



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2021

Thèse N° 217

La main bote radiale

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 30/11/2021

PAR

Mr. Hamza KABBAJ

Né le 09 Février 1996 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Malformation congénitale- Enfant- Traitement

JURY

M. R. EL FEZZAZI

PRESIDENT

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

M. T. SALAMA

RAPPORTEUR

Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique

M. Y. ABDELFETTAH

JUGE

Professeur de Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك التي
أنعمت عليّ وعلى والديّ وأن أعمل
صالحاً ترضاه وأصلح لي في ذريّتي إني
تبت إليك وإني من المسلمين"



Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTES
DES PROFESSEURS*



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

| Nom et Prénom | Spécialité | Nom et Prénom | Spécialité |
|---------------------------|--------------------------------------------|---------------------------|-----------------------------|
| ABKARI Imad | Traumato- orthopédie | ESSAADOUNI Lamiaa | Médecine interne |
| ABOU EL HASSAN Taoufik | Anesthésie- réanimation | FADILI Wafaa | Néphrologie |
| ABOUCHADI Abdeljalil | Stomatologie et chir maxillo faciale | FAKHIR Bouchra | Gynécologie- obstétrique |
| ABOULFALAH Abderrahim | Gynécologie- obstétrique | FOURAIJI Karima | Chirurgie pédiatrique |
| ABOUSSAIR Nisrine | Génétique | GHANNANE Houssine | Neurochirurgie |
| ADALI Imane | Psychiatrie | GHOUNDALE Omar | Urologie |
| ADMOU Brahim | Immunologie | HACHIMI Abdelhamid | Réanimation médicale |
| AGHOUTANE EI Mouhtadi | Chirurgie pédiatrique | HAJJI Ibtissam | Ophtalmologie |
| AISSAOUI Younes | Anesthésie - réanimation | HAROU Karam | Gynécologie- obstétrique |
| AIT AMEUR Mustapha | Hématologie Biologique | HOCAR Ouafa | Dermatologie |
| AIT BENALI Said | Neurochirurgie | JALAL Hicham | Radiologie |
| AIT BENKADDOUR Yassir | Gynécologie- obstétrique | KAMILI EI Ouafi EI Aouni | Chirurgie pédiatrique |
| AIT-SAB Imane | Pédiatrie | KHALLOUKI Mohammed | Anesthésie- réanimation |
| ALJ Soumaya | Radiologie | KHATOURI Ali | Cardiologie |
| AMAL Said | Dermatologie | KHOUCHANI Mouna | Radiothérapie |
| AMINE Mohamed | Epidémiologie- clinique | KISSANI Najib | Neurologie |
| AMMAR Haddou | Oto-rhino-laryngologie | KRATI Khadija | Gastro- entérologie |
| AMRO Lamyae | Pneumo- phtisiologie | KRIET Mohamed | Ophtalmologie |
| ANIBA Khalid | Neurochirurgie | LAGHMARI Mehdi | Neurochirurgie |
| ARSALANE Lamiae | Microbiologie -Virologie | LAKMICHI Mohamed Amine | Urologie |
| ASMOUKI Hamid | Gynécologie- obstétrique | LAOUAD Inass | Néphrologie |
| ATMANE EI Mehdi | Radiologie | LOUHAB Nisrine | Neurologie |
| BAIZRI Hicham | Endocrinologie et maladies métaboliques | LOUZI Abdelouahed | Chirurgie - générale |

| | | | |
|------------------------------------|--------------------------------------------|----------------------------------|------------------------------------------|
| BASRAOUI Dounia | Radiologie | MADHAR Si Mohamed | Traumato- orthopédie |
| BASSIR Ahlam | Gynécologie- obstétrique | MANOUDI Fatiha | Psychiatrie |
| BELBARAKA Rhizlane | Oncologie médicale | MANSOURI Nadia | Stomatologie et chiru maxillo faciale |
| BELKHOU Ahlam | Rhumatologie | MAOULAININE Fadl mrabih rabou | Pédiatrie (Neonatalogie) |
| BEN DRISS Laila | Cardiologie | MATRANE Aboubakr | Médecine nucléaire |
| BENALI Abdeslam | Psychiatrie | MOUAFFAK Youssef | Anesthésie - réanimation |
| BENCHAMKHA Yassine | Chirurgie réparatrice et plastique | MOUDOUNI Said Mohammed | Urologie |
| BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan | Chirurgie - générale | MOUFID Kamal | Urologie |
| BENHIMA Mohamed Amine | Traumatologie - orthopédie | MOUTAJ Redouane | Parasitologie |
| BENJILALI Laila | Médecine interne | MOUTAOUAKIL Abdeljalil | Ophthalmologie |
| BENZAROUËL Dounia | Cardiologie | MSOUGGAR Yassine | Chirurgie thoracique |
| BOUCHENTOUF Rachid | Pneumo- phtisiologie | NAJEB Youssef | Traumato- orthopédie |
| BOUKHANNI Lahcen | Gynécologie- obstétrique | NARJISS Youssef | Chirurgie générale |
| BOUKHIRA Abderrahman | Biochimie - chimie | NEJMI Hicham | Anesthésie- réanimation |
| BOUMZEBRA Drissi | Chirurgie Cardio-Vasculaire | NIAMANE Radouane | Rhumatologie |
| BOURRAHOÛAT Aïcha | Pédiatrie | OUALI IDRÏSSI Mariem | Radiologie |
| BOURROUS Monir | Pédiatrie | OUBAHA Sofia | Physiologie |
| BOUSKRAOÛI Mohammed | Pédiatrie | OULAD SAIAD Mohamed | Chirurgie pédiatrique |
| CHAFIK Rachid | Traumato- orthopédie | QACIF Hassan | Médecine interne |
| CHAKOUR Mohamed | Hématologie Biologique | QAMOÛSS Youssef | Anesthésie- réanimation |
| CHELLAK Saliha | Biochimie- chimie | RABBANI Khalid | Chirurgie générale |
| CHERIF IDRÏSSI EL GANOUNI Najat | Radiologie | RADA Noureddine | Pédiatrie |
| CHOULLI Mohamed Khaled | Neuro pharmacologie | RAIS Hanane | Anatomie pathologique |
| DAHAMI Zakaria | Urologie | RAJI Abdelaziz | Oto-rhino-laryngologie |
| DRAÏSS Ghizlane | Pédiatrie | ROCHDI Youssef | Oto-rhino- laryngologie |
| EL ADIB Ahmed Rhassane | Anesthésie- réanimation | SAMKAOÛI Mohamed Abdenasser | Anesthésie- réanimation |
| EL AMRANI Moulay Driss | Anatomie | SAMLANI Zouhour | Gastro- entérologie |
| EL ANSARI Nawal | Endocrinologie et maladies métaboliques | SARF Ismail | Urologie |
| EL BARNI Rachid | Chirurgie- générale | SORAA Nabila | Microbiologie - Virologie |
| EL BOUCHTI Imane | Rhumatologie | SOUMMANI Abderraouf | Gynécologie- obstétrique |

| | | | |
|--------------------------|-----------------------------------------|---------------------|---------------------------|
| EL BOUIHI Mohamed | Stomatologie et chir maxillo faciale | TASSI Noura | Maladies infectieuses |
| EL FEZZAZI Redouane | Chirurgie pédiatrique | TAZI Mohamed Illias | Hématologie- clinique |
| EL HAOURY Hanane | Traumato- orthopédie | YOUNOUS Said | Anesthésie- réanimation |
| EL HATTAOUI Mustapha | Cardiologie | ZAHLANE Kawtar | Microbiologie - virologie |
| EL HOUDZI Jamila | Pédiatrie | ZAHLANE Mouna | Médecine interne |
| EL IDRISSE SLITINE Nadia | Pédiatrie | ZAOUI Sanaa | Pharmacologie |
| EL KARIMI Saloua | Cardiologie | ZIADI Amra | Anesthésie - réanimation |
| EL KHAYARI Mina | Réanimation médicale | ZOUHAIR Said | Microbiologie |
| EL MGHARI TABIB Ghizlane | Endocrinologie et maladies métaboliques | ZYANI Mohammed | Médecine interne |
| ELFIKRI Abdelghani | Radiologie | | |

Professeurs Agrégés

| Nom et Prénom | Spécialité | Nom et Prénom | Spécialité |
|--------------------------|-------------------------------------------------------------------------|------------------------|-------------------------------------------|
| ABIR Badreddine | Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale | GHAZI Mirieme | Rhumatologie |
| ADARMOUCH Latifa | Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène) | HAZMIRI Fatima Ezzahra | Histologie-embryologie cytogénétique |
| AIT BATAHAR Salma | Pneumo- phtisiologie | IHBIBANE fatima | Maladies Infectieuses |
| ARABI Hafid | Médecine physique et réadaptation fonctionnelle | KADDOURI Said | Médecine interne |
| ARSALANE Adil | Chirurgie Thoracique | LAHKIM Mohammed | Chirurgie générale |
| BELBACHIR Anass | Anatomie- pathologique | LAKOUICHMI Mohammed | Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale |
| BELHADJ Ayoub | Anesthésie -Réanimation | MARGAD Omar | Traumatologie - orthopédie |
| BENJELLOUN HARZIMI Amine | Pneumo- phtisiologie | MLIHA TOUATI Mohammed | Oto-Rhino - Laryngologie |
| BOUZERDA Abdelmajid | Cardiologie | MOUHSINE Abdelilah | Radiologie |
| BSISS Mohamed Aziz | Biophysique | NADER Youssef | Traumatologie - orthopédie |
| CHRAA Mohamed | Physiologie | SALAMA Tarik | Chirurgie pédiatrique |
| DAROUASSI Youssef | Oto-Rhino - Laryngologie | SEDDIKI Rachid | Anesthésie - Réanimation |
| EL HAOUATI Rachid | Chirurgie Cardio-vasculaire | SERGHINI Issam | Anesthésie - Réanimation |
| EL KAMOUNI Youssef | Microbiologie Virologie | TOURABI Khalid | Chirurgie réparatrice et plastique |

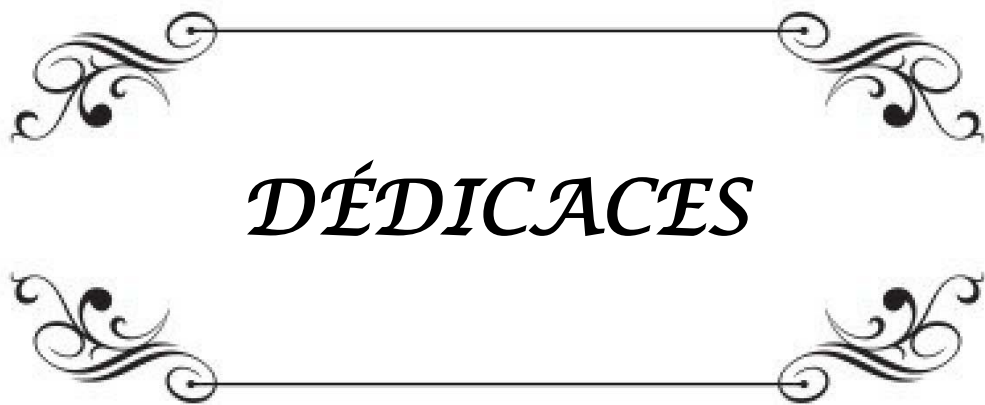
| | | | |
|-------------------------|---------------------------------------|---------------------------|--------------------------|
| EL KHADER Ahmed | Chirurgie générale | ZARROUKI Youssef | Anesthésie – Réanimation |
| EL MEZOUARI El Moustafa | Parasitologie Mycologie | ZEMRAOUI Nadir | Néphrologie |
| EL OMRANI Abdelhamid | Radiothérapie | ZIDANE Moulay Abdelfettah | Chirurgie thoracique |
| FAKHRI Anass | Histologie- embryologie cytogénétique | | |

Professeurs Assistants

| Nom et Prénom | Spécialité | Nom et Prénom | Spécialité |
|---------------------|---------------------------------------------|---------------------------|-----------------------------------------------|
| AABBASSI Bouchra | Pédopsychiatrie | ESSADI Ismail | Oncologie Médicale |
| ABALLA Najoua | Chirurgie pédiatrique | FASSI FIHRI Mohamed jawad | Chirurgie générale |
| ABDELFETTAH Youness | Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle | FDIL Naima | Chimie de Coordination Bio- organique |
| ABDOU Abdessamad | Chiru Cardio vasculaire | FENNANE Hicham | Chirurgie Thoracique |
| ABOULMAKARIM Siham | Biochimie | HAJHOUI Farouk | Neurochirurgie |
| ACHKOUN Abdessalam | Anatomie | HAJJI Fouad | Urologie |
| AIT ERRAMI Adil | Gastro-entérologie | HAMMI Salah Eddine | Médecine interne |
| AKKA Rachid | Gastro – entérologie | Hammoune Nabil | Radiologie |
| ALAOUI Hassan | Anesthésie – Réanimation | HAMRI Asma | Chirurgie Générale |
| ALJALIL Abdelfettah | Oto-rhino-laryngologie | HAZIME Raja | Immunologie |
| AMINE Abdellah | Cardiologie | JALLAL Hamid | Cardiologie |
| ARROB Adil | Chirurgie réparatrice et plastique | JANAH Hicham | Pneumo- phtisiologie |
| ASSERRAJI Mohammed | Néphrologie | LAFFINTI Mahmoud Amine | Psychiatrie |
| AZAMI Mohamed Amine | Anatomie pathologique | LAHLIMI Fatima Ezzahra | Hématologie clinique |
| AZIZ Zakaria | Stomatologie et chirurgie maxillo faciale | LAHMINI Widad | Pédiatrie |
| BAALLAL Hassan | Neurochirurgie | LALYA Issam | Radiothérapie |
| BABA Hicham | Chirurgie générale | LAMRANI HANCH Asmae | Microbiologie-virologie |
| BELARBI Marouane | Néphrologie | LOQMAN Souad | Microbiologie et toxicologie environnementale |
| BELFQUIH Hatim | Neurochirurgie | MAOUJOUR Omar | Néphrologie |
| BELGHMAIDI Sarah | OPhtalmologie | MEFTAH Azzelarab | Endocrinologie et maladies métaboliques |
| BELLASRI Salah | Radiologie | MESSAOUDI Redouane | Ophtalmologie |
| BENANTAR Lamia | Neurochirurgie | MILOUDI Mohcine | Microbiologie – Virologie |
| BENCHAFAI Ilias | Oto-rhino-laryngologie | MOUGUI Ahmed | Rhumatologie |
| BENNAOUI Fatiha | Pédiatrie | NASSIH Houda | Pédiatrie |

| | | | |
|------------------------|--------------------------------------------|----------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|
| BENZALIM Meriam | Radiologie | NASSIM SABAH Taoufik | Chirurgie Réparatrice et Plastique |
| BOUTAKIOUTE Badr | Radiologie | OUERIAGLI NABIH Fadoua | Psychiatrie |
| CHAHBI Zakaria | Maladies infectieuses | OUMERZOUK Jawad | Neurologie |
| CHEGGOUR Mouna | Biochimie | RAGGABI Amine | Neurologie |
| CHETOUI Abdelkhalek | Cardiologie | RAISSI Abderrahim | Hématologie clinique |
| CHETTATI Mariam | Néphrologie | REBAHI Houssam | Anesthésie – Réanimation |
| DAMI Abdallah | Médecine Légale | RHARRASSI Isam | Anatomie –patologique |
| DARFAOUI Mouna | Radiothérapie | RHEZALI Manal | Anesthésie-réanimation |
| DOUIREK Fouzia | Anesthésie- réanimation | ROUKHSI Redouane | Radiologie |
| EL- AKHIRI Mohammed | Oto- rhino- laryngologie | SAHRAOUI Houssam Eddine | Anesthésie-réanimation |
| EL AMIRI My Ahmed | Chimie de Coordination bio-organnique | SALLAHI Hicham | Traumatologie- orthopédie |
| EL FADLI Mohammed | Oncologie médicale | SAYAGH Sanae | Hématologie |
| EL FAKIRI Karima | Pédiatrie | SBAAI Mohammed | Parasitologie-mycologie |
| EL GAMRANI Younes | Gastro-entérologie | SBAI Asma | Informatique |
| EL HAKKOUNI Awatif | Parasitologie mycologie | SEBBANI Majda | Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène) |
| EL JADI Hamza | Endocrinologie et maladies métaboliques | SIRBOU Rachid | Médecine d'urgence et de catastrophe |
| EL KHASSOUI Amine | Chirurgie pédiatrique | SLIOUI Badr | Radiologie |
| ELATIQI Oumkeltoum | Chirurgie réparatrice et plastique | WARDA Karima | Microbiologie |
| ELBAZ Meriem | Pédiatrie | YAHYA OUI Hicham | Hématologie |
| ELJAMILI Mohammed | Cardiologie | ZBITOU Mohamed Anas | Cardiologie |
| ELOUARDI Youssef | Anesthésie réanimation | ZOUI TA Btissam | Radiologie |
| EL-QADIRY Rabiyy | Pédiatrie | ZOUIZRA Zahira | Chirurgie Cardio- vasculaire |

LISTE ARRÊTÉE LE 23/06/2021



DÉDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer ma gratitude,
Mon amour, mon respect, et ma reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que...*



Je dédie cette thèse à...

A Allah

Le Tout Puissant

Qui m'a inspiré et m'a guidé dans le bon chemin

Je Lui dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour Sa clémence et Sa miséricorde.

A ma merveilleuse mère, Asma ABOUHAZIM:

A la plus douce et la plus merveilleuse de toutes les mamans. A une personne qui m'a tout donné sans compter. Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur ; l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi. Sans toi, je ne suis rien, mais grâce à toi je deviens médecin. J'implore Dieu qu'il te procure santé. Rien au monde ne pourrait compenser tes efforts et tes sacrifices pour mon éducation afin que je puisse me consacrer pleinement à mes études. Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mon cursus. J'espère que je serai à la hauteur de ce qui a été un rêve pour toi et une destinée pour moi. Puisses-tu trouver ici, Chère Maman, le fruit de ton dévouement et l'expression de ma gratitude. Que Dieu le tout puissant te bénisse, te comble de santé, de bonheur et te procure une longue vie. Je t'aime ma maman Chérie... et je te serai éternellement reconnaissant.

A mon papa, Abdelmajid:

Aucune dédicace ne pourrait exprimer la profondeur des sentiments que j'éprouve envers toi. Que Dieu le tout puissant, te protège et te procure santé et longue vie pleine de joie, de bonheur et de prospérité.

A mon frère, Mehdi:

Je me souviendrai toujours des bons moments qu'on a vécus ensemble. Le bonheur que je ressens quand on est réunis est immense. Même si tu es loin des yeux, tu es au fin fond de mon cœur. Tu es pour moi la prunelle de mes yeux, le bonheur de ma vie. Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection. Ta bonté, ta générosité, sont sans limites, ton grand cœur, tes encouragements ont été pour moi d'un grand soutien moral. Puisse l'amour et la fraternité nous unir à jamais. Que Dieu te protège ! Je t'adore...


*A la mémoire de mon grand-père My Omar ABOUHAZIM:
Qui a toujours été dans mon esprit et dans mon cœur. J'aurais tellement
aimé que tu sois là et que tu puisses être fière de moi. Je te dédie
aujourd'hui ce travail. Que Dieu, le miséricordieux t'accueille dans son
éternel paradis*

*A ma grand-mère Rabiaa BENOUNA:
Pour votre amour, prières et encouragements qui m'ont toujours épaulés
pendant ce long parcours. J'espère avoir votre fierté aujourd'hui. Vous
êtes pour moi une source continue de sagesse et de bonté. Que Dieu vous
garde en bonne santé et vous protège du mal.*


*A tous mes oncles, tantes, cousins et cousines:
Je vous dédie ce modeste travail en gage de ma profonde affection et
respect. Vous avez été des deuxièmes parents, frères et sœurs pour moi. Je
vous souhaite une vie pleine de bonheur et de prospérité.*


*A tous mes très chers amis (es):
Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon
affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis
sur qui je peux compter. En témoignage de l'amitié qui nous unit et des
souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous
dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.*





REMERCIEMENTS





À Notre Maître et Président de Thèse, Monsieur le Professeur Redouane El Fezzazi, Professeur de chirurgie pédiatrique Chef de service de chirurgie pédiatrique A au CHU Mohamed VI de Marrakech

Vous m'avez fait l'honneur d'avoir accepté la présidence du jury de cette thèse et je vous remercie de la confiance que vous avez bien voulu m'accorder. J'ai eu la chance de compter parmi vos étudiants au service et de profiter de l'étendue de votre savoir. Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité ma profonde admiration. Merci de m'avoir accordé de votre temps précieux pour m'aider à rendre cette thèse meilleure. Votre souci du détail et votre exigence m'ont incité à approfondir ma réflexion. Je vous prie d'accepter le témoignage de ma reconnaissance et l'assurance de mes sentiments les plus sincères.

À Notre Maître et Rapporteur de Thèse, Monsieur le Professeur Tarik Salama, Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique au CHU Mohamed VI de Marrakech

C'est sans hésitation que je me suis dirigée vers vous dans le but de bénéficier de votre encadrement, et je vous remercie de m'avoir accordé ce travail auquel vous avez grandement contribué. Vous m'avez conseillée et guidée pas à pas à travers toutes les étapes de sa réalisation sans jamais perdre patience. Permettez-moi de vous exprimer ma profonde admiration envers vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre dévouement pour votre profession, dont j'ai pu profiter lors de mon passage dans votre service. Vous êtes pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission. Merci pour votre gentillesse, votre disponibilité et votre bienveillance qui m'ont été précieuses. Je vous remercie également pour vos efforts inlassables et votre imperturbabilité devant mes questions incessantes. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période grâce à votre bonne humeur constante. Veuillez accepter cher maître, l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous m'avez accordée.

*A notre maître et juge de thèse, Monsieur le professeur ABDELFETTAH
Youness, Professeur assistant en médecine physique et réadaptation
fonctionnelle*

*Je suis vraiment très honorée de pouvoir soumettre ce modeste travail à
votre jugement. Vous avez fait preuve d'une grande disponibilité et d'une
grande gentillesse. Cet honneur me marque infiniment et je tiens à vous
exprimer ma profonde reconnaissance. Veuillez agréer ici, cher maître,
l'assurance de mes sentiments respectueux et dévoués.*





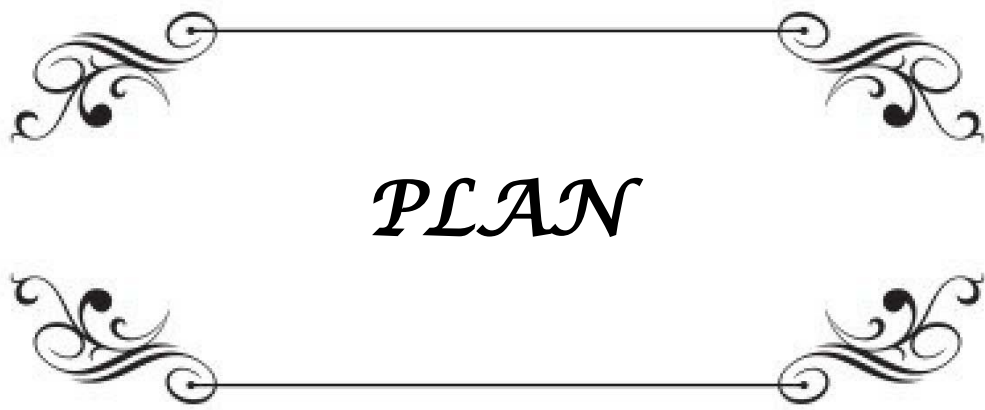
ABBREVIATIONS





Listes des abréviations


| | |
|-------------|---------------------------------------------------|
| NFS | : Numération de la formule sanguine |
| TP | : Taux de prothrombine |
| TCK | : Temps de Céphaline Kaolin |
| MIM | : Mendelian Inheritance in Man |
| HOS | : holt-oram syndrome |
| ACFA | : Arythmie cardiaque par fibrillation auriculaire |
| CIA | : Communication interauriculaire |
| TAR | : Thrombopénie–Agénésie Radiale |
| FA | : Anémie de Fanconi |
| LADD | : Syndrome Lacrimo–Auriculo–Dento–Digital |
| ECU | : Extensor carpi ulnaris |
| ECRB | : Extensor carpi radialis brevis |
| ECRL | : Extensor carpi radialis longus |
| FCU | : Flexor carpi ulnaris |
| EDM | : Extensor digiti minimi |



PLAN

| | |
|--------------------------------------------------|-----------|
| INTRODUCTION | 1 |
| MATERIELS ET METHODES | 4 |
| I. Type d'étude..... | 5 |
| II. Méthodes..... | 5 |
| 1. Critères d'inclusion..... | 5 |
| 2. Critères d'exclusion..... | 5 |
| 3. Recueil des données..... | 5 |
| 4. Variables étudiées..... | 6 |
| 5. Analyse des données..... | 6 |
| 6. Considérations éthiques..... | 6 |
| 7. Evaluation des résultats..... | 6 |
| RESULTATS | 7 |
| I. Données épidémiologiques..... | 8 |
| 1. L'âge..... | 8 |
| 2. Le sexe..... | 8 |
| 3. Motif de consultation..... | 8 |
| 4. Antécédents..... | 9 |
| 5. Le côté atteint..... | 9 |
| 6. Le type selon la classification de Bayne..... | 9 |
| 7. Examen clinique..... | 14 |
| 8. Malformations associées..... | 14 |
| 9. TRAITEMENT..... | 14 |
| 10. Résultats postopératoires..... | 15 |
| DISCUSSION | 17 |
| I. Définition..... | 18 |
| II. Historique..... | 18 |
| III. EPIDÉMIOLOGIE..... | 18 |
| 1. Incidence..... | 19 |
| 2. Le sexe ratio..... | 19 |
| 3. Le côté atteint..... | 19 |
| 4. Le type..... | 20 |
| 5. Anomalies associées..... | 20 |
| IV. Anomalies anatomiques..... | 21 |
| 1. Anomalies osseuses..... | 21 |
| 2. Anomalies musculaires..... | 21 |
| 3. Lésions vasculaires..... | 22 |
| 4. Lésions nerveuses..... | 22 |
| V. Etiologies..... | 24 |
| VI. Croissance et fonction du membre..... | 25 |
| VII. CONSÉQUENCES SOCIALES..... | 26 |
| VIII. SYNDROMES POLYMALFORMATIFS ASSOCIÉS..... | 26 |

| | |
|----------------------------------------------------------------|------------|
| 1. Le syndrome de Holt–Oram..... | 27 |
| 2. Le syndrome TAR (Thrombopénie–Agénésie Radiale) | 27 |
| 3. VACTERL syndrome (VATER association)..... | 28 |
| 4. L’anémie de Fanconi(FA)]..... | 28 |
| 5. Le syndrome de Nager | 29 |
| 6. Le syndrome Lacrimo–Auriculo–Dento–Digital(LADD) | 29 |
| 7. Le syndrome RaPaDiLiNo | 30 |
| IX. Etude clinique | 31 |
| 1. Interrogatoire..... | 31 |
| 2. Examen du membre atteint..... | 31 |
| 3. Examen du membre controlatéral..... | 32 |
| 4. Examen général..... | 33 |
| 5. Examen des parents et de la fratrie | 33 |
| X. Bilan paraclinique | 33 |
| 1. Radiographie de l’avant bras | 34 |
| 2. Autres examens radiologiques et morphologiques | 39 |
| 3. Bilan biologique..... | 40 |
| 4. Bilan génétique..... | 40 |
| XI. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE..... | 41 |
| 1. But du traitement..... | 41 |
| 2. Traitement orthopédique..... | 41 |
| 3. Traitement chirurgical..... | 43 |
| XII. Suivi, rééducation, intégration et transition adulte..... | 65 |
| XIII. EVALUATION POST OPÉRATOIRE..... | 66 |
| XIV. INDICATIONS ET CALENDRIER..... | 67 |
| XV. Contre-indications au traitement chirurgical..... | 68 |
| XVI. Complications..... | 69 |
| | |
| CONCLUSION..... | 71 |
| | |
| ANNEXES..... | 73 |
| | |
| RESUMES..... | 103 |
| | |
| BIBLIOGRAPHIE..... | 107 |



INTRODUCTION

Les mains botes sont des malformations congénitales rares avec un retentissement fonctionnel et esthétique sévère.

Il s'agit d'une anomalie congénitale permanente du positionnement et de l'attitude de la main sur l'avant-bras dont la position est définie par rapport à l'axe longitudinal de l'avant-bras.

La plupart des auteurs distinguent trois types de mains botes congénitales:

- Les mains botes radiales (manus vara) : Elles sont les plus fréquentes et sont dues à une absence ou une hypoplasie du radius. Elles comportent souvent une absence du pouce.
- Les mains botes cubitales (manus valga) sont liées à une malformation du cubitus.
- Les mains botes palmaires sont liées à des rétractions musculaires et articulaires, et qui se caractérisent par squelette normal de l'avant bras.



La main bote radiale, ou agénésie/dysplasie/hémimélie radiale, fait partie des ectromélies longitudinales latérales et représente un spectre d'anomalies à la fois osseuses, musculo tendineuses et neuromusculaires d'origine congénitales atteignant la partie radiale de l'ensemble du membre supérieur et épargnant généralement les structures les plus ulnaires. Les manifestations cliniques vont d'une hypoplasie minime des muscles thénariens à des anomalies sévères à la fois sur le plan anatomique et fonctionnel, et entrent souvent dans un cadre syndromique qu'il faudra systématiquement rechercher.

Le diagnostic peut être posé en prénatal ou à la naissance.



Les conséquences seront à la fois esthétiques et fonctionnelles et la prise en charge va impliquer la réalisation d'un bilan initial complet comportant une évaluation génétique, anatomique, fonctionnelle et psychologique.

La prise en charge se fera au mieux dans un cadre pluridisciplinaire et le traitement sera essentiellement chirurgical encadré d'une prise en charge précoce en kinésithérapie et en ergothérapie. Il faudra prendre en compte le patient en croissance dans sa globalité, ses projets futurs ainsi que son environnement.

Une étude rétrospective sera entreprise sur six enfants pris en charge au service de traumatologie orthopédique pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech, dont le but est d'étudier et analyser les différentes techniques chirurgicales pratiquées, apprécier le devenir des membres opérés et d'établir un protocole de prise en charge.



*MATERIELS
ET METHODES*



I. Type d'étude:

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de 12 ans, du Janvier 2009 à Janvier 2020. Notre série comportait 6 cas d'enfants (7 mains), présentant une main bote radiale congénitale colligés au sein du service de traumatologie orthopédie pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. Méthodes:

1. Critères d'inclusion:

Nous avons inclus dans notre étude :

- Les patients ayant été hospitalisés au service de traumatologie orthopédie pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech pour une main bote radiale congénitale.
- Les patients étudiés sont admis entre Janvier 2009 à Janvier 2020.
- Les patients ayant un dossier médical complet.
- Les patients avec un recul minimum de 1 an.

2. Critères d'exclusion:

Nous avons exclu de notre étude:

- Les mains botes radiales non congénitales
- Les dossiers incomplets et inexploitable.
- Recul insuffisant.

3. Recueil des données:

La collecte des données a été faite à partir des dossiers des malades hospitalisés pour main bote radiale congénitale pendant la période décrite.

4. Variables étudiées:

Pour mener ce travail, nous avons procédé à l'analyse de plusieurs paramètres que nous avons regroupés dans une fiche d'exploitation. (Annexe 1)

5. Analyse des données:

L'analyse des données a été faite en utilisant le logiciel Microsoft Office Excel 2010. Nous avons effectué une analyse descriptive des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives des patients.

6. Considérations éthiques:

L'analyse rétrospective des données ne nécessite pas d'obtenir un consentement auprès du malade, ainsi l'anonymat a été respecté lors du remplissage des fiches d'exploitations.

7. Evaluation des résultats:

Pour tous nos malades, nous avons opté pour les éléments suivants pour évaluer nos résultats thérapeutiques :

- Esthétique
- Fonctionnel: - mobilité
- douleur
- score quick dash (voir annexe 2)
- Radiologie: Index de Manske: C'est l'angle entre le 3ème métacarpien et la perpendiculaire à l'axe du cartilage de croissance ulnaire distal. Il permet d'étudier la position du poignet en préopératoire et postopératoire.



RESULTATS

I. Données épidémiologiques:

1. L'âge:

Le diagnostic a été fait chez tous nos patients à l'âge de la naissance.

L'âge moyen de chirurgie chez nos patients était de 17 mois avec des extrêmes d'âge de 15 et 24 mois.

2. Le sexe:

Nous avons noté : 5 garçons (83.3 %) et 1 fille (16.7 %), il existe une nette prédominance du sexe masculin avec un sex-ratio de 5.

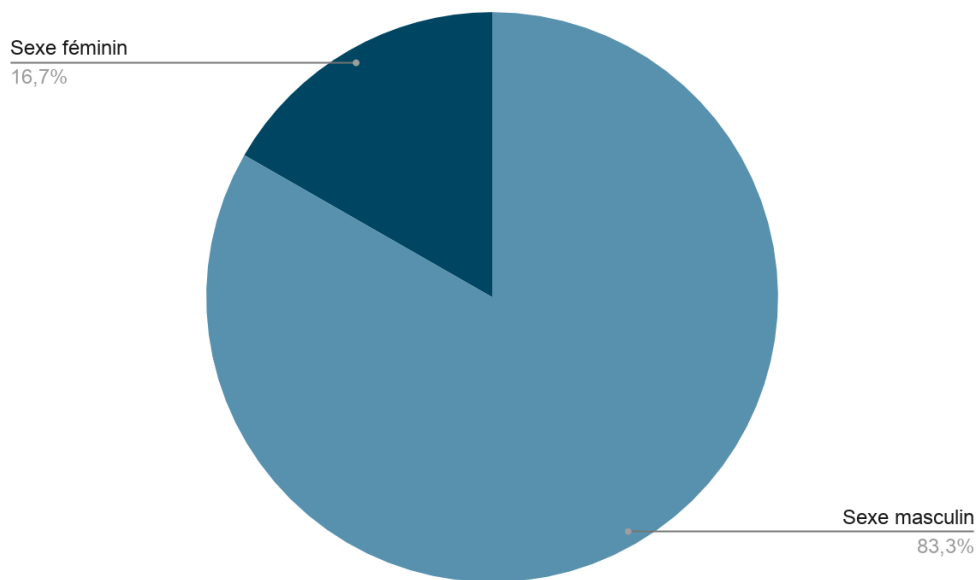


Figure 1: Répartition des patients selon le sexe.

3. Motif de consultation:

Dans notre série, tous les patients ont consulté pour une malformation du membre supérieur (soit isolée ou dans le cadre d'un syndrome poly malformatif).

4. Antécédents:

On note la prise de fenugrec au cours de la grossesse chez la mère d'un seul patient.

Aucun autre antécédent pathologique n'a été retrouvé, notamment pas de prise médicamenteuse.

5. Le côté atteint:

La forme unilatérale est constatée chez 5 patients avec atteinte du côté gauche chez deux enfants et du côté droit chez trois enfants.

La forme bilatérale est diagnostiquée chez un seul patient..

6. Le type selon la classification de Bayne:

Dans notre série, on a trouvé 5 mains botes radiales de type IV (71.42%) et

2 mains botes radiales type III (28.58%).

Aucune atteinte de type I et type II n'a été retrouvée.

Chez le patient N°1, les radiographies de l'avant-bras ont montré une main bote radiale type III au niveau du côté droit (figure 2) et une main bote radiale type IV au niveau du côté gauche selon la classification de Bayne. (Figure 3)

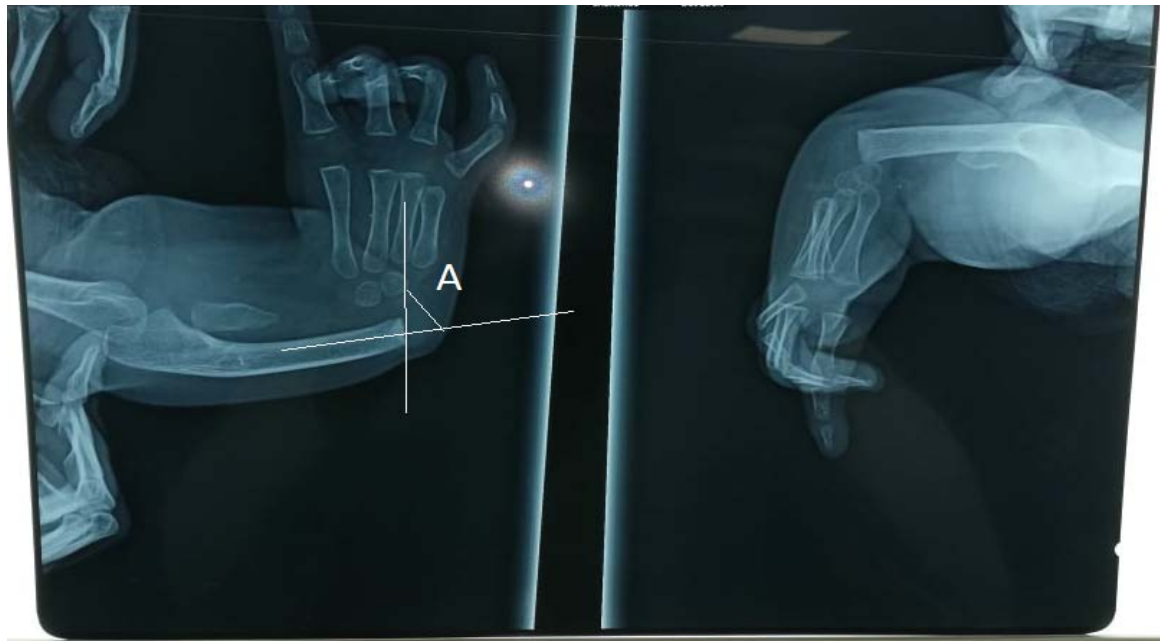


Figure 2: Main bote radiale droite type III selon la classification de Bayne (Patient N°1)



Figure 3: Main bote radiale gauche type IV selon la classification de Bayne
(Patient N°1)

Chez le patient N°2, les radiographies de l'avant-bras ont montré une main bote radiale type III au niveau du côté gauche selon la classification de Bayne. (Figure 4)



Figure 4: Main bote radiale gauche type III selon la classification de Bayne
(Patient N°2)

Chez le patient N°3, les radiographies de l'avant-bras ont montré une main bote radiale type IV au niveau du côté gauche selon la classification de Bayne. (Figure 5)



Figure 5: Main bote radiale gauche type IV selon la classification de Bayne
(Patient N°3)

Chez le patient N°4, les radiographies de l'avant-bras ont montré une main bote radiale type IV au niveau du côté droit selon la classification de Bayne. (Figure 6)



Figure 6: Une main bote radiale droite type IV selon la classification de Bayne
(Patient N°4)

Chez le patient N°5, les radiographies de l'avant-bras ont montré une main bote radiale type IV au niveau du côté droit selon la classification de Bayne. (Figure 7)



Figure 7: Main bote radiale type IV selon la classification de Bayne
(Patient N°5)

Chez le patient N°6, les radiographies de l'avant-bras ont montré une main bote radiale type IV au niveau du côté droit selon la classification de Bayne. (Figure 7)



Figure 8: Main bote radiale droite type IV selon la classification de Bayne (Patient N°6)

Le graphique suivant représente la répartition des mains botes radiales dans notre série selon la classification de Bayne:

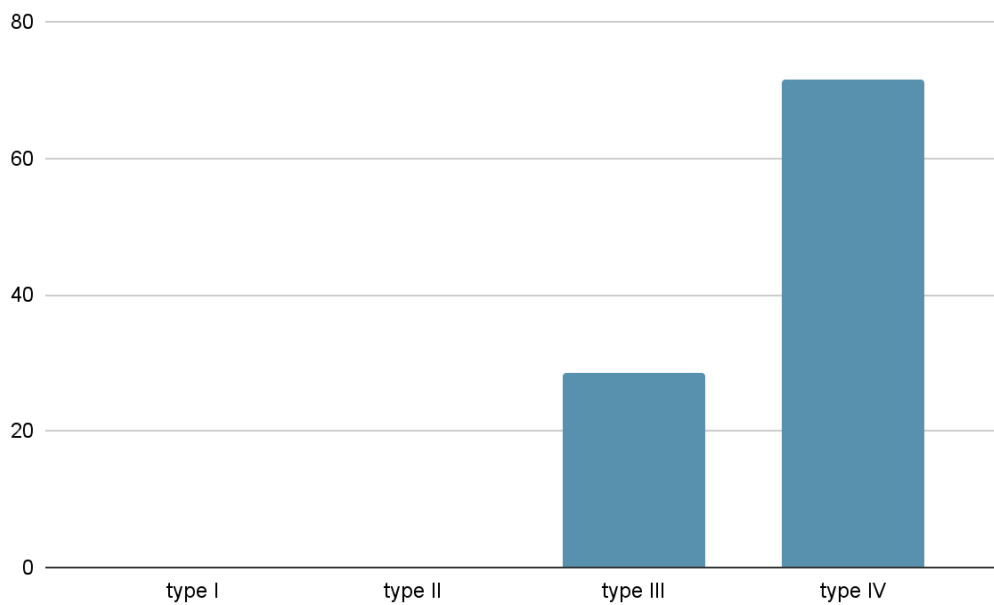


Figure 9: Répartition selon la classification de Bayne.

7. Examen clinique:

Lors de l'examen clinique de nos patients atteints de main bote radiale, on a retrouvé :

- Une hypoplasie du pouce chez 4 patients (66.66%)
- Une camptodactylie chez 2 patients (33.33%)
- Une raideur du poignet chez 6 patients (100%)
- Une raideur du coude chez 4 patients (66.66%).

8. Malformations associées:

Dans notre série, on retrouve:

- 3 patients (50%) qui présentent une main bote radiale isolée .
- 3 patients (50%) qui présentent une main bote radiale associée à:
 - une CIA dans le cadre du syndrome de Holt-Oram
 - une agénésie du membre supérieur et inférieur controlatéral.
 - une agénésie de l'avant bras controlatéral.

9. TRAITEMENT:

Dans notre série, le traitement a fait appel à des moyens orthopédiques et chirurgicaux.

9.1. Traitement orthopédique:

Deux patients (33.33%) ont bénéficié d'un traitement orthopédique par orthèse.

9.2. Traitement chirurgical:

6 patients (7 mains) (100%) ont bénéficié d'une cure chirurgicale et les techniques réalisées sont réparties de la manière suivante :

- Patient n°1:
 - Réaxation du poignet droit par centralisation.

- Réaxation du poignet gauche avec arthrodèse cubito carpienne.

- Libération du 4ème doigt gauche.

– Patient n°2:

- Réaxation du poignet gauche par centralisation

- Pollicisation

– Patient n°3:

- Ostéotomie du cubitus avec centralisation

– Patient n°4:

- Réaxation du poignet droit maintenue par une broche de Kirchner cubito carpienne

– Patient n°5:

- Réaxation du poignet droit par centralisation

– Patient n°6:

- Réaxation du poignet droit et une arthrodèse

9.3. Complication post opératoires:

Dans notre série, on a noté les complications suivantes chez un seul patient (16.66%):

- un syndrome de loge avec phlyctène.

10. Résultats postopératoires:

10.1. Recul:

Dans notre série le recul moyen était de 6 ans, avec un recul minimum de 2 ans et un recul maximum de 10 ans.

10.2. Évolution globale:

Ainsi, sur 6 patients et 7 mains botes radiales, on a constaté:

Tableau I: Résultats du traitement dans notre série.

| Notre série | Index de Manske pré opératoire | Index de Manske post opératoire | Douleur | Résultat esthétique | Résultat global |
|-------------|--------------------------------|---------------------------------|---------|---------------------|------------------|
| Patient 1 | 85° 105° | 30° 45° | absente | non satisfaisant | satisfaisant |
| Patient 2 | 90° | 10° | absente | satisfaisant | satisfaisant |
| Patient 3 | 60° | 15° | absente | satisfaisant | satisfaisant |
| Patient 4 | 90° | 20° | absente | satisfaisant | satisfaisant |
| Patient 5 | 115° | 30° | absente | non satisfaisant | satisfaisant |
| Patient 6 | 95° | 65° | absente | non satisfaisant | non satisfaisant |

Tableau II: tableau récapitulatif des observations.

| Patient | Coté atteint | Classification | Index de manske préop | Traitement orthopédique | Âge et type d'intervention chirurgicale | Index de manske postop | Complication | Score quick dash |
|---------|----------------------------|----------------|-----------------------|-------------------------|---------------------------------------------------------------|------------------------|-------------------------|------------------|
| N1 | Atteinte bilatérale Gauche | type IV | 105° | non | 14 mois: arthrodèse cubito carpienne | 45° | RAS | 59.09% |
| | Droit | type III | 85° | non | 21 mois: centralisation | 30° | RAS | |
| N2 | Gauche | type III | 90° | non | 2 ans: centralisation | 10° | RAS | 36.36% |
| N3 | Gauche | type IV | 60° | non | 14 mois: ostéotomie du cubitus+ centralisation | 15° | RAS | 38.64% |
| N4 | Droit | type IV | 90° | non | 18 mois: réaxation par broche de kirschner | 20° | RAS | 20.45% |
| N5 | Droit | type III | 115° | oui: par orthèse | 18 mois: centralisation | 30° | RAS | 59.09% |
| N6 | Droit | type IV | 95° | oui: par orthèse | 15 mois: arthrodèse 2ans:réaxation par broche de kirschner | 65° | Syndrome de loge RAS | 43.18% |



DISCUSSION

I. Définition:

La main bote radiale est une malformation congénitale rare, au retentissement fonctionnel sévère et regroupe des manifestations cliniques variées dont le point commun est l'hypoplasie ou l'aplasie complète du radius.

II. Historique:

Le premier cas de main bote radiale a été enregistré en 1733 par Petit, qui a décrit une autopsie d'un nouveau-né de sexe masculin avec une main bote bilatérale secondaire à une absence totale du radius.(13)

Depuis le XIXe siècle, plusieurs rapports de cas isolés basés sur des dissections anatomiques ont été publiés. Kato a souligné que Gruber a été le premier auteur à publier un article fait de 14 cas en 1865. Depuis lors, plusieurs travaux fondateurs ont été publiés pour décrire l'anatomie, la pathologie et l'incidence de cette affection (Kato 1924; O 'Rahilly 1947, 1951; Heikel 1959; Pardini 1968; Skerik et Flatt 1969; Lamb 1977; Bayne et Klug 1987).(24)

Les références détaillées de tous les cas publiés jusqu'en 1923 sont incluses dans une publication de 1924 de Kato. Dans cet examen exhaustif de la littérature, Kato avait trouvé 253 cas à l'année 1923. Compte tenu de cela, le travail de Kato devrait peut-être être considéré comme la première tentative d'une étude approfondie de l'anatomie, de la pathologie, de l'incidence, de la présentation clinique, du diagnostic et du pronostic de la main bote radiale.(20)

III. EPIDÉMIOLOGIE:

1 à 2 % des nouveau-nés sont nés avec une anomalie congénitale, et 10% de ces anomalies concernent le membre supérieur. (21)

1. Incidence :

L'incidence de la main bote radiale dans la littérature est estimée entre 1:30 000 et 1:100 000 naissances vivantes (32). Bien que ces statistiques montrent que la main bote radiale est rare, elle est la plus fréquente des mains botes congénitales.

2. Le sex ratio :

Il y a pas de différence d'incidence entre les sexes pour les mains botes unilatéraux ; cependant, il y a une prédominance masculine dans le cas des mains botes bilatéraux avec un sexe ratio de 3: 2.(24)

Le tableau suivant montre la répartition selon le sexe dans quelques séries: (1)(4)(9)(10)(14)

Tableau III: Répartition selon le sexe dans quelques séries.

| Les séries | Notre série | Prasad | Bhat | Taghinia | Gerber | Kömürcü |
|--------------------|-------------|--------|-------|----------|--------|---------|
| Nombre de patients | 6 | 14 | 14 | 7 | 20 | 6 |
| Filles | 16.7% | 35.8% | 28.5% | 14.3% | 40% | 33.4% |
| Garçons | 83.3% | 64.2% | 71.5% | 85.7% | 60% | 66.6% |

3. Le côté atteint

La fréquence des mains botes radiales bilatérales et unilatérales est similaire.

Dans le cas de main bote radiale unilatérale, le côté droit est plus souvent touché que le côté gauche.

Le tableau suivant montre le côté atteint dans quelques séries : (1)(4)(9)(10)(14)

Tableau IV: Répartition selon le côté atteint dans quelques séries.

| Les séries | Notre série | Prasad | Bhat | Taghinia | Gerber | Kömürcü |
|--------------------|-------------|--------|-------|----------|--------|---------|
| Nombre de patients | 6 | 14 | 14 | 7 | 20 | 6 |
| coté droit | 50% | 50% | 57.2% | 42.9% | 25% | 16.7% |
| coté gauche | 33.34% | 21.4% | | 57.1% | 50% | 50% |
| forme bilatérale | 16.66% | 28.6% | 42.8% | 0% | 25% | 33.3% |

4. Le type:

Le type IV est le plus fréquent selon la classification de Mansek (52% des cas), suivi du type I (16% des cas).(6)(8)

Le tableau suivant montre le type de la déformation selon la classification de Mansek dans quelques séries: (1)(4)(9)(10)(14)

Tableau V: Répartition selon la classification de Mansek dans quelques séries.

| Les séries | Notre série | Prasad | Bhat | Taghinia | Gerber | Kömürcü |
|--------------------|-------------|--------|------|----------|--------|---------|
| Nombre de patients | 6 | 14 | 14 | 7 | 20 | 6 |
| type I | 0% | 0% | 0% | 0% | 0% | 0% |
| type II | 0% | 0% | 0% | 0% | 20% | 0% |
| type III | 28.58% | 44.5% | 0% | 0% | 16% | 37.5% |
| type IV | 71.42% | 55.5% | 100% | 100% | 64% | 62.5% |

5. Anomalies associées:

Une main bote radiale est souvent associée à d'autres affections systémiques et musculo-squelettiques. Goldfarb a récemment rapporté que 67% des patients avec mains botes radiales avaient une anomalie systémique ou musculo-squelettique associé, ce qui signifie que seulement 33% présentent une déformation isolée du membre supérieur.(26)

IV. Anomalies anatomiques:

Les anomalies anatomiques varient en fonction de la gravité de la déformation et peuvent être limitées à un radius raccourci ou étendu et aller jusqu'à une absence complète du radius , du scaphoïde, du trapèze, et le pouce.

La malformation peut affecter tout le membre supérieur, de l'humérus jusqu' à la main.

1. Anomalies osseuses:

L'humérus est souvent plus court et l'extrémité inférieure peut être dysplasique (fosse olécranienne) ou absente (absence du capitulum ou de l'épicondyle médiale).

L'ulna est habituellement incurvé radialement, raccourci et épaissi et dépasse rarement 16 cm de longueur. L'olécrâne peut être dysplasique. La styloïde et l'apophyse coronoïde peuvent être absents.

Au niveau du poignet, l'absence du radius crée une angulation radiale et un déplacement radial du carpe. Cette subluxation radio-palmaire est une cause majeure de faiblesse du poignet car la majorité de la force de flexion est appliquée sur un carpe instable et non articulé.

Il y a toujours des anomalies au niveau du côté radial du carpe, avec absence de trapèze dans 85%, absence de scaphoïde dans 81% et absence de lunette dans 10%

Le pouce est souvent anormal. Il peut être hypoplasique ou absent.

2. Anomalies musculaires:

En conjonction avec les anomalies osseuses, il existe des anomalies des tissus mous. De façon générale, les muscles issus de l'épicondyle médial sont présents mais anormaux et peuvent être fusionnés distalement, tandis que les muscles issus de l'épicondyle latéral sont souvent absents, ce qui explique la mauvaise extension du poignet observée dans la plupart des cas.

Les muscles les plus souvent absents comprennent l'anconeus, le supinateur, le court extenseur radial du carpe et le carré pronateur.

Le fléchisseur radial du carpe est souvent absent, et s'il est présent, il est hypoplasique avec une insertion anormale.

Le muscle long extenseur radial du carpe et le muscle court extenseur radial du carpe sont absents chez la plupart des enfants, ou rarement sont fusionnés avec le muscle extenseur des doigts. (16)

Cette absence de muscles est un véritable problème puisqu'elle représente un facteur majorant les récurrences en flexion palmaire après correction chirurgicale des mains botes radiales.

Les muscles fléchisseurs communs superficiels et profonds sont assez bien développés, même dans les formes graves.

Le muscle brachio-radial est généralement présent, s'insère sur le côté radial de la main et agit comme une forte force de pivotement. Il est responsable de la déviation radiale permanente de la main bote et de la flexion du coude.

Le muscle fléchisseur ulnaire du carpe, le muscle extenseur ulnaire du carpe et les muscles hypothénariens sont préservés.

Les muscles thénariens du pouce sont hypoplasiques ou absents ce qui va limiter les possibilités d'une vraie pollicisation.

3. Lésions vasculaires :

L'artère radiale est fréquemment absente ou hypoplasique et peut être parfois remplacée par une artère médiane persistante. L'artère ulnaire est normale. Les artères interosseuses sont souvent bien développées et peuvent être lésées lors de l'embrochage de l'ulna.

4. Lésions nerveuses :

Le nerf musculo-cutané est généralement absent ou anormal, son territoire est pris en charge par des branches du nerf médian.

Le nerf radial s'arrête généralement au niveau du coude.

Au niveau de l'avant-bras, en raison de l'absence des structures radiales, le nerf médian peut être radial et plus dorsal que prévu. Il innerve les structures radiales résiduelles qui sont normalement innervées par le nerf radial. Il donne naissance à une branche sensorielle dorsale remplaçant la branche sensorielle terminale du nerf radial.

Le nerf ulnaire est généralement normal.

Ces anomalies anatomiques conduisent à un avant-bras court et en forme de j. Le poignet est radialement dévié (au-delà de 90 dans les formes sévères) et assez raide, le coude est généralement maintenu en position étendue et la manipulation des objets est généralement effectuée avec les doigts ulnaires les plus mobiles (Figure 10).

La sensation est normale dans la main.



Figure 10: Manipulation d'objet chez une fille âgée 3 ans avec mains botes radiales bilatérales non traitées.

Ces lésions sont importantes à connaître pour l'abord chirurgical.

Tableau VI: Anomalies anatomiques

| | |
|------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Anomalies osseuses | <ul style="list-style-type: none"> ❖ Humérus court ❖ Palette humérale dysplasique (ankylose) ❖ Ulna courbe, hypoplasique, sans articulation avec le carpe ❖ Radius hypoplasique voire absent ❖ Scaphoïde, trapèze et pouce toujours hypoplasiques voire absents ❖ Capitatium, hamatum, triquetrum, métacarpiens et phalanges des doigts longs toujours présents mais parfois hypoplasique |
| Anomalies musculaires | <p>Variations nombreuses :</p> <ul style="list-style-type: none"> ❖ absence de fléchisseur superficiel de l'index, extensor digitorum communis de l'index ± extensor indicis proprius ❖ Accolement des extenseurs sur les métacarpiens ou le retinaculum des extenseurs |
| Anomalies nerveuses | <ul style="list-style-type: none"> ❖ Nerf radial toujours absent (son territoire sensitif est repris par les branches sensitives du nerf médian) ❖ Nerf médian présent mais superficiel et déplacé dans la concavité du poignet (élément limitant lors des réaxations) |
| Anomalies vasculaires | <ul style="list-style-type: none"> ❖ Artère radiale toujours absente ❖ Artère cubitale normale ❖ Artères interosseuses présentes (attention aux brochages percutanés) |

V. Etiologies:

Les anomalies congénitales du membre supérieur peuvent survenir de façon isolée, en combinaison avec d'autres malformations de membre ou encore s'intégrer au sein d'un syndrome poly-malformatif.

Dans une étude, Wiedemann et al. (1962) ont proposé que 20% des anomalies étaient congénitales, 20% résultaient de facteurs exogènes et les 60% restants étaient d'étiologie inconnue.

Cependant, de nombreux auteurs préfèrent la théorie proposant que la déformation résulte de la destruction du bourgeon à partir duquel le membre est développé. (13)

Le spectre phénotypique varié de la maladie suggère à la fois une composante environnementale et génétique (de Graaff et Kozin 2009)(24).

L'origine génétique d'une anomalie du rayon radial doit toujours être évoquée lors d'une atteinte bilatérale ; dans ce contexte, le tableau clinique est asymétrique. (30)

Des facteurs exogènes peuvent être impliqués dans les mains botes radiales comme les médicaments(drame de la thalidomide dans les années 1960) et la radiothérapie.(6)

Des facteurs mécaniques, tels que l'augmentation de la pression intra-utérine à cause d'oligohydramnios, et tumeurs des ovaires et de l'utérus, peuvent également jouer un rôle dans l'étiologie de la maladie. (13)

VI. Croissance et fonction du membre :

Avant d'envisager un traitement chirurgical, il est nécessaire de savoir comment le membre affecté se développera et la fonction qu'il réalisera.

Pour déterminer le modèle de croissance de l'avant-bras dans ce cas, Douglas et al. ont mesuré la croissance de la longueur du cubitus sur des radiographies de vingt-deux avant-bras non traités chirurgicalement et des radiographies de quinze avant-bras traités par centralisation. La longueur du cubitus dans les deux groupes se situait entre 40 et 50 millimètres à la naissance et de 100 à 140 millimètres à l'âge de douze ans, soit un demi à deux tiers de la longueur d'un cubitus normal d'un enfant de 12 ans. Puisque le cubitus sera si court de toute façon, il devient un peu plus facile de recommander des interventions chirurgicales pourraient interférer avec la croissance de l'épiphyse ulnaire distale.(2)

Dans la forme unilatérale de la maladie, le membre normal exécute toutes les fonctions et le membre anormal est utilisé simplement comme aide. Dans ce cas, l'enfant est généralement capable de mener à bien toutes ses activités de soins personnels sans aide d'une personne tiers.

Dans la forme bilatérale, la fonction des membres est très limitée et les patients sont incapables d'accomplir les fonctions quotidiennes de toilette et d'habillage qui sont nécessaires à

une existence indépendante (12). Les enfants ont tendance à utiliser les deux doigts cubitiaux pour la préhension mais manquent manifestement de force.

C'est pour ces raisons que les patients présentant une anomalie bilatérale sont obligés à entraîner leurs deux mains à sa capacité maximale tandis que que les patients présentant une anomalie unilatérale peuvent s'appuyer sur le membre sain sans être obligé à entraîner la main bote. (28)

VII. CONSÉQUENCES SOCIALES :

Un individu atteint de malformations apparentes est toujours «différent» des autres et donc sujet d'attention, parfois embarrassante, de son entourage.

Dans la main bote radiale, la déformation est frappante et peut être accentuée par des anomalies associées, en particulier la scoliose. Elle ne peut être cachée ni dans la cour de récréation, ni à l'école, ni dans les lieux publics. Les patients et leurs parents souffrent de cette attention suscitée par la déformation et parfois essayent de la cacher.

Même si les personnes atteintes de mains botes radiales, surtout dans la forme unilatérale, sont en générale capables d'accomplir les tâches quotidiennes les plus essentielles, leur capacité à être compétitive sur le marché du travail est réduite en raison de la fonction limitée du membre anormale.(12)(28)

VIII. SYNDROMES POLYMALFORMATIFS ASSOCIÉS:

La recherche d'associations malformatives et syndromiques est indispensable, en particulier si une localisation génétique est connue, permettant d'informer les familles sur le risque pour la descendance de l'enfant. Parmi ces syndromes, on retrouve:

1. Le syndrome de Holt–Oram [MIM#142900]:

Il est le plus connu, souvent diagnostiqué par excès(30), sa prévalence à la naissance est estimée à 1/100 000. Le HOS est transmis sur un mode autosomique dominant avec une grande variabilité d'expression même intrafamiliale. (25)

Il associe des anomalies du rayon radial des membres supérieurs de sévérité très variable pouvant aller d'une hypoplasie du pouce jusqu'à l'agénésie radiale, voire phocomélie, et une cardiopathie congénitale, en générale une CIA et/ou des troubles du rythme cardiaque (ACFA).

2. Le syndrome TAR (Thrombopénie–Agénésie Radiale) [MIM#274000]:

Le syndrome TAR, dont la prévalence est estimée entre 0.5 et 1/100 000, est transmis sur un mode autosomique.

Il est le seul syndrome malformatif comportant une atteinte des radius alors que les pouces sont présents. Une hypoplasie radiale sans atteinte du pouce doit donc alerter le médecin. Il s'y associe à une thrombopénie ou à une thrombopathie souvent transitoire. D'autres signes sont inconstants : autres atteintes squelettiques, intolérance aux protéines du lait de vache, malformations urogénitales.

L'atteinte des membres supérieurs est caractéristique car elle associe une hypo/aplasie radiale bilatérale, voire une phocomélie, à des pouces présents, même s'ils sont souvent de forme anormale et que leur fonction est diminuée.

L'atteinte plaquettaire est de sévérité extrêmement variable. Elle peut être congénitale ou apparaître dans les semaines suivant la naissance. Cependant, 50% des enfants grandissent avec un taux de plaquette normale. (27)

En raison du risque élevé de saignement, la chirurgie est recommandée chez les enfants atteints du syndrome TAR seulement après que le taux de plaquette devienne normale.(13)

3. VACTERL syndrome (VATER association)[MIM #276950]:

Il s'agit d'un acronyme employé pour désigner l'association non fortuite d'au moins trois malformations parmi les suivantes :

- V pour des anomalies Vertébrales (hémivertèbres).
- A pour une imperforation Anale.
- C pour des anomalies cardiaques.
- T pour une fistule trachéo-œsophagienne.
- E pour une atrésie œsophagienne (Esophageal atresia).
- R pour anomalies rénales.
- L pour malformations de membres (Limb anomalies).

L'anomalie du rayon radial est fréquente, souvent unilatérale ou sinon asymétrique(37).

Une approche multidisciplinaire doit être adoptée afin de déterminer le moment approprié pour chirurgie.

4. L'anémie de Fanconi (FA) [MIM#227650]:

L'anémie de Fanconi est une pathologie récessive rare (1/360.000 naissances) décrite en 1927 par le pédiatre suisse Guido Fanconi. Elle est caractérisée par une pancytopénie progressive, l'association de diverses anomalies congénitales et une prédisposition au développement de pathologies malignes. Il existe une très grande hétérogénéité des caractéristiques cliniques parmi les patients atteints d'anémie de Fanconi, même au sein d'une même famille. Les anomalies morphométriques (petit poids de naissance, retard de croissance, microcéphalie, microphthalmie, microstomie) ainsi que la dysmorphie faciale (visage fin, triangulaire, miniaturisé) se retrouvent chez 60% des patients. Les anomalies de la pigmentation cutanée (60 à 80% des patients), souvent absentes à la naissance et durant la petite enfance, sont constituées de taches « café au lait » qui apparaissent sur un fond d'hyperpigmentation généralisée. Les anomalies squelettiques (50% des

patients) sont le plus souvent limitées aux membres supérieurs où elles affectent typiquement le rayon radial notamment les anomalies du pouce .

Ce syndrome doit être évoqué devant une anomalie radiale bilatérale avec atteinte du pouce, même asymétrique. Des anomalies rénales (aplasie, hypoplasie rénale, rein ectopique etc.) affectent un quart des patients. Les autres systèmes peuvent être atteints, en particulier, le système gastro-intestinal, le système cardio-pulmonaire et le système nerveux central (38)

Un syndrome hémorragique s'installe vers 5-8 ans pouvant entraîner la mort.

La chirurgie des mains botes radiales reste indiquée et doit être réalisée avant l'aggravation des manifestations hématologiques.

5. Le syndrome de Nager [MIM #154400]:

Le syndrome de Nager est une pathologie exceptionnelle dont la prévalence n'est pas connue. Il existe des preuves qu'il s'agit d'une maladie à transmission autosomique dominante et récessive suggérant une hétérogénéité génétique. Il est caractérisé par l'association d'anomalies radiales déficitaires de sévérité variable (hypo/aplasie des pouces, hypo/aplasie des radii) et d'une dysostose mandibulo-faciale responsable d'une dysmorphie caractéristique. D'autres anomalies peuvent être présentes mais sont rares(cardiopathie congénitale).(39).

6. Le syndrome Lacrimo-Auriculo-Dento-Digital(LADD) [MIM #149730]:

Le syndrome Lacrimo-Auriculo-Dento-Digital (LADD), ou syndrome de Levy-Hollister est exceptionnel. Il est transmis sur un mode autosomique dominant avec une très grande variabilité d'expression. Il associe des anomalies très variables du rayon radial des membres supérieurs, le plus souvent réductionnelles (mais pouvant aussi être des pouces triphalangés) à des anomalies dentaires et des glandes salivaires (hypodontie, microdontie, anomalies de forme, caries) des glandes et canaux lacrymaux (aplasie ou hypoplasie, responsables de conjonctivites à répétition), des oreilles (malformations des pavillons, surdité).

7. Le syndrome RaPaDiLiNo [MIM # 266280]:

C'est un syndrome poly-malformatif rare, de transmission autosomique récessive. Il s'agit là encore d'un acronyme associant les anomalies suivantes:

- Ra pour Radiales (hypoplasie ou aplasie du pouce ou du radius).
- Pa pour Patella (hypoplasie de la rotule) et Palate (fente palatine).
- Di pour Diarrhées (diarrhées chroniques dès le plus jeune âge) et Dislocated joints (luxations articulaires multiples : hanches, genoux).
- Li pour « Little size » (petite taille) et «Limb malformations» (malformations des membres inférieurs).
- No pour Nose anomalies (aspect particulier du nez) et Normal intelligence (pas de retard mental).

Il est lié à des mutations du gène RECQ4, gène de réparation de l'ADN.

Dans notre série, on a constaté la présence d'une CIA dans le cadre du syndrome de Holt-Oram, une agénésie du membre supérieur et une agénésie du membre inférieur.

Le tableau suivant montre le pourcentage de cas associés à un syndrome malformatif dans quelques séries:

Tableau VII: Syndrome malformatifs associés dans quelques séries

| Les séries | Notre série | Bhat | Taghinia | Gerber | Kömürcü |
|------------------------------------------------------------|-------------|------|----------|--------|---------|
| Nombre de patients | 6 | 14 | 7 | 20 | 6 |
| Pourcentage de cas associés à un syndrome poly malformatif | 50% | 50% | 71.4% | 35% | 50% |

IX. Etude clinique :

1. Interrogatoire:

L'interrogatoire portera essentiellement lors de la première consultation sur les antécédents personnels et familiaux des deux parents, sur le déroulement de la grossesse ainsi que sur d'éventuelles prises de produits toxiques ou de médicaments au cours de la grossesse (Valproate notamment).

2. Examen du membre atteint:

L'examen approfondi du membre atteint doit être systématiquement réalisé dès les premières semaines de vie, car il permet au clinicien d'orienter le diagnostic et d'apprécier la sévérité.

A l'inspection, on retrouve de façon générale un avant bras raccourci, en flexion, pronation, avec une déviation radiale de la main , de degré variable, dépassant parfois les 90°d'angulation (Figure 11). Cet aspect est évocateur du diagnostic de la main bote radiale.



Figure 11: Attitude d'une main bote radiale

L'examen clinique du membre doit comporter l'évaluation des mobilités actives et passives de l'ensemble des articulations du membre supérieur. Il existe des formes dans lesquelles l'hypoplasie est étendue à la ceinture scapulaire limitant la mobilité de l'épaule.

L'évaluation de la mobilité du coude doit prendre en compte les mouvements actifs et passifs, avec souvent un déficit de flexion. C'est un élément important à évaluer vu que l'absence de flexion active du coude est pour de nombreux auteurs une contre-indication à la chirurgie de correction du poignet. (27)

L'évaluation de l'avant-bras et du poignet doit tester la pronosupination (pronosupination active est normalement absente), la déviation radiale du poignet et sa réductibilité, la souplesse des parties molles de la concavité et l'excès de la peau dans la convexité. Il existe souvent une rétraction palmaire des parties molles à prendre en compte lors du traitement chirurgical.

L'examen de la main recherche une anomalie réductionnelle de la partie radiale de la main, une hypoplasie du pouce (longueur, ouverture commissurale, mobilités ...), aplasie du pouce, une raideur des chaînes digitales radiales et la présence de camptodactylies. La présence de doigts raides conditionne les possibilités de préhension et la qualité de l'éventuelle pollicisation. Le 5ème doigt est souvent normal mais les doigts radiaux sont les plus atteints, en camptodactylie.

3. Examen du membre controlatéral:

L'examen du membre controlatéral est systématique même lorsqu'il apparaît normal. L'examen recherchera une atteinte bilatérale a minima: une simple hypoplasie de l'éminence thénar correspond à une atteinte radiale a minima et doit alors faire conclure au caractère bilatéral des malformations.

Dans ce cas et en absence du traitement, le pronostic est sombre vu la dépendance du patient sur une tiers personne pour la réalisation de plusieurs activités quotidiennes.

4. Examen général:

La main bote radiale peut faire partie d'un syndrome poly malformatif, d'où la nécessité de réaliser un examen clinique complet. Il devra inclure la recherche plus spécifique de malformations vertébrales(une scoliose congénitale), génitales, d'anomalies au niveau des membres inférieurs (pieds bots ou une dysplasie de hanche), d'une dysmorphie faciale ou d'un souffle à l'auscultation cardiaque.

On évaluera le développement moteur et psychomoteur du patient, son audition et sa vision, y compris sa mobilité oculaire, ainsi que les paramètres de croissance à la recherche d'un retard staturo-pondéral ou une microcéphalie.

5. Examen des parents et de la fratrie :

En cas de découverte d'une main bote radiale chez un enfant, un examen chez les parents et la fratrie à la recherche d'anomalies du développement, même mineures, notamment au niveau des rayons radiaux est souhaitable.

En cas d'atteinte familiale, un conseil génétique devra être proposé, surtout en cas de malformations associées.

X. Bilan paraclinique :

Il est systématique devant toute main bote radiale de réaliser un bilan radiologique, hématologique, cardiaque, rénal, ophtalmique, ORL et génétique.

D'autres bilans seront discutés cas par cas.

1. Radiographie de l'avant bras :

Les radiographies de l'avant-bras prenant le coude et le poignet sont systématiquement réalisées. Les incidences sont multipliées car la position naturelle du poignet est inhabituelle et il est difficile de dégager le squelette de la main.

Les radiographies de l'avant bras ont comme but de classier la main bote radiale et d'apprécier l'évolution.

1.1. Classification:

Heikel a établi en 1959 la première classification de la main bote radiale. Il a classé la déformation en trois types selon la sévérité de l'atteinte radiale.(28)(40)

Tableau VIII: classification de Heikel

| Type | Caractéristiques |
|-------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1.Aplasie totale du radius | absence congénitale complète du radius et une hypoplasie ou absence des os du carpe ou du pouce. |
| 2.Aplasie partielle du radius | absence congénitale de la partie distale du radius ou de la parti proximal du radius et une hypoplasie ou absence des os du carpe ou du pouce |
| 3.Hypoplasie du radius | Inhibition congénitale du développement de l'épiphyse distale du radius avec ou sans raccourcissement de la diaphyse et une hypoplasie ou absence des os du carpe ou du pouce. |

En 1987, Bayne et Klug ont développé et modifié la classification de Heikel en divisant la main bote radiale en quatre types. (29)(33)(40)(41)(42)

a. **Type I:Hypoplasie de l'extrémité distale du radius:**

Il est caractérisé par une épiphyse distale présente, mais de croissance ralentie et une déviation radiale minime. Il n'y a pas de courbure ulnaire et la fonction du coude est normale.

L'hypoplasie du pouce est presque toujours présente et les os radiaux du carpe sont généralement hypoplasiques.

b. Type II: Hypoplasie du radius:

Il est caractérisé par une croissance ralentie au niveau des épiphyses proximale et distale du radius. Le radius est en miniature.

L'ulna est épaissie et incurvée. Le pouce est souvent hypoplasique et le scaphoïde est absent.

c. Type III: Aplasie partielle:

Il est caractérisé par l'absence du tiers moyen et inférieur du radius. Le tiers proximal peut être réduit à un moignon très court. Chez le jeune enfant, la main bote peut être classée en stade IV mais ce moignon apparaît ultérieurement. Une hypoplasie ou une aplasie du pouce est souvent présente, et l'absence du scaphoïde et du trapèze est fréquent.

d. Type IV: Aplasie complète du radius:

C'est le type le plus fréquent, le radius est complètement absent avec absence de plusieurs os du carpe. La main est déviée radialement.

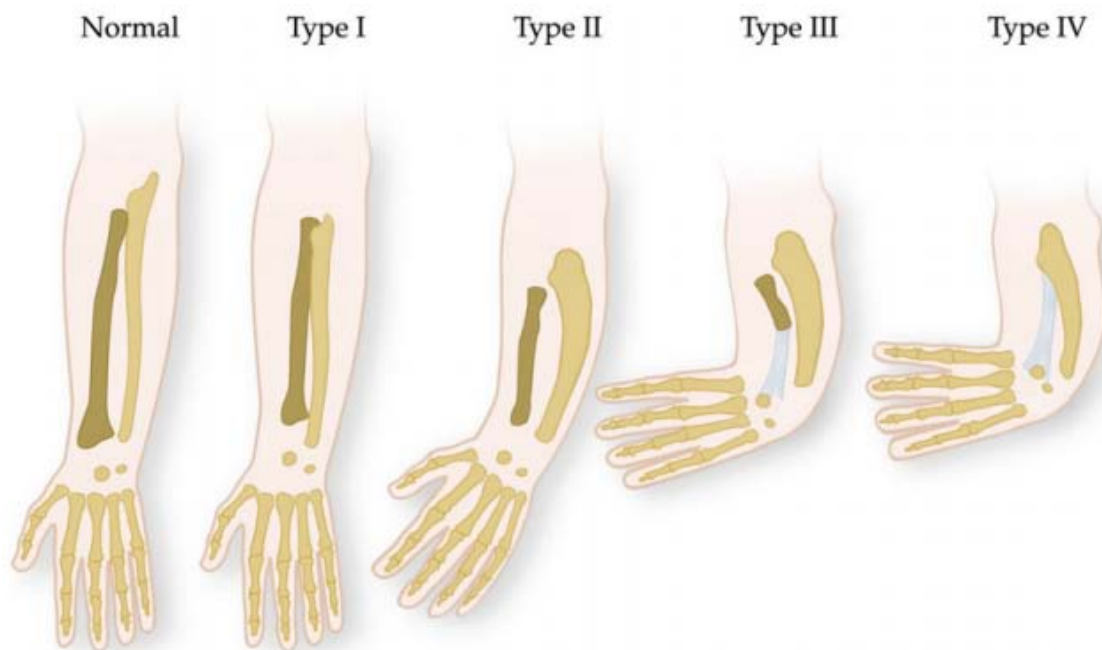


Figure 12: Classification de Bayne and Klug

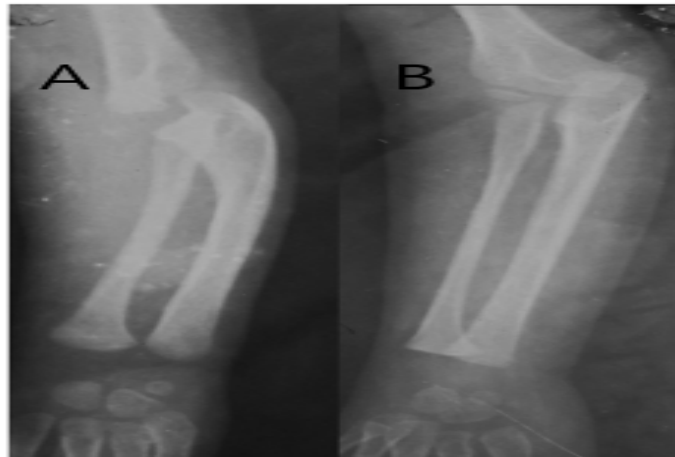


Figure 13: Radiographie montrant une main bote radiale type I (B) et type II (A).



Figure 14: Radiographie montrant une main bote radiale type III.



Figure 15: Radiographie montrant une main bote radiale type IV.

La classification de Bayne et Klug (1987) a été modifiée par Goldfarb et al. (2005) selon le tableau suivant (43)(9) :

Tableau IX: Classification de Bayne modifiée

| Type | Pouce | Carpe | Extrémité distale du radius | Extrémité proximale du radius | Humérus | Incidence relative |
|------|------------------------|----------------------------------|------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------|--------------------|
| N | Hypoplasique ou absent | Normal | Normal | Normal | Normal | |
| 0 | Hypoplasique ou absent | Hypoplasie, absence ou coalition | Normal | Normal, synostose radio ulnaire ou luxation congénitale de la tête radiale | Normal | 16.3% |
| 1 | Hypoplasique ou absent | Hypoplasie, absence ou coalition | plus court que l'ulna (>2mm) | Normal, synostose radio ulnaire ou luxation congénitale de la tête radial | Normal | 12.2% |
| 2 | Hypoplasique ou absent | Hypoplasie, absence ou coalition | Hypoplasique | Hypoplasie | Normal | 6.9% |
| 3 | Hypoplasique ou absent | Hypoplasie, absence ou coalition | Absence de cartilage de croissance | Hypoplasie de degré variable | Normal | 7.3% |
| 4 | Hypoplasique ou absent | Hypoplasie, absence ou coalition | Absent | Absent | Normal | 52.2% |
| 5 | Hypoplasique ou absent | Hypoplasie, absence ou coalition | Absent | Absent | Hypoplasie de l'extrémité supérieure de l'humérus. | 4.9% |

Dans notre série, la classification utilisée est celle développée par Bayne et Klug.(Classification de Mansek)

Le tableau suivant montre le type de la déformation selon la classification de Mansek dans quelques séries: (1)(4)(9)(10)(14)

Tableau X:: Répartition selon la classification de Mansek dans quelques séries.

| Les séries | Notre série | Prasad | Bhat | Taghinia | Gerber | Kömürcü |
|--------------------|-------------|--------|------|----------|--------|---------|
| Nombre de patients | 6 | 14 | 14 | 7 | 20 | 6 |
| type I | 0% | 0% | 0% | 0% | 0% | 0% |
| type II | 0% | 0% | 0% | 0% | 20% | 0% |
| type III | 28.58% | 44.5% | 0% | 0% | 16% | 37.5% |
| type IV | 71.42% | 55.5% | 100% | 100% | 64% | 62.5% |

1.2. Paramètres radiographiques:

Plusieurs paramètres radiographiques ont été établis pour étudier la position du poignet en préopératoire et postopératoire.

L'index de Manske est utilisé pour quantifier l'angulation entre la main et l'avant-bras. Il peut être mesuré à l'aide d'une radiographie standard de face et est défini comme l'angle entre le 3ème métacarpien et la perpendiculaire à l'axe du cartilage de croissance ulnaire distal.

La position de l'avant-bras est déterminée comme la distance la plus courte entre une ligne tracée par l'axe longitudinal du cubitus distal et l'extrémité proximale du cinquième métacarpien. Elle peut être déterminée à partir d'une radiographie de face.

La courbure de l'ulna est définie comme l'angle entre l'axe longitudinal du cubitus proximal et distal.(24)(45)



Figure 16: L'index de Manske est défini comme l'angle entre le 3ème métacarpien et l'axe longitudinal du cubitus distal. La distance A représente la position de l'avant-bras

2. Autres examens radiologiques et morphologiques :

Certains auteurs préconisent de réaliser systématiquement des radiographies de l'épaule, du poignet controlatéral et du rachis cervical à la recherche d'une scoliose congénitale chez un enfant présentant une main bote radiale. Cette anomalie peut s'intégrer dans syndrome poly malformatif VACTERL .

Des radiographies des pieds ou du bassin seront réalisées selon le résultat de l'examen clinique.

Une échographie abdomino-rénale sera systématiquement demandée, ainsi qu'un avis auprès d'un cardiopédiatre avec échographie cardiaque systématique.

D'autres examens (explorations digestives, ophtalmiques, auditives) seront demandés en fonction du contexte.

3. Bilan biologique:(8)

Un bilan biologique simple (Numération – Formule Sanguine) est systématiquement demandé, vu la fréquence et la gravité des troubles hématologiques associés à la main bote radiale (pancytopénie de Fanconi, thrombopénie du syndrome TAR...).

4. Bilan génétique:

Dans des conditions optimales, tout enfant porteur d'une anomalie déficitaire radiale doit être adressé pour avis à un médecin généticien qui pourra orienter le bilan génétique en fonction du type de l'anomalie radiale, des anomalies associées et de l'histoire familiale.

On retrouve de nombreuses pathologies comportant une atteinte radiale, relevées dans la base OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man) .

D'une manière générale, le caractère unilatéral ou bilatéral, et isolé ou non, de l'anomalie est essentiel. En cas d'anomalie strictement unilatérale et isolée, le bilan étiologique ne s'impose pas (et resterait négatif). On proposera cependant de revoir le patient à distance (surtout s'il s'agit d'un petit enfant) afin de ne pas négliger une atteinte controlatérale a minima ou une autre anomalie, qui aurait pu passer initialement inaperçue (développement psychomoteur, mobilité oculaire, vision, audition...). En cas d'anomalie bilatérale et/ou associée, la recherche du diagnostic et de l'étiologie va s'imposer.

Dans la littérature, le bilan paraclinique systématique comporte des radiographies de l'avant bras, du rachis, une échographie abdomino-rénale, une échographie rénale et un NFS.

Dans notre série, seuls les examens paracliniques suivants ont été réalisés:

- Des radiographies de l'avant bras chez 6 patients.
- Une NFS chez 6 patients.
- Une échographie cardiaque chez 3 patients.
- Des radiographies du membre inférieur chez 1 patient.

XI. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE:

1. But du traitement:

Le but ultime de cette prise en charge est à la fois esthétique et fonctionnelle.

L'amélioration fonctionnelle est le but principal; même s'il est difficile de l'évaluer. En effet, les enfants se débrouillent très bien malgré la gravité des lésions. Ceci conduit à une grande prudence dans les indications.

L'amélioration de l'aspect n'est pas moins importante. Le retentissement psychologique est très important vu l'aspect très inesthétique d'une main botte radiale. Il augmente avec l'âge et particulièrement à l'entrée à l'école.

Les options thérapeutiques sont extrêmement variées allant de l'abstention thérapeutique aux différentes techniques chirurgicales en passant par un traitement orthopédique.

Le traitement de la main bote radiale est pour l'essentiel chirurgical et le réalignement chirurgical de la main par rapport à l'avant-bras supprime cet aspect inesthétique et améliore la fonction du membre.

Nous allons passer en revue les différentes options thérapeutiques envisageables ainsi que leurs indications schématiques.

2. Traitement orthopédique:(51)

La kinésithérapie est toujours nécessaire, que la main bote radiale relève ou non de la chirurgie. Si la rééducation fait l'unanimité, la confection d'attelle de posture est plus décriée car de réalisation délicate chez les nourrissons.

2.1. Manipulations:

Les manipulations étirent les parties molles rétractées. Faites dès la naissance, elles évitent cette rétraction et faciliteront ainsi l'alignement avant-bras-carpe.

Pour les formes mineures, le traitement orthopédique prévient l'inclinaison radiale du poignet. Il peut être indiqué bien après la période néonatale, si les parents constatent une déviation pendant la croissance.

Dans les formes graves, il s'agit d'une urgence thérapeutique. Le pronostic de l'intervention dépend de la raideur initiale, de la réductibilité et de la réponse au traitement orthopédique. La rééducation lutte contre les raideurs articulaires du coude et des doigts.

Les manipulations doivent être très douces pour ne pas risquer de fracture ou de décollement épiphysaire. Il faut donc trouver le juste équilibre entre l'efficacité de la rééducation et la fragilité des os des très petits enfants. Il est donc recommandé d'avoir recours à des kinésithérapeutes habitués à la pédiatrie. Les parents doivent être éduqués pour manipuler l'enfant en dehors des séances.

2.2. Attelles:

Qu'elles soient réalisées en plâtre ou en matériaux thermoplastique modernes, leur réalisation est très délicate sur des membres très petits, surtout dans la période néonatale. Les extrémités sont sensibles à l'ischémie et la peau est fragile.

Encore une fois, il faut doser entre innocuité et efficacité. Les appareillages doivent être extrêmement progressifs, faute de quoi l'appareillage sera mal supporté et définitivement abandonné par les parents. Pour ces raisons nous attachons moins d'importance aux orthèses avant l'intervention de réaxation du poignet. Par contre, les orthèses seront indispensables en postopératoire, après l'ablation des broches de radialisation, pendant 1 mois, nuit et jour et 3 mois de façon nocturne, en attendant l'apparition de mouvements d'extension volontaire.

Dans quelques cas où la chirurgie est temporairement contre-indiquée, les manipulations et les attelles préserveront la réductibilité du poignet. Il est clairement établi qu'un poignet non posturé et surtout non manipulé devient de plus en plus raide, fixé en position vicieuse. Le pronostic fonctionnel d'enfants vus tardivement est péjoratif.

Cependant, cette prise en charge a ses limites et le poignet va s'enraidir avec les années, même avec un traitement fonctionnel bien conduit. Il faudra alors avoir recours à la chirurgie. La chirurgie consiste, avant que le poignet ne soit enraidit, à positionner la main dans l'axe de l'avant-bras.(5)



Figure 17: Correction de la déformation par attelle

3. Traitement chirurgicale:

3.1. Centralisation:

Il s'agit de la technique chirurgicale la plus utilisée. Elle a été décrite pour la première fois par Sayre en 1893. Le but est de réaliser une stabilisation du poignet en modelant la tête de l'ulna sous forme d'un carré et en l'incarcérant dans une logette creusée dans le massif carpien (figure 18).(31)

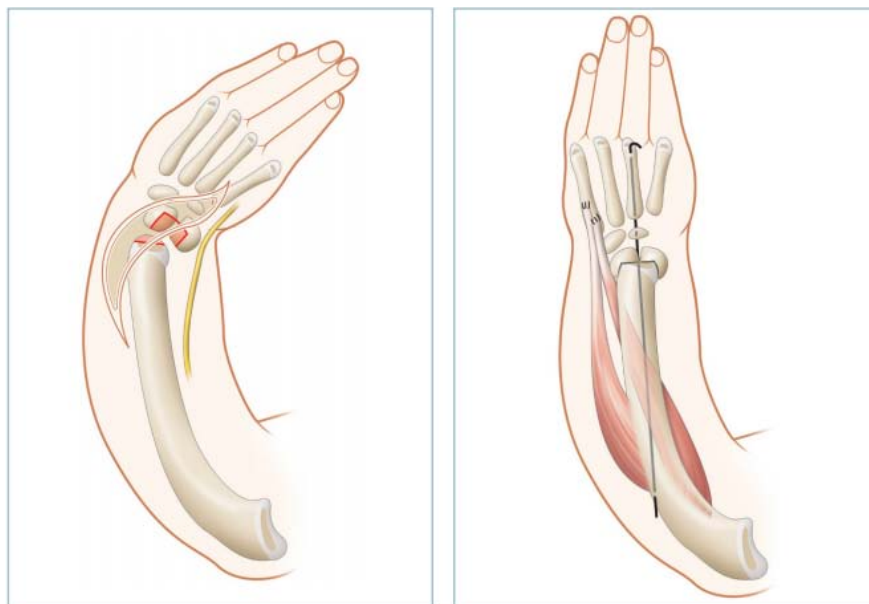


Figure 18: Correction de la main bote radiale par centralisation.

Des modifications ultérieures ont été développées pour limiter les lésions corporelles ulnaire, y compris l'ablation de certaines parties seulement du carpe, l'ostéotomie du cubitus et la libération importante des tissus mous avant la centralisation (O 'Rahilly 1951; DeLorme 1969; Linge 1969; Bora et al.1970 ; Lamb 1977; Watson et al.1984; Manske et Goldfarb 2009). Ces modifications aident à diminuer la force nécessaire pour réduire le carpe.

Actuellement, les techniques de centralisation sont précédées d'une distraction des tissus mous avec ou sans libération des tissus mous (voir ci-dessous) pour réduire le temps opératoire et permettre un rééquilibrage plus facile du poignet. (24)

a. Technique opératoire :(20)(33)(36)(35)(41)

Les voies d'abord_sont multiples, elles dépendent de l'importance de la déformation:

- transversale oblique allant de la base de l'index au bord ulnaire du poignet (figure 19);

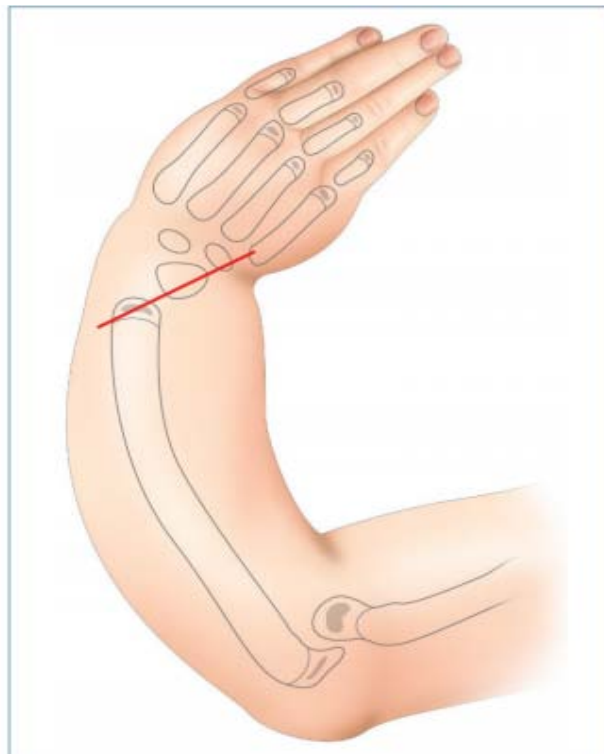


Figure 19: incision transversale oblique dorsale

- en S simple à la face dorsale du poignet ;
- en S à la face dorsale du poignet associée à une résection cutanée ulnaire et une plastie en Z sur le bord latéral du poignet si la peau radiale paraît trop tendue. Le système veineux dorsal est préservé. Elle permet d'avoir un jour suffisant sur les structures latérales et médiales (figure 20)

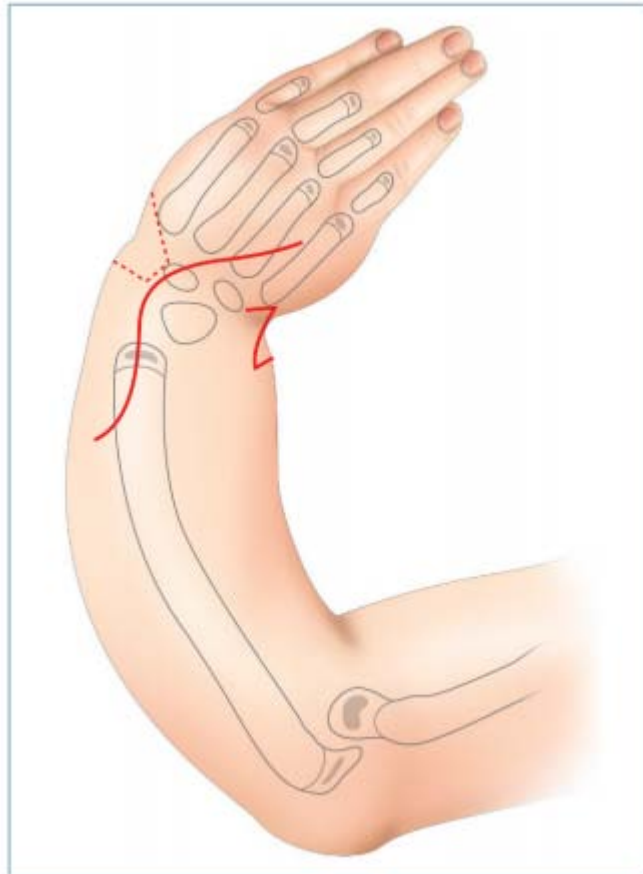


Figure 20: Incision cutanée en S à la face dorsale du poignet. On complète par une résection cutanée ulnaire en V et une plastie en Z sur le bord radial afin que la peau puisse s'expandre au moment de la correction de la déviation radiale

- lambeau bilobé dorsal (Evans). L'excédent cutané ulnaire est transposé sur le bord radial du poignet. Le décollement cutané souvent important de cette incision expose à des nécroses des lambeaux par stase veineuse.



Figure 21: lambeau bilobé sur le poignet dorsal

Pilz et ses collègues ont revu rétrospectivement toutes les incisions utilisées pour la prise en charge de la main bote radiale dans leur établissement entre 1970 et 1996. Dans cette série, tous les lambeaux ont cicatrisé à l'exception des lambeaux bilobés, où une perte partielle de lambeau chez plus de 50% des patients (Pilz et al.1998)(24). Malgré ces complications, Pilz recommande cette incision.

Après l'incision cutanée, un tissu épais est retiré du côté radial avec soin pour éviter d'endommager les branches superficielles du nerf radial, afin de réduire la tension de flexion radiale et palmaire du poignet (Figure 22).

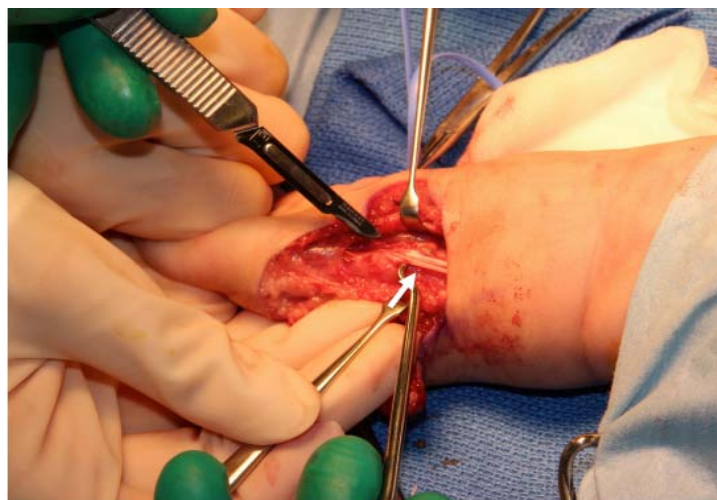


Figure 22: Tissu épais est retiré du côté radial

Les tendons extenseurs des doigts, le pouce (si présent) et l'extenseur carpi ulnaris (ECU) sont identifiés (36). Les parties restantes de l'extenseur carpi radialis brevis (ECRB) et de l'extenseur carpi radialis longus (ECRL) peuvent être conservées pour être transférées au tendon de l'ECU à la fin .

Ensuite, nous excisons le tissu autour de la tête ulnaire et de l'extrémité proximale du carpe. La tête ulnaire peut maintenant être visualisée et l'extrémité proximale du carpe est placée sur la tête ulnaire. (Figure 23)

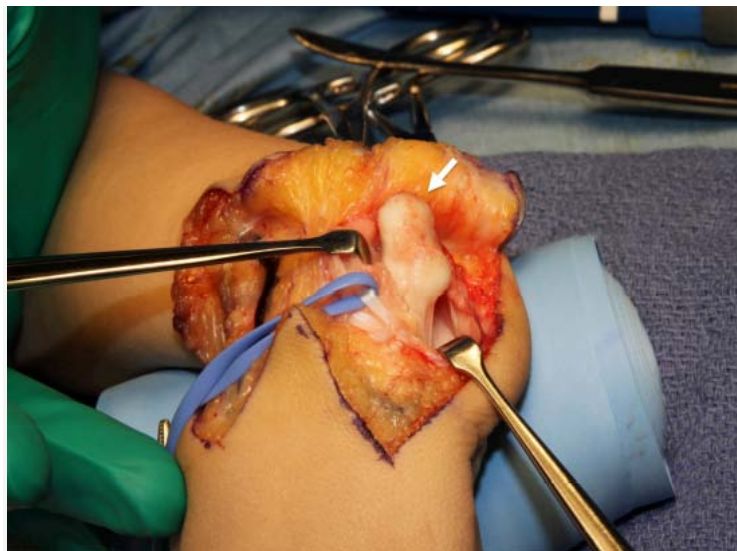


Figure 23: tête ulnaire visualisée

À ce stade de l'opération, Manske et d'autres ont recommandé de créer une logette carpienne pour permettre une stabilisation à long terme du poignet.

La logette est réalisée par résection du lunatum et capitatum. Pour savoir où creuser la logette dans le massif carpien au cours d'une centralisation, on introduit d'abord la broche dans le troisième métacarpien, et on la fait sortir dans le carpe afin de déterminer avec précision l'endroit de la logette(31). Il faut toujours introduire la broche dans le troisième métacarpien afin de ne pas gêner une pollicisation de l'index ultérieurement.

La pénétration de la broche de KIRSCHNER dans l'extrémité inférieure du cubitus est ensuite préparée à l'aide d'une autre broche. Il faut tenir compte de la courbure du cubitus, si elle est supérieure à 30°, on peut réaliser alors une ostéotomie ulnaire. Cette préparation du

trajet et la suppression de la pointe de la broche définitive (qui est celle introduite dans le métacarpien) permettent de suivre la courbure de l'os et d'éviter la sortie prématurée de la broche. Les broches en acier inoxydable ont une certaine flexibilité qui d'ailleurs semble jouer un rôle dans le redressement diaphysaire.

Des procédures supplémentaires peuvent inclure le transfert des tendons radiaux restants vers le bord ulnaire du carpe, la plication de la capsule ulnaire et la résection du tissu cutané en excès.

L'établissement de l'équilibre musculaire est important pour la prévention de la récurrence de la déformation angulaire.

L'extenseur carpi ulnaris peut être déplacé distalement sur le cinquième métacarpien pour améliorer la stabilisation du poignet. De plus, le flexor carpi ulnaris (FCU) peut être attaché à l'ECU pour améliorer encore l'extension du poignet et prévenir la subluxation du carpe.

Les incisions sont fermées. La main est placée dans une position neutre entre la supination et la pronation. Le garrot est libéré et la circulation est évaluée.

Delorme et Goldberg recommandaient de laisser les broches de KIRSCHNER indéfiniment et de les changer si nécessaire à des intervalles de 18 à 24 mois.(36)

Les inconvénients de la centralisation peuvent être résumés dans les points suivants :

- Un raccourcissement du membre: Sestero et coll. ont rapporté que les centralisations atteignent 48% de la longueur ulnaire normale par rapport à 64% chez des patients non traités chirurgicalement(40)
- Une raideur du poignet (cette technique apparaissant comme une arthrodèse partielle déguisée) ;
- Une nécessité de conserver le brochage jusqu'à la fin de croissance imposant des changements itératifs en raison de bris, de migration de matériel (avec ses complications cutanées infectieuses) ou d'inadaptation lors de la croissance. L'utilisation récente de broches en titane, plus résistante, paraît être une solution pour diminuer la fréquence des ruptures de broches.

– Une récurrence néanmoins possible de la déformation. Najd Mazhar et al. ont rapporté une perte moyenne de correction de l'index de Manske de 13° après un suivi moyen de 5 ans. Pour éviter les récurrences, deux techniques principales ont été proposées: les transferts tendineux et la fixation interne. Bien que le rééquilibrage du poignet avec des transferts tendineux semble être l'option la plus attrayante, une perte de correction peut survenir en raison de la qualité des muscles transférés et du retrait précoce du matériel.(19)

+ **Dans notre série**, quatre patients (66.66%) ont bénéficié d'une centralisation. L'index de Mansek moyen est passé de 87.5° en préopératoire à 21.25° après centralisation. Le résultat global est satisfaisant, ce qui montre que les équipes du service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech maîtrisent très bien cette technique chirurgicale.

+ **Dans la série de Taghinia**, six patients (85.7%) ont bénéficié d'une centralisation. L'index de Mansek moyen est passé de 96° en préopératoire à 12° après centralisation. Le résultat global est satisfaisant.

+ **Dans la série de Gerber**, six patients (30%) ont bénéficié d'une centralisation. L'index de Mansek moyen postopératoire est de 24°. Le résultat global est satisfaisant.

+ **Dans la série de Prasad**, sept patients (50%) ont bénéficié d'une centralisation. Le résultat global est satisfaisant.

3.2. RADIALISATION:

En réponse aux mauvais résultats produits dans les premiers rapports de centralisation, Buck-Gramcko a introduit la technique de la radicalisation (Buck-Gramcko 1985).

a. Technique opératoire:(36)(46)

Sous anesthésie générale et garrot pneumatique, on réalise une incision en « S » du dos de la main au tiers proximal de l'avant-bras ou en « Z » (figure 24). Ces incisions permettent une meilleure exploration qui est un temps capital et doit être réalisée région par région pour n'oublier aucun élément.

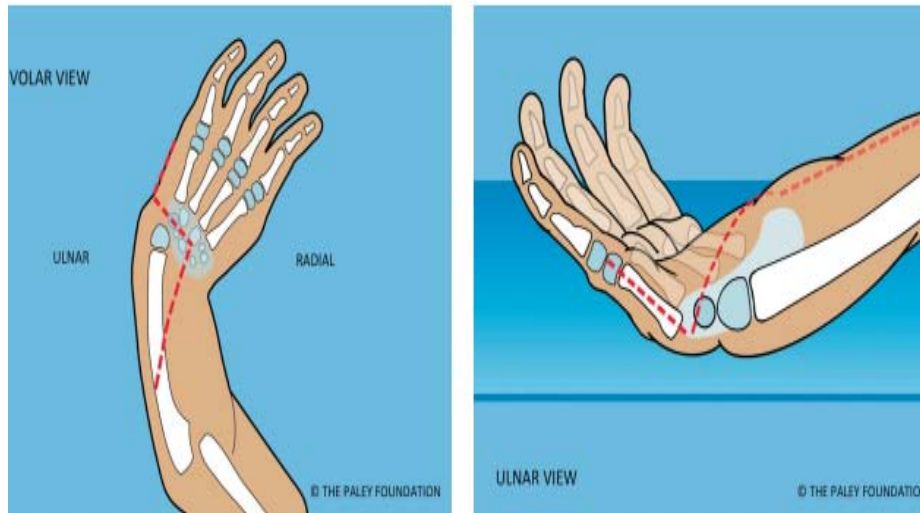


Figure 24: Incision en Z

On suit le trajet du nerf ulnaire en distal et on le décompresse au niveau de la paume de la main.

Le muscle abducteur du petit doigt est libéré de l'os pisiforme. L'os pisiforme est séparé du triquetrum

Le tendon et le corps du muscle FCU sont disséqués. Il faut prendre soin d'identifier les structures neurovasculaires proximales dans le corps du muscle FCU afin de maintenir leur intégrité.

Ensuite on identifie le nerf médian sur le côté radial de l'avant-bras et on le décompresse au niveau de la paume de la main en coupant le rétinaculum des fléchisseurs distalement (figure 25).

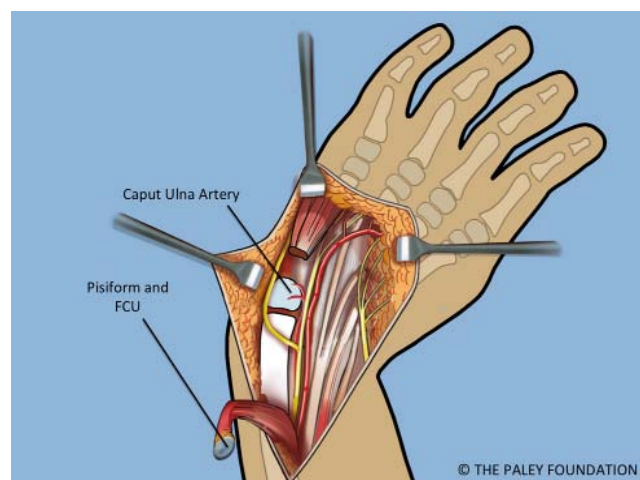


Figure 25: Le FCU est disséqué. Les nerfs ulnaire et médian sont décomprimés dans la main.

On repère l'extensor digiti minimi (EDM) qui est le plus souvent présent et l'ECU dont le rôle sera capital en fin d'intervention. Il vont être par la suite disséqués. Le tendon de l'EDM a un très petit diamètre et peut être très facilement blesser. Le ligament collatéral ulnaire est coupé.

Une bande fibreuse radiale peut être découverte lors de l'exploration et doit être excisée si elle existe. Elle correspond à un reliquat du squelette radial.

La capsule ulno-carpienne est incisée transversalement. Cela évitera de couper à travers le lunatum. L'emplacement du triquetrum sert de repère puisque sa surface palmaire est exposée après avoir retiré le pisiforme du carpe. On libère la face dorsale et interne du cubitus de toute attache.

Les tissus capsulaires sont disséqués sous vision directe en suivant autour du bord proximal du carpe vers le côté radial (figure 26)

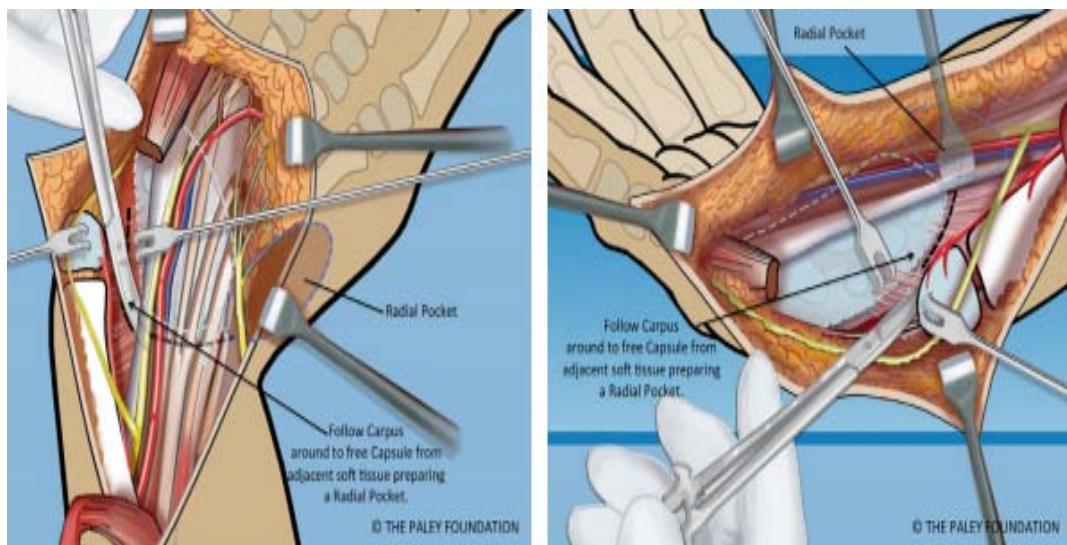


Figure 26: Dissection des tissus capsulaires

Cette dissection mène également à une masse musculaire donnant naissance à des tendons plus ou moins bien individualisés. Dans les cas les plus favorables, il est possible d'identifier un muscle extensor indicis proprius, le brachio radialis, l'extensor carpi radialis longus et l'extensor carpi radialis brevis. Les muscles fléchisseurs du poignet sont rarement retrouvés. En revanche, les fléchisseurs des doigts doivent être protégés et non traumatisés. Parfois, ces structures du versant radial sont absentes, grêles ou de mauvaise qualité et ne peuvent pas être transférées. Elles conduiront l'opérateur à renoncer à la radialisation.(31)

En effet, la clé de la réussite à long terme de cette intervention, semble être la qualité du transfert des muscles radiaux sur l'ECU.

On dissèque les tissus mous palmaires et dorsaux du carpe. Cette dissection est assez étendue et peut ressembler presque à une dévascularisation du cartilage du carpe. Si le plan de dissection est légèrement en dehors du plan de la microvascularisation, la circulation carpienne survit. Cette partie de la dissection sépare les tendons des deux côtés du carpe. Cela rend le carpe suffisamment mobile pour permettre son ulnarisation par rapport à la tête ulnaire.

On ulnarise le carpe en le déplaçant vers le côté ulnaire de la tête ulnaire.(figure 27)

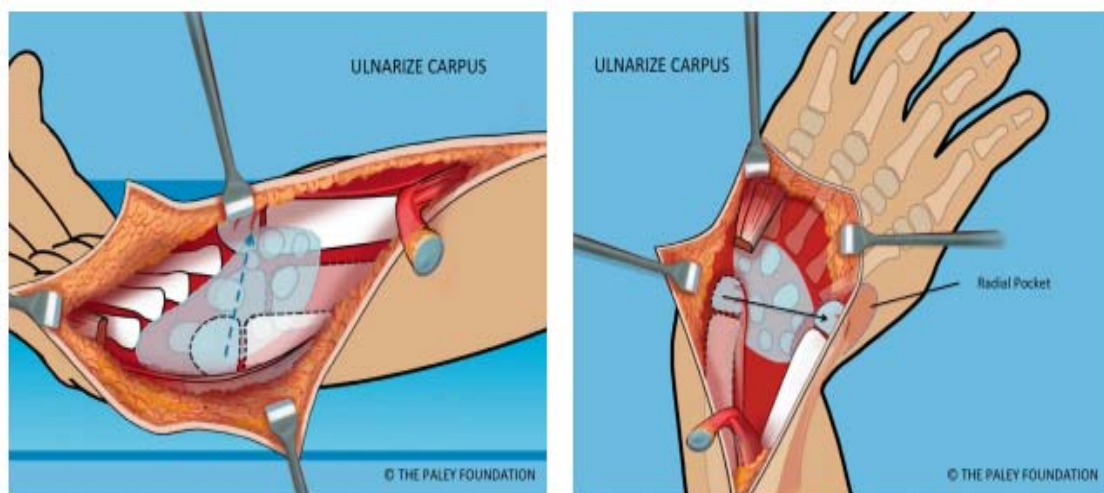


Figure 27: Ulnarisation du carpe

Une broche de Kirschner est introduite en va-et-vient dans le carpe de proximal en distal et de médial en latéral vers le deuxième métacarpien, mais cela risque de gêner une pollicisation future. Elle est ensuite introduite dans l'ulna jusqu'à son extrémité proximale sans perforer l'olécrâne et sa plaque épiphysaire sous amplificateur de brillance. Cette manœuvre est parfois difficile et les fausses routes sont possibles .

La main est positionnée en légère inclinaison cubitale. Si elle bute précocement sur la corticale à cause de la courbure de cubitus, on réalise une ostéotomie en coin au niveau de tiers moyen avant l'introduction de la broche.

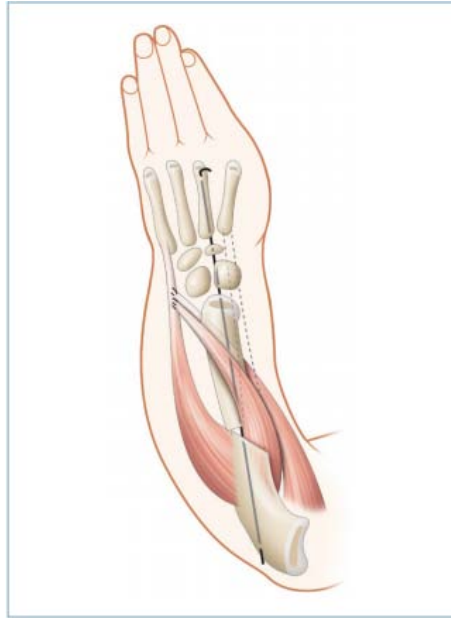


Figure 28: Radialisation : après réduction de la déformation, celle-ci est maintenue de façon transitoire par un brochage en hypercorrection de la déformation en réalisant le plus souvent une ostéotomie associée de l'ulna, puis des transferts musculaires actifs dans le même temps.

Des broches entre 15 et 20 dixièmes de millimètre sont utilisées selon l'âge. Le ligament médial du carpe, habituellement bien individualisé, est retenu par plicature et les reliquats capsulaires sont suturés au périoste, formant un néo ligament collatéral.

Les muscles radiaux palmaires et dorsaux sont passés entre l'ulna et les tendons extenseurs. Puis, ils sont transférés en bloc sur l'ECU par faufilage selon Pulvertaft ou réinsérés sur le carpe ou la base du 5ème métacarpien si leur longueur le permet grâce à une ancre osseuse (ex. : Mitek®).

Le ligament annulaire est transposé entre l'articulation et les tendons pour prévenir des adhésions.

Après hémostase soignée, l'excès de peau cubitale du poignet est excisé en respectant les branches sensibles du nerf cubital. La broche est recourbée à son extrémité distale et enfouie sous la peau.

Un plâtre immobilisant le coude et le poignet est mis en place en général pour une période de trois semaines.

En période postopératoire, le bras est strictement surélevé et des contrôles de la vascularisation du membre sont effectués.

La physiothérapie commence le premier jour postopératoire et consiste en des exercices d'amplitude des mouvements du coude et des doigts.

La broche de Kirschner est enlevée soit à la huitième semaine soit lors de la pollicisation. Une ablation très précoce, à la quatrième semaine, a été proposée par Wynne-Davies et Lamb sans altérer le résultat(17). Après cette ablation, une attelle nocturne est portée pendant quelques mois ainsi qu'après les trois semaines d'immobilisation qui suivent la pollicisation.

Les inconvénients de la radialisation peuvent être résumés dans les points suivants :

- c'est une technique impossible en l'absence de muscles transférables ;
- une possible récurrence de la déformation ;
- un flessum avec perte de mobilité du poignet à long terme.(31)
- **Dans notre série**, aucun patient n' a bénéficié de la radialisation.
- **Dans la série de Taghinia**, un seul patient (14.3%) a bénéficié d'une radialisation. L'index de Mansek est passé de 93° en préopératoire à 30° en postopératoire. Le résultat global est satisfaisant.
- **Dans la série de Gerber**, 12 patients (60%) ont bénéficié d'une radialisation. L'index de Mansek moyen postopératoire est de 29°. Le résultat global est satisfaisant.
- **Dans la série de Bhat**, 14 patients (100%) ont bénéficié d'une radialisation. L'index de Mansek moyen est passé de 66° en préopératoire à 3° en postopératoire. Le résultat global est satisfaisant.
- **Dans la série de Prasad**, sept patients (50%) ont bénéficié d'une radialisation. Le résultat global est satisfaisant.

3.3. Distraction des tissus mous:

La distraction préopératoire des tissus mous est recommandée par beaucoup d'auteurs (James et Beemer, 2005; Kessler, 1989; Nanchahal et Tonkin, 1996; Peterson et al., 2007; Smith et Greene, 1995; Vilkki, 1998). (7)

La distraction des tissus mous a pour but d'obtenir l'alignement du poignet avant une centralisation ou une radialisation.

Elle est utilisée pour un poignet raide et résistant au traitement par orthèse et manipulation. Cette technique peut théoriquement être proposée à n'importe quel âge. (31)

Il est préférable de réaliser la distraction dès que possible pour tirer avantage de la souplesse précoce des tissus. Comme le préconisent plusieurs chercheurs, la manipulation précoce des tissus mous permet un étirement maximal des tissus mous avec moins de blessures aux structures importantes. Les unités musculo tendineuses peuvent être étirées plus facilement avec moins de dommages aux connexions actine-myosine, conservant ainsi plus de fonction. De plus, le point final de la distraction est atteint plus rapidement chez les patients les plus jeunes. Cette stratégie minimise la durée de la distraction et diminue les complications associées telles que les infections liées aux broches et l'irritation cutanée. Enfin, il est préférable de réaligner le poignet avant la première année de vie pour donner à l'enfant un schéma précoce de préhension radiale et améliorer la position du poignet pour une pollicisation ultérieure. (9)

Goldfarb et ses collègues ont réalisé une distraction des tissus mous avant la centralisation et ont noté que la centralisation pouvait être effectuée efficacement et sans tension après la distraction, qui était en moyenne de 16 mm.

Nanchahal et Tonkin ont rapporté une expérience similaire, notant que le réalignement carpien était possible chez 5 des 6 patients ayant subi une distraction préopératoire, mais seulement chez 1 des 6 patients traités sans distraction. (3)(15)

Manske et al. ont observé que la distraction des tissus mous ne permet pas de prévenir les rechutes de la déformation. Aucune différence n'a été appréciée entre les patients ayant subi une centralisation seule ou une distraction avant la centralisation. (6)

Kessler a été le premier à utiliser la distraction préopératoire des tissus mous pour éviter un raccourcissement du cubitus. Avant son rapport, les programmes de thérapie par attelle et par étirement dynamique étaient les seuls moyens d'étirer les tissus mous radiaux courts et sous-développés. Si ces programmes échouaient, la centralisation pourrait encore être réalisée, mais au détriment de l'excision des tissus mous et osseux.

Avec sa technique, Kessler a évité le raccourcissement du squelette et l'étirement excessif des structures neuro-vasculaires au moment de la centralisation.(9)

Deux méthodes peuvent être utilisés :

a. Distraction par appareil circulaire type Ilizarov® :

La méthode d'Ilizarov, en effet, ne détermine pas seulement une ostéogénèse guidée par la technique de la compactotomie et la distraction des segments osseux de 1 mm/jour, elle provoque, en outre, une régénération par croissance biologique et un allongement progressif des parties molles par distraction naturelle des extrémités des moignons osseux. La distraction de 1 mm par jour des os longs stimule la formation du produit ostéoïde de manière progressive, provoquant également un allongement des nerfs, des artères, des veines et des unités musculaires. Cette méthode offre donc des possibilités nombreuses, pour la correction des segments osseux.

La méthode d'Ilizarov pour l'allongement et la correction de l'axe d'un os long prévoit après exsanguination du membre supérieur et la réalisation d'une petite incision cutanée sur le bord cubital du poignet:

- la compactotomie en zone épiphysaire ;
- l'utilisation de deux anneaux, l'un au niveau de l'avant bras et l'autre au niveau de la main. Chaque anneau est fixé grâce à deux broches de 2 à 2,5 mm sur l'ulna et 1,5 mm au niveau des métacarpiens. Ils sont solidarités par une charnière située en regard du poignet. Deux tiges de distraction sont positionnées l'une en regard du versant radial, l'autre sur le versant ulnaire ,

- la distraction est débutée immédiatement. Elle se fait de façon asymétrique, plus rapide sur le versant radial (1,5 mm/j) que sur le versant ulnaire (0,5 mm/j). La distraction est suspendue en cas de gonflement ou de douleur. Les patients doivent être observés avec des visites cliniques hebdomadaires et des radiographies. La distraction se poursuit jusqu'à ce que la main puisse être repositionnée passivement au neutre. Le but étant d'obtenir une hypercorrection de la déformation avec un excès de distraction (5 mm).
- l'appareil doit être conservé 4 semaines après la fin de la distraction,
- la stabilisation est ensuite réalisée par brochage percutané simple (équivalent d'une centralisation) sous contrôle scopique ou à foyer ouvert selon la technique habituelle (centralisation ou radialisation) après régression des phénomènes inflammatoires,
- une protection par orthèse est nécessaire dans les deux cas. (11)(18)(31)

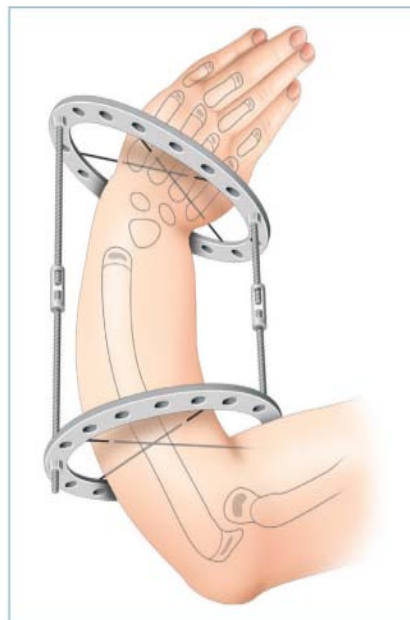


Figure 29: Correction progressive par un fixateur externe de type Ilizarov.

Sabharwal et al. ont utilisé le distracteur Ilizarov pour la distraction préopératoire des tissus mous chez 4 patients âgés en moyenne de 18,3 mois. Après un suivi de 26 mois, les résultats étaient satisfaisants avec une amélioration moyenne de l'index de Manske de 72°. (9)

b. Distraction par appareil mono-plan :

Une incision cutanée transversale au niveau de l'articulation ulno-carpienne a été utilisée pour exposer et exciser le tissu fibreux radial. Des broches distales du dispositif de distraction ont ensuite été placées dans des trous pré-percés dans le deuxième ou le troisième méta-carpe sous vision directe. Des broches plus grandes ont été introduites dans le cubitus proximal moyen sous guidage fluoroscopique.

L'appareil est positionné sur le versant ulnaire avec deux fiches en aval de l'apophyse coronoïde et deux fiches au niveau de la base des métacarpiens médiaux .

La correction de l'angulation du poignet débute immédiatement. D'autres auteurs préfèrent commencer la distraction 4 à 5 jours après l'opération. Il est indispensable d'alterner les périodes de distraction avec les périodes de réaxation de façon à ne pas écraser les structures ostéocartilagineuses carpiennes. Lorsque se produit la réaxation, il est souvent nécessaire de réduire la distraction.

La suite du traitement suit les mêmes principes que ci-dessus.

La durée moyenne de la distraction est de 40 jours (entre 4 et 7 semaines).(11,21,25)

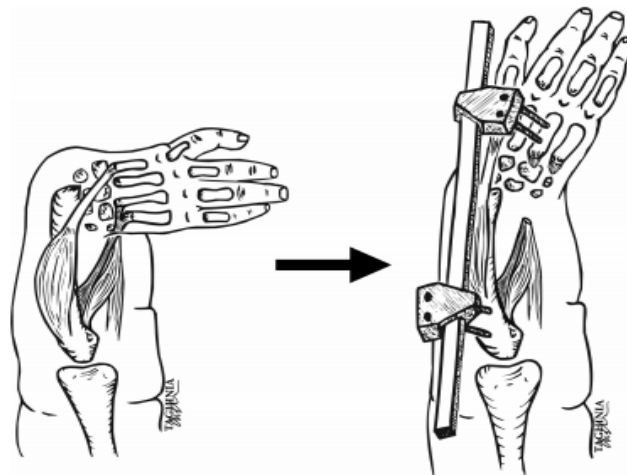


Figure 30: Distraction articulaire par fixateur mono-latéral

Smith et Greene ont réalisé une distraction articulaire par fixateur mono-latéral avant centralisation chez 4 patients et les poignets sont restés bien alignés après 14 mois chez tous les patients.

Cependant, Nanchahal et Tonkin ont utilisé aussi un fixateur mono-latéral pour six mains club radiales (âge moyen, 8 mois), mais l'amélioration des paramètres radiographiques n'a pas été frappante après un suivi de 20 mois.

c. Les limites de la distraction :

L'encombrement du matériel actuellement disponible, la réticence des parents, la nécessité de plusieurs interventions sont les freins essentiels à l'utilisation de cette technique de distraction, quel que soit le matériel.

Kotwal et al. ont analysé les résultats radiographiques et fonctionnels de 446 patients atteints de main bote radiale de type 3 ou 4 sur 20 ans. Les auteurs ont comparé les patients ayant eu un traitement conservateur seul, incluant des étirements passifs et des attelles (n = 137), avec ceux qui avaient bénéficié d'un traitement conservateur suivis d'une correction chirurgicale

(n = 309), soit par centralisation (n = 205) soit par radialisation (n = 107). Avec un suivi moyen de 10.6 ans, les auteurs ont montré que la correction chirurgicale améliorait l'alignement du poignet (Index de Manske est de 12° chez les patients traités chirurgicalement Vs 85° chez les patient ayant reçu un traitement conservateur) ainsi que l'amplitude du mouvement du doigt long (157 vs 86).(6)

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une distraction.

Dans une étude de Geck, comparant les résultats de 15 radialisations et de 14 centralisations suivies pendant 50 mois, aucune différence n'a été observée dans les résultats entre les deux techniques.

Le risque de ré-opération a été observé chez les patients dont la chirurgie avait été pratiquée à un âge plus jeune.

Dana et ses collègues ont publié une série de huit patients traités par distraction préopératoire et radialisation suivis pendant plus de 2 ans. La récurrence de la déformation radiale était élevée avec sept des huit patients présentant une déformation récurrente.(24)

3.4. Transfert articulaire microvasculaire:

Historiquement, l'idée de stabiliser la main bote radiale avec une greffe osseuse a été présenté en 1928 par Albee à l'aide de simples greffes osseuses tibiales, et en 1945 par Starr qui a utilisé une traction squelettique préopératoire de 6 semaines pour la correction de l'alignement de la main suivie par une greffe de péroné non vascularisée.(23)(24)

Carroll a suivi 18 patients traités par une greffe de péroné pendant une moyenne de neuf ans, et a trouvé une rechute de déformation chez tous les patients. (2)

La plupart de ces techniques ont été abandonnées en raison de la complexité, de la pseudarthrose et de l'incapacité de l'os à croître avec le patient.

Les techniques microchirurgicales permettent le transfert de greffes osseuses vascularisées pouvant inclure un cartilage de croissance viable.

Sur la base des travaux antérieurs d'Albee et Heikel, Vilkki a utilisé le transfert de la deuxième articulation métatarsophalangienne vascularisée pour stabiliser le carpe.

La deuxième articulation est transférée pour créer une nouvelle colonne radiale dans le poignet. Cette nouvelle colonne radiale est constituée de métatarse et de la phalange proximale du deuxième orteil, qui est transférée vers l'ulna distal. La reconstruction en forme de Y soutient le carpe avec un potentiel de croissance à la fois dans le cubitus et dans la nouvelle colonne radiale.

Les avantages de cette technique comprennent la prévention des blessures au carpe et du cartilage de conjugaison ulnaire, la préservation du mouvement du poignet et la préservation de la croissance ulnaire .

Cette technique chirurgicale comporte deux étapes. Dans la première étape, la distraction des tissus mous est utilisée pour aligner le carpe avec le cubitus et pour créer un espace pour le transfert de l'articulation dans l'avant-bras distal. La deuxième étape consiste à transférer l'articulation à l'avant-bras affecté. Le métacarpien est stabilisé au cubitus avec des broches de Kirschner ou des vis, et l'orteil est vascularisé par anastomose de bout en bout avec l'artère médiane.

Une petite palette cutanée est souvent utilisée pour surveiller l'articulation transférée, en plus de fournir une couverture supplémentaire des tissus mous sur la face radiale serrée du poignet.

Cette procédure est considérée comme une nouvelle alternative pour la centralisation, et les premiers rapports montrent moins de déformations récurrentes par rapport aux techniques de centralisation traditionnelles; cependant, les inconvénients comprennent la nécessité de deux interventions chirurgicales, la nécessité d'une chirurgie micro vasculaire et le sacrifice du deuxième orteil pour la reconstruction.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de cette technique.

Vikki a rapporté les résultats du transfert de la deuxième articulation métatarsophalangienne vascularisée sur 24 membres avec un suivi moyen de 11 ans. Le déviation radiale finale était de 28° et la longueur moyenne du ulna était de 67% du côté controlatéral.

Des complications ont été observé chez plus de 50% des patients, dont 5 cas d'échec du transfert, dont 2 d'origine vasculaire et dont 3 avaient une nécrose ou fracture entraînant une nécrose de la tête métatarsienne. Une subluxation de l'articulation était présente dans 6 cas et plusieurs patients ont subi des ostéotomies ultérieures ou procédures de transfert conjointes.(3)

3.5. Ostéotomies de l'ulna

L'ostéotomie est indiquée devant la présence d'une courbure ulnaire, il peut être nécessaire de faire une ou plusieurs ostéotomies car cette courbure participe en partie à l'inclinaison de la main. Cette intervention peut se pratiquer au moment du réalignement ou secondairement pour corriger un défaut résiduel.

L'ostéotomie ulnaire est considérée comme une composante importante de la correction esthétique.(4)

Par un court abord sur la crête ulnaire au sommet de la déformation, on réalise une ostéotomie sous-périostée de l'ulna en réséquant un triangle osseux avec conservation d'une charnière latérale. La stabilisation se fait grâce à un brochage axial centromédullaire (qui réaxe dans le même temps le poignet) ou, chez l'adolescent, à l'aide d'une plaque en compression, ce qui dispense d'immobilisation plâtrée complémentaire.

Ces ostéotomies de fermeture exposent à un raccourcissement parfois préjudiciable pour l'esthétique et la fonction de l'ulna.

Il est possible d'observer des infections locales, quelques rares troubles de la consolidation et de possibles récives de la déformation en inclinaison radiale du poignet lors des ostéotomies faites secondairement par présence d'une bride cicatricielle latérale.

Dans notre série, un seul patient a bénéficié d'une ostéotomie de l'ulna pratiquée au même moment que la centralisation.

3.6. Allongements du cubitus:

Cette technique consiste à une ostéotomie sous périosté diaphysaire transversale puis distraction progressive par un fixateur externe axial unilatéral. Quelquefois une broche guide intra médullaire est mise en place au niveau de l'os allongé ; le fixateur externe est laissé en place pendant tout le temps de l'allongement et de la consolidation osseuse. La durée du traitement en moyenne de 51 mois.(66)

L'allongement du cubitus est une option thérapeutique intéressante pour obtenir une plus grande longueur de l'avant-bras. On peut s'attendre à un gain de longueur moyen de 4 à 7 cm.

Farr et ses collègues ont rapporté 8 cas chez 6 patients, mais ils ont noté que les gains post-chirurgicaux initiaux n'étaient pas maintenus.(3)

Les complications rencontrées sont: la raideur, la récive de la déformation, les infections, le retard de consolidation et la douleur.

Ces complications et la nécessité de plusieurs étapes pour obtenir un allongement adéquat, présentent des réserves en regard à cette opération.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de cette technique

3.7. L'allongement du radius :

Il ne sera réalisé que lorsque la radio-carpienne existe. L'allongement du radius reste une technique difficile.

3.8. Arthrodèses du poignet:

Elles ne sont proposées qu'en fin de croissance pour des déformations résiduelles invalidantes tant sur le plan esthétique que fonctionnel.

Elle permet de garder une main normo-axée de façon définitive, au prix d'une immobilité complète du poignet.(5)

Le port d'une orthèse préopératoire (pendant quelques semaines) confectionnée dans la position souhaitée de la future arthrodèse est indispensable. Elle permet au patient de se familiariser avec une position qui répondra au mieux à ses besoins et de mimer le gain fonctionnel futur.(15)

3.9. La pollicisation :

Le principe de pollicisation a initialement été décrit en 1949 par Gosset pour reconstruction du pouce après amputation traumatique, en 1953, Littler a étendu cette technique aux enfants présentant une hypoplasie sévère ou une aplasie du pouce. De nombreux raffinements techniques ont depuis été apportés par d'autres auteurs dont Malek, Zancolli et surtout Buck-Gramcko qui a joué un rôle très important dans la diffusion de la technique chirurgicale.

Le principe théorique de pollicisation de l'index est simple : transformer un index en pouce. Sa réalisation en est autrement plus complexe.(67)

L'articulation métacarpo-phalangienne de l'index deviendra l'articulation carpométacarpienne du néo-pouce. L'articulation inter-phalangienne proximale deviendra l'articulation métacarpo-phalangienne du néo-pouce. L'articulation inter-phalangienne distale de l'index deviendra l'articulation inter-phalangienne du pouce.

Les fléchisseurs profond et superficiel de l'index deviendront le long fléchisseur du pouce. L'extenseur propre de l'index deviendra le long extenseur du pouce. L'extenseur commun de l'index deviendra long abducteur et court extenseur du pouce.

Les muscles premier interosseux palmaire et dorsale deviendront les intrinsèques du néo-pouce: adducteur pour le premier et abducteur et opposant pour le second.(50)

Le but ultime de cette prise en charge est de restaurer une pince pollicidigitale fonctionnellement satisfaisante et d'améliorer l'aspect esthétique.(7)

3.10. Traitement des camptodactylies:

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

Le traitement débute toujours par un appareillage statique et/ou dynamique en orthèse d'extension, suivi, si ce traitement fonctionnel n'est pas efficace d'un geste chirurgical. L'intervention consiste alors en la correction d'une anomalie anatomique lorsqu'elle est retrouvée, associée à de la rééducation.(47)

3.11. Prise en charge psychologique:

Il est primordial de considérer la détresse psychique, d'écouter les familles, de les aider à poser des questions et à exprimer leurs émotions. Cette écoute adaptée aux parents permet souvent de baisser l'anxiété, d'exprimer les ressentis, la peur, le sentiment de culpabilité, le rejet... Les mots doivent être choisis et il faut aider le couple à appréhender son enfant dans sa globalité car il ne pense bien souvent plus qu'à la malformation du bébé, « ce qui lui manque ».

L'information donnée à la famille doit se faire au mieux dans un cadre pluridisciplinaire et doit porter sur la nature de la malformation, sa prise en charge initiale, ainsi que les modalités du suivi, les traitements prescrits, les résultats possiblement obtenus par la chirurgie et les effets indésirables possibles de ceux-ci.

Après l'annonce, il faut accompagner le couple parental à dépasser l'étape de choc, les soutenir pour accueillir et investir cet enfant « différent ». Un accompagnement précoce des parents permet de minimiser le risque des troubles affectifs dans la relation entre le bébé et ses parents.

Il est important de proposer un espace de parole pour l'enfant, l'aider à faire avec sa différence visible et gérer les répercussions psycho-sociales.

Par la suite, le développement psychomoteur et global de l'enfant devra être régulièrement évalué. Il devra être accompagné lors de l'intégration dans une crèche puis à l'école maternelle.

La problématique liée à la scolarisation revient fréquemment. Des questions peuvent se poser sur la stigmatisation, et les limitations dans la participation à la vie scolaire.

L'activité sportive doit être évoquée tout en sachant qu'il n'y a habituellement pas de contre-indication à la pratique de tous les sports mais des adaptations sont parfois nécessaires.

Le soutien psychologique pour l'enfant lui-même est utile pour lui permettre de poser ses questions et d'exprimer son vécu lors de la prise de conscience de sa différence. L'enfant peut être en difficulté avec sa différence visible même si l'atteinte fonctionnelle n'est pas invalidante par rapport à son niveau de maturité. L'accompagnement psychologique de l'enfant et de sa famille devra être proposé jusqu'à la transition enfant-adulte en prenant compte les questions de conduite automobile et d'intégration sociale. Le suivi psychologique pourra alors être proposé à des moments cruciaux de l'existence : choix des études et de la profession, intégration dans la vie active...

Le psychologue et la famille peuvent décider de l'interruption de ce suivi s'il n'est plus jugé utile. (27)

XII. Suivi, rééducation, intégration et transition adulte:

L'enfant est généralement suivi tous les 6 à 12 mois au cours de sa croissance. Une radiographie de l'avant bras sera pratiquée selon les données de l'examen clinique. Avec la croissance, la désaxation du poignet peut récidiver et nécessiter une reprise chirurgicale.

La rééducation au long cours comportera des mobilisations du coude et des chaînes digitales en cas de raideur.

Ces patients présentent de grandes capacités d'adaptation et d'intégration en société.

Après l'adolescence, les choses se stabilisent au niveau du poignet et le patient a bien intégré ses limites fonctionnelles et les compensations possibles. Il est rare qu'une intervention chirurgicale soit indiquée après la fin de croissance. (27)

XIII. EVALUATION POST OPÉRATOIRE:

Les avantages esthétiques des différentes procédures chirurgicales sont évidents, mais les améliorations fonctionnelles n'ont pas été bien établies.

La détermination subjective de l'amélioration de la fonction est difficile avec les malformations congénitales traitées à un jeune âge; l'évaluation parentale de l'amélioration esthétique est souvent le seul résultat à signaler.

Historiquement, l'évaluation radiographique a varié, bien qu'une acceptation générale des paramètres radiographiques précédemment rapportés, y compris la déviation de la main par rapport à l'avant-bras et l'index de Manske, a fourni un moyen de quantifier radiographiquement un traitement réussi et d'évaluer la récurrence. Ces paramètres de mesure objectifs, cependant, ne fournissent pas une évaluation fonctionnelle valide. (44)

Goldberg et Meyne (1976) n'ont pas trouvé de corrélation entre la fonction et l'index de Manske.(4)

L'évaluation objective a été limitée à l'amplitude des mouvements du poignet, à l'amplitude numérique des mouvements et à la force de préhension et de pincement.

Pour évaluer la fonction des ces avant-bras malformés et la fonction globale quotidienne des enfants, on peut utiliser le questionnaire Quick Dash (annexe 2) ou une fiche d'évaluation spécifique développée par S. Guero (Tableau XI). La fiche d'évaluation comporte six items notés de 0 à 3 points. Le score maximum est 18. Un score est considéré comme bon entre 16 et 18, acceptable entre 12 et 15, médiocre entre 8 et 11, mauvais en dessous de 10.

Tableau XI: Evaluation de la fonction du poignet des mains botes radiales

| | | |
|-----------------------------------------------------------|---------------------------|---|
| Stabilité du poignet lors de la flexion des doigts | Stabilité active | 3 |
| | Stabilité passive | 2 |
| | Déviaton radiale parasite | 1 |
| | Flexion parasite | 0 |
| Flessum | 0-20° | 3 |
| | 20-40° | 2 |
| | 40-60° | 1 |
| | >60° | 0 |
| Déviaton radiale | 0-20° | 3 |
| | 20-40° | 2 |
| | 40-60° | 1 |
| | >60° | 0 |
| Grip | >10 Kg | 3 |
| | 5-10 Kg | 2 |
| | 1-5 Kg | 1 |
| | <1Kg | 0 |
| Fonction/Hygiène | Main-anus | 3 |
| | Main-poche | 2 |
| | Main-bouche | 1 |
| S'en sert | beaucoup | 3 |
| | souvent | 2 |
| | rarement | 1 |
| | jamais | 0 |

XIV. INDICATIONS ET CALENDRIER

La prise en charge des enfants présentant une main bote radiale est une urgence thérapeutique relative et doit être débutée dès les premiers jours de vie.

Elle repose sur le traitement conservateur associant des manipulations qui étirent les parties molles rétractées et des attelles quel que soit le type de la déformation.

Les indications du traitement chirurgical ne sont pas uniformes et varient en fonction de la gravité de la déformation de l'avant-bras et du poignet, du degré d'implication du pouce et de l'âge du patient. (22)

Selon certains auteurs, le traitement conservateur constitue le seul moyen thérapeutique pour le type I et II. D'autres proposent une intervention chirurgicale lorsque les patients présentent une déviation radiale marquée au repos. Takagi, Matsuno et coll. ont traité les mains botes radiales type I et II par allongement radiale, les résultats étaient satisfaisants avec un maintien de la correction lors du suivie.(24)(40)

Il existe une unanimité dans la littérature que le traitement des mains botes radiales type III et IV est chirurgicale.(5)(7)(16)(22)(40)

La discussion consiste seulement sur le type de chirurgie et le temps idéal pour le faire.

Il n'y a pas de consensus sur l'âge idéal pour l'intervention chirurgicale, mais en général, la centralisation ou la radialisation du poignet est souvent réalisée entre 6 et 18 mois. La chirurgie est effectuée dans le but que le nourrisson ait un poignet stable pour les activités bimanuelles ainsi que pour faciliter la marche précoce. Bayne a noté que 50% des résultats bons à excellents ont été observés chez des enfants traités avant l'âge de 3 ans.

Après l'âge de 8 ans, la centralisation devient plus difficile et les enfants courent un risque plus élevé de suppression de la croissance ulnaire après l'intervention.

Des procédures supplémentaires pour la correction du pouce hypoplasique sont généralement effectuées avant que l'enfant n'entre à l'école maternelle à l'âge de 2 à 5 ans.

Le traitement de la main botte radiale avec transfert articulaire microvasculaire est généralement réalisé entre 2,5 et 4 ans.(24)

XV. Contre-indications au traitement chirurgicale:

Elles peuvent être résumées dans les points suivant:

- Enfants présentant des anomalies associées sévères avec espérance de vie limitée;
- Enfants âgés de moins de 6 mois. Toute chirurgie doit être précédée d'un bilan complet et d'un traitement orthopédique préalable.

- Mobilité du coude limitée. Le réalignement ne doit pas entraver les possibilités des mouvements de mise de la main à la bouche
- Formes de type I et II pour lesquelles le traitement conservateur donne des résultats satisfaisants. (31)

XVI. Complications:

Les complications per opératoires sont les suivantes :

- étirement nerveux (nerf médian), facteur limitant de la correction de la déformation;
- étirement des structures vasculaires ;
- fracture de l'ulna et des métacarpiens lors du brochage ;
- lésion de la plaque de croissance épiphysaire ulnaire.

Les complications post opératoires immédiates sont les suivantes :

- souffrance et nécrose cutanée, favorisées par des décollements importants ;
- un syndrome de loge ;
- migration ou fracture des broches ;
- Infection sur pointe de broche.

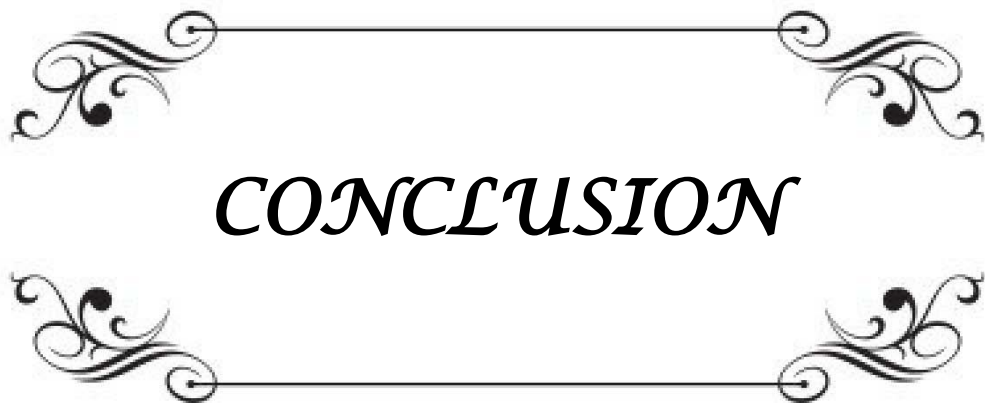
Le tableau suivant montre les complications postopératoires dans quelques séries :
(1)(4)(9)(14)

Tableau XII: Complications du traitement chirurgical dans les différentes séries

| Les séries | Nombre de patients | Technique chirurgicale | Complications |
|-------------|--------------------|------------------------------|---------------------------------------------------------------|
| Notre série | 6 | - arthrodèse (2 patients) | -un cas de syndrome de loge |
| | | -centralisation (4 patients) | - pas de complication notée |
| Prasad | 14 | -centralisation (7 patients) | -un cas d'infection de broche |
| | | -radialisation (7 patients) | -un cas de nécrose cutanée |
| Bhat | 14 | -radialisation (7 patients) | -un cas de syndrome de loge |
| Taghinia | 7 | -centralisation (6 patients) | -2 cas d'infection de broche -un cas de fracture de broche |
| | | -radialisation (1 patient) | -pas de complication notée |
| Kömürcü | 6 | -centralisation (6 patients) | -pas de complication notée |

Les complications à long terme sont les suivantes :

- Résultats incomplets et récurrence de la déformation ;
- Incurvation de l'ulna ;
- Instabilité du carpe ;
- Fermeture prématurée du cartilage de croissance ulnaire distal.



CONCLUSION

La main bote radiale est une malformation congénitale rare qui peut être isolée ou s'inscrire dans le cadre d'un syndrome poly malformatif dont le pronostic est parfois sévère.

Le diagnostic est facile, suspecté cliniquement et confirmé par une radiographie standard de l'avant bras.

La prise en charge est pluridisciplinaire et inclut un traitement conservateur ou un traitement chirurgical en fonction des indications. Le but du traitement est de réaxer la main sous l'avant-bras afin d'améliorer la fonction et l'aspect cosmétique du membre.

Le traitement conservateur est toujours indiqué quel que soit le type de la main bote radiale.

Le traitement chirurgical est indiqué principalement pour les mains botes radiales type III et IV.

Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites et leur indication dépend du type de la main bote radiale, des anomalies associées et des préférences de l'équipe chirurgicale.

La centralisation est l'intervention de choix dans notre série et a permis d'obtenir des résultats satisfaisants.

Enfin, il serait intéressant de suivre ces patients et revoir le résultat du traitement de ces déformations sur un long terme.



ANNEXES

Annexe 1:

Fiche d'exploitation

*Cas N° :

*N° du dossier:

*Nom du patient:

*Date de la 1ère consultation :

*Âge:

*Sexe: M

F

*Origine: Urbain

Rural

*Antécédents:

➤ Personnels:

– Prise de médicaments au cours de la grossesse: Oui Non

– Prise de drogue au cours de la grossesse: Oui Non

– Cas similaire dans la famille: Oui Non

➤ Familiaux:

*Motif de consultation:

*Coté atteint: Droit Gauche Forme bilatérale

*Examen de la main:

*Examen du poignet:

*Examen du coude:

*Syndrome malformatif associé:

❖ Vacterl

❖ Sd Holt Oram

❖ Anémie de Fanconi

❖ Sd TAR

❖ Autre:

*Radio de l'avant bras:

❖ Classification de Bayne:

➤ Type I

➤ Type II

➤ Type III

➤ Type IV

❖ Classification de Goldfarb:

➤ Type N

➤ Type 0

➤ Type 1

➤ Type 2

➤ Type 3

➤ Type 4

➤ Type 5 ○

*Traitement:

- ❖ Orthopédique:
- ❖ Chirurgical:
- ❖ Complication:
- ❖ Résultat:
 - Esthétique:
 - Fonctionnel:
 - Radiologique:

Index de Manske préopératoire:

Index de Manske postopératoire:

- ❖ Recul:

Annexe 2:

Score du quick dash

| Quick DASH | | | | | | | | | | |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------|--------------------|----------------------------------------------|------------|----------------------|-------------------|----------------------|---------------|----------------------------------------------|
| Veuillez évaluer vos possibilités d'effectuer les activités suivantes au cours des 7 derniers jours en entourant le chiffre placé sous la réponse appropriée | | | | | | | | | | |
| | Aucune difficulté | Difficulté légère | Difficulté moyenne | Difficulté importante | Impossible | | | | | |
| 1. | Dévisser un couvercle serré ou neuf | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| 2. | Effectuer des tâches ménagères lourdes (nettoyage des sols ou des murs) | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| 3. | Porter des sacs de provisions ou une mallette | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| 4. | Se laver le dos | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| 5. | Couper la nourriture avec un couteau | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| 6. | Activités de loisir nécessitant une certaine force ou avec des chocs au niveau de l'épaule du bras ou de la main. (bricolage, tennis, golf, etc..) | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| <table border="1"> <thead> <tr> <th>Pas du tout</th> <th>Légèrement</th> <th>Moyennement</th> <th>Beaucoup</th> <th>Extrêmement</th> </tr> </thead> </table> | | | | | | Pas du tout | Légèrement | Moyennement | Beaucoup | Extrêmement |
| Pas du tout | Légèrement | Moyennement | Beaucoup | Extrêmement | | | | | | |
| 7. | Pendant les 7 derniers jours, à quel point votre épaule, votre bras ou votre main vous a-t-elle gêné dans vos relations avec votre famille, vos amis ou vos voisins ? (entourez une seule réponse) | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| <table border="1"> <thead> <tr> <th>Pas du tout limité</th> <th>Légèrement limité</th> <th>Moyennement limité</th> <th>Très limité</th> <th>Incapable</th> </tr> </thead> </table> | | | | | | Pas du tout limité | Légèrement limité | Moyennement limité | Très limité | Incapable |
| Pas du tout limité | Légèrement limité | Moyennement limité | Très limité | Incapable | | | | | | |
| 8. | Avez-vous été limité dans votre travail ou une de vos activités quotidiennes habituelles en raison de problèmes à votre épaule, votre bras ou votre main? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| Veuillez évaluer la sévérité des symptômes suivants durant les 7 derniers jours. (entourez une réponse sur chacune des lignes) | | | | | | | | | | |
| 9. | Douleur de l'épaule, du bras ou de la main | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| 10. | Picotements ou fourmillements douloureux de l'épaule, du bras ou de la main | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| <table border="1"> <thead> <tr> <th>Pas du tout perturbé</th> <th>Un peu perturbé</th> <th>Moyennement perturbé</th> <th>Très perturbé</th> <th>Tellement perturbé que je ne peux pas dormir</th> </tr> </thead> </table> | | | | | | Pas du tout perturbé | Un peu perturbé | Moyennement perturbé | Très perturbé | Tellement perturbé que je ne peux pas dormir |
| Pas du tout perturbé | Un peu perturbé | Moyennement perturbé | Très perturbé | Tellement perturbé que je ne peux pas dormir | | | | | | |
| 11. | Pendant les 7 derniers jours, votre sommeil a-t-il été perturbé par une douleur de votre épaule, de votre bras ou de votre main ? (entourez une seule réponse) | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | | | | |
| Le score QuickDASH n'est pas valable s'il y a plus d'une réponse manquante. | | | | | | | | | | |
| Calcul du score du QuickDASH = ([somme des n réponses] - 1) X 25, où n est égal au nombre de réponses. | | | | | | | | | | |

Questionnaire QUICK DASH: Résultats

Le score final est compris entre 0 et 100, avec 0 correspondant à une fonction normale, et 100 à une fonction quasi-nulle.

| Score de 11 à 55 | Converti sur 100 |
|------------------|------------------|
| 11 | 0 |
| 12 | 2,27 |
| 13 | 4,55 |
| 14 | 6,82 |
| 15 | 9,09 |
| 16 | 11,36 |
| 17 | 13,64 |
| 18 | 15,91 |
| 19 | 18,18 |
| 20 | 20,45 |
| 21 | 22,73 |
| 22 | 25 |
| 23 | 27,27 |
| 24 | 29,55 |
| 25 | 31,82 |
| 26 | 34,09 |
| 27 | 36,36 |
| 28 | 38,64 |
| 29 | 40,91 |
| 30 | 43,18 |
| 31 | 45,45 |
| 32 | 47,73 |
| 33 | 50 |
| 34 | 52,27 |
| 35 | 54,55 |
| 36 | 56,82 |
| 37 | 59,09 |
| 38 | 61,36 |
| 39 | 63,64 |
| 40 | 65,91 |
| 41 | 68,18 |
| 42 | 70,45 |
| 43 | 72,73 |
| 44 | 75 |
| 45 | 77,27 |
| 46 | 79,55 |
| 47 | 81,82 |
| 48 | 84,09 |
| 49 | 86,36 |
| 50 | 88,64 |
| 51 | 90,91 |
| 52 | 93,18 |
| 53 | 95,45 |
| 54 | 97,73 |
| 55 | 100 |

Annexe 3:

Observations

I. Observation 1:

1. Identité:

Patient âgé de 14 mois de sexe masculin, originaire et résident à Marrakech, premier enfant, issu d'un mariage non consanguin, mutualiste.

2. Motif de consultation:

Malformation congénitale des deux membres supérieurs isolé.

3. Antécédents personnels:

- Grossesse bien suivie, menée à terme
- Pas de notion de cardiopathie ni de néphropathie
- Pas de notion de traumatisme

4. Antécédents familiaux:

- Pas de cas similaire dans la famille.

5. Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte à la salle d'accouchement d'une malformation des deux membres supérieurs à la naissance.

6. Examen clinique:

6.1. Examen générale:

Patient conscient à l'admission, en bonne état hémodynamique et respiratoire, bien orienté SG=15/15, conjonctive normo colorée.

6.2. Examen de l'appareil locomoteur:

L'examen clinique retrouve:

- un raccourcissement de l'avant bras gauche
- une raideur importante du poignet gauche
- une raideur du coude droit
- une hypoplasie du pouce gauche

- une camptodactylie du 4ème doigt gauche
- un raccourcissement de l'avant bras droit
- une raideur du poignet droit
- la mobilité du coude droit est acceptable
- absence d'anomalie vertébrale « spina bifida »
- absence d'anomalie des membres inférieurs notamment absence d'une luxation congénitale de la hanche.(pas de limitation d'abduction)

Le reste de l'examen est normale notamment aucune autres anomalies malformatives évidentes

6.3. Examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle ni de de frottement
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.4. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.5. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.6. Examen du périnée:

- Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal.

7. Examen paraclinique:

Des radiographies face et profil de l'avant bras droit et gauche ont été réalisé, et ont montré:

7.1. Coté droit :

- une aplasie partielle du radius à droite: main bote radiale type III selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 85°. (Figure 31)

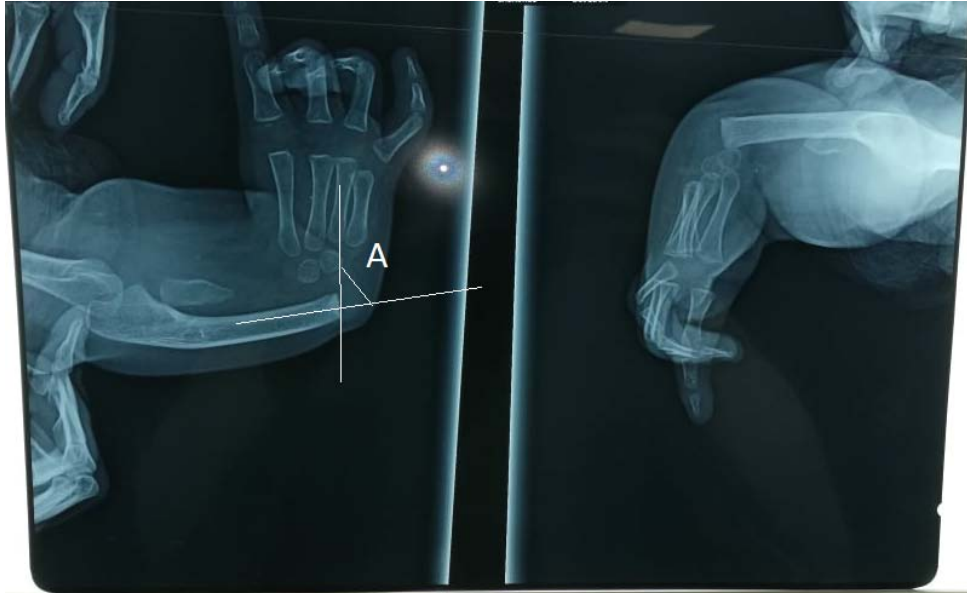


Figure 31: main bote radiale droite type III selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire(A) de 85°

7.2. Coté gauche :

- une aplasie complète du radius à gauche: main bote radiale type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 105°.(Figure 32)



Figure 32: main bote radiale gauche type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire(A) de 105°

NB. Echocoeur et une radio du rachis ont été faite à la recherche d'anomalies non évidentes et aucune anomalie n'a été retrouvée.

Bilan préopératoire : NFS, TP, TCK, groupage

8. Traitement:

8.1. Traitement orthopédique:

Le patient n'a pas bénéficié d'un traitement orthopédique, notamment pas de manipulations qui étirent les parties molles rétractées ni d'attelle.

8.2. Traitement chirurgical:

a. Côté gauche:

Le patient a bénéficié à l'âge de 14 mois d'une réaxation du poignet gauche avec arthrodèse cubito carpienne. L'index de Manske postopératoire du poignet gauche est de 45°. (image 3)

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées.

b. Côté droit:

A l'âge de 21 mois, il a bénéficié d'une réaxation du poignet droit par centralisation:

- Une incision du poignet en S italique a été réalisée partant du côté externe au côté interne
- Dissection sous cutanée
- Dissection et libérations des extenseurs associés au carpe
- Dissection de la région de la concavité avec exérèse d'une bande fibreuse, dissection du nerf médial déplacé, libérations d'adhérences du côté de la convexité, ouverture de l'articulation cubito carpienne, passage d'une broche par le troisième métacarpien qui sera introduite dans le carpe et adaptation de la tête cubitale introduite dans cette loge.
- Fermeture plan par plan après confection d'un lambeau en Z du côté de la concavité, et exérèse d'excès de peau du côté de la convexité
- Pansement et attelle.

L'index de Manske postopératoire du poignet droit est de 30°.

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées.

Il a bénéficié à l'âge de 3 ans d'une libération du 4ème doigt gauche.



Figure 33: Réaxation du poignet gauche avec arthrodèse cubito carpienne. L'index de Manske postopératoire (A) est de 50°

Avec un recul de 3 ans:

- L'index de Manske est de 60° du côté gauche
- L'index de Manske est de 40° du côté droit

Score quick dash est de 59.09%

II. Observation 2:

1. Identité:

Patient âgé de 2 ans de sexe masculin, originaire et résident à Agadir, benjamin d'une fratrie de trois, issu d'un mariage non consanguin, mutualiste.

2. Motif de consultation:

Malformation congénitale isolée du membre supérieur gauche.

3. Antécédents personnels:

- Grossesse bien suivie, menée à terme
- Pas de notion de cardiopathie ni de néphropathie
- Pas de notion de traumatisme

4. Antécédents familiaux:

– Pas de cas similaire dans la famille.

5. Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte à la salle d'accouchement d'une malformation des deux membres supérieurs à la naissance.

6. Examen clinique:

6.1. Examen générale:

Patient conscient à l'admission, en bonne état hémodynamique et respiratoire, bien orienté SG=15/15, conjonctive normo colorée.

6.2. Examen de l'appareil locomoteur:

L'examen clinique retrouve:

- un avant bras raccourci en flexion et en pronation avec déviation radiale de la main
- une raideur du poignet gauche
- une mobilité du coude acceptable
- une hypoplasie du pouce gauche.
- absence d'anomalie vertébrale « spina bifida »
- absence d'anomalie des membres inférieurs notamment absence d'une luxation congénitale de la hanche.(pas de limitation d'abduction)

Le reste de l'examen est normale

6.3. Examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle ni de de frottement
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.4. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.5. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.6. Examen du périnée:

– Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal notamment aucune autres anomalies malformatives évidentes.

7. Examen paraclinique:

Des radiographies de l'avant bras gauche ont été réalisées, et ont montré une main bote radiale classée en premier type IV selon la classification de Bayne puis ultérieurement type III vu l'apparition tardive du moignon radial avec un index de Manske préopératoire de 90°. (Figure 34,36)



Figure 34: Main bote radiale gauche type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 90°

Bilan préopératoire :

NFS, TP, TCK, groupage

Aucun autre examen n'a été réalisé.

8. Traitement:

8.1. Traitement orthopédique:

Le patient n'a pas bénéficié d'un traitement orthopédique, notamment pas de manipulations qui étirent les parties molles rétractées ni d'attelle.

8.2. Traitement chirurgical:

Le patient a bénéficié à l'âge de 2 ans d'une centralisation fixée par une broche de kirschner. L'index de Manske postopératoire est de 10°. (Figure 35)



Figure 35: Réaxation du poignet gauche par centralisation. L'index de Manske postopératoire (A) est de 10°.

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées.

Il a bénéficié à l'âge de 6 ans d'une pollicisation avec un résultat satisfaisant: prise digitale +.

Avec un recul de 4 ans:

- L'index de Manske est de 20°.(Figure 36)
- Score quick dash est de 36.36%.



Figure 36: Radiographie du membre supérieur gauche avec un recul de 4 ans.
NB. apparition tardive du moignon radiale

III. Observation 3:

1. Identité:

Patiente âgée de 14 mois de sexe féminin, originaire et résident à Rhamna, troisième d'une fratrie de quatre, issu d'un mariage non consanguin, ramediste.

2. Motif de consultation:

Malformation congénitale isolée du membre supérieur gauche.

3. Antécédents personnels:

- Grossesse bien suivie, menée à terme
- Bon développement psychomoteur
- Pas de notion de cardiopathie ni de néphropathie
- Pas de notion de traumatisme

4. Antécédents familiaux:

- Pas de cas similaire dans la famille.

5. Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte à la salle d'accouchement d'une malformation des deux membres supérieurs à la naissance.

6. Examen clinique:

6.1. Examen générale:

Patient conscient à l'admission, en bonne état hémodynamique et respiratoire, bien orienté SG=15/15, conjonctive normo colorée.

6.2. Examen de l'appareil locomoteur:

L'examen clinique retrouve:

- un avant bras raccourci en flexion et en pronation avec déviation radiale de la main
- une raideur du poignet et du coude gauche
- une camptodactylie du 3ème et 4ème doigt gauche
- absence d'anomalie vertébrale « spina bifida »
- absence d'anomalie des membres inférieurs notamment absence d'une luxation congénitale de la hanche.(pas de limitation d'abduction)

Le reste de l'examen est normale notamment aucune autres anomalies malformatives évidentes

6.3. Examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle ni de frottement
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.4. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.5. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.6. Examen du périnée:

- Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal.

7. Examen paraclinique:

Des radiographies de l'avant bras gauche ont été réalisées, et ont montré une main bote radiale type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 60°. (Figure 37)



Figure 37: Main bote radiale gauche type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 60°

Bilan préopératoire :

NFS, TP, TCK, groupage

Aucun autre examen n'a été réalisé.

8. Traitement:

8.1. Traitement orthopédique:

La patiente n'a pas bénéficié d'un traitement orthopédique, notamment pas de manipulations qui étirent les parties molles rétractées ni d'attelle.

8.2. Traitement chirurgical:

La patiente a bénéficié à l'âge de 14 mois d'une ostéotomie du cubitus avec une centralisation fixée par broche de kirschner. L'index de Manske postopératoire est de 15°.

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées.

Avec un recul de 2 ans:

- L'index de Manske est de 30°.
- Score quick dash est de 38.64%

IV. Observation 4:

1. Identité:

Patient âgé de 18 mois de sexe masculin, originaire et résident à Inzguan, fils unique, issu d'un mariage non consanguin, ramediste.

2. Motif de consultation:

Malformation congénitale isolée du membre supérieur droit.

3. Antécédents personnels:

- Grossesse bien suivie, menée à terme
- Pas de notion de cardiopathie ni de néphropathie
- Pas de notion de traumatisme

4. Antécédents familiaux:

- Pas de cas similaire dans la famille.

5. Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte à la salle d'accouchement d'une malformation des deux membres supérieurs à la naissance.

6. Examen clinique:

6.1. Examen générale:

Patient conscient à l'admission, en bonne état hémodynamique et respiratoire, bien orienté SG=15/15, conjonctive normo colorée.

6.2. Examen de l'appareil locomoteur:

L'examen clinique retrouve:

- un avant bras droit raccourci en flexion et en pronation avec déviation radiale de la main
- une raideur du poignet droit
- une mobilité du coude droit acceptable
- membre supérieur gauche normal
- absence d'anomalie vertébrale « spina bifida »
- absence d'anomalie des membres inférieurs notamment absence d'une luxation congénitale de la hanche.(pas de limitation d'abduction)

Le reste de l'examen est normal notamment aucunes autres anomalies malformatives évidentes.

6.3. Examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle ni de frottement
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.4. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.5. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.6. Examen du périnée:

- Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal.

6.7. Examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle ni de frottement
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.8. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.9. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.10. Examen du périnée:

- Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal notamment aucune autres anomalies malformatives évidentes.

7. Examen paraclinique:

Des radiographies de l'avant bras droit ont été réalisées, et ont montré une main bote radiale droite type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 90°. (Figure 38)



Figure 38: une main bote radiale droite type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire (A) de 90°

Bilan préopératoire :

NFS, TP, TCK, groupage

Aucun autre examen n'a été réalisé.

8. Traitement:

8.1. Traitement orthopédique:

Le patient n'a pas bénéficié d'un traitement orthopédique, notamment pas de manipulations qui étirent les parties molles rétractées ni d'attelle.

8.2. Traitement chirurgical:

Le patient a bénéficié à l'âge de 18 mois d'une réaxation du poignet droit maintenue par une broche de Kirchner cubito carpienne. L'index de Manske postopératoire est de 20°. (Figure 39)



Figure 39: réaxation du poignet droit maintenue par une broche de Kirchner cubito carpienne avec un index de Manske postopératoire(A) est de 20°.

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées.

Avec un recul de 1 an:

- L'index de Manske est de 40°. (Figure 40)
- Score quick dash est de 20.45



Figure 40: radiographie du membre supérieur droit avec un recul de 1 an. L'index de Manske est de 40°

V. Observation 5:

1. Identité:

Patient âgé de 18 mois de sexe masculin, cadet d'une fratrie de deux, issu d'un mariage non consanguin, originaire et résident à Ouarzazate, ramediste.

2. Motif de consultation:

Le patient se présente pour un syndrome poly malformatif.

3. Antécédents personnels:

- Grossesse bien suivie, menée à terme
- Prise de fenugrec par la mère au cours de la grossesse
- Pas de notion de cardiopathie ni de néphropathie
- Pas de notion de traumatisme

4. Antécédents familiaux:

- Pas de cas similaire dans la famille.

5. Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte de malformations des deux membres supérieurs et et du membre inférieur gauche.

6. Examen clinique:

6.1. Examen générale:

Patient conscient à l'admission, en bonne état hémodynamique et respiratoire, bien orienté SG=15/15, conjonctive normo colorée.

6.2. Examen de l'appareil locomoteur:

L'examen clinique retrouve:

- un avant bras raccourci en flexion et en pronation avec déviation radiale de la main droite
- une raideur du poignet et du coude droit
- une hypoplasie du pouce droit
- une agénésie du membre supérieur gauche
- une agénésie du membre inférieur gauche
- absence d'anomalie vertébrale « spina bifida »

Le reste de l'examen est normale notamment aucune autres anomalies malformatives évidentes

6.3. Examen cardiovasculaire:

- B1 et B2 bien perçus
- Pas de souffle ni de frottement
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.4. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.5. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.6. Examen du périnée:

- Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal.

7. Examen paraclinique:

Des radiographies face et profil de l'avant bras droit et gauche ont été réalisés, et ont montré:

7.1. Coté droit :

- une aplasie totale du radius à droite: main bote radiale type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 115°. (Figure 41)



Figure 41: main bote radiale type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 115°

7.2. Coté gauche :

- une agénésie de l'avant bras gauche.(Figure 42)



Figure 42: agénésie de l'avant bras gauche

Une radiographie des membres inférieurs a été réalisée et a montré une agénésie du membre inférieur gauche. (Figure 43)

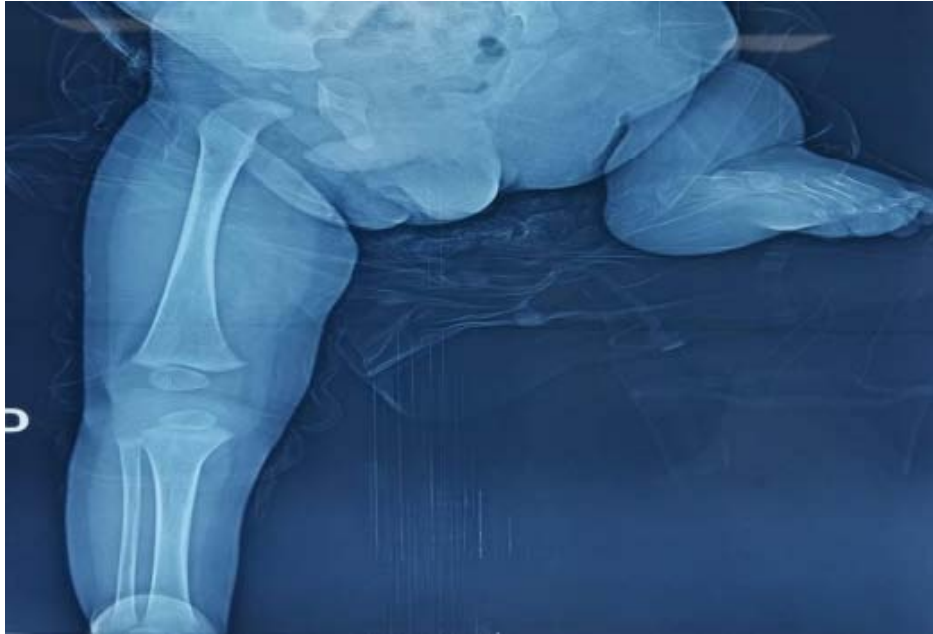


Figure 43: agénésie du membre inférieur gauche

NB. Echocoeur et une radio du rachis ont été faite à la recherche d'anomalies non évidentes et aucune anomalie n'a été retrouvée.

Bilan préopératoire :

NFS, TP, TCK, groupage

8. Traitement:

8.1. Traitement orthopédique:

Le patient a bénéficié d'un traitement orthopédique par orthèse.

8.2. Traitement chirurgical:

Il a bénéficié à l'âge de 18 mois d'une centralisation fixée par une broche de kirschner. L'index de Manske postopératoire du poignet droit est de 30°.

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées.

A l'âge de 2 ans et demi, il a bénéficié d'une réaxation complémentaire vue la persistance d'une déviation radiale.

Avec un recul de 7 ans:

- L'index de Manske est de 90°
- Score quick dash est de 59.09%



Figure 44: enfant capable d'ouvrir de fermer une bouteille d'eau.



Figure 45: enfant capable de tenir un verre d'eau



Figure 46: manipulation du stylo lors de la réalisation des devoirs

VI. Observation 6:

1. Identité:

Patient âgé de 15 mois de sexe masculin, originaire et résident à Marrakech, fils unique, issu d'un mariage non consanguin, ramédiste.

2. Motif de consultation:

Malformation congénitale des deux membres supérieurs isolé.

3. Antécédents personnels:

- Grossesse bien suivie, menée à terme
- Pas de notion de néphropathie
- Pas de notion de traumatisme

4. Antécédents familiaux:

- Pas de cas similaire dans la famille

5. Histoire de la maladie:

Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par la découverte à la salle d'accouchement d'une malformation des deux membres supérieurs à la naissance.

6. Examen clinique:

6.1. Examen générale:

Patient conscient à l'admission, en bonne état hémodynamique et respiratoire, bien orienté SG=15/15, conjonctive normo colorée.

6.2. Examen de l'appareil locomoteur:

L'examen clinique retrouve:

- un avant bras raccourci en flexion et en pronation avec déviation radiale de la main droite
- une agénésie de l'avant bras gauche
- une raideur des poignets et des coudes
- une hypoplasie du pouce droit
- une hypoplasie du pouce et de l'index gauche
- absence d'anomalie vertébrale « spina bifida »
- absence d'anomalie des membres inférieurs notamment absence d'une luxation congénitale de la hanche. (pas de limitation d'abduction)

Le reste de l'examen est normale notamment aucune autres anomalies malformatives évidentes.

6.3. Examen cardiovasculaire:

- Souffle cardiaque au niveau mitral et tricuspide
- Pas de turgescence des veines jugulaire.
- Pas de cyanose

6.4. Examen pleuro pulmonaire:

- Thorax symétrique
- vibrations vocales bilatérales et symétriques
- murmure vésiculaire bien perçu

6.5. Examen abdominal:

- Abdomen souple
- Absence de splénomégalie et de l'hépatomégalie
- Absence d'ascite.

6.6. Examen du périnée:

- Absence d'une malformation ano rectale notamment absence d'une imperforation anale.

Le reste de l'examen clinique est normal.

7. Examen paraclinique:

Des radiographies de l'avant bras droit ont été réalisées et ont montré une main bote radiale droite type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 95°. (Figure 47)



Figure 47: main bote radiale droite type IV selon la classification de Bayne avec un index de Manske préopératoire de 95°.

Une échographie cardiaque a été réalisée et a montré une petite CIA ostium secundum de 4 mm.

Une radio du rachis ont été faite à la recherche d'anomalies non évidentes et aucune anomalie n'a été retrouvée.

Bilan préopératoire :

NFS, TP, TCK, groupage

8. Traitement:

8.1. Traitement orthopédique:

Le patient a bénéficié d'un traitement orthopédique par orthèse.

8.2. Traitement chirurgical:

Il a bénéficié à l'âge de 15 mois d'une réaxation du poignet droit et une arthrodèse.

L'opération a été compliquée par un syndrome de loge avec phlyctène indiquant l'ablation de la broche. L'évolution a été favorable.

A l'âge de 2 ans, il a bénéficié d'une réaxation du poignet droit maintenue par une broche de kirschner avec un index de Manske postopératoire de 65°. (Figure 48)



Figure 48: réaxation du poignet droit maintenue par une broche de kirschner avec un index de Manske postopératoire de 65°

Lors du suivi post opératoire, on retrouve:

- Absence de tuméfaction ou d'œdème
- Absence de la douleur
- Sensibilité et motricité des mains conservées

Avec un recul de 6 ans:

- L'index de Manske est de 78°. (Figure 49)
- Score quick dash est de 43.18%.



Figure 49: radiographie du membre supérieur droit avec un recul de 6 ans. L'index de Manske est de 87°



Figure 50: enfant capable d'ouvrir une bouteille d'eau

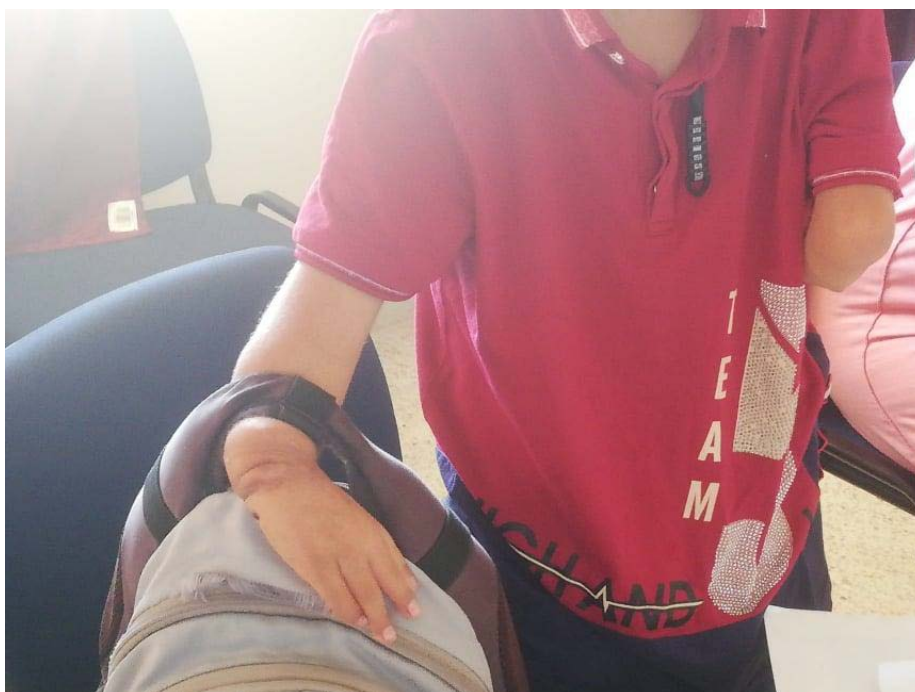


Figure 51; enfant capable de porter son cartable



RESUMES

Résumé:

La main bote radiale est une malformation congénitale rare, au retentissement fonctionnel sévère et regroupe des manifestations cliniques variées dont le point commun est l'hypoplasie ou l'aplasie complète du radius.

Le but de notre étude est d'étudier et analyser les différentes techniques chirurgicales pratiquées au niveau du service de traumatologie orthopédique pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech, apprécier le devenir des membres opérés, ainsi de comparer les résultats à la lumière de la littérature.

Nous avons étudié rétrospectivement les mains botes radiales congénitales chez l'enfant, sur une période de 12 ans, du Janvier 2009 à Janvier 2020.

6 patients (7 mains) ont été inclus dans notre étude dont 5 étaient des garçons.

Le diagnostic a été fait chez tous nos patients à l'âge de la naissance.

L'exploration radiologique faite de radiographies standards de l'avant-bras prenant le coude et le poignet face et de profil confirme le diagnostic et permet de classer les mains botes radiales.

On a trouvé 5 mains botes radiales de type IV (71.42%) et 2 mains botes radiales type III (28.58%) selon la classification de Bayne.

Des malformations associées ont été retrouvées chez 50% des patients.

On a constaté, dans notre étude, que la prise en charge de cette malformation nécessite un long suivi thérapeutique. Le but ultime de cette prise en charge est à la fois esthétique et fonctionnelle.

Deux patients (33.33%) ont bénéficié d'un traitement orthopédique par orthèse. 6 patients (7 mains) (100%) ont bénéficié d'une cure chirurgicale. La centralisation est la technique chirurgicale la plus employée.

Le résultat global est satisfaisant. L'index de Mansel moyen est passé de 91° en préopératoire à 30° en postopératoire.

Des complications postopératoires ont été retrouvées, notamment un syndrome de loge avec phlyctène, chez un seul patient (16.66%).

Abstract:

Radial club hands is a rare congenital malformation with severe functional repercussions and includes various clinical manifestations, the common feature of which is hypoplasia or complete aplasia of the radius.

The aim of our study is to study and analyze the different surgical techniques practiced at the level of the pediatric trauma-orthopedics department of the Mohammed VI University Hospital of Marrakech, to assess the future of the identified members, as well as to compare the results in the light of the literature.

We retrospectively studied congenital radial club hand over a 12-year period from January 2009 to January 2020.

6 patients (7 hands) were included in our study of which 5 were boys.

All of our patients were diagnosed at the age of birth.

Frontal and lateral views X-Ray of the forearm confirm the diagnosis and allow classification of radial club hands.

We found 5 radial club hands type IV (71.42%) and 2 radial club hands type III (28.58%) according to Bayne's classification.

Associated malformations were found in 50% of patients.

We observed, in our study, that the management of this malformation requires a long therapeutic follow-up. The ultimate goal of the treatment is both aesthetic and functional.

Two patients (33.33%) received orthopedic treatment.

6 patients (7 hands) (100%) received surgical treatment. Centralization is the most widely used surgical technique.

The overall result is satisfactory. The hand forearm angle went from 91 ° preoperatively to 30 ° postoperatively.

Postoperative complications were found, in particular compartment syndrome with phlyctene, in a single patient (16.66%).

ملخص

اليـد الحنفاء الكعبرية هو تشوه خلقي نادر له تداعيات وظيفية شديدة ومظاهر سريرية مختلفة، السمة المشتركة لها هي نقص تنسج أو عدم تنسج كامل الكعبرة.

الهدف من دراستنا هو دراسة وتحليل التقنيات الجراحية المختلفة التي تمارس في قسم جراحة العظام والرضوض للأطفال بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش، تقييم نتائج العمليات الجراحية ومقارنتها بمجموعة من الدراسات المشابهة.

درسنا بأثر رجعي اليـد الحنفاء الكعبرية الخلقية عند الأطفال على مدى 12 عامًا من يناير 2009 إلى

يناير 2020.

تم تضمين 6 مرضى (7 أيدي) في دراستنا من بينهم 5 كانوا من الأولاد.

تم تشخيص جميع مرضانا في سن الولادة.

التصوير الإشعاعي للساعد من الأمام ومن الجانب تؤكد التشخيص وتمكن من تصنيف اليـد الحنفاء الكعبرية.

وجدنا 5 أيدي حنفوات كعبريات من النوع الرابع (71.42%) وبيدين حنفاويتين كعبريتين من النوع

الثالث (28.58%) وفقًا لتصنيف باين.

تم العثور على تشوهات مصاحبة في 50% من المرضى. لاحظنا ، في دراستنا ، أن إدارة هذا التشوه

تتطلب متابعة علاجية طويلة. الهدف النهائي من العلاج هو تحسين مظهر ووظيفة اليـد الحنفاء الكعبرية.



استفاد مريضان (33.33%) من علاج تقويم العظام. 6 مرضى (7 أيدي) (100%) استفادوا من تدخل

جراحي. تعتبر تقنية تحويل الزند إلى وسط الساعد هي التقنية الجراحية الأكثر استخدامًا. النتيجة الإجمالية كانت



مرضية. انتقل متوسط مؤشر مانسك من 91 درجة قبل الجراحة إلى 30 درجة بعد الجراحة.

تم العثور على مضاعفات ما بعد الجراحة ، ولا سيما متلازمة الحيز مع الفليكيتين ، عند مريض واحد

(16.66%).



BIBLIOGRAPHIE



1. **Hand Sakti Prasad Das - G. Shankar Ganesh,**
Outcome of Centralization and Ulnarization of the Carpus with Ulnar Shortening Osteotomy on Functioning in Children with Radial Club, Indian Orthopaedics Association, 2020.
2. **DOUGLAS W. LAMB,**
Radial Club Hand A CONTINUING STUDY OF SIXTY~EIGHT PATIENTS WITH ONE HUNDRED AND SEVENTEEN CLUB HANDS, The Journal of Bone and Joint Surgery, JANUARY 1977.
3. **Joshua M. Abzug, MD, Scott H. Kozin, MD,**
Radial Longitudinal Deficiency J Hand Surg Am. r Vol. 39, June 2014.
4. **Anil K. Bhat, Jayakrishnan K. Narayanakurup, Ashwath M. Acharya and Bhaskaranand Kumar,**
Outcomes of radialization for radial longitudinal deficiency: 20 limbs with minimum 5-year follow-up, Journal of Hand Surgery (European Volume) 2018
5. **F. Launay, Y. Glard, S. Jacopin, J.-L. Jouve, G. Bollini,**
Centralisation progressive de la main dans la main bote radiale congénitale, Chirurgie de la main 27S (2008).
6. **David L. Colen, MD,* Ines C. Lin, MD, L. Scott Levin, MD, Benjamin Chang, MD,**
Radial Longitudinal Deficiency: Recent Developments, Controversies, and an Evidence-Based Guide to Treatment, J Hand Surg Am. r Vol. 42, July 2017.
7. **P. P. Kotwal, M. K. Varshney, A. Soral,**
Comparison of surgical treatment and nonoperative management for radial longitudinal deficiency, The Journal of Hand Surgery (European Volume) 37E(2) 161-169, 2011.
8. **Michael S. Bednar, MD, Michelle A. James, MD, Terry R. Light, MD,**
Congenital Longitudinal Deficiency J Hand Surg 2009;34A: 1739-1747.
9. **Amir H. Taghinia, M.D. Ayman A. Al-Sheikh, M.D. Joseph Upton, M.D.**
Preoperative Soft-Tissue Distraction for Radial Longitudinal Deficiency: An Analysis of Indications and Outcomes, , Plastic and Reconstructive Surgery · October 2007 .
10. **Anna Gerber Ekblom, Lars B Dahlin, Hans-Eric Rosberg, Monica Wiig, Michael Werner and Marianne Arner,**
Hand function in children with radial longitudinal deficiency, BioMed Central 2013.
11. **A. MESSINA**
La Méthode D'Illizarov pour l'Allongement et la Correction du Cubitus dans la Main Bote Radiale Ann Chir Main, 1988, 7, n ° 3, 238-246

12. **DOUGLAS W. LAMB, Edinburgh,**
THE TREATMENT OF RADIAL CLUB HAND Absent Radius, Aplasia of the Radius, Hypoplasia of the Radius, Radial Paraxial Hemimelia Vol. 4 No. 1 1972.
13. **Avdeichik N.V., Govorov A.V., Golyana S.I., Safonov A.V,**
OCCURRENCE OF RADIAL CLUB HAND IN CHILDREN WITH DIFFERENT SYNDROMES. Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery. Volume 3. Issue 4. 2015.
14. **Mahmut Kömürçü, Serdar Yüce, Osman Yüksel Yavuz, İsmail Uraş, Murat Uygun, Mustafa Kürklü,**
Our Experiences in the Surgical Treatment of Bayne Type III and IV Radial Longitudinal Deficiencies,. European Journal of General Medicine 2014.
15. **Sanjeev Sabharwal, MD,* Anthony L. Finuoli, DO, and Fereydoon Ghobadi, MD.,**
Pre-Centralization Soft Tissue Distraction for Bayne Type IV Congenital Radial Deficiency in Children J Pediatr Orthop 2005;25:377-381.
16. **Anil K. Bhat, MS,* A. M. Acharya, MS,* Naufal Nahas, MS.,**
Radialization With Ulnar Cuff Osteotomy: A Technique for Deformity Correction in Radial Longitudinal Deficiency, J Hand Surg Am. 2018.
17. **Dieter Buck-Gramcko,**
Radialization as a new treatment for radial club hand, THE JOURNAL OF HAND SURGERY, Vol. IOA, No. 6, Part 2 November 1985.
18. **Charles A. Goldfarb, MD, Yvonne M. Murtha, MD, J. Eric Gordon, MD, Paul R. Manske, MD.** Soft-Tissue Distraction With a Ring External Fixator Before Centralization for Radial Longitudinal Deficiency J Hand Surg 2006.
19. **Georges Pfister, Malo Le Hanneur, Manon Bachy and Franck Fitoussi,**
Radial club hand treated with soft-tissue distraction and subsequent pin stabilization: mid- to long-term results. Journal of Hand Surgery(European Volume) 2020.
20. **Takehiko Takagi, Atsuhito Seki , Shinichiro Takayama and Masahiko Watanabe.**
Current Concepts in Radial Club Hand, The Open Orthopaedics Journal, 2017.
21. **Moon Sang Chung,**
Congenital Differences of the Upper Extremity: Classification and Treatment Principles, Clinics in Orthopedic Surgery 2011.

22. **Lindley B. Wall, MD, MSc, Dongyeon Joanna Kim, BS,* Taylor Cogsil, BS,* Charles A. Goldfarb, MD.**
Treatment of Radial Longitudinal Deficiency: An International Survey. J Hand Surg Am. 2020.
23. **Simo K. Vilkki,**
Vascularized Metatarsophalangeal Joint Transfer for Radial Hypoplasia. SEMINARS IN PLASTIC SURGERY/VOLUME 22, NUMBER 3 2008.
24. **Nick A. van Alphen and Steven L. Moran,**
Radial Deficiency, The Pediatric Upper Extremity DOI 10.1007/978-1-4614-8758-6_11-1, Springer Science Business Media New York 2014.
25. **Esther de Graaff, PhD, and Scott H. Kozin,**
Genetics of Radial Deficiencies. JBoneJointSurgAm. 2009.
26. **Michael S. Bednar, MD, Michelle A. James, MD, Terry R. Light, MD,**
Congenital Longitudinal Deficiency. J Hand Surg 2009;34A: 1739-1747. © 2009 .
27. **Pr Frank Fitoussi, Pr Sylvie Manouvrier-Hanu, Pr Alain Verloes , Dr Quintero, Dr Whalen,**
Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Prise en charge de la main bote radiale. 2020.
28. **Henrik V. A. Heikel (1959)**
Aplasia and Hypoplasia of the Radius: Studies on 64 Cases and on Epiphyseal Transplantation in Rabbits with the Imitated Defect, Acta Orthopaedica Scandinavica.
29. **David T. Netscher, M.D. Michael A. Baumholtz, M.D.**
Treatment of Congenital Upper Extremity Problems ,Plastic and Reconstructive Surgery, April 15, 2007.
30. **N. Philip-Sarles.**
Malformations congénitales de la main et génétique Genetics of congenital hand malformations, Chirurgie de la main 27S (2008) S7-S20.
31. **P. jehanno**
chapitre 21, Mains botes radiales, 2011
32. **Michelle A. Jame, Hillary D. Green, H. Relton McCarroll Jr, Paul R.**
Manske, The association of radial deficiency with thumb hypoplasia, THE JOURNAL OF BONE & JOINT SURGERY · JBJS.ORG VOLUME 86-A , NUMBER 10 , OCTOBER 2004

33. **Mohammad M. Al-Qattan, MBBS, Yingzi Yang, PhD, Scott H. Kozin, MD,**
Embryology of the Upper Limb, J Hand Surg 2009;34A:1340-1350.
34. **G. C. Schwabe, S. Mundlos,**
Genetics of Congenital Hand Anomalies, Handchir Mikrochir Plast Chir 2004; 36: 85 - 97
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York · ISSN 0722-1819 · DOI 10.1055/s-2004-817884
35. **H. Kirk Watson, M.D., Roy D. Beebe, M.D., and Norma I. Cruz, M.D., Hartford, Conn. ,**
A centralization procedure for radial clubhand, THE JOURNAL OF HAND SURGERY, Vol. 9A, No.4 July 1984 .
36. **Loui G. Bayne, M.D. , and Mark S. Klug, M.D ., Atlanta, Ga. , and Dayton , Ohio,**
Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies, THE JOURNAL OF HAND SURGERY AMERICAN VOLUME, MARCH 1987 VOLUME 12A, NUMBER 2 .
37. **Diana Carli, MD , Lorenzo Garagnani, MD , Mario Lando, MD , Tracy Fairplay, ,Sergio Bernasconi, MD , Antonio Landi, MD , and Antonio Percesepe, MD,**
VACTERL (Vertebral Defects, Anal Atresia, Tracheoesophageal Fistula with Esophageal Atresia, Cardiac Defects, Renal and Limb Anomalies) Association: Disease Spectrum in 25 Patients Ascertained for Their Upper Limb Involvement, THE JOURNAL OF PEDIATRICS, Vol. 164, No. 3 March 2014.
38. **Laila Bouguenouch, Imane Samri, Meryem Abbassi, Hasna Hamdaoui, Ihssane El Otmani, Hanane Sayel, Said Trhanint, Sara Benmiloud, Moncif Amrani, Sanae Bennis, Karim Ouldim, Mustapha Hida,**
Anémie de fanconi au CHU Hassan II Fès: à propos de 6 observations, Pan African Medical Journal. 2017.
39. **Petit F., Escande F., Jourdain A.S., Porchet N., Amiel J., Doray B., Delrue M.A., Flori E., Kim C.A., Marlin S., Robertson S.P., Manouvrier-Hanu S., Holder-Espinasse M.**
Nager syndrome: confirmation of SF3B4 haploinsufficiency as the major cause. Clin Genet 2014; 86: 246-251. © John Wiley & Sons A/S. Published by John Wiley & Sons Ltd, 2013.
40. **Anil K. Bhat , A.M. Acharya,**
Current concepts in the management Radial Longitudinal Deficiency, Journal of Clinical Orthopaedics and Trauma 2020.
41. **Narender Saini, Purnima Patni, SP Gupta, Lokesh Chaudhary, Vishwadeep Sharma,**
Management of radial clubhand with gradual distraction followed by centralization, Indian Journal of orthopedics, 2009.

42. **Michelle A. James, MD, Sacramento, CA, H. Relton McCarroll, Jr, MD, San Francisco, CA, Paul R. Manske, MD, St Louis, MO,**
The Spectrum of Radial Longitudinal Deficiency: A Modified Classification, J Hand Surg 1999;24A:1145-1155.
43. **Charles A. Goldfarb, MD, Lindley Wall, BS, Paul R. Manske, MD,**
Radial Longitudinal Deficiency: The Incidence of Associated Medical and Musculoskeletal Conditions, J Hand Surg 2006;31A:1176 -1182.
44. **Charles A. Goldfarb, MD, Steven J. Klepps, MD, Loray A. Dailey, BS, Paul R. Manske, MD, St Louis, MO,**
Functional Outcome After Centralization for Radius Dysplasia, J Hand Surg 2002;27A:118-124.
45. **Paul R. Manske, M.D., H. Relton McCarroll, Jr., M.D., and Keith Swanson, M.D., St. Louis. Mo .. San Francisco. Calif .. and South Lake Tahoe.**
Calif. Centralization of the radial club hand: An ulnar surgical approach, THE JOURNAL OF HAND SURGERY 1980
46. **Dror Paley,**
The Paley ulnarization of the carpus with ulnar shortening osteotomy for treatment of radial club hand, SICOT J 2017.
47. **Imane DOUAY,**
La camptodactylie chez l'enfant étude de huit cas cliniques, 2009, UNIVERSITE MOHAMMED V FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE RABAT.
48. **ZOKOU GNOLEBA HYACINTHE ,**
CONTRIBUTION À L'ÉTUDE DES MAINS BOTES CONGENITALES EN COTE D'IVOIRE A propos de 20 cas, 2004.
49. **Fadel BOUTAJ,**
Le traitement chirurgical de l'hypoplasie du pouce chez l'enfant (à propos de 9 cas), 2016, UNIVERSITE MOHAMMED V FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE RABAT.
50. **SAPA Marie -Cécile, Sophie,**
Résultats insuffisants après pollicisation de l'index dans les malformations congénitales de la main, Université de Strasbourg, Faculté de médecine de Strasbourg, 2020.
51. **Pr. Christophe Glorion, S. Guero,**
Les mains botes radiales, La Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique n°45 mars - avril 2016.

قسم الطب

أقسِمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَن أَرَأَيْتَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَن أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَمَاةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ

وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِ اللَّهِ وَسَعِي فِي انْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ

وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَن أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَن أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ،

لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَن أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أَسَخَّرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَذَاهِ.

وَأَن أُوقَّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَن تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ

اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ

البيد الحنفاء الكعبيرية

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2021/11/30

من طرف

السيد حمزة القباج

المزداد ب 1996/02/09 في مراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

علاج - طفل - تشوه خلقي

اللجنة

الرئيس

ر. الفزازي

السيد

المشرف

أستاذ في جراحة الأطفال

ط. سلامة

السيد

الحكم

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

ي. عبد الفتاح

السيد

أستاذ في الطب الفيزيائي وإعادة التأهيل