

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 62

**PRISE EN CHARGE DES SYNDACTYLIES**  
« A PROPOS DE 21 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE »

**THÈSE**

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

**PAR**

**Mlle. Najwa CHEBLI**  
*Née le 18 Juin 1992 à Tétouan*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES :** Syndactylie – Syndrome d'apert – Syndrome de Poland -  
Syndrome de Bride amniotique – Traitement.

**JURY**

<b>Mr. T. EL MADHI</b> Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique	<b>PRESIDENT</b>
<b>Mr. M. KISRA</b> Professeur de Chirurgie Pédiatrique	<b>RAPPORTEUR</b>
<b>Mr. M. ERRAJI</b> Professeur de Chirurgie Pédiatrique	} <b>JUGES</b>
<b>Mr. H. ZERHOUNI</b> Professeur de Chirurgie Pédiatrique	
<b>Mr. S. Z. EL ALAMI FELLOUS</b> Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحاننا لا علم لنا

إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31

صِدْقَ اللَّهِ الْعَظِيمِ



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

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUY Mohamed	Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

### Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOU DA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOU DA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed

Médecine Interne – Doyen de la FMPR  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV  
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie



Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA  
Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie

Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan

Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie



Gynécologie-Obstétrique

Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

### Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOUI ALI\*

### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

### Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHEIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

### Décembre 2000

Pr. ZOHAI ABDELAH\*

Urologie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie  
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.  
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne



Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurologie

ORL

## Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJILIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouada  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSE Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAB Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

## Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie



Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique

Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila

Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie



(mise en disponibilité)

Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najja

Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

### Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**  
Biochimie-chimie



Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussein\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIQUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik

Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologique  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie



Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADE Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

**PROFESSEURS AGREGES :**  
**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. MOSADIK Ahlam  
 Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
 Pr. NAZIH Mouna\*  
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Urologie  
 Gastro entérologie  
 Anatomie pathologique  
 Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie générale  
 Hématologie  
 Anatomie pathologique

## Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

## Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
0.  
Pr. BENSGHIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAICHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
Pr. ERGUIG Laila  
Pr. FIKRI Meryim  
Pr. GHFIR Imade

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie  
Médecine Nucléaire



Pr. IMANE Zineb  
Pr. IRAQI Hind  
Pr. KABBAJ Hakima  
Pr. KADIRI Mohamed\*  
Pr. LATIB Rachida  
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
Pr. MEDDAH Bouchra  
Pr. MELHAOUI Adyl  
Pr. MRABTI Hind  
Pr. NEJJARI Rachid  
Pr. OUBEJJA Houda  
Pr. OUKABLI Mohamed\*  
Pr. RAHALI Younes  
Pr. RATBI Ilham  
Pr. RAHMANI Mounia  
Pr. REDA Karim\*  
Pr. REGRAGUI Wafa  
Pr. RKAIN Hanan  
Pr. ROSTOM Samira  
Pr. ROUAS Lamiaa  
Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
Pr. SALIHOUN Mouna  
Pr. SAYAH Rochde  
Pr. SEDDIK Hassan\*  
Pr. ZERHOUNI Hicham  
Pr. ZINE Ali\*

Pédiatrie  
Endocrinologie et maladies métaboliques  
Microbiologie  
Psychiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Pharmacologie  
Neuro-chirurgie  
Oncologie Médicale  
Pharmacognosie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique  
Pharmacie Galénique  
Génétique  
Neurologie  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Physiologie  
Rhumatologie  
Anatomie Pathologique  
Gastro-Entérologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Traumatologie Orthopédie

### Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
Pr. GHOUNDALE Omar\*  
Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Urologie  
Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



### **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Généologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

### **\*Enseignants Militaires**

### **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

### **\*Enseignants Militaires**



## AOÛT 2015

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

## JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*





*Dédicaces*

*A Mes très chers parents*

*A mon très cher père, Merci pour votre amour, pour tout l'enseignement que vous m'avez transmis, pour avoir toujours cru en moi et m'avoir toujours soutenu, pour vos sacrifices, vos prières et pour l'encouragement sans limites que vous ne cessez de m'offrir...*

*A ma très chère mère, Merci Pour l'affection, la tendresse et l'amour dont tu m'a toujours entouré, Pour le sacrifice et le dévouement dont tu as toujours fait preuve, Pour l'encouragement sans limites que tu ne cesses de manifester. Aucun mot, aucune phrase ne peut exprimer mes sentiments profonds d'amour, de respect et de reconnaissance.*

*Puisse le grand puissant Vous donner bonne santé et longue vie...*



*A Mes très chère Frères Mahmoud, et Mohssine*

*En témoignage de toute l'affection et des profonds  
sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement  
qui nous unit.*

*Je vous souhaite du bonheur et du succès  
dans toute votre vie.*



*A la mémoire de mes grands-parents maternels*

*A la mémoire de mes grands parents paternels*

*A mes tantes et mon oncle*

*A mes cousins et cousines*

*Veillez trouver dans ce modeste travail  
L'expression de mon affection la plus sincère.*



*A mes très chères amies.*

*Asmaa Amhrach, Oumayma Saidi, Chaymae Metrich,*

*Fatima Toulali, Sara Ahammad, Imane Eddarraz.*

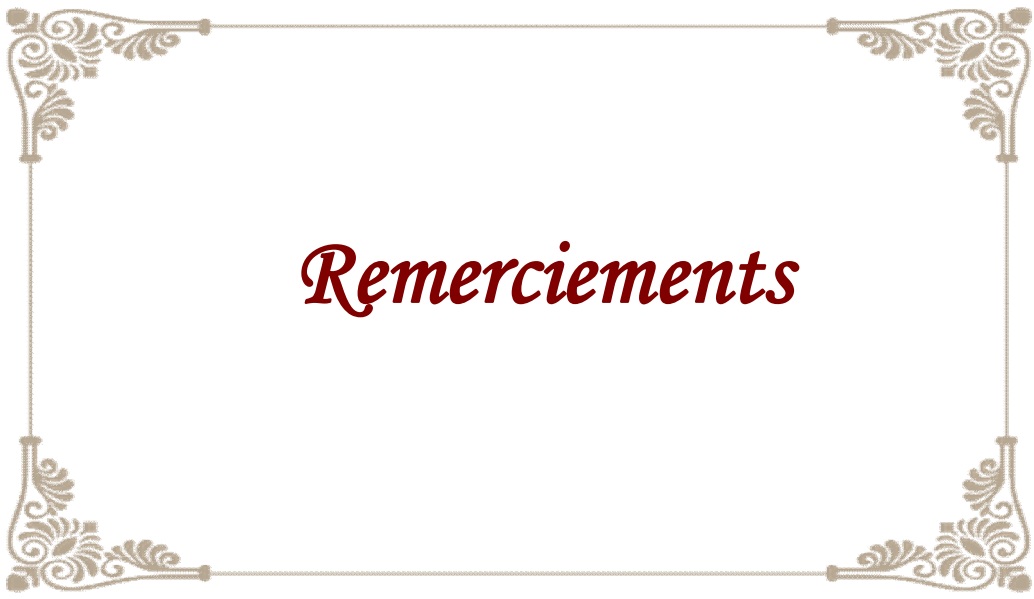
*Merci pour les agréables moments qu'on a passé ensemble, de votre soutien et de votre serviabilité. Que Dieu vous procure tout le bonheur et le succès.*

*A tous ceux ou celles qui me sont chers  
et que j'ai omis involontairement de citer.*

*A Tous Mes enseignants tout au long de mes études.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin  
à la réalisation de ce travail.*





*Remerciements*

*A Notre Maître et Président de thèse*  
*Monsieur Le Professeur Tarik EL MADHI*  
*Professeur de Traumatologie Orthopédie*  
*Pédiatrique CHU Ibn Sina-Rabat*

*C'est tout à notre honneur que vous soyez à la fois*  
*notre Président du jury, et notre rapporteur de cette thèse.*  
*Votre aptitude intellectuelle, votre compétence professionnelle,*  
*ainsi que votre modestie, ont bien marqué notre parcours.*  
*Nous gardons de vous un souvenir d'un enseignant remarquable*  
*par sa modestie, sa rigueur, et son sérieux dans l'exercice*  
*de sa profession.*

*A travers cette dédicace, nous espérons vivement pouvoir*  
*exprimer nos respects les plus profonds,*  
*ainsi que notre vive reconnaissance.*



*A notre maitre et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur KISRA MOUNIR*  
*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant*  
*de siéger parmi les membres de jury.*

*Je vous présente mes plus vifs remerciements*  
*pour l'intérêt que vous avez bien voulu porter à ce travail.*  
*Veillez trouver ici l'expression de ma haute considération*  
*et de ma profonde estime.*



*Notre maitre et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur ZERHOUNI HICHAM*  
*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter de juger ce travail.*  
*Votre modestie, et votre amabilité sont dignes de considération.*  
*Veillez trouver dans ce travail le témoignage de notre respect,*  
*notre gratitude et nos vifs remerciements.*



*A notre maitre et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur El Alami Felouss Sidi Zouhair*  
*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur  
que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Vos qualités humaines et professionnelles jointes  
à votre compétence seront un exemple à suivre.*

*Veillez accepter l'assurance de notre plus grande estime  
et de nos respects les plus sincères.*



*A Notre Maître et juge de thèse Monsieur  
le Professeur ER-RAJI Mounir Professeur  
de chirurgie pédiatrique*

*C'est un grand honneur que vous nous accordiez  
en acceptant de juger notre travail.*

*Vos qualités humaines et vos compétences forment  
un tout que nous avons toujours apprécié au cours de nos études.*

*Nous voudrions vous transmettre, à travers cette dédicace,  
l'expression de nos respects les plus dévoués.*





*Liste des abréviations*

## **LISTE DES ABREVIATIONS :**

<b>AER</b>	: Apical Ectodermal Ridge.
<b>ATCD</b>	: Antécédents.
<b>CHU</b>	: Centre hospitalier universitaire.
<b>FGFR</b>	: Fibroblast growth factor receptor.
<b>HOX</b>	: Homéobox.
<b>IFSSH</b>	: l'International Fédération of Societies for Surgery of the Hand.
<b>JSSH</b>	: La Société japonaise de chirurgie de la main.
<b>LBWC</b>	: Limb body wall complex.
<b>MBA</b>	: Maladie de bride amniotique.
<b>Nné</b>	: Nouveau née .
<b>Rx</b>	: Radiologie.
<b>SA</b>	: Semaines d'aménorrhées.
<b>Sd</b>	: Syndrome.
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie.
<b>ZPA</b>	: Zone of polarizing activity.



*Liste des illustrations*

## LISTE DES TABLEAUX :

<b>Tableau I :</b> Modèle de tableau synoptique.....	5
<b>Tableau II :</b> Tableau synoptique des cas de syndactylie non associée a un syndrome malformatifs, numéro 1.....	7
<b>Tableau III :</b> Tableau synoptique des cas de syndactylie non associée a un syndrome malformatifs, numéro 2.....	8
<b>Tableau IV :</b> tableau synoptique des cas de syndactylie non associée a un syndrome malformatifs, numéro 3.....	9
<b>Tableau V :</b> Tableau synoptique des cas de syndactylies associée à un syndrome malformatifs numéro 1.....	10
<b>Tableau VI :</b> Tableau synoptique des cas de syndactylies associée a un syndrome malformatifs numéro 2.....	11
<b>Tableau VII :</b> Tableau synoptique des cas de syndactylies associée a un syndrome malformatifs numéro 3.....	12
<b>Tableau VIII :</b> L'âge des malades.....	14
<b>Tableau IX :</b> syndactylies de Temtamy et McKusick.....	73
<b>Tableau X :</b> autres syndactylies à transmission génétique.....	74

## LISTE DES FIGURES :

<b>Figure 1</b> : Répartition des malades selon le sexe. ....	13
<b>Figure 2</b> : Répartition des malades selon le type de syndactylie unilatérale ou bilatérale .....	15
<b>Figure 3</b> : Répartition des malades selon le type de syndactylie Simple ou Complexe. ....	16
<b>Figure 4</b> : Les lambeaux locaux utilisés.....	19
<b>Figure 5</b> : Iconographie correction de la syndactylie de la main : aspect en fin d'intervention. (Lambeau dorsal en oméga et incision palmaire en ancre de marine) . ....	20
<b>Figure 6</b> : Iconographie d'une greffe de peau totale prélevée de la face interne du bras. ....	21
<b>Figure 7</b> : Iconographie d'une syndactylie membraneuse. A : Face palmaire B : Face dorsale .....	23
<b>Figure 8</b> : Iconographie montrant le résultat après la libération de la syndactylie membraneuse.....	23
<b>Figure 9</b> : Iconographie d'une syndactylie bilatérale de la 1 ère commissure associée à une aplasie centrale. A : Face palmaire B : Face dorsale.....	24
<b>Figure 10</b> : Iconographie montrant le résultat après la libération de la 1 ère commissure. ....	25
<b>Figure 11</b> : Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome d'Apert.....	26
<b>Figure 12</b> : Iconographie montrant le résultat après la libération de la 1 ère commissure d'une syndactylie dans le cadre du syndrome d'apert. (Type III d'Upton) pour lui donner une pince.....	27
<b>Figure 13</b> : Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome d'Apert. A : Face palmaire B : Face dorsale.....	28
<b>Figure 14</b> : Iconographie de syndactylie bilatérale du pied dans le cadre du syndrome d'Apert.....	29
<b>Figure 15</b> : Iconographies montrant le faciès typique du syndrome d'Apert. Hypertélorisme et exophtalmie. ....	29
<b>Figure 16</b> : Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome de bride amniotique. ....	30
A : Face palmaire B : Face dorsale.....	30

<b>Figure 17</b> : Iconographie montrant le résultat après la libération de la 1 <sup>ère</sup> commissure.....	30
A : Face palmaire B : Face dorsale.....	30
<b>Figure 18</b> : Iconographie des sillons de constriction dans le cadre du syndrome de bride amniotique.....	31
A : Face palmaire B : Face dorsale.....	31
<b>Figure 19</b> : Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome de Poland. A : Face dorsale B : Face palmaire.....	32
<b>Figure 20</b> : Iconographie du syndrome de Poland.....	33
<b>Figure21</b> : Syndactylie simple : le défaut de séparation ne concerne que le Revêtement cutané Forme partielle .....	38
<b>Figure22</b> : Syndactylie simple : le défaut de séparation ne concerne que le Revêtement cutané Forme complète [10] .....	38
<b>Figure 23</b> :(A) : Syndactylie complexe. (B). Aspect radiographique. Il existe une fusion osseuse distale. ....	39
<b>Figure 24</b> : localisation du gène responsable du syndrome d'Apert. ....	41
<b>Figure 25</b> : (a) Sonogramme montrant le pouce déplacé proximale avec la déformation «mitaine-main» associée au syndrome d'Apert. Les doigts sont également tous dans le même plan et rapprochés suggérant la présence de syndactylie; (b) une photographie confirmant la présence de syndactylie et du pouce déplacé proximale ; F: doigts.....	42
<b>Figure26</b> : Syndactylie des deux mains et pieds avec un pouce court et large.....	43
<b>Figure27</b> : Photographies d'un enfant présentant une brachycéphalie : la partie basse du front est reculée, alors que la partie haute est large et proéminente.....	44
<b>Figure 28</b> : Syndrome d'Apert : exophtalmie. ....	45
<b>Figure 29</b> : Main d'Apert type I de la classification d'Upton.....	47
<b>Figure 30</b> : Main d'Apert type II de la classification d'Upton. ....	47
<b>Figure 31</b> : Main d'Apert type III de la classification d'Upton .....	47

<b>Figure 32:</b> Syndrome d'Apert : Aspect clinique (type II de Blauth) : Syndactylie complexe et complète.....	48
<b>Figure 33:</b> Aspect clinique d'une patiente atteinte du syndrome de Poland;.....	53
<b>Figure 34 :</b> Images tomodensitométriques axiales du thorax en fenêtre médiastinale (A) et osseuse; (B) .Montrant :.....	53
<b>Figure 35:</b> a) et b) : patiente de 15 ans, syndrome de Poland : anomalie de la plaque aréolomamelonnaire. ....	54
<b>Figure 36:</b> Image de la radiographie thoracique montrant une dextrocardie.....	55
<b>Figure37 :</b> Syndactylie simple et partielle de toutes les commissures s'accompagne d'une brachymésophalangie .....	56
<b>Figure38 :</b> A) Patiente présentant une main droite en mitaine, B) radiographie à l'âge de deux ans.[29] .....	57
<b>Figure 39:</b> Sillon digital compressif avec œdème distal.....	64
<b>Figure 40:</b> Syndactylies amniotiques fenêtrée.....	65
<b>Figure 41 :</b> Syndactylie amniotique (les doigts empilés les uns sur les autres).....	65
<b>Figure 42 :</b> Amputation amniotique : aspect clinique.....	66
<b>Figure 43 :</b> Pied bot varus équin en aval de sillons de strictions au niveau de la jambe.....	67
<b>Figure 44 :</b> Image de face montrant un front bombé, un faciès dysmorphique .....	68
et asymétrique, une fente labiopalatine oblique et un hypertélorisme chez un Nné atteint du SBA . ....	68
<b>Figure45 :</b> Schéma du bourgeon de membre montrant la crête ectodermique apicale(CAE), la zone de progrès (ZP) et la zone d'activité polarisante (ZAP).....	77
<b>Figure 46:</b> Radiographie standard A : Syndactylie complète simple entre l'index et les doigts longs et une syndactylie complexe entre le doigt long et annulaire.....	82
<b>Figure 47 :</b> Lambeaux commissuraux rectangulaire, en Oméga, en T.....	87
<b>Figure 48 :</b> Techniques de construction commissurale. ....	88

<b>Figure 49</b> : Plastie d'Ostrowski (incisions dorsales et palmaires) et application à une syndactylie complète selon Moss et Foucher.....	89
<b>Figure50</b> : Incisions palmaires classiques et incisions en ancre de marine .....	90
<b>Figure 51</b> : correction d une syndactylie partielle A et B Dessins des lambeaux.....	91
<b>Figure 52</b> : Correction d une syndactylie partielle A et B Dessins des lambeaux C et D aspect en fin d interventions. ....	92
<b>Figure 53</b> : Syndactylie partielle de la première commissure (syndrome de Poland). A. Plastie en trident. B. Aspect en fin d'intervention. ....	93
<b>Figure54</b> : A. Syndactylie de la première commissure. B Dessins de la séparation selon Buck-Gramcko.....	95
<b>Figure 55</b> : C. Dessins de la séparation selon Buck-Gramcko. D. Aspect en fin d'intervention. ....	95
<b>Figure 56</b> : Principe des incisions digitales en zigzag et en miroir .....	97
<b>Figure 57</b> : Anatomie cutanée : greffe de peau mince versus greffe de peau totale .....	99
<b>Figure 58</b> : les sites donneurs : éminence hypothénar ; face antérieure du poignet ; face médiale du bras .....	101
<b>Figure 60</b> : Positionnement du Matriderm et de la greffe de peau mince. ....	107
<b>Figure 61</b> : Lambeaux pulpaire pour la création des replis unguéaux latéraux :technique de Buck-Gramcko. A. Dessin des lambeaux. ....	109
<b>Figure 62</b> : Lambeaux pulpaire pour la création des replis unguéaux latéraux :technique de Buck-Gramcko. B. Aspect du repli latéral à un an de recul postopératoire .....	109
<b>Figure 63</b> : Principe de dissection des pédicules vasculaires digitaux et des éventuels sacrifices nécessaires en cas de bifurcation distale des artères.....	112
<b>Figure 64</b> : suivi postopératoire.....	114
<b>Figure 67</b> : Syndactylie de la 2e commissure : technique sans greffe.....	115
<b>Figure 65</b> : A. Rétraction cicatricielle entraînant un défaut d'extension. B. Cicatrice chéloïde.....	118

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>MATERIELS ET METHODES</b> .....	3
<b>RESULTATS</b> .....	43
I. TABLEAUX SYNOPTIQUES :.....	7
II. ANALYSE :.....	13
A. Epidémiologie : .....	13
1. Le sexe :.....	13
2. L'âge :.....	14
3. Les Antécédents :.....	14
B. Etude clinique :.....	15
1. Examen clinique.....	15
1.1. syndactylies non associées à un syndrome malformatifs :.....	15
1.1.1 Répartition des maladies selon le type de la syndactylie :.....	15
1.1.2. Malformations ou pathologies associées : .....	16
1.2. Syndactylies associées à un syndrome malformatifs :.....	17
1.2.1 Syndrome d apert :.....	17
1.2.2 Syndrome de Poland :.....	18
1.2.3 Syndrome de bride amniotique :.....	18
2. Examen para clinique :.....	18
2.1 Radiographie des extrémités :.....	18
C. Traitement chirurgical :.....	19
1. Age d'intervention : .....	19
2. Type de lambeau :.....	19
3. Greffe de peau :.....	21
4. Chirurgie osseuse :.....	21
5. Le délai de cicatrisation :.....	22
6. Suivie post opératoire :.....	22
D. Evolution :.....	22

III. ILLUSTRATION ICONOGRAPHIQUES DES CAS : .....	23
A. Syndactylies non associée à un syndrome malformatifs : .....	23
B. Syndactylie syndromique : .....	26
<b>DISCUSSION</b> .....	34
I. EPIDEMIOLOGIE .....	35
II. CLASSIFICATION .....	36
IV. FORMES SYNDROMIQUES : .....	40
1. Syndrome d apert : .....	40
1.1. Epidémiologie : .....	40
1.2. Génétique : .....	40
1.3. Diagnostic prénatale : .....	42
1.4. Diagnostic positif : .....	43
1.5. Pronostic : .....	49
2. Syndrome de Poland : .....	51
2.1. Epidémiologie : .....	51
2.2. Etiopathogenie : .....	51
2.3. Manifestations cliniques : .....	52
3. Syndrome de brides amniotiques : .....	59
3.1. Epidémiologie : .....	59
3.2. Etiopathogenie : .....	59
3.3. Manifestations cliniques : .....	63
3.4. Diagnostic anténatal :] .....	68
3.5. Traitement : .....	69

V. GENETIQUE :	72
VI. EMBRYOLOGIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE DU DEVELOPPEMENT :	75
VII. DIAGNOSTIC :	80
1. Le diagnostic anténatal :	80
2. Diagnostic positif clinique :	80
3. L'examen para clinique :	81
VIII. TRAITEMENT CHIRURGICAL DES SYNDACTYLIES CONGENITALES :	83
1. Syndactylie des mains :	83
1.1. Age des interventions :	83
1.2. Conditions Opératoires :	85
1.3. Reconstruction commissurale :	85
1.3.1. Les syndactylies partielles :	91
1.3.2. Les syndactylies de la première commissure :	92
1.4. Incisions cutanées et face latérale des doigts :	96
1.4.1. Incision cutanée :	96
1.4.2. Greffes de la peau :	98
1.5. Prise en charge de l ongle :	108
1.6. Séparation osseuse :	110
1.7. Prise en charge des tendons :	111
1.8. Séparation vasculaire et nerveuse :	111
1.9. Suivi post opératoire :	113
2. Syndactylie des pieds :	115
IX. COMPLICATIONS :	117
<b>CONCLUSION</b> .....	120
<b>RESUMES</b> .....	122
<b>REFERENCES</b> .....	126



*Introduction*

Le mot syndactylie vient du grec (Syn) traduit par « ensemble » et (dactylos) qui signifient doigt.

En 1829 Cuvier [1] dans ses études d'anatomie comparative, introduit le terme de « syndactylie » pour désigner un sous-groupe des oiseaux.

En 1865 Foersters [2] introduit le terme de syndactylie dans la littérature médicale pour définir l'accolement de deux ou plusieurs doigts.

La syndactylie, l'une des plus fréquentes malformations de la main de constatations évidente dès la naissance ce qui conduit souvent la famille à s'inquiéter sur l'avenir de leurs enfants portant cette malformations.

La chirurgie de la syndactylie peut paraître techniquement simple, mais il est certain que s'adressant à des enfants opérés avant la fin de leur croissance l'état post opératoire n'est pas définitif.

Aujourd' hui les syndactylies sont synonymes d'intérêt scientifiques, les problèmes soulevés concernent principalement la génétique la forme du lambeau commissural et les nouvelles techniques de comblement des pertes de substance latérales.

Notre travail s'inscrit dans la perspective d'améliorer notre connaissance sur la syndactylie dans différents aspects : épidémiologique, génétique, cliniques, thérapeutiques et leurs évolution.

A la lumière de ces données, nous présentons 21 cas, pris en charge au niveau du service d'orthopédie pédiatrique du CHU Avicenne de Rabat, durant 6 ans de l'année 2011 à 2017.



*Matériels  
Et Méthodes*

Notre travail est basé sur une étude rétrospective, allant de l'année 2011 à 2017, portant sur 21 patients atteints de la syndactylie pris en charge au service de chirurgie orthopédique pédiatrique du CHU Avicenne de Rabat.

Cette étude est basée sur l'exploitation des dossiers cliniques en recueillant les données suivantes :

- Les données épidémiologiques.
- Les données cliniques.
- Les données para cliniques.
- Les données thérapeutiques.
- Les données évolutives.

Pour être plus explicite, nous résumons les différentes observations sous forme de tableaux et les comparer à celle de la littérature.

		Patient
	Age	
	Sexe	
	ATCDs	
	Syndactylie des mains	
	Syndactylie des pieds	
	Malformations associés	
	Bilan	
P  E  C	Age d interventions	
	Type de lambeau	
	Nombre de commissure opérée	
	Greffe de peau	
	Chirurgie osseuse	
	Délai de cicatrisation	
	Complication post opératoire / Evolution	
	Eventuelle reprise chirurgicale	

**Tableau I :** Modèle de tableau synoptique.



# *Résultats*

## I. TABLEAUX SYNOPTIQUES :

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	
Age	5 ans	3ans	6ans	2ans	
Sexe	Garçon	Garçon	Garçon	Fille	
ATCDs	--	--	--	--	
Syndactylie des mains	Bilatérale, Complexe et Complete	Bilatérale Simple et complète	Unilatérale Simple et Complète	Bilatérale Complexe et Complète	
Syndactylie des pieds	Oui	Non	Non	Non	
Pathologie ou malformation associée	Aplasie centrale		Ostéogenèse imparfaite	Epidermolyse	
Bilan	Radio de la main	Radio de la main	Radio de la main	Radio de la main	
P	Age d interventions	5 ans	18 mois	4 ans	2 ans
	Type de lambeau	Lambeau dorsale en Omega et incision Palmaire en Ancre De marine.	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine.	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine.	lambeau dorsal en oméga et incision palmaire en ancre de marine.
	Nombre de commissure	1	2	1	3
E	Grefe de peau	Grefe de peau totale prélevée de la face interne du bras.	Grefe de peau totale prélevée de la face interne du bras.	Grefe de peau totale prélevée de la face interne du bras	Cicatrisation dirigée
	Chirurgie osseuse				
C					
Délai de cicatrisation	3 semaines	4 semaines	3 semaines	6 semaines	
Complication post opératoires/ Evolution			Bride rétractile		
Eventuelle reprise Chirurgicale					

**Tableau II :** Tableau synoptique des cas de syndactylie non associée à un syndrome malformatifs, numéro 1.

	Patient 5	Patient 6	Patient 7	Patient 8	
Age	2 ans	1 an	1 an	2ans	
Sexe	Garçon	Fille	Fille	Garçon	
ATCDs					
Syndactylie des mains	Bilatérale, Simple et complète	Bilatérale Simple et Complète	Bilatérale Complexe et Complète	Unilatérale Simple et Complète	
Syndactylie des pieds	Non	Non	Non	Non	
Pathologie ou malformation associés					
Bilan	Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main	
P	Age d interventions	2 ans	12 mois	1 an	2 ans
	Type de lambeau	Lambeau dorsale en Trilobé	Lambeau dorsale en trilobé	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine	lambeau dorsal en oméga et incision palmaire en ancre de marine
	Nombre de commissure	2	4	3	2
E	Grefte de peau.	Grefte de peau totale prélevée de l'éminence hypothénar.	Grefte de peau totale prélevée du pli inguinal.	Grefte de peau totale prélevée du pli inguinal.	Grefte de peau totale du prépuce.
	C	Chirurgie osseuse.		Ostéotomie du 3 <sup>ème</sup> phalange.	
Délai de cicatrisation		3 semaines	3 semaines	4 semaines	3 semaines
Complication post Opératoires/Evolution			Synéchie d'une commissure	Clinodactylie d'un seul doigt	Grefte hyper pigmentée
Eventuelle reprise Chirurgicale					

**Tableau III :** Tableau synoptique des cas de syndactylie non associée à un syndrome malformatifs, numéro 2.

	Patient 9	Patient 10	Patient 11	Patient 12
Age	1 an	2ans	4ans	1 an
Sexe	Fille	Fille	Garçon	Fille
ATCDs			Mère porteuse de syndactylie.	
Syndactylie des mains	Unilatérale, Complexe et Complete	Bilatérale Simple et Complète	Bilatérale Complexe et Complète	Unilatérale Simple et Complète
Syndactylie des pieds	Non	Non	Non	Non
Pathologie ou malformation associée.	Arthrogrypose avec pied bot			
Bilan	Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main
P E C	Age d interventions	1 an	12 mois	4 ans
	Type de lambeau	Lambeau dorsale en trilobé	Lambeau dorsale en trilobé	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine
	Nombre de commissure	1		2
	Grefe de peau	Grefe de peau totale prélevée du pli inguinal	Grefe de peau mince prélevée d éminence hypothénar.	Grefe de peau totale prélevée de la face interne du bras.
	Chirurgie osseuse			
Délai de cicatrisation	3 semaines	4 semaines	4 semaines	3 semaines
Complication post Opératoire/ Evolution	Grefe hyper pigmentée	Synéchie dans une commissure	Cicatrice instable	
Eventuelle reprise Chirurgicale				

**Tableau IV :** Tableau synoptique des cas de syndactylie non associée à un syndrome malformatifs, numéro 3.

		<b>Patient 13</b>	<b>patient 14</b>	<b>patient 15</b>
Age		5 ans	4 ans	8 ans
Sexe		Fille	Fille	Fille
ATCDs				
Syndactylie des mains		Bilatérale, Complexe et Complete.	Bilatérale Simple et Complète sans Anomalie du pouce.	Bilatérale Complexe et Complète.
Syndactylie des pieds		Oui	Oui	Oui
Syndrome malformatif associé		Syndrome d apert	Syndrome d apert	Syndrome d apert
Bilan		Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main
P	Age d interventions	5 ans	4 ans	8 ans
	Type de lambeau	Lambeau dorsale en omega et incision palmaire en Ancre de marine. + plastie en trident	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine.	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine + plastie en trident
	Nombre de commissure			
E C	Greffe de peau	Greffe de peau totale prélevée de la face interne du bras.	Greffe de peau totale prélevée de la face interne du bras.	Greffe de peau totale prélevée de la face interne du bras.
	Chirurgie osseuse	Ostéotomie du Pouce sans greffe osseuse.		
Délai de cicatrisation		3 semaines	4 semaines	3 semaines
Complication post Opératoires / Evolution		Souffrance vasculaire d un seul doigt. Flexion de l inter Phalange limitée.	Flexion de l'inter phalange.	Nécrose du lambeau commissural.
Eventuelle reprise Chirurgicale				

**Tableau V :** Tableau synoptique des cas de syndactylies associée à un syndrome malformatifs, numéro 1

	<b>Patient 16</b>	<b>patient 17</b>	<b>patient 18</b>	
<b>Age</b>	<b>3 ans</b>	<b>5 ans</b>	<b>3 ans</b>	
Sexe	Fille	Fille	Garçon	
ATCDs				
Syndactylie des mains	Bilatérale, Complexe et  Complete	Bilatérale Complexe et  Complète	Bilatérale à gauche : Simple et Complète à droite : Simple et Incomplète Sans anomalie du pouce	
Syndactylie des pieds	Oui	Oui	Oui	
Syndrome Malformatif Associé	Syndrome d apert	Syndrome d apert	Syndrome d apert	
Bilan	Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main	
P	Age d interventions	6 ans	5 ans	3 ans
	Type de lambeau	Lambeau dorsale en omega et incision palmaire en Ancre de marine . + plastie en trident	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine + plastie en trident	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine.
	Nombre de commissure			
	E	Greffe de peau	Greffe de peau totale prélevée  de la face interne du bras.	Greffe de peau totale prélevée  de la face interne du bras.
C		Chirurgie osseuse	Osteotomie interphalangienne	
Délai de cicatrisation	3 semaines	4 semaines	3 semaines	
Complication post Opératoires/ Evolution			Rétraction des 2 doigts	
Eventuelle reprise Chirurgicale.			Plastie en Z	

**Tableau VI :** Tableau synoptique des cas de syndactylies associée à un syndrome malformatifs numéro 2

	<b>Patient 19</b>	<b>patient 20</b>	<b>patient 21</b>	
Age	2 ans	5 ans	3 ans	
Sexe	Garçon	Garçon	Garçon	
ATCDs				
Syndactylie des mains	Bilatérale, Complexe et Complete	Unilatérale Simple et Partielle	Unilatérale Complexe et Complète	
Syndactylie des pieds	Oui	Oui	Non	
Syndrome Malformatif Associé	Syndrome d apert	Syndrome de poland	Syndrome de bride amniotique	
Bilan	Rx de la main	Rx de la main	Rx de la main	
P	Age d interventions	2 ans	3 ans	
	Type de lambeau	Lambeau dorsale en omega et incision palmaire en ancre de marine. + Plastie en trident	Lambeau dorsale en trilobé	Lambeau dorsale en oméga et incision palmaire en ancre de marine
	Nombre de commissure		2	2
E	Greffe de peau	Greffe de peau totale prélevée de l'éminence hypothénar	Greffe de peau totale prélevée de la face interne du bras.	
	C	Chirurgie osseuse	Ostéotomie inter phalangienne	
Délai de cicatrisation	3 semaines	4 semaines	3 semaines	
Complication Post opératoires/Evolution	Clinodactylie de l index droit.	Infection + nécrose du greffe à droite.		
Eventuelle reprise Chirurgicale	Plastie en Z.	Reprise a droite.		

**Tableau VII :** Tableau synoptique des cas de syndactylies associée à un syndrome malformatifs, numéro 3

## II. ANALYSE :

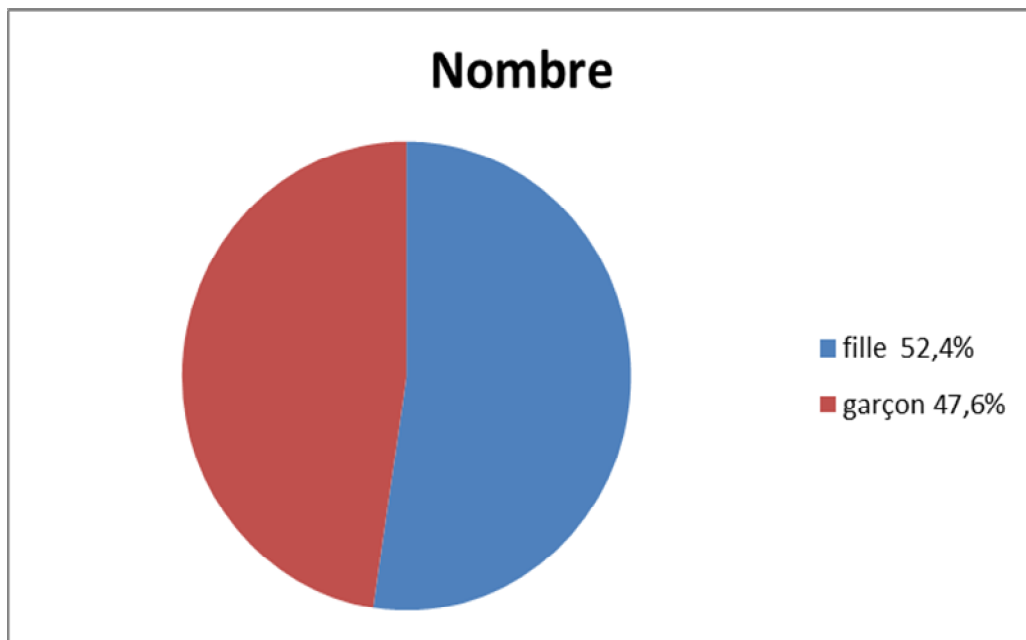
### A. Epidémiologie :

#### 1. Le sexe :

Les 21 malades se répartissent en 11 filles et 10 garçons.

On note une légère prédominance féminine avec un sexe ratio (F/G) de 1.1.

Le graphique suivant montre la répartition des malades selon le sexe.



**Figure 1** : Répartition des malades selon le sexe.

## 2. L'âge :

- La moyenne d'âge de nos malades était de 4.5 ans.
- Le plus jeune était d 1 an, et le plus âgé était de 8 ans.

Age	Nombre	Pourcentage
1 an	4	19,04%
2 ans	5	24%
3 ans	4	19,04%
4 ans	2	9,50%
5 ans	4	19,02%
6 ans	1	4,70%
7 ans	0	0%
8 ans	1	4,70%

**Tableau VIII : L'âge des malades.**

## 3. Les Antécédents :

Mère porteuse de la syndactylie notée dans les antécédents chez un cas de notre série.

**L'identification du reste des antécédents était impossible par manque d'informations enregistrées sur les dossiers.**

## B. Etude clinique :

### 1. Examen clinique

#### 1.1. syndactylies non associées à un syndrome malformatifs :

12 patients présentaient des syndactylies non associées à un syndrome malformatifs

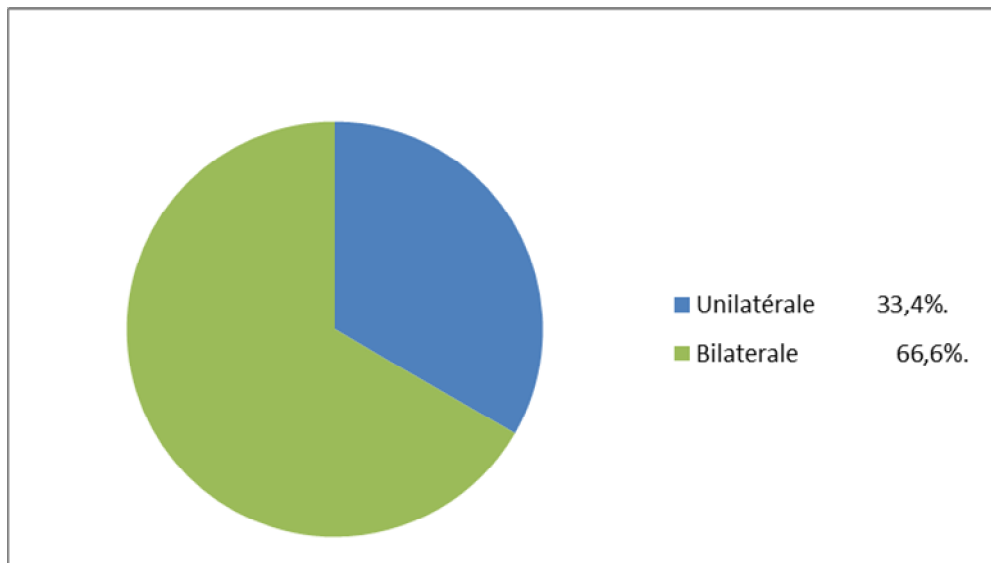
##### 1.1.1 Répartition des maladies selon le type de la syndactylie :

###### ➤ Unilatérale ou bilatérale :

*Dans notre série :*

4 patients présentaient des syndactylies unilatérales soit 33.4%.

8 patients présentaient des syndactylies bilatérales soit 66.6 %.



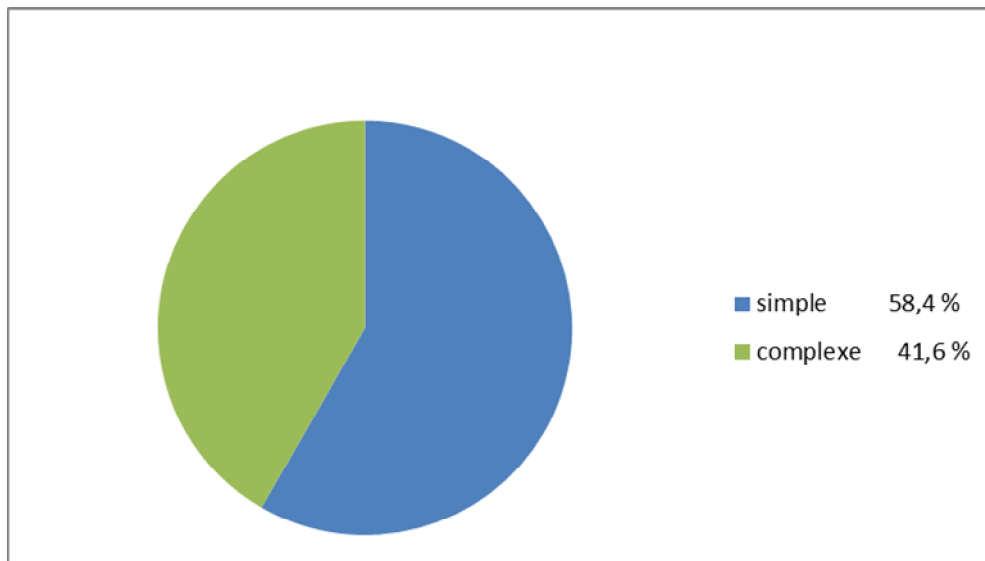
**Figure 2 :** Répartition des malades selon le type de syndactylie unilatérale ou bilatérale

➤ **Simple ou complexe :**

*Dans notre série :*

7 enfants ont une syndactylie simple soit 58.4 %.

5 enfants ont une syndactylie complexe (avec anomalies osseuses) soit 41.6%.



**Figure 3 :** Répartition des malades selon le type de syndactylie Simple ou Complexe.

➤ **Partielle ou complète :**

Tous nos patients présentaient une syndactylie complète.

**1.1.2. Malformations ou pathologies associées :**

- Syndactylies des orteils : un cas soit 8.3%
- Aplasie centrale : un cas soit 8.3%
- Ostéogenèse imparfaite : un cas soit 8.3%
- Epidermolyse : un cas soit 8.3%
- Arthrogrypose avec pied bot : un cas soit 8.3%

## **1.2. Syndactylies associées à un syndrome malformatifs :**

Dans notre série, 9 patients présentaient des syndactylies associées à un syndrome malformatifs :

- 7 patients dans le cadre du syndrome d'apert.
- 1 patient dans le cadre du syndrome de Poland.
- 1 patient dans le cadre du syndrome de bride amniotique.

### **1.2.1 Syndrome d'apert :**

#### **➤ Examen clinique des mains :**

Dans notre série, 5 patients présentaient des syndactylies bilatérales où tous les doigts sont fusionnés, soit type III d'Upton.

-2 Patients présentaient des syndactylies bilatérales des 4 doigts, sans anomalies du pouce, soit type I d'Upton.

#### **➤ Examens des pieds :**

Tous nos patients du syndrome d'apert présentaient une syndactylie bilatérale des pieds.

#### **➤ Le reste de l'examen clinique trouve :**

6 Patients ont le faciès typique du syndrome d'Apert avec Hypertélorisme et exophtalmie.

### **1.2.2 Syndrome de Poland :**

#### **➤ Examen clinique des mains :**

Dans notre série, le malade présentait une Syndactylie partielle simple du 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> commissure avec une brachymesophalangie de la main gauche.

#### **➤ L'examen cardiovasculaire trouve :**

- **L'inspection** : une dépression infra claviculaire et une absence de pilier axillaire antérieur causée par une agénésie du muscle grand pectoral du coté gauche.
- **L'auscultation** : une déviation des bruits du cœur vers le coté droit en faveur d'une dextrocardie.

#### **➤ Le reste de l'examen est sans particularité.**

### **1.2.3 Syndrome de bride amniotique :**

#### **•Examen clinique des mains :**

Trouve une acrosyndactylie des 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> commissures de la main gauche associée à des sillons circonférentiels perpendiculaires à l'axe du membre au niveau des 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> doigts de la main controlatérale.

#### **➤ Le reste de l'examen est sans particularité.**

## **2. Examen para clinique :**

### **2.1 Radiographie des extrémités :**

Les Rx standards de la main ont été réalisés chez tous nos patients.

## C. Traitement chirurgical :

Dans notre série, tous les malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical à des âges différents.

### 1. Age d'intervention :

- 0 – 1 an : 00 cas
- 1 - 2ans : Dix cas soit 47.61%.
- 3 - 5ans : Neuf cas soit 42.85%.
- 6 - 8ans : Deux cas 9.52%.

*Aucun patient n'a été opéré avant l'âge de 1 an.*

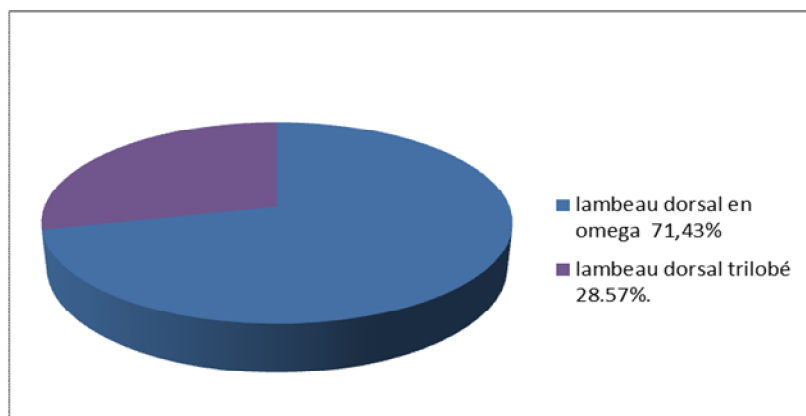
*La grande partie de nos malades ont été traités avant l'âge de cinq ans soit 90.46 %.*

### 2. Type de lambeau :

Les lambeaux locaux utilisés étaient dorsaux en oméga et en trilobé.

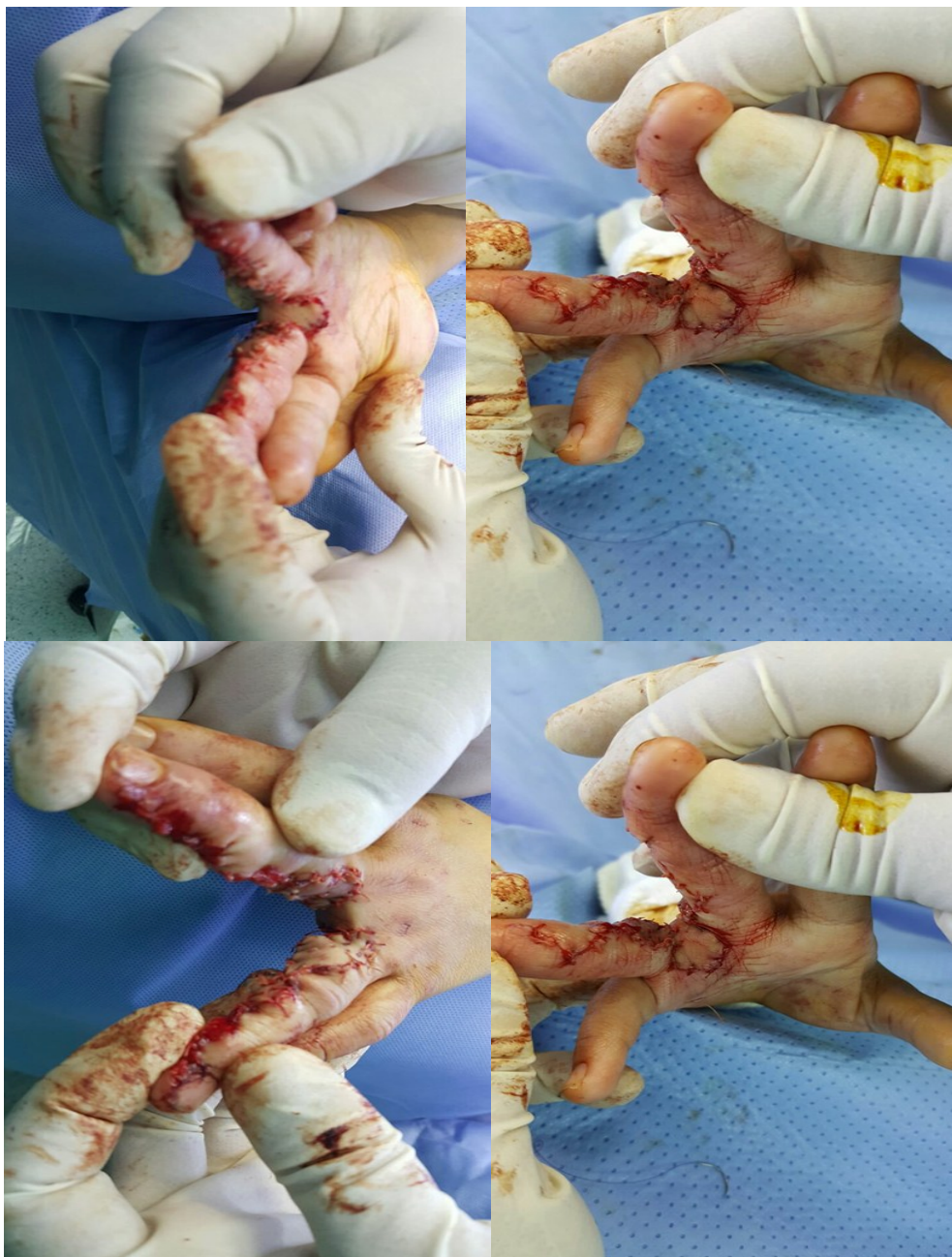
Le lambeau local dorsal en oméga a été pratiqué chez 15 de nos patients, soit un taux de 71.43%.

Le lambeau local dorsal trilobé a été pratiqué chez 6 de nos patients, soit un taux de 28.57%.



**Figure 4:** Les lambeaux locaux utilisés.

5 cas avec atteinte de la 1 ère commissure ont bénéficié d'une plastie en trident.



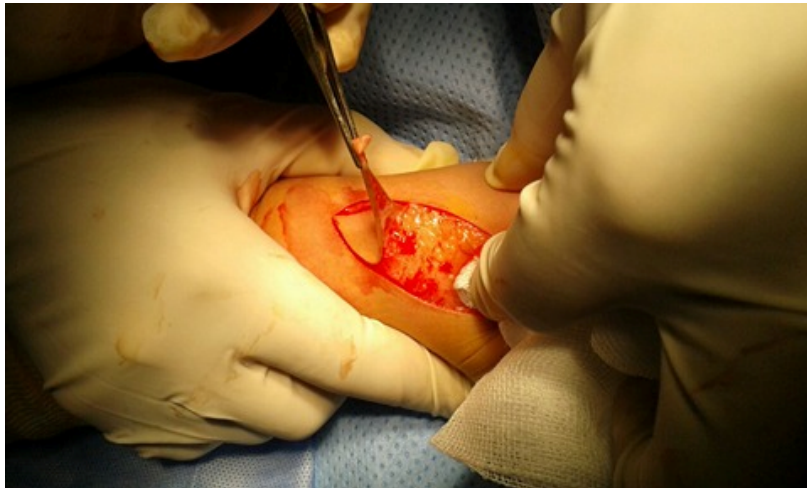
**Figure 5 :** Iconographie correction de la syndactylie de la main : aspect en fin d'intervention. (Lambeau dorsal en oméga et incision palmaire en ancre de marine) .

### **3. Greffe de peau :**

Dans notre série, 18 patients ont bénéficié d'une greffe de la peau totale, prélevée de la face interne du bras chez 11 patients , de l'éminence hypothénar chez 3 patients, du pli inguinale chez 3 patients et du prépuce chez un seul patient.

2 patients ont bénéficié d'une greffe de la peau mince, prélevée de l'éminence hypothénar.

Et un patient a été laissé à la cicatrisation dirigée.



**Figure 6 :** Iconographie d'une greffe de peau totale prélevée de la face interne du bras.

### **4. Chirurgie osseuse :**

4 ostéotomies de réaxation ont été pratiquées, dont une ostéotomie du pouce faite dans le même temps opératoire que la séparation des doigts, 2 ostéotomies inter phalangiennes et une ostéotomie du 3<sup>ème</sup> phalange.

Libération du pied avec ostéotomie métatarsienne a été pratiquée chez 2 patients.

## **5. Le délai de cicatrisation :**

Il est compris entre 3 semaines en saison froide et 6 semaines en saison chaude.

## **6. Suivi post opératoire :**

*Les suites opératoires* ont été simples chez la majorité de nos malades avec 1 cas de bride amniotique qui avait une souffrance vasculaire d'un seul doigt , 1 cas de nécrose d'un lambeau commissural et 1 cas de nécrose de greffe suite a une infection .

**Le suivi post opératoire :** 1 er pansement fait à J3 en saison chaude et à J6 en saison froide.

## **D.Evolution :**

Est jugée favorable dans la majorité des cas, avec :

- Un cas de brides rétractile repris pour plastie en z.
- Un cas de récurrence dans 2 commissures.
- Deux cas de synéchies d'une commissure repris par lambeau oméga.
- Un cas de clinodactylie d un seul doigt.
- Deux greffes hyper pigmentée.
- Un cas de cicatrice instable.
- Deux cas de limitation de la flexion de l'inter phalange.
- Un cas de rétraction des 2 doigts repris pour plastie en z.
- Un cas de bride avec clinodactylie de l'index droit repris pour plastie en z.

### III. ILLUSTRATION ICONOGRAPHIQUES DES CAS :

#### A. Syndactylies non associée à un syndrome malformatifs :

##### ➤ Syndactylie simple partielle :

Syndactylie simple partielle de la 2 eme et 3 eme commissure.



**Figure 7 :** Iconographie d'une syndactylie membraneuse.  
A : Face palmaire B : Face dorsale.



**Figure 8 :** Iconographie montrant le résultat après la libération de la syndactylie membraneuse. A : Face palmaire B : Face dorsale

➤ **Syndactylie associée à une aplasie centrale :**



**Figure 9 :** Iconographie d'une syndactylie bilatérale de la 1 ère commissure associée à une aplasie centrale. A : Face palmaire B : Face dorsale



**Figure 10 :** Iconographie montrant le résultat après la libération de la 1 ère commissure de la main gauche.

## B.Syndactylie syndromique :

### ➤ Syndrome d'apert :

#### CAS 1 :

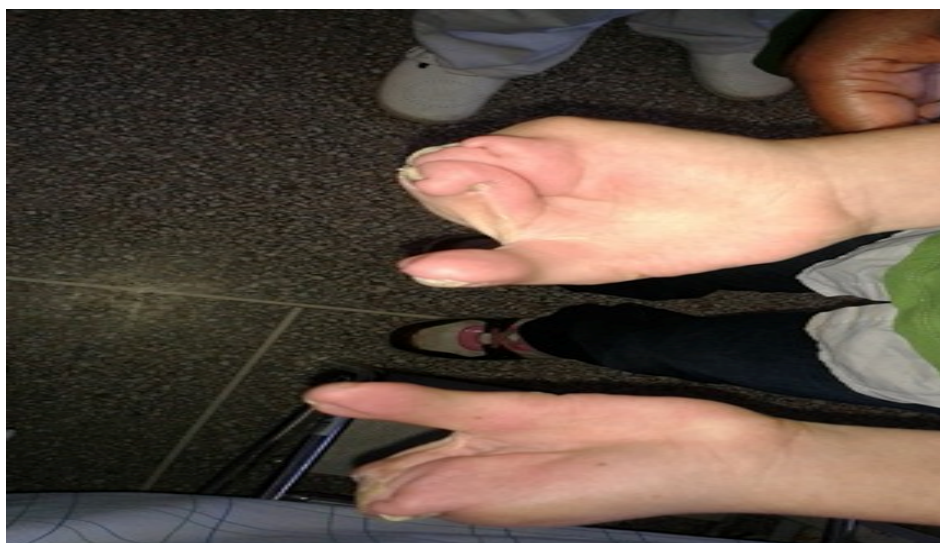
##### ▪ Aspect clinique :

- Tous les doigts sont fusionnés avec un seul ongle commun soit (type III d'Upton)



**Figure 11 :** Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome d'Apert (Type III d'Upton).

▪ **Evolution :**



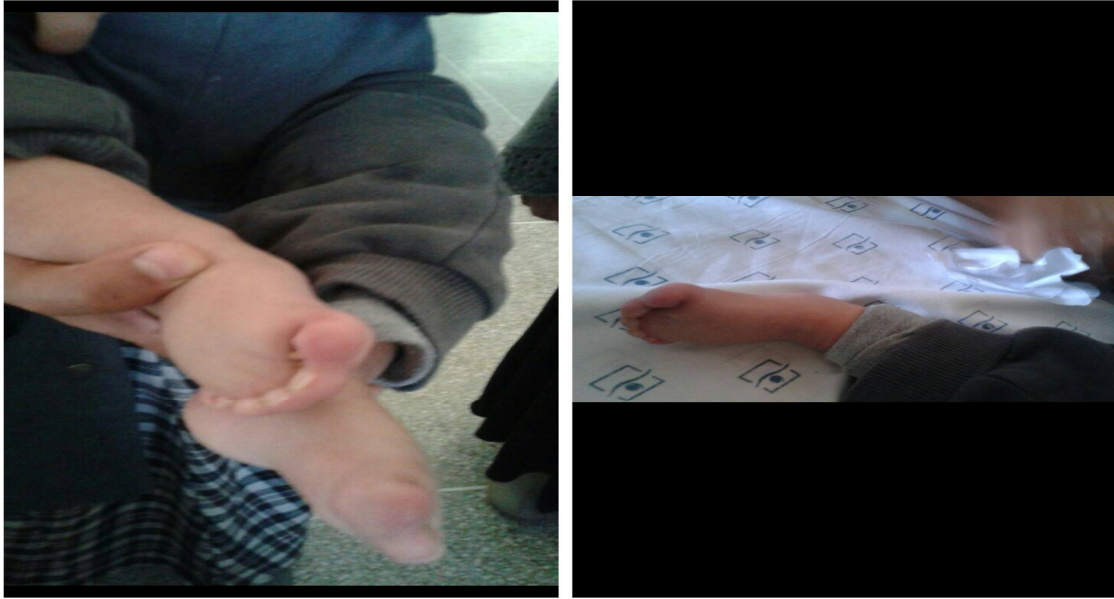
**Figure 12 :** Iconographie montrant le résultat après la libération de la 1<sup>ère</sup> commissure pour lui donner une pince.

**CAS2 :**

- le pouce est libre mais la première commissure est brève soit (type I d'Upton)



**Figure 13 :** Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome d'Apert. A : Face palmaire B : Face dorsale.



**Figure 14 :** Iconographie de syndactylie bilatérale du pied dans le cadre du syndrome d'Apert.



**Figure 15 :** Iconographies montrant le facies typique du syndrome d'Apert. Hypertélorisme et exophthalmie.

➤ **Syndrome de bride amniotique :**

▪ **Aspect clinique :**

- Acrosyndactylie de la 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> commissures de la main gauche.



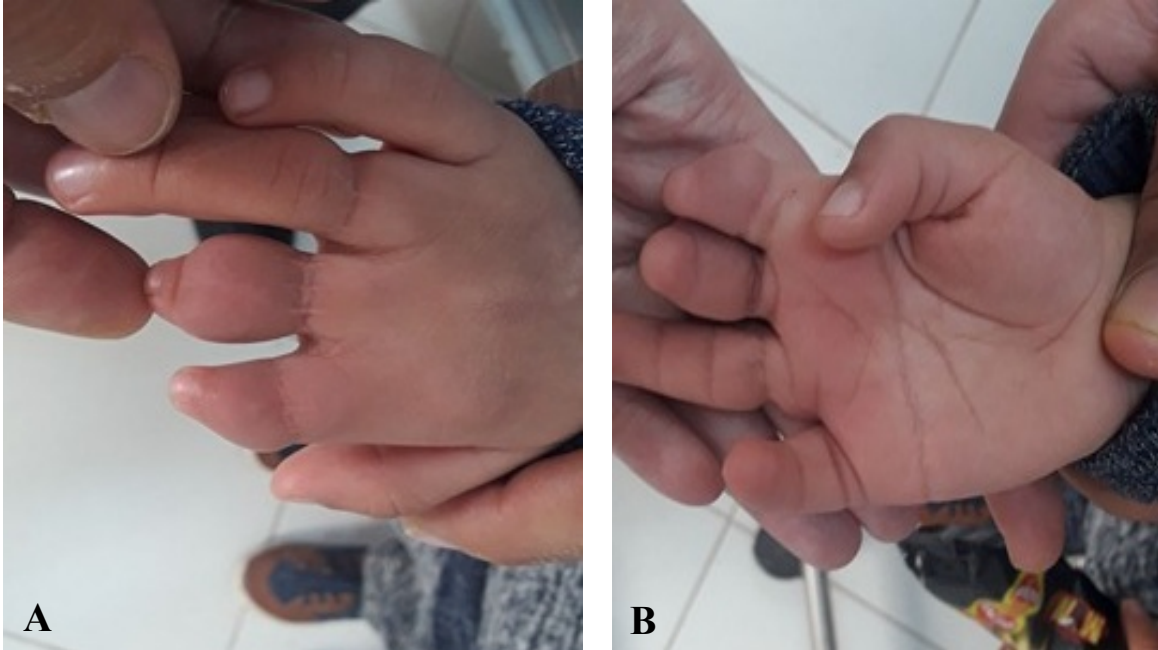
**Figure 16 :** Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome de bride amniotique.  
A : Face palmaire B : Face dorsale.

▪ **Evolution :**



**Figure 17 :** Iconographie montrant le résultat après la libération de la 1<sup>ère</sup> commissure.  
A : Face palmaire B : Face dorsale

- Sillons de constriction du 3eme et 4eme doigt de la main droite.



**Figure 18** : Iconographie des sillons de constriction dans le cadre du syndrome de bride amniotique.

A : Face palmaire B : Face dorsale

➤ **Syndrome de Poland :**

▪ **Aspect clinique :**

- Syndactylie partielle simple du 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> commissure associée d'une brachymesophalangie de la main gauche.



**Figure 19 :** Iconographie de syndactylie dans le cadre du syndrome de Poland.

A : Face dorsale B : Face palmaire.

- La syndactylie est associée a une agénésie du muscle grand pectoral du coté gauche.



**Figure 20** : Iconographie du syndrome de Poland.



*Discussion*

## **I. EPIDEMIOLOGIE [3-6]**

La syndactylie est une malformation congénitale de la main la plus fréquente dans les pays occidentaux après l'hexadactylie [3].

Son incidence est d'une naissance sur 2000 à 2500 [4].

Elle touche plus fréquemment les enfants de sexe masculin et d'origine caucasienne.

L'incidence réelle reste difficile à évaluer en raison des variations rencontrées entre les différentes origines ethniques, des formes multiples existantes et leur association possible avec d'autres malformations.

Une atteinte bilatérale est retrouvée dans la moitié des cas. [5]

Dans les syndactylies non associées à une malformation, la 3<sup>ème</sup> commissure est le plus souvent atteinte suivie par la 4<sup>ème</sup>, la seconde et la première.

Posch retrouve des fréquences respectives de 57 %, 27%, 14% et 3%. [6]

La faible atteinte de la 1<sup>ère</sup> commissure est probablement expliquée par le fait que le pouce et l'index se séparent avant que les autres commissures ne se dessinent dans le développement embryonnaire.

**•Dans notre série des 21 cas, on note une légère prédominance de sexe féminin : 11 filles et 10 Garçon avec un sexe ratio à 1.1.**

## II. CLASSIFICATION [7-8]

L'IFSSH (l'International Fédération of Societies for Surgery of the Hand) a proposé en 1976 une classification à 7 catégories basée sur la classification proposée de Swanson et al. Cette classification a été basée sur qui a été pensé dans les années soixante-dix, les voies étiopathogéniques [7].

Ces 7 groupes sont:

- **Groupe 1** : L'échec de la formation; transversal (A), ou longitudinal(B).
- **Groupe 2** : Défaillance de la différenciation.
- **Groupe 3** : Polydactylie.
- **Groupe 4** : Surpuissance.
- **Groupe 5** : Sous-bois.
- **Groupe 6** : Syndrome de la bande amniotique. (L'acro syndactylie )
- **Groupe 7** : Syndromes squelettiques généralisés.

La syndactylie est classée dans le Groupe 2 parmi les défauts de différenciation.

Récemment, la Société japonaise de chirurgie de la main (JSSH) en 2000 a proposé une extension de la modification de la classification IFSSH. Sur la base de nouvelles connaissances en tératologie.

Une nouvelle Catégorie correspondant aux anomalies de l'induction des rayons digitaux a été créée.

Cette catégorie regroupe les syndactylies, les mains en fourche, les polydactylies et les triphalangies du pouce [8].

L'acro syndactylie est classée à part, avec les autres manifestations du syndrome des brides amniotiques, dans le groupe 7 pour la JSSH.

Cette classification proposée par le Japon est une réelle amélioration et la plupart des cliniciens et chirurgiens ont tendance à l'utiliser à l'avenir.

### **III. TERMINOLOGIE [9-10]**

La syndactylie correspond à une fusion de deux ou plusieurs doigts adjacents, pour lesquels la peau voire le squelette et les tissus mous peuvent être intéressés. Cela est la base de la terminologie, qui outre un aspect descriptif, permet de définir les stratégies thérapeutiques. On distingue ainsi plusieurs types de syndactylies.

Il faut différencier les syndactylies simples des syndactylies complexes et les syndactylies partielles des syndactylies complètes. [9]

#### ➤ **Les syndactylies simples :**

Ils ne concernent que l'enveloppe cutanée.

Les structures neuro-vasculaires et tendineuse sont habituellement conservées et indépendantes.

Les anomalies vasculaires dans les formes simples sont rares.

Il peut s'agir :

#### ➤ **A. Syndactylie partielle**

Quand il s'agit d'une simple palmure cutanée



**Figure21** : Syndactylie simple : le défaut de séparation ne concerne que le Revêtement cutané Forme partielle. [10]

➤ **B. Syndactylie complète**

Quand il s'agit d'un accolement des doigts sur toute leur longueur.



**Figure22** : Syndactylie simple : le défaut de séparation ne concerne que le Revêtement cutané Forme complète [10]

➤ **Les syndactylies complexes :**

Elles sont caractérisées par la présence d'une fusion squelettique située le plus souvent à la partie distale des rayons.

La fréquence des variations anatomiques est très importante, on peut ainsi observer des tendons surnuméraires ou à l'inverse des aplasies tendineuses voir encore des insertions anormales.

Au niveau des pédicules vasculo-nerveux il est possible de rencontrer une division distale de l'artère digitale commun une artère unique ou l'absence complète d'artères dans la commissure atteinte.

On peut aussi retrouver des anomalies de l'arcade palmaire en particulier avec une arcade palmaire superficielle positionnée de manière distale voire même l'absence de cette structure.



**Figure 23 :**(A) : Syndactylie complexe. (B). Aspect radiographique.

Il existe une fusion osseuse distale. [10]

## **IV. FORMES SYNDROMIQUES :**

Une syndactylie peut s'observer dans de nombreux syndromes malformatifs, les plus fréquents étant le syndrome d'apert, le syndrome de Poland et le syndrome de bride amniotique.

### **1. Syndrome d'apert :**

#### **1.1. Epidémiologie :**

Le syndrome d'Apert, décrit par Eugène Apert en 1906, est la plus fréquente des acrocéphalosyndactylies avec une incidence estimée entre 1/45 000 et 1/100 000 naissances. [11][12]

Selon la littérature, il n'existe pas de prédominance de sexe et la prévalence est de 1 pour 100.000 naissances en France, 15 pour 100.000 naissances aux USA. [13]

Il touche préférentiellement des sujets de race caucasienne, asiatique ou afro-américaine. [14]

L'âge parental avancé semble augmenter le risque de survenue du syndrome d'apert.

Au Maroc, il n'existe pas encore d'études épidémiologiques locales sur la question.

#### **1.2. Génétique : [15]**

Il existe une transmission autosomique dominante avec des mutations sporadiques (transmission sporadique indique qu'une famille peut avoir un enfant atteint du syndrome d'apert quand aucun membre de la famille ne soit touché). Ce qui suggère le rôle de néo-mutation génétique non héréditaire favorisée par un âge paternel avancé.

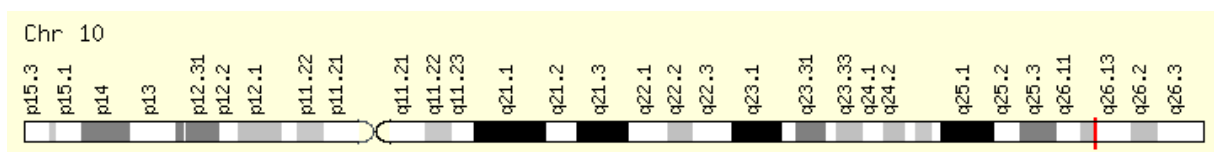
Le gène incriminé dans le syndrome d'Apert est le gène *FGFR2* (*Fibroblast Growth Factor Receptor 2*), localisé sur le chromosome 10 (10q26).

Le FGF (Fibroblaste Growth Factor) est une famille de 9 polypeptides impliqués dans de nombreux processus fondamentaux tels que la prolifération et la différenciation cellulaire ; ils agissent par fixation des récepteurs membranaires qui les activent.

Deux mutations de l'exon IIIa, les mutations p.Ser252 Trp et p.Pro 253Arg représentent la très grande majorité des mutations décrites (> 98 %). Ces mutations sont localisées dans la région de jonction entre les loops *Ig-like*2 et 3 du récepteur considérée comme essentielle dans la liaison au ligand.

Ces mutations accroissent l'affinité du R FGFR2 pour son ligand, cela pourrait entraîner une activation inappropriée du FGFR2, conduisant à une augmentation du métabolisme osseux et à un trouble dans la synthèse osseuse.

L'association de malformation craniofaciales et des extrémités est expliquée par le fait qu'ils ont des facteurs de développement communs ainsi que leur développement synchrone.

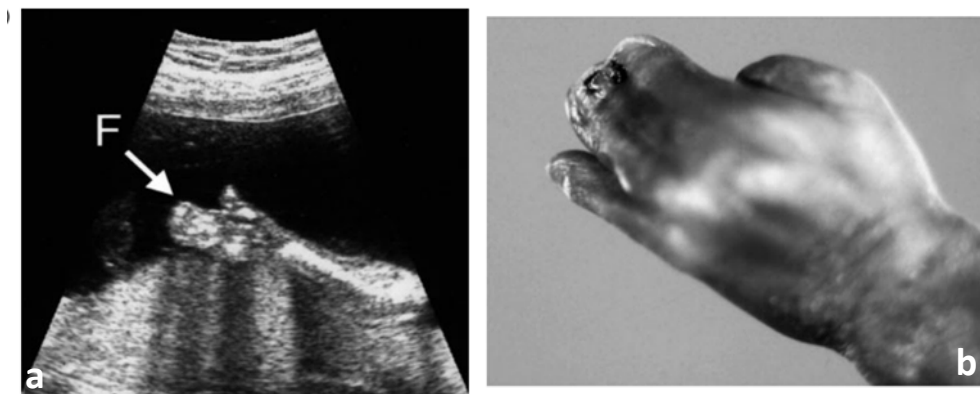


**Figure 24** : localisation du gène responsable du syndrome d'Apert [16].

### 1.3. Diagnostic prénatale :

Un diagnostic prénatal est généralement réalisé au cours du troisième trimestre de grossesse, sauf s'il existe des cas familiaux. [17]

L'échographie Trans-vaginale constitue un élément très performant pour visualiser les anomalies de la main, aussi la fusion de l'os du deuxième/troisième/quatrième doigt avec un ongle commun peut être mise en évidence.



**Figure 25 :** (a) Sonogramme montrant le pouce déplacé proximale avec la déformation «mitaine-main» associée au syndrome d'Apert. Les doigts sont également tous dans le même plan et rapprochés suggérant la présence de syndactylie; (b) une photographie confirmant la présence de syndactylie et du pouce déplacé proximale ; F: doigts [18]

Le diagnostic échographique n'est pas toujours évident à cause de la multitude de malformations congénitales regroupées en syndrome ayant des anomalies communes avec le syndrome d'apert d'où l'utilité d'une approche diagnostique séquentielle combinant 3DTS et biologie moléculaire [19]. L'amniocentèse permet de recueillir les cellules fœtales sur lesquelles sera pratiquée une analyse moléculaire qui est une aide précieuse en mettant en évidence une mutation de la FGR2.

Cette caractérisation permet de préciser un conseil génétique pour les parents, déterminer les syndromes autosomiques récessif ou dominants, évaluer les risques potentiels de récives pour toute pathologie, guider la conduite à tenir pour une grossesse ultérieure.

#### **1.4. Diagnostic positif :**

Le diagnostic du syndrome d'apert repose sur des anomalies cliniques caractéristiques, constatées aussi bien au niveau de la face que des extrémités qui souvent permettent de le poser aisément.

Cependant le recours à l'étude génétique ainsi que de la biologie moléculaire peut s'avérer nécessaire surtout en cas de doute [20].

Il est caractérisé par la triade: craniosténose, sévère syndactylie bilatérale des mains et des pieds, une dysmorphie faciale (exophtalmie, hypoplasie du maxillaire, hypertélorisme).

Le retard mental est de degré variable, qui est le plus souvent associé.

Et parfois des anomalies cardiaques, viscérales et du système nerveux central.



**Figure26 :** Syndactylie des deux mains et pieds avec un pouce court et large [21].

➤ ***Des malformations craniofaciales :[22][23]***

La craniosténose est visible dès la naissance, résultant de la soudure précoce des sutures bi coronales, et respecte le système longitudinal (suture métopique et interpariétale) qui est même anormalement large durant les premiers mois de vie. Il existe en effet une diminution du diamètre antéropostérieur du crâne (brachycéphalie) et une hypoplasie de l'étage moyen de la face.

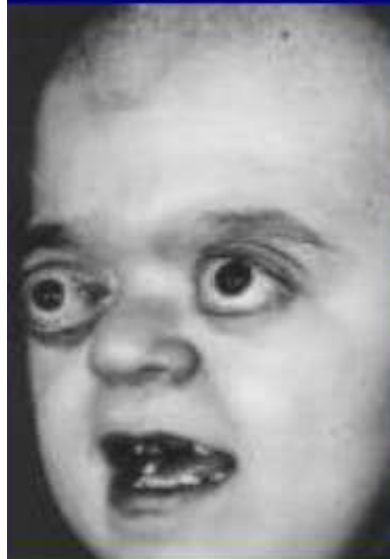


**Figure27:** Photographies d'un enfant présentant une brachycéphalie : la partie basse du front est reculée, alors que la partie haute est large et proéminente [24].

Un rétrécissement des loges orbitaires de degré variable responsable d'un proptosis et parfois un exorbitisme. Les orbites sont orientées en dehors et latéralement donnant l'aspect d'hypertélorisme

La morbidité oculaire au cours du syndrome d'Apert résulte d'une disproportion entre le contenant (la boîte crânienne) et le contenu (l'œil et le cerveau) qui continue de croître. La fermeture prématurée de plusieurs sutures

crâniennes entraîne un rétrécissement des volumes crânien et orbitaire. Ainsi, l'orbite devient incapable de contenir et de protéger correctement l'œil avec comme conséquences un hypertélorisme et un strabisme.



**Figure 28 :** Facies typique du syndrome d'Apert : exophthalmie [25].

➤ ***Syndactylie des Mains et pieds :[26]***

Une syndactylie avec fusion des os et de la peau des phalanges distales touchant les deux mains et pieds de façon égale (aspect en moufle des extrémités).

Au niveau des mains, il existe des signes constants :

- Une syndactylie complexe des deuxièmes, troisièmes et quatrièmes doigts avec fusion osseuse distale
- Une syndactylie simple du cinquième doigt ;
- Un pouce court avec clinodactylie radiale ;

- Un symphalangisme épargnant le cinquième doigt.

L'atteinte de la première commissure est variable, ce qui permet une classification des mains selon la classification établie par Upton en 1991:

- **Le stade I** : Le pouce est libre, mais la première commissure est brève, réalisant « la main de l'obstétricien » (Figure. 1)
- **Le stade II** : Il existe une syndactylie simple complète du pouce, réalisant la « main en mitaine » (Figure. 2)
- **Le stade III** : Tous les doigts sont fusionnés, réalisant la classique « main en cuillère » avec un seul ongle commun. Il existe une fusion osseuse complète entre les doigts (Figure. 3).

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

Al-Qattan et Al- Husain [27] ont proposé, suite à une observation clinique, une extension de cette classification avec un autre stade où existe un pouce court et dévié associé à une syndactylie simple des deuxième et troisième espaces sans fusion osseuse.



**Figure 29** : Main d'Apert type I de la classification d'Upton.[26]



**Figure 30** : Main d'Apert type II de la classification d'Upton.[26]



**Figure 31** : Main d'Apert type III de la classification d'Upton[26]

Blauth et Falliner [28] ont classé en 1996 l'atteinte des mains dans le syndrome d'Apert en 3 types :

- **Le type I** : les 3 rayons centraux sont fusionnés, le pouce et le 5<sup>ème</sup> doigt étant indépendants.
- **Le type II** : seul le pouce est séparé du bloc digital



**Figure 32:** Syndrome d'Apert : Aspect clinique (type II de Blauth) :  
Syndactylie complexe et complète [28].

- **Le type III** : les doigts longs et le pouce sont fusionnés réduisant l'aspect de main en cuillère.

Il existe parfois d'autres anomalies au niveau du membre supérieur, en particulier des synostoses intra carpiennes et des synostoses de l'épaule et du coude.

➤ *Anomalies cardiaques et viscérales : [22]*

Elles sont présentes dans 9,6% des cas. Elles comportent une communication interventriculaire, une sténose aortique, une atrésie des choanes et de l'œsophage, une fistule trachéo-oesophagienne et une fistule anale. Elles peuvent associer des anomalies génito urinaires (hypospadias, micro pénis, malposition utérine...)

➤ *Anomalies du système nerveux central : [22]*

Elles comportent une **agénésie du corps calleux**, une hypoplasie de la substance blanche et des structures limbiques et une déformation de la selle turcique.

➤ *Autres anomalies associées : [22]*

- Une atteinte cutanée est notée avec une hypo pigmentation de la peau et des cheveux ainsi que des lésions acnéiformes diffuses.
- Des anomalies neurologiques peuvent être associées telles que la débilité mentale, suite à une encéphalopathie et une hypoacousie.

### **1.5. Pronostic : [22]**

Les anomalies craniofaciales entraînent des répercussions sur le développement de l'encéphale, responsable d'un retard mental dont la sévérité est fonction de l'atteinte des structures nerveuses.

Le risque d'hypertension intracrânienne est élevé, approchant 50% des cas. Une intervention précoce sur la craniosténose (avant l'âge de 6 mois) peut améliorer le pronostic mental et une proportion non négligeable d'enfants opérés tôt ont des performances intellectuelles normales.

La correction du recul maxillaire et de l'hypertélorisme n'est pas à envisager (sauf les cas particulièrement sévères) avant l'âge de 4 ans minimum. Les indications sont à discuter cas par cas.

**• Dans notre série :**

**7 patients présentaient un syndrome d'apert associé à la syndactylie**

- **5 cas avec syndactylies bilatérales type III d'Upton.**
- **2 cas avec syndactylies bilatérales type I d'Upton.**
- **Tous avec une syndactylie bilatérale des pieds.**

## **2. Syndrome de Poland :**

Le syndrome de Poland porte le nom d'un étudiant en anatomie ayant rapporté une description cadavérique en 1841, à partir du corps d'un supplicié.

### **2.1. Epidémiologie :[29]**

Le syndrome de Poland est une maladie rare. Son incidence globale est estimée à 1 pour 30 000 naissances. [30]

Mestak [31] estime que le syndrome de Poland représente 14 % de tous les cas d'aplasie mammaire.

Lord [32] retrouve 10 % de syndrome de Poland chez les patients atteints de syndactylie.

L'expression de la malformation influence très largement le sex-ratio. Dans les formes avec atteinte du membre supérieur associée à la malformation thoracique, il existe une très nette prédominance masculine, avec un rapport de 3 pour 1. Dans les formes mineures, le sex-ratio est très en faveur des filles car ces formes passent pratiquement inaperçues chez les garçons.

La plupart des publications atteste d'un développement préférentiel des lésions du côté droit, avec un rapport de 3 pour 1. Les formes avec expression bilatérale sont rarement retrouvées.

### **2.2. Etiopathogenie :[33]**

Plusieurs hypothèses ont été émises. L'observation de rares cas familiaux de syndrome de Poland a fait avancer l'origine génétique.

Une cause vasculaire a également été soulevée. Selon cette théorie, l'interruption du développement de l'artère sous-clavière , artères vertébrales et

leurs branches due à une infection ou à des facteurs environnementaux tels le tabac pendant la vie fœtale entraînerait une hypoplasie des structures dont la vascularisation en dépend , cette condition a généralement lieu au cours de la sixième semaine de gestation.

### **2.3. Manifestations cliniques :**

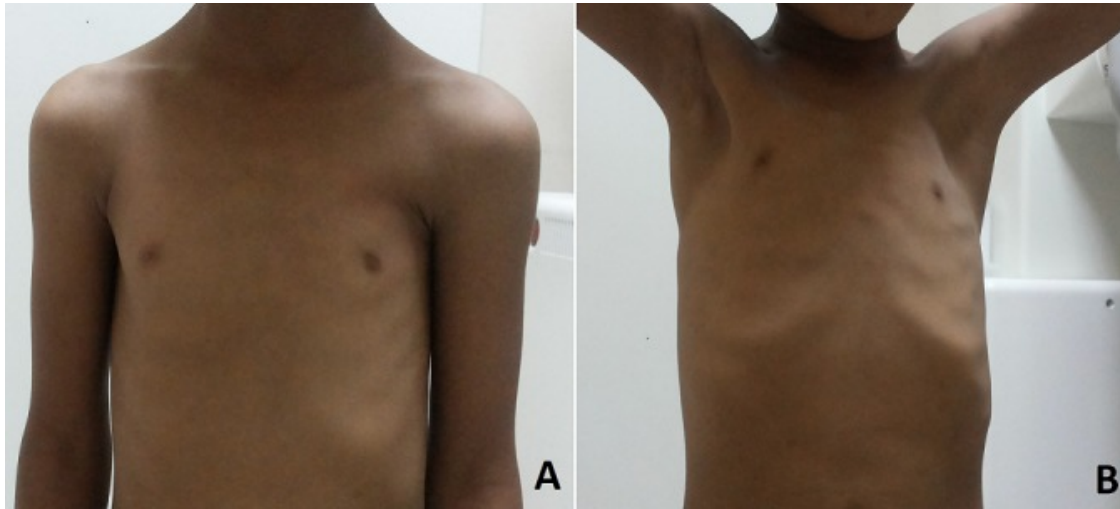
Le syndrome de Poland associe des anomalies thoraco-mammaires et des membres supérieurs.

#### **•Des anomalies thoraco-mammaires : [29]**

Les anomalies thoraciques sont musculaires, ostéocartilagineuses et cutanéoglandulaires :

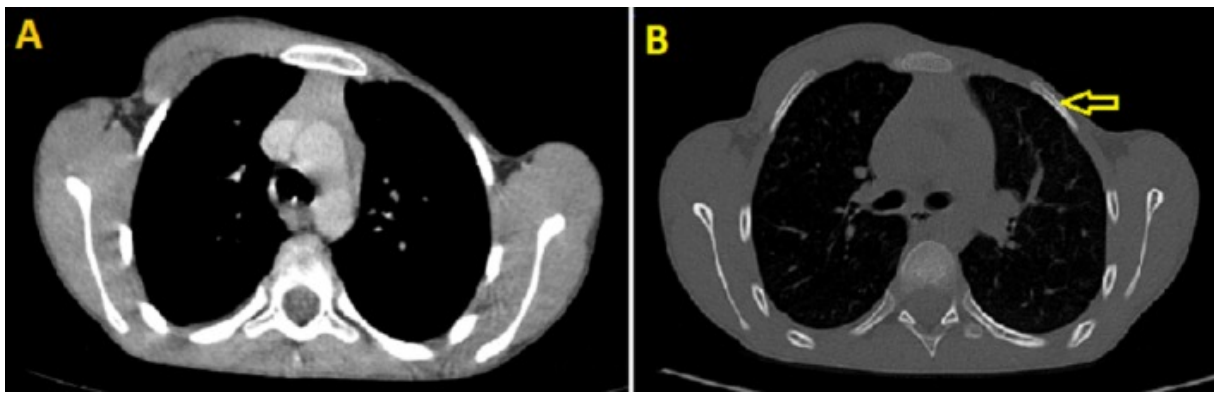
**Anomalies musculaires:** l'anomalie principale et constante du syndrome de Poland est une agénésie des chefs sternocostaux du pectoralis major, se traduisant cliniquement par une dépression infraclaviculaire et par une absence de pilier axillaire antérieur. Il peut également exister une hypoplasie des autres muscles de la paroi thoracique, et en particulier du latissimus dorsi. Ces anomalies musculaires sont toujours situées du côté homolatéral à la malformation du pectoralis major.

**Anomalies ostéocartilagineuses:** les côtes, en particulier les portions sternocostales antérieures de la 2ème jusqu'à la 5ème côte, peuvent être hypoplasiques voire aplasiques.



**Figure 33:** Aspect clinique d'une patiente atteinte du syndrome de Poland [35].

- A) absence du muscle pectoralis major gauche;
- B) dépression de la région pectorale gauche.

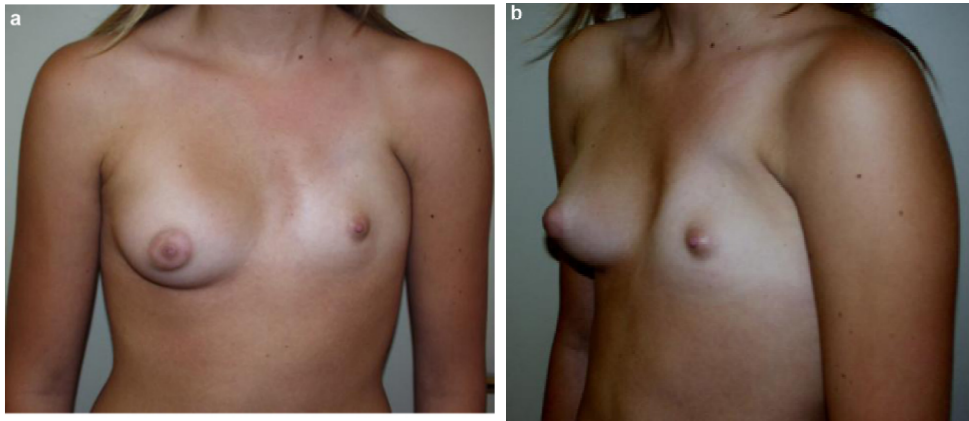


**Figure 34 :** Images tomodensitométriques axiales du thorax en fenêtre médiastinale (A) et osseuse; (B) .Montrant :

- A) Hypoplasie du muscle pectoralis major gauche avec absence des chefs à insertion sterno-costale.
- B) Discret raccourcissement des cotes gauches en comparaison avec le coté controlatéral. [35]

**Anomalies cutanéoglandulaires** : la peau est souvent fine, avec des adhérences importantes entre le derme et la paroi thoracique. Il existe des troubles de la pilosité.

**La plaque aréolo-mamelonnaire** est souvent l'objet d'anomalies de position, de taille et de coloration. Elle est fréquemment dyschromique, hypoplasique et ectopique, plus haut située et plus Latérale que la normale.



**Figure 35:** a) et b) : patiente de 15 ans, syndrome de Poland : anomalie de la plaque aréolo-mamelonnaire.[36]

**Manifestations rares [34]** à type de dextrocardie , agénésie rénale, pneumothorax du côté affecté , luxation de l'épaule, anomalie du bilan hémostatique et la thrombocytopenie, déficit en hormone de croissance ou paralysie du nerf facial .



**Figure 36:** Image de la radiographie thoracique montrant une dextrocardie.

➤ **Malformation du membre supérieur :** [29]

Les Malformations du membre supérieur affectent le membre supérieur homolatéral, avec une prédilection pour la main. Au maximum, il peut exister une hypoplasie globale du membre supérieur. Les malformations de la main sont variées, complexes et intriquées. Elles prédominent sur les doigts médians.

L'atteinte du membre supérieur homolatéral se manifeste habituellement par un raccourcissement huméro-radio-cubital et des anomalies de la main avec des os absents ou accolés.

La malformation caractéristique du syndrome de Poland est une brachymésophalangie [37], c'est-à-dire une agénésie ou une hypoplasie portant sur la 2<sup>e</sup> phalange d'un ou plusieurs doigts, ce qui occasionne une brachydactyle (c'est-à-dire une brièveté du ou des doigts correspondants).

Cette anomalie est volontiers associée à une syndactylie des doigts atteints.



**Figure37** : Syndactylie simple et partielle de toutes les commissures s'accompagne d'une brachymésophalangie.[10]

Plusieurs classifications ont été proposées afin de caractériser ces malformations :

Glicenstein [37], en 1974, la divise en 4 types de complexité croissante ;

- **Type I** est une brachymésophalangie simple.
- **Type II** est une brachymésophalangie avec syndactylie.
- **Type III** est une main en mitaine ( Symbrachydactylie unilatérale avec biphalangie).
- **Type IV** est une ectrodactylie unilatérale.

Les possibilités fonctionnelles de la main atteinte sont globalement peu ou pas diminuées dans les types I. Dans les types II, la fonction globale est bonne, mais il n'y a pas de flexion des articulations interdigitales.

Dans types III, la fonction globale de la main dépend de l'état du pouce ; s'il est mobile et individualisé, la préhension fine est possible ; s'il est syndactylisé ou en rotation externe, la pince pollicidigitale peut être remplacée par la prise en flexion du poignet. Dans les types IV, la main n'a plus qu'une fonction d'appoint.



**Figure38** : A) Patiente présentant une main droite en mitaine [29].,  
B) radiographie à l'âge de deux ans.[29]

Al Quattan[38] , en 2001, propose une classification en sept stades

- **Type I** : Main normale.
- **Type II** : Déformation fruste (main plus petite que la main controlatérale).
- **Type III** : Déformation classique (brachysyndactylie avec 5 rayons potentiellement fonctionnels).
- **Type IV** : Adactylie d'un ou plusieurs rayons.
- **Type V** : Tous les doigts sont absents ou non fonctionnels.

- **Type VI** : Déficit transverse proximal aux articulations métacarpophalangiennes.
- **Type VII** : Déficit phocomélique.

Cette classification à le mérite d'inclure toutes les malformations possibles de la main ayant été décrites dans le syndrome de Poland.

On peut parler de syndrome de Poland sans anomalie du membre supérieur homolatéral, l'élément déterminant étant l'agénésie musculaire des faisceaux sternocostaux du pectoralis major.

La recherche d'une anomalie du membre supérieur homolatéral doit être systématique devant toute suspicion de syndrome de Poland.

➤ **Dans notre série :**

***1 cas du syndrome de Poland avec une brachymesophalangie associée a une syndactylie de la main gauche et une agénésie du muscle grand pectoral du coté gauche.***

### **3. Syndrome de brides amniotiques :**

La maladie de bride Amniotique correspond à un ensemble de malformations congénitales allant de la constriction et du lymphoedème des doigts aux anomalies congénitales multiples intéressant principalement les membres, mais aussi la région craniofaciale et l'axe thoraco-abdominal. Ces malformations sont asymétriques, polymorphes, et ne respectent aucune systématisation embryologique.

#### **3.1. Epidémiologie : [39] [40]**

C'est une pathologie relativement rare, son incidence est comprise entre 1/1 200 et 1/15 000 naissances vivantes.

Il n'existe aucune prédisposition raciale, ni de liaison au sexe.

Les malformations des membres sont retrouvées dans 65 % des cas, et les malformations faciales sont présentes dans 48 % des cas.

En Afrique, son incidence n'est pas connue.

Cette pathologie serait responsable de 1 % des morts fœtales, Cela montre le caractère possiblement létal de cette affection, que se soit par la gravité des lésions (éxencephalie, anencéphalie, etc...) ou par la survenue d'une ligature du cordon ombilical.

#### **3.2. Etiopathogenie : [40] [41]**

De nombreux auteurs se basant sur des constatations cliniques et /ou les résultats de l'expérimentation animale, ont élaboré différentes théories : exogène, vasculaire et génétique. Aucune n'a encore pu être formellement prouvée chez l'Homme

La première description de lésions d'amputations associées à une rupture de l'amnios remonterait au 17ème siècle. [42]

Montgomery, en 1832 serait le premier à avoir établi une relation entre la survenue d'amputation de membres in utéro et la présence de brides amniotiques. En 1846, Simonart pensait également que ces amputations pouvaient être provoquées par des brides circulaires venant entourer et ligaturer les membres [43]; alors qu'en 1836, Simpson avait fait lui l'hypothèse d'un trouble de développement embryonnaire [44]. Dès le 19ème siècle, on s'interrogeait donc sur l'origine de cette étrange pathologie : brides inflammatoires, adhésion entre le fœtus et l'amnios, etc....

Au 20ème siècle, 2 théories, endogène et exogène, se sont longtemps affrontées:

- **La théorie exogène de Streeter en 1930,**

Il s'agit d'une malformation du disque germinal qui entraîne un dérèglement du développement de l'amnios. Pour lui, il n'existe aucune preuve de la responsabilité de la bride dans les lésions de la MBA. Il ne serait qu'une autre conséquence du processus dysplasique à l'origine des défauts structuraux observés, un résidu du tissu épidermique nécrosé. Cette théorie est longtemps restée dominante.

- **La théorie exogène de Torpin en 1965**

Elle s'oppose à la précédente elle est fondée sur la rupture prématurée de l'amnios, dont les débris viennent former des brides constrictives à la surface cutanée fœtale,

La rupture des membranes amniotiques serait l'élément clé du processus malformatif. Selon lui, l'amnios peut se rompre et former des cordelettes (brides amniotiques) tendues au travers de la cavité utérine, qui peuvent enserrer tout ou partie du fœtus, et générer les différentes lésions : fentes faciale si la bride est déglutie, mort fœtale si le cordon ou le cou sont étranglés.

De plus, l'auteur décrit de fines cordes fibreuses naissant du chorion dénudé et leur attribua la responsabilité des lésions des doigts. L'adhésion du fœtus au chorion découvert par la rupture de l'amnios expliquerait la paroschisis et encéphalocèles.

La dénudation du chorion augmenterait temporairement l'absorption du liquide amniotique donnant un oligohydramnios responsable des lésions de compression (pied bot).

M.C. Higginbottom[45] en 1979, explique que l'étendue et la sévérité des déformations sont déterminées par l'âge gestationnel auquel se produit la rupture de l'amnios : plus la rupture survient précocement, plus les malformations sont sévères et multiples (LBWC). Les anomalies isolées des membres correspondraient alors à une rupture tardive de l'amnios.

Dans cette théorie, la cause même de la rupture reste inconnue. Certains ont évoqué une origine traumatique ou infectieuse. L'amniocentèse a également été citée comme potentiellement responsable.

- **Théorie vasculaire**

Après étude expérimentale menée sur des fœtus de rat en 1975, Kino a obtenu par amniocentèse des lésions des membres très proches des lésions typiques du SBA chez l'homme [46].

Van Allen et al concilient théories vasculaire et mécanique, proposant les conclusions suivantes : l'événement initial est un dérèglement vasculaire précoce, les brides et les adhésions sont consécutives à des adhérences entre l'amnios et des zones de nécrose de l'embryon.

Les lésions des membres résultent d'un dérèglement de la vascularisation embryonnaire, sachant qu'il existe une relation intime entre le développement de la vascularisation d'un membre fœtal et sa morphogénèse.

Les brides amniotiques ne seraient que la conséquence tardive de phénomènes de cicatrisation, à la façon des brides péritonéales en pathologie digestive. Celles-ci ne joueraient qu'un rôle pathogénique limité.

- **Théorie génétique.**

L'origine de la cascade d'évènements malformatifs pourrait résider dans l'altération de gène du développement embryonnaire (morphogène).

Une souris mutante nommée Disorganisation (Ds) (mutation spontanée sur le chromosome 14) a permis de modéliser les malformations observées dans le SBA et le LBWC. Il s'agit véritablement d'une prédisposition héréditaire à développer des anomalies congéniales.

L'hypothèse de l'existence d'un gène humain homologue au gène Ds est soutenue par plusieurs généticiens. Chez l'homme, le gène Ds-like serait localisé sur les chromosomes 8,10,13 ou 14, et permettrait d'expliquer les cas d'apparition sporadique, les cas familiaux, le polymorphisme des lésions, les lésions viscérales associées, et ce, sans contradiction avec tous les mécanismes pathogéniques évoqués précédemment.

### **3.3. Manifestations cliniques : [39] [40]**

Le diagnostic de la MBA repose classiquement sur l'existence d'au moins deux parmi les trois signes suivants : sillons amniotiques, amputations et pseudo syndactylies.

#### **▪ Les sillons de constriction :**

Ils sont pathognomoniques. Il s'agit de sillons cutanés, circonférentiels et globalement perpendiculaires à l'axe du membre atteint. [47]

La profondeur du sillon et son extension circonférentielle sont variables, déterminant des phénomènes compressifs plus ou moins importants sur les éléments sous-jacents : vaisseaux, nerfs, tendons, os.

Elle est inégale sur toute sa circonférence, et au niveau digital, la face dorsale des doigts est atteinte plus profondément, avec fréquemment une interruption de l'appareil extenseur.

À la naissance, il est possible d'observer dans le sillon cutané une bride de tissu dont la nature amniotique (épithélium et tissu conjonctif de soutien) est maintenant bien démontrée [48]

Les sillons sont plus fréquents aux extrémités des membres ;

Au niveau de la main, les doigts longs et médians sont les plus atteints ; le pouce est moins touché, du fait de sa brièveté et de sa position d'adduction dans la paume pendant la vie intra-utérine.

Ces données sont inversées au niveau du pied, où l'hallux, par sa position proéminente, est le plus touché.



**Figure 39:** Sillon digital compressif avec œdème distal.[40]

▪ **La Syndactylie amniotique :**

Elle a un aspect très caractéristique, distinct des formes embryonnaires.

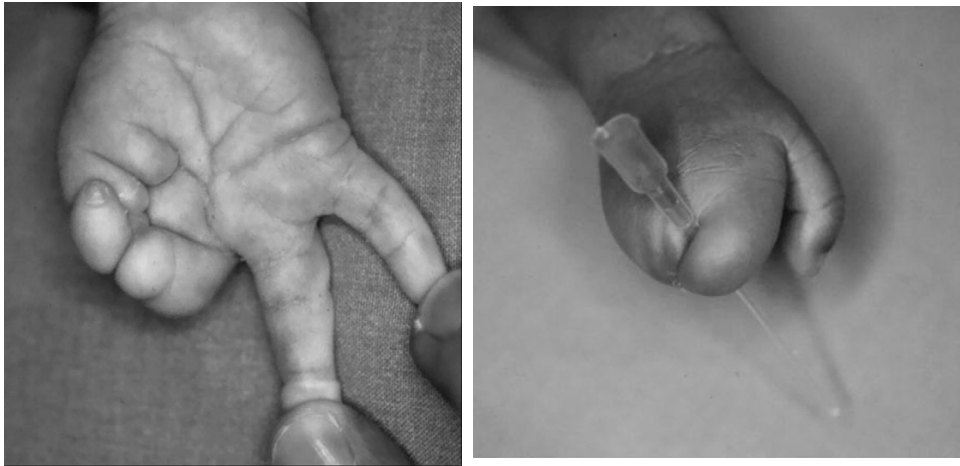
Le phénomène d'apoptose cellulaire programmé, à l'origine des creusements des commissures interdigitales, s'est bien produit, mais un événement secondaire a créé une syndactylisation « Cicatricielle » et distale des doigts ou des orteils. Ces acrosyndactylies sont donc bien différentes des syndactylies génétiques, malformatives, qui intéressent toujours la partie proximale de la commissure et sont souvent symétriques.

Il s'agit de la fusion acrale des parties molles de doigts adjacents, avec amputation en aval de la syndactylie.

Une fusion osseuse est possible, bien que très rare. [49]

L'accolement des doigts ménage presque toujours une fenêtre proximale (syndactylie fenêtrée).

La base de la commissure dans les syndactylies fenêtrées est en règle plus distale que les commissures normales.



**Figure 40:** Syndactylies amniotiques fenêtrée.[40]

Les doigts syndactyles ne sont pas systématiquement fusionnés côte à côte par leurs faces latérales, mais parfois empilés les uns sur les autres. Dans ces cas, il est très difficile d'attribuer à chaque doigt la bonne extrémité, tant les parties molles sont entremêlées.

Ces fusions digitales occasionnent une gêne fonctionnelle sévère et entraînent rapidement des déformations osseuses. [50]



**Figure 41 :** Syndactylie amniotique (les doigts empilés les uns sur les autres).[52]

- **Amputations amniotiques :**

Ces syndactylies sont souvent associées à des amputations correspondent à la forme ultime d'un sillon de constriction très serré.

Il existe souvent un défaut de parties molles à la partie distale des moignons d'amputation, notamment au niveau digital, où le moignon prend un aspect effilé. Parfois, la phalange osseuse est exposée et fait saillie à l'extrémité du segment amputé.

Les amputations du pouce sont peu fréquentes, mais occasionnent une gêne fonctionnelle maximale



**Figure 42 :** Amputation amniotique : aspect clinique [40]

- **Lésions associées :**

Il faut noter que bien d'autres anomalies concomitantes peuvent être associés, notamment au niveau des mains : brachydactylie, hypoplasie des phalanges, camptodactylie, déformations des ongles. Ces anomalies s'observent en aval d'un sillon de constriction et sont vraisemblablement le résultat d'un déficit vasculaire lors de la croissance intra-utérine.

Le pied bot varus équin est la lésion la plus fréquemment associée, pied bot idiopathique (déformation consécutive à des phénomènes compressifs dans la cavité amniotique, par oligohydramnios) ; pied bot paralytique en rapport avec un sillon de constriction proximal sur la jambe



**Figure 43 :** Pied bot varus équin en aval de sillons de strictions au niveau de la jambe [52]

Les anomalies congénitales associées aux atteintes amniotiques des membres sont nombreuses et variées : anomalies du système cardiovasculaire, du tractus digestif et génito-urinaire, du système nerveux, des organes génitaux et des organes des sens.

Devant l'association complexe de malformations graves et souvent létales (pariétales antérieures, viscérales, encéphaliques, rachidiennes et des membres), le terme de limb body wallcomplex (LBWC) a été suggéré par plusieurs auteurs.

La MBA et le syndrome Limb Body Wall Complex (LBWC) sont regroupés sous le nom de syndrome des brides amniotiques. Le LBWC est un complexe malformatif caractérisé par des anomalies congénitales sévères, multiples et fatales du fœtus, avec une exencéphalie et/ou un encéphalocèle, des malformations pariétales antérieures sévères et des malformations des membres, avec ou sans fentes.



**Figure 44 :** Image de face montrant un front bombé, un faciès dysmorphique et asymétrique, une fente labiopalatine oblique et un hypertélorisme chez un Nné atteint du SBA. [39]

### **3.4. Diagnostic anténatal : [51]**

Un diagnostic anténatal précoce et précis est l'élément clef de la prise en charge pré et périnatale.

Il est théoriquement possible dès le premier trimestre : les anomalies cranio-faciales et thoraco-abdominales sont détectables dès 10-12 semaines d'aménorrhée (SA), et celle des membres vers 20-22 SA.

Le diagnostic est suspecté devant les malformations suivantes :

- Constriction ou amputation des extrémités, asymétriques, plus ou moins associées à un œdème en aval.
- Anomalies crânio-faciales atypiques ne répondant pas à la systématisation embryologique.

- Brides non vascularisées.
- Syndactylies fenêtrées.

L'apport de l'imagerie tridimensionnelle devrait permettre d'améliorer ce diagnostic et l'utilisation du doppler pulsé devrait permettre de surveiller l'évolution du flux vasculaire en aval d'un sillon de striction .

La Caryotype se révèle toujours normal dans la MBA mais doit être réalisé dans le cadre du diagnostic différentiel.

### **3.5. Traitement :**

Le traitement de ces malformations s'impose à la période néonatale, lorsque les brides sont responsables d'ischémie distale. Cette éventualité est rare.

Le sillon constrictif est excisé partiellement et la fermeture cutanée est réalisée à l'aide d'une plastie en Z.

Le traitement des syndactylies amniotiques est difficile à systématiser en raison du grand nombre de cas rencontrés, les acrosyndactylies doivent être opérées précocement (6mois) pour que les fragments digitaux se développent dans la même direction.

Il n'est pas nécessaire de faire un réalignement anatomique des doigts, mais de former des colonnes digitales en position plus ou moins rectiligne.

Il est fréquent de devoir amputer des doigts non fonctionnels et de s'en servir comme doigts banque éventuellement.

Le traitement des autres anomalies digitales intervient dans le même temps, lorsqu'il existe une amputation distale en particulier au niveau du pouce. Il faut procéder à un transfert micro-chirurgical d'orteil. En effet, les éléments tendineux et vasculaires sont souvent retrouvés au niveau du moignon d'amputation.

Les pieds bots sont traités vers le sixième mois, ceux qui s'associent à des brides sous le genou sont sévères et doivent bénéficier d'une intervention de libération chirurgicale dans les semaines qui suivent. Un traitement orthopédique sera poursuivi après l'intervention.

Dans le LBWC deux phénotypes décrits par Russo et al. à savoir la forme avec attache placentaire-crânienne et celle avec attache placentaire-abdominale .

Le pronostic du SBA est fonction de la sévérité des malformations.

Le LBWC est au-dessus de toute ressource thérapeutique, le décès est inéluctable soit in utero soit peu après la naissance, .L'interruption de la grossesse semble donc raisonnable dans ces cas mais elle est encore difficilement acceptée par les patients pour des raisons socioculturelles et religieuses.

**•Dans notre série :**

**1 cas de syndrome de bride amniotique avec une acrosyndactylie des 2<sup>eme</sup> et 3<sup>eme</sup> commissures de la main Gauche associées à des sillons amniotiques du 3<sup>eme</sup> et 4<sup>eme</sup> doigts de la main controlatérale.**

**De très nombreux autres syndromes** incluant une syndactylie ont été décrits. Citons :

Le syndrome de Saethre-Chotzen (craniosténose et syndactylies partielles),

Le syndrome de Fraser (cryptophtalmie, malformations urogénitales et syndactylies des quatre membres),

Le syndrome oculodentodigital (syndactylie de type III, anomalies dentaires et oculaires).

*Il s'agit de syndromes poly malformatifs rares, dans lesquels l'atteinte digitale n'est généralement pas la manifestation clinique prépondérante.*

## **V. GENETIQUE : [54][55][56][57]**

Nous aborderons dans cette partie les formes isolées qui ne s'intègrent pas dans des syndromes.

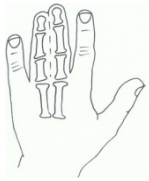

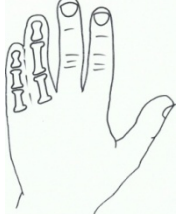
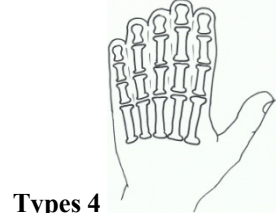

La plupart des cas de syndactylies sont des formes sporadiques. Cependant dans 10% à 40% des cas, il existe une histoire familiale donc par conséquent une implication génétique.

Le rôle de l'environnement et notamment du tabagisme maternel a été incriminé comme facteur de susceptibilité dans les cas de syndactylies sans histoire familiale. [53] Néanmoins, leur imputabilité reste difficile à affirmer et à mesurer.

Les récents progrès de la génétique moléculaire, la connaissance des gènes impliqués dans le développement embryonnaire normal et les données issues de modèles animaux ont permis l'identification d'un grand nombre de gènes dont les mutations sont impliquées dans la genèse de ces malformations.

La première classification à support génétique a été établie par Temtamy et McKusick en 1978 en se basant sur des phénotypes qu'ils pensaient à transmission autosomique dominante. (Tableau 9)

Ils avaient alors distingué 5 types :

Type	atteinte des mains	atteinte des pieds	Gene	Locus
 <p><b>Type 1</b> = zygodactylies</p>	Syndactylie cutanée de la 3 <sup>ème</sup> commissure	Syndactylies cutanée des 2 <sup>ème</sup> et 3 <sup>ème</sup> orteils	-----	2q34–q36
 <p><b>Type 2</b> = synpolydactylie ou polydactylie centrale.</p>	Syndactylie complète 3 <sup>ème</sup> commissure et duplication partielle ou complète du 4 <sup>ème</sup> rayon au sein de la commissure atteinte.	Syndactylie des 4 <sup>ème</sup> et 5 <sup>ème</sup> orteils avec orteil surnuméraire dans la palmure	HOX D13	2q31.12  14q11.2-q12
 <p><b>Type 3</b></p>	une fusion des quatrième et cinquième doigts. 4 <sup>ème</sup> commissure+/- Brachymesophalangiedu 5 <sup>ème</sup> doigts	Absence d anomalie	GJA1	6q21-q23.2
 <p><b>Types 4</b></p>	Syndactylie de tous les doigts incluant le pouce	Absence d anomalie	LMBR1	7q36
 <p><b>Type 5</b></p>	Syndactylie cutanée de la 3 <sup>ème</sup> commissure, fusion des 4 <sup>ème</sup> et 5 <sup>ème</sup> métacarpiens	Syndactylie de la 2 <sup>ème</sup> commissure, fusion des 4 <sup>ème</sup> et 5 <sup>ème</sup> métatarsiens	HoxD13	2q31-q32

**Tableau IX** : syndactylies de Temtamy et McKusick.

D autres phénotypes ont été décrits par la suite en complément de ceux dénombrés par Temtamy et McKusick (tableau 10).

Type	atteinte des mains	atteinte des pieds	Gene	Locus
Type 6 : main en mitaine	Syndactylies des 2-3-4 et 5 <sup>ème</sup> doigts	-----	----	---
Type 7 : syndactylie de Cenani –Lenz .	Raccourcissement et fusion de l’ulna et du radius , fusions des métacarpiens , syndactylies et atteintes phalangiennes variées.	-----	LRP4	11p12-p11.2
Type 8	La fusion du quatrième et cinquième métacarpiens	-----	MF4	Xq26
Type 9 Syndactyliesynostotique méso-axiale (MSSD).	Syndactylie complète et la synostose des troisième et quatrième doigts avec une réduction osseuse sévère dans les phalanges proximales, l'hypoplasie des pouces et aplasie / une hypoplasie des phalanges moyennes des deuxième et cinquième doigts	une syndactylie complète ou partielle des orteils mous ont été observées.	-----	17p13.3

**Tableau X :** autres syndactylies à transmission génétique.

Les types 1 a5, 6 et 2 sont a transmission autosomique dominante.

Les types 7 et 9 sont à transmission autosomique récessive.

- **Pour nos malades, on n a pas eu recours à l’étude génétique et aucun caryotype n’a été réalisée.**
- **Mère porteuse de syndactylie notée dans l’ATCD chez un cas de notre série.**

## VI. EMBRYOLOGIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE DU DEVELOPPEMENT :[58]

### ➤ Embryologie descriptive :

Le développement de la main est entièrement dépendant du développement du membre supérieur qui apparaît sous forme de bourgeon au vingt-quatrième jour du développement.

La morphogenèse du membre supérieur s'effectue de la cinquième à la huitième semaine, selon trois axes :

- l'axe proximo-distal, son grand axe, où se développent les trois segments de membre.
- l'axe cranio-caudal sur lequel s'orientent les doigts du premier au cinquième.
- l'axe ventro-dorsal qui détermine les deux compartiments des fléchisseurs et des extenseurs.

Les bourgeons des membres supérieurs sont constitués d'un axe mésenchymateux recouvert d'un feuillet ectoblastique issu de la somatopleure qui formera les structures osseuses et les parties molles du membre.

Au niveau de l'apex de chaque bourgeon, le mésoblaste va induire un épaissement du feuillet ectoblastique, la crête ectoblastique apicale (CEA) elle exercera une action inductive essentiellement mitogénique sur le mésoblaste sous-jacent. Le mésoblaste au contact de la Crête prolifère rapidement en restant indifférencié, alors que les cellules mésoblastiques profondes commencent à se différencier en cartilage et en muscle .Ainsi, le développement du membre s'effectue de l'extrémité proximale à l'extrémité distale.

En fin de sixième semaine, chaque ébauche de membre comprend un segment proximal (stylopode), un segment intermédiaire (zeugopode) et un segment distal (autopode) qui donnera la main. Ce segment distal est séparé de la partie proximale du membre par un sillon et prend une forme aplatie. La palette de la main est alors formée présentant dans sa partie périphérique un épaississement nommé « plaque digitale ». C'est aux trente huitième jours que la périphérie de la plaque digitale devient crénelée, faisant apparaître les rayons digitaux à l'origine des Cinq doigts, séparés par les sillons interdigitaux.

Ces sillons se creusent grâce à la mise en jeu de processus de mort cellulaire programmée, individualisant les doigts .Les commissures débutent donc leur formation à la 6ème semaine et l'achèvent à la 8ème semaine de développement avec une séparation complète.

Les doigts apparaissent dans l'ordre avec en premier le pouce en position radiale. Les syndactylies résultent d'un défaut de résorption du mésenchyme qui se trouve entre les renflements radiés des palettes. Cette malformation apparaît donc de manière précoce dans la croissance embryonnaire.

Les éléments squelettiques se forment par un mécanisme d'ossification endochondrale : après une condensation du mésoblaste du membre qui débute à la cinquième semaine, celui-ci évolue en ébauche cartilagineuse avant de s'ossifier.

Cette ossification est lente, elle s'achèvera à la douzième semaine pour les phalanges les plus distales.

Les éléments musculaires résultent de la différenciation en myoblastes des cellules mésoblastiques d'origine somitique organisées en deux masses condensées, l'une dorsale et l'autre ventrale par rapport à l'ébauche squelettique.

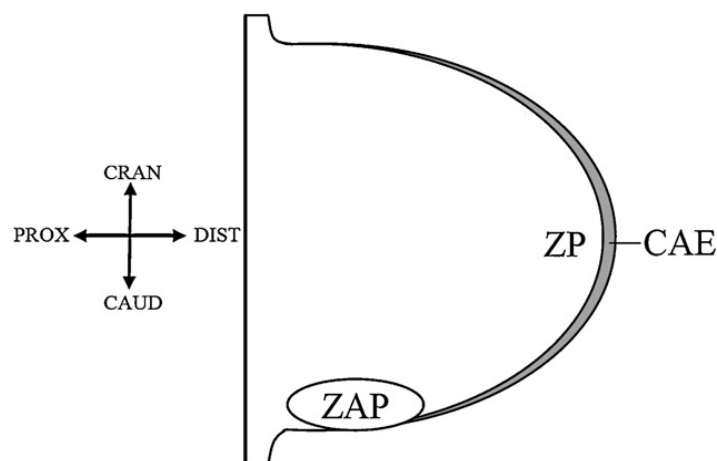
La masse musculaire dorsale produira les extenseurs et les supinateurs du membre, alors que la masse musculaire ventrale sera à l'origine des fléchisseurs et des pronateurs.

L'innervation du membre supérieur est assurée par des branches ventrales des nerfs spinaux de C5 à D1 qui convergent à la racine du membre pour former le plexus brachial.

➤ **Bases moléculaires des interactions inductives :**

L'induction des bourgeons de membre passe par la prolifération localisée du mésoblaste latéral, induite par des facteurs appartenant vraisemblablement à la famille du facteur de croissance fibroblastique (FGF).

Il existe dans le bourgeon deux régions signalisatrices principales (Fig. 15) :



**Figure45** : Schéma du bourgeon de membre montrant la crête ectodermique apicale (CAE), la zone de progrès (ZP) et la zone d'activité polarisante (ZAP) [58]

– d'une part, dans l'axe proximo distal, la crête apicale ectodermique (CAE) est la source de facteurs diffusibles de la famille du facteur de croissance Fibroblastique (FGF).

Ces facteurs diffusibles induisent dans le mésenchyme sous jacent la zone de progrès.

Cette zone est caractérisée par une prolifération rapide des cellules mésenchymateuses qui permet la croissance proximo distale du bourgeon. Elle donne également aux cellules leur identité de position, qui les informe sur leur destinée finale : les cellules ayant quitté rapidement la zone de progrès forment des structures proximales du membre, les cellules qui y séjournent plus longtemps forment des structures distales.

d'autre part, dans l'axe cranio-caudal, la zone d'activité polarisante (ZAP) est située sur le bord caudal du bourgeon.

La ZAP a un rôle d'organisateur du mésenchyme qui contrôle le développement et la spécification de l'identité digitale du bourgeon. Le rôle organisateur de la ZAP passe par l'expression localisée de la protéine sonichedgehog (SHH), substance morphogène qui diffuserait pour établir un gradient croissant cranio-caudal dans le bourgeon.

L'absence de SHH induit la formation d'un seul os de l'avant bras et l'absence de doigts, anomalies que l'on observe également si l'on retire la ZAP durant le développement du bourgeon de membre.

À l'opposé, l'expression craniale ectopique de SHH induit une duplication des doigts. Ce mécanisme pourrait être en cause dans la plupart des polydactylies.

Au niveau de la moitié craniale du bourgeon de membre, l'expression du facteur régulateur GLI-3 paraît jouer un rôle clé dans la suppression de la formation des doigts.

La polarité ventro-dorsale du membre est déterminée par l'ectoderme. L'ectoderme dorsal produit le facteur diffusible WNT7A, qui agit sur le mésenchyme sous-jacent pour induire un phénotype dorsal. L'ectoderme ventral exprime le facteur de transcription EN-1, qui y réprime l'expression de WNT7A et conduit à la formation de structures de type ventral.

Une troisième famille de morphogènes, les Bone Morphogenic Proteins (BMP), réguleraient ces processus à la fois en stimulant l'induction de la CAE et en augmentant l'expression des gènes ectodermiques dorsaux et ventraux, qui établissent la polarité dorso ventrale du membre.

Le développement des éléments squelettiques spécifiques des segments du membre est contrôlé par des facteurs de transcription appartenant à la famille Hox.

Enfin, l'apoptose joue un rôle important dans la morphologie des membres, en particulier aux stades tardifs du développement.

Des molécules de la famille des BMP sont impliquées dans l'apoptose interdigitale qui permet la séparation des doigts : BMP-2 et BMP-4 puis BMP-7.

D'autres études suggèrent que le facteur régulateur GLI-3 serait également requis dans les processus d'apoptose des régions interdigitales.

## **VII. DIAGNOSTIC :**

### **1. Le diagnostic anténatal : [59] [60]**

Le diagnostic anténatal de cette anomalie étant actuellement exceptionnel lorsqu'elle est isolée. La sensibilité du diagnostic échographique de la malformation de la main est rarement documentée dans la littérature.

Il paraît sous évalué par l'échographie anténatale comme les autres malformations congénitales de la main.

Des études récentes rapportent que la sensibilité de ces examens échographiques prénataux est inférieure à 50 % dans les anomalies réductionnelles du membre supérieur.

La sensibilité est d'autant plus faible que le défaut est distal et incomplet et dans les cas d'anomalies isolées de la main.

Les malformations de la main ne peuvent donc a priori pas être éliminées par une échographie normale.

Le diagnostic de syndactylie est le plus souvent fait à la naissance.

### **2. Diagnostic positif clinique :**

On pratique un examen clinique complet permet de porter le diagnostic positif.

A l'interrogatoire on recherche les antécédents familiaux de malformation congénitale.

### ***Examen clinique des membres :***

Il doit être bilatéral et comparatif, intéressant tout le membre supérieur jusqu'à la ceinture scapulaire.

A la recherche :

- Des caractéristiques morphologiques de la syndactylie.
- D'Un défaut d'axe.
- Les mobilités active et passive des différentes articulations.

L'examen des pieds à la recherche d'éventuelle anomalie,

***Examen clinique Général\_:*** permet de reconnaître les formes syndromiques.

### **3. L'examen para clinique :**

Bilan radiographique standard :

Il permet d'apprécier les anomalies osseuses éventuelles. Il n'est pas indispensable d'effectuer ce bilan trop précocement afin d'obtenir des clichés de meilleure qualité et de limiter l'exposition de l'enfant aux rayonnements.

Ils sont habituellement effectués qu'au sixième mois, lors d'une seconde consultation au cours de laquelle l'intervention est programmée.

Au terme de ce bilan il sera possible de caractériser la syndactylie et de décider de la stratégie thérapeutique.



**Figure 46:** Radiographie standard A : Syndactylie complète simple entre l'index et les doigts longs et une syndactylie complexe entre le doigt long et annulaire. [10]

*Les Rx standards de la main ont été réalisé chez tous nos patients*

## **VIII. TRAITEMENT CHIRURGICAL DES SYNDACTYLIES CONGENITALES :**

### ➤ **BUT :**

L'objectif de la chirurgie réparatrice de la main est d'avoir une main fonctionnelle avec le moins de complications possibles.

### ➤ **Moyens :**

- La chirurgie des parties molles :
  - +Création d'une néo-commissure (lambeau cutanée).
  - +Couverture des faces latérales des doigts (greffe de la peau).
  - +Reconstruction de la face latérale unguéale (plastie).
- La chirurgie osseuse :
  - +Séparation osseuse.
  - + Ostéotomie.
- La chirurgie vasculaire.

## **1. Syndactylie des mains :**

### **1.1. Age des interventions :**

L'âge auquel l'intervention est effectuée varie selon le type de syndactylie et selon les auteurs. Il est habituel d'attendre l'âge de six mois avant de proposer une intervention, afin d'opérer dans des conditions de sécurité anesthésique optimales.

Les syndactylies des première et quatrième commissures, unissant des doigts de longueur différente, entraînent une déviation latérale de ces doigts. Elles doivent être libérées très tôt, dès le troisième ou quatrième mois, afin d'éviter la pérennisation de ces déformations.

Les syndactylies touchant plusieurs commissures et/ou les syndactylies bilatérales nécessiteront plusieurs interventions, il est préférable de débiter le programme chirurgical dès l'âge de six mois afin d'avoir terminé l'ensemble des interventions à l'âge de deux ans.

Il faut éviter d'intervenir simultanément sur les deux côtés d'un même doigt du fait du risque de nécrose ischémique qu'un tel geste entraînerait.

Ainsi, lorsque toutes les commissures d'une main sont touchées, on sépare dans un premier temps les premières et troisième commissures afin de libérer le pouce en priorité, puis les deuxième et quatrième commissures après six mois.

Dans les syndactylies syndromiques la séparation des doigts doit parfois être retardée afin d'effectuer auparavant le traitement plus urgent de malformations associées.

Certains auteurs proposent, lorsqu'une seule commissure est atteinte sur des doigts centraux, d'intervenir plus tard, vers 18 ou 24 mois, le développement de la main à cet âge facilite le geste chirurgical et la qualité des résultats serait meilleure qu'après une chirurgie plus précoce. .

***Dans notre série aucun patient n'a été opéré avant l'âge de 1 an.***

***La plupart de nos malades ont été opérées avant l'âge de 5 ans soit 90.46%***

## **1.2. Conditions Opératoires :**

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

L'intervention se déroule sous garrot pneumatique avec une taille de garrot adaptée à la morphologie de l'enfant et une pression de gonflage dépendant de la pression artérielle avec une durée limitée à une heure voir deux heures maximum, complétée éventuellement par des temps de reperfusion par lâchage de garrot. [61]

Le temps chirurgical sera réalisé sous grossissement optique à l'aide de loupes (x4 en règle générale).

Enfin, les sutures cutanées seront réalisées au fil tressé résorbable à résorption rapide qui a pour avantage, tout en minimisant les surinfections locales, d'éviter l'ablation des fils qui pouvant se révéler difficile chez de petits enfants. [62]

## **1.3. Reconstruction commissurale :**

Bien qu'elle ait été parfois négligée dans les premières descriptions techniques de séparation des syndactylies, la construction de la commissure interdigitale est un élément déterminant de la qualité du traitement chirurgical.

Le but de reconstruction de la commissure est d'obtenir un résultat fonctionnel et anatomique satisfaisant, il faut limiter les risques de brides commissurales et l'apparition de palmure en se rapprochant d'une commissure dite normale.

La commissure interdigitale normale présente une face dorsale oblique en distal et en palmaire qui naît au niveau de la tête des métacarpiens pour rejoindre la peau palmaire par un angle aigu à l'union du tiers proximal et du tiers moyen de la phalange proximale.

La chirurgie de la syndactylie vise à reproduire cet aspect en créant une commissure profonde et souple, conservant ces caractéristiques dans le temps et au cours de la croissance.

L'utilisation de lambeaux cutanés locaux est le principe généralement admis.

Les lambeaux permettent d'apporter dans la commissure une peau vascularisée, expansible et ayant des propriétés qui seraient semblables aux autres commissures.

-En 1810, Zeller a développé le premier lambeau commissural. Il a décrit un lambeau triangulaire dorsal afin d'éviter une palmure.

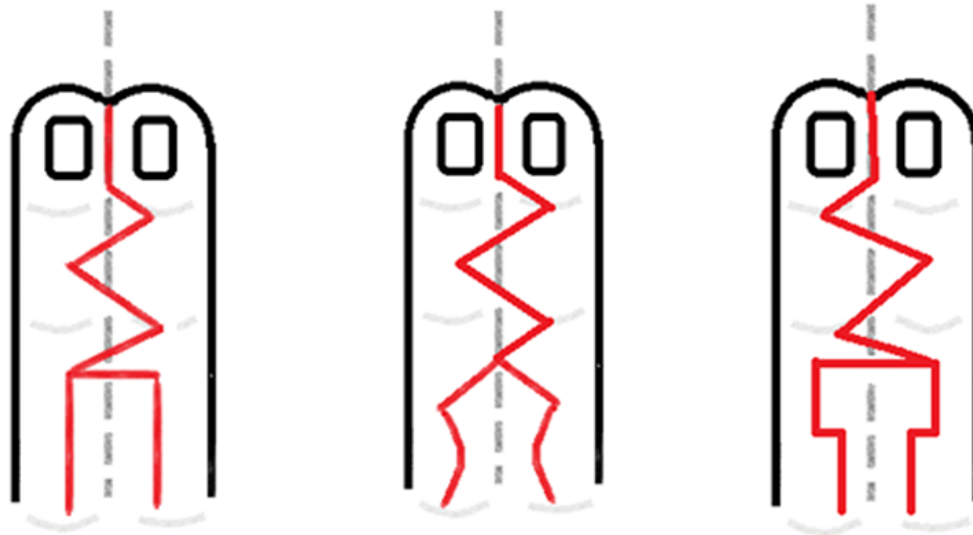
Soixante-dix ans plus tard, Norton a adapté la technique de Zeller en utilisant un lambeau triangulaire dorsal et un autre palmaire [63].

-En 1934, Dieffenbach [64].introduit un large lambeau commissural dorsal unique.

Depuis, de multiples techniques ont été décrites. Elles ont toutes pour objectif de maximiser l'ouverture de la commissure et de limiter l'apparition de palmure.

\_ Utilisation de deux lambeaux croisés dans la commissure [65]. les lambeaux, l'un palmaire et l'autre dorsal, peuvent être de forme triangulaire ou quadrangulaire. Ils sont suturés ensemble par leur bord médial. Cette méthode évite les cicatrices commissurales transversales mais a pour inconvénient de donner à la commissure un aspect en « V » plutôt qu'un aspect en « U »

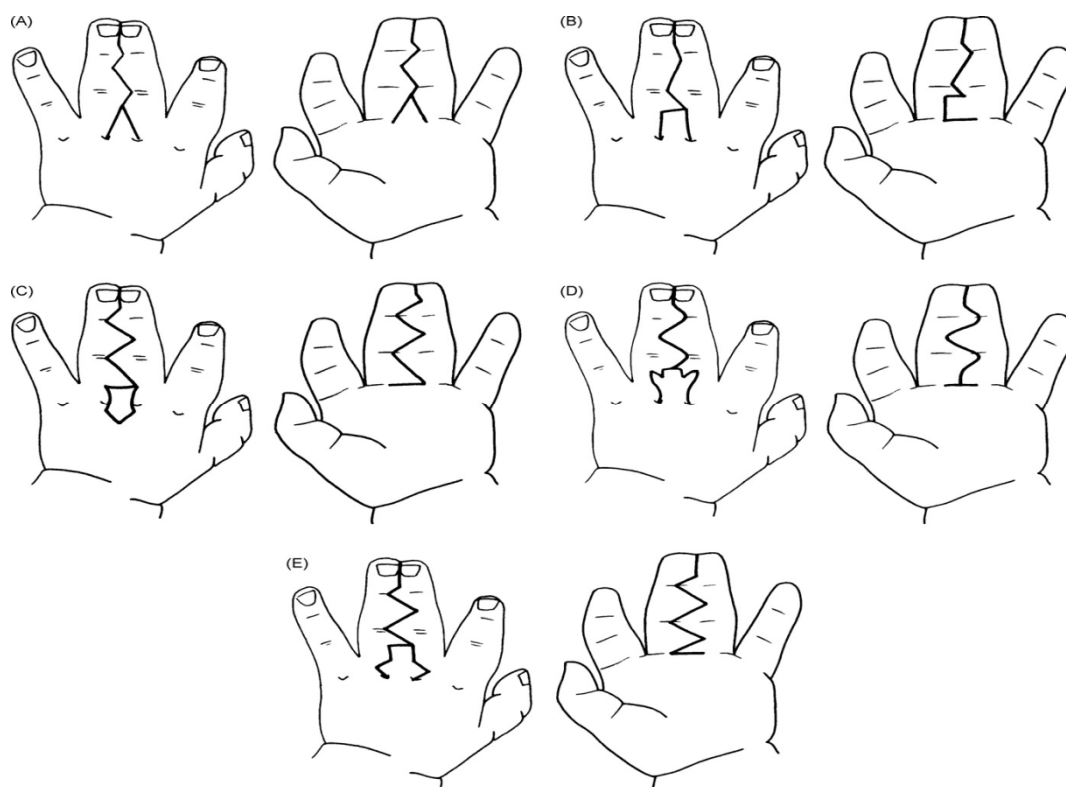
\_ Utilisation d'un lambeau dorsal unique ++ [66] [67] : Cette technique permet d'obtenir un aspect proche d'une commissure naturelle, avec une pente dorsale se raccordant à angle aigu à la peau palmaire. Les lambeaux peuvent être de forme variable (quadrangulaires, en oméga, en T).



**Figure 47** : Lambeaux commissuraux rectangulaire, en Oméga, en T. [68]

Leur base est située en regard de la tête des métacarpiens et se prolonge sur la face dorsale de P1 en ne dépassant pas la ligne médiane de chaque doigt, Sa longueur représente environ les deux tiers de la phalange proximale.

Le choix du lambeau semble avoir peu d'influences sur le devenir de la commissure.



**Figure 48 :** Techniques de construction commissurale. [10]

Le prélèvement de lambeaux commissuraux a pour inconvénient de créer une perte de substance cutanée dorsale étendue à la base des phalanges proximales, nécessitant une couverture par greffes. Ces greffes cutanées sont exposées à la vue et sont souvent le siège d'une évolution inesthétique (dyschromie, pilosité).

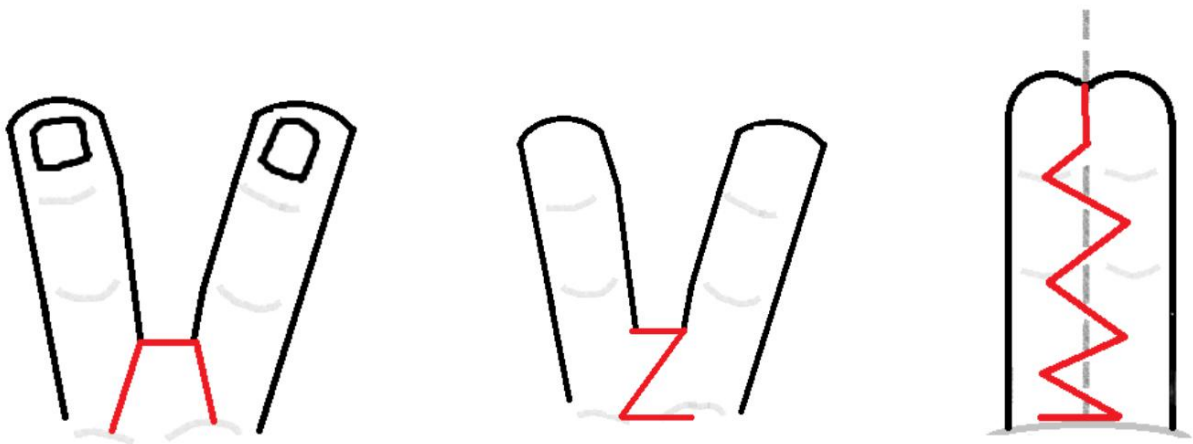
Moss et Foucher ont publié une autre technique permettant de limiter le recours à la greffe. Ils se sont inspirés du lambeau d'Ostrowski. [69]

Ce lambeau a été décrit initialement dans les syndactylies partielles.

Il consiste en la réalisation d'un lambeau dorsal rectangulaire et de deux lambeaux triangulaires palmaires par une incision en Z qui viennent de part et d'autre du lambeau principal.

On peut appliquer ce principe pour les syndactylies ne dépassant pas l'IPP.

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



**Figure 49** : Plastie d'Ostrowski (incisions dorsales et palmaires) et application à une syndactylie complète selon Moss et Foucher [68].

L'utilisation de lambeaux intermétacarpiens dorsaux en îlot [10] a été proposée également dans ce but. Ces lambeaux permettent d'augmenter la quantité de peau disponible pour la reconstruction commissurale en mobilisant la peau du dos de la main. Leur principal inconvénient est la création d'une cicatrice à la face dorsale de la main.

Une autre possibilité est l'optimisation de la technique du lambeau dorsal comme avec le lambeau trilobé proposé par Niranjana [70.71].

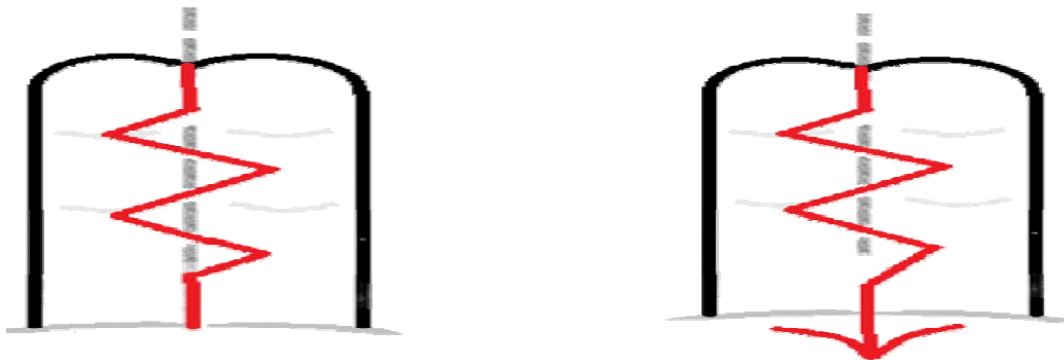
Nous utilisons une variante du lambeau trilobé dans laquelle deux lambeaux triangulaires latéraux sont ajoutés à la base du lambeau quadrangulaire.

Ces lambeaux sont utilisés pour couvrir la partie dorsale de la zone de prélèvement.

Sherif utilise le principe de l'incision palmaire en ancre de marine.

Ce dessin autorise la réalisation de 2 lambeaux triangulaires supplémentaires.

L'auteur rapporte une série de 21 commissures avec l'absence de bride commissurale après un suivi de 6 mois à 2 ans [72].



**Figure 50 :** Incisions palmaires classiques et incisions en ancre de marine [68]

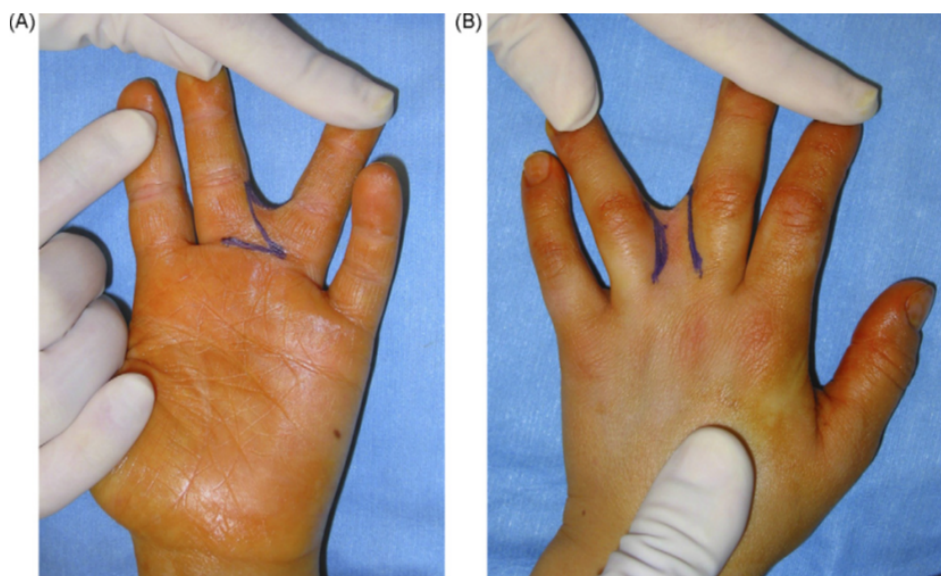
*Dans notre série : les lambeaux locaux utilisés étaient dorsaux en oméga avec incisions palmaire en ancre de marine et en trilobé avec incision palmaire en T inversé.*

### 1.3.1. Les syndactylies partielles : [10]

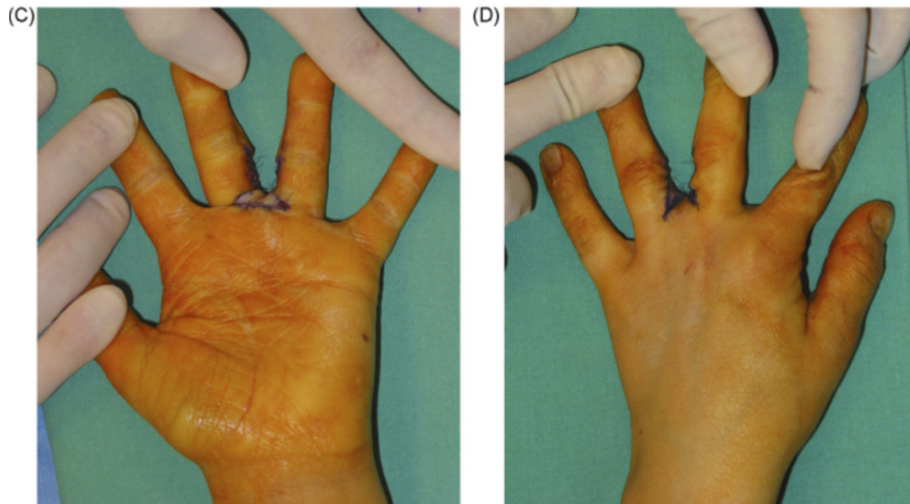
Le principe de la reconstruction commissurale dans les syndactylies partielles est similaire à celui utilisé pour les syndactylies complètes. Cependant, du fait d'une laxité cutanée souvent importante, des méthodes spécifiques ont été proposées pour éviter de recourir à des greffes cutanées.

La plupart de ces méthodes associent, sous différentes formes, un lambeau dorsal pour la reconstruction du fond de la commissure et deux lambeaux latéraux pour la couverture latérale du doigt.

Récemment l'utilisation de lambeaux en îlot a été proposée pour former le fond de la commissure.



**Figure 51** : correction d'une syndactylie partielle  
A et B Dessins des lambeaux [10]



**Figure 52 :** Correction d'une syndactylie partielle

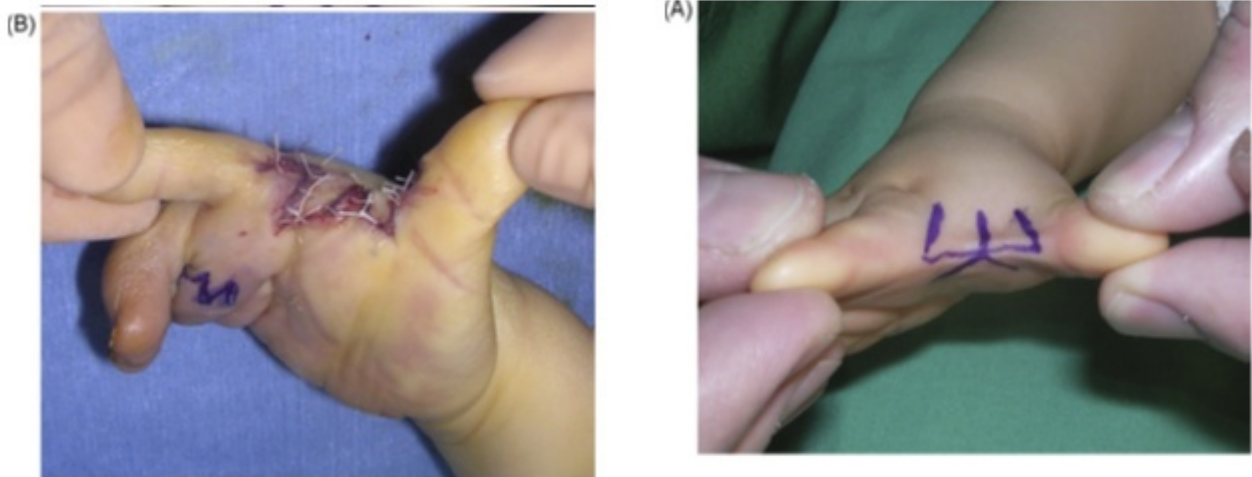
A et B Dessins des lambeaux C et D aspect en fin d'interventions. [10]

### **1.3.2. Les syndactylies de la première commissure : [10]**

Elles doivent être traitées au cours des premiers mois de vie afin de corriger la déviation radiale de l'index et permettre la préhension.

#### **➤ Les syndactylies mineures,**

Telles que celles observées dans le syndrome de Poland, peuvent être traitées par les méthodes usuelles de plastie locale d'agrandissement de la première commissure : plastie en trident, plastie en Z à quatre lambeaux.



**Figure 53** : Syndactylie partielle de la première commissure (syndrome de Poland).

A. Plastie en trident. B. Aspect en fin d'intervention. [10]

### **Dans notre série 5 cas ont bénéficié d'une plastie en trident**

- Les formes complètes,

Comme celles observées dans le syndrome d'Apert, posent plus de problèmes thérapeutiques. En plus de la section de la fibrose interdigitale, une libération aponévrotique et parfois musculaire du premier espace intermétacarpien peut être nécessaire.

La bifurcation entre artère collatérale ulnaire du pouce et collatérale radiale de l'index est souvent anormalement distale et limite l'ouverture commissurale.

En l'absence de syndactylie de la deuxième commissure associée, l'artère destinée à l'index peut être sacrifiée. Dans le cas contraire, il sera préférable de sacrifier l'artère destinée au pouce.

Dans tous les cas, un test de clampage sera effectué avant la ligature artérielle.

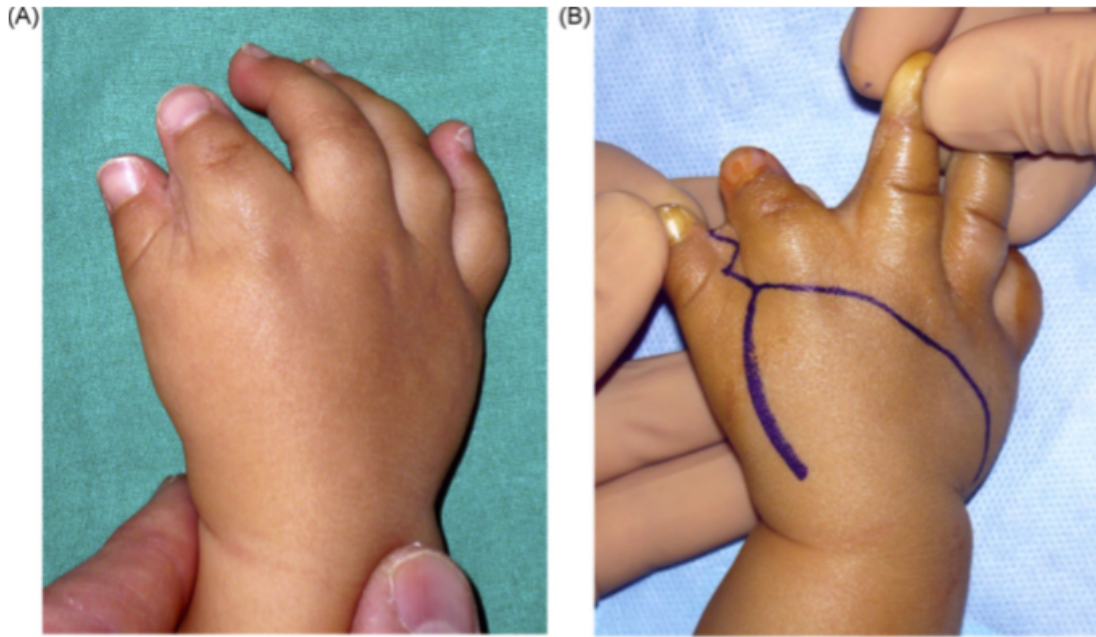
La couverture commissurale peut être faite par deux lambeaux triangulaires palmaire et dorsal associés à des greffes cutanées latérales.

D'autres auteurs préconisent l'utilisation d'un lambeau dorsal de transposition, dont le site donneur est couvert par une greffe.

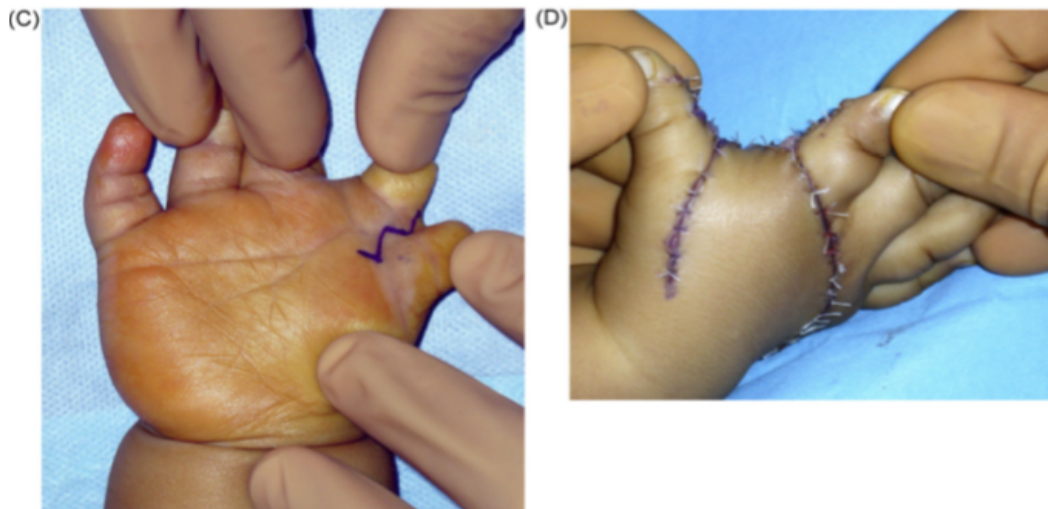
Buck-Gramcko a décrit un grand lambeau de rotation-avancement prélevé à la face dorsale de la main. Le prélèvement doit préserver les veines et artères perforantes afin de limiter le risque de nécrose de l'extrémité du lambeau.

L'ouverture commissurale est maintenue par la mise en place temporaire de broches de Kirschner entre le premier et deuxième métacarpiens.

La fermeture directe du site donneur est possible dans la plupart des cas. Ce n'est qu'en cas de réduction de la largeur de la main, comme en cas d'absence de rayons, qu'une greffe peut être nécessaire.



**Figure 54** : A. Syndactylie de la première commissure.  
B Dessins de la séparation selon Buck-Gramcko.[10]



**Figure 55** : C. Dessins de la séparation selon Buck-Gramcko.  
D. Aspect en fin d'intervention. [10]

#### **1.4. Incisions cutanées et face latérale des doigts :**

Le traitement de la face latérale des doigts est un autre temps fondamental dans la cure de syndactylie.

La séparation des doigts crée une perte de substance latérale dont la couverture est classiquement assurée par une greffe cutanée.

Le dessin des incisions séparant les doigts détermine l'orientation des futures cicatrices.

Celles-ci n'ayant pas la même élasticité que la peau avoisinante, elles évolueront vers une rétraction relative au cours de la croissance.

Afin d'éviter que cette rétraction n'entraîne de déformation en flexion, les incisions cutanées longitudinales ont été abandonnées au profit d'incisions en zigzag [73].

##### **1.4.1. Incision cutanée :**

Les premiers articles traitant des techniques de cure de syndactylie relataient des incisions longitudinales rectilignes sur les doigts [74].

En 1956, Cronin a décrit des incisions en zig-zag palmaires et dorsales en miroir qui permettent de prévenir la formation de brides et qui sont aujourd'hui la technique de référence [75].

Les incisions partent du lambeau commissural.

Sur la face dorsale, elles se dirigent sur l'IPP d'un doigt, puis sur la moitié de la 2ème phalange de l'autre doigt puis sur l'IPD du 1er doigt et sur la 3ème phalange du second.

Les incisions palmaires répondent aux incisions dorsales en miroir avec des « pics » et des « creux » inversés.

Cette étape doit être envisagée avec un soin tout particulier afin de ne pas oublier de réaliser cette correspondante et d'entraîner une perte de substance injustifiée.

Les incisions ne doivent pas dépasser la ligne médiane de chaque doigt.

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

Les lambeaux doivent être positionnés et fixés sans tension afin d'éviter une compression des pédicules vasculo-nerveux et d'induire une souffrance du lambeau voire du doigt.

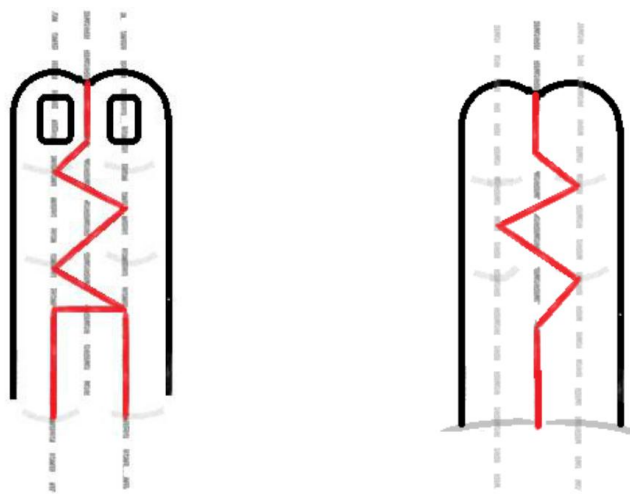


Figure 56 : Principe des incisions digitales en zigzag et en miroir [68].

*Dans notre série on a utilisé des incisions digitales en ZigZag et en miroir chez tous nos malades.*

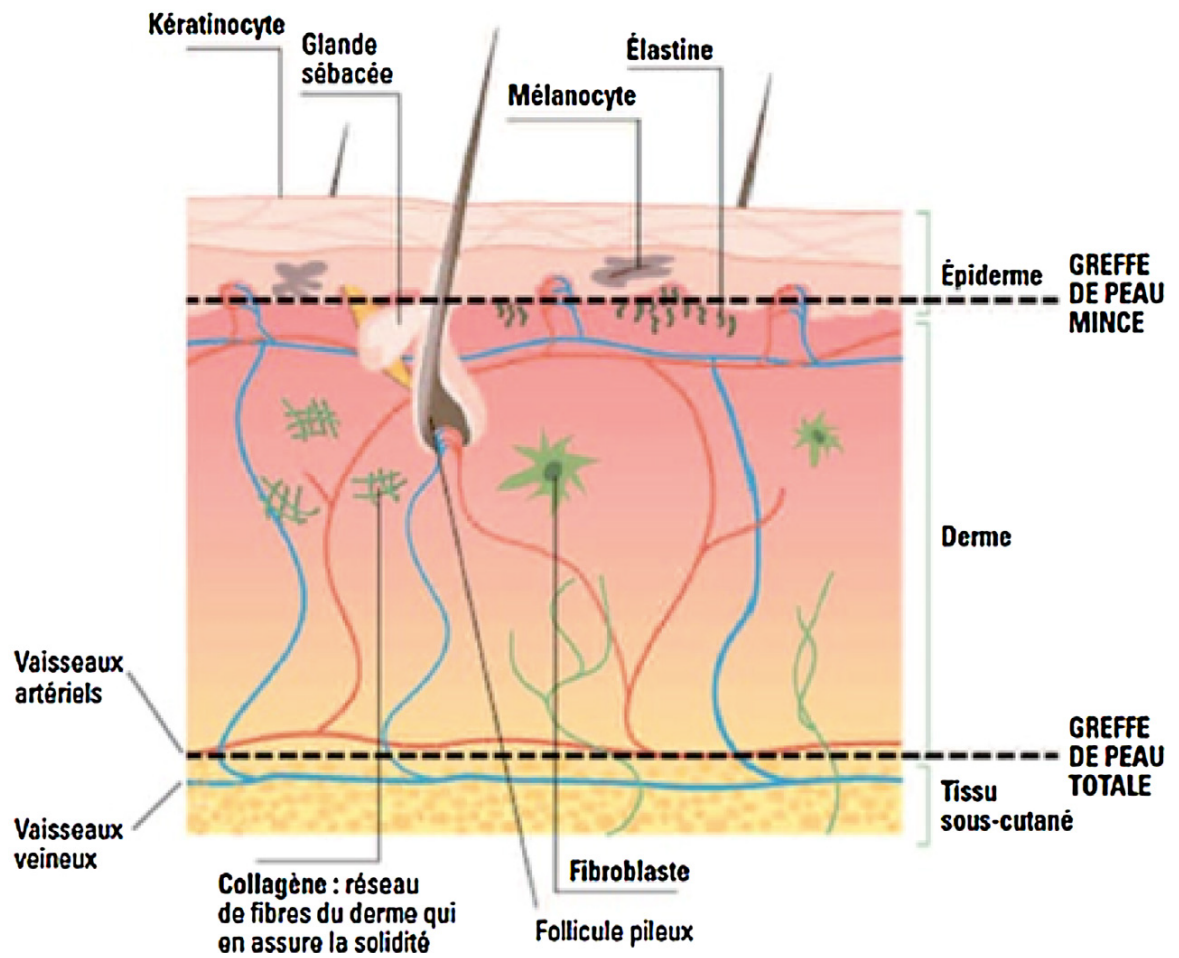
### **1.4.2. Greffes de la peau :[76][77][78]**

Une greffe est un fragment de tissu totalement séparé de son site donneur pour être fixé sur un site receveur.

Les greffes de peau sont utilisées pour le comblement d'une perte de substance cutanée, elles sont classées selon leur épaisseur histologique en peau mince, et peau totale [76]

**Une greffe de peau totale** emporte l'épiderme et toute l'épaisseur du derme ainsi que ses annexes. La cicatrisation spontanée du site donneur n'est pas possible, sa fermeture, en général par suture directe, est nécessaire. [77]

**Une greffe de peau mince** intéresse l'épiderme et une partie plus ou moins profonde du derme. Elle laisse en place, sur le site donneur, une partie du derme afin de permettre sa ré-épithélialisation spontanée à partir de la profondeur en une dizaine de jour.



**Figure 57** : Anatomie cutanée : greffe de peau mince versus greffe de peau totale [77]

Les greffes de peau mince et les greffes de peau totale s'opposent tant par leur mode de prélèvement, le siège et le mode de couverture de leurs zones donneuses, que par leur plus ou moins grande tendance à la rétraction, leur aspect et leur trophicité.

Dans le traitement des syndactylies, les greffes de peau totale sont plus utilisées que les greffes minces, bien que chacune des méthodes ait ses avantages et ses inconvénients.

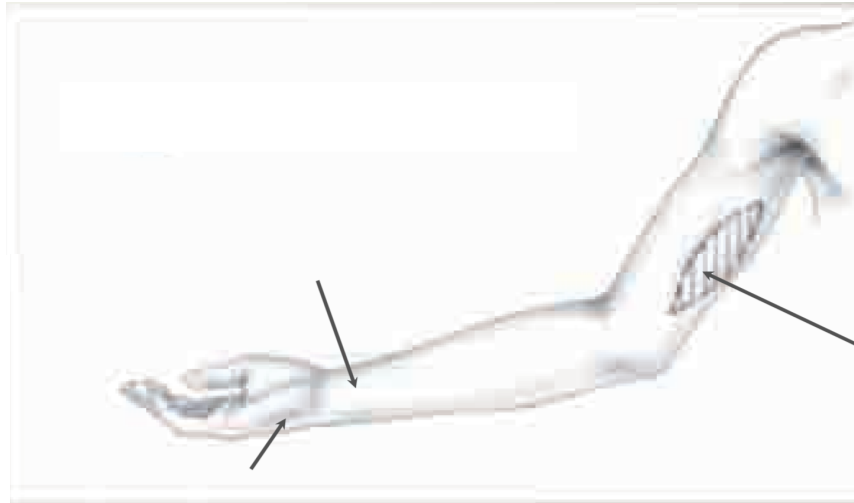
• ***Grefe de peau totale***

**Pour la greffe de peau totale**, toute l'épaisseur de peau est prélevée.

**Les sites de prélèvement sont** différents : le pli inguinal, la face interne du bras, la face palmaire du poignet et l'éminence hypothénar.

le pli inguinal offre une large surface qui est parfaitement adaptée en cas de syndactylies multiples en revanche, cette greffe présente des problèmes d'hyperchromie et de pilosité avec la croissance..

Pour Barbary et Dautel, [78] l'éminence hypothénar est le site donneur le plus adéquat car la peau prélevée se rapproche de la peau des doigts et est le plus disponible sur le même site opératoire .Par ailleurs elle ne présente pas les inconvénients du pli inguinal mais sa surface de prélèvement est très réduite.



**Figure 58** : les sites donneurs : éminence hypothénar ; face antérieure du poignet ; face médiale du bras [79].

**Le prélèvement de la greffe de peau totale** est fait à la lame de bistouri froide, dans un plan en profondeur qui correspond à l’hypoderme. La face profonde du derme doit ensuite être suffisamment dégraissée.

La greffe de peau totale a besoin d’un sous-sol bien vascularisé pour une bonne “prise de greffe”. Ainsi, lorsque la zone receveuse présente une vascularisation précaire, il est préférable d’utiliser une greffe de peau mince ou demi-épaisse.

•***Greffe de peau mince :***

**Une greffe cutanée mince** correspond à un fragment de tissu uniquement épidermique ce qui les distingue des greffes demi-épaisses qui emportent l’épiderme et une partie plus ou moins profonde du derme [76].

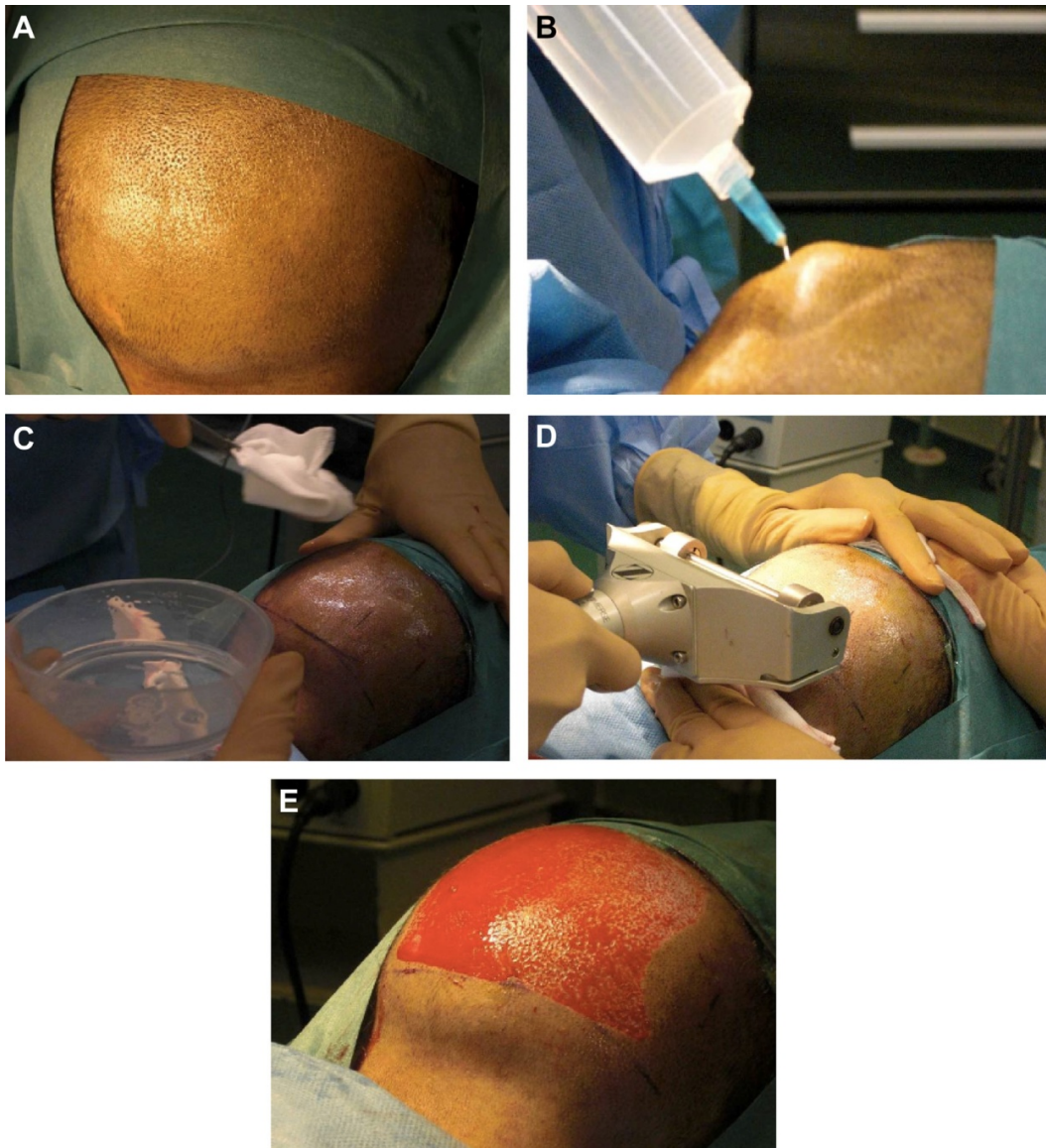
**Les zones de prélèvement** sont habituellement les membres (cuisses et fesses) mais aussi le thorax, l'abdomen et le dos. Le cuir chevelu peut également être site donneur mais l'épaisseur de la greffe ne doit pas dépasser 4 dixièmes de millimètres pour ne pas entraîner d'alopécie sur le site donneur.

Chez l'enfant, le cuir chevelu est le site de prédilection de prise des greffes de peau mince. Il s'agit d'un excellent site donneur car sa surface est grande, sa cicatrisation accélérée par de très nombreuses papilles dermiques et la rançon cicatricielle dissimulée par la repousse capillaire.

La technique de prélèvement doit être parfaitement maîtrisée. En effet, le cuir chevelu de l'enfant est fin et un prélèvement trop profond entraînera inmanquablement une alopécie iatrogène mal vécue.

Les greffes minces peuvent être instables et risquent de réduire la mobilité digitale du fait de leur rétraction [80].

Al- Qattan propose cependant l'utilisation de greffes minces lorsque les doigts sont raides et qu'une grande surface est à couvrir comme dans le syndrome d'Apert, la rétraction des greffes n'entraînant ni déviation, ni raideur sur ces doigts rigides [81].



**Figure 59** : Prélèvement de greffe de peau mince sur le cuir chevelu : différentes étapes.

A : délimitation de la zone chevelue, rasage de la zone à prélever.

B : infiltration de l'espace avasculaire de Merkel.

C : graissage de la surface à prélever.

D : prélèvement au dermatome.

E : zone prélevée à recouvrir par un alginat. [77]

Plusieurs auteurs ont récemment publié des méthodes visant à réduire, voire à supprimer le recours aux greffes.

L'expansion cutanée, proposée lors de l'essor de la méthode il y a une vingtaine d'années, est en pratique d'usage exceptionnel dans cette indication du fait de ses inconvénients : nécessité de deux temps opératoires et d'un gonflage régulier des ballonnets, risque de complications (infection, exposition des ballonnets) [82].

Le dégraissage étendu des faces latérales des doigts permet dans de nombreux cas d'effectuer une fermeture directe des faces latérales sans greffe [83].

Le dégraissage doit être important à la pointe et limité à la base afin de conserver la vascularisation des lambeaux.

La résection de la graisse digitale a déjà été recommandée depuis plus de 30 ans par Flatt [84] et ne semble pas avoir de conséquences néfastes sur le contour des doigts à l'âge adulte.

A l'inverse, Chang s'oppose au dégraissage en avançant le risque de nécrose et d'adhérences post-chirurgicales [85].

Withey et al. [86] proposent une autre méthode sans greffe (open finger technique) : ils utilisent des lambeaux aux angles plus aigus, plus nombreux (sept à huit par doigt), et n'effectuent aucun dégraissage. Les lambeaux sont suturés par un point unique distal. Les espaces entre les lambeaux sont laissés à la cicatrisation dirigée.

IL a comparé 12 commissures opérées à l'aide de cette technique à 19 traitées de la manière conventionnelle et il a retrouvé une diminution significative du risque de déformation par bride.

Cette technique semble cependant trouver ses limites en cas de grande perte de substance et peut augmenter le risque de souffrance vasculaire des lambeaux.

Actuellement, le développement des dermes artificiels tend à développer l'utilisation des greffes de peau minces dans les syndactylies.

Ils diminueraient les rétractions et amélioreraient la souplesse des greffes.

Une étude descriptive a été réalisée au CHU de Nantes dans le service de chirurgie plastique du professeur Duteille [87], incluant des enfants présentant une syndactylie congénitale simple ou complexe, complète ou non et associée ou non à une forme syndromique.

Le traitement chirurgical reposait sur la réalisation d'un lambeau commissural dorsal, d'incisions en miroir et sur une couverture des pertes de substances latérales par substitut dermique(Matriderm) avec la greffe de la peau mince prélevée sur le cuir chevelu.

Les résultats de cette étude indiquent que les résultats cicatriciels, commissuraux et fonctionnels sont prometteurs avec ce substitut dermique.

Son emploi au bloc opératoire facile avec un temps opératoire paraissait raccourci par rapport à l'emploi d'une greffe de peau totale. Ceci était justifié à la fois par l'absence de fermeture du site donneur et par une fixation plus lâche et rapide. En effet, la greffe de peau totale doit être fixée de façon très soignée (nombreux points séparés ou surjet), alors que la greffe de peau mince autorise une fixation plus légère (quelques points ou sutures adhésives type Stéristrips et

pansement modelant). Cette idée est d'autant plus importante qu'il s'agit d'enfants jeunes chez lesquels le temps de garrot doit être au maximum écourté. Également la diminution du temps opératoire minimise le risque d'hypothermie et de complications de type sepsis. Enfin, cette rapidité opératoire accrue paraît particulièrement intéressante en cas de cure de plusieurs syndactylies dans le même temps opératoire.

L'autre avantage qui semble important est bien entendu l'absence de cicatrice au niveau du site donneur (aucune alopecie cicatricielle dans la série) en cas d'utilisation du derme artificiel. Cette remarque est d'autant plus valide qu'il s'agit d'enfants déjà complexés par les cicatrices de leurs mains. De plus, la capacité cutanée du cuir chevelu est quasiment « illimitée », ce qui peut être intéressant dans les syndactylies multiples et bilatérales.

Le risque de pilosité de la greffe est nul avec le Matriderm# contrairement à la greffe de peau totale, surtout si le prélèvement a lieu en inguinal.

Il est toujours préférable de recourir à une greffe que d'effectuer une suture des lambeaux en tension excessive, risquant d'aboutir à une nécrose cutanée et à une cicatrisation rétractile.



**Figure 60** : Positionnement du Matriderm et de la greffe de peau mince. [87]

*• Dans notre série, 18 patients ont bénéficié d'une greffe de la peau totale, prélevée de la face interne du bras chez 11 patients et de l'éminence hypothénar chez 3 patients, du pli inguinale chez 3 patients et du prépuce chez un seul patient.*

*2 patients ont bénéficié d'une greffe de la peau mince, prélevée de l'éminence hypothénar.*

*Et un patient a été laissé à la cicatrisation dirigée.*

### **1.5.Prise en charge de l ongle :**

Dans les syndactylies simples possédant une bonne laxité cutanée, la couverture des faces latérales de la phalange distale peut être faite par suture cutanée directe.

Dans les syndactylies complexes la séparation unguéale est une étape complexe.

Lorsque les tablettes unguéales sont jointives ou fusionnées, ou lorsqu'une fusion osseuse de la phalange distale a été séparée, la couverture osseuse de la phalange exposée et la reconstruction du repli unguéal latéral doivent être effectuées.

La séparation simple avec greffe de peau ne donne pas de bons résultats car des déviations de la phalange distale, une dystrophie unguéale et d'une fragilité unguéale en résultent systématiquement.

Des lambeaux à distance, abdominaux ou thénariens, peuvent être utilisés mais nécessitent une immobilisation temporaire, souvent délicate chez l'enfant, et deux temps opératoires.

Buck-Gramcko a décrit l'utilisation de lambeaux triangulaires, Prélevés sur la pulpe opposée et repliés en direction proximale pour couvrir la phalange et créer le repli unguéal [88].



**Figure 61** : Lambeaux pulpaire pour la création des replis unguéaux latéraux : technique de Buck-Gramcko. A. Dessin des lambeaux.[10]



**Figure 62** : Lambeaux pulpaire pour la création des replis unguéaux latéraux : technique de Buck-Gramcko. B. Aspect du repli latéral à un an de recul postopératoire [10]

## 1.6. Séparation osseuse :

Dans les syndactylies complexes la fusion osseuse est le plus souvent limitée à l'extrémité des phalanges distales, les autres phalanges et les articulations étant normalement séparées [89].

Le traitement consiste alors en une séparation osseuse des phalanges distales, au bistouri ou à la pince de Liston, et à leur couverture latérale selon une des techniques décrites pour la reconstruction des replis unguéaux.

Afin de limiter les ré interventions, nous préférons opérer ces patients à l'âge de 18–24 mois, lorsque les structures osseuses sont suffisamment développées pour permettre une résection précise.

La correction des déviations latérales pose un problème difficile à régler au cours de l'intervention de séparation des doigts.

En effet, certaines déviations liées à la fusion de doigts de longueur différente, comme dans les syndactylies des première et quatrième commissures, se corrigeront spontanément lors de la croissance une fois les doigts séparés.

Ce n'est qu'en cas de correction spontanée insuffisante qu'un geste d'ostéotomie secondaire sera proposé.

Dans d'autres cas, c'est une anomalie squelettique (phalange delta, déformation osseuse dans le cadre d'une poly syndactylie) qui est à l'origine de la clinodactylie.

Il n'y a dans ces cas aucune réaxation spontanée à espérer et un geste d'ostéotomie ,en réséquant un coin de manière à restituer le parallélisme des 2 interlignes articulaires, Sera à proposer dès que le développement squelettique le permettra.

Le tout maintenu par une broche axiale le temps de la consolidation.

*• Dans notre série 4 ostéotomies de réaxation ont été pratiquées, dont une ostéotomie du pouce faite dans le même temps opératoire que la séparation des doigts, 2 ostéotomies inter phalangiennes et une ostéotomie du 3<sup>eme</sup> phalange.*

### **1.7. Prise en charge des tendons :**

On peut retrouver des anomalies tendineuses surtout dans les syndactylies complexes.

Il peut s'agir de la présence de tendons communs ou de ponts tendineux

Aucune publication ne rapporte de technique dédiée et il sera donc nécessaire de s'adapter au cas par cas.

### **1.8. Séparation vasculaire et nerveuse :**

Les syndactylies sont parfois associées à une malformation vasculaire, en particulier dans les formes complexes. [90]

Les pédicules vasculaires centraux doivent être disséqués, individualisés et être « attribués » à chaque doigt.

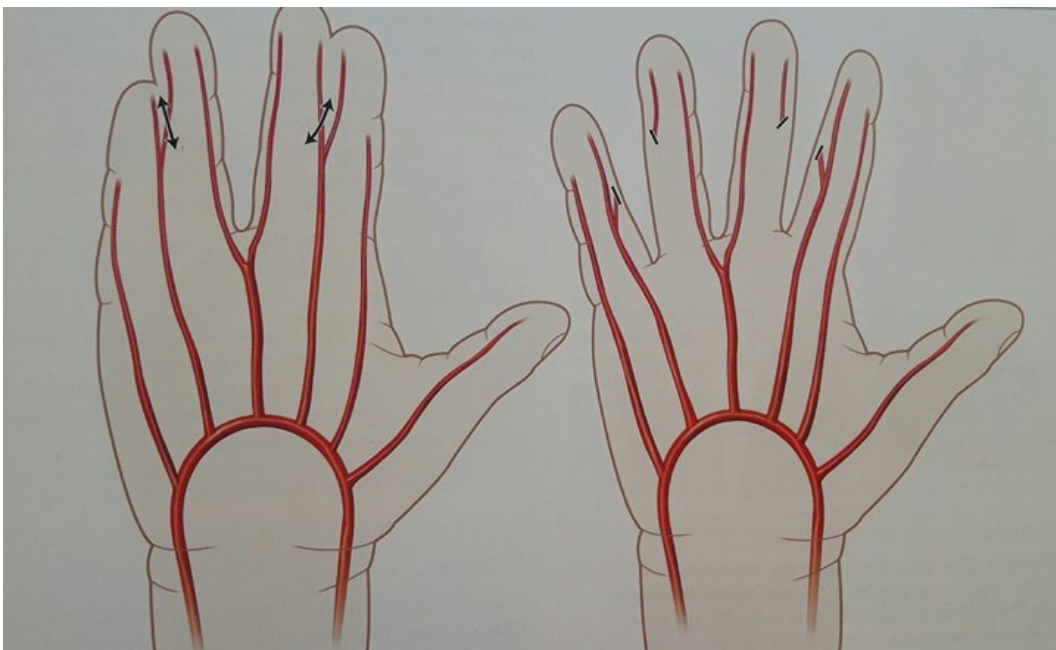
A l'inverse, il faut éviter la dissection des pédicules latéraux à la syndactylie.

En cas de division distale de l'artère commune, il faut alors procéder au sacrifice d'une des artères naissant de cette bifurcation. En effet, une division basse peut devenir un véritable frein au traitement de la commissure et devenir facteur limitant.

Ainsi on privilégiera l'artère en position radiale au niveau du 5ème doigt et l'artère en position ulnaire au niveau du 2<sup>ème</sup>.

Il faut, bien évidemment, réaliser un test de clampage après levée du garrot avant tout sacrifice vasculaire.

Au niveau des nerfs, il existe aussi très souvent des anomalies anatomiques qui peuvent amener à réaliser une intra-neurodissection en cas de division basse du nerf digital commun.



**Figure 63** : Principe de dissection des pédicules vasculaires digitaux et des éventuels sacrifices nécessaires en cas de bifurcation distale des artères [91].

### **1.9.Suivi post opératoire :**

Il ne faut pas le déléguer, cette dernière étape étant particulièrement importante.

Le pansement chirurgical doit permettre d'appliquer correctement les greffes cutanées, de drainer par capillarité les petits saignements, être suffisamment respirant pour éviter la macération et suffisamment robuste pour résister pendant quinze jours aux différents mouvements de l'enfant.

On applique tout d'abord un film cicatrisant (type compresse hydro colloïde) pour éviter surtout d'adhérences intempestive des compresses sur les sutures. Puis les compresses de 10\*10 sont découpées en 2 ou 4, pour tenir compte de la petite taille des doigts. Elles sont humidifiées et posées en large cravate sur chaque doigt. Une autre est pliée et agencée longitudinalement entre chaque doigt. Puis une bande mousse permet de compléter le bandage jusqu'à l'avant bras. Une bande Velpeau de 5 ou de 2.5 est serrée avec réserve en contrôlant en permanence la coloration des pulpes qui sont toujours laissées visibles. Une bande élastoplaste vient renforcer le tout, voire une attelle plâtrée qui peut compléter ce montage.

Les parents sont prévenus de la nécessité impérative de maintenir le pansement propre et sec.

Le pansement est contrôlé au huitième jour du postopératoire puis au quinzième jour. Les incisions cicatrisent habituellement en 2 à 3 semaines.

Après cicatrisation, les doigts sont laissés à l'air libre. On conseille aux parents de laver la main à l'eau et au savon et de masser régulièrement les cicatrices.

L'application quotidienne de crème de protection solaire sur les cicatrices et les greffes est préconisée.



Figure 64 : suivi postopératoire [92].

*• Dans notre série 1 ère pansement fait a J3 en saison chaudes et a J6 en saison froide*

## 2. Syndactylie des pieds :[93]

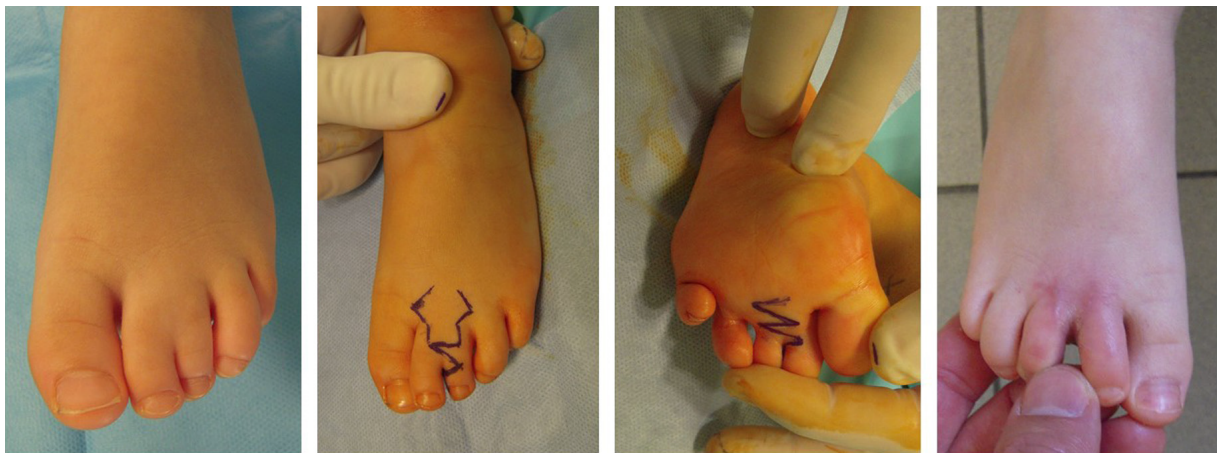
Les syndactylies sont fréquentes au niveau des pieds.

L'atteinte la plus fréquente, familiale autosomique dominante, concerne la 2e commissure.

La technique chirurgicale de séparation d'une syndactylie ne diffère pas des techniques pour la main.

Il faut noter et prévenir les parents que la cicatrisation est souvent plus difficile, surtout à l'adolescence, et qu'il existe un risque de cicatrice chéloïde, très difficile à traiter. Lorsque la syndactylie touche deux orteils de taille différente un traitement chirurgical est nécessaire car le flossum futur de l'orteil le plus long entraîne un conflit dans la chaussure avec la face dorsale de l'IPP.

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



**Figure 67** : Syndactylie de la 2e commissure : technique sans greffe. .[93]

Mais la demande esthétique à l'adolescence est forte et à cet âge le traitement chirurgical est difficile. On peut donc proposer une chirurgie avant la marche avec la nécessité d'une technique sans greffe de peau, permettant un résultat cosmétique très satisfaisant.

## **IX. COMPLICATIONS : [10]**

### **➤ L'ischémie digitale :**

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

### **➤ La nécrose des greffes cutanées :**

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

### **➤ Les rétractions cicatricielles :**

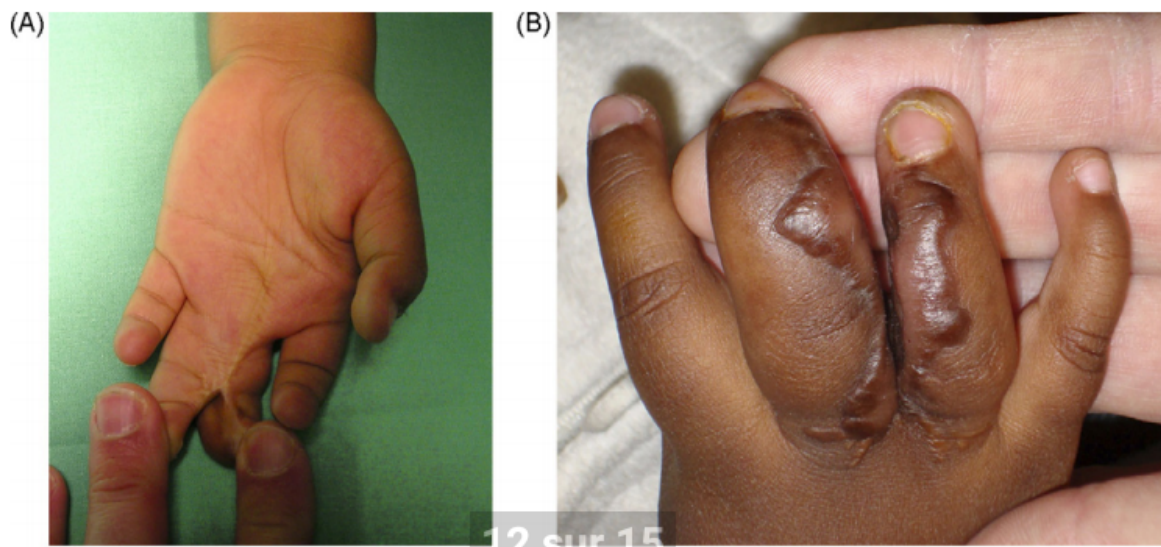
Sont le motif le plus fréquent de reprise chirurgicale. Elles peuvent avoir différentes origines : tracé des incisions trop longitudinal, nécrose partielle d'une greffe ou d'un lambeau ayant été laissée à la cicatrisation dirigée. Lorsque la rétraction siège dans la commissure elle forme une palmure limitant l'écartement des doigts. La pratique de plasties locales est souvent insuffisante et il est alors nécessaire de mobiliser le lambeau commissural et d'effectuer de

nouvelles greffes de peau totale. Lorsque la rétraction touche les faces latérales elle entraîne une déformation en flexion et parfois en inclinaison latérale des doigts. Ces brides peuvent généralement être corrigées par des plasties en Z multiples.

➤ **Cicatrices chéloïdes :**

L'apparition de cicatrices chéloïdes après séparation d'une syndactylie est une complication exceptionnelle.

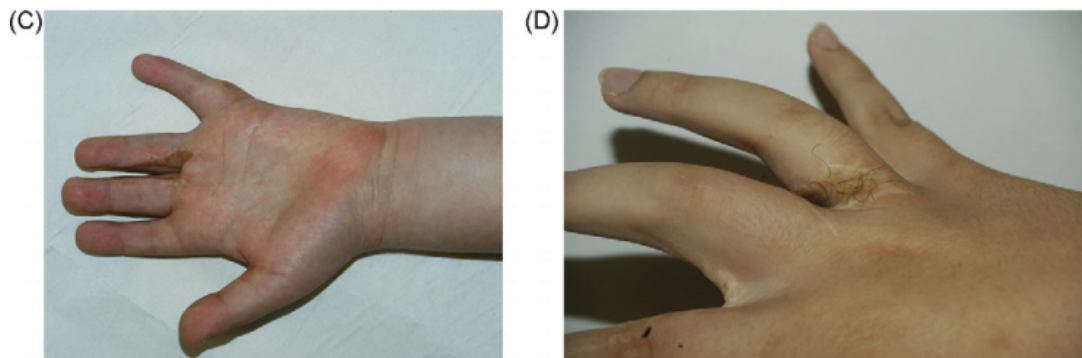
Leur traitement associe une résection intra chéloïdienne, des greffes de peau totale, des injections intra cicatricielles de corticoïdes retards et le port d'une compression moulée postopératoire.



**Figure 65 :** A. Rétraction cicatricielle entraînant un défaut d'extension.  
B. Cicatrice chéloïde.[10]

➤ **Evolution inesthétique des greffes de peau totale :**

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



**Figure 66:** C. Évolution vers la dyschromie d'une greffe cutanée.

D. Apparition à la puberté d'une pilosité sur une greffe cutanée inguinale.[10]

•**Dans notre série : les complications étaient**

- **2 cas de rétraction des 2 doigts repris pour plastie en z.**
- **2 cas de greffe hyper pigmentée.**
- **1 cas de nécrose du greffe suite à une infection.**



Les syndactylies congénitales sont des pathologies fréquentes qui concernent 1/2000 à 1/2500 naissances par an. Elles peuvent être simples ou complexes et partielles ou complètes.

Les syndactylies peuvent être isolée ou associée à un syndrome malformatifs dont les plus fréquents sont le syndrome d'apert, Poland et le syndrome des brides amniotiques.

Une origine génétique est parfois retrouvée mais il s'agit le plus souvent de cas sporadique sans histoire familiale.

Le traitement chirurgical doit être débuté avant l'âge scolaire.

De nombreuses techniques ont été décrites s'appuyant toutes sur le même principe. elles reposent sur la création d'une néo commissure a partir d'un lambeau dorsal le plus souvent (rectangulaire, en Oméga, en T) et la séparation des doigts par des incisions en zigzag et en miroir décrite initialement par Cronin, cette séparation entraîne une perte de substance recouverte au moyen d'une greffe de peau total ou mince prélevée des différents lieux ( pli inguinal , éminence hypothénar , face interne du bras ).

Une séparation osseuse et tendineuse est parfois nécessaire de même que le sacrifice d'un pédicule vasculaire.



## RESUME

- Titre** : PEC des syndactylies congénitales « A propos de 21 cas et revue de la littérature ».
- Auteur** : Najwa Chebli.
- Mots clé** : Syndactylie – Etiologies - Syndrome d'apert- Syndrome de Poland- Syndrome de bride amniotique-Traitement.

La syndactylie est une malformation fréquente, l'origine génétique est parfois retrouvée mais il s'agit le plus souvent de cas sporadique sans histoire familiale.

Une syndactylie peut s'observer dans de nombreux syndromes malformatifs, les plus fréquents étant le syndrome d'apert, le syndrome de Poland et le syndrome de bride amniotique.

Le diagnostic anténatal de cette anomalie étant actuellement exceptionnel lorsqu'elle est isolée, Il est le plus souvent fait à la naissance.

Nous rapportons une série de 21 enfants atteints de la syndactylie congénitale pris en charge sur une période de 6ans, allant de l'année 2011 à 2017.

L'âge moyen de nos patient était de 04 ans et 6 mois, avec une légère prédominance féminine et un sexe ratio (f/G=1.1).

Le diagnostic était à la naissance.

La radiographie des mains a été réalisée chez tous nos patients..

Aucun examen génétique n'a été réalisé chez nos malades.

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical classique de la syndactylie, associant des lambeaux en oméga avec incision palmaire en ancre de marine, trilobé et en trident. Couverture des faces latérales avec une greffe de la peau totale chez 18 patients, greffe de peau mince chez 1 patients et un patient est laissé à la cicatrisation dirigée.

4 ostéotomies ont été réalisées : dont une ostéotomie du pouce faite dans le même temps opératoire que la séparation des doigts, 2 ostéotomies inter phalangiennes et une ostéotomie du 3 eme phalange.

L'évolution a été jugée favorable dans la majorité des cas avec une pince fonctionnelle et aspect esthétique satisfaisant chez tous *nos patients*.

## ABSTRACT

**Title** : Treatment of congenital syndactyly "About 21 cases and review of the literature"

**Author** : Najwa Chebli

**Key words** : Syndactyly –Apert syndrome - Poland syndrome - amniotic band syndrome- Treatment.

Syndactyly is a common malformation, the genetic origin is sometimes found but it is most often of sporadic case without family history.

Syndactyly can occur in many malformative syndromes, the most common being apert syndrome, poland syndrome and amniotic band syndrome.

The antenatal diagnosis of this anomaly is currently exceptional when isolated, It is most often done at birth.

We report a series of 21 children with congenital syndactyly managed over a period of 6 years, ranging from year 20 11 to 2017.

The average age of our patients was 04 years and 6 months, with a slight female predominance and a sex ratio (f/ G = 1.1).

The diagnosis was at birth.

X-rays of the hands were performed in all our patients.

No genetic exam was performed in our patients.

All our patients benefited from conventional surgical treatment of syndactyly, associating omega flaps with palmer incision in marine anchor, trefoil and trident. Cover of lateral faces with a total skin graft in 18 patients, thin skin graft in 2 patients and 1 patient is left to directed healing.

Four osteotomies were performed including a thumb osteotomy performed at the same time as finger separation, two interphalangeal osteotomies and an osteotomy of the third phalanx.

The evolution was found favorable in most cases with a functional forceps and satisfactory aesthetic appearance in all our patients.

## المخلص

**العنوان:** "علاج ارتفاق الأصابع الخلقي "حوالي 21 حالة ومراجعة الأدبيات".

**الكاتب:** نجوى الشبلي.

**الكلمات الرئيسية** ارتفاق الأصابع - متلازمة أبيرت- متلازمة بولاند- متلازمة الأشرطة السلوية -العلاج.

ارتفاق الأصابع هو تشوه شائع أصله الجيني موجود في بعض الأحيان ولكن في كثير من الأحيان تكون حالة متفرقة دون تاريخ عائلي.

ارتفاق الأصابع يمكن أن يكون معزولاً أو في كثير من متلازمات التشوهات، والأكثر شيوعاً هي متلازمة أبير، ومتلازمة بولندا و متلازمة اللص بالجنين.

التشخيص غالباً ما يتم عند الولادة.

لقد أجرينا دراسة حول 21 طفلاً مصابون بارتفاق الأصابع على مدى فترة 6 سنوات من سنة 2011 إلى سنة 2017 .

وكان متوسط عمر مرضانا 04 سنوات و 6 أشهر، مع هيمنة طفيفة للإناث.

كان التشخيص عند الولادة .

أجريت الأشعة السينية لأيدي جميع مرضانا.

لم يتم إجراء أي فحص جيني لمرضانا.

تلقى جميع المرضى العلاج التقليدي لارتفاق الأصابع وبدون مضاعفات و قد كان التطور إيجابياً عند جميع الحالات مع مظهر تجميلي مقبول.



*Références*

- [1] **Cuvier M.** Le règne animal; paris ;1829.
- [2] **Foerster P** die missbildungen des menschen ;2.Aufl ; Mauke ;Jena 1865.
- [3] **Easton CJ, lister GD** , Syndactyly. Hand clin1990 ;6[4] :555 .
- [4] **ToledOLC , GerE** Evaluation of the operative treatment of syndactyly J Hand Surg Am 1979;4:556-64. Orthopedie pediatrique pierre journeau Jerome cottalorda 2009.
- [5] **Green DP, Hotchkiss RN, Perderson WC, Wolfe SW** . Greens operative Hand surgery 5<sup>th</sup>ed Philadelphia pa elsevier 2005; vol 2: pp. 1381-2.
- [6] **Posch JL, Dela Cruz-Saddul FA, Posch Jljr.** Congenital syndactylism of the fingers in 262 cases ortho REv .1981; 10:23.
- [7] **Swanson AB.** A classification for congenital limb malformations. J Hand Surg [Am] 1976;1:8–22.
- [8] **De Smet L.** Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. Genet Couns 2002;13:331–8.
- [9] **Tonkin MA.** Description of congenital hand anomalies: a personal view. J Hand Surg [Br] 2006;31:489–97.
- [10] **P. Samson, B. Salazard** . Syndactylies Syndactyly Chirurgie de la main 27S (2008) S100–S114.
- [11] **Mac Carthy J.** Apert's syndrome. In: McCarthy, editor. Plastic Surgery.Philadelphie: W.B Saunders Company; 1990. p. 5293–300.

- [12] **Upton J.** The Apert hand. : The growing hand. London: Harcourt publishers 2000:345–62.
- [13] **Hansen W.F, Rijhsinghani A, Grant S, Yankowitz J.** Prenatal diagnosis of Apert syndrome. *Fetal Diagn Ther.* 2004;19:127-30.
- [14] **Mellissa J, Melott OD.** Apert syndrome: a case report and discussion. *Clinical eye and vision care.* 1999;11(4):215–220.
- [15] **Ibrahimi OA, Eliseenkova AV, Plotnikov AN, Yu K, Ornitz DM, Mohammadi M.** Structural basis for fibroblast growth factor receptor 2 activation in Apert syndrome. *Proc Natl Acad Sci USA* 2001 ; 98/13 : 7182-7187.
- [16] <http://www.brighthub.com/science/genetics/articles/48514.aspx>.
- [17] **Filkins K, Russo JF, Boehmer S, Camous M, Przylepa KA, Jiang W,** al. Prenatal ultrasonographic and molecular diagnosis of Apert syndrome. *Prenat Diagn* 1997;17:1081–4
- [18] **David L. Skidmore<sup>1</sup>, Aditya P. Pai, Ants Toi, Leslie Steele and David Chitayat** Prenatal diagnosis of Apert syndrome: report of two cases Received: 24 February 2003 Revised: 9 April 2003 Accepted: 9 September 2003.
- [19] **Mahieu-Caputo D<sup>1</sup>, Sonigo P, Amiel J, Simon I, Aubry MC, Lemerrer M, Delezoïde AL, Gigarel N, Dommergues M, Dumez Y** Prenatal diagnosis of sporadic Apert syndrome: a sequential diagnostic approach combining three-dimensional computed tomography and molecular biology.. 2001 Jan-Feb; 16(1):10-2.

- [20] **Aviv Ri, Rodger E, Hall Cm.** Craniosynostosis. ClinRadiol2002 57293-102
- [21] [https://www.researchgate.net/figure/236129911\\_fig1\\_Figure-1-faciestypique-d%27un-syndrome-d%27Apert](https://www.researchgate.net/figure/236129911_fig1_Figure-1-faciestypique-d%27un-syndrome-d%27Apert).
- [22] **Dihaj S, Abada. A , Baha Ali T , Benhaddou M , Rais L , Hamdani M , Amraoui A , Zaghoul K.** syndrome d'apert: a propos d'une observation\* Service d'Ophtalmologie pédiatrique, Hôpital 20 Août, Casablanca , Service d'Ophtalmologie adulte, Hôpital 20 Août, Casablanca received: 10.03.04
- [23] **MA. El Afrit, H. Mazlout, S. Trojet, M. Bouladi, S. Mnif, H. Mnasri, M. Triki, A. Kraiem** Service D'ophtalmologie. Hôpital Habib Thameur. Tunismanifestations Ophtalmologiques Au Cours Du Syndrome D'apert : A Propos D'un Cas *N° 18 JUIN 2007*
- [24] **Lupescu I, Hermier M, Georgescu Sa, Froment JC.** Exploration des craniosténoses par scanner spirale. J Neuroradiol 2000 272128-39. 50.
- [25] <http://craniofacialcochin.com/apert-syndrome>.
- [26] **B. Salazarda , D. Casanova .** La main du syndrome d'Apert : stratégie thérapeutique Chirurgie de la main 27S (2008) S115–S120.
- [27] **Al-Qattan MM, Al-Husain MA.** Classification of hand anomalies in Apert syndrome. J Hand Surg (Br) 1996;21:266–8.
- [28] **Blauth W, Falliner A.** Apert syndrome .In Buck-Gramcko d.editor.Congenital malformations of hand and forearm .London: Churchill Livingstone;1998.p.159-68.

- [29] **L. Foucras , J.L. Grolleau, J.P. Chavoin** Syndrome de Poland et malformations de la main : à propos d'une série clinique de 37 patients Reçu le 27 août 2004 ; accepté le 12 novembre 2004
- [30] **Mc Gillivray BC, Lowry RB.** Poland syndrome in British Columbia: incidence and reproductive experience of affected persons. *Am J Med Genet* 1977;1(1):65–74.
- [31] **Mestak J, Zadorovna M, Cakrtova M.** Breast reconstruction in women with Poland's syndrome. *Acta Chir Plast* 1991; 33(3):137–44.
- [32] **Lord MJ, Laurenzano KR, Hartmann RWJ.** Poland's syndrome. *Clin Pediatr (Phila)* 1990;29(10):606–9.
- [33] **Ihsane Cherradi Lachhab, Rachida Dafiri .** Syndrome de Poland et cancer mammaire controlatéral : une association exceptionnelle **Service de radiologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU Ibn Sina, Madinat al Irfan, 6770 Rabat, Maroc** Recu le 16 avril 2013 ; recu sous la forme révisée le 27 septembre 2013; accepté le 3 octobre 2013.
- [34] **Meriam Benzalim , Laila Berghalout , Sophia Elfakir, Hicham Jalal'** Syndrome de poland: à propos d'un cas et revue de la littérature <sup>1</sup>Service de Radiologie Pôle Mère-enfant, CHU Mohammed VI, Marrakech, Université Cadi Ayyad The Pan African Medical Journal. 2017;26:12. doi:10.11604/pamj.2017.26.12.11222.
- [35] <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5398224/figure/f0001/>.
- [36] **La Marcaa, E. Delay A ,B G, Toussoun C, Ho Quoc R. Sinna** Treatment of Poland syndrome thorax deformity with the lipomodeling technique: About ten cases ..2012.10.003.

- [37] **Glicenstein J, Pennecot GF, Duhamel B.** Poland's syndrome. 17 new cases. *Ann Chir Plast* 1974;19(1):47–54.
- [38] **Al-Qattan MM.** Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J Plast Surg* 2001;54(2):132–6.
- [39] **A. Es Seddiki , S. Benameur , S. El Merzgioui , I. Agouni , S. Messaoudi , R. Amrani .** MBA a propos d'une observation Lavoisier SAS 2017.
- [40] **Poeuf B , Samson P , Magalon G .** Syndrome des brides amniotiques. *Chir Main* 27S:S136–S147 2008 .
- [41] **Ameziane L., El Bardouni A., El Manouar M.** la maladie amniotique a propos d'un cas *Médecine du Maghreb* 1999 n°77.
- [42] **Foulkes GD, Reinker K.** Congenital constriction band syndrome: a Seventy -year experience. *J Pediatr Orthop* 1994; 14:242-8.
- [43] **Chiari H.** The relation of the amnion to the origin of human malformations. *Johns Hopkins Bull* 1911;22:35-9.
- [44] **Patterson TJ.** Congenital ring-constrictions. *Br JPlast* 1961;14: 1-31.
- [45] **Higginbottom MC.** The amniotic band disruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979;95 : 544–9.
- [46] **Kino Y.** Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg [Am]* 1975; 57: 636–43.

- [47] **Flatt AE.** Constriction ring syndrome. In: The care of congenital hand anomalies. St Louis: CV Mosby Co; 1977. p. 213–27.
- [48] **Moerman P.** Constrictive amniotic bands, amniotic adhesions, and limb body wall complex: discrete disruption sequences with pathogenetic overlap. *Am J Med Genet* 1992;42 : 470–9.
- [49] **Kino Y.** Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg [Am]* 1975;57:636–43.
- [50] **Rombouts JJ.** Paralysie congénitale par compression. À propos de 4 cas. *Ann Chir Main Memb Super* 1993;12:39–44.
- [51] **Néonatale L. Sentilhes , E. Verspyck , S. Patrier , D. Eurin , J. Lechevallier , L. Marpeau** Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge 2004 ; 3 : 67-78
- [52] **Mézel A, Manouvrier S.** Maladie des brides amniotiques. *Appareil locomoteur*, 15-200-B-10, 2011.
- [53] **Man L. Chang B.** Maternal cigarette smoking during pregnancy increases the risk of having a child with a congenital digital anomaly. *plastreconstrsurg* 2006 117 301-8
- [54] **N. Philip-Sarles** Malformations congénitales de la main et génétique *Chirurgie de la main* 27S (2008) S7–S20.
- [55] **David J. Goldstein, Marios Kambouris, and Richard E.** Familial Crossed Poly syndactyly Ward *American Journal of Medical Genetics* 50:215-223 (1994).

- [56] **Sajid Malik , Ferda E, Percin Was m Ahmad, Sitki Percin, Nurten A. Akarsu, Manuela C. Koch, and Karl-Heinz Grzeschik .** Autosomal Recessive Mesoaxial Synostotic Syndactyly With Phalangeal Reduction Maps to Chromosome 17p13.3 American Journal of Medical Genetics 134A:404–408 (2005).
- [57] **D Jordan, S Hindocha, M Dhital, M Saleh and W Khan** The **Epidemiology**, Genetics and Future Management of Syndactyly Open Orthop J. 2012; 6: 14–27.
- [58] **Perrin, C. Geoffroy-Siraudin, C. Metzler-Guillemain .** The hand: Embryology and main malformative mechanisms J.2008 s2-s6.
- [59] **G. Martin, P. Perrot, F. Duteille.** Sensibilité du diagnostic échographique des malformations de la main. À propos de 80 cas (2013).
- [60] **Donald S. Bae. Release of Simple Syndactyly ( 2016)**
- [61] **SFAR.** Garrot pneumatique. Conférence d’actualisation 1997.
- [62] **Al-Qattan MM.** Vicryl Rapide versus Vicryl suture in skin closure of the hand in children: a randomized prospective study. J Hand Surg Br.2005 Feb; 30(1):90-1.
- [63] **Norton AT.** A new and reliable operation for the cure of webbed fingers. Br Med J .1881; 2:931.
- [64] **Dieffenbach JF.** Chirurgische erfahrungen im besonders über die wiederherstellung zerstörter theile des menschlichen körpers nach neuen methoden. Enslin, Berlin.

- [65] **Malek R.** Syndactylies congénitales. In: Tubiana R, editor. Traité de chirurgie de la main. Tome 5. Paris: Masson; 1998. p. 326–38.
- [66] **Bauer TB, Tondra JM, Trusler HM.** Technical modification in repair of syndactylism. *Plast ReconstrSurg* 1956;17:385–92.
- [67] **Glicenstein J.** Les syndactylies congénitales. In: Cahier d’enseignement de la Société française de chirurgie de la main vol. 2. Paris : Expansion Scientifique Française; 1990. p. 95–111
- [68] **Glicenstein J.** What's new in syndactyly ; *Ann Chir Plast Esthet.* 1998 Dec ; 43(6) :611-6.
- [69] **Ostrowski DM, Feagin CA, Gould JS.** A three flapplasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture. *J HandSurg Am* 1991: 634-41.
- [70] **Niranjan NS, Azad SM, Fleming AN, Liew SH.** Long-term results of primary syndactyly correction by the trilobed flap technique. *Br J Plast Surg* 2005;58:14–21.
- [71] **Niranjan NS, De Carpentier J.** A new technique for the division of syndactyly . *Eur J PlastSurg* 1990;13:101–4.
- [72] **Arcangelo M, gilbert A , pirrelo R.** correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps : a long term review .*j hand surg br .* 1996 jun ;21(3):320-4.
- [73] **Cronin TD.** Syndactylism: results of zigzag incision to prevent postoperative contracture. *Plast ReconstrSurg* 1956;18:460–8 [1946].

- [74] **Mansfield O.** Syndactyly. Br J Plast Surg. 1960; Oct; 13:249-52.
- [75] **Cronin TD.** Syndactylism. Results of zig-zag incision to prevent post operative contracture. Abstract. Plast Reconstr Surg. 1956 ; 18, 460-8.
- [76] **Camille Assouan, Anne Chatellier, Hamady Traoré, Hervé Benateau, Alexis Veyssière .** Greffes de peau et substituts cutanés 2017
- [77] **C. Depoortère, C. François, A. Belkhou, V. Duquennoy-Martinot, P. Guerreschi .** Particularités de la greffe cutanée en chirurgie plastique pédiatrique 0294-1260/# 2016
- [78] **Barbary S, Dautel G.** Syndactylie des doigts longs in Orthopédie pédiatrique. Masson. 2011.
- [79] <http://www.cicatrisation.info/methodestherapeutiques/aspectschirurgicaux/greffe-cutanee.html>
- [80] **Toledo LC, Ger E.** Evaluation of the operative treatment of syndactyly. J Hand Surg [Am] 1979;4:556–64 .
- [81] **Al-Qattan MM.** The use of split thickness skin grafts in the correction of Apert's syndactyly. J Hand Surg [Br] 2001;26:8–10.
- [82] **Aubert JP, Paulhe P, Magalon G.** L'expansion cutanée au membre supérieur. Ann Chir Plast Esthet 1993;34–40.
- [83] **Ekerot L.** Syndactyly correction without skin-grafting. J Hand Surg [Br] 1996;21:330–7.
- [84] **Flatt AE.** The care of congenital hand anomalies. St. Louis: CV Mosby; 1977.

- [85] **Mallet C, Il Iharreborde B, Jehanno E et Al.** Etude comparative de deux techniques de lambeaux de reconstruction commissurale dans la libération des syndactylies congénitales : à propos de 59 cas. *Chir Main.* 2011 30(6) ; 448.
- [86] **Withey SJ, Kangesu T, Carver N, Sommerlad BC.** The open finger technique for the release of syndactyly. *J Hand Surg [Br]* 2001;26:4–7.
- [87] **M.-V. Truffandier, P. Perrot, F. Duteille.** Intérêt d'un substitut dermique en 1 temps (Matriderm#) dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : à propos de 20 commissures accepte' le 22 septembre 2014.
- [88] **Golash A, Watson JS.** Nail fold creation in complete syndactyly using Buck-Gramcko pulp flaps. *J Hand Surg [Br]* 2000;25:11–4.
- [89] **Ezaki M.** Syndactyly. In: Green D, Hotchkiss R, Pederson W, editors. *Green's operative hand surgery.* New York: Churchill Livingstone; 1999. p. 414–29.
- [90] **[Buck-Gramcko D.** Congenital malformation: syndactylies and related deformities. *Hand Surgery.* Thieme medical publisher, 1988:12.
- [91] Orthopedie pediatrique pierre jour neau Jeromecotalorda 2009
- [92] **S.Razali, Bentouati, Boulahouache, Ghzaili, Salhi, Allouani.** Traitement chirurgical des syndactylies simples des doigts et des orteils par lambeau commissural dorsal en oméga.
- [93] **B. Salazard , C. Philandrianos , A. Gaudeuille.** Les malformations congénitales de l'avant-pied(2016) 61, 519—527

## *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 le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

## أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- ◀ وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 62

سنة : 2018

## علاج ارتفاع الأصابع الخلقي " بصدد 21 حالة ومراجعة الأدبيات "

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

**الآنسة: نجوى الشبلي**

المزادة في: 18 يونيو 1992 بتطوان

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ارتفاع الاصابع – متلازمة أبيرت – متلازمة بولاند –  
متلازمة الأشرطة السلوية – العلاج.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: طارق المدحي

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: منير الراحي

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: هشام الزهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: سيدي زوهير العلمي الفلوس

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال