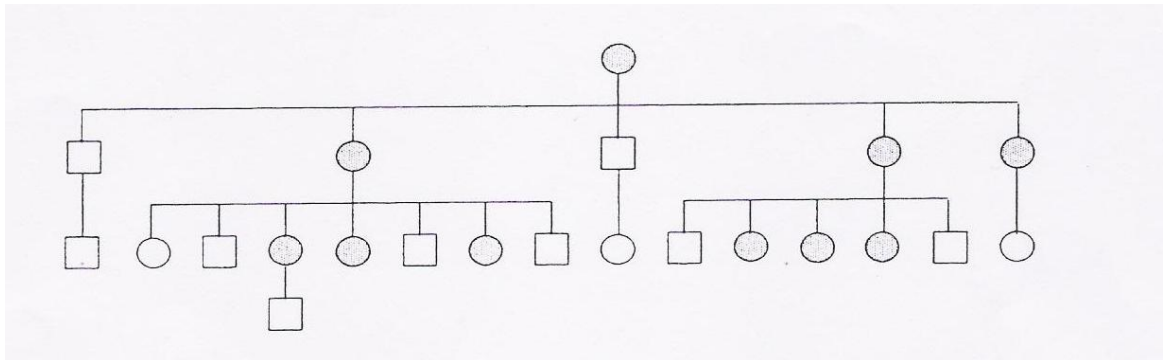
- A l'inverse, d'autres publications discutent la possibilité d'une hérédité holandrique, le caractère étant lié à l'Y et les filles toutes indemnes. [19]

ARBRE N°3



Arbre généalogique sur cinq générations par ALAN. TOOD

ARBRE N°4



Camptodactylie sur quatre générations étudiées par PARISH J.C



HOMMES



FEMMES



CAMPTODACTYLIE

L'ensemble des arbres généalogiques recueillis dans la littérature, montre une atteinte possible, aussi bien du sexe féminin que masculin, la transmission peut s'effectuer dans une même famille de père en fils et de mère en fille. Le caractère de la camptodactylie isolée semble donc être une transmission de type autosomique dominante. [21]

L'expression et la pénétrance de la camptodactylie est variable.

En effet, à travers l'étude de générations successives atteintes de camptodactylie, le degré de flexion, l'uni ou bilatéralité, l'atteinte uni ou pluridigitale, peuvent varier d'une génération à l'autre. On observe aussi bien une diminution des sévérités des lésions qu'une majoration de la sévérité et du nombre de doigts atteints selon les familles étudiées. [7,18,22,23].

Dans d'autres cas, on observe une constante de l'expression de la déformation.

SCHAFF [24] rapporte une contracture congénitale des 4^{ème} et 5^{ème} doigts symétriques aux deux mains, retrouvée sur trois générations successives.

D'autres auteurs, à travers le suivi de 91 patients sur 4 générations et 71 patients sur 7 générations ont noté une diminution progressive du degré de pénétrance avec les générations successives. [7,10]

Quand la camptodactylie rentre dans le cadre d'un contexte polymalformatif, elle constitue un syndrome à part entière, celui-ci peut se transmettre de façons diverses [25] :

*soit, sur le mode *récessif* : nous citerons par exemple les syndromes décrits par CANTU [26] sous le nom de camptodactylie de GUADALAJARA, le syndrome camptodactylie-arthropathies (que nous détaillerons par la suite).

*soit sur le mode *dominant* : de nombreuses observations familiales dominantes font état de l'association de la camptodactylie avec diverses malformations. Sans être exhaustif, nous citerons le syndrome de Carpenter, l'Arthrogrypose, la trisomie 18.

*soit *l'hérédité est liée au sexe*, portée par le chromosome X comme dans le syndrome de LENZ ou le syndrome oto-palato-digital de type II.

* soit enfin, *la transmission génétique est hétérogène* : c'est le cas de la dysostose spondylodiscale (syndrome WIEDMANN [27]).

En conclusion, la camptodactylie est généralement considérée comme une malformation génétiquement déterminée.

La plupart des camptodactylies isolées se présentent comme des anomalies sporadiques, lorsqu'il existe une histoire familiale, le mode de transmission est de type autosomique dominant à pénétrance variable.

Quand la camptodactylie s'associe à d'autres malformations, le mode de transmission varie en fonction des pathologies.

Bien qu'elle soit génétiquement déterminée, la camptodactylie fait partie d'un important groupe de maladies pour lesquelles on n'a pas pu identifier le gène responsable, sauf en cas du syndrome camptodactylie-arthropathies où celui-ci a été localisé sur l'intervalle 1.9-cM du chromosome 1q25-q31.



Ethiopathogénie



IV- ETHIOPATHOGENIE

1- Etiologies générales :

Nous citerons brièvement et par ordre chronologique les anciennes théories pathogéniques, qui n'ont actuellement qu'un intérêt historique.

– La théorie neuro-arthritique :

D'après certains auteurs comme LANDOUZY [1] et HERBERT [28], la camptodactylie serait due à une sclérose fibreuse des ligaments articulaires qui survient avec une très grande fréquence chez les arthritiques et qui peut être considérée comme un stigmate révélateur de la diathèse.

Pour DOCIU [22] et, après l'observation de 25 cas, il conclut que la camptodactylie peut se rencontrer le plus souvent chez les psychopathes et les névrotiques que dans le reste de la population et, sa présence, permet selon lui de constater l'existence d'un facteur de risque accru d'apparition de décompensation psychiques et de maladie rhumatismales dégénératives.

– La théorie vasculaire :

Une diminution de la circulation périphérique engendrant l'involution du tissu conjonctif a été retenue comme cause de la camptodactylie par plusieurs auteurs. [1,29,30]

MAURER [31] attribue la camptodactylie à une différence de croissance entre l'os et les parties molles, celles –ci se développent plus lentement que l'os créant la déformation.

– La théorie infectieuse :

Pour certains auteurs [31,32,33,34], la tuberculose a été rendue responsable de cette anomalie car ils l'ont constaté chez de nombreux tuberculeux.

- Théories diverses :

La camptodactylie serait due à des phénomènes infectieux divers, à des intoxications, à l'insuffisance rénale ou hépatique, ou à des troubles de sécrétion thyroïdienne.

La camptodactylie a été attribuée à plusieurs théories, mais la corrélation n'a pu être établie et aucune conclusion de relation cause à effet n'a pu être retenue jusqu'à présent.

2-Les anomalies anatomiques

La question des anomalies anatomiques présentes dans les camptodactylies continue à faire l'objet de nombreuses controverses. On notera que pratiquement toutes les structures anatomiques digitales ont été incriminées dans la genèse de cette malformation.

Plusieurs difficultés cumulées expliquent cette absence de consensus : [21]

*seules les camptodactylies traitées chirurgicalement peuvent faire l'objet d'une exploration à visée étiologique. Pour l'instant, l'imagerie non invasive est encore incapable de faire le bilan précis des anomalies anatomiques que nous allons mentionner, car elles concernent des structures de trop petite taille pour être analysées avec fiabilité. Bon nombre de ces camptodactylies vont donc échapper totalement au bilan étiologique car seront traitées par méthode fonctionnelle ;

*même un traitement chirurgical ne permet pas toujours un bilan exhaustif étiologique. Il suffit par exemple de réaliser une intervention portant exclusivement sur la chaîne digitale, sans abord palmaire pour passer à côté de certaines de ces anomalies ;

*après quelques années d'évolution spontanée, il devient difficile de distinguer anomalies causales et conséquences de raideur articulaire : nous retrouverons cette ambiguïté dans l'analyse des anomalies de l'extenseur, du revêtement cutané... etc.

a-Les anomalies d'insertion du fléchisseur superficiel

De nombreux auteurs mentionnent la présence d'anomalies du fléchisseur superficiel comme pouvant être à l'origine de la camptodactylie. Il pourrait s'agir d'une contracture, d'une brièveté ou d'une anomalie d'insertion de ce tendon.

- Pour certains auteurs [1,28], il s'agit d'une rétraction lente du tendon fléchisseur, pour d'autre comme FEVRE [35], il s'agit d'une fibrose de la gaine du tendon fléchisseur, constatée lors de sa dissection d'un doigt surnumaire atteint de camptodactylie

- une brièveté du fléchisseur superficiel est décrite dans la littérature [7,35,36,37].

SMITH et KAPLAN [37] constatent que la flexion du poignet et de la métacarpophalangienne peut corriger partiellement la camptodactylie, ceci de façon plus évidente chez les jeunes patients que chez les adultes.

Ils en déduisent que la lésion initiale est due à une brièveté congénitale du fléchisseur superficiel qui se complique secondairement de modification de la peau, de la capsule articulaire et de l'articulation interphalangienne proximale fixant le doigt en position fléchie.

Ces observations aboutissent à la distinction entre deux formes de camptodactylie que nous évoquerons par la suite, l'une dynamique compatible avec cette hypothèse pathogénique d'anomalie du fléchisseur superficiel et l'autre statique.

-LISTER [38] rapporte le cas de tendons fléchisseurs superficiels dépourvus de corps musculaire et dont le tendon provient d'une insertion proximale sur le ligament annulaire antérieur du carpe, ou sur le fascia palmaire. Cette même disposition est aussi rapportée par VERDAN [39] et DE RIBEAUPIERRE [40] qui en identifie six cas.

Pour ISELIN et PRADET [36], il n'existe pas d'anomalies du fléchisseur superficiel dans leurs constatations opératoires. MIURA [41] retrouve même plusieurs cas où le tendon du fléchisseur superficiel est absent. Toutes ces hypothèses pathogéniques basées sur des constatations opératoires doivent être considérées avec précaution car le temps opératoire ne révélera que les anomalies identifiées et recherchées et qu'il existe une limitation inhérente à la voie d'abord utilisée. Par exemple, si le geste programmé comporte une voie d'abord purement digitale, sans extension dans la paume, il ne permettra pas une exploration exhaustive du fléchisseur superficiel.

-BAKER [42] a retrouvé 34 % d'anomalies ou de variations anatomiques concernant le fléchisseur superficiel du cinquième doigt sur 204 mains examinées mais apparemment saines, et utilise cet argument pour mettre en doute le rôle de ce tendon dans la pathogénie de la camptodactylie.

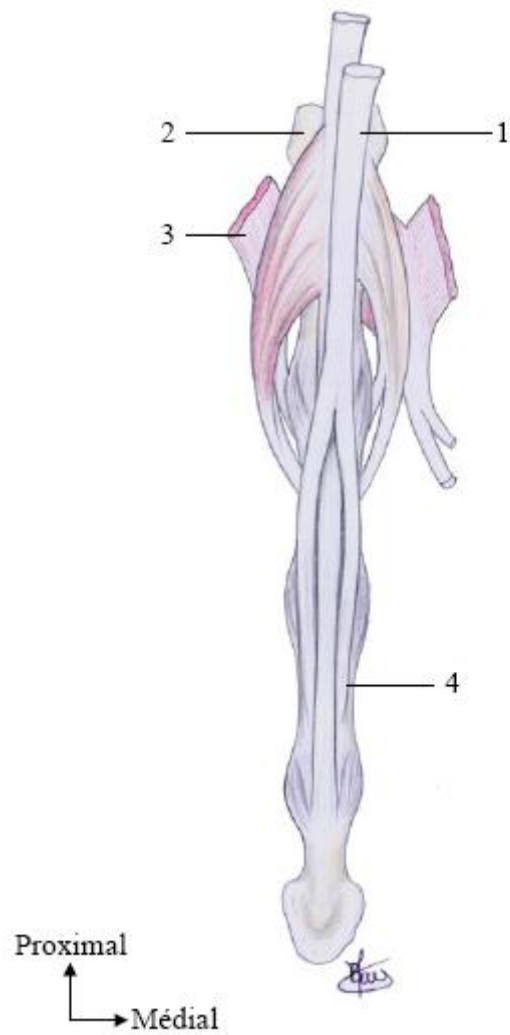


Fig.1: rappel anatomique du tendon du muscle fléchisseur superficiel du doigt :

1-tendon du m. fléchisseur superficiel. 2- base du 2^{ème} métacarpien. 3- 1^{er} muscle interosseux dorsal. 4-fusion des languettes au niveau de la phalange moyenne

b- Les anomalies d'insertion du lombrical

Plusieurs auteurs et séries publiées mentionnent le rôle d'anomalies du lombrical dans la genèse de la camptodactylie. [9]

COURTEMANCHE [43] est le premier à attirer l'attention sur cette association entre anomalie du lombrical et camptodactylie. Son article ne porte toutefois que sur 2 patients et décrit un lombrical anormal s'insérant sur le fléchisseur superficiel.

La fréquence de cette anomalie est toutefois différemment évaluée d'une série à l'autre, certains auteurs ne révèlent ce type d'anomalie que de manière occasionnelle [44], d'autres en font un élément étiopathogénique constant comme MacFarlane [45] qui est à l'origine de deux publications sur cette association : une première série où il retrouve ces anomalies dans 21 auriculaires opérés et une deuxième qui rapporte cette anomalie dans 74 explorations.

Pour la plupart des auteurs incriminant le rôle du lombrical [43,39,45,46], il est fait allusion à une anomalie d'insertion distale, qui s'effectue sur le fléchisseur superficiel, l'insertion proximale étant normale.

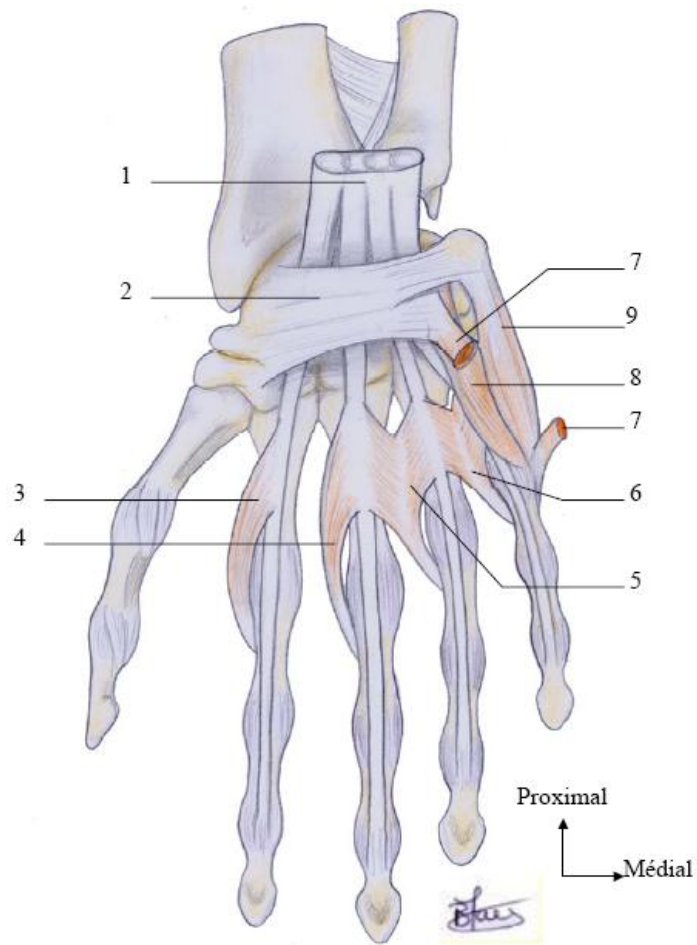


Fig.2 : rappel anatomique des muscles lombricaux :

1-tendons du m. fléchisseur profond des doigts. 2-retinaculum des fléchisseurs. 3-1^{er} m. lombrical. 4- 2^{ème} m. lombrical. 5-3^{ème} m. lombrical. 6- 4^{ème} m. lombrical. 7-m. court fléchisseur du petit doigt.8- m. opposant du petit doigt. 9-m-abducteur du petit doigt

c- Le revêtement cutané et les structures fibreuses rétractiles sous-cutanées

La plupart des auteurs reconnaissent l'existence d'une composante cutanée accompagnant le flexum de l'interphalangienne proximale : il peut s'agir d'une brièveté cutanée [49] ou d'une rétraction de la peau palmaire. [35,47,48,37]

Par contre, le caractère primitif ou secondaire de cette atteinte cutanée est très discuté la rétraction survenant après une période prolongée de flexion de l'IPP. D'autre part, le traitement de la camptodactylie par une simple plastie cutanée est voué à l'échec comme le souligne MILLESI [49].

Outre la peau elle-même, les structures sous-cutanées sont également incriminées : Mac CASH [48] et MIURA [41] évoquent la participation d'une fibrose du tissu sous-cutané entre la peau et les gaines tendineuses.

d- La déformation articulaire de l'interphalangienne proximale

Chez le petit enfant, l'analyse de la forme des surface articulaires est difficile voire impossible car l'ossification épiphysaire n'est pas achevée. Plus tard cette analyse devient possible sur une radiographie de profil strict. LISTER [38] décrit deux composantes susceptibles d'être décelées sur cette incidence :

- Un élargissement de la base de P2 ;
- Une anomalie du contour de la tête de P1, qui prend un aspect « pointu ».

e- Le rôle de l'appareil extenseur

Une grande variété d'anomalies a donc été retrouvée pour produire la déformation, qu'il s'agisse d'un excès de force de flexion, d'un défaut des extenseurs ou d'un défaut de l'action des muscles extrinsèques, l'ensemble conduisant à un déséquilibre de la balance entre les fléchisseurs et les extenseurs.

Toute immobilisation prolongée d'une articulation interphalangienne proximale en flexion se traduit par la constitution d'une laxité relative de l'appareil extenseur et en particulier de la bandelette médiane. Cet excès de longueur relatif devient flagrant lorsque le flexum est corrigé chirurgicalement. Il est difficile dans ces conditions de trouver des arguments pour défendre le rôle principal d'une anomalie de l'appareil extenseur. [21,9]

- en résumé...

Jusqu'à aujourd'hui, il est toujours impossible d'affirmer qu'il existe une anomalie causale unique, constante et systématiquement à l'origine de toutes les formes de camptodactylie.

La plupart des auteurs considèrent que la camptodactylie est probablement déterminée par plusieurs facteurs susceptibles de s'associer entre eux. Après quelques mois ou années d'évolution, il devient en outre impossible de discerner ce qui appartient à l'origine à la déformation et ce qui relève des conséquences d'une flexion prolongée articulaire.

L'attitude thérapeutique « éclectique » sera le reflet de cette pathogénie probablement multifactorielle et multitissulaire.



Matériels et méthodes



V- MATÉRIEL ET MÉTHODE :

Notre travail est une étude rétrospective qui se base sur huit cas cliniques de camptodactylie recensés à l'Hôpital d'Enfants de Rabat aux services de Pédiatrie IV et d'Orthopédie pédiatrique et sur la lecture critique de plusieurs articles apparus dans la littérature.

Notre série comporte six cas de camptodactylie isolée, c'est-à-dire non associée à d'autres anomalies et deux cas du syndrome Camptodactylie- Arthropathies.

Les deux premières observations concernent deux enfants d'une même famille.

Observation 1 :

Othman H. né en 1992, 6^{ème} d'une fratrie de 8, scolarisé, Habitant Tanger.

-Motif de consultation : consulte pour la première fois en 97 à l'âge de 5 ans pour une déformation des doigts de la main avec douleurs articulaires.

-ATCDS : l'enfant est né à terme. L'examen à la naissance est sans particularité.

Le développement staturo-pondéral, neuro-intellectuel et la scolarité sont strictement normaux. Il est bien vacciné selon le PNI.

. Méd : il était suivi pour RAA à Tanger et traité par Extencilline depuis l'âge de 4ans.

. Chir : jamais opéré

. Fam : parents consanguins au 2^{ème} degré.

Sœur présente une discrète déformation des auriculaires en flexion et une rétraction ostéotendineuse des orteils avec un hallux valgus des pieds.

HDM :

L'enfant était bien portant jusqu'en 1996, où il consulte à titre privé à Tanger pour douleurs articulaires intéressant les genoux, les chevilles, les poignets et les deux

coudes avec une atteinte des MP et des IPP des deux mains qui sont déformées en flexion.

Cette symptomatologie a été considérée comme RAA et l'enfant a été mis sous Extencilline.

Un an après (en 97) et, devant la non amélioration de sa symptomatologie clinique, l'enfant est adressé au service de Pédiatrie IV à l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

L'examen clinique initial a retrouvé les éléments suivants :

-enfant âgé de 5 ans

-un état général conservé, les conjonctives normo-colorées, l'enfant était apyrétique normo-tendu avec un bon état d'hydratation.

-l'examen ostéo-articulaire :

-le rachis : était de statique normale, non douloureux à la palpation.

-au niveau des membres supérieurs :

Les articulations étaient légèrement douloureuses à la mobilisation, non tuméfiées et sans signes inflammatoires locaux.

La mobilité passive et active des coudes et des poignets est conservée des deux côtés.

On a retrouvé une rétraction ostéotendineuse des IPP des deux mains plus accentuée au niveau des deux derniers doigts : .2^{ème} doigt droit : flexum à 70°

.3^{ème} doigt droit : flexum à 90°

.4^{ème} doigt droit : flexum à 45°

.5^{ème} doigt droit : flexum à 70°

.5^{ème} doigt gauche : flexum à 70°

-au niveau des membres inférieurs :

La marche était normale.

Les articulations libres et mobiles sans signe inflammatoire en regard, mais une légère douleur était notée à la mobilisation active des deux genoux.

Cette atteinte était de caractère fixe, sans fièvre et sans signes systémiques associés.

-l'examen cardio-vasculaire :

TA : 100/60 mmhg . Pouls : 70 bpm.

A révélé un souffle systolique au niveau du foyer aortique 1/6 et sans irradiation.

Pas de signes d'insuffisance cardiaque droite, ni gauche.

Les pouls périphériques étaient présents et symétriques et l'auscultation des principaux axes artériels et de l'abdomen sans anomalies.

Pas d'œdèmes des membres inférieurs.

-l'examen pleuro-pulmonaire : trouve

Une respiration calme à la fréquence de : 23 c/min

Un thorax de morphologie normale,

Les murmures vésiculaires étaient bilatéraux et symétriques et les vibrations vocales bien perçues de façon bilatérale. Pas de matité ni d'hypersonorité à la percussion.

-l'examen abdominal : a trouvé un abdomen souple qui respire normalement sans circulation veineuse collatérale.

Pas d'hépatomégalie ou de splénomégalie ni de masse palpable à la palpation.

Pas d'ascite.

Les orifices herniaires étaient libres.

-l'examen uro-génital :

Pas de gros reins à la palpation des fosses lombaires, ni de points douloureux.

Organes génitaux externes de types masculins, en place et sans anomalie

-l'examen dermatologique :

La peau et les muqueuses ne présentaient aucune anomalie.

-l'examen neurologique :

La motricité volontaire est normale.

La force musculaire globale : est conservée

La force musculaire segmentaire est conservée aux quatre membres.

Les reflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques.

Les reflexes cutanés :-abdominaux : sont conservés aux trois niveaux

-plantaires : normaux, pas de signe de Babinski.

L'examen de la sensibilité est normale : pas de paresthésies ni de douleur.

La coordination des mouvements est normale.

L'examen des nerfs crâniens : est normal.

-les aires ganglionnaires périphériques étaient libres.

Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

→ Au total, Othman , 5 ans, de parents consanguins et avec une sœur ayant la même symptomatologie au niveau des orteils et plus discrètement au niveau des mains ; présente des arthralgies et une déformation en flexion qui intéresse les IPP des deux mains avec un souffle systolique au foyer aortique.

→ Les diagnostics évoqués étaient les suivants :

_ Une Arthrite juvénile idiopathique (AJI) dans sa forme polyarticulaire à sérologie positive ou négative.

_ Un syndrome CAP : camptodactylie-arthropathie-péricardite

_ Une maladie osseuse constitutionnelle

Le diagnostic du RAA semblait peu probable vu le caractère fixe de l'atteinte articulaire et l'absence d'antécédents d'angines à répétition.

Les examens complémentaires :

1-le bilan biologique, a révélé :

-Un syndrome inflammatoire modéré : VS : 20mm/s la 1^{ère} heure, 40 mm/s la 2^{ème} heure.

-NFS : normale

-le bilan immunologique :

La recherche des AAN est négative.

Sérologie rhumatoïde positive (résultat contrôlé après 3mois) et les ASLO négatifs à deux reprises.

2- bilan radiologique :

*radiographie standard des deux mains : Face et Profil :



Radiographie de face de la main gauche qui montre une angulation des IPP plus marquée au niveau du 5^{ème} doigt.



Radiographie de profil des deux mains qui met en évidence la déformation en flexion des doigts, avec un aspect effilé pointu de la 1ère phalange P1 et un élargissement de la base de la deuxième phalange P2.



Radiographie de face des deux mains montrant la flexion des IPP des 2ème , 3ème ,4ème et 5ème doigts droits (plus accentuée au niveau de ces deux derniers) et du 5ème doigt gauche.

Les radiographies de toutes les autres articulations étaient strictement normales.

*l'échographie cardiaque : a objectivé une bicuspidie aortique avec une légère insuffisance aortique nécessitant une bonne surveillance et a éliminé la présence d'un épanchement cardiaque.

3-l' examen ophtalmologique : ne révèle pas d'anomalie ni au fond d'œil ni à l'examen à la lampe à fente.

Il n'y avait pas d'atteinte inflammatoire de la chambre antérieure des yeux.

→ Au total, Othman 5 ans, ayant une sœur qui présente la même symptomatologie au niveau des orteils et plus discrètement au niveau des mains, présente depuis un an une rétraction ostéotendineuse des IPP, des arthralgies sans signe inflammatoire locaux et un souffle systolique aortique et chez qui l'examen paraclinique retrouve un syndrome inflammatoire modéré, une sérologie positive du facteur rhumatoïde et une bicuspidie aortique.

Au terme de cette étude clinique et paraclinique, deux diagnostics ont été discutés :

* une polyarthrite à sérologie positive sur les arguments suivants :

- l'atteinte inflammatoire intéressant plus de cinq articulations y compris les MP et les IPP des deux mains.
- Le bilan biologique qui retrouve un syndrome inflammatoire modéré : VS : 20 mm/s à la 1^{ère} heure, 40 mm/s à la 2^{ème}.
- La Sérologie FR positive.

* le diagnostic de camptodactylie associée à des arthropathies en se basant sur :

- la déformation en flexion des IPP associée à une atteinte articulaire de caractère pas très inflammatoire.

- l'image radiologique des doigts en faveur de la camptodactylie
- la radiographie de toutes les autres articulations atteintes qui est normale

Le souffle cardiaque était en rapport avec une bicuspidie aortique probablement d'origine malformative.

Le traitement a consisté au début en la mise au repos des articulations atteintes avec un traitement médical à base d'antalgiques associés à des AINS pendant 6 semaines.

Devant la persistance des arthropathies, un traitement de fond a été débuté par Méthotrexate (MTX) à dose de 0,5mg/kg/semaine.

Le traitement par MTX a permis le contrôle des douleurs articulaires et du syndrome inflammatoire biologique, cependant la déformation en flexion des IPP a persisté.

Un traitement par rééducation a été proposé pour libérer et assouplir ces articulations, mais les IPP sont restées enraidies malgré plusieurs séances de kinésithérapie.

Six semaines après le début du traitement de fond, un contrôle du bilan hépatique a révélé une cytolyse hépatique, le MTX a été arrêté et l'enfant a eu juste des AINS en cas de douleur associé à des séances de kinésithérapie articulaire avec port d'attelle nocturne. Mais ce traitement de rééducation a été mal suivi par l'enfant.

L'évolution a été marquée par une disparition des douleurs articulaires notamment de la douleur nocturne et de la raideur matinale. La rétraction en flexion des IPP a persisté et l'enfant est devenu très gêné dans ses activités manuelles surtout au niveau de la main droite.

Le contrôle biologique a objectivé une VS à 10 mm/s et le taux des transaminases était normal (ASAT : 30 UI/L, ALAT : 24UI/L)

Les sérologies AAN et FR sont revenues négatives.

L'association de ces symptômes a permis de retenir finalement le diagnostic du syndrome **camptodactylie -arthropathies**.

Un avis orthopédique a été demandé (Pr. Amrani) qui a confirmé le diagnostic de camptodactylie.

-Le staff d'orthopédie propose un traitement chirurgical d'emblée, qui s'est déroulé en quatre étapes à intervalle de quelques mois : le 2^{ème} et 3^{ème} doigt droits opérés en premier, puis le 4^{ème} droit suivi du 5^{ème} droit et enfin le 5^{ème} doigt gauche.

Les cinq interventions chirurgicales ont été faites par la technique **d'Arthrolyse réglée** qui comprend :

- une incision en « L » (abord de Hueston)
- ouverture de la gaine des fléchisseurs
- section des freins proximaux de la plaque palmaire pour la libérer
- capsulotomie métacarpophalangienne
- réduction
- fermeture cutanée par le Lambeau de Hueston avec l'aide de l'artifice d'Argamaso ou parfois grâce à un lambeau palmaire de rotation.
- mise en place d'une broche pendant 4 à 6 semaines
- attelle plâtrée
- au 10^{ème} jour, changement de pansement et début d'une orthésothérapie statique pendant au moins 6mois, un mois de port jour et nuit puis seulement la nuit.

Résultat : les deux premières interventions étaient sans succès.

L'intervention sur les deux auriculaires a donné une nette amélioration clinique et radiologique et une bonne récupération des amplitudes d'extension : flexum réduit à 25° pour les deux doigts.

Droite ← → gauche



Radiographie de contrôle de 2009 avant l'intervention sur le 5^{ème} doigt gauche qui montre une nette amélioration au niveau de l'auriculaire droit et une persistance de la flexion des IPP des 3^{ème} et 4^{ème} doigts droits.

Observation 2 :

Ikram H. née en 1990, sœur d'Othmane et 5^{ème} d'une fratrie de 8, parents consanguins au 2^{ème} degré. Scolarisée.

En interrogeant la mère sur des cas similaires dans la famille, elle nous révèle que sa fille Ikram, présentait depuis la naissance la même déformation en flexion au niveau des orteils et, de façon beaucoup moins exagérée au niveau des auriculaires ne la gênant pas dans ses activités manuelles.

Ikram est vue la première fois en consultation à l'âge de 16 ans.

L'interrogatoire révèle que ces manifestations cliniques ont été observées depuis sa naissance, qu'ils étaient isolés sans autres anomalies associées et n'avaient pas de retentissement sur sa croissance staturo-pondérale ni sur son développement psychomoteur.

Son examen initial trouve un enfant en bon état général, apyrétique, normotendue, les conjonctives normocolorées.

Son examen clinique ostéoarticulaire met en évidence une déformation des orteils en griffe et un hallux valgus sans douleur ni signes inflammatoires en regard.

Par ailleurs, elle présentait une discrète rétraction ostéotendineuse des auriculaires ne la gênant pas du tout dans son travail manuel.

Le rachis et les autres articulations étaient libres et mobiles sans signes inflammatoires locaux.

La marche était normale avec un aspect rétracté des orteils en griffe et pied en hallux valgus.

-Le reste de l'examen somatique était strictement normal, avec à :

- **l'examen cardio-vasculaire :**

pouls 80 bpm , TA :100/70 mmhg.

Bruits du cœur bien perçus, pas de souffle cardiaque.

Pas de signes d'insuffisance cardiaque

Les pouls sont présents et symétriques.

- **l'examen pulmonaire :**

Thorax de morphologie normale

Respiration calme à la fréquence de 25c/min

Murmures vésiculaires bilatéraux et symétriques

Vibrations vocales bien transmises

- **l'examen abdominal :**

Abdomen souple, respire normalement

Pas de circulation veineuse collatérale, ni de signes d'insuffisance hépatocellulaire.

Pas d'hépto-splénomégalie, ni d'ascite.

- **l'examen neurologique :**

La motricité volontaire est normale.

La force musculaire globale : est conservée

La force musculaire segmentaire est conservée au quatre membres.

Les reflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques.

Les reflexes cutanés :-abdominaux : sont conservés aux trois niveaux

-plantaires : normaux, pas de signe de Babinski.

L'examen de la sensibilité est normale : pas de paresthésies ni de douleur.

La coordination des mouvements est normale.

L'examen des nerfs crâniens : est normal.

-les *aires ganglionnaires* périphériques sont libres

-l'examen uro-génital :

Pas de gros reins à la palpation des fosses lombaires, ni de points douloureux.

Organes génitaux externes sont de type féminin, en place et sans anomalie.

→ En résumé, Ikram âgée de 16 ans, ayant un frère qui présente un syndrome camptodactylie-arthropathies, sans autres antécédents pathologiques notables, présente depuis sa naissance une déformation des orteils en griffe et des pieds en hallux valgus avec une discrète déformation en flexion au niveau des auriculaires.

En connaissant l'histoire clinique de son frère et en discutant avec l'équipe d'Orthopédie, le diagnostic de camptodactylie a été posé sans difficulté.

Les examens complémentaires :

Le bilan biologique n'a pas révélé de syndrome inflammatoire et les sérologies auto-immunes étaient négatives : VS et CRP normales, AAN – et FR-.

La NFS était normale avec un taux de GB à 6100/mm³, PLT : 240 000/mm³

HB à 11g/dl, VGM à 84 fl et CCMH : 35%.

L'ionogramme était normal. La fonction rénale et hépatique étaient normales aussi.

_la radiographie standard des pieds : a objectivé une flexion des IPP de tous les orteils, avec une déviation latérale du gros orteil par rapport au premier métatarsien (hallux valgus) sans signe de déminéralisation osseuse.

Gauche ← → Droite



Le diagnostic de camptodactylie des orteils associée à un hallux valgus étant retenu, l'enfant a bénéficié d'une intervention chirurgicale qui a permis d'avoir de bons résultats, un léger valgus du gros orteil a persisté et a été traité par orthèse.

L'intervention chirurgicale a été suivie de séances de rééducation kinésithérapique et le suivi de la patiente lors des consultations de contrôle a confirmé la réussite du traitement.

Observation 3 :

Wahiba H. née en 1987

5^{ème} d'une fratrie de 5, originaire et habitant Guersif , bien vaccinée selon le PNI, scolarisée.

ATCD :

- à la naissance : née à terme, mais avec une notion d'hypotrophie
- parents consanguins au 1^{er} degré
- pas d'ATCD médicaux ou chirurgicaux particuliers
- pas de cas similaires dans la famille

MH : Wahiba est hospitalisée pour la première fois au service en 1998, à l'âge de 11 ans, pour des polyarthralgies associées à une déformation en flexion des doigts de la main.

Son histoire de la maladie retrouve un début à l'âge de 8 ans (en 1995), par des polyarthralgies touchant les grosses et les petites articulations avec une tuméfaction des chevilles, poignets et des doigts.

La patiente rapportait également des rachialgies et des douleurs oculaires avec larmoiement.

Ces arthralgies étaient bilatérales, symétriques et fixes sans fièvre ni altération de l'état général.

L'enfant a été hospitalisée à plusieurs reprises à l'Hôpital de Taza où elle a été traitée par des anti-inflammatoires (Aspirine*, puis Voltarène* 25mg).

Trois ans après et, devant l'absence d'amélioration clinique, Wahiba est adressée à l'Hôpital d'Enfants de Rabat au service de Pédiatrie IV pour prise en charge.

Son examen clinique initial était le suivant :

Enfant de 11 ans, apyrétique, normotendue, conjonctives normocolorées avec une rougeur oculaire bilatérale.

Son état général était conservé sans notion de malaise ni d'amaigrissement : son poids était de 23 kg (-2DS) et sa taille 137 cm (entre -1 et-2 DS), léger retard staturo-pondéral qu'elle a toujours présenté depuis sa naissance.

-examen ostéoarticulaire : nous a permis de constater au niveau :

*des membres inférieurs :

_la mobilisation des hanches est douloureuse mais sans limitation de flexion.

_les genoux non tuméfiés mais douloureux à la mobilisation

_une tuméfaction douloureuse des deux chevilles en rapport avec un épanchement articulaire avec limitation de la dorsiflexion sans signes inflammatoires en regard.

_déformation en hallux valgus du gros orteil

*pour les membres supérieurs :

_à l'épaule : .limitation douloureuse de l'antépulsion à environ 160°

.mobilisation douloureuse à l'abduction

_les poignets douloureux à la mobilisation

_aux mains : . Déformation des doigts en fuseau

. Déformation en flexion des : .3^{ème} doigt droit : flexum à 45°

.4^{ème} doigt droit : flexum à 70°

.5^{ème} doigt droit : flexum à 90°

.4^{ème} doigt gauche : flexum à 45°

.5^{ème} doigt gauche : flexum à 90°

- . Les IPD sont respectées
- . Un léger coup de vent cubital bilatéral.

*Rachis :

_rachis cervical : douleur à la mobilisation du cou

Distance nuque-mur =0

Distance menton sternum =0

Distance tragus-acromion : normale

_rachis dorsal : ampliation thoracique normale.

_rachis lombaire : DDS=10 cm, indice de Schöber : 15 cm.

-examen cardio-vasculaire :

pouls 100 bpm , TA : 110/70 mmhg

Bruits du cœur bien perçus, pas de souffles

Pas de signes d'insuffisance cardiaque ni de signe de péricardite.

Les pouls périphériques sont présents et symétriques.

-examen pulmonaire :

Thorax de morphologie normale

Respiration calme à la fréquence de 23 c/min

Murmures vésiculaires bilatéraux et symétriques

Vibrations vocales bien transmises.

-examen abdominal :

Abdomen souple, respire normalement

Pas d'HSMG, pas d'ascite, ni de masse palpable.

-examen neurologique :

La motricité volontaire est normale.

La force musculaire globale : est conservée

La force musculaire segmentaire est conservée au quatre membres.

Les reflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques.

Les reflexes cutanés :-abdominaux : sont conservés aux trois niveaux

-plantaires : normaux, pas de signe de Babinski.

L'examen de la sensibilité est normale : pas de paresthésies ni de douleur.

La coordination des mouvements est normale.

L'examen des nerfs crâniens : est normal.

-les aires ganglionnaires périphériques sont libres.

-l'examen uro-génital :

Pas de gros reins à la palpation des fosses lombaires, ni de points douloureux.

Organes génitaux externes sont de types masculins, en place et sans anomalie

→ Au total, Wahiba 11ans de parents consanguins, sans antécédents pathologiques notables, présentait depuis 3 ans des douleurs articulaires inflammatoires, une arthrite des chevilles et une déformation en flexion des doigts et des orteils.

Le premier diagnostic évoqué était celui d'une Arthrite Juvénile idiopathique (AJI) dans sa forme polyarticulaire.

-les examens complémentaires :

- Un **bilan inflammatoire et immunologique** a été demandé et a révélé :

Un syndrome inflammatoire avec : CRP : 28mg/l , VS : 53mm/s à 1^{ère} heure

Electrophorèse des protides : hypo albuminémie et hypergammaglobulinémie.

NFS : GB : 9890/mm³

PLQ : 526000/mm³ : une hyperplaquettose

HB : 10g/dl , VGM : 75,6 fl , CCMH:24,4 :une anémie hypochrome microcytaire.

Les anticorps anti-nucléaires étaient négatifs, ainsi que la réaction de Waaler-Rose.

-l'examen ophtalmologique a révélé une vision normale à 10/10 pour les deux yeux

L'examen du segment antérieur était normal pour les deux yeux, par ailleurs l'enfant présentait une conjonctivite allergique qui a été traitée.

_un bilan radiologique a été demandé :

*la radiographie des poumons :

N'a pas révélé d'anomalies : parenchyme pulmonaire d'aspect normal, sans opacité ni clarté, ni signe de surcharge vasculaire.les culs de sac sont libres sans épanchement.

La Silhouette cardiaque était normale.

* les radiographies du rachis, des coudes, des poignets et de la hanche n'ont pas révélé d'anomalies osseuses.

*la radiographie des mains :

Au niveau de la main droite :

Un aplatissement des surfaces articulaires avec une déformation en angulation phalangienne du 5^{ème} doigt, avec un aspect effilé « pointu » de la 1^{ère} phalange et un élargissement de la base de la 2^{ème} phalange.

Pas de déminéralisation osseuse, ni d'image d'érosion.

A la main gauche :

Petite angulation des 4^{èmes} et 5^{ème} doigts avec un Pincement des interlignes phalangiennes surtout au niveau de ces deux derniers doigts.

Au niveau des pieds :

Présence d'une déminéralisation osseuse diffuse

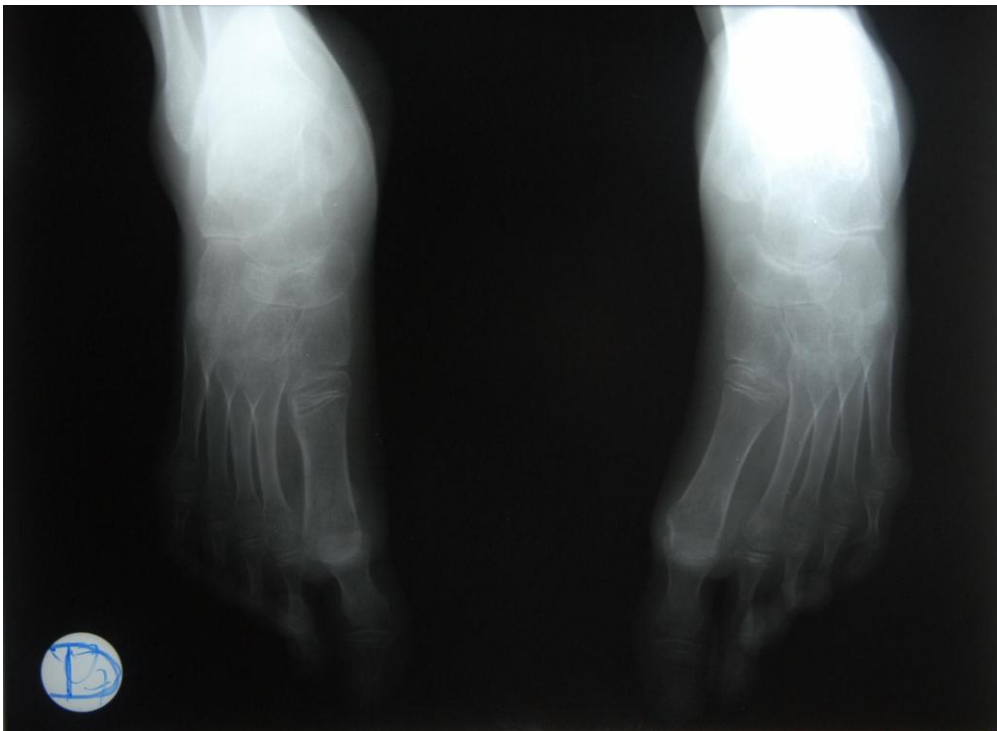
Un pincement des interlignes articulaires métatarsiennes plus marqué du côté droit

Une augmentation de volume des parties molles de la cheville en rapport avec un épanchement articulaire.

Droite ← → Gauche



Radiographie des mains en 1998.



Radiographie des pieds (1998)

Le traitement a été débuté par anti-inflammatoire à base d'AINS (Indocid*) associé de la kinésithérapie pour lutter contre les rétractions.

Mais les résultats étaient peu concluants.

Cette évolution nous a poussé à rediscuter le diagnostic :

S'agit-il d'une forme d'AJI résistante aux AINS ou d'un syndrome camptodactylie-arthropathies ?

Notre attitude thérapeutique était d'instaurer un traitement de fond par Méthotrèxate (MTX) en gardant le traitement AINS associé à la rééducation.

L'examen clinique a retrouvé alors une amélioration clinique avec disparition des douleurs cependant, il persistait une synovite du poignet gauche avec une rétraction ostéotendineuse des doigts et des pieds qui se sont accentuées.

Le bilan biologique de contrôle était strictement normal.

La radiographie des mains et des pieds a objectivé une accentuation de la flexion des IPP et de la déminéralisation osseuse. Les radiographies des autres articulations étaient normales.



Radiographies de contrôle des mains et des pieds (2004).

La persistance de la déformation en flexion des IPP des doigts et des orteils ainsi que les contrôles radiologiques des autres articulations atteintes qui n'ont pas objectivé d'images d'érosions ni d'atteinte du cartilage osseux malgré l'évolution chronique de la maladie, a permis d'orienter le diagnostic plus vers un syndrome Camptodactylie-arthropathies.

Les orthopédistes ont été contactés pour avis et prise en charge orthopédique de l'enfant. Ils ont confirmé le diagnostic de camptodactylie et ont décidé d'intervenir chirurgicalement.

La correction a intéressé d'abord les doigts et s'est déroulée par étapes. Elle a permis l'obtention de bons résultats.

Faute de moyen et jugeant qu'il n'y a pas de gêne fonctionnelle ni esthétique au niveau des pieds, la patiente a refusé de se faire opérer de sa camptodactylie des orteils.

Les cinq observations qui suivent concernent des cas de camptodactylie isolée, c'est-à-dire sans aucune autre anomalie associée, d'enfants suivis au service de Traumatologie-Orthopédie infantile de l'Hôpital d'Enfants de Rabat entre 2002 et 2006.

Observation 4 :

Y. E.H, né en 1989. Aîné d'une fratrie de deux, habitant salé, scolarisé. Bien vacciné selon le PNI.

Y. a été vu la première fois en consultation orthopédique en 2002, il avait alors 13 ans et présentait depuis 4 ans une déformation en flexion du 5^{ème} doigt de la main gauche.

Il n'avait pas d'antécédents pathologiques ou familiaux particuliers et n'avait pas de notion de consanguinité des parents. Sa sœur était bien portante.

À l'examen clinique initial, on a retrouvé une déformation en flexion de 30° du 5^{ème} doigt gauche, avec une limitation de l'extension de l'articulation IPP.

Le reste de l'examen clinique était strictement normal.

Les examens complémentaires :

- le bilan biologique : sans aucune anomalie.
- La radiographie de sa main gauche (face et profil) a confirmé le diagnostic en objectivant une angulation de l'articulation IPP avec un aspect pointu de la tête de P1 et un élargissement de la base de P2.



Radiographies de face et de profil objectivant une camptodactylie du 5^{ème} doigt gauche

Le diagnostic de camptodactylie a été posé sans difficulté.

Un traitement conservateur par orthèse statique a été proposé en premier associé à de la kinésithérapie d'assouplissement pendant deux mois.

Mais devant l'âge de l'enfant et la non amélioration clinique, l'indication chirurgicale a été posée.

Il a été opéré par le Pr. Amrani en 2003 selon les mêmes étapes de l'intervention chirurgicale précédemment décrite.

L'intervention chirurgicale s'est bien déroulée avec obtention d'extension complète du doigt.

L'enfant devait être recontrôlé cliniquement et radiologiquement, mais il ne s'est présenté à aucune de ses consultations et a été perdu de vue. Donc nous n'avons pas un recul suffisant pour juger du résultat du traitement.

Observation 5 :

H. S. née en 1991, 5^{ème} d'une fratrie de 5, scolarisée, originaire et habitant Rabat, bien vaccinée selon PNI.

Elle a consulté à l'hôpital pour la première fois en 2002, elle avait alors 11 ans, et présentait une flexion des deux auriculaires des deux mains.

_Comme antécédents médicaux elle a présenté une Tuberculose pulmonaire à l'âge de 8ans bien traitée et sans séquelles.

Ses parents ne sont pas consanguins et elle n'a pas de cas similaire dans la fratrie.

_ Son histoire de la maladie remontait à un an avant sa consultation (à l'âge de 10 ans), par la constatation de la famille de la déformation des deux petits doigts de la main qui s'est aggravée petit à petit avec le temps.

_à l'examen initial, l'enfant était en bon état général, apyrétique, normotendue.

Elle présentait une camptodactylie des deux petits doigts des deux mains :

. 5^{ème} doigt Droit : flexum à 20°

. 5^{ème} doigt Gauche : flexum à 45°

Le reste de l'examen clinique et des bilans paracliniques était strictement normal.

La radiographie a confirmé le diagnostic en montrant une déformation osseuse compatible avec la camptodactylie.

_un traitement orthopédique par orthèse statique a été proposé pendant 5mois et a permis d'obtenir une bonne amélioration. L'enfant a été perdue de vue pendant quatre ans, puis elle a été revue en 2006.

Le flexum du doigt droit s'était accentué de 15 ° (35°) par rapport aux premières consultations celui du doigt gauche s'est amélioré (30° pour 45° au début).

Le traitement a été poursuivi par une orthèse nocturne pendant un an.

_A sa dernière consultation en 2009, l'enfant continuait s'améliorer et il n'y avait pas d'indication au traitement chirurgical.

Observation 6 :

K. K., née en 1997, 2^{ème} d'une fratrie de 2, vaccinée, habitant Zhiliga.

Consulte la première fois en 2002, à l'âge de 5ans, pour rétraction du 3^{ème} et 4^{ème} doigts des deux mains.

_Elle n'avait pas d'antécédents personnels ou familiaux particuliers.

Pas de notion de consanguinité des parents, ni de cas similaire dans la fratrie.

_Le début de la maladie remonte à la naissance, par la constatation d'une rétraction des 3^{ème} et 4^{ème} doigts des deux mains. Sans aucune autre anomalie associée.

_l'examen clinique a mis en évidence

- un flexum de 45° du 3^{ème} doigt droit
- un flexum de 70° du 4^{ème} doigt droit
- un flexum de 20° du 3^{ème} doigt gauche
- un flexum de 45° du 4^{ème} doigt droit

_le bilan paraclinique était normal et les radiographies des mains ont confirmé le diagnostic.



Radiographies des mains objectivant une camptodactylie des doigts

Le diagnostic de camptodactylie a été retenu et un traitement par réduction orthopédique a été poursuivi pendant six mois.

Le traitement conservateur n'a pas donné de résultats concluants et la correction chirurgicale s'est imposée à cause du retentissement fonctionnel et esthétique sur la patiente.

- . Le 4^{ème} doigt gauche a été opéré le 11/12/02 → très bon résultat
- . Le 3^{ème} doigt droit a été opéré le 17/06/03 → bon résultat
- . Le 4^{ème} doigt droit opéré le 02/12/03 → bon résultat

Observation 7 :

C-E. B., enfant unique, habitant Souk Larbaa.

Il est né en 1999 à terme, avec un poids et une taille normale.

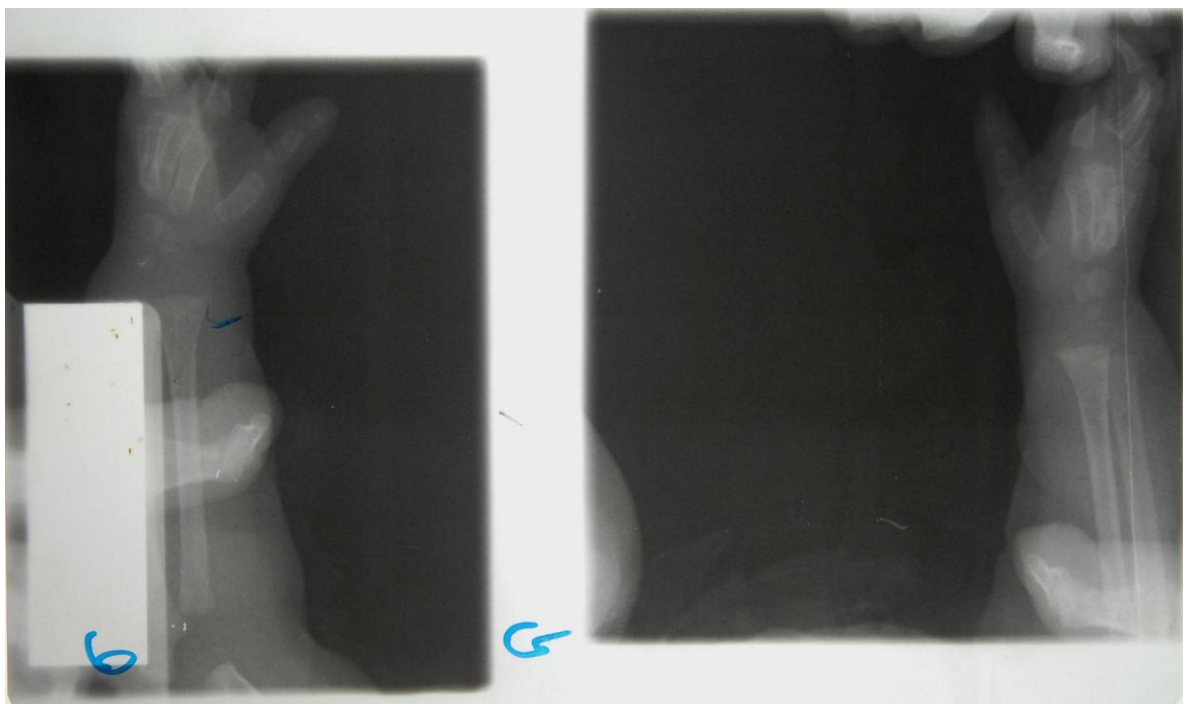
L'examen à la naissance était sans particularité, si ce n'est une constatation d'une flexion des auriculaires.

A 3 ans et demi, il est examiné pour la première fois en consultation d'orthopédie par le Pr. Amrani qui diagnostique une camptodactylie des deux auriculaires avec

. un flexum de 45° du 5^{ème} doigt droit.

.un flexum de 30° du 5^{ème} doigt gauche.

_la radiographie des mains confirme le diagnostic en montrant un aspect caractéristique de la camptodactylie.



_l'enfant a été traité par réduction orthopédique pendant 6mois (attelle nocturne).

Le traitement orthétique à lui seul, a permis d'obtenir de bons résultats : flexion et extension normale et bonne satisfaction des parents.

Observation 8 :

I. E-B, né en 2000, 2^{ème} de sa fratrie.

Hospitalisé pour la première fois en 2005, il a alors 5ans et présente une déformation en flexion des deux auriculaires.

_ Pour ses antécédents : la grossesse était suivie et menée à terme, l'accouchement s'est déroulé par voie basse avec poids et taille normales é la naissance.

. Enfant vacciné et présentant un bon développement psychomoteur.

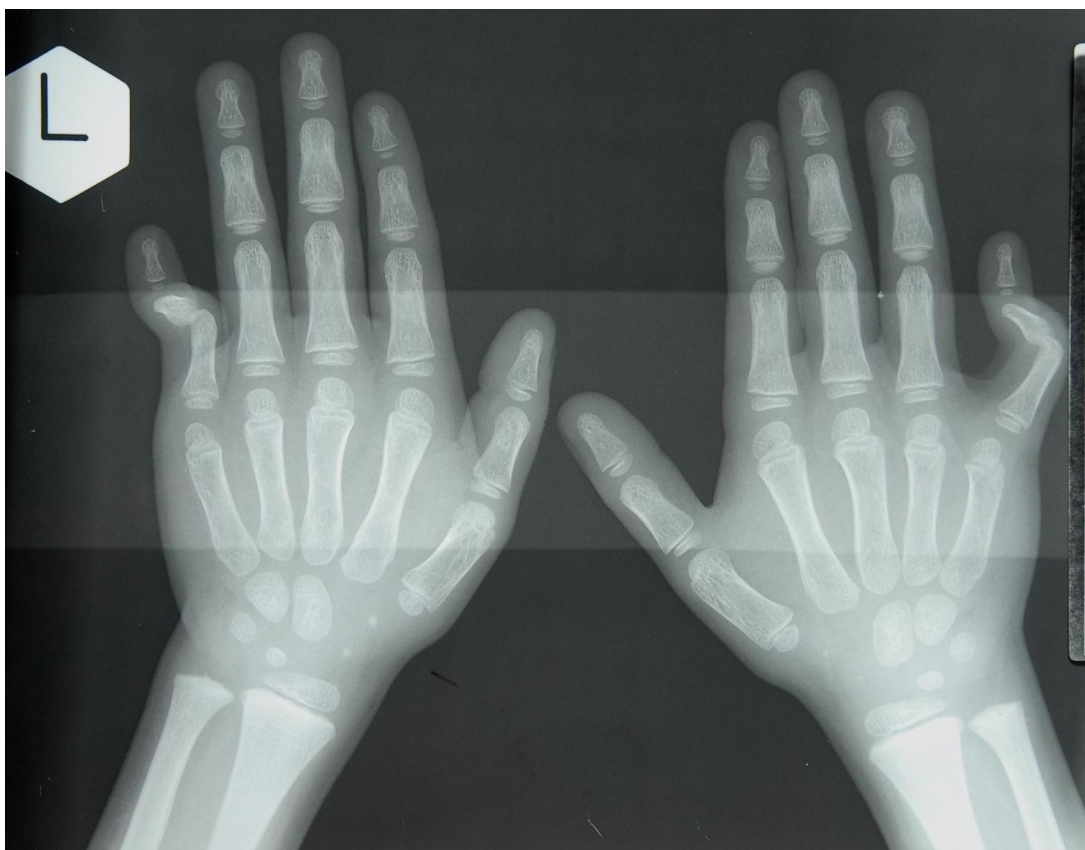
. Parents non consanguins.

_Pour l'histoire de la maladie, le début remontait à la naissance par la constatation par les parents d'une déformation en flexion des deux auriculaires.

_le diagnostic de camptodactylie a été posé facilement et à l'examen le flexum était de 70° pour les deux doigts.

_la radiographie des deux mains a confirmé le diagnostic :

Gauche- Droite



Radiographie des deux mains montrant une grande déformation en flexion des IPP des deux auriculaires.

Le traitement conservateur par port d'orthèse statique a été proposé pendant 3mois sans obtention de résultat satisfaisant, d'où la décision de l'indication chirurgicale.

L'intervention chirurgicale s'est déroulée en deux temps :

- le 5^{ème} doigt droit en premier, opéré le 27/05/05.
- le 5^{ème} doigt gauche opéré 7mois après : le 1/12/05

Le contrôle clinique ultérieur a confirmé le succès de l'intervention chirurgicale: récupération d'une flexion totale et d'une extension totale.

VI- RESULTATS :

Nous avons présenté les huit cas cliniques de camptodactylies recensés à l'Hôpital d'enfants de Rabat aux services de Pédiatrie IV et de Traumatologie Orthopédique infantile entre 1996 et 2009.

Six cas de camptodactylie sont isolés et deux cas sont associés à des arthropathies.

Le sexe-ratio est de 1 : soit 4 filles et 4 garçons.

Le flexum de l'IPP varie entre 15° et 70°.

L'ensemble total des doigts atteints : 22 doigts dont 12 auriculaires soit plus de 54% de l'ensemble des doigts atteints.

Dans les observations 2 et 3, il y avait une camptodactylie des pieds associé à un hallux valgus du gros orteil.

Le tableau 1, résume l'ensemble de ces observations.

L'étude de ces cas clinique, nous a permis d'émettre les constatations suivantes :

- la camptodactylie peut être séparée en deux groupes en fonction de l'âge du diagnostic :

.la camptodactylie **précoce**, apparu dès la naissance. (observations 2,6,7et 8)

.la camptodactylie **tardive**, diagnostiquée après 5ans ou à l'adolescence. (observations1,3,4,5).

- Dans six de nos observations, la camptodactylie apparaît **isolément**, dans ce cas le diagnostic est posé sans difficulté en vu de la présentation clinique et de la confirmation radiologique.

Quant elle est associée à d'autres anomalies, notamment à des **arthropathies** (observation 1 et 3) le diagnostic n'est plus aussi évident, car il devient difficile de la

différencier d'une arthrite juvénile idiopathique dans sa forme polyarticulaire ou d'une autre arthropathie.

Les bilans inflammatoires et immunologiques ne nous ont pas permis de trancher, ainsi pour l'observation N°1 (Othman), le Facteur Rhumatoïde était positif lors des premiers bilans ce qui nous a orienté vers une polyarthrite à facteur rhumatoïde. Ce n'est que lors des bilans de contrôle où le FR est revenu négatif, avec la persistance des rétractions des doigts que nous avons pu retenir le diagnostic du syndrome camptodactylie- arthropathies.

Dans l'observation 3, le bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire ce qui est en faveur d'une AJI mais les constatations radiologiques étaient plus en faveur d'un syndrome camptodactylie-arthropathies notamment l'absence d'image d'érosion osseuse des articulations atteintes malgré une évolution chronique de la pathologie.

- Sur le plan du mode de transmission, dans les cas de camptodactylie isolée recensés au service d'orthopédie pédiatrique, il n'y avait pas de notion de consanguinité des parents ni de cas similaire dans la fratrie, ce qui nous permet d'émettre l'hypothèse que la camptodactylie primitive est une anomalie sporadique, sauf pour la patiente N°2 qui est de parents consanguins et dont le frère présente une camptodactylie aussi.

Dans les deux cas du syndrome camptodactylie-arthropathies (observation 1 et 3), il nous est permis d'avancer l'hypothèse d'une transmission autosomique récessive puisque les enfants sont issus de parents consanguins indemnes.

Tableau 1

Observations	1	2	3	4	5	6	7	8
Nom	O. H. (29352)	I. H. (31 518)	W. H. (31 732)	Y. E.H (28 892)	H. S. (28 970)	K. K. (28 933)	C-E B. (29 313)	I. E.B (31 208)
Sexe	M	F	F	M	F	F	M	M
Age du début	5 ans	Naissance	8 ans	13 ans	10 ans	Naissance	Naissance	Naissance
Parents consanguins	oui	oui	oui	non	non	non	non	non
Doigts atteints	II d (70°) III d (90°) IV d (45°) V d (70°)	Orteils + Vèmes doigts très modéré ($< 20^\circ$)	III d (45°) IV d (70°) V d (90°) IV g (45°) V g (90°) + orteils	V d (30°)	V d (20°) V g (45°)	III d (45°) IV d (70°) III g (20°) IV g (45°)	V d (45°) V g (30°)	V d (70°) V g (70°)
Symptômes associés	arthropathies	Hallux Valgus du gros orteil.	Arthropathies + Gros orteil en hallux valgus	Camptodactylie isolée				
Traitement 1	AINS + kinésithérapie (6semaines) puis MTX +AINS	chirurgie	AINS + TTT orthétique (2ans) MTX (4ans)	Traitement orthétique : orthèse statique associée à de la kinésithérapie d'assouplissement.				
1^{ère} évaluation	Amélioration des arthropathies +apparition d'une coxa vara et persistance de la camptodactylie	Bon résultat (recul :3ans)	Après 6ans de TTT : Amélioration des arthropathies + persistance de la camptodactylie	Après 2mois : Sans résultat	Après 5 mois : Bonne évolution	Après 6 mois :Résultats non satisfaisants	Après 6mois : Bonne évolution	Après 3 mois :Sans résultat
Traitement 2	Chirurgie (2004- 2006)		Chirurgie (2006)	Chirurgie (2003)	Orthèse nocturne :1an	Chirurgie (2002- 2003)	—	Chirurgie (2005)
Résultat 2	II d, III d, IV d : Sans résultat. V d, V g : bon résultat (recul de 3ans)		Bon résultat (recul de 3ans)	Perdu de vue	—	IV : très bon résultat III d : bon résultat IV d : bon résultat (recul de 5ans)	—	V d, V g : très bon résultat (recul de 3ans)

- dans les observations 1 et 3 où la camptodactylie était associée des arthropathies, les douleurs articulaires ont été traitées par des AINS, en l'absence d'amélioration complète, nous avons eu recours à un traitement de fond par MTX dans le doute d'une polyarthrite évolutive.

Pour la camptodactylie, les enfants ont été adressés en Orthopédie.

La prise en charge thérapeutique du service de Chirurgie Orthopédique de l'Hôpital d'Enfant, comporte initialement un traitement par orthèse statique que l'enfant garde plusieurs mois, suivi, si la correction est insuffisante d'un geste chirurgical.

Tous les enfants ont été opérés selon la même technique d'arthrolyse réglée cette technique a permis d'obtenir de bonnes améliorations cliniques chez la plupart des enfants opérées à l'exception du patient n°1.

Rappelons que les résultats de l'acte opératoire sont évalués selon 3 critères :

- l'extension du doigt
- la flexion du doigt
- l'amélioration esthétique et la satisfaction de l'enfant et de ses parents.

- D'après les résultats obtenus après traitement, il semblerait que les camptodactylies diagnostiquées à la naissance et prises en charge précocement à la petite enfance répondent mieux au traitement conservateur par orthèse (l'observation n°7) c'est le cas aussi des camptodactylies avec un petit angle de flexum surtout quand il s'agit du 5^{ème} doigt (observation n°5) car elle ne génère qu'une gêne minimale et un traitement orthétique bien conduit peut améliorer la déformation et faire éviter au patient un geste chirurgical avec tout ce qu'il comporte comme risque.

Certains patients gardent après le traitement une petite tuméfaction au niveau de l'IPP sans aucune influence sur la fonction flexion- extension.

- Malheureusement notre étude porte sur un faible effectif et la confirmation de ces résultats nécessiteraient une évaluation à plus grande échelle.



Discussion



VII- DISCUSSION :

1- Epidémiologie :

1.1_ Incidence :

L'incidence de la camptodactylie est diversement appréciée dans la littérature selon les auteurs :

Certains trouvent des incidences élevées comme HERBERT [28] qui diagnostique 38 cas sur 240 malades de l'hôpital Laennec, soit une incidence de 15,8%.

De même DOCIU [22] met en évidence 6 cas sur une population de 81 sujets (7,1%) et SMITH et KAPLAN [37] qui retrouvent 28 cas sur 556 enfants scolarisés à New York, soit 5%.

D'autres estimations de cette incidence aboutissent à des chiffres inférieurs à 1% :

- MAURER [31] recense 21 cas sur 6000 écoliers (0,35%)
- Le recensement effectué par GNAMEY [50] sur un échantillon de 2000 enfants du nord de la France aboutit à un chiffre de 0,83%.

Plusieurs autres auteurs fixent l'incidence de la camptodactylie isolée à moins de 1%. [10,51,21]

Les auteurs actuels considèrent que les chiffres entre 0,5 et 1% sont les plus proches de la réalité. [9]

Cette grande variabilité dans les chiffres rend compte que la camptodactylie est une pathologie encore mal estimée.

Il n'y a pas de statistique exacte dans notre pays, le nombre de cas de camptodactylies vues et traitées à l'Hôpital d'enfants de Rabat dans les services de

Pédiatrie IV et d'orthopédie depuis 1996 est de 8 cas, ce qui donne une incidence très minime comparée au nombre de consultations et d'hospitalisation pendant ces années.

Ce chiffre est à considérer avec beaucoup de scepticisme, car la camptodactylie reste une maladie encore inconnue au Maroc et souvent d'autres diagnostics sont portés à tort.

Le contexte socio-économique y est pour beaucoup car souvent lorsque la gêne est minime, les parents jugent qu'il n'est pas nécessaire de faire consulter leurs enfants.

Rappelons aussi les cas de camptodactylies suivis en ambulatoire ou dans des cliniques privées qui n'ont pas nécessité d'hospitalisation et dont on n'a pas pu avoir les statistiques exactes.

1.2_Sexe –ratio :

Sur 768 cas de camptodactylie retrouvés dans la littérature, nous avons trouvé une proportion de 56% de femmes et 44% d'hommes, la répartition paraît donc égale dans les deux sexes. [2,21]

Tableau 2 : Répartition de la camptodactylie dans les deux sexes selon les données de la littérature.

	Nombre de cas	Pourcentage
Femmes	431	56 %
Hommes	337	44 %
Total	768	100%

Dans notre série le sexe-ratio est de 1 : sur les 8 cas : 4 filles et 4 garçons. Ce qui semble être en accord avec les données de la littérature.

Pour les formes précoces : 4 cas (observations 2,6,7 et 8): 2 filles et 2 garçons.

Pour les formes tardives : 4 cas (observations 1,3,4 et5) : 2 filles et 2 garçons

2- CLINIQUE

La camptodactylie est caractérisée par une déformation en flexion de l'articulation IPP suivant l'axe du doigt.

Comme nous l'avons vu précédemment, cette déformation touche en général l'auriculaire, d'autres doigts peuvent être concernées, mais la fréquence et l'importance de la flexion décroît vers le côté radial de la main, le pouce n'étant jamais affecté.

La camptodactylie se retrouve isolément sur un seul doigt dans 51% des cas, en majorité sur l'auriculaire (87% des cas dans la littérature, plus de 50% dans notre série) puis par ordre de fréquence décroissante : le majeur (8%), l'annulaire (3%) et l'index (2%).

L'atteinte peut être également pluridigital, l'association la plus fréquente est l'auriculaire et l'annulaire (42% des cas), les trois derniers doigts dans 30% des cas et la participation de l'index est notée dans 22% des cas. [2]

Elle peut toucher aussi les orteils. (Cas clinique n°2 et 3).

La déformation des doigts peut se présenter sous deux aspects différents :

- Dans le premier cas, la flexion ne porte que sur l'IPP, nous avons une déformation angulaire avec un angle plus ou moins prononcé pouvant dépasser 90°.

- Quand la déformation touche les deux articulations interphalangiennes, le doigt dessine une ligne brisée à courbure plus ou moins accentuée en forme de U, mais la déformation est en général plus accusée au niveau de l'interphalangienne proximale, l'IPD n'est concernée qu'occasionnellement où elle peut être en flexion ou en hyperextension compensatrice. [32,45,40]

- La métacarpophalangienne MP est souvent placée en hyperextension (l'amplitude varie de 25 à 60°) en particulier lorsque le flexum de l'IPP est important

[51,52,45]. Il peut s'agir alors d'une attitude en hyperextension de la métacarpophalangienne compensatrice du flexum de l'IPP et réductible.

La position de la MP est diversement appréciée dans la littérature, pour certains [1], elle reste toujours normale, pour d'autres [39,40] elle est constamment en hyperextension.

2.1- l'inspection :

La manœuvre de Landouzy qui consiste à mettre à plat la main grande ouverte en extension forcée et les doigts écartés sur un plan rigide permet de bien observer la déformation :

-Le doigt atteint ne repose que sur la tête des métacarpiens et l'extrémité palmaire de la phalange distale. L'espace compris entre le plan horizontal et le doigt nous donne la mesure de la camptodactylie. (fig.3)



Fig.3 . Test de Landouzy.

- la peau palmaire est brève au niveau des phalanges proximales (P1) et moyenne (P2), celle-ci peut prendre un aspect lisse, amincie avec effacement des sillons digitaux. [22,37,43]

-Les tissus sous cutanés apparaissent raccourcis, tendus au niveau de la zone fléchie (fig.4) et la palpation d'une corde longitudinale est parfois sentie sous la peau. Ces modifications sont plus manifestes quand une extension passive du doigt est tentée. [9]



Fig.4-*Aspect cutané palmaire.*

-Le doigt peut être grêle, court et mince et présente parfois une légère rotation axiale. (fig.5)[9]

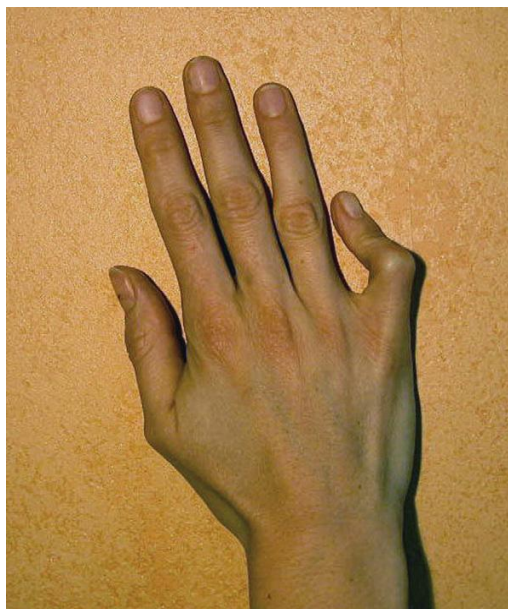


Fig. 5. *Aspect clinique de rotation axiale du doigt.*

La vascularisation du doigt semble fréquemment réduite, certains auteurs constatent une diminution de la température cutanée avec parfois une cyanose [8,18], d'autres une augmentation de la sudation. [22,43,18]

Par ailleurs, le reste de la main et du bras ne présente pas d'anomalies sauf en cas du syndrome camptodactylie-arthropathies (voir plus loin).

2.2-Les tests diagnostiques

Les tests cliniques permettent de préciser l'implication de chacune des structures anatomiques dans la déformation.

Dans la camptodactylie, seule l'extension est limitée. La **valeur du flexum** est importante car elle précise la sévérité et permet de suivre l'évolution de la pathologie. [9]

a. Analyse de la mobilité

En actif et en passif, l'extension est testée afin d'apprécier l'aspect souple ou fixé de la camptodactylie.

Si lors de l'extension passive de l'IPP, l'arrêt du mouvement est ressenti de manière élastique et non rigide, une brièveté du tendon du fléchisseur superficiel peut être suspectée. [9]

b. Test de flexion des manœuvres de Bouvier

La métacarpophalangienne en flexion passive, on évalue l'extension passive et active de l'IPP sans résistance. (fig.6) Si l'extension passive de l'IPP est possible mais pas l'extension active, il semblerait qu'il y ait une anomalie d'insertion du fléchisseur superficiel et/ou des lombricaux. Si l'extension active de l'IPP est possible, il semblerait qu'il y ait une insuffisance des intrinsèques et le déficit d'extension devra être corrigé par un transfert d'extension. [21]

BURKE [53] propose de recourir à un transfert de l'extenseur propre de l'index pour suppléer ou renforcer l'action des intrinsèques dans l'extension de l'IPP.

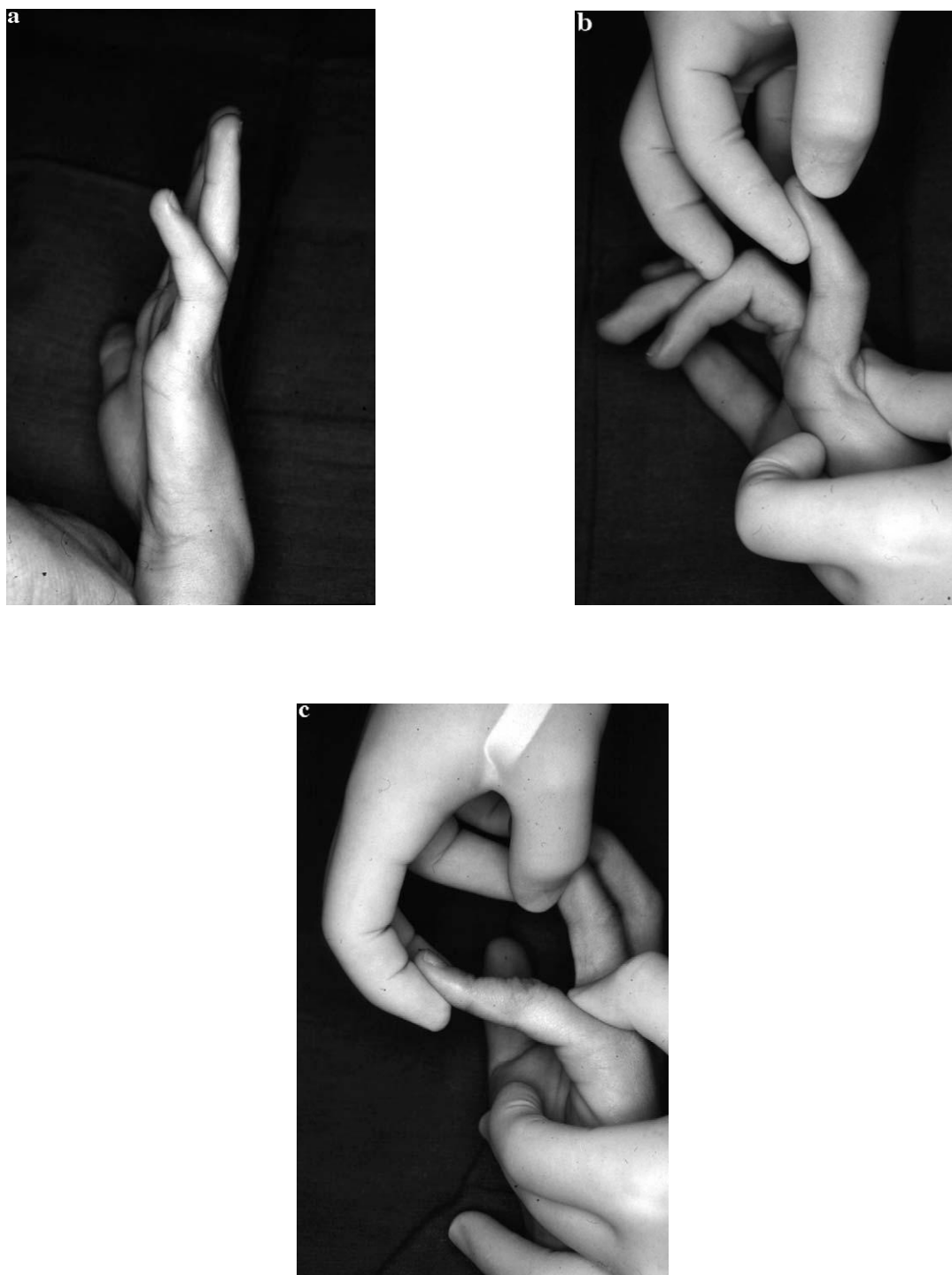


Fig. 6. *a.b.c Test de Bouvier.*

c. Test de Smith

Ce test consiste à mettre le poignet en flexion passive et l'articulation métacarpophalangienne en flexion totale, on demande au patient de relever l'IPP contre une légère résistance sur la phalange moyenne P2 (Fig.7) cela permet de voir s'il y a déficience de la bandelette médiane. De plus, si cette position permet de corriger plus au moins le flexum, cela laisse supposer une tension excessive du fléchisseur superficiel. [49,51]

SMITH et KAPLAN [37], sur une série de 23 doigts d'enfants de 1 à 14 ans, corrigent complètement la déformation par cette manœuvre dans 11 cas et observent une correction de 20° à 60° dans 12 cas.



Fig. 7. *Test de Smith.*

Le « potentiel évolutif » de la déformation s'exprime par le moment d'apparition de la déformation, son importance et son caractère souple ou raide.

La progression de la camptodactylie est lente et une forme souple peut devenir par la suite irréductible d'où l'importance d'un suivi régulier. La déformation de la camptodactylie a tendance à s'aggraver pendant le pic de croissance vers l'âge de 10 à

12 ans. Bien qu'elle ne progresse plus réellement après 20 ans, elle peut évoluer sévèrement jusqu'à cet âge. [9,45]

La camptodactylie ne gêne pas la préhension et la force n'est que rarement affectée. [22,37]

Habituellement la gêne fonctionnelle devient manifeste pour des angulations de l'IPP supérieures à 70° pour certains auteurs [54], pour d'autres [55], à partir de 90° ou quand les doigts médians sont atteints. [25,37]

Il peut exister une légère gêne avec des activités manuelles comme jouer d'un instrument de musique surtout le piano, taper à la machine à écrire et certaines activités sportives.

3- Classification:

3.1- Malformations associées :

La plupart des auteurs différencient deux formes principales de camptodactylies : les camptodactylies **primitives**, **isolées**, atteignant un ou plusieurs doigts et les camptodactylies **secondaires** qui s'observent au cours de malformation complexe de la main. [9,21]

3.2- Âge au moment du diagnostic

Tous les auteurs s'accordent à différencier deux formes principales de camptodactylies primitives selon l'âge du diagnostic.

Le premier groupe est représenté par les camptodactylies de diagnostic **précoce** généralement avant trois ans, qui touchent autant les garçons que les filles.

Le second groupe est représenté par les formes de diagnostic **tardif**, à l'adolescence, touchant essentiellement les filles.

Dans les deux groupes la déformation s'accroît avec la croissance, puis se stabilise lorsque la maturation squelettique est atteinte. [9,21]



Fig.8. a: camptodactylie tardive ; b: camptodactylie précoce

3.3- Flexion de l'IPP

Il existe deux classes en fonction de la mobilité de l'interphalangienne proximale et de l'effet de la position de la métacarpophalangienne sur la mobilité de l'interphalangienne proximale : [37,38,51]

-Formes « **statiques** » ou fixées le flexum de l'IPP n'est pas influencé par la position de la métacarpophalangienne.

-Formes « **dynamiques** » ou « **souples** » : le flexum de l'IPP se réduit partiellement lors de la flexion de la métacarpophalangienne.

La synthèse de ces classifications se retrouve dans l'étude de GOFFIN [56] qui classe la camptodactylie en quatre groupes :

-**le groupe I** correspond à un diagnostic précoce, avant 5ans

Ia : IPP raide, **Ib** : IPP souple.

-**le groupe II** correspond à un diagnostic tardif

IIa : IPP raide. **IIb** : IPP souple

-**le groupe III** qui correspond à une flexion de la MP du pouce par hypoplasie du court extenseur : le pouce flexus adductus, qui est une autre entité (la plupart des auteurs excluent d'ailleurs le pouce de la définition de la camptodactylie)

-**le groupe IV** regroupe les camptodactylies associées à une malformation complexe: c'est la forme secondaire.

4-Radiographie

Le seul examen paraclinique nécessaire est une radiographie du doigt de face et de profil strict qui permet de mettre en évidence certaines modifications :

***au niveau de la première phalange P1 :**

-il est possible de retrouver une légère courbure de la tête qui s'incline vers la face palmaire. La surface articulaire de la tête de la première phalange est donc modifiée, elle n'empiète plus sur la face dorsale de la phalange, mais par contre, elle est encore plus étendue à la face palmaire. [1,8,32,55]

-la tête de la première phalange peut être légèrement aplatie dorsalement, elle peut présenter un aspect aminci et perdre sa convexité normale. [51,37,8,45]

SMITH et KAPLAN [37] constatent une augmentation de la densité de l'os sous-chondral.

-le corps de la première phalange est souvent décrit aminci par rapport à la normale [14]

-plus rarement il existe une angulation du col de P1 qui s'infléchit vers l'avant. La face antérieure présente donc une courbure palmaire qui n'existe habituellement pas au niveau du cinquième doigt [1,32]

-la base de la deuxième phalange semble créer un sillon sur le col de P1, cette modification disparaît après traitement [37,51].

***au niveau de la deuxième phalange P2 :**

-la base de P2 peut se déplacer en arrière, il existe alors une ébauche de subluxation [25], bien qu'il ne s'agisse pour DE RIBEAUPIERRE [40] que d'une position de flexion avec les surfaces articulaires parallèles.

La base de P2 peut être élargie dans son ensemble surtout au niveau de la face palmaire [8,57]. (Fig.9)



Fig. 8. *Aspect radiographique de profil d'une camptodactylie qui montre un aspect effilé « pointu » de P1 et un élargissement de la base de P2.*

A son époque, POUVREAU [32] proposait de mesurer la camptodactylie sur des clichés radiographiques, l'angle formée entre P1 et P2 constituant l'angle irréductible de la déformation.

Les anomalies morphologiques des phalanges sont en général observées dans les formes sévères, le plus souvent pour un angle supérieur à 60° et pour les patients âgés de plus de 5ans.

Au total :

Les examens complémentaires se réduisent aujourd'hui à la pratique de radiographies simples de l'articulation IPP à la recherche des anomalies de contour qui ont déjà été évoquées. C'est en fait surtout dans le traitement tardif des formes de

l'adulte que cet examen joue un rôle important pour déceler une dégénérescence arthrosique précoce qui pourrait contre indiquer un geste correcteur et faire opter pour une intervention palliative d'arthroplastie. [9]

5- Pathologies et malformations associées :

La camptodactylie se présente le plus souvent de façon isolée, elle peut rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif ou encore s'associer à d'autres anomalies notamment rhumatologiques, constituant des syndromes à part, bien définis. C'est le cas du syndrome camptodactylie-arthropathies qu'on a suspecté chez deux de nos patients et qu'on décrira en premier dans cette partie.

Nous citerons par la suite les autres anomalies constatées en association à la camptodactylie et enfin nous citerons brièvement des anomalies congénitales complexes dans lesquelles la camptodactylie ne présente qu'un élément minime du tableau clinique.

5.1- Les anomalies associées :

a- Les anomalies rhumatologiques :

*** Le syndrome Camptodactylie-arthropathie**

- Généralités :

C'est à JACOBS [58] que l'on doit la véritable « entrée » de la camptodactylie dans l'univers rhumatologique : en effet, en 1965, il était le premier à décrire la coexistence de la camptodactylie associée à des arthropathies en la rapportant chez 5 individus d'une fratrie de neuf membres. Une histopathologie synoviale bien particulière le conduira à dénommer ensuite le nouveau syndrome : « synovite hypertrophique familiale ». [59]

Par la suite, plusieurs auteurs se sont penchés sur la description de cette association peu fréquente. [60,61,62]

44 observations ont été réunies, elles confirment le caractère familial de l'affection, décrivent des manifestations osseuses, révèlent la possibilité d'une atteinte des séreuse péricardiques.

Ces avancés cliniques sont à l'origine de dénomination nouvelle :

-camptodactylie-arthropathie- péricardite (CAP)

-camptodactylie- arthropathie- coxa vara (CACV)

-camptodactylie-arthropathie-coxa vara- péricardite (CACP)

Le syndrome camptodactylie-arthropathie a une définition clinique, il se caractérise par la présence d'une camptodactylie congénitale survenant dès la naissance ou à la petite enfance associée à des arthropathies de caractère non inflammatoire et à une hyperplasie synoviale. Une déformation progressive en coxa-vara et, ou une péricardite non inflammatoire constituent des signes cliniques de ce syndrome, ils sont d'une grande valeur diagnostic, mais ne sont pas toujours présents.

Sa prévalence est de 1-9/1 000 000.soit entre 0,001‰ et 0,009‰. [63]

I- Diagnostic clinique :

Le diagnostic est clinique, il repose sur l'atteinte articulaire et cardiaque.

1-L'atteinte fonctionnelle articulaire :

Les anomalies morphologiques cardinales sont une camptodactylie, des arthropathies et une coxa-vara.

- La camptodactylie :

Dans le syndrome CACP, la camptodactylie est souvent bilatérale et peut entraîner une gêne fonctionnelle lorsque plusieurs doigts sont atteints. Elle survient dès la naissance ou à la petite enfance.

Elle peut toucher également quelques orteils ou la totalité, des déformations des pieds peuvent l'accompagner (pied rond, hallux valgus). [59,64]

Elle n'est accompagnée d'aucun signe inflammatoire et peut en fonction des cas, soit progresser ou se stabiliser.



Fig. 9 - *Camptodactylie au niveau des mains*



Fig.10- *Camptodactylie du 2^{ème} orteil gauche.*

- **Les arthropathies** :

Elles apparaissent en général après un certain délai, compris entre 1 et 3ans. Il s'agit de gonflements symétriques des grosses articulations des membres (épaules, hanches, genoux, coudes et chevilles), sans caractère inflammatoire et sans épaissement de la synoviale, peu ou pas douloureux.

Ces arthropathies provoquent des rétractions, un enraidissement avec limitation de la mobilité.

Des épisodes d'épanchement peuvent accompagner ces arthropathies, ils sont généralement discrets et s'expriment cliniquement par une diminution des amplitudes articulaires.

Il n'existe pas de fièvre, ni d'atteintes systémiques contrairement aux AJI. [65,66,67]

Il n'existe pas de syndrome inflammatoire biologique cependant, nos deux patients, Othman (observation 1) et Wahiba (observation 2) ont présenté un syndrome inflammatoire qui était modéré dans le premier cas et bien marqué dans le deuxième ce qui nous a fait douter sur le diagnostic et nous a orienté vers une AJI en premier.

Dans la littérature, parmi les cas décrits du syndrome camptodactylie-arthropathies, il a été décrit des cas rares observés chez deux familles, où les manifestations articulaires prennent une allure inflammatoire voire destructrice, proche de celle observée dans les AJI. [59,4,68]



Fig.11- arthropathies des genoux et des chevilles.

- La coxa-vara :

N'est pas spécifique de l'association camptodactylie-arthropathie mais elle est souvent présente en association à ce syndrome. Elle se définit par l'existence d'un angle cervico-diaphysaire inférieur à 130° . Cette anomalie peut être congénitale est dite « primaire » ou acquise et dite « secondaire ». Elle est signalée 21 fois sur un total de 44 cas associée à un élargissement et raccourcissement de la tête fémorale. [59,64]

À ces anomalies, peuvent s'ajouter un aspect aplati, un peu étalé et irrégulier de la tête fémorale, une dysplasie de la hanche ou un glissement de la tête fémorale.

On a signalé également un modelé anormal, épaissi de l'acétabulum, siège parfois d'images d'allure kystique, et des ailes iliaques peu développées.

D'autres anomalies osseuses peuvent être notées : aux genoux, on peut voir une déformation des condyles fémoraux ou une véritable dysplasie fémoro-rotulienne, aux

mains et aux poignets un aspect un peu carré de la tête de certains métacarpiens (parfois aussi des métatarsiens), un aspect arrondi de l'épiphyse radiale inférieure ; aux coudes, un développement excessif de la tête radiale et de l'extrémité inférieure de l'humérus, une fosse olécranienne aplatie. [59]



Fig.12- radiographie du pelvis montrant une coxa-vara.

2-L'atteinte cardiaque : La péricardite :

Elle n'est pas constante. En son absence le diagnostic risque d'être méconnu, par contre, dès qu'elle est présente, elle est très évocatrice du syndrome.

Dans la littérature, il est décrit une péricardite non inflammatoire constrictive, qui ne régresse pas sous traitement médical.

Elle peut être assez sévère entraînant une dyspnée avec des douleurs majorées à l'inspiration nécessitant une ponction péricardique voire même une péricardectomie. [64,65,66,67]

La péricardite peut s'accompagner d'un épanchement pleural, uni ou bilatéral, de nature mécanique. [59]

3-Signes biologiques :

C'est paradoxalement l'absence de tout signe inflammatoire qui constitue la marque biologique du syndrome, il en va de même des examens immunologiques, avec deux réserves : découverte dans la littérature de deux observations avec un facteur AAN positif [69,59] et de trois observations avec une sérologie positive [59] comme c'est le cas clinique N° 1 dans notre série.

II- Le diagnostic histologique :

Une biopsie synoviale est réalisée en cas d'épanchement articulaire. Elle n'est pas systématique et elle est faite au niveau du genou le plus souvent.

L'étude histologique de cette ponction montre une hyperplasie synoviale avec présence occasionnellement de cellules géantes multinucléaires.

Le liquide d'épanchement est non inflammatoire, ce qui différencie le syndrome CACP des autres formes d'arthrite comme la polyarthrite juvénile où il y a une hyperplasie synoviale avec augmentation de la vascularisation et une infiltration dense de lymphocytes et cellules plasmatiques. [59,64,65,66,67]

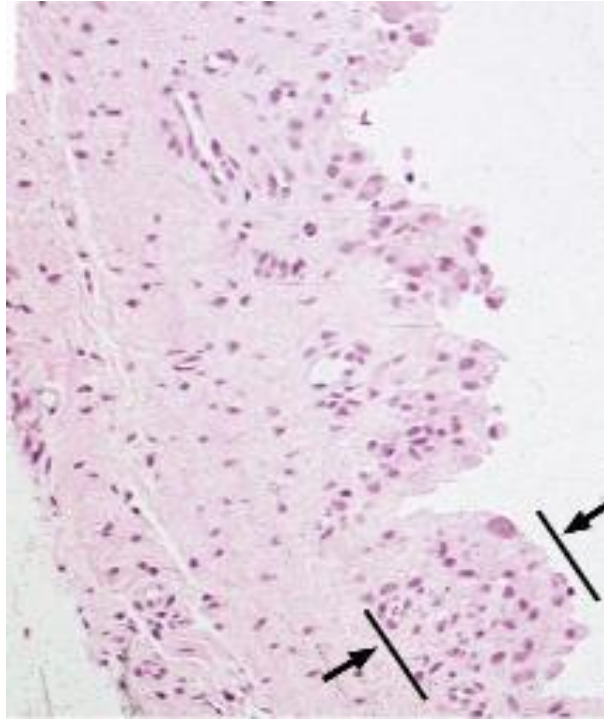


Fig.13 .Biopsie synoviale qui montre une hyperplasie synoviale (entre les flèches) sans signe inflammatoire évident.

III- la Radiographie :

A l'examen radiologique, il n'y a pas de destruction ostéocartilagineuse, malgré une évolution prolongée, mais seulement la trace de l'épanchement articulaire, une ostéoporose de voisinage et une augmentation du volume des parties molles, sans ostéophytes ni pincement articulaire, ni érosions. [66,67,70]

Une exploration radiologique plus complète peut être demandée :

_l' échographie ou la tomodensitométrie peuvent objectiver un épanchement intra-articulaire quand celui-ci n'est pas évident

_la scintigraphie osseuse peut mettre en évidence une hyperfixation au niveau de l'articulation coxo-fémorale [64].



Fig.14 Radiographie de profil de la cheville d'un enfant atteint du syndrome CACP, montrant un épanchement interarticulaire et une augmentation du volume des parties molles en regard.



Fig.15- Radiographie des mains montrant une flexion de la 5^{ème} IPP des deux mains



Fig.16- *Radiographie des pieds montrant une flexion de la 2^{ème} IPP du 2^{ème} orteil gauche et une augmentation du volume de la cheville.*

IV- Mode de transmission et gène responsable :

Plusieurs auteurs, en étudiant le mode de transmission du syndrome camptodactylie-arthropathie ont confirmé que celui-ci se faisait sur le mode autosomique récessif. [58,71,67]

Parmi les études les plus récentes, celle faite par Bahabri et collaborateurs [66] le but étant d'étudier les tableaux cliniques du syndrome camptodactylie-arthropathies, de déterminer le mode de transmission et le gène responsable.

Cette étude a concerné trois familles saoudiennes évaluées à l'Hôpital du Roi Faysal des Spécialités et de Recherche. (familles 1,2 et 3) et une famille canadienne (famille 4) évaluée à Toronto au Canada.

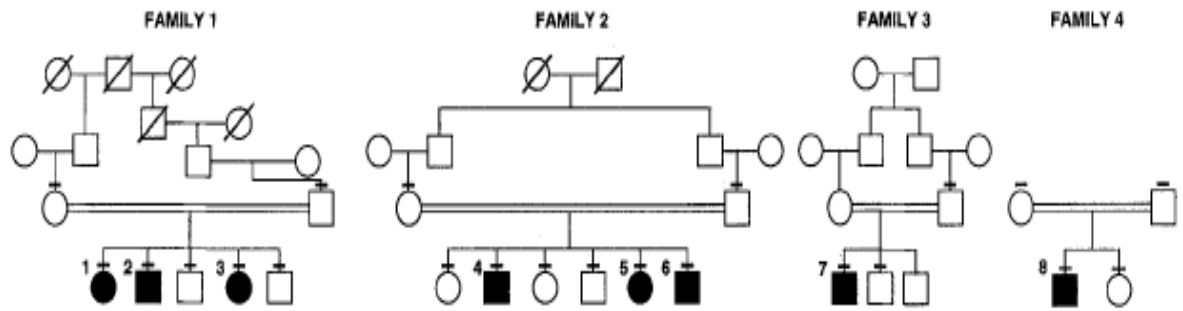


Fig.17- Arbres généalogiques des familles étudiées

Les enfants atteints de ce syndrome dans les familles 1, 2 et 3 sont issus d'un mariage consanguin. Pour la famille 4, la consanguinité des parents n'est pas précisée.

Le total des patients atteints est de huit : 5 garçons et 3 filles. L'âge varie entre 2ans et 13ans

Tableau 3 : Etude de huit patients atteints du syndrome camptodactylie-arthropathies

Patients	1	2	3	4	5	6	7	8
Sexe	F	M	F	M	F	M	M	M
Age	12	10	5	13	3	2	3	5
Camptodactylie-arthropathies	+	+	+	+	+	+	+	+
Coxa vara	+	+	+	+	+	+	+	-
Péricardite	-	-	+	-	-	-	-	+

Ne pouvant tirer des conclusions sur un faible échantillon de huit patients, cette équipe a revu tous les cas cités dans la littérature depuis 1978 jusqu'en 2004 soit un total de 31 patients.

Le tableau suivant résume cette étude :

Référence	sexe	Age du diagnostic (ans)	Age du début de la camptodactylie	Arthropathies	Coxa vara	péricardite
Athreya and Schumacher [60] 1978	F M F	6 8 4	Naissance	+	NP NP NP	- - -
Martinez-Lavin et al [71].1983	F M F M M	12 6 5 4 9	NP 5 ans NP NP NP	+	- - - - -	+ - + + -
Ochi et al. [72] 1983	F F	9 7	Naissance	+	- -	- -
Martin et al. [73] 1985	F M F F	13 23 13 2	Naissance	+	NP + + +	- - - -
Bulutlar et al.[69] 1986	F F F F	12 14 13 7	Naissance	+	+ + + +	+ - + -
Laxer et al. [74] 1986 Bahabri et al. [75], 1989	M F M F	5 5 10 12	Naissance	+	- + + +	+ + - -
Hamza et al. [76] 1988 Verma et al. [77] 1995	F F F	10 10 10	Naissance 6 mois 6 mois	+	+ NP NP	- + +
Bahabri et al.[66] 1998	F* M F* M F M M M*	12 10 5 13 3 2 3 5	Naissance	+	+ + + + + + + -	- - + - - - - +
Byung- Ryul[67] 2003	M	10	8 ans	+	+	+

Tableau 4 : revue des syndromes CACP cités dans la littérature

NP : non précisé. + : présent, - : absent.

* : les mêmes patients traités en 1986 et 1989 ont été réévalués en 1998.

Sur les 30 patients étudiés, la péricardite était présente dans 10 cas soit 30% des cas et, le coxa vara dans 16 cas soit un pourcentage de 50% des cas, ce qui confirme que la péricardite et la coxa vara ne sont pas des signes constants de ce syndrome.

- Une étude génique de ce syndrome a également été réalisée en se basant sur la cartographie génétique faite à partir des ADN de ces patients, combinés à des techniques d'amplification type PCR. Elle a permis de localiser le gène responsable du syndrome CACP qui est l'intervalle 1.9-cM du chromosome 1q25-q31. [66]

Malgré le fait que cette entité soit rare, la localisation de ce gène a pu être confirmée par d'autres études menées par différents auteurs [65,67]

L'ensemble de ces études, nous a permis d'émettre les conclusions suivantes :

- Dans le syndrome camptodactylie-arthropathie, la péricardite et le coxa-vara sont des éléments de grande valeur diagnostic mais ne sont pas des signes constants (le coxa-vara était présent dans les 50% des cas publiés et la péricardite dans 30% des cas). [66]
- Lorsque la camptodactylie est associée à des arthropathies, la transmission se fait sur **le mode autosomique récessif.**
- Le locus (ou le gène) du syndrome CACP a été localisé sur **l'intervalle génétique 1.9-cM du chromosome humain 1q25-q31.**

Dans notre série recensée à l'Hôpital d'Enfant de Rabat, les deux cas de camptodactylie-arthropathies étaient issus de parents consanguins et ne présentaient pas de péricardite associée ni de déformation des hanches en coxa-vara.

Le souffle cardiaque diagnostiqué chez Othman (observation 1) était en rapport avec une bicuspidie aortique et l'échographie cardiaque n'a pas objectivé d'épanchement.

La sérologie rhumatoïde était positive lors des premiers contrôles, ce qui a faussé le diagnostic et nous a orienté vers une arthrite juvénile idiopathique dans sa forme polyarticulaire séropositive, plus qu'une camptodactylie-arthropathies.

De rares cas similaires de syndrome camptodactylie-arthropathies avec facteur rhumatoïde positif ont été retrouvés dans la littérature. [59]

Pour Wahiba (observation 3), l'atteinte articulaire a touché les chevilles, les genoux et les poignets. Le bilan était en faveur d'une arthropathie inflammatoire, d'où la question posée : s'agit-il d'une association polyarthrite-camptodactylie ou d'une forme particulière du syndrome camptodactylie-arthropathies avec atteinte inflammatoire ?

b- Autres anomalies :

Mis à part le syndrome camptodactylie-arthropathies, d'autres **anomalies articulaires ou osseuses** peuvent être constatées en association avec la camptodactylie :

***au niveau de la main :**

- la clinodactylie [7-14]
- la polydactylie [22-35]
- la stréblodactylie [17-29]
- la brachydactylie [3]
- la brachymétacarpie [22]
- la maladie de Dupuytren [18,19,28,29]

***au niveau du pied** sont relatés également :

- des pieds varus [8]

- des excroissances osseuses de la tête du deuxième métatarse avec fusion des premier et deuxième cunéiformes [18,19,29]
- le pied bot congénital [8-22]
- les genoux peuvent présenter une sub-luxation [18,19,22]
- la rotule peut être en position élevée [22]
- les membres inférieurs en coxa-vara [62]
- il existe une grande incidence d'orteils en marteau décrite par plusieurs auteurs [10,19,22,59].

Dans l'observation n°2 d'Ikram et n°3 de wahiba, la camptodactylie des pieds était associée à un hallux valgus.

***Au niveau des membres supérieurs** peuvent se rencontrer :

- une synostose radio-cubitale [10]
- des anomalies de l'omoplate [3]
- le thorax peut être en entonnoir [29,31]
- l'association avec une scoliose peut être notée [55,78].

c- Anomalies dermatologiques :

Dans la littérature, certains auteurs relèvent des anomalies dermatologiques associées à la camptodactylie :

- une télangiectasie d'Osler [79]
- une érythrodermie desquamative [80]
- on note également un cas de kératodermie palmaire familiale et cyclique [2].

Dans notre série de cas cliniques nous n'avons pas retrouvé ces anomalies.

Enfin, pour être complet, nous citerons très brièvement d'autres anomalies qui sont citées dans la littérature en association avec la camptodactylie, comme :

d- Anomalies neurologiques et psychiatriques

Certains auteurs ont rapporté la fréquence des troubles neurologiques, psychologiques ou psychiatriques associés aux camptodactylies :

MURPHY [5], décrit des troubles de langage associé à la camptodactylie.

CURRARINO [8], constate deux cas de retard mental sur 19 patients

En 1975, DOCIU [22], réalise une étude sur 120 malades psychiques et conclut à la fréquence de la camptodactylie surtout chez les psychopathes (31 cas chez 49 psychopathes) et dans des cas de névroses (26 sur 44). Chez les schizophrènes, les psychoses maniaco-dépressives et autres affections psychiques majeures la camptodactylie était présente avec des taux très inférieurs (8 sur 27).

Des modifications de l'EEG ont été rapportées en association avec la camptodactylie, sans retentissement clinique [22].

e- Anomalies biologiques :

Des investigations biologiques ont été réalisées pour mieux définir les anomalies associées à la camptodactylie.

Là encore, les associations semblent fortuites.

DOCIU [22] réalise une hyperglycémie provoquée par voie orale chez 25 patients, 16 de ces sujets ont présenté des troubles de la régulation à type d'état frontière.

Il dépiste également 19 cas de dysfonction endocrinienne à type d'insuffisance thyroïdienne, hypophysaire, corticosurrénale et diabète.

L'association de la camptodactylie à de la taurinurie a pu être notée par plusieurs auteurs [17,18] chez des familles différentes.

5.2- Syndromes polymalformatifs :

La camptodactylie peut se présenter comme une anomalie isolée ou rentrer dans le cadre d'un contexte polymalformatif.

De très nombreux syndromes comptent ainsi la camptodactylie parmi leurs éléments sémiologiques. Le Tableau 2 comporte une liste non exhaustive de ces syndromes :

Tableau 5: Associations lésionnelles et syndromes malformatifs pouvant comporter une camptodactylie

-Anomalies chromosomiques	Trisomie 13- 15 Trisomie 18
-Maladies neuromusculaires	Arthrogrypose Syndrome de Freeman–Sheldon
-Syndromes comportant une malformation crânio-faciale	Syndrome orodigitofacial Syndrome oculodentodigital
-Autres	Ostéo-onychodysplasie

6-Diagnostics différentiels

Le diagnostic est le plus souvent facile au vu des données cliniques et de l'évolution. Les diagnostics différentiels classiques sont les rhumatismes inflammatoires chroniques, les maladies de système débutantes à expression articulaire, la sclérodermie, la maladie de Dupuytren précoce, une griffe cubitale souple ou encore une boutonnière traumatique, ou un doigt à ressort. [9,21]

6.1- Chez le nouveau-né et nourrisson :

a- l'enfant présente une camptodactylie isolée qui constitue le motif de consultation :

. **Le doigt à ressort** dans une phase de blocage en flexion. L'extension active est souvent impossible ; on recherchera à l'extension passive le déclic caractéristique qui l'accompagne et la présence d'un nodule tendineux plus ou moins douloureux qui siège le plus souvent au niveau de la partie proximale de la première phalange (au niveau de la métacarpophalangienne).

L'aplasie congénitale des muscles extenseurs : cette malformation est rarissime dans sa forme isolée.

L'aplasie ou l'hypoplasie congénitale de l'appareil extenseur se manifeste par une inaptitude à l'extension active, l'extension passive restant possible.

L'articulation fléchie est en général la métacarpophalangienne.

b- la camptodactylie s'inscrit dans un tableau polymalformatif :

Il s'agira de diagnostiquer une arthrogrypose ou un syndrome malformatif complexe en réalisant un examen clinique minutieux.

L'histoire de la grossesse sera analysée ainsi que les antécédents familiaux.

L'enfant sera suivi régulièrement afin d'établir l'étendue exacte de ses lésions et son évolution psychomotrice.

La prise en charge sera pluridisciplinaire et, le diagnostic posé avec prudence.

6.2- Chez l'enfant plus âgé, peuvent s'ajouter des pathologies traumatiques qu'il faudra différencier :

*il faut évoquer **la paralysie du nerf cubital** : la main présente classiquement une **griffe cubitale**. Cette paralysie est consécutive à une compression osseuse ou à une section du nerf cubital.

On recherchera la notion de traumatisme au niveau du coude ou au niveau du poignet.

Cliniquement, le patient présente une atteinte des 4^{ème} et 5^{ème} doigts, l'auriculaire étant toujours plus fléchi que l'annulaire.

Les doigts sont fléchis au niveau de l'interphalangienne proximale et l'interphalangienne distale et il existe une hyper-extension au niveau de la métacarpophalangienne.

On note une paralysie de l'adduction du pouce que l'on objective en demandant au sujet de serrer entre le pouce et l'index une feuille de papier : du côté paralysé, il ne peut le faire qu'en fléchissant la dernière phalange du pouce (signe de Froment).

On recherchera une hypoesthésie du bord cubital de la main et des deux derniers doigts. Si l'atteinte siège avant le départ de la branche cutanée dorsale, ou si l'atteinte du nerf se situe au niveau du poignet, l'anesthésie se localise sur le bord médial du 5^{ème} doigt.

On peut également remarquer une atrophie de l'éminence hypothénar et des espaces interosseux plus tardivement.

Il est possible d'objectiver la lésion en cas de diagnostic difficile par un électromyogramme qui localise le niveau de la lésion ainsi que sa sévérité.

***des traumatismes de la face palmaire des doigts** pourront faire évoquer une camptodactylie, surtout si le traumatisme est ancien et oublié.

Il s'agira de diagnostiquer des séquelles d'une plaie tendineuse des fléchisseurs, une fracture des deux premières phalanges ou de la tête du métacarpien, avec destruction d'une partie du cartilage de croissance, une ankylose de l'IPP, une compression prolongée par un appareillage.

L'interrogatoire et l'examen radiologique permettront le diagnostic.

*** La sclérodermie localisée :**

Le diagnostic différentiel ne se pose que rarement dans les formes avec des rétractions ostéotendineuses prédominant au niveau des mains et des pieds.

L'apparition de la peau dure est suggestive. Au début de la maladie, il y a souvent une trace rouge ou violacée autour de la plaque. Ceci reflète l'inflammation de la peau. Puis la peau devient brune, puis blanche. Chez les personnes de couleur noire, la peau peut prendre la couleur d'une ecchymose avant de blanchir.

Cette affection peut toucher les tissus sous la peau, y compris le muscle et l'os.

L'aspect particulier de la peau et son extension aux membres supérieurs, inférieurs et à la face aideront le diagnostic.

6.3- Chez l'adolescent et l'adulte :

Le premier diagnostic à différencier est celui de :

*** la maladie de Dupuytren précoce,**

Cette maladie a souvent été confondue avec la camptodactylie, cependant, les deux affections présentent suffisamment de différences pour permettre aux cliniciens de les distinguer. [9,81]

_Très souvent le patient a oublié le début de l'affection dans les deux cas, l'évolution étant habituellement lente, mais la camptodactylie survient dans l'enfance alors que la maladie de Dupuytren survient en général à l'âge adulte.

-l'incidence est équivalente dans les deux sexes pour la camptodactylie, alors qu'elle prédomine chez l'homme en cas de maladie de Dupuytren.

-le niveau de lésion se différencie également : dans la camptodactylie, on retrouve une flexion de l'IPP, parfois l'IPD avec éventuellement une hyper-extension de la métacarpophalangienne, alors que la maladie de Dupuytren est caractérisée par une flexion de la métacarpophalangienne.

Mais la principale distinction est l'importante implication de la peau et de l'aponévrose palmaire dans la maladie de Dupuytren qui n'est pas retrouvé dans la camptodactylie.

Dans le premier cas, l'aponévrose est rétractée, épaissie, la palpation met en évidence de nodosités, des brides palmaires ou digitales.

Dans la camptodactylie, l'aponévrose palmaire est intacte ; au niveau de l'IPP on peut palper parfois une corde fibreuse adhérente à la peau.

On recherchera systématiquement les nodules scléreux rétrophalangiens dits « coussinets des phalanges », des lésions associées de l'aponévrose plantaire peu fréquentes ; enfin une sclérose des corps caverneux (maladie de Lapeyronite) qui nous orienterons vers une maladie de Dupuytren.

Les seules difficultés diagnostiques pourraient peut être concerner les formes digitales pures de la maladie de Dupuytren (pas de nodules ou de lésion dans la paume). Il faut noter que l'association existe et qu'une camptodactylie peut se compliquer d'une maladie de Dupuytren comme n'importe quel autre doigt.

*** déformation en « boutonnière »**

La camptodactylie peut être occasionnellement confondue avec une déformation en « boutonnière » du tendon extenseur par rupture de sa bandelette moyenne et déchirure du ligament triangulaire ; mais seule l'articulation interphalangienne proximale est en flexion alors que l'articulation IPD est en hyper-extension plus ou moins fixée.

L'extension active est limitée, mais l'extension passive est possible au début, puis la « boutonnière » se fixe.

L'anamnèse révèle la nature traumatique de la déformation.

***Séquelles de ténosynovite des fléchisseurs :**

Les séquelles de ténosynovite des fléchisseurs s'accompagnent d'adhérences, ou même une ténosynovite rhumatoïde, peuvent bloquer le tendon dans sa gaine et maintenir le doigt en flexion permanente.

6.4- Camptodactylie-arthropathies :

Le diagnostic différentiel dans ce cas se fait essentiellement avec **l'arthrite juvénile idiopathique (AJI)**. [70]

Le terme d'arthrite juvénile idiopathique (AJI) désigne l'ensemble des atteintes inflammatoires articulaires sans cause reconnue, débutant avant l'âge de 16 ans et de durée supérieure à 6 semaines

Sept catégories différentes d'AJI sont identifiées : l'Arthrite systémique, l'Oligoarthrite, la Polyarthrite avec facteur rhumatoïde, la Polyarthrite sans facteur rhumatoïde, le Rhumatisme psoriasique, l'Arthrite associée à une enthésopathie et les Arthrites inclassées.

Les critères définissant ces affections sont essentiellement cliniques :

Il existe des signes inflammatoires locaux .Cela cause un gonflement, une douleur et une limitation de mouvement. Un trait caractéristique de l'inflammation des articulations est la rigidité articulaire qui se produit après le repos prolongé; elle est donc particulièrement prononcée le matin (raideur matinale).

-Si elle n'est pas correctement traitée, l'inflammation articulaire peut produire des dommages par deux mécanismes principaux :

-la membrane synoviale peut devenir très épaisse (avec la formation de pannus synovial) et, par la production de diverses substances, provoquer l'érosion du cartilage et de l'os articulaire;

-le maintien prolongé de la position antalgique entraîne une atrophie musculaire, l'extension ou la rétraction des muscles et des tissus mous, amenant à une déformation en flexion. [82]

Deux tableaux essentiels de l'AJI sont à distinguer du syndrome camptodactylie-arthropathies :

- **polyarthrite à facteur rhumatoïde** : elle représente 10% des AJI, touche 80% des filles, l'âge moyen est de 10 à 12 ans, elle constitue la forme pédiatrique de la polyarthrite rhumatoïde dont elle partage le terrain génétique (HLA DR1 et DR 4).

Ce sont des arthrites bilatérales, symétriques affectant initialement au début les petites articulations des mains et des pieds et s'étendant ensuite aux autres articulations.

Aucun signe général cutané-fébrile ne les accompagne et toutes les articulations peuvent être touchées :_ temporo-mandibulaires responsable d'un retrognathisme,

–rachis cervical : atteinte articulaire postérieure entraînant une ankylose,

–hanches : coxite souvent destructrice.

Les radiographie des articulations atteintes peuvent être normales, ou objectiver une tuméfaction des parties molles périarticulaires (surtout à la phase aiguë) ; comme elles peuvent mettre en évidence des images de destruction ostéo-articulaires.

Les Données biologiques révèlent un syndrome inflammatoire variable.

Le Facteur rhumatoïde est présent avec des taux élevé à au moins 2 reprises au minimum 3 mois d'intervalle.

L'évolution, en l'absence du traitement, est marquée par une aggravation au risque d'un handicap fonctionnel lié aux destructions articulaires et d'un retard staturo-pondéral.

-polyarthrite sans facteur rhumatoïde : Elle concerne 15 à 20% de tous les cas d'AJI. C'est une forme complexe qui inclut probablement différentes maladies. Elle peut survenir à n'importe quel âge. Elle se distingue de la précédente par l'absence du facteur rhumatoïde et se caractérise par une grande fréquence des enraidissements articulaires progressifs avec un syndrome inflammatoire modéré. [82]

En conclusion, le syndrome CACP bien qu'il ait une définition clinique bien particulière peut être confondu avec une AJI.

Certains éléments cliniques, biologiques et radiologiques aident cependant à différencier les deux : l'absence de signes cliniques et biologiques d'inflammation, le caractère non érosif des arthropathies et la présence d'un épanchement dans les grosses articulations ainsi que de la présence d'une coxa vara et de kystes au niveau du cotyle sont des éléments très caractéristiques du syndrome CACP.

Le tableau résume les principales caractéristiques qui permettent de faire la différence entre un syndrome CACP et une AJI. [70]

Tableau 6 : Principales différences entre le Syndrome CACP et l'AJI

Différences :	CACP	AJI
Clinique	<p>-présence d'une camptodactylie d'un ou de plusieurs doigts.</p> <p>-les arthropathies touchent les grosses articulations, elles se manifestent par : des articulations gonflées avec des épanchements modérés, sans signes inflammatoires en regard, elles sont peu ou pas douloureuses.</p> <p>-à long terme, n'atteint pas le cartilage de l'os et la croissance est normale.</p> <p>- la péricardite lorsqu'elle est présente, résiste au traitement anti-inflammatoire, elle évolue vers un tableau de péricardite constrictive, suffisamment sévère pour justifier une péricardectomie salvatrice.</p>	<p>-peut atteindre les grosses et les petites articulations</p> <p>-s'accompagne de manifestations systémiques dans certaines formes : forte fièvre, malaise, sautes d'humeur, perte de poids...</p> <p>-les articulations atteintes présentent des signes inflammatoires locaux : œdèmes, rougeur, chaleur, douleur.</p> <p>- il existe une raideur matinale</p> <p>-à long terme, il y a une atteinte du cartilage de l'os entraînant des déformations osseuses et un retard staturο-pondéral.</p> <p>-la péricardite peut être présente, elle est en général d'origine inflammatoire et cède aux AINS ou aux corticoïdes.</p>
Biologique	<p>-pas de syndrome inflammatoire :</p> <p>. VS .CRP } normaux . NFS</p>	<p>Syndrome inflammatoire biologique :</p> <p>. VS : accélérée . CRP : élevée . NFS : perturbée ; hyperleucocytose Hyperplaquettose...</p>

<p>Radiologique</p>	<p>-le syndrome CACP est marqué par la présence d'une ostéopénie périarticulaire mais qui reste moins marquée que l'AJI.</p> <p>-un épanchement articulaire peut être présent.</p> <p>-c'est une arthropathie non érosive, accompagnée d'un aplatissement lisse des surfaces articulaires touchées.</p> <p>- même à long terme, n'entraîne pas des atteintes osseuses pouvant perturber la croissance.</p> <p>-présence d'une coxa vara, très caractéristique de ce syndrome</p> <p>-épaississement de l'acétabulum qui est siège parfois d'images d'allure kystique, très caractéristique de ce syndrome.</p>	<p>-l'ostéopénie est plus marquée.</p> <p>-idem</p> <p>-c'est une atteinte érosive.</p> <p>-à long terme, on peut avoir les atteintes osseuses suivantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> . des images d'érosion articulaire. .un pincement des espaces interarticulaires (secondaire à la perte du cartilage). .des kystes synoviaux .des luxations articulaires .des formes chroniques ankylosantes... <p>Toutes ces manifestations peuvent entraîner une perturbation de la croissance osseuse, des déformations et un retard staturo-pondéral.</p>
<p>Histologique</p>	<p>-liquide synovial non inflammatoire.</p> <p>-il est macroscopiquement, visqueux, clair, couleur miel et pauvre en cellules</p> <p>-l'histologie synoviale montre une hyperplasie synoviale très caractéristique de ce syndrome, avec présence parfois de cellules géantes multinuclées.</p>	<p>-liquide inflammatoire.</p> <p>-liquide jaune, visqueux, riche en cellules inflammatoires.</p> <p>-une hyperplasie synoviale peut être présente mais l'élément caractéristique est un épaississement important de la membrane synoviale (un pannus synovial) avec augmentation de la vascularisation et une infiltration dense de lymphocytes et cellules plasmatiques.</p>



Fig.18 : *Radiographie antérieure du pelvis montrant un aplatissement lisse de la tête fémorale et un élargissement du cotyle. Notons également l'absence d'érosions, la présence d'une coxa vara de kystes au niveau du cotyle (flèches), très caractéristiques du syndrome CACP.*

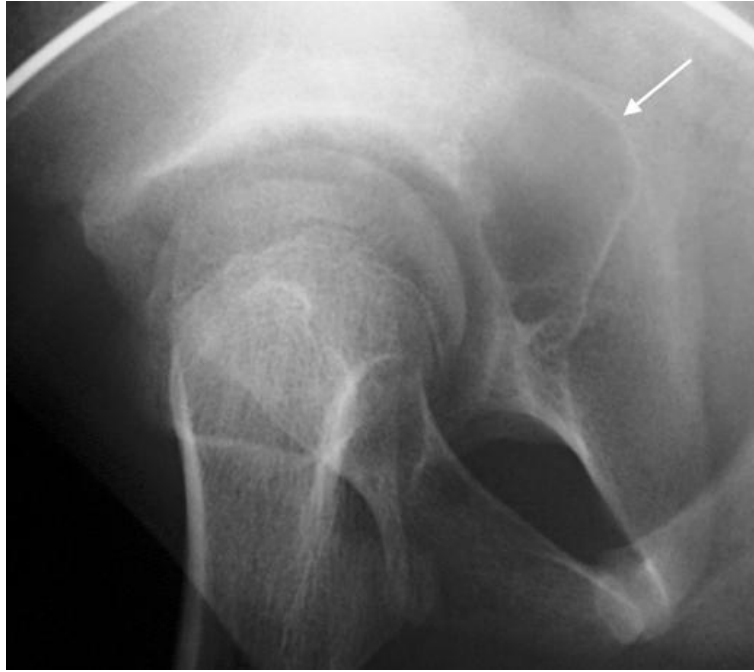


Fig.19- *Au plus fort grossissement, on note mieux l'absence d'érosions, le léger aplatissement de la tête fémorale et la présence du kyste au niveau de l'acétabulum.*



Fig.20- *Radiographie antérieure du pelvis d'un enfant atteint d'AJI, qui montre : un aplatissement et une érosion de la tête fémorale avec perte de l'espace interarticulaire, une érosion des bords du cotyle. On note aussi, une absence des larges kystes interosseux observés dans le syndrome CACP.*

7-Traitement de la camptodactylie isolée et du syndrome camptodactylie- arthropathies :

A- Les buts du traitement :

- * Pour la camptodactylie : -lutter contre la gêne fonctionnelle et esthétique
 - éviter son aggravation
- * Pour les arthropathies : - traiter la douleur
 - lutter contre les contractures et l'amyotrophie musculaire.

B- Les moyens thérapeutiques :

B.1- Le traitement médical :

_ Le Paracétamol :

Le paracétamol, aussi appelé *acétaminophène*, est la substance active de nombreuses spécialités médicamenteuses de la classe des antalgiques antipyrétiques non salicylés.

Il a l'avantage d'avoir peu de contre-indications, de pouvoir être prescrit à tout âge et d'être dénué d'effets indésirables sérieux lorsqu'il est utilisé à la posologie recommandée. En cas de surdosage cependant, le paracétamol est très toxique pour le foie et peut être responsable de décès par hépatite fulminante.

Chez l'Enfant : La dose quotidienne recommandée est de 60 mg/kg/jour, à répartir en 4 ou 6 prises, soit environ 15 mg/kg toutes les 6 heures ou 10 mg/kg toutes les 4 heures. La dose maximale est de 80 mg/kg/jour chez l'enfant de moins de 38 kg selon les recommandations officielles de la France.

les AINS :

les anti-inflammatoire non stéroïdiens ont en commun une action inhibitrice de la synthèse des prostaglandines par inhibition de l'activité cyclo-oxygénase nécessaire à la conversion de l'acide arachidonique en prostaglandine. [83]

Nous avons résumé dans le tableau N°, les principaux AINS utilisés pour le traitement des arthropathies chez l'enfant.

Tableau 7 : Principaux AINS utilisés dans les traitements des arthropathies chez l'enfant.

DCI	Doses efficaces (mg/kg/jour)	Dose maximale	Nombre de prises/jour	Age
Naproxène	20-30	< 1,1 g/j	2-3	Enfant > 25 kg
Ibuprofène	20-40	< 1,2 g/j	3-4	Enfant > 6mois
Diclofenac	2-3	<150 mg/j	2-3	Enfant > 17 kg et > 1an
Acide niflumique	10-20	<1,5 g/j	2	Enfants > 6mois
Kétoprofène	3 -5	300 mg	3-4	Enfants > 6mois
Indométacine	1-3	200 mg	3	Enfants > 15ans
Piroxicam	0,3- 0,6	-	1-2	-

DCI : dénomination commune internationale.

Le traitement par AINS dans le syndrome camptodactylie-arthropathies doit être de courte durée.

Dans tous les cas, il convient de respecter les contre-indications : allergie à l'AINS, ulcère gastroduodéal, insuffisance hépatique ou rénale. il convient aussi d'éviter d'associer les AINS et d'éviter de les associer aux diurétiques et antihypertenseurs. [84]

- Dans notre série, les deux patients (1 et 3) ont reçu un traitement AINS qui a permis de soulager la douleur et de juguler le syndrome inflammatoire.

_ Le Méthotrexate (MTX) :

Il agit sur la multiplication des cellules à renouvellement rapide. C'est un analogue de l'acide folique qui se lie plus étroitement à la dihydrofolate réductase (DHFR) qu'à l'acide folique, occasionnant ainsi, une diminution de la production des folates réduites qui sont un cofacteur important pour une variété de voies enzymatiques.

A faible dose (0,3- 1 mg/kg/semaine), le MTX a d'autres actions que l'inhibition de la DHFR. Il entraîne une augmentation de l'adénosine dans le site inflammatoire. L'effet anti-inflammatoire est médié via les récepteurs de l'adénosine A2 avec comme résultat l'inhibition de l'adhérence des neutrophiles aux cellules endothéliales et aux fibroblastes. Le MTX interfère aussi avec l'action IL-1, inhibe la production de l'IL-8 et les leucotriènes B4 et, diminue l'expression du gène de la collagénase synoviale. [86,87,88]

Habituellement le MTX est administré à la dose de 0,3 à 0,6 mg/kg/semaine, cette posologie peut augmenter dans les formes réfractaires jusqu'à 1mg/kg/semaine, sans dépasser 30mg/semaine. [84]

Il peut être administré par voie orale ou parentérale.

La surveillance du traitement s'impose régulièrement pour dépister les effets secondaires qui peuvent être d'ordre hépatique, digestif, pulmonaire, cutanéomuqueux.

B.2- Le traitement physique :

a-Le traitement kinésithérapique

La kinésithérapie est indiquée aussi bien dans le traitement des arthropathies que de la camptodactylie.

Dans le premier cas, elle joue un rôle majeur dans la mobilisation et la rééducation des articulations atteintes. Elle aide à maintenir la trophicité musculaire et à éviter les attitudes vicieuses.

Pour la camptodactylie, les techniques utilisées sont essentiellement :

_ Des manœuvres globales d'assouplissement à type de mobilisations passives douces des doigts, en respectant l'axe du doigt et en évitant l'hyperextension de la MP;

_ Des exercices actifs d'extension de l'IPP, afin de solliciter les intrinsèques et tenter de rééquilibrer le déséquilibre actif. [21,9]

La rééducation ne se contente pas que de simples mobilisations mais doit favoriser la découverte de la main et améliorer ses performances (développement de l'image motrice), exploiter et développer la prise de l'objet, solliciter les mouvements de fermeture, d'ouverture de la main et rechercher l'extension intrinsèque des doigts. Cela doit être fait dans un environnement favorable permettant à l'enfant de ressentir la séance comme un terrain d'amusement qui lui donnera le goût de revenir. De plus, la séance permet de surveiller l'appareillage et sa bonne application. [9]

b-Le traitement orthétique :

Le traitement orthétique tient une place de choix dans le traitement de la camptodactylie avant tout geste chirurgical et également en postopératoire.

Cet appareillage a plusieurs objectifs :

_ le « rôle de correction » (camptodactylie fixée) en agissant sur la rétraction des parties molles palmaires et les propriétés plastiques des tissus ;

_ le « rôle de stabilisation » du flexum et d'accompagnement jusqu'à la fin de la croissance, période où le potentiel d'aggravation est moindre ;

_ le « rôle de test thérapeutique initial » indispensable, d'après Foucher [89], permettant « l'approche psychologique du patient, l'appréciation de ses motivations, de sa coopération et de son seuil de tolérance à la douleur ». Cela afin de réunir les conditions optimales de réussite et du bon suivi du traitement après chirurgie. [9]

L'orthèse doit répondre à plusieurs critères pour s'assurer de son port et de son succès thérapeutique : elle doit être efficace dans son rôle mécanique, mais elle doit être aussi non traumatique, confortable, facile à placer et à enlever, facile d'entretien, aérée et n'induire aucune allergie. Elle doit être légère, discrète, esthétique et peu coûteuse [89]. Un suivi régulier du patient et du traitement doit être mis en place.

Deux types d'orthèses d'extension sont utilisées :

•Orthèses statiques :

Elles sont utilisées pour le maintien du doigt en extension maximum, idéales pour tous les cas où un gain sur l'extension de l'IPP peut être obtenu par manipulation passive.

Plusieurs types d'orthèses sont utilisées dans le traitement de la camptodactylie :

- des attelles statiques métalliques, réalisées en aluminium

- des attelles statiques en plastiques thermoformés ou dans des matériaux très divers (tricots, tissu enrobé de gel plastique...)

Ces orthèses sont portées de façon permanente, 24 h/24 et la durée moyenne du traitement dépend de la gravité initiale. Pour une forme « légère » (30°) la durée moyenne du traitement sera de 3 mois. Pour les formes plus sévères (90°), le traitement peut être envisagé pendant 30 mois.

Quant l'enfant atteint l'âge de 2-3 mois, l'orthèse est enlevée dans la journée pour lui permettre l'apprentissage des objets. Le sevrage s'effectuera de façon progressive. [9,81]

•Orthèses dynamiques

Elles sont plus efficaces que les orthèses statiques car elles induisent une composante de correction active, sous forme d'une traction d'intensité faible mais prolongée dans le temps. Comme les précédentes, leur réalisation est souvent délicate chez le très jeune enfant et la tolérance parfois difficile, imposant une surveillance rapprochée. Il s'agit d'orthèses dites

«3 points» avec 1 point d'appui à la partie dorsale de l'articulation interphalangienne proximale, et 2 points d'appui à la partie palmaire de la première et de la deuxième phalange, jamais sur la troisième phalange car on obtiendrait une hyperextension de celle-ci.

Ce type d'orthèse est porté la nuit, une surveillance des points d'appui s'impose et une adaptation régulière en fonction de la croissance de l'enfant est nécessaire. [9,2]

Parmi les types d'orthèse dynamique utilisés :

-une lame métallique dorsale dite lame de Levame (fig.) que l'on peut envisager chez le jeune enfant. Elle est utilisée aussi en post-opératoire, portée à partir du 10^{ème} jour.

Les autres orthèses dynamiques sont indiqués pour les adolescents ou les adultes :

- l'attelle de Capener ou corde à piano ou ressort spiral ;
- l'orthèse de posture dynamique de l'IPP en extension (high profil).

Le seul problème pour le traitement par orthèse reste l'observance car il nécessite une adhésion complète au protocole et une participation active des parents et du patient.

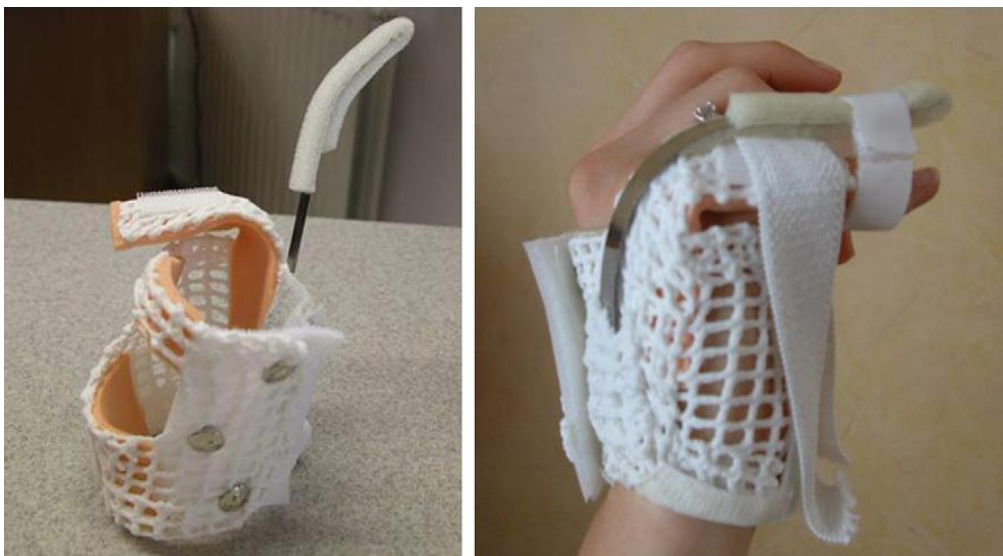


Fig.21 -Orthèse dynamique dorsale avec lame de Levame adaptée



Fig.22- Différentes orthèses utilisées : **a** : palette dynastatique. **b** : tube gantelet statique. **c** : tube avec appui MP. **d** : tube statique progressif.

B.3- Le traitement chirurgical :

Trois types d'interventions chirurgicales peuvent être proposés : les techniques chirurgicales statiques, dynamiques et palliatives.

a. Les techniques chirurgicales statiques

Les techniques statiques vont agir sur les différentes composantes de la camptodactylie : peau, articulation IPP et fléchisseur superficiel. [9,21]

Du point de vue cutané, toutes les options imaginables ont pu être envisagées, depuis la simple greffe de peau jusqu'aux lambeaux hétérodigitaux, en passant par toutes les formes de plastie locale depuis le simple Z.

La libération articulaire est le plus souvent indispensable. Certains préconisent une arthrolyse simple alors que d'autres préfèrent une téno-arthrolyse totale antérieure. [2,81]

Pour le temps tendineux, plusieurs propositions de section ou d'allongement du fléchisseur superficiel ou du fléchisseur profond [21,9,2] ont été proposées. Des gestes sont également possibles sur le lombrical : ténotomie ou reposition.

b. Les interventions « dynamiques »

Le principe est d'augmenter ou restaurer l'extension active de l'interphalangienne proximale.

Certains auteurs proposent le transfert du fléchisseur superficiel du 5^{ème} doigt sur l'appareil extenseur : il supprime une cause potentielle de rétraction en flexion et augmente le potentiel d'extension.

Plusieurs auteurs [37,39,40] ont rapporté leurs expériences de cette technique, avec des séries imparfaitement convaincantes par les résultats obtenus et par le recul.

Gupta et Burke [90] proposent le transfert de l'extenseur propre du doigt à travers le canal lombrical en l'insérant sur la base dorsale de la deuxième phalange. L'action du muscle produit ainsi la flexion de la métacarpophalangienne et l'extension de l'IPP.

Ces auteurs évoquent l'usage d'une arthrodèse transitoire de l'IPP pour 1 mois afin de protéger le montage.

c. Les techniques palliatives

Il s'agit de gestes osseux tels que l'ostéotomie de la tête de P1 avec résection cunéiforme dorsale, mais certains auteurs [21], considèrent que cette option transforme une difficulté d'extension en une difficulté de verrouillage, pour un bénéfice contestable.

L'arthroplastie de l'IPP est réservée chez l'adulte aux cas d'échecs d'une première tentative chirurgicale, et lorsqu'il existe des lésions dégénératives de l'IPP. [91]

La camptodactylie, lorsqu'elle devient chirurgicale, c'est-à-dire après échec d'un traitement fonctionnel par orthèse, est une anomalie plurifactorielle, le geste chirurgical doit donc être en mesure de corriger toutes les composantes potentielles : cutanée, tendineuse, articulaire...

Il est alors logique d'aller du plus simple au plus compliqué, en commençant l'intervention par la correction cutanée puis « sous-cutanée », avant de prendre en compte la composante articulaire ou tendineuse. [21]

Ainsi les auteurs ne décrivent donc pas une intervention unique, mais plutôt une séquence de gestes techniques, séquence qui s'interrompt lorsque la correction souhaitée est obtenue.

Plusieurs techniques sont proposées. [9,21,89]

Dans le service d'orthopédie pédiatrique la technique chirurgicale utilisée est celle de **l'arthrolyse réglée**, cette technique a été évoquée par plusieurs auteurs. [92,93]

Cette intervention décrite initialement pour les raideurs post-traumatiques en flexion, a été adaptée pour des malformations congénitales en pédiatrie comme la camptodactylie.

Glicenstein [52] a également appliqué cette intervention aux camptodactylies mais hormis ces publications, nous n'avons pas pu retrouver de séries publiées permettant de chiffrer les résultats à long terme dans le traitement de la camptodactylie.

L'arthrolyse de l'IPP nécessite des gestes très méthodiques corrigeant chacun des éléments limitant l'extension de l'IPP. [92]

Au cours de l'arthrolyse réglée, on doit noter le gain obtenu après chaque geste. Généralement la totalité de ceux-ci doit être réalisée pour obtenir une extension complète de l'IPP. Il ne doit pas y avoir de résistance élastique à l'extension.

L'immobilisation est faite simplement en flexion de la MP et extension de l'IPP par un simple pansement adhésif chez le petit enfant, ou une attelle chez l'adolescent et l'adulte.

Une rééducation est parfois indiquée, de même que le port d'une attelle statique ou dynamique au long cours.

Les résultats de cette technique à distance sont variables :

- ou bien l'arthrolyse a suffi car elle a corrigé un facteur causal sans que celui-ci n'ait pu être précisé
- ou bien elle a été associée à un geste précis lorsque ce facteur causal a été reconnu dans ces deux cas, la correction définitive est obtenue,
- ou bien le facteur causal n'a pas été identifié et persiste après l'arthrolyse et la récurrence ne manque pas de survenir. (ce qui expliquerait peut être l'échec des deux premières interventions chirurgicales chez Othman dans l'observation n°1).

Jusqu'à présent les statistiques sont peu importantes et les opérations sont si diverses qu'aucune attitude précise n'a pu être adoptée. [9]

C- Les indications thérapeutiques :

C.1- Le syndrome camptodactylie-arthropathies :

Les arthropathies sont toujours traitées en premier par la mise au repos des articulations atteintes, associé à un traitement médical et un traitement physique.

Contre la douleur, on utilise généralement le **Paracétamol** et les **AINS** qui représentent le traitement de première intention des arthropathies chez l'enfant.

Le Méthotrexate (MTX) quant à lui, est très rarement cité dans la littérature comme traitement du syndrome camptodactylie-arthropathies, il peut être utilisée chez des patients ayant une sérologie auto-immune positive ou n'ayant pas présenté d'amélioration sous AINS.

C'est le cas de deux de nos patients (1 et 3) qui n'ont répondu que partiellement aux AINS et chez qui on a eu recours à ce traitement immunosuppresseur dans le doute d'une arthrite juvénile idiopathique.

Un cas similaire est retrouvé dans la littérature, où la différence entre le syndrome CACP et l'AJI n'était pas évidente et, un recours à un traitement de fond par MTX a eu lieu. [70]

La lutte contre les déformations, les contractures et l'amyotrophie fait appel à de la kinésithérapie active et passive.

C.2- La camptodactylie :

Trois attitudes sont envisageables : l'abstention, le traitement conservateur et le traitement chirurgical.

C.2.1- L'abstention

L'abstention thérapeutique est la solution prônée par plusieurs auteurs. [8,35,37,94,95]

Elle est licite pour une camptodactylie fixée modérée, vue à l'âge adulte. Dans ces cas en effet, le traitement qu'il soit chirurgical ou orthétique, apporte des résultats souvent décevants alors que le patient s'est bien habitué à une déformation modérée qui ne le gêne pas ou peu dans ses activités quotidiennes. Cette gêne relative est à mettre en balance avec les exigences, et les aléas d'un programme chirurgical.

Le degré de flexion, la gêne fonctionnelle et esthétique sont bien évidemment prises en compte, les formes moyennes et mineures (inférieurs à 40°) restent peu invalidantes donc ne motivent pas une conduite thérapeutique agressive.

Le suivi de ces camptodactylies montre dans la majorité des cas une stabilisation de la déformation, jamais d'amélioration et un certain pourcentage d'aggravation (20 % des suivis).

C.2.2- Le traitement conservateur :

Nous constatons au vue des derniers articles, que le traitement conservateur a pris une place très importante dans la correction de la camptodactylie ces dix dernières années. [9,21]

Il est en général le traitement de première intention et doit être tenté le plus tôt possible pour éviter que la déformation ne se fixe.

Au service d'Orthopédie de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, le traitement conservateur se fait toujours en première intention, l'intervention chirurgicale n'intervient qu'en cas d'échec de celui-ci ou pour des camptodactylies fixées vues tardivement.

L'action de l'appareillage et les résultats qui en découlent dépendent beaucoup du type de camptodactylie que l'on veut traiter (amplitude du flexum, forme souple ou fixée, âge du traitement, parties molles incriminées. . .) mais en général, les déformations légères et modérées répondent bien au traitement par orthèse associé à des exercices d'étirement, ceci est confirmé par plusieurs publications. [2,9,21]

Siegert et Cooney [57] publient les résultats d'une étude rétrospective comparant les mérites du traitement par orthèse et par chirurgie et concluent à la supériorité du traitement conservateur.

-La kinésithérapie :

La rééducation de la camptodactylie est peu développée dans la littérature. Chez certains auteurs, des patients ayant des camptodactylies très légères ont été traités uniquement par des indications d'étirements et des exercices actifs d'extension avec succès. Il est difficile de quantifier l'efficacité réelle de la rééducation par rapport à l'appareillage mais il semble que dans certains cas, notamment dans les camptodactylies précoces souples ou fixées et dans les formes tardives souples, la kinésithérapie peut être bénéfique. [9]

C.2.3- Le traitement chirurgical :

Les indications du traitement chirurgical sont difficiles à poser car le résultat d'un traitement dépend de plusieurs facteurs : l'âge, l'amélioration avec un traitement orthétique bien conduit, la souplesse de l'IPP, la gêne fonctionnelle et la localisation.

Il paraît important d'apprécier tout d'abord le retentissement fonctionnel d'une camptodactylie, le nombre et la localisation des doigts atteints, l'atteinte des doigts médians étant la plus gênante car elle barre l'accès de la paume et diminue la capacité d'adaptation de la main à des objets volumineux.

L'angle de flexion de l'IPP est un élément classique d'indication chirurgicale, il convient d'opérer que les camptodactylies dont le degré de flexion de l'IPP comporte un retentissement fonctionnel, en avertissant le patient et ses parents du caractère aléatoire du résultat et de la possibilité de persistance d'une cicatrice visible. La limite habituelle est de 30 à 40°.

Le plus souvent cette intervention s'adresse à des patients en croissance. L'agressivité du geste chirurgical doit donc être mesurée. Il convient en particulier de proscrire toutes les options susceptibles de compromettre la vascularisation de l'interphalangienne proximale. Quelle que soit la qualité du geste chirurgical, il réalise une correction « extemporanée », incapable à lui seul de remédier des mois voire des

années à une attitude vicieuse en flexum. Il convient de prendre en compte aussi les difficultés de rééducation postopératoire des plus jeunes de ces patients. Le brochage IPP en extension transitoire est une façon simple de conserver à court terme le bénéfice de l'intervention avant de prendre le relais par une nouvelle orthèse.

Cette dernière sera réalisée immédiatement avant l'extraction de la broche pour bénéficier de l'indolence obtenue et de la qualité du résultat postopératoire immédiat.
[9,21,2]

En conclusion. Il est toujours possible d'obtenir une correction d'une camptodactylie. Soit par traitement conservateur débuté tôt chez les jeunes enfants ou par traitement chirurgical.

Le risque d'enraidissement de l'articulation croît avec l'âge et les opérations ont intérêt à être faites dans la première enfance.

8- Evolution

Comme nous l'avons vu précédemment, la camptodactylie est une malformation qui peut se manifester dès la naissance ou devenir apparente à l'adolescence.

Pour les premiers auteurs, l'évolution de la camptodactylie peut se diviser en trois phases [3] :

- dans la première phase, la déformation se caractérise par une courbure facilement réductible du petit doigt, la peau et les tissus sous-jacents restent normaux.
- Puis dans la deuxième phase, de 7 à 10 ans, cette flexion évolue peu à peu vers une rétraction rigide de l'articulation IPP à laquelle prennent part la peau, l'aponévrose et les ligaments articulaires. L'extension passive n'est plus possible et l'articulation métacarpophalangienne se met en hyper-extension.
- Enfin une troisième phase, entre 15 et 20 ans, la malformation de l'auriculaire se fixe d'avantage et s'étend aux autres doigts, les modifications de la peau et des tissus sous-jacents s'accroissent entraînant une gêne fonctionnelle importante.

Il n'existe pas d'aggravation après 20 ans. [9,2,81]

Cette schématisation est adoptée pendant de nombreuses années, jusqu'à la description de formes survenant durant l'adolescence.

En effet, l'évolution est variable, la déformation peut rester stationnaire toute la vie ou, par contre, l'anomalie peut être sévère et irréductible dès la naissance affectant parfois plusieurs doigts [8].

Sans traitement, l'histoire naturelle de la camptodactylie ne connaît pas d'aggravation ni d'amélioration dans 80% des cas [51].

Si la déformation est moyenne à la naissance, l'évolution peut se faire vers une stabilisation pendant plusieurs années. Lors d'une poussée de croissance, elle devient brutalement plus sévère et ultérieurement, elle peut s'aggraver progressivement jusqu'à 20 ans. [37,9]

Les données recueillies dans la littérature permettent pour 248 atteints de préciser l'âge de survenue de la déformation :

- dans 50% des cas (125 patients), elle survient entre 0 et 2 ans.
- Dans 41% des cas (103 patients), entre 10 et 15 ans.

Dans notre série, la première indication thérapeutique chez tous nos patients, était un traitement conservateur par des orthèses statiques associées à de la kinésithérapie d'assouplissement, cette technique a permis l'obtention des résultats suivants :

- chez les malades N°4, 6 et 8 : une non amélioration clinique et une stagnation du degré de flexion, ce n'est qu'après recours à la chirurgie qu'on a pu avoir une correction satisfaisante.

- Chez la patiente N°5 : ce traitement a permis au début l'obtention de bon résultat, mais il a été mal suivi par la suite et la patiente a été perdue de vue pendant 4ans, nous avons constaté pour le 5^{ème} doigt droit, une aggravation de la flexion de 15° (20° au début, puis 35°). Cette aggravation s'est produite entre l'âge de 11 et 14 ans, qui correspond à la phase pubaire où il y a une grande croissance osseuse. Pour son 5^{ème} doigt gauche en revanche, il a été noté une amélioration clinique avec régression de la flexion de 15° malgré le traitement orthétique mal suivi. Le traitement a ensuite été poursuivi avec une bonne observance thérapeutique et a permis l'obtention de résultats très satisfaisants pour les deux doigts.

- Pour les patients 1 et 3, il y a eu une aggravation de la camptodactylie qui est devenue très gênante sur le plan fonctionnel et a nécessité une intervention chirurgicale.



Conclusion



VIII- CONCLUSION

La camptodactylie est une flexion permanente, non traumatique de l'interphalangienne proximale d'un ou de plusieurs doigts.

Cette affection apparaissant soit isolément, soit en association avec d'autres malformations, semble être génétiquement déterminée.

La revue des données actuelles de la littérature et l'étude des huit cas cliniques de camptodactylies recensés à l'Hôpital d'Enfants de Rabat dans les services de Pédiatrie IV et d'Orthopédie pédiatrique, nous ont permis de retenir les conclusions suivantes :

- Sur le plan **épidémiologique** :

La camptodactylie est une pathologie très rare qui touche moins de 1% de la population générale.

Sa répartition semble égale dans les deux sexes surtout pour les formes dites « précoces » diagnostiquées avant l'âge de 3ans. Les formes « tardives », diagnostiquées pendant l'adolescence touchent plus le sexe féminin.

- Sur le plan **éthiopathogénique** :

De nombreuses anomalies anatomiques ont été incriminées comme causes possibles de la camptodactylie : présence d'un muscle lombrical anormal, brièveté du muscle fléchisseur superficiel, rétraction du tissu sous-cutané ou encore anomalie de l'appareil extenseur.

Restent à découvrir la nature et l'origine de ce trouble : la survenue dans des familles dispersées, soumises à des conditions de vie différentes, l'intégrité de certains enfants dans des fratries atteintes alors que l'environnement est le même, rendent assez invraisemblable l'intervention d'un facteur extérieur, infectieux ou autres...Aucun gène responsable n'a pu être identifié pour la camptodactylie isolée, contrairement au

syndrome camptodactylie-arthropathies où ce dernier a été localisé sur l'intervalle génétique 1.9-cM du chromosome humain 1q25-q31.

- Sur le plan **clinique** :

La camptodactylie représente pour trois groupes d'affections un dénominateur commun et, au moins cliniquement un phénomène premier :

. La *camptodactylie isolée*, ou *primitive* atteignant un ou plusieurs doigts.

Cette forme est de loin la plus fréquente. Elle semble le plus souvent être une anomalie sporadique ou se présente sous forme d'une histoire familiale.

Son diagnostic est le plus souvent facile et se base uniquement sur l'examen clinique et une radiographie standard des doigts atteints.

. La *camptodactylie associée à d'autres anomalies*: dans notre étude nous avons surtout insisté sur la camptodactylie rhumatologique ou le syndrome *Camptodactylie-arthropathies*.

Dans ce cadre, il semble que la transmission se fait sur un mode autosomique récessif.

Cette entité regroupe une camptodactylie associée à des arthropathies qui intéressent surtout les grosses articulations.

Le diagnostic est clinique et repose sur l'atteinte articulaire de caractère non inflammatoire associée à une camptodactylie d'un ou de plusieurs doigts.

La péricardite et la coxa-vara accompagnent souvent cette association. Ce ne sont pas des signes constants, mais leur présence oriente vers le diagnostic du syndrome CACP : camptodactylie-arthropathie-coxa vara-péricardite qui est l'association la plus fréquente.

L'exclusion de toute symptomatologie inflammatoire (clinique et biologique) et de toute pathologie auto-immune (dosage du complément, recherche d'anticorps anti-nucléaires et anti-DNA) est un élément important dans l'établissement du diagnostic.

L'histologie et les radiographies des articulations atteintes sont d'une grande aide quand le diagnostic n'est pas évident et permettent de différencier le syndrome CACP d'une AJI.

. *La camptodactylie rentrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif*, dans ce cas la prise en charge est multidisciplinaire impliquant médecin, chirurgien, généticien...

- Sur le plan **radiologique** :

Les examens complémentaires se réduisent aujourd'hui à la pratique de radiographies simples des articulations atteintes :

. En cas de camptodactylie isolée, la radiographie de face et de profil strict montre une angulation de l'articulation IPP avec un aspect effilé « pointu » de P1 et un élargissement de la base de P2.

. Quand la camptodactylie est associée à des arthropathies, les radiographies des articulations atteintes peuvent montrer une ostéoporose périarticulaire et une augmentation du volume des parties molles, sans ostéophytes, sans pincement articulaire et sans érosions.

- Sur le **plan thérapeutique** :

Le problème thérapeutique de la camptodactylie n'est pas simple ; il convient de ne pas aggraver à tort un doigt dont la gêne fonctionnelle peut être bien supportée.

La prise en charge thérapeutique comporte initialement un traitement par orthèse d'extension.

Si la gêne fonctionnelle et le retentissement esthétique s'aggravent, malgré le traitement conservateur, il est licite de discuter l'indication d'une correction chirurgicale, sachant que ces résultats sont incertains et parfois temporaires.

La technique chirurgicale s'adapte à chaque cas, en fonction de l'âge, du degré de flexion, de la souplesse de l'IPP et des anomalies anatomiques rencontrées.

Elle doit être très progressive, étape par étape, dans le but de corriger les différentes causes potentielles du déficit d'extension.

Quant il s'agit d'un syndrome camptodactylie-arthropathie, il convient de traiter d'abord les arthropathies par mise au repos des articulations avec un traitement antalgique par le paracétamol associé parfois à de courtes périodes d'AINS.

L'absence d'attitude consensuelle et la présence de nombreuses controverses autour de cette anomalie, alors même que cette entité est connue et traitée depuis longtemps, nous incite à penser que notre compréhension de cette malformation est encore imparfaite et qu'il persiste encore de nombreux points d'interrogation sur cette affection en apparence mineure mais qui pose des problèmes majeurs dans le diagnostic de ses nombreux tableaux cliniques et dans sa prise en charge.



Résumés



IX- RESUME

La camptodactylie chez l'enfant : étude de huit cas cliniques

Mots clés : Camptodactylie-Enfant- Arthropathies- Rééducation- Chirurgie

Auteur : Imane DOUAY

Objectifs :

La camptodactylie est une contracture en flexion de l'IPP, d'origine non traumatique, congénitale et affectant le plus souvent le cinquième doigt.

C'est une malformation connue et traitée depuis de longues années, mais qui continue à poser aux cliniciens et aux chirurgiens beaucoup de questions sans réponses.

Le but de notre étude était de faire un rappel étiopathogénique, une approche épidémiologique et une description clinique de la camptodactylie en insistant sur le syndrome camptodactylie-arthropathie, qui restent des entités méconnues au Maroc, tout en confrontant les résultats de notre série aux données actuelles de la littérature. Les indications et les moyens thérapeutiques actuels sont également évoqués.

Matériel et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur huit cas cliniques de camptodactylie recensés à l'Hôpital d'Enfants de Rabat dans les services de Pédiatrie IV et de Traumatologie Orthopédie pédiatrique.

Résultats :

La camptodactylie est une anomalie rare rencontrée chez moins de 1% de la population générale. Deux groupes peuvent être identifiés, en fonction de l'âge d'apparition de la déformation, soit vers deux ou trois ans, soit à la puberté.

Elle peut se présenter comme une anomalie isolée, rentrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif ou encore s'associer à d'autres anomalies.

Le syndrome Camptodactylie-Arthropathies est un des plus fréquents, il regroupe une camptodactylie d'un ou de plusieurs doigts associée à des arthropathies de caractère non inflammatoire qui touchent les grosses articulations. Ce syndrome compte souvent aussi une périocardite et une coxa-vara qui sont d'une grande valeur diagnostic.

De nombreuses anomalies anatomiques ont été incriminées comme causes possibles de la camptodactylie.

Le traitement de la camptodactylie varie en fonction de l'âge, du degré de flexion et des anomalies anatomiques.

Dans le cas du syndrome camptodactylie-arthropathies, les arthropathies sont traitées en premier par la mise au repos des articulations associée à un traitement de courte durée par des AINS.

Si la camptodactylie est isolée, le traitement débute toujours par un appareillage statique et/ou dynamique en orthèse d'extension, suivi, si ce traitement fonctionnel n'est pas efficace d'un geste chirurgical. L'intervention consiste alors en la correction d'une anomalie anatomique lorsqu'elle est retrouvée, associée à de la rééducation.

Conclusion :

Ce travail nous a permis d'avoir une opinion personnelle sur les difficultés qui persistent pour poser le diagnostic de camptodactylie surtout lorsque celle-ci est associée à d'autres affections et, de mettre en évidence le contraste qui existe entre le caractère en apparence mineure de cette anomalie congénitale et les difficultés majeures rencontrées pour comprendre l'étiopathogénie de cette malformation et pour apporter un traitement efficace avec des résultats prédictibles.

Abstract

Children camptodactyly : eight clinical cases

Keywords: Camptodactyly-Children- Arthropathies- Splinting-Surgery.

Author: Imane DOUAY

Objective: Camptodactyly is a permanent non-traumatic flexion contracture at the proximal interphalangeal joint, usually involving the fifth finger.

The purpose of our study was to describe the camptodactyly and the camptodactyly-arthropathy syndrome in order to better understand those abnormalities, which are still unknown in our country.

Methods:

This is a retrospective study among eight affected children, in which two of the patients diagnosed with the Camptodactyly-Arthropathy syndrome, located in the Children Hospital of Rabat under the department of Paediatric and Orthopaedic services.

Results:

This congenital abnormality is rare; the probability of occurrence is inferior to 1%.

Two types of camptodactyly have been described based on the age of onset which may occur during the first year of age or during adolescence.

Camptodactyly may appear as an isolated abnormality, be associated to other abnormalities, or belong to a polymalformatif syndrome.

In our research, we report two cases of the Camptodactyly- arthropathy syndrome. The syndrome is characterized by congenital or early-onset camptodactyly associated with non-inflammatory arthropathy which involves large joints. A progressive coxa vara deformity and pericarditis is often present with this syndrome and may be used as a valuable argument for the diagnostic.

Many anatomical abnormalities have been evoked as potential aetiology for camptodactyly.

The treatment depends on several factors: the age, the degree of flexion, and the anatomical abnormalities.

For the camptodactyly-arthropathy syndrome, the arthropathies are treated first by administering a non-steroidal anti-inflammatory drug (AINS).

In the other cases, the first step will always consist of dynamic and/or static splinting of the proximal interphalangeal joint. If there are no signs of augmentation with splinting, surgery may be proposed to correct the involved anatomical components.

Conclusion:

Our study confirms the significance of careful clinical examination during early childhood to establish the diagnosis because it enhances the result of the treatment.

In addition, our study proves that when camptodactyly is associated with non-inflammatory arthropathy, coxa vara, or pericarditis, constitute a single syndrome.

Finally, the study allowed us to have our personal perspective about this disease. The disease is subliminal in appearance but a major challenge in diagnosis and treatment.

ملخص

الكامبتوداكتيليا عند الطفل (دراسة ثمان حالات سريرية)

الكلمات الأساسية: - الكامبتوداكتيليا- للطفل التهاب المفاصل الترويض الجراحة.

المؤلف: إيمان الدواي

يُدلُّ المصطلح الطبيُّ " Camptodactylie " أو " انثناء الأصابع"، على تشوُّهٍ مَرَضِيٍّ يصيبُ أصابعَ اليَدِ، و خاصةً منها الأصبع الصغير (البنصر). و هو نادر يصيب أقل من 1 % من مجموع السكان. و يُعْتَبَرُ هذا التشوُّهُ خَلْقِيًّا غير ناتج عن حادثٍ مُعَيَّن، رغم أن حالاتٍ منه لا تُكْتَشَفُ إلا في فترة المراهقة.

و يكون أحيانا منفردا و أحيانا أخرى جزءاً من تشوُّهاتٍ أخرى.

قد ركزنا في دراستنا بصفة خاصة على حالات متلازمة أعراض هذا التشوُّه مع داء التهاب المفاصل، و هي حالات يبدو أنها تتكرر كثيراً.

و عادة يتم الحديث عن شكلين لهذا التشوُّه، يتحدَّدان حسب ارتباط التشخيص بمرحلة الطفولة المُبَكَّرَة أو بمرحلة المراهقة المتأخِّرة. كما يُمَيِّزُ فيه بين أشكالٍ تعتبر "ثابتة" و أخرى "دينامية" و متطورة.

يبدو أن أصل هذا التشوُّه الخَلْقِي وراثي، و أن أغلب الحالات المنفردة تبدو منعزلة، و لا علاقة لها بسياق عائلي خاص. و من الأسباب المحتملة لهذا المرض هناك أيضا بعض التشوُّهات التشريحية التي تصيب العضلات و الأنسجة المحيطة.

يختلف علاج عاهة " انثناء الأصابع" حسب العمر و درجة الانثناء و التشوُّهات التشريحية. يبدأ العلاج دائما باستعمال جهاز وظيفي ملائم، ثابت أو متحرك، و إذا لم ينفذ ذلك يتم اللجوء إلى عملية جراحية تقويمية خاصة. أما في حالة اقتران هذا التشوُّه بأعراض التهاب المفاصل، فيتم العلاج في البداية بإراحة المفاصل المصابة، ثم بتناول أدوية مضادة للالتهاب (AINS.) خلال فترة قصيرة.

إن الحالات الثمانية التي أمكننا الاطلاع عليها في الأقسام المختصة بمستشفى الأطفال بالرباط، تؤكد مدى العقبات التي تعترض التشخيص الدقيق لهذا التشوُّه الخَلْقِي، و خاصة في الحالات التي يكون فيها مقترنا بأعراض تشوُّهاتٍ أخرى. كما تكشف أيضا عن طبيعته المتناقضة: فهو ظاهريا يبدو بسيطا و لكن توفير العلاج الفعال له مع نتائج يمكن التنبؤ بها يُواجه صعوبات كبيرة.



Bibliographie



X- BIBLIOGRAPHIE

- [1] **Landouzy**
Camptodactylie : stigmatisme organique précoce de neuro-arthrisme
La presse médicale, 1906, 14n°32 : 251

- [2] **la camptodactylie :**
Thèse en médecine, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
2006: M 3032006.

- [3] **ADAMS W.**
On congenital contraction of fingers and its association with “hammer toe»;
its pathology and treatment.
The Lancet, 1891, 2 :111-114 et 168

- [4] **GOODMAN R.M, KATZNELSON M.B.M**
Camptodactylie, occurrence in two new genetic syndromes and its
relationships other syndromes.
Journal of Medical genetics, 1962, 9 : 203- 212.

- [5] **MURPHY D.P**
Familial finger contracture and associated familial knee-joint subluxation.
J.A.M.A , 1926, 86: 395-397

- [6] **HEFNER RA**
Crooked little finger (minor streblomicrodactyly)
J.Hefner, 1941, 32: 37-38

- [7] **ASHLEY L.M**
The inheritance of streblomicrodactyly.
The journal of Heredity, 1947, 38: 93-96

- [8] **CURRANO et WALDMAN**
Camptodactyly.
Am J. Roentgenol, 1964 : 92 et 1312-1321

- [9] **SALAZARD B. , QUILICI V., SAMSON P.**
Les camptodactylies
Chirurgie de la main 27S, 2008 : 157-164
- [10] **LITTMAN A., YATES J.W., TREGER A**
Camptodactyly : a kindred study.
J.A.M.A, 1968, 206, n°7 :1565-1567
- [11] **SPEAR G.S**
The inheritance of flexed fingers.
J.Hered, 946, 37: 189-192
- [12] **ALLAN W.**
Inheritance of short finger tendons.
J.Hered.1939, 30: 218
- [13] **GLASS L.C, MAGEE. E.**
The inheritance of crooked little fingers.
J. Herred. 1935, 26 :490
- [14] **KATZ G.**
A pedigree with anomalies of the little finger in five generations and
seventeen individuals.
The Journal of Bone and Joint Surgery, 1970, 52a : 717-720
- [15] **MOORE W.G, MESSINA P.**
Camptodactylism and its variable expression.
J.Hered, 1936, 27: 27-30
- [16] **MALLESSON P, SCHALLER J.G, OEGA F. CASSIOY S.B**
Familial arthritis and camptodactylie.
Arthritis Rheum, 1981, 24: 1199-1250

- [17] **PARISH J.C, HORN D.B. , THOMPSON M.**
 Familial streblodactyly with amino-aciduria
 British Med, 1963,2 : 1247-1250
- [18] **TEMTAMY S., MAC KUSICK V.**
 The genetics of hand malformations.
 Birth defects, 1978, 14, n°3: 187-199
- [19] **WELCH J.P et TEMTAMY S.A**
 Hereditary contractures of the fingers: camptodactylie.
 J.Med. Genet 1966, 3: 104
- [20] **TODD A.H**
 A case of hereditary contracture of the little fingers: camptodactyly.
 Lancet, 1929, 2 : 1088-1090
- [21] **DAUTEL G.**
 Camptodactylies. Chir. Main 2003; 22 :115–124.
- [22] **DOCIU , SIRJITOAN**
 La camptodactylie : à propos de 25 cas.
 Semaine des hôpitaux de Paris, 1975, 17 : 11755
- [23] **HALAL F.**
 Dominant inheritance of syn-camptodactyly of the second and third toes with
 foot and lower limb asymmetry and scoliosis.
 Am.J. of Medical Genetics, 1985, 22, n°1: 149-156
- [24] **SCHAFF B., SCHAFER P.W**
 Camptodactyly.
 Arch. Surg. , 1948, 57 : 633-636
- [25] **MAROTEAUX**
 Les maladies osseuses de l'enfant 3ème édition.
 Médecine-Sciences Edition Flammarion, 1995 : 275-281

- [26] **CANTU J.M, RIVERA H. , NAZARA Z., ROJAS Q.**
Quadalaray camptodactyly syndrome. A distict probably autosomal recessive disorder.
Clin. Genet. , 1980, 18 : 153-159
- [27] **WIEDMANN H.R, KUNZE J.**
Clinical syndromes.
3rd édition, 1997 : 10, 22, 26, 80, 180, 294, 332, 382, 468,470
- [28] **HERBERT**
La camptodactylie.
Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 1898, 3, n°65 : 771
- [29] **BARINKA L .**
Notes on camptodactylia (2nd communication)
Acta Chirurgiae Plasticae, 1964, 6 : 151-161.
- [30] **OLDFIELD M.C**
Camptodactylie: flexor contracture of the fingers in young girls.
British J Plast Surg. 1956 : 335-344
- [31] **Maurer .G**
Die Kamptodactylie.
Archiv for orthopadische une Unfall chirurgie, 1939, 39 : 365-374
- [32] **POUVREAU G.**
Contribution à l'étude de la camptodactylie.
Thèse bordeaux, 1909.
- [33] **CREPIN H.**
Étude sur la camptodactylie dans les rapporte de la tuberculose.
Thèse, Paris, 1908

- [34] **MILAN, CREPIN**
La camptodactylie, tuberculose scléreuse des tendons.
Bull et Mem. Soc.Méd : d'Hop.de Paris, 1908, 25 : 21-27
- [35] **FEVRE M.**
Lésions anatomiques d'un doigt surnumaire atteint de camptodactylie.
Ann. Annat. Pathol. 1936, 13 : 1018
- [36] **ISELIN F. , PRADET G.**
Indications du traitement chirurgical des camptodactylies congénitales sévères.
Ann. Chir. Plast., 1979, 24: 165-172
- [37] **SMITH et KAPLAN [4]**
Camptodactylie and similar atraumatic flexion deformities of the proximal interphalangeal joints of the flexion: a study of 31 cases.
Journal of Bone and Joint surgery (Am), 1968, 50 n°6 : 1187-1204
- [38] **LISTER**
Lister GD. "Congenital". 2nd edition. In: Lister GD, editor. The Hand Diagnosis and Indications. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1984 : 312–50.
- [39] **VERDAN C.**
Les anomalies musculo-tendineuses et leur signification en chirurgie de la main.
Revue de la chirurgie orthopédique est réparatrice de l'appareil moteur, 1981, 67 : 221-230.
- [40] **DE RIBEAUPIERRE-BONZON M.**
La camptodactylie et son traitement.
Thèse Université de Lausanne, 1969

- [41] **MIURA T.**
Non traumatic flexion deformity of the proximal interphalangeal joint, its pathogenesis and treatment.
Hand, 1983, 15, n°1: 25-34
- [42] **BAKER D.S, STUART GAUL J.S**
The little finger superficialis: a clinical investigation of its anatomy and functional shortcomings.
The journal of Hand Surgery, 1981, 6, n°4
- [43] **COURTEMANCHE A.B.**
Camptodactyly: etiology and management.
Plast. Reconst. Surg, 1969, 44 : 451-454
- [44] **MAC CASH C., BONNEL F.**
Anatomie des muscles interosseux et lombricaux de la main.
Annales de chirurgie de la main, 1983, 2 n°2 : 172-178
- [45] **MACFARLANE R.M, CLASSEN D.A, PORTE A.M,BOTZ J.S**
The anatomy and treatment of camptodactyly of the small finger.
J.Hand surg. (Am), janvier 1992,17 n°1 : 35-44
- [46] **MAEDA M. , MATSUI T.**
Camptodactyly caused by abnormal lombrical muscle.
J.Hand. Surg. (Br) , 1985, 10B, n°1: 95-96
- [47] **TAMPLIN R.W**
Lecture on the nature and treatment of deformities. Delivered at the Royal orthopaedic Hospital. Bloomsbury Square, London, 1846
- [48] **WOOD VE.**
Camptodactyly, Operative hand surgery. 3rd edition
New York, Green D.P ; 1993 : 411-3

- [49] **MILLES H.**
Camptodactyly.
Symposium of reconstructive hand surgery, St Louis, the CV Mosby CO,
1974: 175-177
- [50] **Gnamey.D**
Fréquence de malformations congénitales et héréditaires des doigts.
Lille Médicale, 1973, 18, n°8 : 950-952
- [51] **Adrian et Flatt**
2nd edition. "The care of congenital hand anomalies". St Louis, Missouri:
Quality medical publishing; 1994: 196-227
- [52] **GLICENSTEN J. , HADDAD R. , CUERO S.**
Traitement chirurgical des camptodactylies.
Ann. Chir. Main Mbres sup, 1995, 14, n°6 : 264-271
- [53] **BURKE FD.**
Camptodactyly. "The growing Hand". London: Mosby; 2000: 293–6.
- [54] **BACKHOUSE K.**
Demonstration of a representative series of congenital hand deformities in
children.
Paper presented at the British club of surgery of the hand, London , 1966.
- [55] **CACHIA-VASSE D.**
Bases anatomo-cliniques et possibilités thérapeutiques des malformations
congénitales de la main.
Thèse Marseille, 1985
- [56] **Goffin D, Lenoble E, Marin-Braun F, Foucher G.**
Camptodactylie :classification et résultats thérapeutiques d'une série de 50
cas. Ann Chir. Main 1994;13:20–5.

- [57] **SIEGERT J.J ; COONEY J.A**
Management of simple camptodactyly.
J.Hand surg.(Br), may 1990, 15, n°2: 181-189
- [58] **JACOBS J.C , DOWNEY J.A**
Juvenile rheumatoid arthritis.
The child with disabling illness, edited by DOWNEY, LOW, Philadelphia
WB Saunders, 1974 : 5-24
- [59] **HAYEM F. , SERMET-GAUDELUS**
Syndromes camptodactylie-arthropathies
INIST-CNRS, Cote INIST : 20176
L'actu. Rhumato. 1998: 94-103
- [60] **ATHREYA B.H , SCHUMACHER H.R**
Pathologic features of a familial arthropathy associated with congenital
flexion contracture of fingers.
Arthritis rheum, 1978, 21: 429- 437.
- [61] **TAKAHIRO O. , ROKURO I. ,NORIKAZU O.**
The pathology of the involved tendons in patients with familial arthropathy
and congenital camptodactylie.
Arthritis and Rheumatism , 1983, 26, n°7: 896-900
- [62] **HUGOSSON C. , BAHABRI S., MAC DONALD P.**
Radiological features in congenital camptodactyly, familial arthropathy and
coxa-vara syndrome.
Paediatric Radial (Germany), 1994, 24, n°7: 523-6.
- [63] **www.Orpha.net**: le portail des maladies rares
Réf: camptodactylie-arthropathies

- [64] **Syndrome Camptodactylie-arthropathie- péricardite** : à propos de deux observations
Thèse en Médecine.France 1995, N° M015.
- [65] **CACP, encoding a secreted proteoglycan, is mutated in camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome:**
Letter, Nature America Inc.genetics, vol. 23. 1999: 319-322
- [66] **SULTAN A.BAHARI, SUWAIRI W., LAXER R. ,POLINKOVSKY A., WARMAN M.**
The camptodactyly-arthropathy-coxa vara- pericarditis syndrome
American college of Rheumatology.
Arthritis and Rheumatism, vol.4, April 1998: 730-735.
- [67] **BYUNG- RYUL et collaborateurs:**
Camptodactylie, arthropathy, Coxa vara, Pericarditis (CACP) syndrome: a case report
J.korean Med. Sci. 2004, 19-907-1
- [68] **KAHN MF. et collaborateurs :**
Le rhumatisme chondrodysplasique. Sem. Hop. Paris 1970 ; 46 : 1938-1953
- [69] **BUTULTLAR G. ,YAZICI H et collaborateurs :**
A familial syndrome of pericarditis,camptodactyly and coxa vara.
Arthritis rheum. 1986; 29: 436-438
- [70] **PRIEUR AM., HASSON N., OFFIAH AC., WOO P.**
Camptodactyly- Arthropathy-coxa va- Pericarditis Syndrome versus Juvenil Idiopathic Arthropathy
AJR 2005; 185:522-529
- [71] **MARTINEZ -LAVIN M., BUENDIA A., DELGADO E.**
A familial syndrome of pericarditis, arthritis and camptodactyly.
New Engand J.Med, 1983, 309: 224-225

- [72] **OCHI T. et collaborateurs:**
The pathology of the involved tendons in patient with familial arthropathy and congenital camptodactylie.
Arthritis rheum. 1983; 309: 224-5
- [73] **MARTIN JR. , HUANG SN., LACSON A:**
Congenital contractural deformities of the fingers and arthropathy.
Ann. Rheum. Dis. 1985; 44: 826-30
- [74] **LAXER R.B , CAMERON B.J, CHAISON D. , SMITH C.R**
The camptodactylie arthropaty pericardis syndrome: case report and literature review.
Arthritis and rheumatism, 1986, 29, n°3: 984-988
- [75] **Bahahri S, Sakati N, Hugosson C, Hainau B, Al-Balla S, Al-Mazyed A, et al.** Syndrome of camptodactyly, arthropathy and coxa vara (CAC syndrome).
Ann Saudi Med 1994; 14:479-82.
- [76] **Hamza MH, Elleuch M, Ferchiou A, Amara A.**
Report of a patient with camptodactyly, arthropathy. and epiphyseal dysplasia [lctcr].Arthritis Rheum 1988;3 I : 935-0.
- [77] **Verma UN, Misra R, Radhakrisnan S, Maitra SC, Agarwal SS,Singh RR.**
A syndrome of fibrosing pleuritis, pericarditis, and synovitis with infantile contractures of fingers and toes in 2 sisters.
“familial fibrosing serositis.“ J Rheumatol 1905; 22: 2349-55.
- [78] **WARKANY M.D**
Congenital malformations notes and comments.
Year book medical publishers INC, 1975 : 984-988
- [79] **PARKES WEBER F.**
Further rare diseases.
Stapless Press Ltd, London, 1949: 146.

- [80] **MEYER X.**
La camptodactylie et son traitement: à propos de 59 observations.
Thèse Lyon UFR, Alexis Carrel, 1989 : 216
- [81] **MOUCHEL C.**
La camptodactylie et son traitement : à propos de 22 observations.
Thèse médecine Nancy 1997.
- [82] **DESLANDRE J.**
Arthrite Juvénile Idiopathique. Janvier 2007
Site : www.pediatric-rheumatology.com
- [83] **PRIEUR A.M.**
Arthrites chroniques juvéniles .EMC,
Pédiatrie, maladies infectieuses, 4-078-K-10, 1997.
- [84] **DESLANDRE J.**
C. Rhumatisme psoriasique de l'enfant.
Revue du rhumatisme 2002, 69 (6) : 657- 60
- [85] **Wolf AD, Lavine JE.**
Hepatomegaly in Neonates and children.
Pediatr Rev 2000, 21 (9): 303- 10.
- [86] **Goldmuntz EA, White PH.**
Juvenile idiopathic arthritis : a review for the paediatrician.
Pediatr. Rev 2006, 27 (4):24- 32
- [87] **Ramanan AV, Whitworth P, Baidam EM.**
Use of methotrexate in juvenile idiopathic arthritis.
Arch. Dis. Child 2003, 88 :197-200.
- [88] LA Forme systémique de l'AJI : revue de la littérature à propos de 27 cas.
Thèse en médecine, faculté de médecine et de pharmacie Rabat.2007
Réf : M0962007

- [89] **Foucher G, Lorea P, Khouri RK, Medina J, Pivato G.**
Camptodactyly as a spectrum of congenital deficiencies: a treatment algorithm based on clinical examination. *Plast Reconstr Surg* 2006;117:1897–905.
- [90] **Gupta A, Burke FD.**
Correction of camptodactyly. Preliminary results of extensor indicis transfer. *J Hand Surg (Br)* 1990;15B(2):168–70.
- [91] **GIROT J, MERLE M.**
Camptodactylie : quelle chirurgie pour quels résultats? In: Gilbert A, Buck-Gramcko D, Lister G, editors. « Les malformations congénitales du membre supérieur, Monographie du GEM ». Paris : Expansion scientifique française ; 1991 : 182–7
- [92] **RAOUL TIBIANA**
Traité de la chirurgie de la main
Tome 6 : 383- 393
- [93] **CURTIS RN.**
On congenital contraction of the fingers and its association with hammer-toe
Its pathology and treatment, *lancet* 2: 165-168
- [94] **OMBREDANE L.**
Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile.
Masson , 1944, 7ème ed. , 2300P : 1445
- [95] **DREYFUS J.R**
La camptodactylie chez les enfants.
Revue orthopédique, 1938, 25 , n°1 : 35-41

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

- في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:
- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

الكامبتوداكتيليا عند الطفل
دراسة ثمان حالات سريرية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : إيمان الدواي
المزودة في: 14 يناير 1984 بالرباط

لذيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الكامبتوداكتيليا – الطفل – التهاب المفاصل – الترويض – الجراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: بشرى شكيرات

أستاذة في طب الأطفال

السيد: حسن كوريندة

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: فاطمة الزهراء جابوريك

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

أعضاء

}