

PLAN

LISTE DES ABREVIATIONS	6
LISTE DES TABLEAUX	6
LISTE DES FIGURES	8
LISTE DES GRAPHIQUES	10
INTRODUCTION	11
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	13
CLASSIFICATION	18
I. Caractéristiques anatomiques.....	20
1. Syndactylie simple	20
2. Syndactylie complexe	22
II. Formes isolées	23
1. Le type I.....	23
2. Le type II	24
3. Le type III	25
4. Le type IV.....	25
5. Le type V.....	25
III. Formes syndromiques	26
1. Syndrome des brides amniotiques	26
2. Syndrome de Poland	28
3. Syndrome d'Apert	29
ETIOPATHOGENIE	33
MATERIELS ET METHODES	37
I. Type d'étude	38
II. Patients	38
III. Fiche d'exploitation	39

RESULTATS	42
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	43
1. Répartition en fonction de l'âge	43
2. Répartition en fonction du sexe	44
3. répartition selon l'origine	45
II. CARACTERISTIQUES CLINIQUES	46
1. Antécédents	46
2. Examen clinique	46
2.1. Localisation	46
2.2. Commissure	48
2.2.1. Au niveau des mains	48
2.2.2. Au niveau des pieds	49
2.3. Classification	50
2.3.1. Forme simple ou complexe	50
2.3.2. Forme complète ou partielle	50
2.3.3. Forme syndromique	51
2.4. Malformations associées	51
III. DONNEES PARACLINIQUES	53
IV. PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE	57
1. Indications chirurgicales	57
2. Age des interventions	57
3. Technique chirurgicale	57
4. Suites postopératoires	61
5. Complications post opératoires précoces	61
V. RESULTATS FONCTIONNELS	62

1. Résultats	62
2. Complications	64
DISCUSSION	65
I. INTRODUCTION	66
II. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE	66
1. L'âge de l'intervention	66
2. Le sexe	67
3. Antécédents	67
4. la localisation	68
5. Commissure	69
6. Classification	69
6.1. Forme simple ou complexe	69
6.2. Forme complète ou incomplète	70
6.3. Forme syndromique	71
7. Les malformations associées	71
8. Technique chirurgicale	72
8.1. Lambeau dorsal	72
8.2. Lambeau palmaire	72
8.3. Greffe cutanée	73
8.4. Complications post opératoires précoces :	73
9. Evolution	73
9.1. Incidence de complication	73
9.2. Résultat	74
III. TECHNIQUES CHIRURGICALES	75
1. Indications chirurgicales	75

1.1. Au niveau des mains	75
1.2. Au niveau des pieds	75
2. Principes de l'intervention	76
3. Conditions opératoires	77
4. Reconstruction commissurale	77
5. Incisions cutanées et face latérale des doigts	83
5.1. Incisions cutanées	83
5.2. La greffe cutanée	84
5.3. prise en charge de l'ongle	85
IV. Complications post opératoires	87
CONCLUSION	89
RESUMES.....	91
BIBLIOGRAPHIES	95

LISTE DES ABREVIATIONS

CEA	: Crête ectodermique apicale.
IFSSH	: International Federation of Societies for Surgery of the Hand.
JSSH	: Japanese Society for Surgery of the Hand.
MBA	: Maladie des brides amniotiques.
PBVE	: Pied bot varus équin.
IPP	: interphalangienne proximale
IPD	: interphalangienne distale

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Classification des anomalies congénitales de la main, d'après l'American Association for Surgery of the Hand	19
Tableau 2 : Tableau récapitulatif des résultats de l'étude (Score de Withey).....	62
Tableau 3 : Evaluation de la rétraction commissurale selon l'échelle de Whitey	63
Tableau 4 : Age des enfants selon les séries : comparaison avec la littérature	66
Tableau 5 : Répartition des cas selon le sexe de différentes séries	67
Tableau 6 : comparaison des antécédents avec la littérature	67
Tableau 7 : Comparaison du pourcentage des syndactylies bilatérales avec la littérature	68
Tableau 8 : Comparaison de la localisation de la syndactylie au niveau de la main avec différentes séries	68
Tableau 9 : Comparaison du pourcentage de l'atteinte de la 3ème commissure avec la littérature	69
Tableau 10 : Comparaison de la forme de syndactylie simple avec la littérature	70
Tableau 11 : Présentation de syndactylie sous forme complète/incomplète de différentes séries	70
Tableau 12 : Comparaison du nombre de cas présentant des formes syndromiques avec la littérature	71
Tableau 13 : Comparaison du pourcentage de malformations associées avec la littérature	71
Tableau 14 : Les différents types de lambeaux commissuraux utilisés dans la littérature	72
Tableau 15 : Incidence de complications : comparaison avec la littérature.....	73
Tableau 16 : Comparaison de résultats avec la littérature	74

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : développement des membres	17
Figure 2 : Les trois formes cliniques des syndactylies embryonnaires simples.	21
Figure 3 : A. Syndactylie complexe. B. Aspect radiographique. Il existe une fusion osseuse distale.	22
Figure 4 : Syndactylie complète de la troisième commissure interdigitale	23
Figure 5 : Syndactylie de type II (polysyndactylie).....	24
Figure 6 : A. Syndactylie de type III, atteinte de la quatrième commissure. B. Radiographie montrant la fusion osseuse distale et la brièveté du cinquième rayon...	25
Figure 7 : Pseudosyndactylie fenêtrée de la deuxième commissure (A, B).	27
Figure 8 . Acrosyndactylies des quatre doigts latéraux de la main qui présentent ainsi une forme triangulaire	27
Figure 9 : Acrosyndactylie. Il existe toujours un pertuis commissural. La syndactylie s'accompagne d'amputations amniotiques et de sillons responsables d'un lymphœdème.....	28
Figure 10 : Syndrome de Poland. La syndactylie simple et partielle de toutes les commissures s'accompagne d'une brachymésophalangie	29
Figure 11 : syndrome de Poland, A : hypoplasie du muscle grand pectoral,	29
Figure 12 : Main d'Apert type I de la classification d'Upton.	31
Figure 13 : Main d'Apert type II de la classification d'Upton	31
Figure 14 : Main d'Apert type III de la classification d'Upton	31
Figure 15 : radiographie standard montrant une fusion osseuse des IPD des trois derniers doigts de la main gauche.....	53
Figure 16 : radiographie standard montrant une fusion osseuse au niveau des deux mains	53

Figure 17 : radiographie standard montrant une fusion osseuse associée à une polydactylie	54
Figure 18 : radiographie standard objectivant une agénésie des 2 derniers doigts (ectrodactylie)	54
Figure 19 : radiographie standard objectivant une fusion osseuse au niveau de la main droite	55
Figure 20 : radiographie standard montrant une fusion osseuse au niveau des deux pieds	55
Figure 21 : radiographie standard montrant une fusion osseuse au niveau des deux pieds.	56
Figure 22 : enfant de 5 ans ayant une syndactylie de la 3ème commissure	60
Figure 23 : enfant de 3 ans qui présente une syndactylie simple de la 4ème commissure (main en pince de Homard)	61
Figure 24 : Evaluation de la rétraction commissurale selon l'échelle de Whitey	62
Figure 25 : montrant le résultat après libération de la syndactylie	63
Figure 26 : montrant le résultat après libération d'une syndactylie type syndrome d'apert.....	63
Figure 27 : Lambeaux commissuraux rectangulaire, en Oméga, en T	79
Figure 28 : Incisions palmaires classiques et incisions en ancre de marine	80
Figure 29 : Plastie d'Ostrowski	80
Figure 30 : Tracé des incisions pour la séparation d'une syndactylie « simple complète».	82
Figure 31 : Principe des incisions digitales en zig-zag et en miroir	84
Figure 32 : Double plastie pulpaire selon Buck-Gramcko pour la reconstruction du sillon latéro-unguéal.....	86
Figure 33 : Complications.	88

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : Répartition des cas en fonction de l'âge	43
Graphique 2 : Répartition des patients en fonction du sexe	44
Graphique 3 : Répartition des cas selon leurs origines	45
Graphique 4 : Répartition des cas en fonction de la localisation	47
Graphique 5 : Répartition des cas en fonction de la localisation (uni ou bilatérale)	47
Graphique 6 : Répartition des cas selon la commissure atteinte au niveau des mains	48
Graphique 7 : Répartition des cas en fonction des commissures touchées au niveau des pieds	49
Graphique 8 : Répartition des cas en fonction de la forme simple ou complexe	50
Graphique 9 : Répartition des cas selon la forme complète ou incomplète de la syndactylie.....	50
Graphique 10 : Pourcentage des cas présentant une forme syndromique	51
Graphique 11 : Répartition des cas selon le temps opératoire	58
Graphique 12 : Répartition des cas selon le type d'incision dorsale	58
Graphique 13 : Répartition des cas selon le type d'incision palmaire	59

INTRODUCTION

Le mot syndactylie vient du grec σὺν (sun) traduit par « ensemble » et δάκτυλος (dactulos) qui signifie doigt (1).

La syndactylie représente une malformation congénitale, de sévérité variable, caractérisée par l'accolement ou la fusion plus ou moins complet de deux ou plusieurs doigts entre eux. Elle peut intéresser à des degrés variables le revêtement cutané, le squelette, les tendons et/ou les pédicules vasculo-nerveux. La syndactylie est le plus souvent isolée, rarement elle rentre dans le cadre d'un syndrome malformatif (2).

La première description de syndactylie connue a été rapportée par le savant arabo-andalous Abu al-Qasim al-Zahrawi à la fin du 10^{ème} siècle dans son encyclopédie médicale Kitab al-Tasrif, plus tard, c'est Ambroise Paré qui apporte des précisions sur cette malformation congénitale et évoque son traitement (3).

Au début du 19^{ème} siècle, les premières techniques chirurgicales ont été décrites avec, en particulier, les publications de Zeller en 1810 qui ont décrit les premiers lambeaux commissuraux (3).

Aujourd'hui, les syndactylies sont en gain d'intérêt scientifique, en effet plus de 500 publications ont été référencées sur Pubmed ces cinq dernières années. Les problèmes soulevés concernent principalement la génétique, la forme du lambeau commissural et les nouvelles techniques de comblement des pertes de substance latérales.

Notre étude, porte sur 31 cas de syndactylie colligés au service traumatologie-orthopédie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès entre Janvier 2009 et juin 2017.

Le but de notre étude est d'étudier le profil épidémiologique de la syndactylie, les différentes caractéristiques cliniques et paracliniques, et évaluer les différentes modalités thérapeutiques utilisées.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Le développement des membres se déroule pendant une période de 5 semaines s'étendant de la 4^{ème} à la 8^{ème} semaine. (4)

Les membres supérieurs se forment légèrement en avance par rapport aux membres inférieurs, mais au terme de leur période de développement, les deux membres sont pratiquement synchronisés. Le développement d'un membre débute par la prolifération du mésoderme du feuillet somatique de la lame latérale dans la future région du membre de la paroi latérale du corps. Les bourgeons des membres supérieurs apparaissent à 24 jours dans la région cervicale basse et les bourgeons des membres inférieurs à 28 jours dans la région lombaire inférieure. Chaque bourgeon de membre est constitué d'un revêtement ectodermique externe et d'un amas mésodermique interne. (4)

Lorsque chacun des bourgeons des membres se forme, l'ectoderme qui recouvre l'apex distal du bourgeon est induit par le mésoderme somatique sous-jacent à former un épaissement en forme de crête appelé crête ectodermique apicale (CEA). Cette structure se forme à la jonction des faces dorsale et ventrale du bourgeon de membre et elle joue un rôle essentiel dans la croissance du membre. (81)

MORPHOGENESE DU BOURGEON DU MEMBRE :

Dès que la CEA est formée, le membre continue à croître et se développer principalement le long de l'axe proximo-distal. La prolifération et la croissance prédominent également du côté dorsal du bourgeon, forçant celui-ci à s'incurver ventralement. Le développement ultérieur se déroule comme suit : (82)

Jour 33. Dans le membre supérieur, on peut distinguer la **palette de la main**, l'**avant-bras**, le **bras** et l'**épaule**. Dans le membre inférieur, une partie crâniale quelque peu arrondie se distingue d'une partie caudale plus pointue. L'extrémité distale de cette dernière formera le pied.

Jour 37. Dans la palette de la main du membre supérieur, **une région carpienne** centrale est entourée d'une bordure plus mince conformée en croissant, la **plaque digitale**, qui formera les doigts. Dans le membre inférieur, la **cuisse**, la **jambe**, et le **pied** sont devenus distincts.

Jour 38. Les **rayons des doigts** (plus généralement les **rayons digitaux**) sont visibles sous la forme d'épaississements radiaires de la plaque digitale du membre supérieur. Les extrémités des doigts sont légèrement saillantes, conférant un bord festonné à la plaque digitale. Entre les rayons digitaux, des **zones nécrotiques** affectées par un processus de **mort cellulaire programmée** vont graduellement sculpter les rayons en éliminant le tissu qui les sépare. Ce processus va libérer les doigts et les orteils. Bien que le terme *nécrotique* soit utilisé ici par tradition, les cellules de ces régions meurent en réalité par **apoptose**, pas par nécrose. Le bourgeon de membre inférieur s'est allongé et une palette du pied bien distincte s'est formée à l'extrémité distale du bourgeon.

Jour 44. Dans le membre supérieur, le bord distal de la plaque digitale est distinctement festonné et les sillons séparant les rayons digitaux se sont approfondis. Le long de l'axe proximo-distal, on reconnaît également la courbure marquant le site du future coude. Les **rayons des orteils** sont visibles au niveau de la plaque digitale du pied, mais le bord de celle-ci n'est pas encore festonné.

Jour 47.le membre supérieur dans son ensemble a effectué une **flexion ventrale**. Le membre inférieur a également commencé à se fléchir en direction de la ligne médiane. Les rayons digitaux sont plus saillants, mais le bord de la plaque digitale est encore régulièrement lisse.

Jour 52. Les membres supérieurs sont courbés au niveau des coudes et les doigts ont développé des renflements distaux appelés **coussinets tactiles**. Les mains

sont légèrement fléchies au niveau des poignets et se rencontrent sur la ligne médiane au-devant de l'éminence cardiaque. Les jambes sont plus longues et les pieds ont commencé de se rapprocher en direction de la ligne médiane. Le bord de la plaque digitale est festonné.

Jour 56. Toutes les régions des membres supérieurs et inférieurs sont bien dessinées, y compris les coussinets tactiles des orteils. Les doigts des deux mains empiètent sur la ligne médiane. (83)

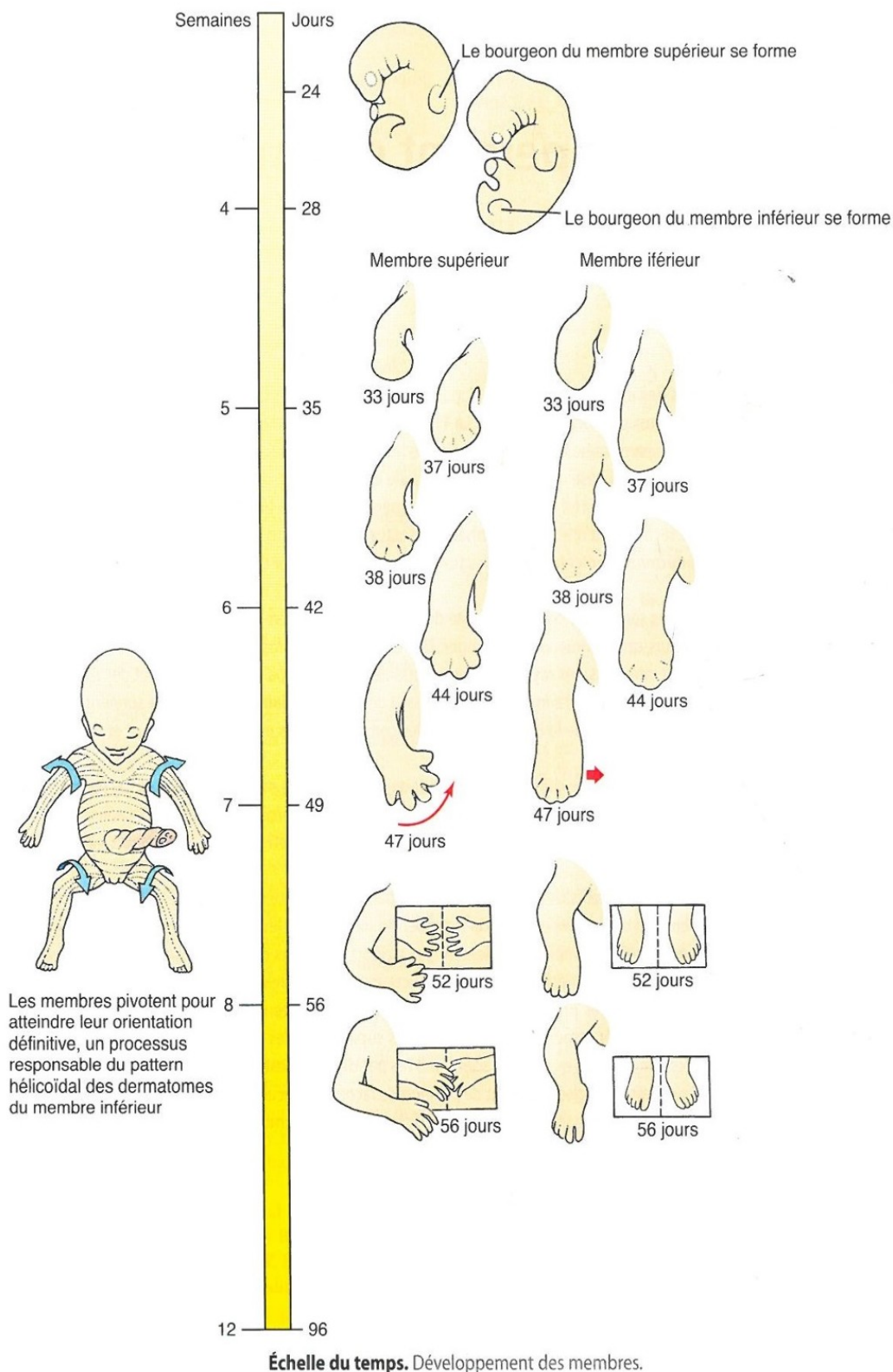


Figure 1 : développement des membres(5)

CLASSIFICATION

Dans la classification de la fédération internationale des sociétés de chirurgie de la main (International Federation of Societies for Surgery of the Hand) éditée en 1976 et basée sur l'embryologie, la syndactylie est identifiée dans le groupe II comme appartenant aux défauts de différenciation. En l'an 2000, une autre classification des anomalies congénitales de la main a été développée par la société japonaise de chirurgie de la main (JSSH). Elle est basée sur les nouvelles connaissances en tératologie et classe les syndactylies dans une catégorie différente correspondant aux anomalies de l'induction des rayons digitaux, aux côtés de la main en fourche, des polydactylies centrales et des triphalangies du pouce. Les syndactylies rencontrées dans les brides amniotiques sont classées dans le groupe VI de l'IFSSH et dans le groupe VII de la JSSH comme étant une entité à part entière.

Tableau 1 : Classification des anomalies congénitales de la main, d'après l'American Association for Surgery of the Hand (ASSH). (6)

	Sous-groupes	Exemples cliniques
Groupe I : arrêt de développement	Arrêt transversal Arrêt longitudinal	Tous les niveaux d'arrêt transverse sont possibles, depuis l'aphalangie simple jusqu'à l'amélie complète. Main bote radiale, main bote cubitale, fentes centrales.
Groupe II : défaut de différenciation		Syndactylie, symphalangisme, synostoses congénitales...
Groupe III : duplication		Duplication du pouce, duplication des doigts longs, main en « miroir »
Groupe IV : gigantisme		Macroductylie, gigantisme localisé du membre supérieur
Groupe V : hypoplasie		Hypoplasie du pouce, hypoplasie digitale
Groupe VI : maladie des brides amniotiques		Sillons de constriction amniotiques, acrosyndactylie amniotique
Groupe VII : anomalies squelettiques généralisées		Achondroplasie, dyschondroplasie, maladie de Marfan...

Comme la syndactylie appartient au groupe II de la classification de l'IFSSH et de la JSSH. Plusieurs formes cliniques peuvent être rencontrées. Schématiquement, il faut distinguer les syndactylies simples et les syndactylies complexes :

I. Caractéristiques anatomiques : (7)

1. Syndactylie simple :

Dans les formes simples, la fusion est purement cutanée. Les articulations interphalangiennes ont souvent une mobilité normale et il n'y a pas d'atteinte d'autres structures notamment osseuses. En fonction de la hauteur de la fusion, il est possible de distinguer trois types de syndactylies simples :

- type A : fusion complète de tout l'espace commissural ;
- type B : fusion des deux premières phalanges ;
- type C : fusion uniquement des phalanges proximales.



Figure 2 : Les trois formes cliniques des syndactylies embryonnaires simples. (8)

- A. Type A au niveau du troisième espace commissural de la main droite.
- B. Type B au niveau du deuxième espace commissural de la main droite.
- C. Type C au niveau du troisième espace commissural de la main droite

2.Syndactylie complexe (9) :

Fusion squelettique (le plus souvent à la partie distale des rayons) ou unguéale. Association à d'autres anomalies osseuses possible : rayon surnuméraire, absence de rayon, phalange delta, brachyphalangie. Anomalies tendineuses fréquentes (insertion anormale de tendons, tendons surnuméraires ou absents). Anomalies des pédicules vasculo-nerveux pouvant limiter ou interdire la séparation digitale (pédicule unique).

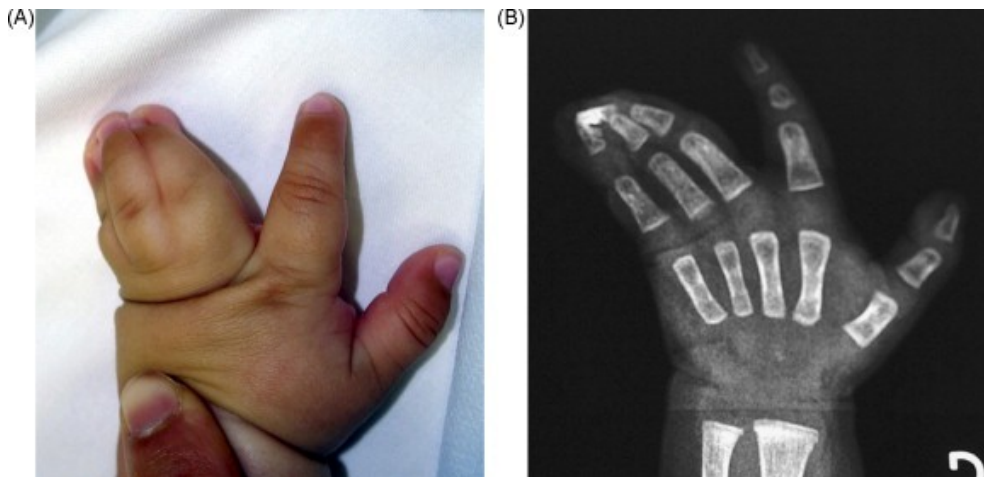


Figure 3 : A. Syndactylie complexe. B. Aspect radiographique. Il existe une fusion osseuse distale. (10)

II. Formes isolées : (11)

Temtamy et McKusick ont distingué cinq types de syndactylies isolées, de transmission autosomique dominante.

1. Le type I :

Le plus fréquent, est une syndactylie de la troisième commissure interdigitale (Fig.4) La fusion osseuse des phalanges distales est possible. D'autres commissures peuvent être impliquées et une syndactylie partielle ou complète des deuxième et troisième orteils est fréquente.



Figure 4 : Syndactylie complète de la troisième commissure interdigitale (12)

2. Le type II

Ou polysyndactylie est une syndactylie de la troisième commissure, associée à une duplication partielle ou complète du quatrième rayon au sein de la commissure fusionnée. Au pied il existe une duplication du cinquième rayon associée à une syndactylie de la quatrième commissure (Fig. 5).

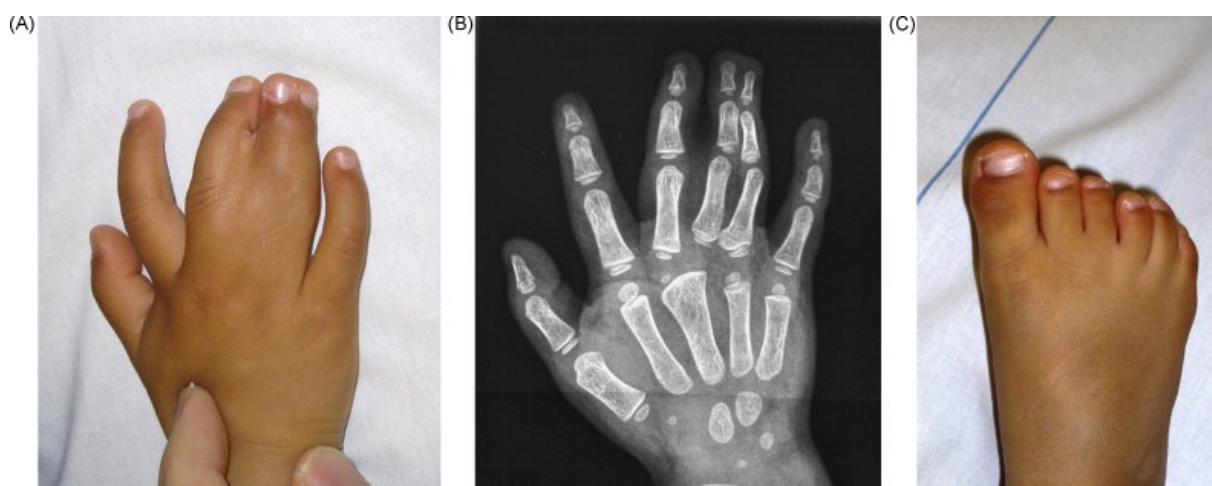


Figure 5 : Syndactylie de type II (polysyndactylie). A. Aspect clinique. B. Aspect radiographique. C. Aspect du pied avec duplication du cinquième rayon.

3. Le type III

Est une syndactylie réunissant les quatrième et cinquième rayons. La fusion osseuse distale est possible et le cinquième rayon est habituellement court avec une brachymésophalangie (Fig. 6). Le pied est indemne.

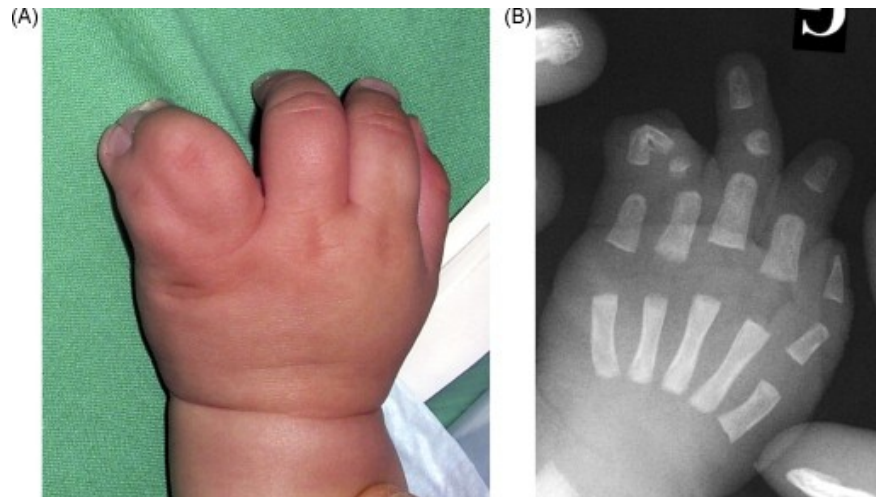


Figure 6 : A. Syndactylie de type III, atteinte de la quatrième commissure. B. Radiographie montrant la fusion osseuse distale et la brièveté du cinquième rayon.

(13)

4. Le type IV

(Décrit par Haas) est une syndactylie complète, réunissant tous les rayons, associée à une hexadactylie, réalisant l'aspect de main « en coupe ».

5. Le type V

Associe une syndactylie cutanée, de la troisième commissure à la main et de la deuxième commissure au pied, et une fusion des métacarpiens et métatarsiens des troisième et quatrième ou des quatrième et cinquième rayons.

III. Formes syndromiques :

Une syndactylie peut s'observer dans de nombreux syndromes malformatifs, les plus fréquents étant le syndrome des brides amniotiques, le syndrome de Poland et le syndrome d'Apert.

1. Syndrome des brides amniotiques : (14)

La maladie amniotique est une pathologie rare et polymorphe, chaque patient atteint présentant des lésions différentes d'un autre. À ce jour, malgré les nombreuses théories pathogéniques et expérimentations animales élaborées, son étiologie exacte reste encore à établir et à prouver. L'incidence exacte de la MBA est difficile à évaluer, estimée dans la plupart des publications entre 1/1200 et 1/15000 naissances.

L'atteinte des membres est la plus fréquente, nettement devant celles de la face et du tronc. Parmi les malformations associées, le pied bot varus équin est celle qui apparaît le plus souvent. Les malformations des organes internes (cardiaques, rénales), l'association d'une polydactylie, d'une fente faciale primitive, d'une imperforation anale, d'une dysplasie septo-optique sont occasionnelles.

Le diagnostic de MBA repose classiquement sur l'existence d'au moins deux parmi les trois signes suivants : sillon, amputation et pseudosyndactylie (acrotyndactylie).

La description de la pseudosyndactylie est caractéristique de la maladie et de son caractère disruptif. La fusion cutanée y est en effet uniquement distale respectant toujours la partie proximale de la commissure (Fig. 7, 8), réalisant un aspect de syndactylies fenêtrées. Le phénomène d'apoptose cellulaire programmée, à l'origine du creusement des commissures interdigitales, s'est bien produit mais un événement secondaire a créé une syndactylisation « cicatricielle » et distale des doigts ou des orteils. Ces acrosyndactylies sont donc bien différentes des syndactylies génétiques, malformatives, qui intéressent toujours la partie proximale de la commissure et sont

souvent symétriques. Elles sont plus ou moins complexes englobant parfois plusieurs doigts qui se superposent, donnant un aspect triangulaire caractéristique à la main (Fig. 8). L'étude des dermatoglyphes est par ailleurs normale.



Figure 7 : Pseudosyndactylie fenêtrée de la deuxième commissure (A, B). (15)



Figure 8. Acrosyndactylies des quatre doigts latéraux de la main qui présentent ainsi une forme triangulaire (16)



Figure 9 : Acrosyndactylie. Il existe toujours un pertuis commissural. La syndactylie s'accompagne d'amputations amniotiques et de sillons responsables d'un lymphœdème. (16)

2. Syndrome de Poland : (17)

Le syndrome de Poland est classiquement décrit parmi les formes syndromiques de syndactylie bien qu'il s'agisse en fait d'une symbrachydactylie. Son incidence est de 1 sur 7000 à 100000 naissances avec prédominance masculine. L'atteinte y est unilatérale et limitée au membre supérieur. La syndactylie est le plus souvent partielle et simple. Elle s'associe à une brachydactylie liée à une brièveté ou une absence des phalanges moyennes. L'examen général retrouve une hypoplasie du chef sternocostal des muscles grand et petit pectoraux, de la glande mammaire et de l'ensemble du membre supérieur, de degré variable.



Figure 10 : Syndrome de Poland. La syndactylie simple et partielle de toutes les commissures s'accompagne d'une brachymésophalangie (18)

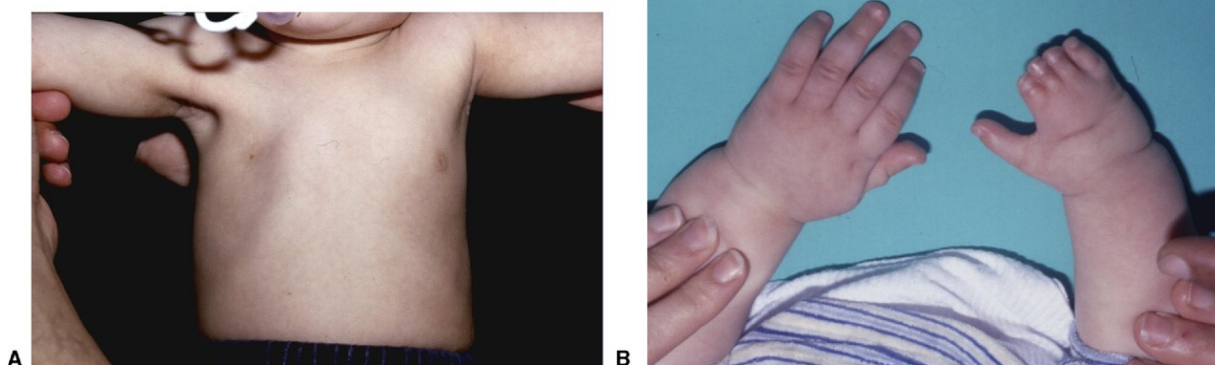


Figure 11 : syndrome de Poland, A : hypoplasie du muscle grand pectoral,

B : symbrachydactylie de la main droite (19)

3. Syndrome d'Apert : (20)

Le syndrome d'Apert, est la plus fréquente des acrocéphalosyndactylies avec une incidence estimée entre 1/45000 et 1/100000 naissances.

Le syndrome d'Apert associe une facio-craniosténose avec fermeture des sutures coronale et lambdoïde, un exorbitisme, une rétrusion du tiers moyen de la face et une atteinte des mains et des pieds caractéristique, bilatérale et le plus souvent symétrique. Il semble qu'une relation inversement proportionnelle existe entre la

gravité de l'atteinte craniofaciale et la gravité de l'atteinte des mains.

Au niveau des mains, il existe des signes constants :

- une syndactylie complexe du deuxième, troisième et quatrième doigt avec fusion osseuse distale ;
- une syndactylie simple du cinquième doigt ;
- un pouce court avec clinodactylie radiale ;
- un symphalangisme épargnant le cinquième doigt.

Il existe des anomalies associées inconstantes : au niveau osseux (synostose IV-V, anomalies cartilagineuses) et au niveau tissulaire (muscles intrinsèques, extrinsèques, pédicules vasculo-nerveux).

L'atteinte de la première commissure est variable, ce qui permet une classification des mains selon la classification établie par Upton : (21)

- dans le stade I le pouce est libre, mais la première commissure est brève, réalisant « la main de l'obstétricien » (Fig. 12) ;
- dans le stade II, il existe une syndactylie simple complète du pouce, réalisant la « main en mitaine » (Fig. 13) ;
- dans le stade III, tous les doigts sont fusionnés, réalisant la classique « main en cuillère » avec un seul ongle commun. Il existe une fusion osseuse complète entre les doigts (Fig. 14).

Dans les stades II et III, il existe une insuffisance de la première commissure avec absence de pince pollicidigitale. Le stade I est heureusement le plus fréquent.

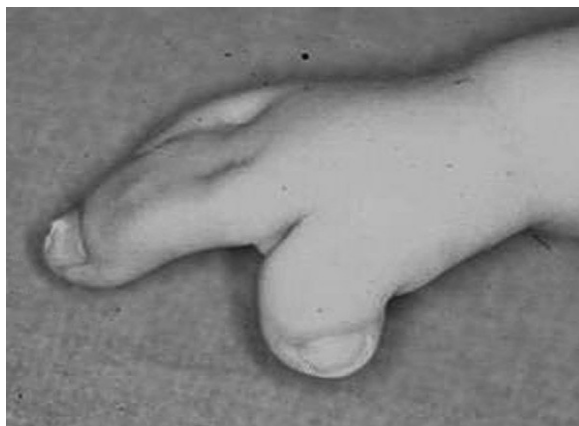


Figure 12 : Main d'Apert type I de la classification d'Upton. (20)



Figure 13 : Main d'Apert type II de la classification d'Upton. (20)



Figure 14 : Main d'Apert type III de la classification d'Upton (20)

De très nombreux autres syndromes incluant une syndactylie ont été décrits. Citons le syndrome de Saethre–Chotzen (craniosténose et syndactylies partielles), le syndrome de Fraser (cryptophtalmie, malformations urogénitales et syndactylies des quatre membres), le syndrome oculodentodigital (syndactylie de type III, anomalies dentaires et oculaires). Il s'agit de syndromes poly malformatifs rares, dans lesquels l'atteinte digitale n'est généralement pas la manifestation clinique prépondérante.

ETIOPATHOGENIE

L'étiologie des anomalies congénitales de la main, probablement multifactorielle, est difficile à identifier.

1. Facteurs exogènes :

Au cours de la vie embryonnaire, l'exposition à certains agents physiques ou chimiques peut agir sur le développement de l'embryon et causer des anomalies congénitales non héréditaires à la main (22). C'est le drame de la thalidomide, des années 1960, qui a attiré l'attention sur l'origine tératogène possible de certaines anomalies congénitales de la main. La plupart des agents exogènes ne sont pas encore identifiés (23). Les principaux facteurs connus actuellement sont l'irradiation, certaines infections (varicelle, rubéole, toxoplasme), l'alcool et certains médicaments (acide rétinoïque, acide valproïque, warfarine). Plus récemment, le tabagisme maternel a été incriminé comme facteur de susceptibilité (24).

2. Causes génétiques :

Grâce à l'expérimentation animale et aux progrès de la génétique moléculaire humaine, l'origine génétique est de plus en plus évoquée pour expliquer le mécanisme de survenue des anomalies congénitales de la main (25). En effet, un grand nombre de mutations de gènes, impliquées dans la genèse de ces anomalies, sont actuellement identifiées (26). On estime que 15 % à 25 % des anomalies ont une origine génétique connue et que 20 % à 25 % ont une origine héréditaire multifactorielle. La transmission est, dans la plupart des cas, autosomique dominante, mais avec une pénétrance très variable. Certaines anomalies sporadiques, sans antécédents familiaux, peuvent être le résultat d'une mutation de novo. Ces anomalies peuvent être isolées ou associées avec d'autres différences congénitales, s'intégrant dans un cadre syndromique plus ou moins complexe (27).

2.1. Formes isolées de syndactylie :

Selon la classification de Temtamy et McKusick, il existe cinq formes de syndactylies isolées. Toutes sont héritées sur un mode autosomique dominant. L'atteinte est en général bilatérale et symétrique. Il existe une variabilité intrafamiliale. D'autres formes plus complexes ont été décrites, parfois héritées selon un mode récessif autosomique, comme le type VII (variant Cenani-Lenz).

Le gène de la syndactylie de type I a été localisé en 2q34-q36 mais n'est pas identifié. Il existe probablement une hétérogénéité génétique (28).

Pour le type II, des mutations dans le gène HOXD13 (expansion de polyalanines, délétions, mutations ponctuelles) ont été identifiées dans la plupart des familles (29). Il faut noter que des mutations de ce même gène peuvent être responsables de brachydactylie type D ou E.

La syndactylie de type III est liée à des mutations du gène GJA1 (30).

2.2. Formes syndromiques de syndactylie :

Le syndrome d'Apert est lié à des mutations dominantes du gène FGFR2 (31). À de très rares exceptions près, on retrouve une des deux mutations récurrentes (S252W et p253R). La plupart des cas surviennent de novo et un effet de l'âge paternel a été clairement démontré.

Le syndrome de Carpenter ou acrocephalosyndactylie de type II est de transmission autosomique récessive.

Dans le syndrome de Saethre-Chotzen ou acrocephalosyndactylie de type III, la transmission est autosomique dominante et le gène impliqué est le gène *TWIST* (32).

Le syndrome oculodentodigital Il est important de faire le diagnostic de ce syndrome autosomique dominant pour donner un conseil génétique approprié qui doit tenir compte de la variabilité intrafamiliale et de la possibilité de formes plus sévères. Des complications neurologiques sont fréquentes à type de paraplégie spastique et de

leucodystrophie. Ce syndrome est lié à des mutations hétérozygotes du gène *GJA1*, comme la syndactylie de type III (30).

Concernant le syndrome de Fraser, aussi appelé *Cryptophtalmos*, Il existe une hétérogénéité génétique et des mutations dans deux gènes différents *FRAS1* et *FREM2*, codant pour des protéines de la matrice extracellulaire (33,34).

Le syndrome de Timothy associe une syndactylie et des anomalies du rythme cardiaque à type de QT long, pouvant conduire à des arythmies ventriculaires pendant l'enfance. Il est lié à des mutations d'un gène codant pour un *canal calcium CACNA1C gene* (35).

Le syndrome de Poland, est le plus souvent sporadique. De rares cas familiaux ont été rapportés, compatibles avec une transmission autosomique dominante.

MATERIELS ET METHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au service de traumatologie orthopédique pédiatrique du CHU Hassan II de Fès sur une période de 8 ans, allant de 2009 à 2017.

II. Patients :

Le recueil des cas a été fait par une recherche exhaustive dans :

- Les registres entrants sortants du service ·
- Les dossiers médicaux du service ·
- Le logiciel de gestion de l'hôpital « Hosix ».

Au final, 46 patients ont été retrouvés mais seuls 31 ont été retenus pour cette étude, les autres sont exclus pour raison de dossiers incomplets ce qui les rendent inexploitable.

Pour mener cette étude, les données trouvées ont été regroupées et numérisées dans un tableau sur le mode Microsoft Excel.

- Les critères d'inclusion :

Tout patient suivi et pris en charge pour syndactylie au niveau du service de traumatologie orthopédique pédiatrique du CHU Hassan II de Fès ayant un dossier complet.

- Les critères d'exclusion :

Tout patient ayant un dossier incomplet.

III. Fiche d'exploitation :

Une fiche de renseignements a été éditée pour recueillir l'ensemble des informations nécessaires à exploiter pour répondre aux objectifs de notre étude.

I-Identité :

Numéros du dossier du Malade :

IP :

Numéro de téléphone :

Nom et prénom :

Sexe :

Age :

Fraternité :

Consanguinité : oui non

Origine :

Mutualiste : oui non

Modalité d'admission : consultation Salle d'accouchement

II- Antécédents :

▪ Materno-foetals :

Suivie de la grossesse : oui non

Modalités de l'accouchement :

- Accouchement : à domicile à l'hôpital
- Caractéristiques de l'accouchement : physiologique Dystocique

▪ Familiaux :

Cas similaires dans la famille : oui non

Si oui :

Autres cas de malformation dans la famille : oui non

III- CLINIQUE :

- Localisation :
 - main : unilatérale droite gauche
Bilatérale
 - Pied : unilatérale droit gauche
Bilatérale
 - Commissure : 1ère 2ème 3ème 4ème
- Classification :
 - Forme complète incomplète
 - Forme simple oui non
 - Forme complexe oui non
 - Forme syndromique : oui non
 - ◆ Syndrome de Poland
 - ◆ Syndrome d'Apert
 - ◆ Syndrome des brides amniotiques
- Radiographie standard : normale anormale
- Malformations associées : oui non

Si oui laquelle

Traitement :

- Age du traitement :
- Technique chirurgicale :
 - Forme avec une seule commissure
 - Forme avec plusieurs commissures

Résultats fonctionnels :

- Evolution :

Score de Withey : grade0 grade1 grade2 grade3 grade4

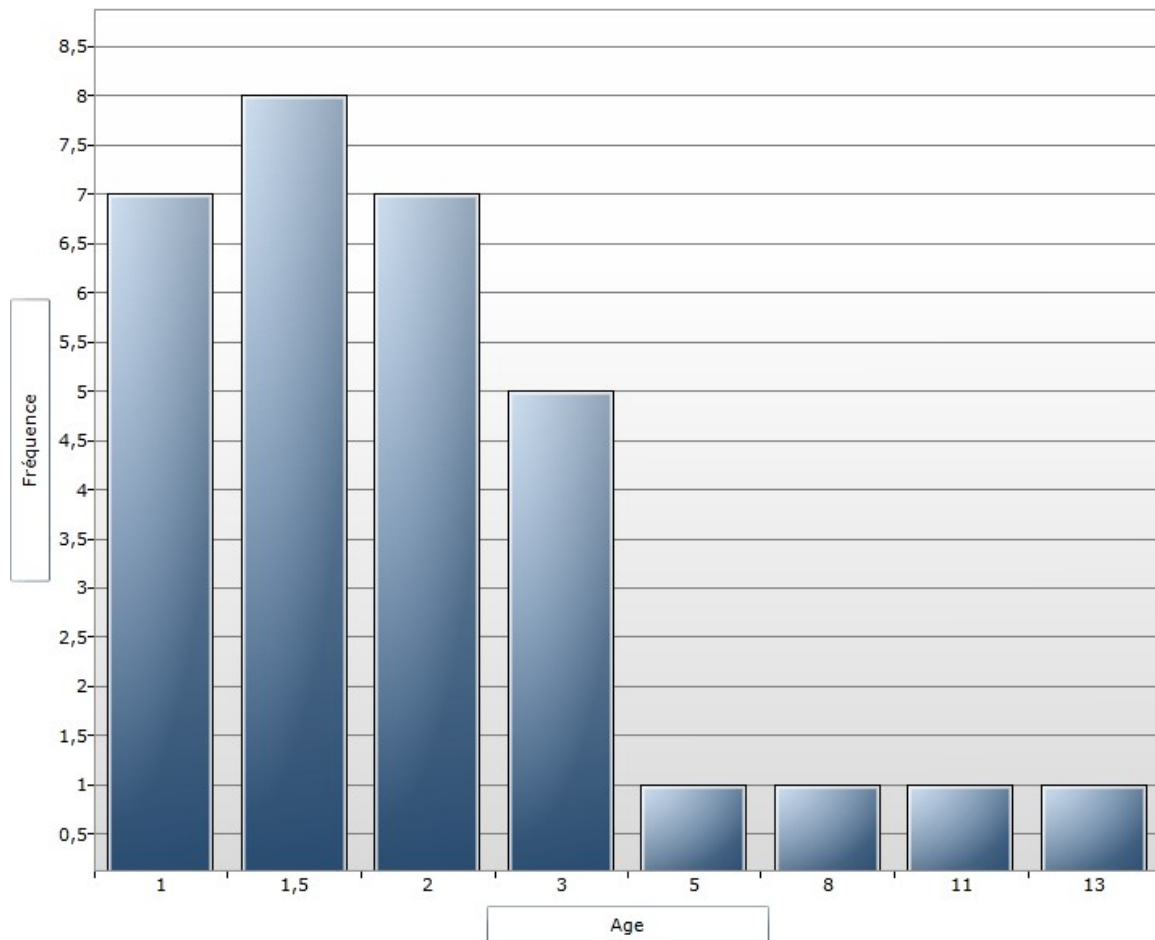
Complications : infection nécrose rétraction cicatricielle récidence

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Répartition en fonction de l'âge :

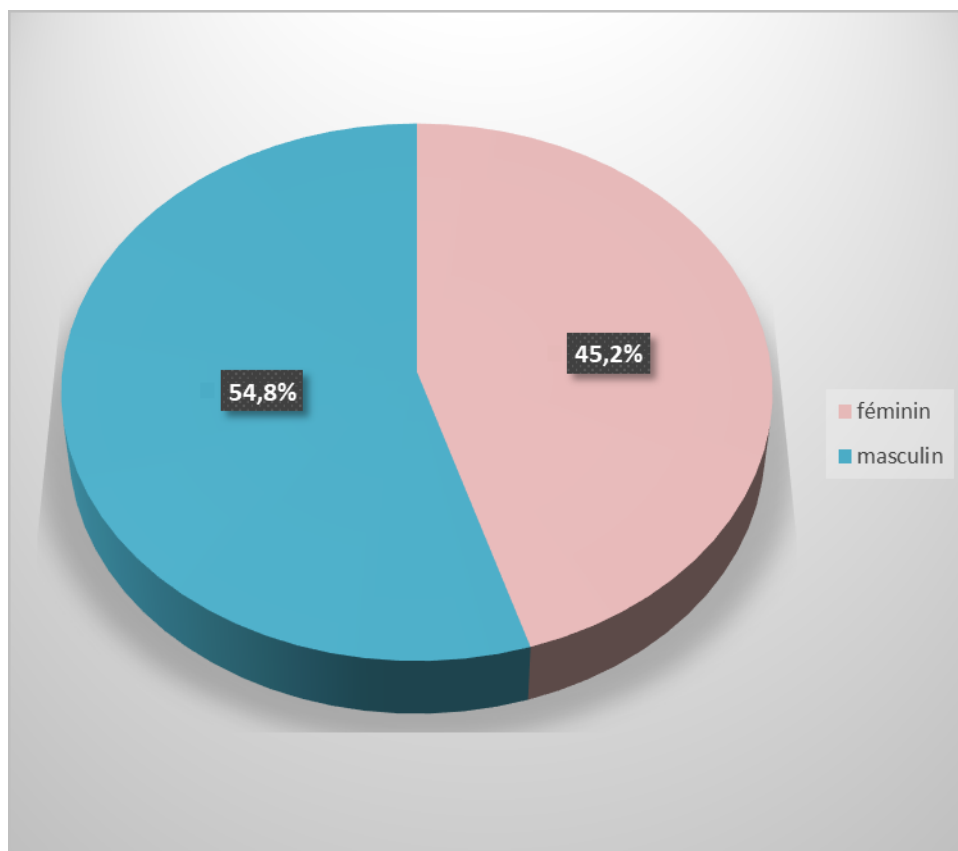
L'âge de nos patients varie entre 1 an et 13 ans avec une moyenne d'âge de 2.7 ans et un écart-type de 2.84.



Graphique 1 : Répartition des cas en fonction de l'âge

2. Répartition en fonction du sexe :

Nous avons eu 14 filles (45.2%) et 17 garçons (54.8%) avec un sex-ratio de 1.21.

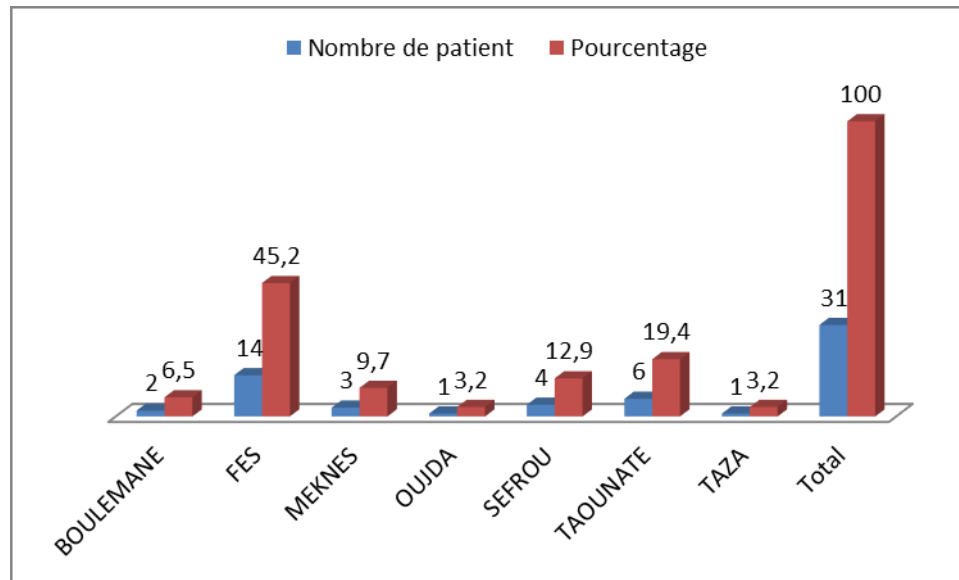


Graphique 2 : Répartition des patients en fonction du sexe

3. répartition selon l'origine :

Notre service prend en charge les patients de différentes villes de la région Fès–Meknès (avec un seul cas provenant de la ville d'Oujda)

La ville de Fès est la plus représentée par une fréquence de 45.2%.



Graphique 3 : Répartition des cas selon leurs origines

II. CARACTERISTIQUES CLINIQUES :

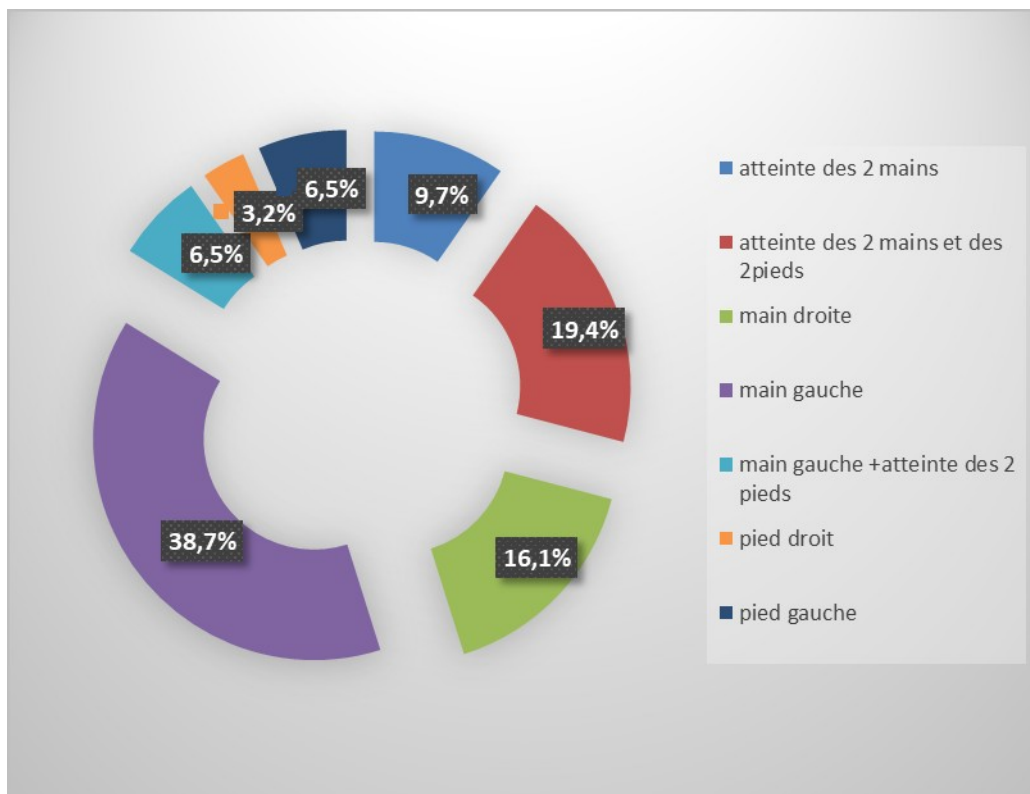
1. Antécédents :

- Un mariage consanguin chez un seul cas (3.2%).
- Malgré que la grossesse fût suivie dans 87.1% des cas et que l'accouchement s'est fait dans une structure médicale dans 80.1% des cas, aucun diagnostic n'a été fait en salle d'accouchement.
- On note la présence de cas similaire chez un seul malade (3.2%) notamment une syndactylie simple de la 3^{ème} commissure de la main gauche chez le père.
- Présence d'autres cas de malformations chez un seul cas (3.2%) notamment un membre supérieur court chez la tante paternelle.

2. Examen clinique :

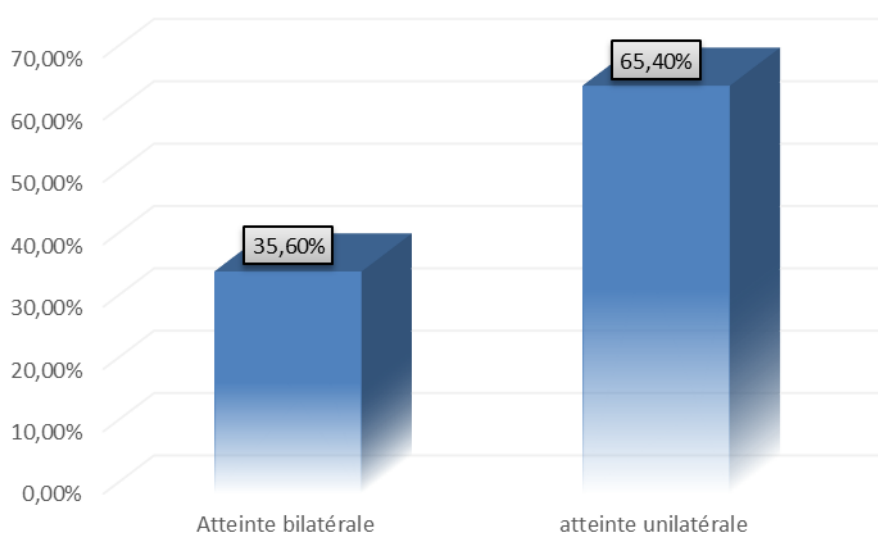
2.1. Localisation :

- Quarante et une commissures atteintes au niveau de la main gauche chez 38.7% des cas.
- L'atteinte des deux mains et des deux pieds chez 19.4% des cas.
- L'atteinte de la main droite chez 16.1% des patients.
- L'atteinte des deux mains chez 3 patients.
- Deux patients avaient l'atteinte au niveau du pied gauche.
- l'atteinte de la main gauche et des deux pieds a été vue chez deux malades.
- Un seul cas avait une syndactylie au niveau du pied droit.



Graphique 4 : Répartition des cas en fonction de la localisation

En répartissant les cas en deux tranches selon l'atteinte bilatérale ou unilatérale on obtient le résultat suivant : une nette prédominance de l'atteinte unilatérale avec un pourcentage de 64.4%.



Graphique 5 : Répartition des cas en fonction de la localisation (uni ou bilatérale)

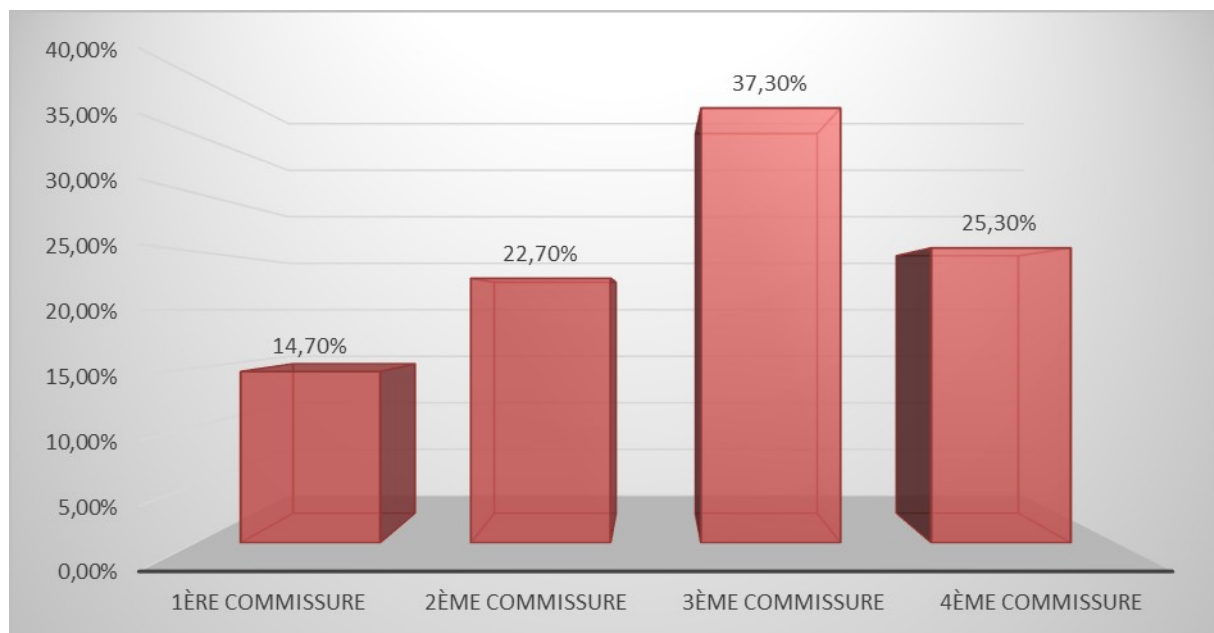
2.2. Commissure :

Sur les 31 cas de syndactylie étudiés on trouve 75 commissures atteintes au niveau de la main (avec 70 commissuroplasties réalisées) et 34 commissures atteintes au niveau du pied (avec 4 commissuroplasties).

Les syndactylies des pieds ne sont opérées dans notre formation que sur demande des parents.

2.2.1. Au niveau des mains :

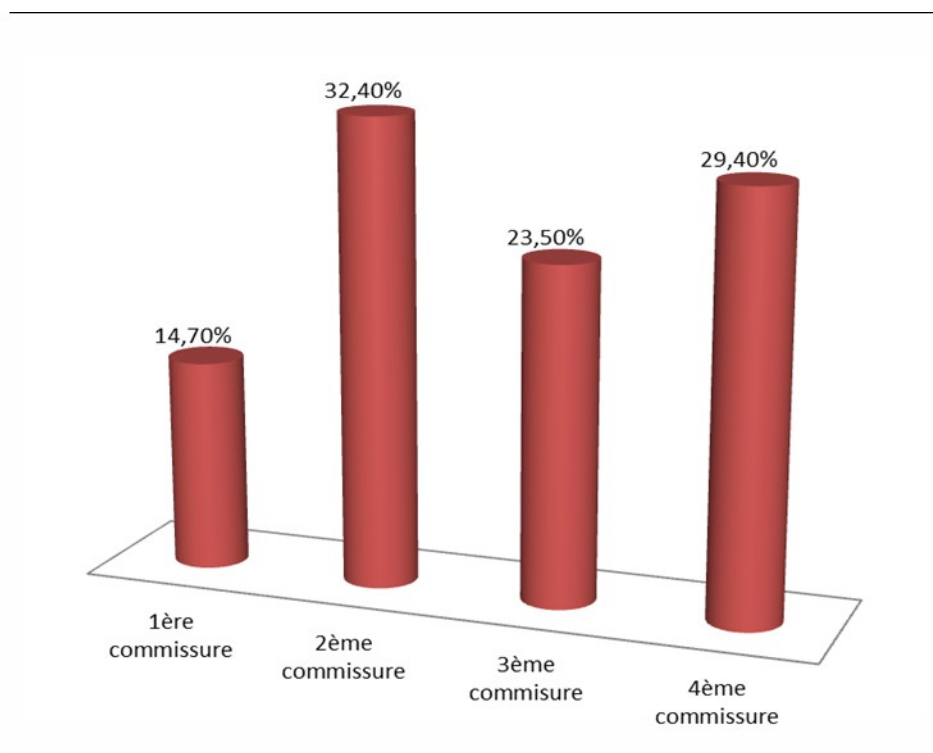
L'atteinte de la 3^{ème} commissure est la plus fréquente avec une fréquence de 37.3%.



Graphique 6 : Répartition des cas selon la commissure atteinte au niveau des mains

2.2.2. Au niveau des pieds :

La 2^{ème} commissure est la plus atteinte avec une fréquence de 47.1%.

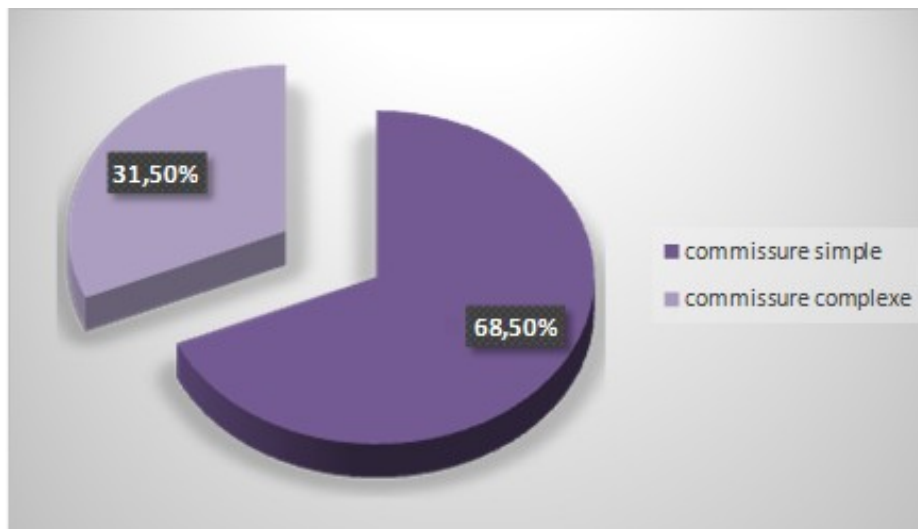


Graphique 7 : Répartition des cas en fonction des commissures touchées au niveau des pieds

2.3. Classification :

2.3.1. Forme simple ou complexe :

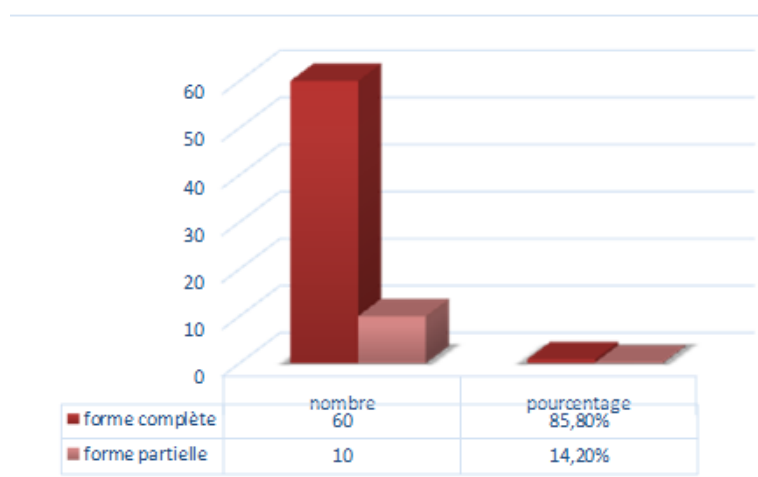
Sur les 70 commissures opérées 48 étaient simples (68.5%), et 22 étaient complexes (31.5%).



Graphique 8 : Répartition des cas en fonction de la forme simple ou complexe

2.3.2. Forme complète ou partielle

La syndactylie partielle était présente au niveau de 10 commissures soit 14.2% des patients.

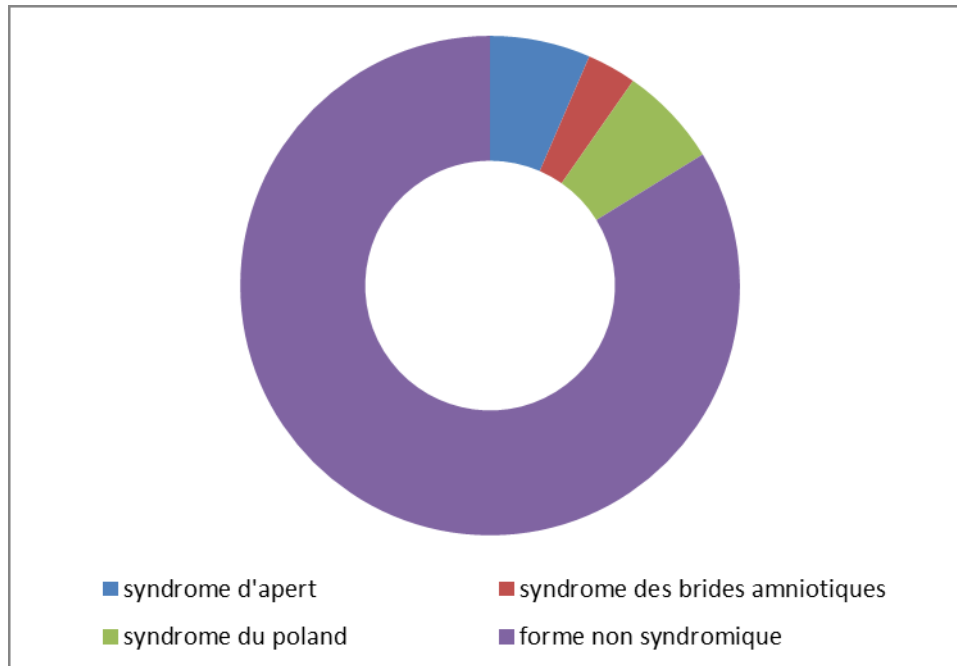


Graphique 9 : Répartition des cas selon la forme complète ou incomplète de la syndactylie

2.3.3. Forme syndromique :

Cinq cas présentaient une forme syndromique dont :

- Deux syndromes de Poland (6.5%).
- Deux syndromes d'Apert (6.5%).
- Un seul syndrome des brides amniotiques (3.2%).



Graphique 10 : Pourcentage des cas présentant une forme syndromique

2.4. Malformations associées :

L'association à d'autres malformations congénitales était présente chez 12 patients soit 38.7% des cas, et elles sont réparties comme suit :

- Deux cas d'hexadactylie.
- Deux pieds bots varus équins (PBVE).
- Deux malades avaient une agénésie des doigts.
- Un cas de trisomie 21.
- Un patient présentait un membre supérieur court par rapport au membre supérieur controlatéral.
- Un patient avait un méga orteil.
- Trois syndromes polymalformatifs ont été notés:

- Le 1^{er} avait une Fente labiale, PBVE, agénésie du pouce et ectromélie longitudinale externe.
- Le 2^{ème} présentait un bourgeon latéro-cervicale gauche et agénésie des doigts de la main gauche.
- Le 3^{ème} avait une agénésie des deux dernières phalanges des deux derniers doigts de la main gauche.

III. DONNEES PARACLINIQUES :

Radiographie standard :

La radiographie standard n'est demandée dans notre formation que dans la forme complexe de syndactylie.

Un bilan radiographique standard a été réalisé pour 6 patients permettant d'objectiver les différents niveaux de fusion osseuse.



Figure 15 : radiographie standard montrant une fusion osseuse des IPD des trois derniers doigts de la main gauche. (Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)



Figure 16 : radiographie standard montrant une fusion osseuse au niveau des deux mains (Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)



Figure 17 : radiographie standard montrant une fusion osseuse associée à une polydactylie. (Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)



Figure 18 : radiographie standard objectivant une agénésie des 2 derniers doigts (ectrodactylie). (Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)



Figure 19 : radiographie standard objectivant une fusion osseuse au niveau de la main droite. (Service de traumatologie-pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)



Figure 20 : radiographie standard montrant une fusion osseuse au niveau des deux pieds (Service de traumatologie-pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)



Figure 21 : radiographie standard montrant une fusion osseuse au niveau des deux pieds. (Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique, CHU HASSAN II de Fès)

IV. PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE :

1. Indications chirurgicales :

- Les syndactylies diagnostiquées à la naissance sont programmées vers 18 mois à 2 ans d'âge.
- Les syndactylies des pieds ne sont opérées que sur demande parentale.

2. Age des interventions :

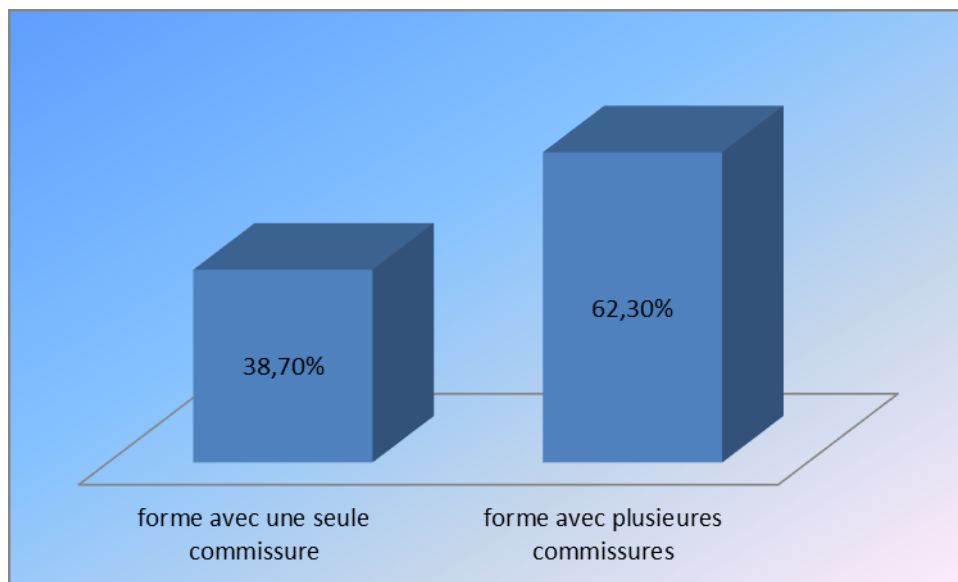
L'âge de la première intervention variait entre 1 an et 13 ans. Cela dépend de l'âge de la première consultation car le délai entre cette dernière et l'hospitalisation au sein de notre formation ne dépasse pas les 6 mois.

3. Technique chirurgicale :

Les 31 patients inclus dans notre étude avaient 75 commissures atteintes au niveau des mains et 34 commissures au niveau des pieds.

On a réalisé 70 commissuroplasties au niveau des mains et 4 commissuroplasties au niveau des pieds, réparties comme suit :

- Douze patients ont été opérés en un seul temps, car ils avaient une forme avec une seule commissure atteinte soit 38.7 %.
- Dix-neuf malades avaient des syndactylies multiples et ont bénéficié de plusieurs gestes soit :
 - ✚ simultanément quand il s'agit de commissures non adjacentes ou sur les deux mains.
 - ✚ ou à distance, dans un délai de 6 mois, quand il s'agit de commissures adjacentes pour que le doigt central ne se trouverait alors totalement « dénudé » par la dissection des deux lambeaux dorsaux destinés à la commissure, ni dévascularisé.

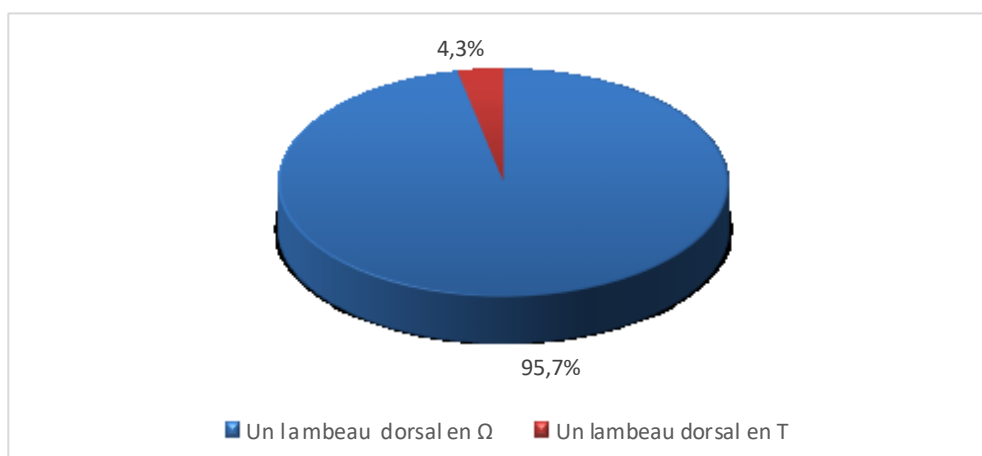


Graphique 11 : Répartition des cas selon le temps opératoire

Dans tous les cas, l'intervention était pratiquée sous anesthésie générale, avec garrot placé à la racine du membre. La libération des syndactylies était réalisée par des incisions dorsales en zigzag et palmaire en miroir.

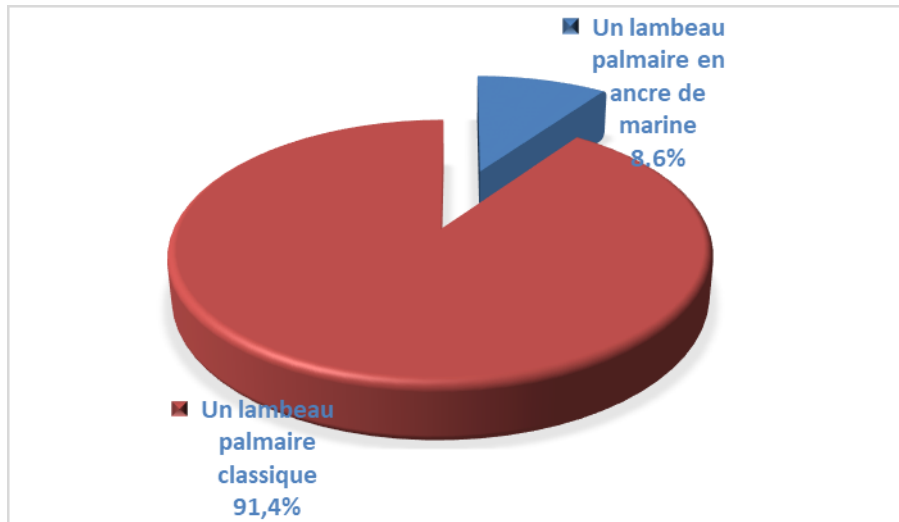
Quatre types de lambeaux ont été utilisés, et une greffe de peau totale était utilisée pour couvrir les faces latérodigitales.

- 67 commissures ont été opérées par un lambeau dorsal en Ω soit 95.3%.
- 3 commissures ont été opérées par un lambeau dorsal en T soit 4.7%.



Graphique 12 : Répartition des cas selon le type d'incision dorsale

- Un lambeau palmaire en ancre de marine était réalisé dans 6 commissuroplasties soit 8.6%.
- Un lambeau palmaire classique était pratiqué dans 64 commissuroplasties soit 91.4%.



Graphique 13 : Répartition des cas selon le type d'incision palmaire

Grefe de peau :

- Une greffe de peau totale était pratiquée dans 22 commissuroplasties soit 31.5%.

Ce sont les espaces non couverts par les lambeaux en miroir ou par le lambeau commissural qui ont été greffés, les sites donneurs utilisés dans notre formation sont la face interne du bras et l'éminence hypothénar.

Geste opératoire :

L'intervention commence par tracer les différentes incisions (voir figures 22, 23), dans notre service nous réalisons la libération de la commissure généralement par des lambeaux commissuraux en Oméga de Gilbert.

- ✚ Mise en place d'un garrot à la racine du membre.
- ✚ Incision cutanée dorsale et palmaire en suivant les tracés.
- ✚ Dissection sous cutanée.
- ✚ Libération de la commissure jusqu'à bifurcation du pédicule.

- ✚ Vérification de la vascularisation des doigts.
- ✚ Suture cutanée par des points séparés en croisant les lambeaux, après avoir dégraissé ces derniers.
- ✚ Pansement à la Bétadine tulle.
- ✚ L'extrémité pulpaire des doigts concernés doit toujours être accessible pour vérifier leur recoloration.

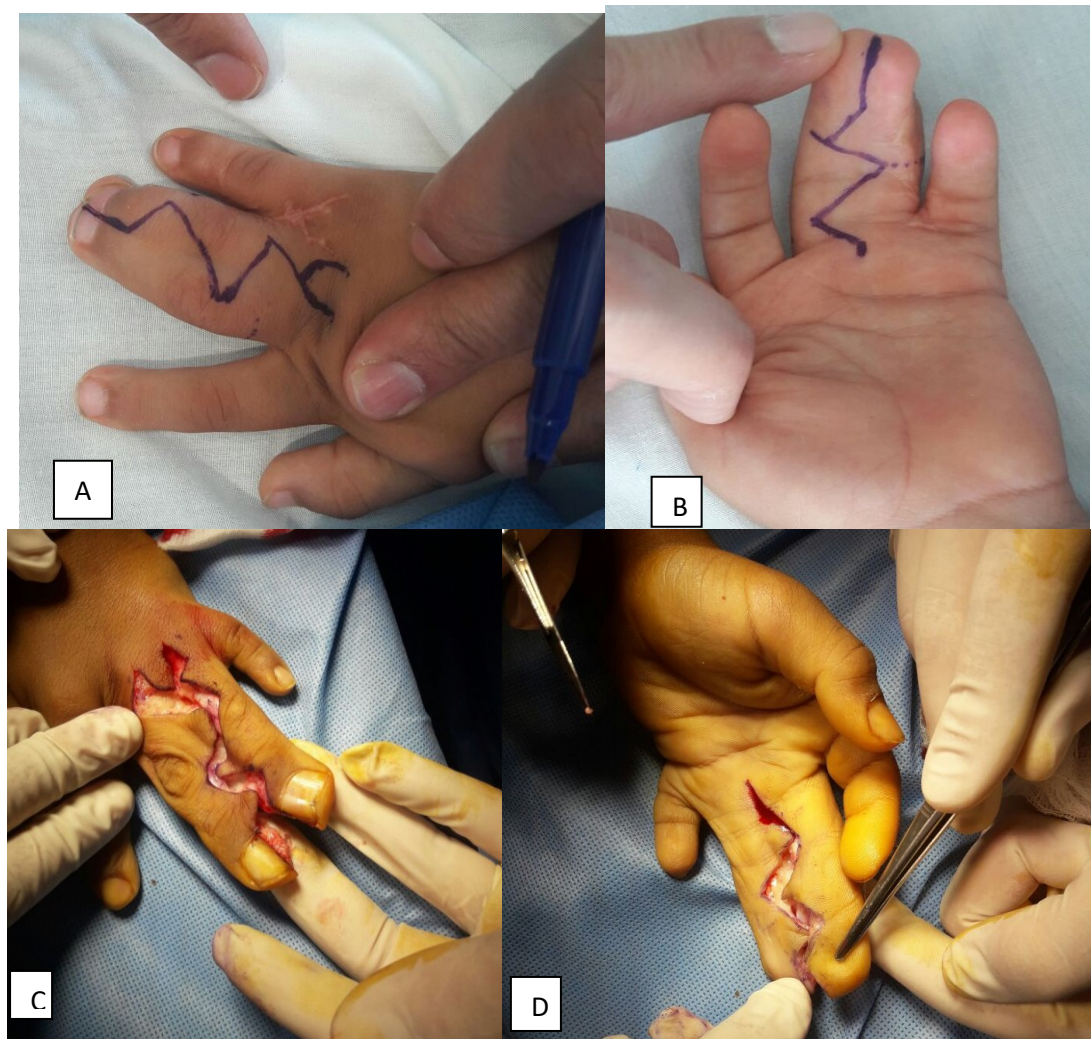


Figure 22 : enfant de 5 ans ayant une syndactylie de la 3ème commissure :

- A. Tracé préopératoire (face dorsale), B. Tracé préopératoire (face palmaire).
 C. En peropératoire incision en zig-zag avec lambeau en oméga (face dorsale)
 D. En peropératoire incision palmaire classique en miroir
 (Photo du service traumatologie-orthopédie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès)

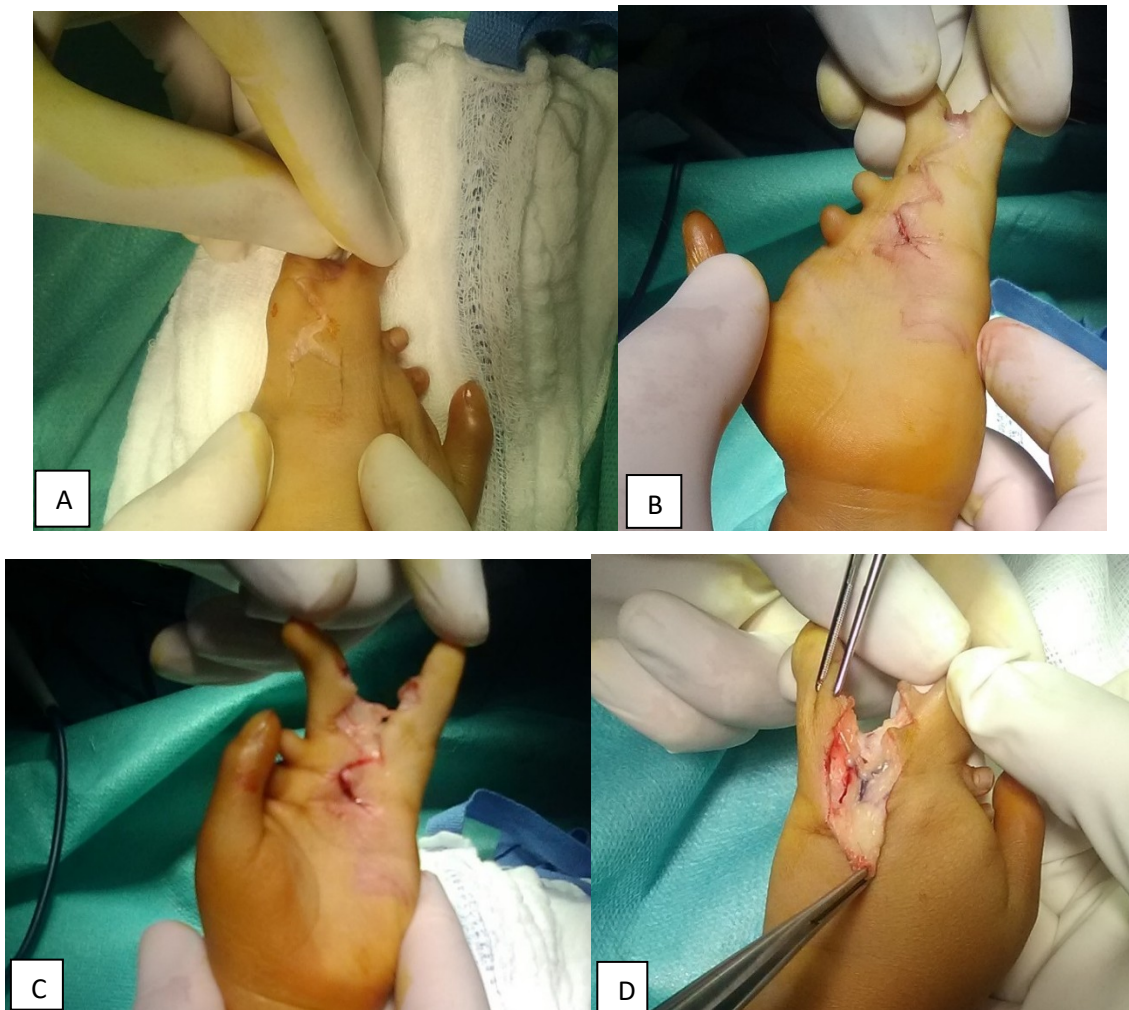


Figure 23 : enfant de 3 ans qui présente une syndactylie simple de la 4ème commissure (main en pince de Homard)

A et B. incision en Z avec lambeau en oméga (face dorsale et palmaire en miroir)

C et D. dissection cutanée jusqu'à visualisation du pédicule (face palmaire et dorsale)

(Photo du service traumatologie-orthopédie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès)

4. Suites postopératoires :

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement médical postopératoire standard fait d'antibiothérapie préventive associée à un antalgique avec une surveillance régulière.

Le 1^{er} pansement n'est changé qu'au 10^{ème} jour.

5. Complications post opératoires précoces :

Dans notre étude un seul cas d'infection postopératoire a été rapporté.

V. RESULTATS FONCTIONNELS :

1. Résultats :

L'évaluation de la rétraction commissurale a été réalisée selon l'échelle de Withey (45), trouvait 45 commissures (65%) libres (grade 0), 12 commissures (17%) avec épaissement mais sans avancement (grade 1), 8 commissures (12%) grade 2 et 5 commissures (7%) grade 3.

Le grade 3 du score de Withey (45) a été retrouvé seulement dans la forme complexe de la syndactylie.

Tableau 2 : Tableau récapitulatif des résultats de l'étude (Score de Withey)

	Toutes formes	Forme simple	Forme complexe
Score de Withey(45)	0.6 [0,3]	0.3 [0,2]	1.5 [0,3]

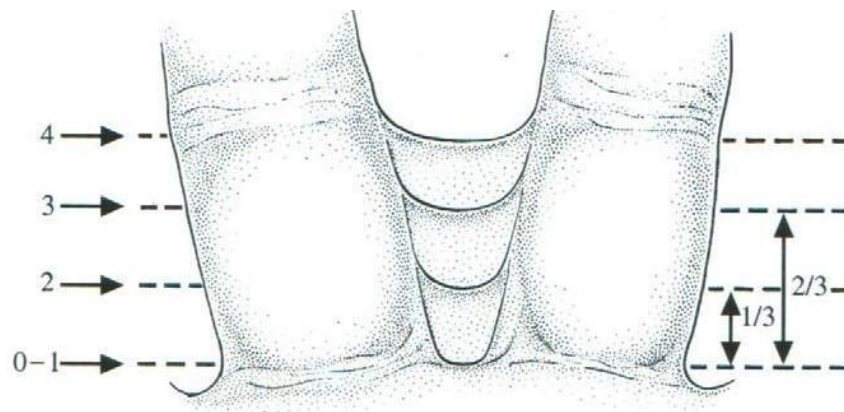


Figure 24 : Evaluation de la rétraction commissurale selon l'échelle de Whitey (45)

Tableau 3 : Evaluation de la rétraction commissurale selon l'échelle de Whitey (45)

0	Commissure libre, à hauteur de la commissure adjacente ou controlatérale
1	Epaississement de la commissure sans <i>web creep</i> avec réduction de l'écartement
2	<i>Web creep</i> résiduelle de 1/3 de la première phalange
3	<i>Web creep</i> résiduelle de 2/3 de la première phalange
4	<i>Web creep</i> résiduelle de toute la première phalange

Web creep=rétraction commissurale



Figure 25: montrant le résultat après libération de la syndactylie (photo du service de traumatologie-orthopédie pédiatrique CHU HASSAN II Fès)



Figure 26 : montrant le résultat après libération d'une syndactylie type syndrome d'apert (photo du service de traumatologie-orthopédie pédiatrique CHU HASSAN II Fès)

2. Complications :

5 patients soit 16.1% des cas ont présenté des complications type :

- Infection de la plaie chez un seul patient soit 3.2 %.
- Récidive de la syndactylie chez 3 patients soit 9.7 %, qui ont bénéficié d'une reprise chirurgicale : plastie en Z + greffe cutanée.
- Rétraction de la cicatrice avec flexion des IPP et IPD du 3^{ème} doigt chez un seul patient soit 3.2 %, pour laquelle il a bénéficié d'une plastie en Z avec embrochage Trans articulaire du 3^{ème} doigt et mise en place du greffon.

Ces patients ont bien évolué après la prise en charge de leurs complications.

DISCUSSION

I. INTRODUCTION :

La syndactylie est la plus fréquente des malformations congénitales de la main avec environ 1 /2500 naissances (47), il existe dans la littérature un très grand nombre de techniques chirurgicales proposées pour la libération des syndactylies.

Les buts de la chirurgie sont à la fois fonctionnels et esthétiques. On cherche à recréer une commissure de forme harmonieuse, en minimisant les cicatrices et en évitant à tout prix les brides rétractiles et les déformations résiduelles.

II. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE :

1. L'âge de l'intervention :

Dans notre série L'intervention est pratiquée en moyenne à l'âge de 33 mois (2.7an), ce chiffre est proche à celui retrouvé dans la série de Abid (76) 30 mois, alors que dans la série de Mallet (77) l'âge moyen est de 15.9 mois, dans la série de Perrot (78), est de 21.6 mois (1.8an) par rapport 13 mois dans la série de Frick (79), alors que Dautel (48) montre que l'âge idéal d'intervention se situe aux alentours de 1 an.

Tableau 4 : Age des enfants selon les séries : comparaison avec la littérature

Auteurs	Nombre de cas De l'étude	Age en mois
Abid(76)	38	30
Mallet(77)	39	15.9
Perrot(78)	11	21.6
Frick(79)	38	13
Notre série	31	33

2. Le sexe :

Notre étude révèle une nette prédominance masculine 17 garçons pour 14 filles avec un sex-ratio de 1.21 ce qui rejoint les autres études comme décrit le tableau ci-dessous :

Tableau 5 : Répartition des cas selon le sexe de différentes séries

Auteurs	Nombre de filles	Nombre de garçons	Sex-ratio
Abid(76)	-	-	1.71
Perrot(78)	2	9	4.5
Frick(79)	8	30	3.75
Notre série	14	17	1.21

3. Antécédents :

Notre série révèle la présence d'antécédents familiaux chez 2 cas soit 6.5 % par rapport à 19 patients soit 26 % dans la série de Frick (79).

Tableau 6 : comparaison des antécédents avec la littérature

Auteurs	Antécédents	
	Nombre de cas	Pourcentage
Frick(79)	19	26 %
Notre série	2	6.5 %

4. la localisation :

Des syndactylies bilatérales étaient présentes chez 11 cas (35.6 %) révélées par notre étude par rapport à 14 malades (37 %) dans la série d'Abid (76), et 15 enfants (39.5 %) dans la série de Frick (79).

Tableau 7 : Comparaison du pourcentage des syndactylies bilatérales avec la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
Abid(76)	14	37 %
Frick(79)	15	39.5 %
Notre série	11	35.6 %

Avec une prédominance de la localisation au niveau de la main gauche par 41 commissures (58.5%) par rapport à 35 commissures dans la série de Frick (79).

Tableau 8: Comparaison de la localisation de la syndactylie au niveau de la main avec différentes séries

Auteurs	Nombre de commissure	
	Main gauche	Main droite
Frick(79)	35	19
Notre série	41	29

5. Commissure :

Dans notre série 70 commissuroplasties au niveau des mains ont été réalisées par rapport à 65 dans la série d'Abid (76), 59 dans la série de Mallet (77), 20 dans la série de Perrot (78), et 54 commissuroplasties dans la série de Frick (79) ; dont la 3^{ème} commissure était la commissure la plus atteinte dans la plupart des séries.

Tableau 9: Comparaison du pourcentage de l'atteinte de la 3^{ème} commissure avec la littérature

Auteurs	Nombre de commissuroplasties	Pourcentage de l'atteinte de la 3 ^{ème} commissure
Abid(76)	65	52%
Mallet(77)	59	-
Perrot(78)	20	40%
Frick(79)	54	80%
Notre série	70	37.3%

6. Classification :

6.1. Forme simple ou complexe :

Notre étude trouve la présence de 48 commissures sous forme simple de syndactylie, par rapport à 22 sous forme complexe, ce qui rejoint la série d'Abid (76) qui objective 41 commissures simples et 15 complexes, et 54 commissures simples dans la série de Frick (79) qui a exclu la forme complexe de son étude, quant à la série de Perrot (78) on note 14 commissures complexes et 6 simples.

Tableau 10 : Comparaison de la forme de syndactylie simple avec la littérature

Auteurs	Nombre de commissure	
	Forme simple	Forme complexe
Abid (76)	41	15
Perrot (78)	6	14
Frick (79)	54	0
Notre série	48	22

6.2. Forme complète ou incomplète :

On objective que 60 syndactylies fut complètes dans notre série ce qui rejoint la série de Perrot (78) qui trouve 17 syndactylies complètes, par contre l'étude de Frick (79) révèle la prédominance de la forme incomplète de la syndactylie par 32 commissures par rapport à 24 de forme complète.

Tableau 11 : Présentation de syndactylie sous forme complète/incomplète de différentes séries

Auteurs	Nombre de commissure	
	Forme complète	Forme incomplète
Perrot (78)	17	3
Frick (79)	24	32
Notre série	60	10

6.3. Forme syndromique :

Notre étude révèle la présence de 2 syndromes de Poland, 2 syndromes d'Apert, et un seul syndrome de brides amniotiques, par rapport à 1 seul cas présentant un syndrome de Poland et un syndrome de brides amniotiques objectivé par la série de Perrot (78).

Tableau 12 : Comparaison du nombre de cas présentant des formes syndromiques avec la littérature

Auteurs	Nombre de cas		
	Syndrome de brides amniotiques	Syndrome de Poland	syndrome d'apert
Perrot (78)	1	1	0
Notre série	1	2	2

7. Les malformations associées :

D'autres malformations associées étaient trouvées chez 12 patients (38.7%) dans notre étude par rapport à 20 patients (53 %) dans la série d'Abid (76), 4 enfants (36.3%) dans la série de Perrot (78), et 6 patients (15%) dans la série de Frick (79).

Tableau 13 : Comparaison du pourcentage de malformations associées avec la littérature

Auteurs	Nombre	Pourcentage
Abid (76)	20	53%
Perrot (78)	4	36.3%
Frick (79)	6	15%
Notre série	12	38.7%

8. Technique chirurgicale :

8.1. Lambeau dorsal :

L'étude de Perrot (78) a choisi de traiter ses syndactylies par un seul type de lambeau dorsal qui est Ω , par contre les séries de Abid (76), Mallet (77), Frick (79), et la nôtre ont utilisé respectivement deux types de lambeaux : Ω et V-Yen îlot de sherif, Ω et T, Ω et trapézoïde, et Ω et T.

Tableau 14 : Les différents types de lambeaux commissuraux utilisés dans la littérature

Auteurs	Type d'incision(en nombre de commissuroplasties)			
	Oméga(Ω)	T	V-Y(en îlot de sherif)	Trapézoïde
Abid(76)	51	-	14	-
Mallet(77)	23	36	-	-
Perrot(78)	20	-	-	-
Frick(79)	24	-	-	30
Notre série	67	3	-	-

8.2. Lambeau palmaire :

L'étude de Frick (79) révèle l'utilisation de deux types de lambeau palmaire à savoir une incision en ancre de marine et longitudinale mais sans avoir mentionné le nombre de commissure de chaque lambeau, quant à notre série 64 commissures ont été opérées par une incision palmaire classique et 6 en ancre de marine.

8.3. Greffe cutanée :

La série de Mallet (77) rapporte l'utilisation de la greffe de peau dans tous les cas opérés, par ailleurs l'étude d'Abid (76) révèle que le taux de recours à la greffe cutanée était significativement plus élevé avec le lambeau oméga qu'avec le lambeau de Sherif, quant à notre série elle a été utilisée dans 22 commissuroplasties avec lambeau oméga.

8.4. Complications post opératoires précoces :

Les suites opératoires étaient simples pour toutes les syndactylies de différentes séries notamment, Mallet (77), Perrot (78), et Frick (79), sauf deux cas d'infection de la plaie opératoire ont été rapportés par la série de Abid (76) par rapport à un seul cas d'infection révélée par de notre étude.

9. Evolution :

9.1. Incidence de complication :

La série d'Abid (76) rapporte 15% de récurrence avec 29% de commissures compliquées, celle de Mallet (77) révèle 17% de palmure résiduelle, 3% de flessum, et 19% de clinodactylie, l'étude de Perrot (78) trouve 15% de brides commissurales quant à celle de Frick (79) rapporte 13.1% qui ont été réopérés par une plastie en Z pour corriger une bride rétractile.

Tableau 15 : Incidence de complications : comparaison avec la littérature

Auteurs	Complications
Abid (76)	34%
Mallet (77)	39%
Perrot (78)	15%
Frick (79)	13.1%
Notre série	16.1%

9.2. Résultat :

La forme simple a généralement bien évolué par rapport à la forme complexe dans la série de Perrot (78) ainsi que la nôtre.

Tableau 16 : Comparaison de résultats avec la littérature

Auteurs	Résultat selon le score de Withey (49)		
	Toutes formes	Forme simples	Forme complexe
Perrot (78)	1.2 [0,3]	0.7 [0,2]	1.1 [0,3]
Notre série	0.6 [0,3]	0.3 [0,2]	1.5 [0,3]

III. TECHNIQUES CHIRURGICALES :

1. Indications chirurgicales :

1.1. Au niveau des mains : (42)

- La libération de syndactylie est indiquée pour améliorer l'apparence, soulager les limitations fonctionnelles et prévenir la déformation progressive des doigts avec la croissance.
- La libération de syndactylie est généralement réalisée entre 12 et 18 mois pour des raisons de sécurité anesthésique. Idéalement, toute chirurgie doit être complétée avant l'âge scolaire.
- En raison du risque de troubles de croissance et de l'acquisition nécessaire de la pince pollici-digitale, le pouce doit être libéré en premier s'il est touché.
- Les syndactylies de la 4^{ème} commissure doivent être opérées plus rapidement (entre le 6^{ème} et le 10^{ème} mois) en raison de l'inégalité de longueur des deux derniers doigts et du risque de clinodactylie avec la croissance osseuse.

1.2. Au niveau des pieds : (43)

- Les syndactylies sont fréquentes au niveau des pieds, L'atteinte la plus fréquente, familiale autosomique dominante, concerne la 2^{ème} commissure. Elle est parfois associée à une syndactylie de la 3^{ème} commissure de la main.
- La technique chirurgicale de séparation d'une syndactylie ne diffère pas des techniques pour la main. Il faut noter et prévenir les parents que la cicatrisation est souvent plus difficile, surtout à l'adolescence, et qu'il existe un risque de cicatrice chéloïde, très difficile à traiter.
- Lorsque la syndactylie touche deux orteils de taille différente un traitement chirurgical est nécessaire car le flossum futur de l'orteil le plus long entraîne un conflit dans la chaussure avec la face dorsale de l'IPP. Lorsqu'elle est associée à une duplication, le traitement de la syndactylie est réalisé dans le

même temps, en utilisant pour la fermeture un lambeau cutané conservé de l'orteil réséqué. (44)

- Pour les syndactylies simples de la 2^{ème} commissure la plupart des équipes préconisent une abstention thérapeutique. Il n'y a en effet aucune conséquence fonctionnelle.

2. Principes de l'intervention :

La date de la prise en charge initiale est variable selon les auteurs. La plupart d'entre eux s'accordent sur le fait de ne pas opérer les enfants avant 6 mois en raison d'un risque anesthésique plus élevé. Il est également acquis que les principaux temps du programme chirurgical soient achevés avant que l'enfant ne soit scolarisé. Les enfants sont donc opérés le plus souvent vers l'âge de 10-12 mois et de manière un peu plus précoce en cas de syndactylies bilatérales ou complexes ou incluant la première commissure (48). Les traitements des syndactylies associées à une maladie des brides amniotiques doivent s'envisager de manière plus rapide pour minimiser les troubles de croissance.

La prise en charge des syndactylies doit répondre à un programme tenant compte du caractère bilatéral des malformations et de leur complexité. Il doit être expliqué aux parents dès le début en insistant sur le caractère le plus souvent multiple des interventions. (49)

Dans les syndactylies touchant au moins 3 doigts, il ne faut traiter qu'un seul et unique côté du doigt à chaque temps chirurgical en raison du risque de souffrance vasculaire. En effet, pour toute séparation, il existe un risque de spasme artériel plus ou moins prolongé. Il nous faut aussi rappeler que le risque vasculaire peut être accru en raison des malformations parfois présentes dans ces syndactylies.

3. Conditions opératoires :

Le traitement chirurgical s'envisage au bloc opératoire, sous anesthésie générale complétée d'une anesthésie locorégionale de type bloc axillaire ou d'une anesthésie locale réalisée en peropératoire à type de bloc digital des doigts concernés.

L'intervention se déroule sous garrot pneumatique avec une taille de garrot adaptée à la morphologie de l'enfant et une pression de gonflage dépendant de la pression artérielle avec une durée limitée à une heure voire deux heures maximum, complétée éventuellement par des temps de reperfusion par lâchage de garrot.

Enfin, les sutures cutanées seront réalisées au fil tressé résorbable à résorption rapide qui a pour avantage, tout en minimisant les surinfections locales, d'éviter l'ablation des fils qui pouvant se révéler difficile chez de petits enfants.

4. Reconstruction commissurale :

Le but de la reconstruction de la commissure est d'obtenir un résultat cosmétique, fonctionnel et anatomique satisfaisant. Il faut limiter les risques de brides commissurales et l'apparition de palmure en se rapprochant d'une commissure dite normale. Cette dernière comporte une face dorsale qui descend progressivement en palmaire, de proximal en distal et forme un angle de 45° avec le plan palmaire. Son apex est situé longitudinalement à la moitié de la première phalange. Elle permet l'abduction des doigts par la présence d'une peau étirable transversalement.

Le traitement de la commissure était souvent négligé dans les premières publications alors qu'il s'agit d'un élément déterminant du traitement chirurgical et que les premiers lambeaux aient été décrits précocement. La greffe restait le traitement de référence malgré des taux de rétraction élevés. (50)

En 1810, Zeller a développé le premier lambeau commissural. Il a décrit un lambeau triangulaire dorsal afin d'éviter une palmure. Soixante-dix ans plus tard, Norton a adapté la technique de Zeller en utilisant un lambeau triangulaire dorsal et un

autre palmaire (51). En 1934, Dieffenbach introduit un large lambeau commissural dorsal unique (52).

La néo-commissure doit être placée de manière plus proximale aux doigts adjacents afin de pallier l'évolution naturelle vers la distalité (50). Le lambeau commissural peut être dorsal, palmaire ou être une combinaison de lambeaux dorsal et palmaire.

Quand le lambeau (36) combine un lambeau dorsal et un lambeau palmaire, il est dit croisé (en miroir). Les lambeaux peuvent être dessinés en triangle ou en rectangle. Cette technique évite les incisions commissurales transversales mais entraîne des commissures en forme de V (53). Les lambeaux peuvent être également à base palmaire avec le plus souvent des formes quadrangulaires. La commissure est alors large mais les rétractions semblent plus importantes en raison des incisions palmaires (54).

Les lambeaux utilisés sont le plus fréquemment dorsaux. Leurs formes sont très variables mais leur base est située en regard de la tête des métacarpiens et se prolonge sur la face dorsale de P1 en ne dépassant pas la ligne médiane de chaque doigt. On estime que la partie distale du lambeau dorsal doit être située à la jonction 1/3 moyen-1/3 distal de la première phalange. Le lambeau rectangulaire, le lambeau en oméga de Gilbert et le lambeau en T de Glicenstein sont les trois principaux (55, 56,59). Les autres lambeaux sont des variantes de ces motifs de base (lambeau en mouette, lambeau trapézoïde(38), Trilobé(39) ...). Le choix du lambeau semble avoir peu d'influence sur le devenir de la commissure. (57,58)



Figure 27 : Lambeaux commissuraux rectangulaire, en Oméga, en T (49)

L'incision palmaire classique est longitudinale entre les deux doigts avant de rejoindre le reste des tracés.

Le prélèvement des lambeaux commissuraux a pour inconvénient de créer une perte de substance cutanée dorsale au niveau de la première phalange, ce qui nécessite la couverture par une autogreffe de peau, augmentant ainsi le risque de bride. Plusieurs techniques ont été proposées pour pallier ce problème : une incision palmaire en ancre de marine, une incision en Z (37), des lambeaux en îlot inter-métacarpiens et des lambeaux inter-métacarpiens rétrogrades.

L'incision palmaire en ancre de marine tranche avec l'incision longitudinale simple de la face palmaire (59,60). Elle permet la création de deux lambeaux triangulaires qui viennent s'appliquer au bord du lambeau dorsal. Les partisans de cette technique affirment alors que la greffe de peau est inutile.

Le fond de la commissure doit être dessiné de manière plus proximale que la ligne unissant les autres commissures afin de minimiser la remontée de la commissure.

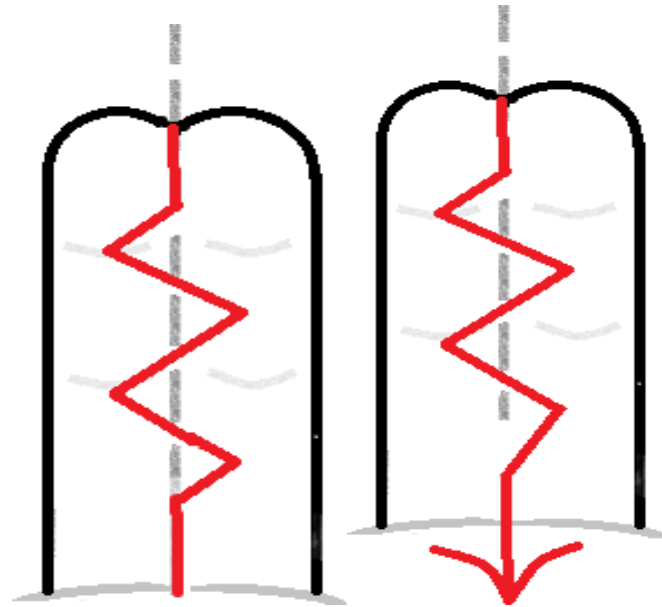


Figure 28 : Incisions palmaires classiques et incisions en ancre de marine (49).

Moss et Foucher ont publié une autre technique permettant de limiter le recours à la greffe. Ils se sont inspirés du lambeau d'Ostrowski (40). Ce lambeau a été décrit initialement dans les syndactylies partielles. Il consiste en la réalisation d'un lambeau dorsal rectangulaire et de deux lambeaux triangulaires palmaires par une incision en Z qui viennent de part et d'autre du lambeau principal. On peut appliquer ce principe pour les syndactylies ne dépassant pas l'IPP.

Moss et Foucher l'ont adapté pour les syndactylies complètes en prolongeant les incisions (61).

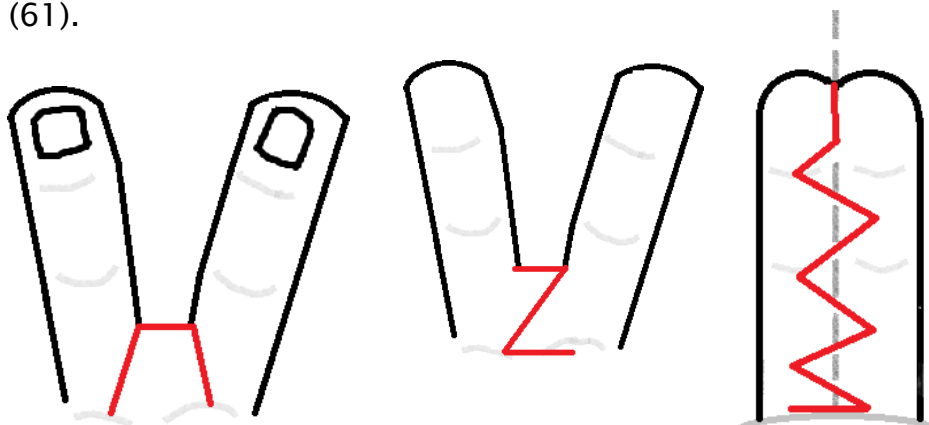


Figure 29 : Plastie d'Ostrowski (incisions dorsales et palmaires) et application à une syndactylie complète selon Moss et Foucher(49).

Colville a introduit le concept du lambeau commissural en îlot inter-métacarpien (54). Il a imaginé un lambeau losangique dorsal en îlot avec une fermeture en v-y à la partie distale. Le lambeau est centré sur un point situé environ 1cm au-dessus de l'articulation métacarpo-phalangienne. Le gain de peau entraîné par ce lambeau lui permettait de réaliser une couverture cutanée complète sur le bord ulnaire et une greffe de peau limitée au bord radial.

Ce lambeau a été modifié par Sherif afin de permettre une fermeture complète du fond et des deux bords de la commissure (55). Il a utilisé le principe de l'incision palmaire en ancre de marine. Ce dessin autorise la réalisation de deux lambeaux triangulaires supplémentaires. L'auteur rapporte une série de 21 commissures avec l'absence de bride commissurale après un suivi de 6 mois à 2 ans (56).

Enfin, d'autres auteurs affirment que le choix du lambeau importe peu et que seul compte le dégraissage de la commissure et des doigts, même si ce geste reste discuté. Il est préconisé par Flatt depuis les années 70 (61). Loréa et Cossens rapportent ainsi une série de 24 commissures dont la création d'une néo-commissure sans greffe qui a été réalisée avec un lambeau dorsal classique et un lambeau en îlot avec un dégraissage important (53). Un seul cas de bride commissurale a été rapporté et consécutivement à une infection post-opératoire. Le volume du doigt ne semble pas être modifié à l'âge adulte par ce geste. Les auteurs affirment qu'à partir de 6 mois, la dissection des pédicules vasculo-nerveux est relativement aisée pour un chirurgien expérimenté et qu'en conséquence, le risque de lésion entraîné par le dégraissage est faible. Le lambeau commissural initial sera levé en laissant une atmosphère cellulogrisseuse dans la commissure qui sera amincie après dissection du pédicule vasculo-nerveux et de l'individualisation de la bifurcation de ce dernier.

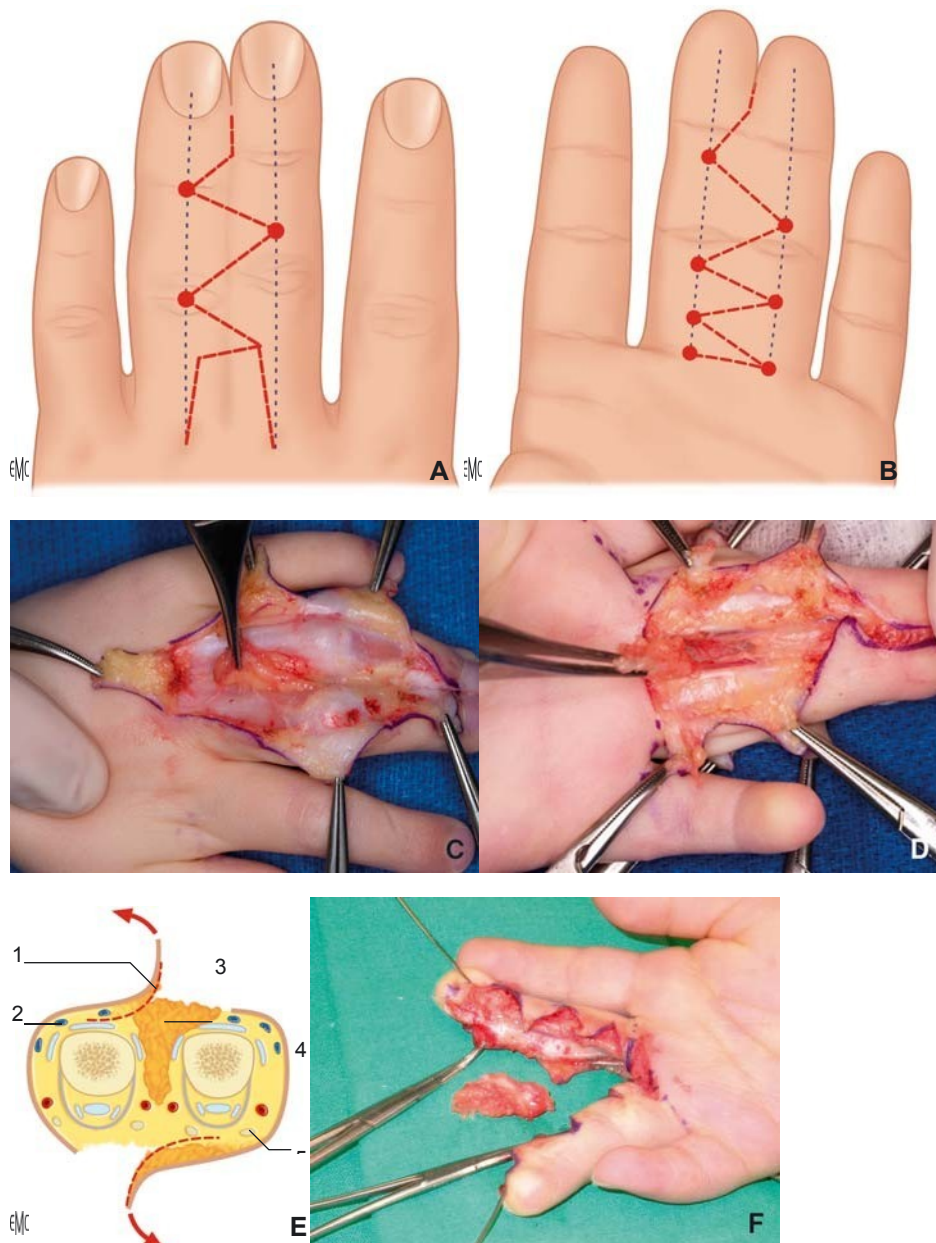


Figure 30 : Tracé des incisions pour la séparation d'une syndactylie « simple complète ». (62)

- A. Tracé des incisions en zigzag palmaire et dorsale, avec une correspondance en « miroir ». Tracé des incisions à la face dorsale ; le sommet de chaque lambeau triangulaire se situe sur la ligne médiane digitale (ligne bleue pointillée).
- B. Tracé des incisions à la face palmaire.
- C. Temps dorsal du dégraissage : le lambeau quadrangulaire destiné à la commissure est récliné. La pince d'Adson saisit la graisse commissurale.
- D. Temps palmaire du dégraissage : la pince d'Adson saisit la graisse commissurale ; les pédicules collatéraux ont été disséqués pour permettre ce dégraissage en toute sécurité.

E. Plan de dissection pour le soulèvement des lambeaux triangulaires. Le pointillé rouge représente le plan de dissection et de soulèvement des lambeaux triangulaires. 1. Plan de dissection ; 2. Veine superficielle dorsale ; 3. Graisse interdigitale à enlever ; 4. Tendon extenseur (bandelette latérale) ; 5. Artère collatérale ; 6. Nerf collatéral.

F. Dégraissage en bloc.

5. Incisions cutanées et face latérale des doigts :

Le traitement de la face latérale des doigts est un autre temps fondamental dans la cure de syndactylie. Il fait appel à la réalisation d'incisions spécifiques et aux greffes de peau.

5.1. Incisions cutanées :

En 1956, Cronin a décrit des incisions en zig-zag palmaires et dorsales en miroir qui permettent de prévenir la formation de brides et qui sont aujourd'hui la technique de référence (63). Ce type d'incisions sera repris par Brunner en 1967 en zone palmaire (64).

Les incisions partent du lambeau commissural. Sur la face dorsale, elles se dirigent sur l'IPP d'un doigt, puis sur la moitié de la 2^{ème} phalange de l'autre doigt puis sur l'IPD du 1^{er} doigt et sur la 3^{ème} phalange du second. Les incisions palmaires répondent aux incisions dorsales en miroir avec des « pics » et des « creux » inversés. Cette étape doit être envisagée avec un soin tout particulier afin de ne pas oublier de réaliser cette correspondante et d'entraîner une perte de substance injustifiée. Les incisions ne doivent pas dépasser la ligne médiane de chaque doigt.

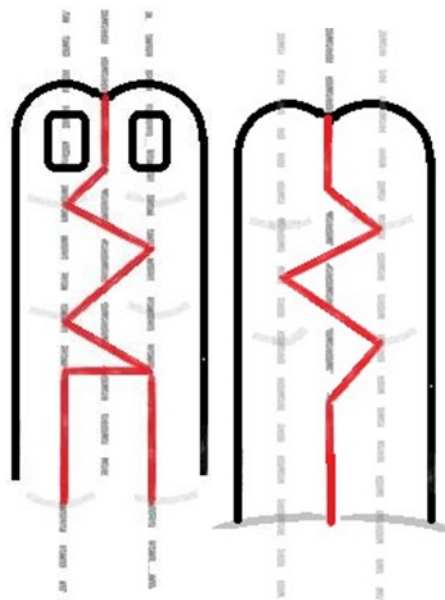


Figure 31 : Principe des incisions digitales en zig-zag et en miroir (49).

Les lambeaux doivent être décollés au ras du péri tendon des extenseurs sur la face dorsale et au ras du pédicule vasculo-nerveux et du péri tendon des fléchisseurs sur la face palmaire. Le décollement doit dépasser l'incision cutanée.

De nombreux auteurs préconisent le dégraissage de ces lambeaux afin de limiter la surface à greffer (61, 53, 65,66). Le dégraissage doit être important à la pointe et limité à la base afin de conserver la vascularisation des lambeaux. Le dégraissage ne semble pas affecter la forme adulte du doigt. A l'inverse, Chang s'oppose au dégraissage en avançant le risque de nécrose et d'adhérences post-chirurgicales (67). Si le choix d'un dégraissage est pris, il sera réalisé après avoir levé tous les lambeaux.

5.2. La greffe cutanée :

Les espaces non couverts par les lambeaux en miroir et par le lambeau commissural doivent être greffés (68).

La technique de référence est la greffe de peau totale. Les sites donneurs privilégiés sont le pli inguinal, la face interne du bras, la face palmaire du poignet et l'éminence thénar. Le pli inguinal offre une large surface qui est parfaitement adaptée en cas de syndactylies multiples. En revanche, cette greffe présente des problèmes

hyperchromie et de pilosité avec la croissance. Dans tous les cas, les prélèvements sont auto-fermants. La greffe de peau totale prélevée doit être dégraissée au maximum. Pour Barbary et Dautel, l'éminence hypothénar est le site donneur le plus adéquat car la peau prélevée se rapproche de la peau des doigts et est de plus disponible sur le même site opératoire (61). Par ailleurs, elle ne présente pas les inconvénients du pli inguinal.

Les greffes de peau minces sont moins utilisées en raison du risque de rétraction plus important. Cependant, leur prise est plus facile et leur aspect cosmétique souvent meilleur (69,70). Elles peuvent aussi prendre tout leur intérêt dans le traitement des syndactylies du syndrome de Poland car les pertes de substance à couvrir sont grandes (71).

Il faut noter qu'il peut être nécessaire de fixer les greffes après avoir levé le garrot pour effectuer une hémostase soigneuse et d'éviter ainsi le phénomène hématome sous greffe.

Actuellement, le développement des dermes artificiels tend à développer l'utilisation des greffes de peau minces dans les syndactylies. Ils diminueraient les rétractions et amélioreraient la souplesse des greffes (72).

5.3. prise en charge de l'ongle :

Dans les syndactylies complexes, la séparation unguéale est une étape complexe. En effet, ce temps est fondamental pour la repousse des deux futurs ongles. Le but de ce geste est de recréer des sillons unguéo-pulpaire de bonne qualité (73). La séparation simple avec greffe de peau ne donne pas de bons résultats car des déviations de la phalange distale, une dystrophie unguéale et d'une fragilité unguéale en résultent systématiquement (74).

Buck-Gramcko a développé une plastie pulpaire afin de recréer un repli latéral acceptable. Elle consiste à créer deux petits lambeaux pulpaire disposés en Z qui effectuent une rotation de 90° pour venir créer un néo-sillon sur chaque doigt (75).

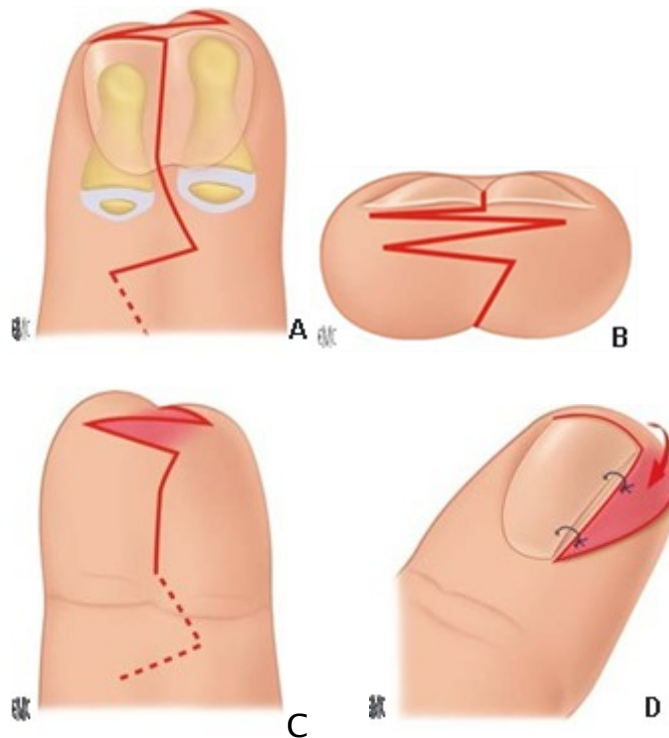


Figure 32 : Double plastie pulpaire selon Buck-Gramcko pour la reconstruction du sillon latéro-unguéal. (62)

A à C. Tracé des plasties pulpaire pour la reconstruction du sillon latéro-unguéal. Les plasties sont réalisées aux dépens de la pulpe distale.

D. Modalités d'agencement de la plastie le long du bord latéral unguéal. Le lambeau est solidarisé à l'ongle par quelques points séparés.

IV. Complications post opératoires :

L'ischémie digitale est la complication majeure à redouter. Elle doit être prévenue en évitant d'opérer simultanément les deux côtés d'un même doigt et en usant de la plus grande prudence lors de la dissection des pédicules vasculaires, notamment dans les formes complexes. Un test de clampage doit être effectué systématiquement avant tout sacrifice vasculaire. Même sans lésion des pédicules, une ischémie partielle ou complète peut survenir du fait d'une suture sous tension excessive. Il est nécessaire de vérifier la bonne revascularisation digitale au lâcher du garrot et, en cas de doute, d'enlever les points de suture sous tension. Les zones alors découvertes seront greffées afin d'éviter une rétraction cicatricielle secondaire.

La nécrose des greffes cutanées est pratiquement toujours liée à une infection, elle-même favorisée par une mauvaise observance des consignes d'hygiène postopératoire. Après traitement de l'infection par soins locaux et élimination des tissus nécrosés, une nouvelle greffe de peau totale doit être appliquée afin d'éviter l'apparition de cicatrices rétractiles.

Les rétractions cicatricielles sont le motif le plus fréquent de reprise chirurgicale (Fig. 33A). Elles peuvent avoir différentes origines : tracé des incisions trop longitudinal, nécrose partielle d'une greffe ou d'un lambeau ayant été laissée à la cicatrisation dirigée. Lorsque la rétraction siège dans la commissure elle forme une palmure limitant l'écartement des doigts. La pratique de plasties locales est souvent insuffisante et il est alors nécessaire de mobiliser le lambeau commissural et d'effectuer de nouvelles greffes de peau totale. Lorsque la rétraction touche les faces latérales elle entraîne une déformation en flexion et parfois en inclinaison latérale des doigts. Ces brides peuvent généralement être corrigées par des plasties en Z multiples.

L'apparition de cicatrices chéloïdes après séparation d'une syndactylie est une complication exceptionnelle (Fig. 33B).

Leur traitement associe une résection intrachéloïdienne, des greffes de peau totale (80), des injections intracicatricielles de corticoïdes retards et le port d'une compression moulée postopératoire.

L'aspect des greffes de peau totale peut évoluer de façon inesthétique : la survenue d'une dyschromie est fréquente et ne peut pas toujours être prévenue (Fig. 33C). L'apparition à la puberté d'une pilosité sur les greffes prélevées dans le pli inguinal est classique (Fig. 33D). Même en prélevant la greffe à la partie la plus externe du pli inguinal, on ne peut pas toujours l'éviter chez les sujets à la pilosité développée.

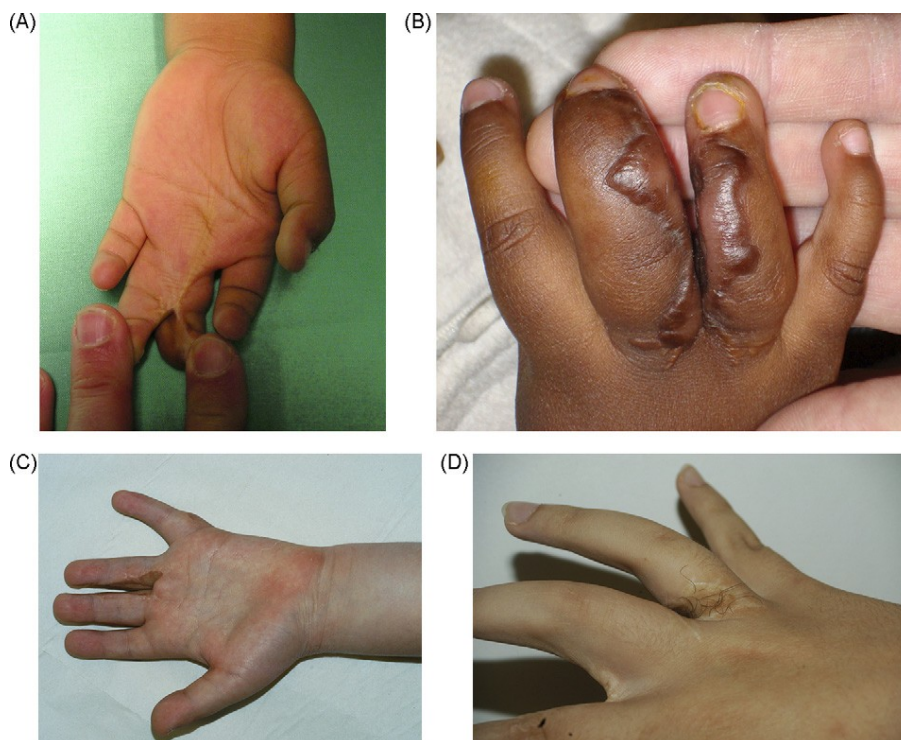


Figure 33 : Complications. A. Rétraction cicatricielle entraînant un défaut d'extension. B. Cicatrice chéloïde. C. Évolution vers la dyschromie d'une greffe cutanée. D. Apparition à la puberté d'une pilosité sur une greffe cutanée inguinale. (11)

CONCLUSION

Les syndactylies congénitales sont des pathologies fréquentes qui concernent 1/2500 naissances. Elles peuvent être simples ou complexes et complètes ou incomplètes avec de nombreuses formes cliniques. Elles peuvent s'intégrer dans une forme syndromique (Poland, Apert, brides amniotiques...), être associées à d'autres malformations de la main ou être isolées.

Le traitement chirurgical peut être débuté autour du 10^{ème} mois de vie. De nombreuses techniques ont été décrites, s'appuyant toutes sur les mêmes principes. Elles reposent sur la création d'une néo-commissure à partir d'un lambeau le plus souvent dorsal et sur une séparation des doigts. Cette séparation débute par des incisions palmaires en miroir et dorsales en zig-zag décrites initialement par Cronin. Une séparation osseuse et tendineuse est parfois nécessaire de même que le sacrifice d'un pédicule vasculaire. La séparation entraîne des pertes de substances sur les faces latérales qui sont recouvertes de manière conventionnelle au moyen de greffes de peau totale. Certains auteurs préconisent l'emploi de greffe de peau mince pour pallier certains effets des greffes de peau totale (pigmentation, pilosité).

RESUMES

Résumé

Les syndactylies sont des malformations congénitales fréquentes, leur incidence est de l'ordre de 1/2500 naissances. Sous ce terme sont regroupées des anomalies de sévérité très variable qui peuvent toucher soit les mains ou les pieds, leur traitement est difficile et nécessite une connaissance de la pathologie.

Nous rapportons l'expérience du service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du CHU Hassan II de FES à propos de 31 cas de syndactylie, sur une période de 8 ans s'étalant de 2009 à 2017. Les éléments radiocliniques, thérapeutiques, l'évolution et l'apparition éventuelle de complications ont été étudiés.

L'âge moyen de nos malades est de 2.7 ans, avec une prédominance masculine 17 garçons pour 14 filles.

Des antécédents familiaux étaient retrouvés chez 2 enfants (6.5%).

D'autres malformations associées étaient trouvées chez 12 patients (38.7%). Onze patients avaient des syndactylies bilatérales soit (35.6%). Sur les 70 commissures opérées 48 étaient simples et 22 complexes. La troisième commissure était la commissure la plus atteinte 37.3% avec une nette prédominance de la localisation au niveau de la main gauche.

Sur le plan thérapeutique, la technique chirurgicale adoptée par notre service est la réalisation des incisions dorsale en zig-zag et palmaire en miroir avec des lambeaux en oméga de Gilbert pour 67 commissures, et en T pour 3 commissures.

La greffe de peau totale était pratiquée dans 22 commissuroplasties. Les suites opératoires étaient généralement simples.

Nous avons trouvé 16.1% comme incidence de complications, et obtenu des résultats meilleurs dans la forme simple un score de Withey de 0.3 [0,2] par rapport à 1.5 [0,3] dans la forme complexe.

Abstract

Syndactyly is a common congenital anomaly, its incidence is of the order of 1/2500 births, this term includes anomalies with a variable severity that can affect either the hands or the feet, its treatment is difficult and requires knowledge of the pathology.

We report the experience of the Pediatric Traumatology Department at the CHU Hassan II of FES concerning 31 cases of syndactyly over an 8-year period stretching from 2009 to 2017. The radio clinical, therapeutic elements, the evolution and the eventual complications were studied.

The average age of our patients is 2.7 years, with a male predominance 17 boys for 14 girls.

A family history was found in 2 children (6.5%).

Other associated malformations were found in 12 patients (38.7%). Eleven patients had bilateral syndactyly (35.6%). Of the 70 commissures operated 48 were simple and 22 complex. The third commissure was the most affected 37.3%, with a clear predominance of localization at the level of the left hand.

Therapeutically, the surgical technique adopted by our department is the realization of dorsal incisions in zigzag and palmar mirrored with omega strips of Gilbert for 67 commissures, and T for 3 commissures.

The total skin graft was performed in 22 commissuroplasties. The postoperative course was generally simple.

We found 16.1% as incidence of complications, and obtained better results in the simple form a Withey score of 0.3 [0.2] compared to 1.5 [0.3] in the complex form.

ملخص

ارتفاق الأصابع هو تشوه خلقي شائع، ويقدر عدد الحالات الجدد التي تصاب بهذا المرض بحالة واحدة عن كل 2500 ولادة جديدة. يتضمن ارتفاق الأصابع عدة علل ذات خطورة متفاوتة، قد تصيب اليدين كما القدمين، علاجه صعب ويتطلب معرفة بالمرض.

في هذه الدراسة، ننقل تجربة مصلحة جراحة العظام والتقويم للأطفال بالمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، عن 31 حالة لارتفاق الأصابع على مدى فترة 8 سنوات من 2009 إلى 2017، حيث تمت دراسة العناصر السريرية، الإشعاعية، العلاجية، وتطور هاتاه الحالات.

متوسط عمر مرضانا هو 2.7 سنة، مع هيمنة الذكور بنسبة 17 صبيا لـ 14 فتاة. كما تم العثور على حالات عائلية مماثلة عند مريضين ما يمثل 6.5%. كما تم أيضا العثور على تشوهات أخرى مرافقة لارتفاق الأصابع لدى 12 مريضا (38.7%). كان لدى أحد عشر مصابا (35.6%) ارتفاقا ثنائيا، من بين السبعين صوارا التي تم علاجها 48 كانت بسيطة و22 معقدة.

أما الصوار الثالث فقد كان الأكثر تعرضا بنسبة 37.3%، مع غلبة واضحة للتوطين على مستوى اليد اليسرى.

من الناحية العلاجية، فإن التقنية الجراحية المعتمدة من طرف مصلحتنا هي تحقيق شقوق ظهرية متعرجة وكفية مماثلة، على شكل أوميغا بالنسبة لـ 67 حالة، وعلى شكل T بالنسبة لـ 3 حالات.

تم إجراء عملية التطعيم الكلي للجلد في 22 صوار. كانت الدورة بعد العمليات الجراحية بسيطة عموما.

وجدنا 16.1% من حالات المضاعفات، وحصلنا على نتائج أفضل في الشكل البسيط لارتفاق الأصابع بمعدل Withey 0.3 [0.2] مقارنة مع 1.5 [0.3] في الشكل المعقد.

BIBLIOGRAPHIES

- [1]. <https://fr.wikipedia.org/wiki/Syndactylie>.
- [2]. Pathologie orthopédique de l'enfant : Diagnostic et prise en charge, Georges-François Penneçot, Dominique Mouliès ; collection Pedia.
- [3]. Œuvres complètes. Ambroise Paré. Œuvres complètes. 1585.
- [4]. Embryologie humaine, Par William Larsen, Philip R Brauer, Gary C Schoenwolf, Philippa Francis-West ; traduction des professeurs Alexandre et Milaire, 4ème édition
- [5]. Embryologie humaine, Larsen 3ème édition.
- [6]. The Classification of Swanson for Congenital Anomalies of Upper Limb Modified by the Japanese Society for Surgery of the Hand (JSSH), Hand Surgery 2015;20(2):237-250
- [7]. Pathologie chronique de la main et du pied : Papaloizos, Michaël; Chick, Grégoire ; chapitre 29 : malformations congénitales : généralités
- [8]. Watts AC, Hooper G. Congenital hand anomalies. Curr Orthop 2006;
- [9]. 20:266-73.
- [10]. Différences congénitales de la main : A. Abid ; 15-220-A-10; 2011 Elsevier Masson SAS
- [11]. Swanson AB. A classification for congenital malformations of the hand.
- [12]. Bull Acad Med N J 1964;10:166-9.
- [13]. Syndactylies : P. Samson B. Salazard , Chirurgie de la main 27S (2008) S100-S114
- [14]. Tonkin MA. Failure of differentiation part I: Syndactyly. Hand Clin.
- [15]. 2009;25:171-193. This is a review of the classification, incidence, indication, and review of surgical techniques and complications in syndactyly in different hand anomalies associated with syndactyly.
- [16]. Swanson AB, Swanson Gde G, Tada K. A classification for congenital

- [17]. limb malformation. *J Hand Surg [Am]* 1983;8:693–702.
- [18]. Maladie des brides amniotiques :A. Mézel, S. Manouvrier ; 15–200–B–10 ; 2011 Elsevier Masson SAS.
- [19]. Les malformations congénitales de la main et du membre supérieur ; *Annales de chirurgie plastique esthétique* (2016) 61, 429—438 ; F. Duteille Perrot.
- [20]. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Syndrome des brides amniotiques.
- [21]. *Chir Main* 2008;27(suppl):S136–S147.
- [22]. *Plastic Surgery, 4th Edition Volume 6: Hand and Upper Limb Authors: James Chang & Peter C Neligan : SECTION IV CHAPTER 28.*
- [23]. De Smet L. Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH
- [24]. classification and the JSSH modification. *Genet Couns* 2002;13:331–8.
- [25]. *Embryology of the Upper Limb :Mohammad M. Al-Qattan, MBBS, Yingzi Yang, PhD, Scott H. Kozin, MD, CURRENT CONCEPTS*
- [26]. La main du syndrome d'Apert : stratégie thérapeutiqueThe Apert's syndrome hand: Therapeutic management B. Salazard , D. Casanova *Chirurgie de la main* 27S (2008) S115–S120
- [27]. Upton J. The Apert hand. In: *The growing hand*. London: Harcourt
- [28]. publishers 2000:345–62.
- [29]. Manouvrier–Hanu S, Holder–Espinasse M, Lyonnet S. Genetics of limb anomalies in humans. *Trends Genet* 1999;15:409–17
- [30]. Dollé P, Cormier–Daire V. Malformations congénitales des membres : embryologie, étiologie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15–198–A–10, Pédiatrie, 4–005–B–20, 2003 : 8p.
- [31]. Temtamy S, McKusick V. Birth Defects Original Article Series: The Genetics of Hand Malformations (XIV), New York: AR Liss; 1978.

- [32]. Philip–Sarles N. Malformations congénitales de la main et génétique. *Chir Main* 2008;27(suppl):S7–S20.
- [33]. Buck–Gramcko D. Congenital malformations of the hand and forearm. *Chir Main* 2002;21:70–101.
- [34]. Watts AC, Hooper G. Congenital hand anomalies. *Curr Orthop* 2006;20:26673.
- [35]. Malik S, Schott J, Ali SW, Oeffner F, Amin–ud–Din M, Ahmad W, et al. Evidence for clinical and genetic heterogeneity of syndactyly type I: the phenotype of second and third toe syndactyly maps to chromosome 3121.31. *Eur J Hum Genet* 2005;13:1268–74.
- [36]. Goodman FR. Limb malformations and the human HOX genes. *Am J Med Genet* 2002;112:256–65.
- [37]. Paznekas WA, Boyadjiev SA, Shapiro RE, Daniels O, Wollnik B, Keegan CE, et al. Connexin 43 (GJA1) mutations cause the pleiotropic phenotype of oculodentodigital dysplasia. *Am J Hum Genet* 2003;72:408–18.
- [38]. Wilkie AOM, Slaney SF, Oldridge M, Poole MD, Ashworth GJ, Hockley AD, et al. Apert syndrome results from localized mutations of FGFR2 and is allelic with Crouzon syndrome. *Nat Genet* 1995;9:165–72.
- [39]. PaznekasWA, Cunningham ML, Howard TD, Korf BR, Lipson MH, Grix AW, et al. Genetic heterogeneity of Saethre–Chotzen syndrome, due to TWIST and FGFR mutations in 111 families: results of an international study. *Am J Hum Genet* 1998;62:1370–80
- [40]. Jadeja S, Smyth I, Pitera JE, Taylor MS, Van Haelst M, Bentley E, et al. Identification of a new gene mutated in Fraser syndrome and mouse myelencephalic blebs. *Nat Genet* 2005;37:520–5.
- [41].
- [42].

- [43]. McGregor L, Makela V, Darling SM, Vrontou S, Chalepakis G, Roberts C, et al. Fraser syndrome and mouse blebbed phenotype caused by mutations in FRAS1/Fras1 encoding a putative extracellular matrix protein. *Nat Genet* 2003;34:203–8.
- [44]. Splawski I, Timothy KW, Decher N, Kumar P, Sachse FB, Beggs AH, et al. Severe arrhythmia disorder caused by cardiac L-type calcium channel mutations. *Proc Natl Acad Sci USA* 2005;102:8089–96.[discussion 8086–8].
- [45]. M. Schoofs, M. Ebelin M. Couverture cutanée de la main et des doigts ; 45–700.2009 Elsevier Masson SAS.
- [46]. Furnas DW, Fischer GW. The Z. Plasty: biomechanics and mathematics. *Br J Plast Surg* 1971;24:144–60.
- [47]. Glicenstein J, Bonnefous G. La plastie en trident. *Ann Chir Plast Esthet* 1975;20:257–60.
- [48]. ShawDT, Li CS, Richey DG, Nahigian SH. Interdigital butterfly flap in the hand (The double opposing Z plasty). *J Bone Joint Surg Am* 1973; 55:1677–9.
- [49]. OstrowskiDM,Feagin CA, Gould J.Athree– flap web plasty for release a short congenital syndactyly and dorsal abduction contracture. *J Hand Surg [Am]* 1991;16:634–41.
- [50]. Bando Y, Yanai A, Seno H. The three square flap method for reconstruction of minor syndactyly. *J Hand Surg [Am]* 1997;22:680–4.
- [51]. Joshua M. Adkinson and Kevin C. Chung Release of Finger Syndactyly Using Dorsal Rectangular Flap *Operative Techniques: Hand and Wrist Surgery Third Edition Copyright © 2018 by Elsevier, In*
- [52]. B. Salazard , C. Philandrianos , A. Gaudeuille, Les malformations congénitales de l'avant-pied ; *Annales de chirurgie plastique esthétique* (2016) 61, 519—527

- [53]. Lida N, Kotake A. A new surgical procedure for little toe poly-syndactyly without skin graft. *Ann Plast Surg* 2011;67(2):167—9.
- [54]. Withey SJ, Kangesu T, Carver N, Sommerlad BC. The open finger technique for the release of syndactyly. *J Hand Surg.* 2001;26(1):4-7
- [55]. Baryza MJ, Baryza GA. The Vancouver Scar Scale: an administration tool and its interrater reliability. *J Burn Care Rehabil.* 1995;16(5):535-8
- [56]. Pathologie des membres et des extrémités : M. Kohler, Ph. Bourgeot, Y. Ardaens, R. Favre, B. Guérin ; chapitre 15.
- [57]. Barbary S, Dautel G . Syndactylie des doigts longs in Orthopédie pédiatrique. Masson. 2011
- [58]. Substitut dermique (Matriderm) versus greffe de peau totale dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : Marie-Victoria Truffandier.
- [59]. Niranjana NS, De Carpentier J. A new technique for the division of syndactyly. *European journal of plastic surgery* .1990; 4:556-564
- [60]. Norton AT. A new and reliable operation for the cure of webbed fingers. *Br Med J* .1881;2:931
- [61]. Dieffenbach JF . Chirurgische erfahrungen im besonders über die wiederherstellung zerstörter theile des menschlichen körpers nach neuen methoden. Enslin, Berlin
- [62]. Loréa P, Coessens B . Evolution of surgical techniques for skin releases in the treatment of simple congenital syndactyly: a review. *Eur J Plast Surg.*2001 ;24:275-281
- [63]. Samson P, Salazard B. Syndactylies. *Chir Main.* 2008 Dec;27 Suppl 1:S100-14.
- [64].

- [65]. D'Arcangelo M, Gilbert A, Pirrelo R. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps : A long-term review. *J Hand Surg Br.* 1996 Jun;21(3):320-4.
- [66]. Glicenstein J. What's new in syndactyly. *Ann Chir Plast Esthet.* 1998 Dec;43(6):611-6.
- [67]. Smith P. The "seagull" flap for syndactyly. *Br J Plast Surg.* 1982 Jul;35(3):390-3.
- [68]. Frick L , Fraise B, Wavreille G et Al. Résultats du traitement chirurgical des syndactylies simples par lambeau commissural dorsal. À propos de 54 commissuroplasties. *Chir Main.* 2008 Apr-Jun;27(2-3):76-82
- [69]. Gilbert A, Clavert JM, De Carmoy R. Malformations congénitales de la main. *Encycl Med Chir. Paris: Appareil locomoteur; 15-220-A-10,1995*
- [70]. Barbary S, Dautel G . Syndactylie des doigts longs in *Orthopédie pédiatrique.* Masson. 2011
- [71]. Moss ALH, Foucher G . Syndactyly: can web creep be avoided? *J Hand Surg.* 1990; 15B:193
- [72]. Smith P. The "seagull" flap for syndactyly. *Br J Plast Surg.* 1982 Jul;35(3):390-3
- [73]. Malformations congénitales des doigts longs : G. Dautel, S. Barbary ; 2009 Elsevier Masson SAS.
- [74]. Cronin TD. Syndactylism. Results of zig-zag incision to prevent post-operative contracture. *Abstract. Plast Reconstr Surg.* 1956; 18, 460-8
- [75]. Bruner JM. The zig-zag volar digital incision for flexor tendon surgery. *Plast Reconstr Surg.* 1967; 40(6);571-4
- [76]. Flatt AE. The care of congenital hand anomalies. St. Louis: CV Mosby;1977
- [77]. Mansfield O. Syndactyly. *Br J Plast Surg.* 1960 ; Oct;13:249-52

- [78]. Mallet C, Illharreborde B, Jehanno E et Al. Etude comparative de deux techniques de lambeaux de reconstruction commissurale dans la libération des syndactylies congénitales : à propos de 59 cas. *Chir Main*. 2011 30(6) ; 448
- [79]. Withey S, Kangesu T, Carver N, Sommerlad B . The open finger technique for the release of syndactyly. *J Hand (Br)* 2001; 26:4
- [80]. Deunk J, Nicolai JP, Hamburg SM. Long-term results of syndactyly correction: full-thickness versus split-thickness skin grafts. *J Hand Surg [Br]* 2003;28:125-30.
- [81]. Toledo LC, Ger E. Evaluation of the operative treatment of syndactyly. *J Hand Surg [Am]* 1979; 4:556-64
- [82]. Al-Qattan MM. The use of split thickness skin grafts in the correction of Apert's syndactyly. *J Hand Surg [Br]* 2001;26:8-10
- [83]. Moiemmen N, Yarrow J, Hodgson E, et al. Long term clinical and histological analysis of Integra dermal regeneration template use and literature review of template histology. *Plast Reconstr Surg*. 2011; Mar;127(3):1149-54
- [84]. Buck-Gramcko D. Congenital malformation: syndactylies and related deformities. *Hand Surgery*. Thieme medical publisher, 1988:12
- [85]. Hartmann H. Note sur l'anatomie des nerfs de la paume de la main. *Bulletins et mémoire de la société anatomique de Paris*. 1887.860-864
- [86]. Buck-Gramcko D. Congenital malformation: syndactylies and related deformities. *Hand Surgery*. Thieme medical publisher, 1988:12
- [87]. Congrès annuel de la Société française de chirurgie de la main / *Hand Surgery and Rehabilitation* 36 (2017) 426-504 : 2 ; Hôpital d'enfant Bechir Hamza, service d'orthopédie pédiatrique, Tunis, Tunisie Auteur amine.abid

- [88]. 86e réunion annuelle de la Société française de chirurgie orthopédique et traumatologique : Comparaison à long terme du traitement des syndactylies congénitales par 2 types de lambeaux commissuraux : Cindy Mallet : Hôpital Robert-Debré, 48, boulevard serrurier, 75019 Paris, France.
- [89]. Intérêt d'un substitut dermique en 1 temps (Matriderm#) dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : à propos de 20 commissures ; M.-V. Truffandier, P. Perrot *, F. Duteille : Annales de chirurgie plastique esthétique (2015) 60, 284—290.
- [90]. Résultats du traitement chirurgical des syndactylies simples par lambeau commissural dorsal. À propos de 54 commissuroplasties : L. Frick B. Fraise a, Service de chirurgie infantile, hôpital Jeanne-de-Flandre.
- [91]. Wood VE. Keloid formation in a simple syndactyly release: a case report. J Hand Surg [Am] 1992;17:479-80.
- [92]. Langman J, Sadler TW. Embryologie médicale. Paris: Pradel 1996.
- [93]. Larsen WJ. Human embryology. Edinburgh: Churchill Livingstone 1997.
- [94]. P.Dollé , V .Cormier Daire . Malformations congénitales des membres : embryologie, étiologie, Encyclopédie Médico-Chirurgicale 15-198-A-10