

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

ANNEE: 2016

THESE N°: 257

FIBROMATOSE DIGITALE INFANTILE :  
L'EXPERIENCE DU SERVICE ASSOCIEE  
A UNE REVUE DE LA LITTERATURE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Imane ABOUKIR

Née le 23 Mars 1987

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Fibromatose – Doigts – Orteils – Enfant.

JURY

Mme. A. BARAKAT

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mr. A. AMRANI

Professeur de Traumatologie Orthopédique Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. A. DENDANE

Professeur de Traumatologie Orthopédique Pédiatrique

Mr. M. RAMI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

الحمد لله الذي لا تتمر النعم

إلا بكرمه

والذي ينير لي أسباب النجاح

بفضله

فله الحمد حمدا كثيرا كهيبا

مباركا فيه

وصل اللهم وسلم على أشرف المرسلين

وعلى آله وصحبه



**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 :**

<i>Doyen</i>	: Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes</i>	Professeur Mohammed AHALLAT
<i>Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Taoufiq DAKKA
<i>Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Jamal TAOUFIK
<i>Secrétaire Général</i>	: Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS**

**ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

**Décembre 1984**

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

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENS Aid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

### **Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali	Radiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYA OUI Mohamed	Neurologie

### **Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie

### **Décembre 1989**

Pr. ADN AOUI Mohamed	Médecine Interne – <b><u>Doyen de la FMPR</u></b>
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*	Cardiologie
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

### **Janvier et Novembre 1990**

Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

### **Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation – <b><u>Doyen de la FMPO</u></b>
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOU DA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie – <b><u>Dir. du Centre National PV</u></b>
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

### **Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BENSOU DA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie

Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

**Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
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. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

**Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
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\*

Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne

Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation – <b><u>Dir. HMIM</u></b>
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie - <b><u>Directeur ERSM</u></b>
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia	Ophthalmologie
Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale
<b><u>Décembre 1996</u></b>	
Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophthalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie
<b><u>Novembre 1997</u></b>	
Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique
<b><u>Novembre 1998</u></b>	
Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie – <b><u>Doyen Abulcassis</u></b>
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

### **Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL
---------------------	-----

### **Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie

Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBAAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

### **Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdelouhab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie

Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
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. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
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. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Noureddine\*  
Pr. BAHIRI Rachid

Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Médecine Interne  
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  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie

Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najja

**Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

**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. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
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

Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie (*mise en disponibilité*)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

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

Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

**Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AMMAR Haddou\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GANA Rachid  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussain\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MOUTAJ Redouane \*  
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

Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

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

Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

**Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Ophthalmologie

**Décembre 2008**

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

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

**Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMAHZOUNE Brahim\*  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. AZENDOUR Hicham\*  
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. MARMADÉ Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
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  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie

Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
Pr. ZOUHAIR Said\*

**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. LEZREK Mounir  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

**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\*

**Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCI Laila

Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie  
Microbiologie

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  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

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

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie

Pr. AMOUR Mourad	Anesthésie Réanimation
Pr. AWAB Almahti	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
Pr. BENSEFFAJ Nadia	Immunologie
Pr. BENSNGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERREGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique

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\*

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***

## 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. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
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 Abbes	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 09/01/2015 par le  
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



# *Remerciements*



*A Notre Maître Et Présidente De Thèse  
Madame le professeur : BARAKAT AMINA.  
Professeur en pédiatrie à l'hôpital d'enfants de Rabat*

*L'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre  
thèse est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde  
reconnaissance pour vos qualités humaines.  
Veuillez trouver ici, l'expression de notre grande estime.*



*A Notre Maître Et Rapporteur De Thèse  
Monsieur le professeur : AMRANI ABDELOUAHED.  
Professeur de traumatologie pédiatrique  
à l'Hôpital d'enfants de Rabat.*

*Pour les efforts inlassables que vous avez déployés  
pour que ce travail soit élaboré.*

*Pour votre sourire et encouragements que vous m'avez apportés  
tout au long de la réalisation de ce travail.*

*Pour votre douceur, votre soutien indéfectible  
et votre compétence à toutes les étapes de ce travail.*

*Veillez accepter mes sincères remerciements de même  
que le témoignage de mon profond respect.*



*A Notre Maître et juge de thèse*  
*Monsieur DENDANE. Mohammed Anouar*  
*Professeur en traumatologie pédiatrique*  
*à l'hôpital d'enfants de Rabat.*

*Veillez accepter, l'assurance de ma profonde estime*  
*et ma vive reconnaissance. Nous sommes très heureux de l'honneur*  
*que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.*

*Votre présence est pour nous l'occasion de vous exprimer notre*  
*admiration de votre grande compétence professionnelle*  
*et de votre généreuse sympathie.*

*Soyez assuré de notre reconnaissance et notre profond respect*



*A Notre Maître et juge de thèse*

*Monsieur RAMI Mohamed*

*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*à l'hôpital d'enfants de Rabat.*

*Nous vous adressons nos plus sincères remerciements*

*pour avoir bien voulu juger ce travail.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude*

*et de notre profond respect.*



*À Notre Maître et juge de thèse*

*Madame LAMALMI Naïma*

*Professeur en anatomie pathologique*

*à l'hôpital d'enfants de Rabat.*

*Merci pour vos efforts inlassables, votre soutien  
indéfectible et votre compétence à toutes les étapes de ce travail.*

*Veillez accepter mes sincères remerciements de même  
que le témoignage de mon profond respect.*



# *Dédicaces*



*A la mémoire de mon père*

*Tu nous as quitté très tôt cher papa...*

*Mais ton visage gai et souriant...*

*Ta tendresse infinie...*

*Et ton amour incomparable...*

*Sont restés gravés dans mon cœur et le resterons pour toujours...*

*Je te remercie pour tous les beaux moments que nous avons partagés...*

*Je te remercie pour m'avoir appris à prendre des décisions dans la vie...*

*Je te remercie pour ton grand amour...*

*J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour...*

*Mais le destin en a décidé autrement...*

*J'espère que tu es fier de moi papa...*

*Je t'aime...*

*Que ton âme repose en paix...*



*A ma chère maman*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect,  
mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices  
que tu as consenti pour mon instruction ainsi que mon bien être.*

*Je te remercie pour tout le soutien et l'amour que tu me portes depuis  
mon enfance et j'espère que ta bénédiction m'accompagnera toujours.*

*Que ce modeste travail soit l'exaucement de tes vœux tant formulés,  
le fruit de tes innombrables sacrifices, puisse Dieu tout puissant  
t'accorde santé bonheur et longue vie.*



*A mon cher époux Brahim*

*Merci énormément pour ton soutien plus que précieux.  
Merci pour ton grand cœur et toutes tes qualités qui seraient  
très longues à énumérer. Ma vie n'aurait pas été aussi magique  
sans ta présence et ton amour.  
Je t'aime de tout mon cœur.*



*A ma petite famille*

*A mes frères et sœurs :*

*Brahim, Mohamed, Ilham, Meryem, Islam ; et Leïla qui nous a quitté très jeune ; je vous dédie ce travail en vous remerciant de votre soutien et vos encouragements.*

*A mes deux enfants et sources de bonheur :*

*Mohamed et Romayssae,*

*Au petits de la famille :*

*Aya, Chahd, Adam et Alae.*

*A mes beaux frère et ma belle-sœur :*

*Noureddine, Ahmed, Fatima.*

*A toute ma belle-famille et spécialement mon beau père que je respecte tellement ainsi que ma belle-mère.*



## LISTE DES ABREVIATIONS

**FDI** : Fibromatose digitale infantile.

**HPV**: Human papillomavirus

**HSV**: Herpes simplex virus

**IPD** : Articulation inter phalangienne distale

**IPP** : Articulation inter phalangienne proximale

**MCP** : Articulation métacarpo phalangienne

**MTP** : Articulation métatarso phalangienne

## LISTE DES FIGURES

<b>Figure 1</b> : Fréquence de la FDI selon l'âge de découverte.....	13
<b>Figure2</b> : Fréquence de la FDI selon l'âge de prise en charge.....	14
<b>Figure 3</b> : Répartition de la FDI selon le sexe.....	15
<b>Figure 4</b> : Fréquence de la FDI par tranches d'âge.....	16
<b>Figure 5</b> : Fréquence de la FDI pendant la première année de vie.....	17
<b>Figure 6</b> : Fréquence de la FDI selon les deux membres.....	20
<b>Figure 7</b> : schémas illustrant les différentes localisations de la FDI au niveau de la main. ....	22
<b>Figure 8</b> : Fréquence de la FDI selon les différents doigts de la main .....	22
<b>Figure 9</b> : Schéma illustrant les différentes localisations par rapport au squelette de la main.....	24
<b>Figure 10</b> : Localisation de la FDI par rapport au squelette de la main .....	24
<b>Figure 11</b> : schéma montrant la fréquence d'atteinte de chaque orteil.....	26
<b>Figure 12</b> : Fréquence d'atteinte des différents orteils par la FDI .....	26
<b>Figure 13</b> : schémas montrant les différentes localisations par rapport au squelette du pied.....	28
<b>Figure 14</b> : Localisation de la FDI par rapport au squelette de la main. ....	28
<b>Figure 15</b> : Nombre de la lésion de FDI chez un même patient.....	29
<b>Figure 16</b> : Répartition des lésions selon leurs tailles .....	30
<b>Figure 17</b> : type de lésions parmi les patients qui ont des lésions associées .....	31
<b>Figure 18</b> : Méthodes thérapeutiques dans notre étude.....	33
<b>Figure 19</b> : évolution de la lésion chez le patients traité par fluorouracil .....	35

<b>Figure 20</b> : Nombre de récurrences de la FDI .....	36
<b>Figure 21</b> : Atteinte du bord latéral de la main.....	40
<b>Figure 22</b> : A cicatrice de la biopsie exérèse. B Régression de la tumeur à l'âge de 9 ans .....	40
<b>Figure 23</b> : a : prolifération dermique caractérisée par des faisceaux de cellules fusiformes dans une matrice collagène (HEx40). b :cellules tumorales avec des inclusions intracytoplasmiques et paranucleaires.....	45
<b>Figure 24</b> : deux lésions érythémateuses de 1 cm de diamètre au niveau des 3ème et 5ème orteils.....	49
<b>Figure 25</b> : (a) Nodule du 3ème orteil du pied gauche à l'âge de 3 mois. (b) régression spontanée significative à l'âge de 6mois.....	52
<b>Figure 26</b> : (a) Nodule du 4ème doigt à l'âge de 11mois. (b) régression spontanée du nodule après un an de suivi .....	52
<b>Figure 28</b> : Vue préopératoire : cas de Spingardi 2010. ....	55
<b>Figure 29</b> : Après la résection de la tumeur une greffe de peau est effectuée ...	55
<b>Figure 30</b> : résultat clinique 6 mois après la chirurgie.....	56
<b>Figure 31 A+B</b> : Résultat clinique 16ans après la résection : résultat esthétique satisfaisant.....	56
<b>Figure 32</b> : Résultats des deux méthodes thérapeutiques : injection de corticostéroïdes et chirurgie .....	60

## LISTE DES TABLEAUX

**Tableau 1** : Nombre de patients atteints de la FDI et leurs fréquences par tranches d'âge.....16

**Tableau2** : fibromatose digitale infantile : principaux diagnostic différentiels.....48

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>MATERIEL ET METHODE</b> .....	4
I : MATERIEL D'ETUDE : .....	5
II : METHODES D'ETUDES : .....	6
A : Critères D'inclusion : .....	6
B : Critères D'exclusion : .....	6
<b>NOTRE OBSERVATION</b> .....	9
<b>RESULTATS</b> .....	12
I : ANALYSE DES PARAMETRES EPIDEIOLOGIQUES : .....	13
1 : L'age de découverte de la maladie : .....	13
2 : L'age de prise en charge : .....	13
3 : le sexe Ratio : .....	15
4 : La fréquence par tranche d'age : .....	15
5- Répartition géographique : .....	18
6- La localisation des lésions : .....	20
7 :L'atteinte de la main : .....	21
7-1 : Atteinte des différents doigts de la main : .....	21
7-2 : Localisation par rapport du squelette de la main: .....	23
8 : Atteinte du pied : .....	25
8-1 : Atteinte des différents orteils : .....	25
8-2 : Localisation par rapport au squelette du pied : .....	27
-9 : Le nombre de lésions : .....	29

-10 : La taille et la forme des lésions : .....	30
-11 : Lésions associées : .....	31
II : EVOLUTION NATURELLE DE LA MALADIE: .....	32
III : LES MODES THERAPEUTIQUES : .....	33
III.1 : L'abstention : .....	34
III.2 : La chirurgie : .....	34
III.3 : L'injection de fluorouracil : .....	35
III.4 : Le CO2 Laser : .....	36
III.5 : Récidives : .....	36
<b>DISCUSSION</b> .....	37
I : EPIDEMIOLOGIE : .....	38
I.1 : Incidence : .....	38
I.2 : Age d'apparition : .....	38
I.3 : Coté atteint : .....	39
II : ETHIOPATHOGENIE : .....	41
II.1 : ORIGINE VIRALE : .....	41
II.2 : ORIGINE TRAUMATIQUE : .....	41
II.3 : ORIGINE GENETIQUE : .....	42
III : ASPECT CLINIQUE: .....	43
III.1 : Localisation: .....	43
III.2 : Description : .....	43
IV : PARACLINIQUE : .....	44
IV.1 : Radiologie : .....	44
IV.2 : Histologie : .....	44
V : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : .....	47
VI : EVOLUTION NATURELLE DE LA MALADIE : .....	49

VII : TRAITEMENT :	51
VII.1 : L'abstention thérapeutique :	51
VII.2 : La prise en charge chirurgicale :	54
A : La résection de la lésion :	54
B : L'amputation :	58
VII.3 : Nouveaux moyens thérapeutiques :	58
A : L'injection de fluorouracil :	58
B : Le CO2 Laser :	59
C : L'injection intra lésionnelle de corticostéroïdes :	59
VIII : SYTHESE THERAPEUTIQUE :	61
PARTICULARITE DE CETTE ETUDE	62
<b>CONCLUSION</b>	63
<b>RESUMES</b>	66
<b>ANNEXE</b>	70
<b>ICONOGRAPHIE</b>	72
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	78



# *Introduction*



Décrite initialement en 1965 par Reye ; La fibromatose digitale infantile est une tumeur bénigne et récidivante touchant essentiellement les doigts et les orteils, elle peut être présente dès la naissance, ou peut se développer dans les premier mois de vie, elle peut être unique ou multiple uni ou bilatérale. La tumeur est souvent asymptomatique mais elle peut compromettre la mobilité articulaire, elle se localise préférentiellement dans les doigts et les orteils mais d'exceptionnelles localisations extra digitales ont été décrites.

Cliniquement la tumeur est protubérante, de petite taille, dure de couleur « peau normale » ou rouge foncé douloureuse ou pas, et le diagnostic clinique est évident.

Lorsque l'exérèse est pratiquée l'examen macroscopique montre une lésion dermique ferme à la coupe avec un aspect blanchâtre mal limité. L'examen microscopique montre une prolifération de cellule fusiforme avec un fond matriciel collagénique abondant sans atypies cytonucleaires.

Le diagnostic différentiel clinique se pose surtout avec les chéloïdes, la pachydermodactylie et la fibromatose palmoplantaire juvénile Le diagnostic différentiel histologique ne pose habituellement pas de difficulté du fait de la présence des inclusions intracytoplasmiques.

La prise en charge thérapeutique n'est pas standardisée d'autant plus que la régression spontanée est possible en plus de la possibilité de récurrences post opératoires.

Notre travail consiste en une étude rétrospective de 2 observations cliniques colligées au sein du service d'orthopédie pédiatrique sur une période de 13 ans associée à une revue de la littérature dans le but d'illustrer les aspects épidémiologiques cliniques et thérapeutiques ainsi que le mode évolutif de ces lésions.



*Matériel et méthode*



## **I : MATERIEL D'ETUDE :**

### Objectif du travail :

1. Tracer le profil épidémiologique de la FDI à partir des observations du service et les cas de la littérature.
2. Connaître l'aspect clinique et l'évolution de la maladie.
3. Etudier les différentes approches thérapeutiques et leurs résultats.

### Sélection des cas :

#### Archives du service :

Sur une durée de 13ans seulement deux cas de FDI se sont présentés au service d'orthopédie pédiatrique.

#### Revue de la littérature :

Nous avons fait une recherche d'articles indexés dans les moteurs de recherche Pubmed, google scholar, EMC et nous nous sommes intéressés aux articles en langues française, anglaise et espagnole qui sont publiés depuis 1969 jusqu'à 2014 selon les mots clés suivants : fibromatose digitale infantile, fibromatosis of children, infantil fibromatosis, Fibromatosis con cuerpos de inclusión

Et comme résultats nous avons trouvé 47 publications dont 41 sont en langue anglaise, 03 en langue française, et 03 en langue espagnole.

Sur la totalité des publications trouvées : 31 articles sont sur des études de cas isolés tandis que 16 sont des séries de cas.

Ce qui donne un ensemble de 106 cas de Fibromatose digitale infantile à étudier.

## **II : METHODES D'ETUDES :**

A partir de nos observations et d'une revue large de la littérature, nous allons essayer de décrire les principaux aspects cliniques, épidémiologiques de la maladie, son évolution naturelle, ses modalités thérapeutiques, tout en illustrant les résultats de notre étude.

Seules les études qui répondent à nos critères d'inclusion seront pris en considération dans notre étude.

### **A : Critères D'inclusion :**

- Le diagnostic de la FDI doit être bien évident cliniquement et ou confirmé histologiquement.
- L'âge du patient doit être inférieur ou égal à 15ans.
- avoir un recul suffisant : recul de 6mois minimum.

### **B : Critères D'exclusion :**

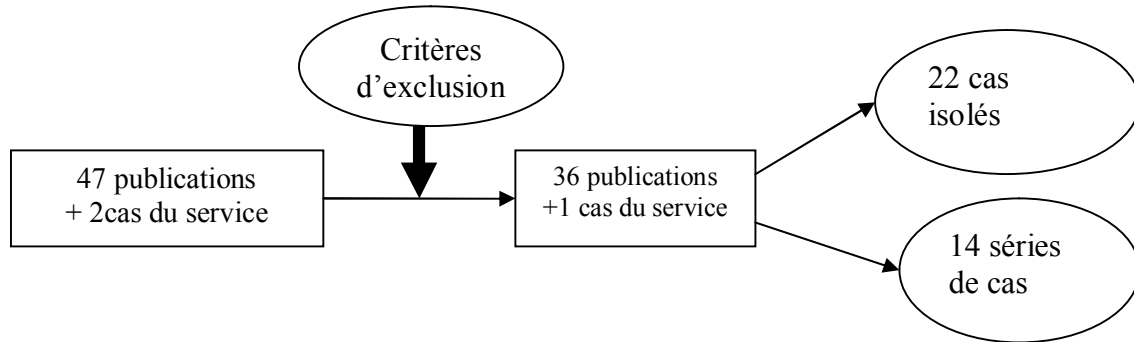
Sera exclue de notre travail toute étude ayant :

- Un doute diagnostique.
- âge du patient supérieur à 15 ans.
- Un recul inférieur à 6 mois.

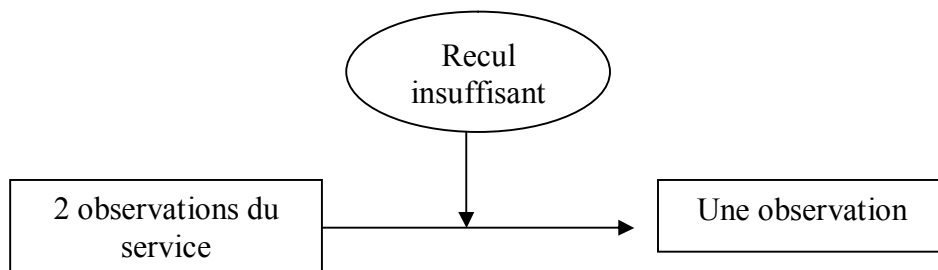
Après l'application de ces critères seuls 36 articles ; parmi les 47 publications initiales ; ont été retenues.

Les publications retenues sont : 22 études de cas isolés et 14 séries de cas en plus d'un cas pris en charge au service.

Revue de la littérature



Archives du service



**Au total**

Notre travail va se baser sur une de nos observations du service qui va s'ajouter à une revue de la littérature qui comporte 36 publications dont :

- 22 cas isolés.
- 14 publications qui rapportent 59 observations dans des séries de 2 à 15 patients.

Et donc notre étude va concerner 82 cas de fibromatose digitale infantile confirmée qu'on va rassembler dans une seule série et dont on va étudier les différents paramètres épidémiologiques.



*Notre observation*



Il s'agit d'un garçon de 2 ans qui présente une lésion du 2<sup>ème</sup> orteil du pied gauche évoluant depuis sa naissance.

A l'examen on trouve un enfant en bon état général qui présente une lésion du 2<sup>ème</sup> orteil faisant 2cm de diamètre sans déformation articulaire

Le diagnostic de FDI est posé cliniquement.

Le patient est opéré sous anesthésie générale.

Une résection large est faite rapportant la totalité de la lésion puis une greffe composite est faite pour bien combler le vide induit par la résection vue qu'une greffe simple n'aurait pas suffi.

Le patient a bien évolué et aucune récurrence de la lésion n'a été observée.



Vues préopératoire et peropératoire de notre malade



# *Résultats*



## I : ANALYSE DES PARAMETRES EPIDEMIOLOGIQUES :

### -1 : L'âge de découverte de la maladie :

L'âge de découverte de la tumeur varie entre la naissance et 9 ans donc une moyenne de 4.5 ans et un maximum de cas découvert à la naissance. (Figure1)

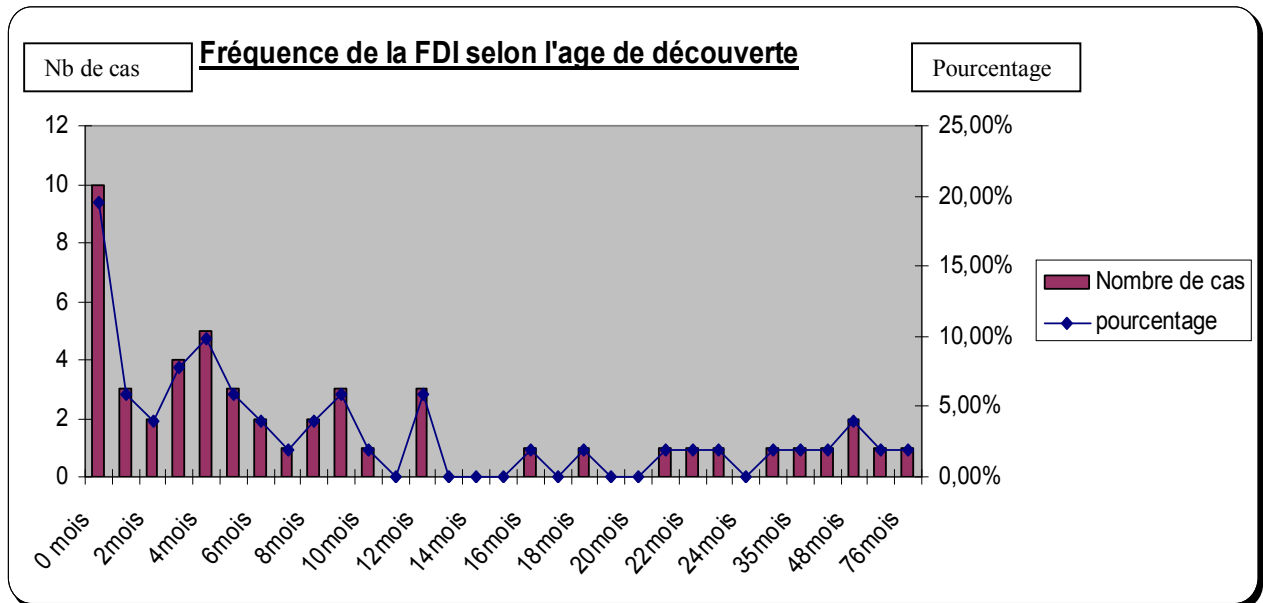


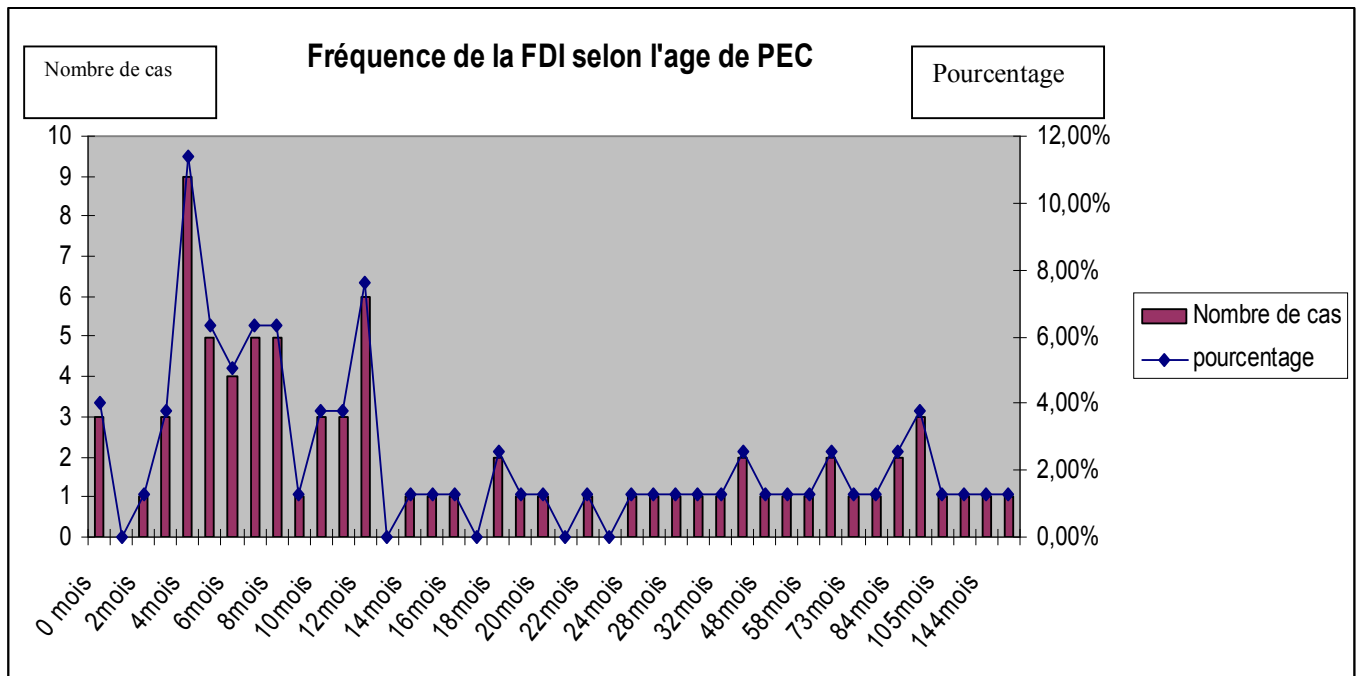
Figure 1 : Fréquence de la FDI selon l'âge de découverte

### -2 : L'âge de prise en charge :

La prise en charge des patients est faite soit au moment de la découverte de la lésion par les parents ou dans certains cas quelques années après, et donc on assiste à un délai entre l'âge de découverte et l'âge de prise en charge thérapeutique.

11 patients ont consulté dès l'apparition de la lésion, tandis que chez le reste des patients la prise en charge a suivi la découverte de la lésion d'une période qui va de 1 mois à 144 mois donc une moyenne de 14mois.

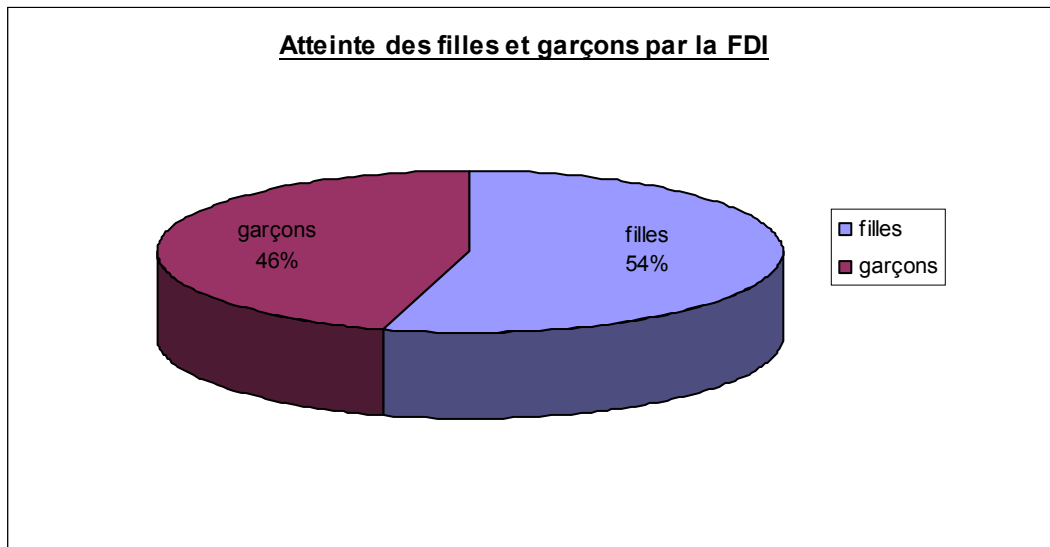
Ainsi l'âge de la prise en charge a varié de la naissance à 15 ans avec un maximum de patient pris en charge à l'âge de 4 mois et une moyenne de 27 mois. (Figure 2)



**Figure2 :** Fréquence de la FDI selon l'âge de prise en charge

### **3 : le sexe Ratio :**

Dans cette série de patients : 43 sont de sexe féminin tandis que 36 sont des garçons (3 auteurs n'ont pas précisé le sexe de leur patients), donc les filles sont légèrement plus touchées que les garçons. (Figure 3)



**Figure 3** : Répartition de la FDI selon le sexe

### **-4 : La fréquence par tranche d'âge :**

Les patients inclus dans notre étude ont été répartis par tranches d'âge pour évaluer l'incidence de la maladie selon l'âge de l'enfant (Figure 4). Et donc les patients sont répartis en population de :

Tranche d'âge	Nombre de patients	Pourcentage
de la naissance à 12mois	48	58%
De 12 mois à 24mois	8	9%
De 24mois à 36mois	5	6%
De 36mois à 48mois	2	2.43%
De 48mois à 60mois	3	3.65%
De 60 mois à 72mois	2	2.43%
De 72mois à 84mois	4	4.87%
De 84mois à 106mois	6	7.31%
Plus de 106 mois	4	4.87%

Tableau 1 : Nombre de patients atteints de la FDI et leurs fréquences par tranches d'âge

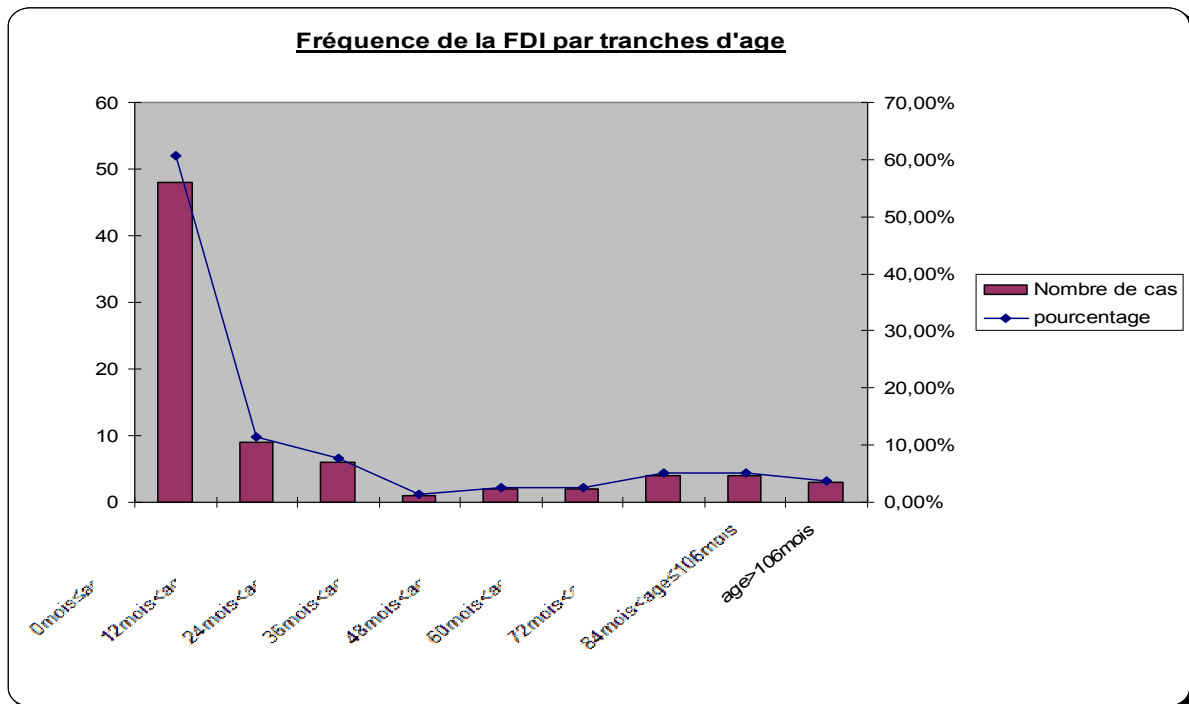
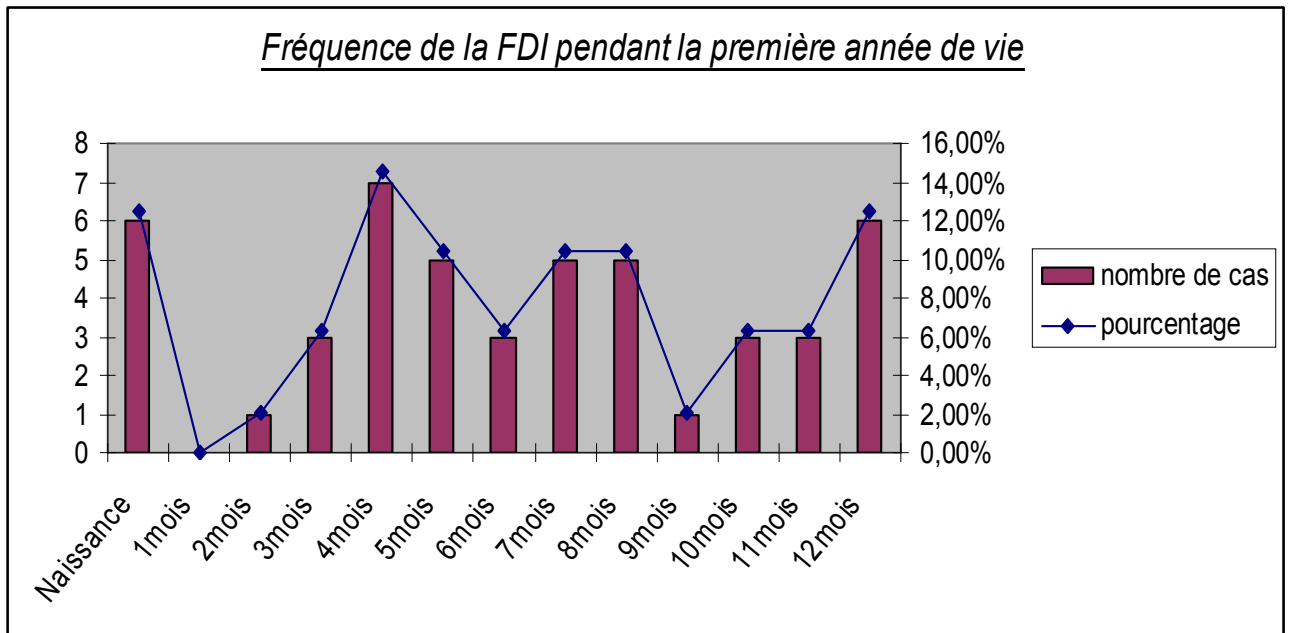


Figure 4 : Fréquence de la FDI par tranches d'âge

Et on a noté qu'un maximum de cas ont présenté la FDI avant l'âge de 1an avec 48 cas sur 82 donc un pourcentage qui s'approche de 60% et plus on avance dans l'âge plus fréquence de la FDI diminue.

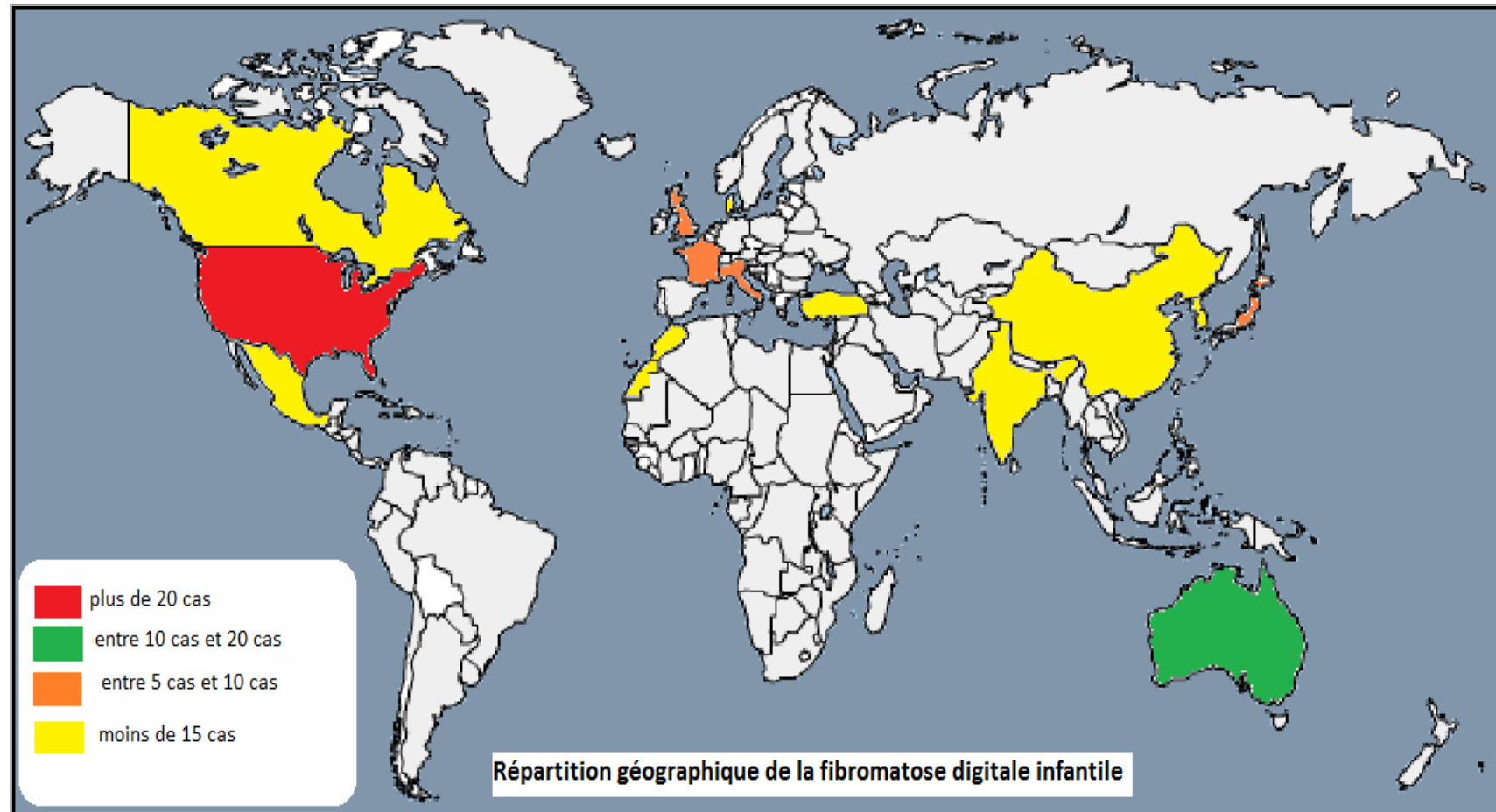
Et si on répartit les patients âgés de moins d'un an on note de que la courbe est fluctuante avec une légère augmentation à l'âge de 4 mois et un pourcentage de 14% de l'ensemble des patients de moins d'un an (Figure 5).



**Figure 5 :** Fréquence de la FDI pendant la première année de vie

## **5- Répartition géographique :**

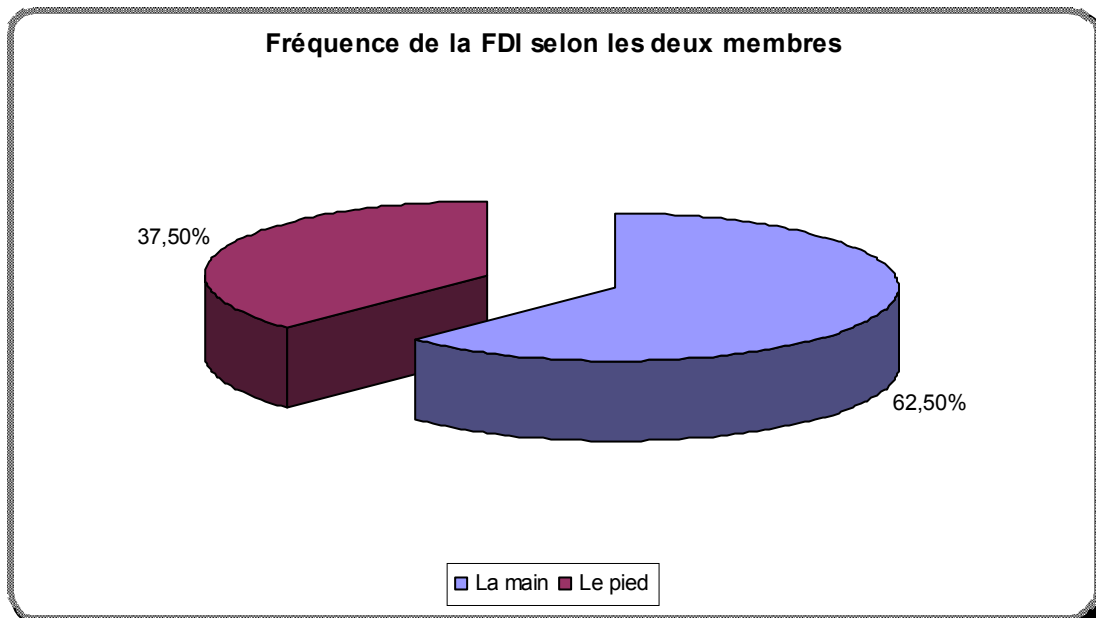
- Une répartition des patients de notre série selon leur provenance a été faite dans le but d'avoir une idée sur la répartition géographique de la maladie.
- On remarque que la répartition est quasi anarchique et concerne les 5 continents avec une nette prédominance des continents américain et européen, et par contre une faible prévalence en Afrique.
- Cette répartition est faite en se basant sur les publications officielles et le fait qu'on n'ait pas de cas en Afrique centrale ou du sud et en Amérique latine ne veut pas dire forcément que ces populations sont épargnées de la FDI ; même si dans notre étude on a aucun patient de race noire ; mais c'est surtout le manque de publications de ces pays qui l'explique. Pour avoir une vraie répartition il faudra une étude plus large et un engagement des auteurs des différents pays à déclarer les cas de FDI qui passent dans leurs services.



## 6- La localisation des lésions :

Parmi les 82 cas de cette étude 30 cas concernent le membre inférieur et 52 cas présentent une atteinte du membre supérieur (Figure 6).

On précise que dans cette étude on a 3 patients qui présentent des localisations extra digitales à savoir deux lésions sur le bord latéral de la main et une lésion au niveau du talon donc 3.65% des patients atteints de FDI présentent des lésions extra digitales.



**Figure 6 :** Fréquence de la FDI selon les deux membres

## **7 :L'atteinte de la main :**

### **7-1 : Atteinte des différents doigts de la main :**

Pour les localisations au niveau de la main on note que :

- le 5<sup>o</sup> doigt est le plus touché avec 35.08% de localisations à ce niveau.
- 29.82% pour le 3<sup>o</sup> doigt.
- 26.31% pour le 4<sup>o</sup> doigt.
- et seulement 7.01% pour le 2<sup>o</sup> doigt.
- aucune atteinte du pouce n'a été enregistrée.
- 1.75% pour une localisation au niveau de la face latérale de la main.

A noter que il y'a des cas où plus d'un doigt était touché.

(Figure 7 + Figure 8)

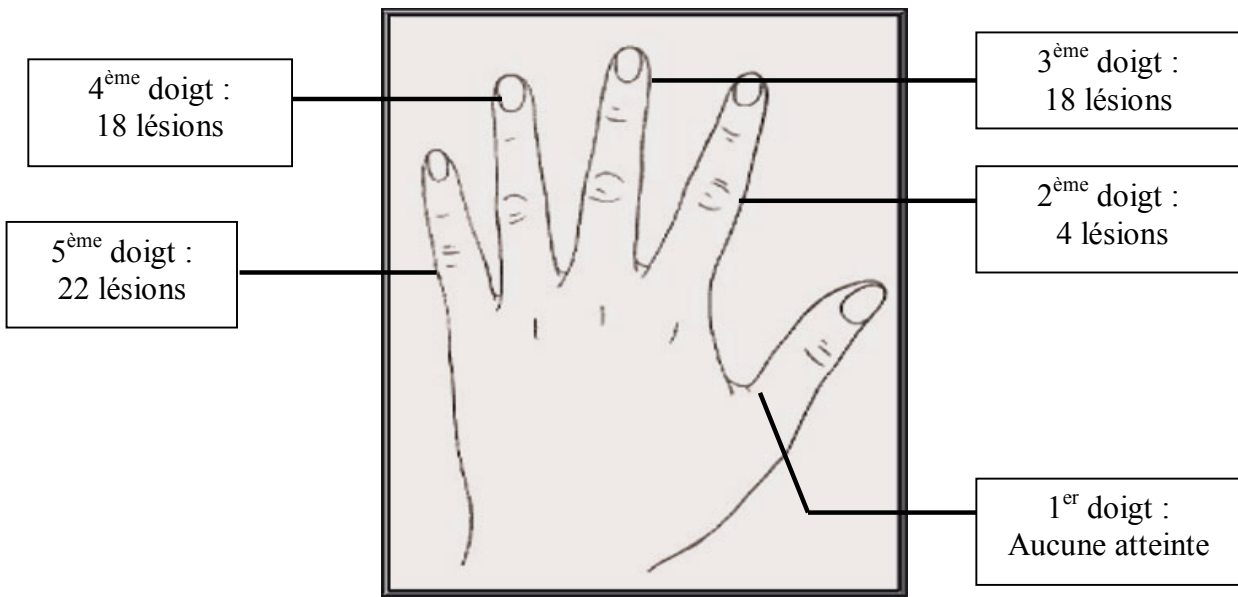


Figure 7 : schémas illustrant les différentes localisations de la FDI au niveau de la main.

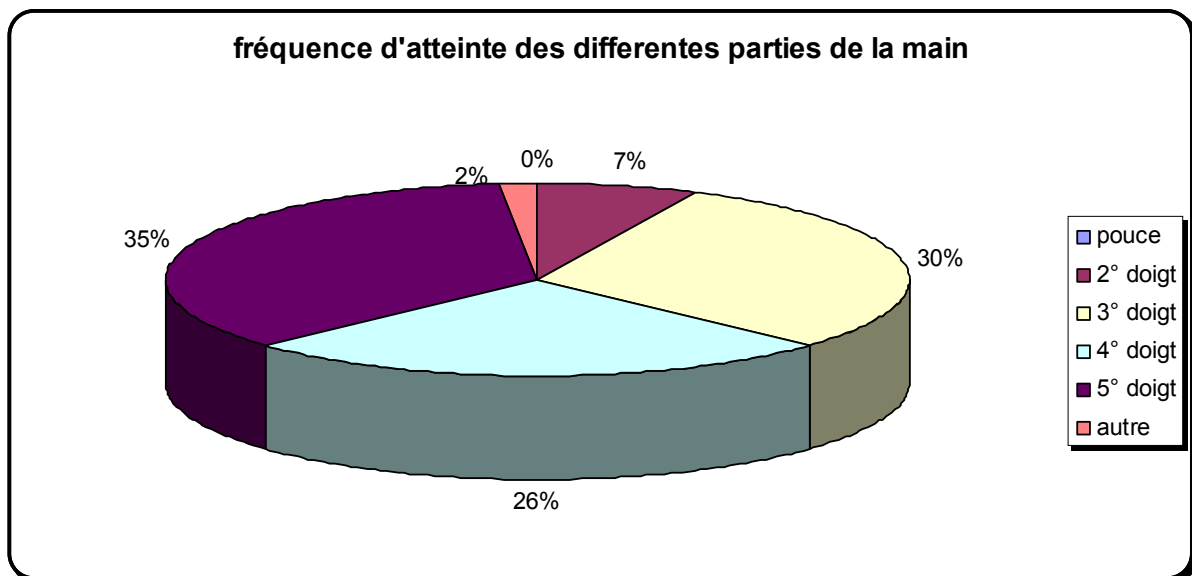


Figure 8 : Fréquence de la FDI selon les différents doigts de la main

**7-2 : Localisation par rapport du squelette de la main:**

Parmi les différents cas de notre série la localisation de la tumeur est soit :

- En regard de l'une des trois phalanges :

1<sup>ère</sup> phalange : 1 cas

2<sup>ème</sup> phalange : 9 cas

3<sup>ème</sup> phalange : 20 cas

- En regard de la jonction inter phalangienne proximale ou distale :

IPP : 2 cas

IPD : 10 cas

- En regard de la jonction métacarpo-phalangienne : 1 cas

On a remarqué que le site le plus atteint est celui en regard de la troisième phalange avec un pourcentage de 47.50% de l'ensemble des atteintes digitales donc l'extrémité distale des doigts est la plus touchée par cette tumeur suivie de la jonction inter phalangienne distale avec 23% et plus on s'éloigne de l'extrémité distale du doigt plus la fréquence de l'atteinte diminue et vis ce versa. (Figure 9+ Figure 10)

On précise que les patients qui ont plus d'une lésion ont été pris en considération dans ce calcul.

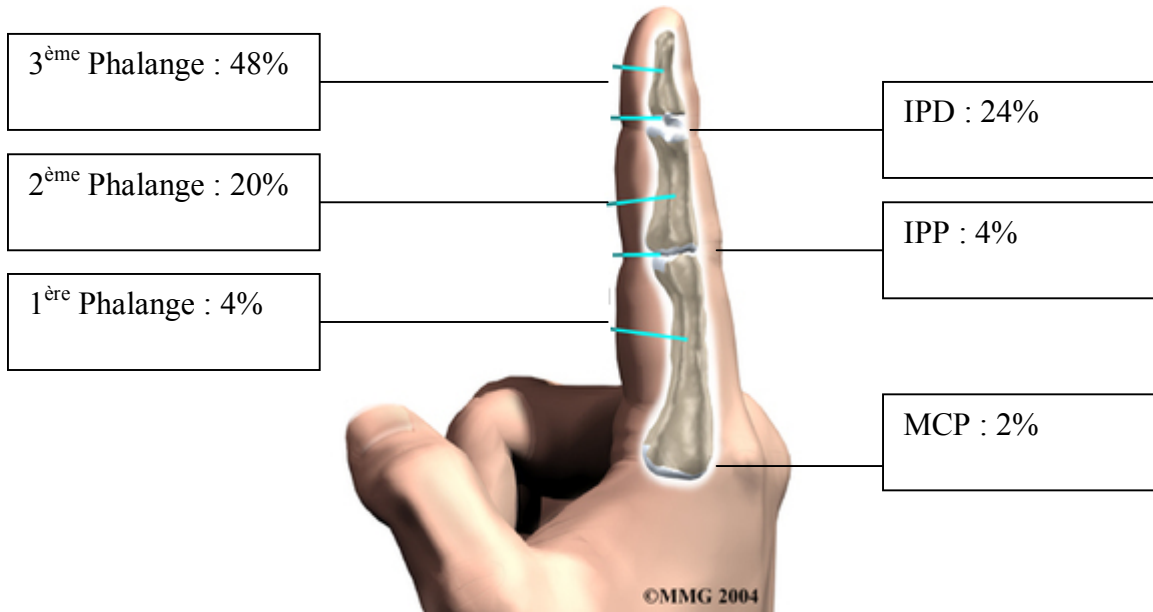


Figure 9 : Schéma illustrant les différentes localisations par rapport au squelette de la main

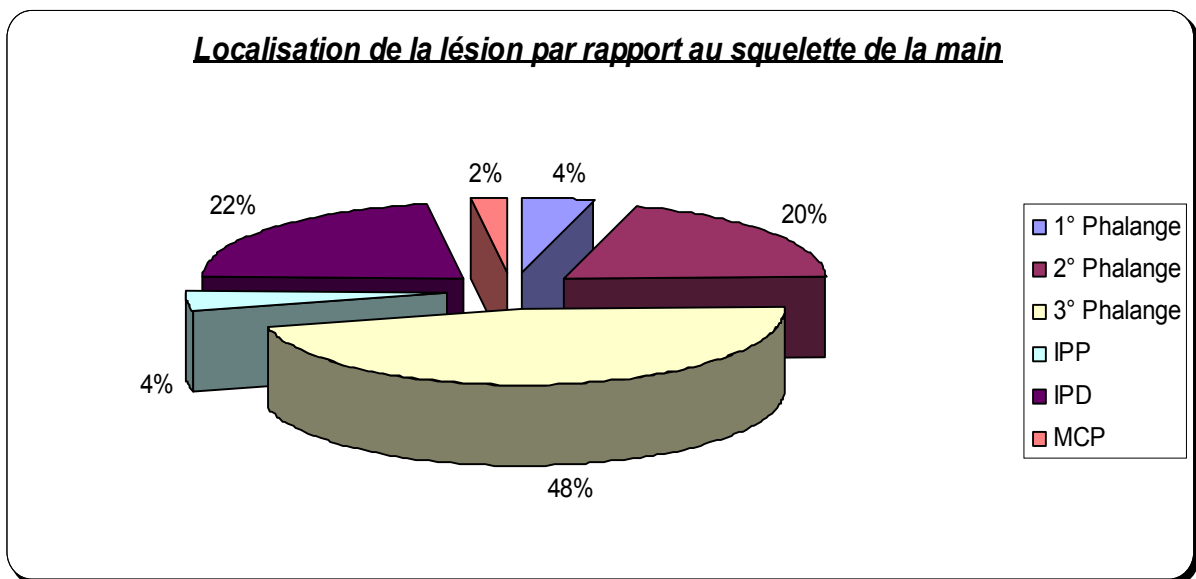


Figure 10 : Localisation de la FDI par rapport au squelette de la main

## **8 : Atteinte du pied :**

### **8-1 : Atteinte des différents orteils :**

Dans notre étude on note que :

- le 2° orteil est le plus touché avec 11 lésions ce qui représente 38% de l'ensemble des atteintes du pied.
- suivi par le 5° orteil avec 7 lésions et donc 28% des cas.
- le 3° orteil est touché chez 5 cas donc un pourcentage de 16%.
- et enfin le 4° orteil avec 3 lésions ce qui représente 8%.
- 4 lésions sont enregistrées au niveau du talon et du bord latéral du pied, ce qui donne une fréquence de 11% pour les lésions du pied.
- Aucune atteinte de gros orteil n'a été enregistrée.
- Figure 11 + Figure 12

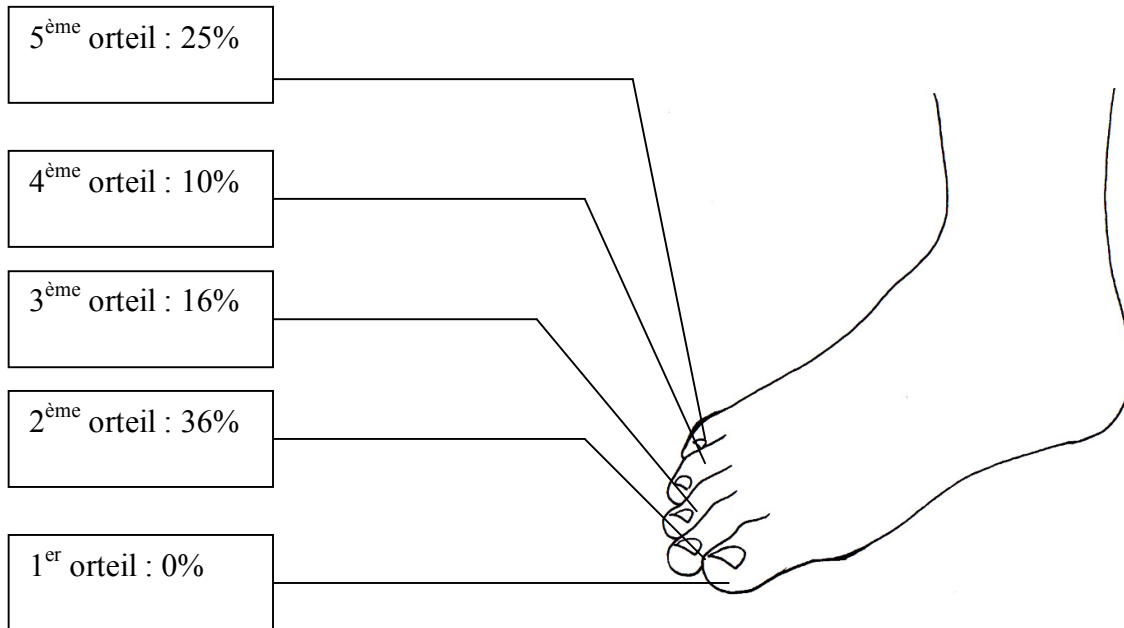


Figure 11 : schéma montrant la fréquence d'atteinte de chaque orteil.

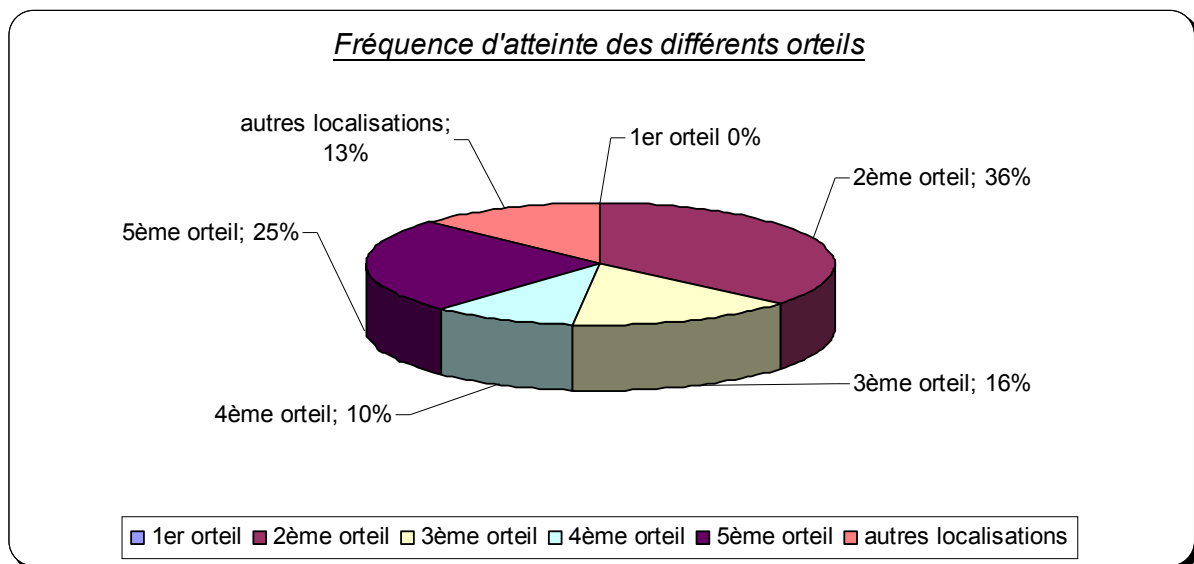


Figure 12 : Fréquence d'atteinte des différents orteils par la FDI

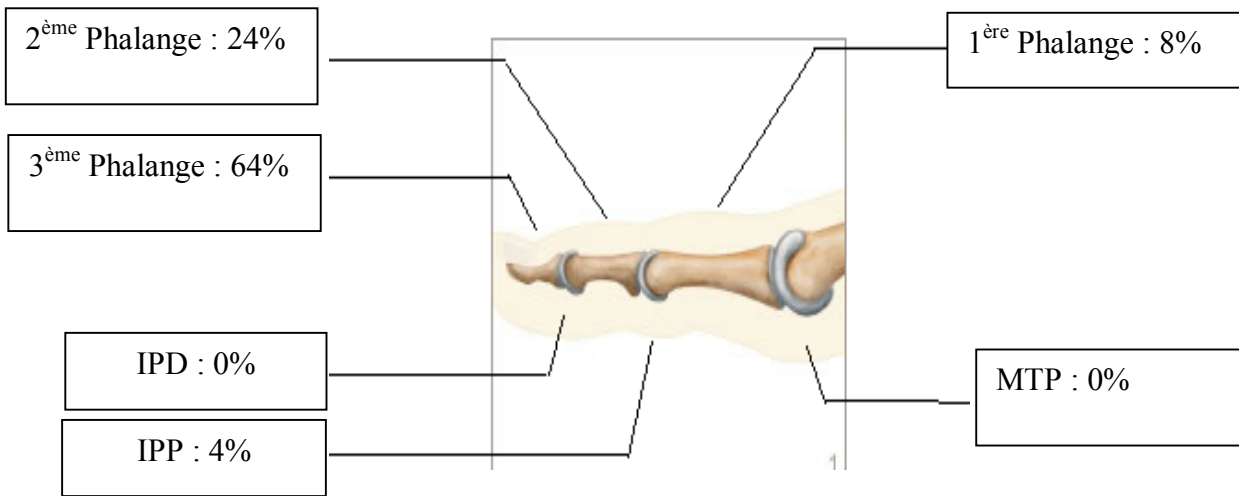
## **8-2 : Localisation par rapport au squelette du pied :**

Tout comme la main les différentes atteintes du pied ont été réparties par rapport au squelette et on note qu'elles sont soit :

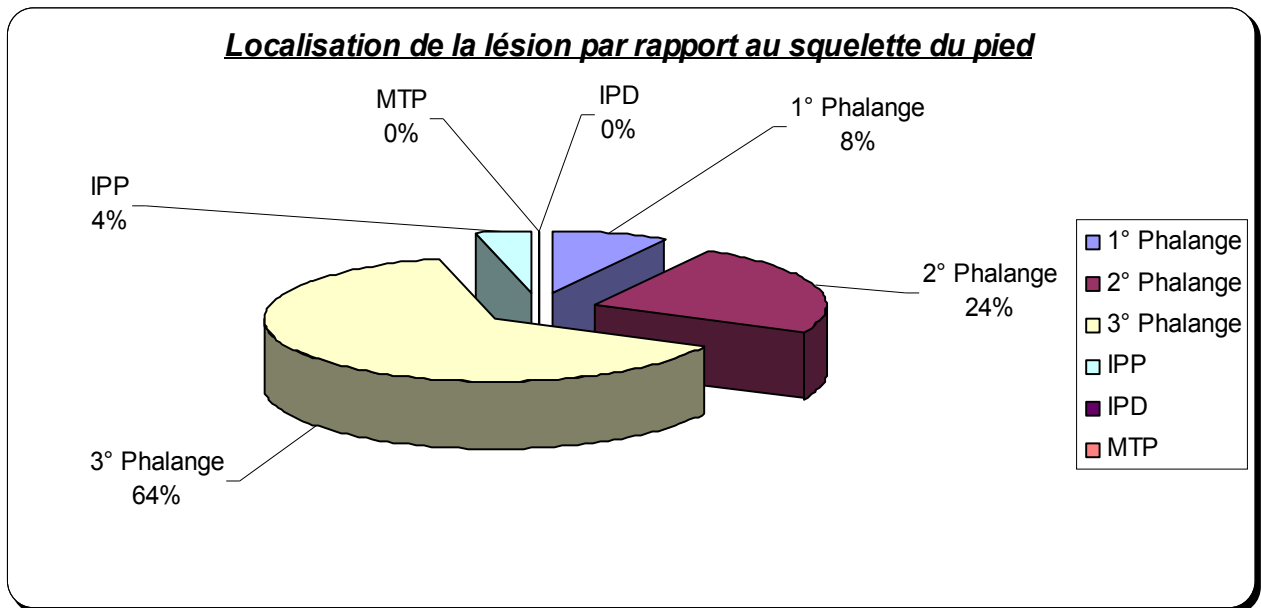
- En regard de l'une des trois phalanges :
- 1<sup>ère</sup> Phalange : 2 cas
- 2<sup>ème</sup> Phalange : 6 cas.
- 3<sup>ème</sup> Phalange : 16 cas.
- En regard de des jonctions inter phalangiennes proximale ou distale :
- IPP : 1 cas.
- IPD : aucune lésion.
- En regard de la jonction métatarso-phalangienne : aucune atteinte.
- avec en plus de quelques lésions extra digitales à savoir une atteinte au niveau du talon et le bord latéral du pied déjà cités dans le chapitre précédant.

Pour le pied aussi la majorité des lésions sont localisées en regard de la troisième phalange avec un pourcentage de 64% de l'ensemble des atteintes des orteils suivis par la deuxième phalange puis la troisième et une seule atteinte en regard de la jonction inter phalangienne proximale (Figure 13 + figure 14).

Il faut noter que plusieurs patients qui ont deux lésions ou plus ont été pris en considération dans ce calcul.



**Figure 13 :** schémas montrant les différentes localisations par rapport au squelette du pied

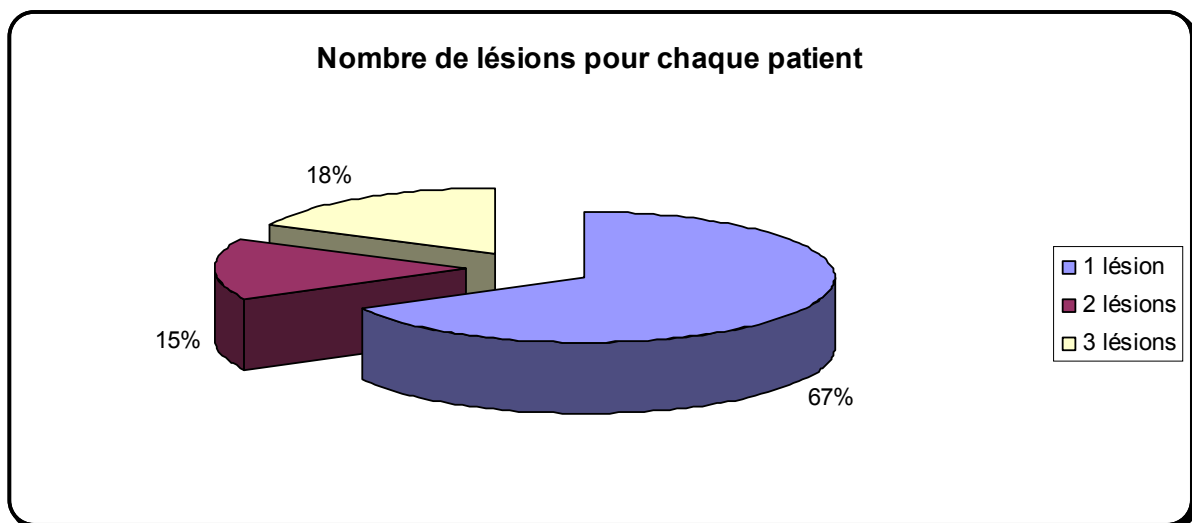


**Figure 14 :** Localisation de la FDI par rapport au squelette de la main.

**-9 : Le nombre de lésions :**

Le nombre de lésions est très variable : 52 patients ont une lésion unique, 12 ont deux lésions et 15 ont 3 lésions ou plus dans le même doigt ou dans plusieurs doigts à la fois, Bloem et al rapportent une série de 3 cas dont une petite fille de 4mois qui présente des lésions dans tous les doigts et dans les deux mains, ces lésions sont récidivantes et associés a des déformations articulaires.

On trouve alors que la plus de 66% des patients atteints de FDI ont une seule lésion, 15% ont deux lésions et environ 17% présentent 3 lésions ou plus. (Figure 15)



**Figure 15 :** Nombre de la lésion de FDI chez un même patient

**-10 : La taille et la forme des lésions :**

Les lésions dans cette étude sont de formes variables elles sont ovalaires ou circulaires mais toujours de contours bien limités.

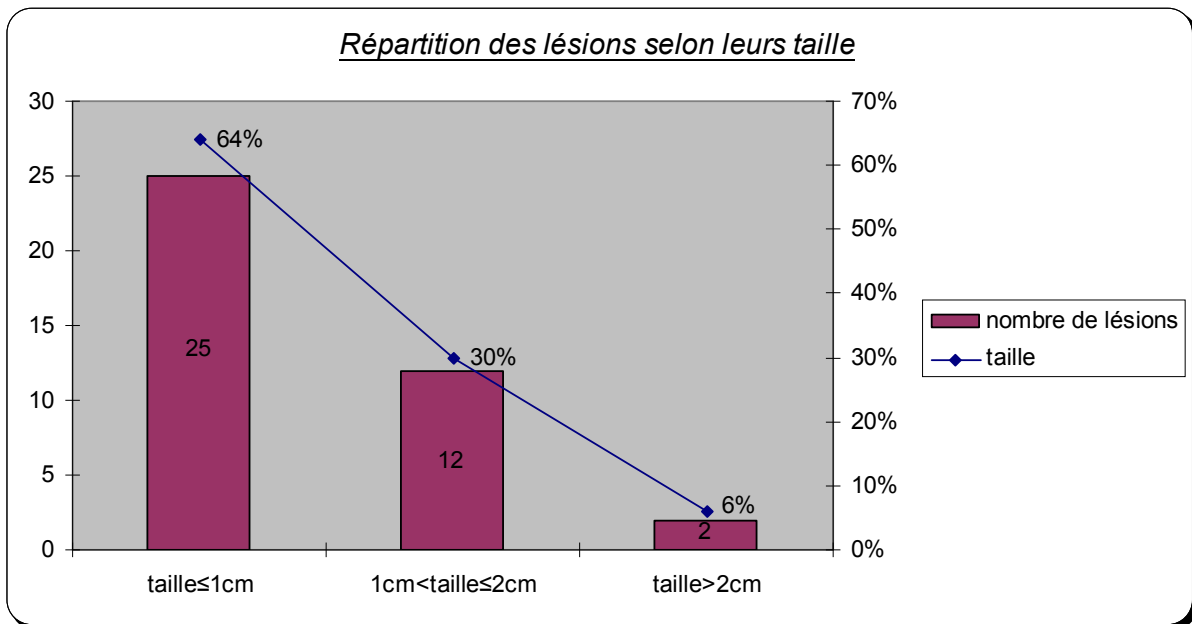
La taille des lésions est encore plus variée car elle passe de 0.4cm pour le plus petit axe jusqu'à 4cm pour le plus grand axe, et pour avoir une idée sur la fréquence on a répartis ces lésions selon la leurs tailles (Figure16) :

Taille  $\leq$  1cm : 25 lésions.

1cm < Taille  $\leq$  2cm : 12 lésions.

Taille > 2cm : 2 lésions.

Par ailleurs on remarque que la taille moyenne des lésions est de 2.2cm avec un maximum de patients qui ont une lésion inférieure à 1 cm.

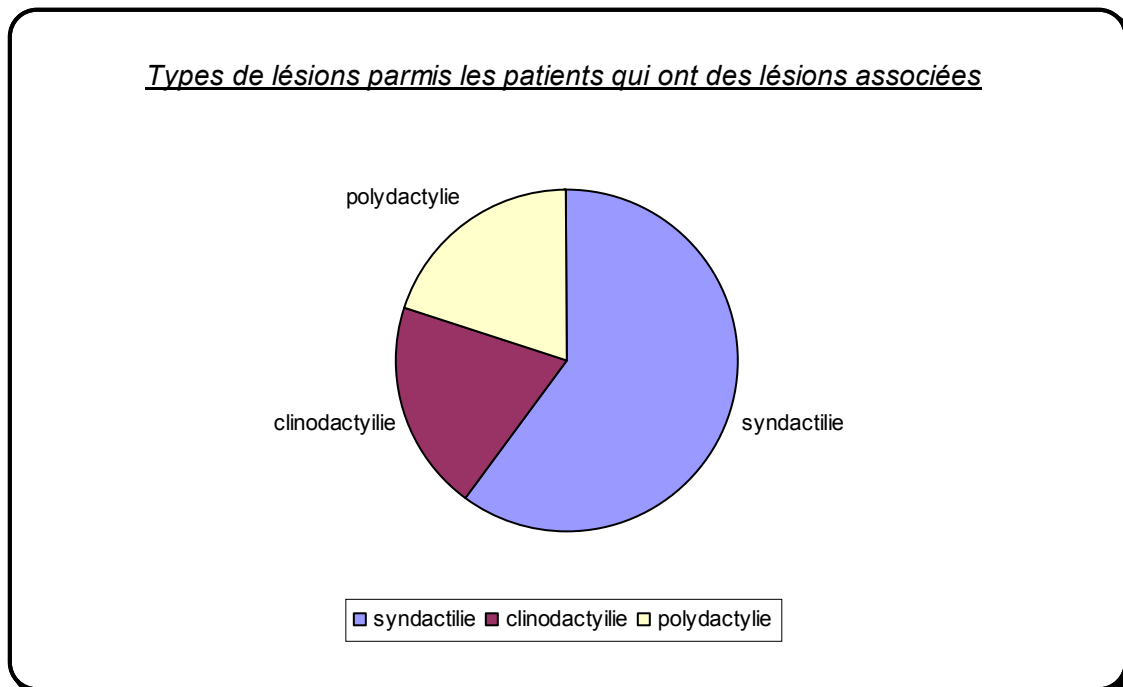


**Figure 16 :** Répartition des lésions selon leurs tailles

**-11 : Lésions associées :**

5 patients dans cette étude ont, ou ont eu, des lésions associées comme la syndactylie (3 patients), la clinodactylie (1 patient) et la polydactylie (1 patient) ce qui fait une fréquence de 6% (1.21% de polydactylie ; 3.65% pour la syndactylie et 1.21% pour la clinodactylie). (Figure 17)

Tandis que 10 patients ont des déformations articulaires qui sont due à la lésion elle-même donc une fréquence de 12%.



**Figure 17** : type de lésions parmi les patients qui ont des lésions associées

## **II : EVOLUTION NATURELLE DE LA MALADIE:**

Vue que dans les critères d'inclusion on a parlé d'un recul de 6mois qui est insuffisant pour parler de d'évolution naturelle on va se baser, pour avoir une vue sur l'évolution naturelle de la maladie, sur les publications qui parlent d'un suivi de 2 ans minimum. Et ainsi on va sélectionner 38 cas qui parlent d'un suivi qui va de 24 mois à 186 mois et chez ces patients on note que :

- 24 patients ont de bons résultats : à savoir la disparition de la lésion et l'absence de récurrences.
- 13 patients ont présenté des récurrences.
- 1 cas dont la lésion a stagné à la même taille.

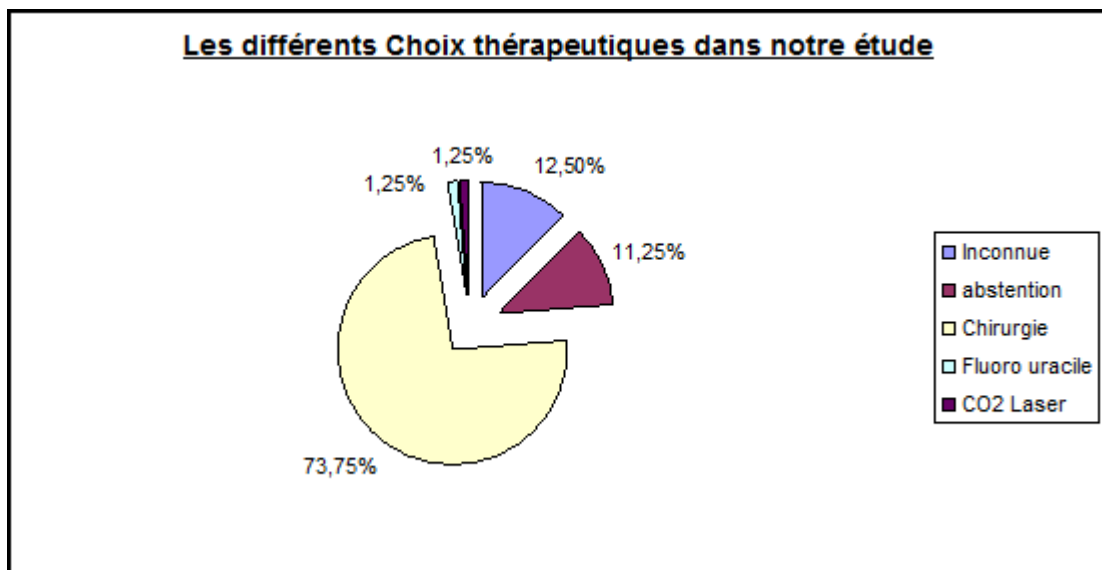
Au totale une lésion de FDI peut disparaître progressivement, stagner dans sa taille initiale, croître, se multiplier ou récidiver au même endroit et c'est dans ces cas qu'elle donne les déformations articulaires

### **III : LES MODES THERAPEUTIQUES :**

La prise en charge des patients atteints de la FDI varie d'un auteur à l'autre. (Figure 18)

Les méthodes thérapeutiques utilisées sont :

- L'abstention thérapeutique.
- La chirurgie.
- Le CO2 Laser.
- L'injection de Fluorouracile.



**Figure 18** : Méthodes thérapeutiques dans notre étude

### **III.1 : L'abstention :**

9 auteurs ont opté pour la surveillance du malade sans aucune intervention médicale ou chirurgicale ce qui correspond à un pourcentage de 11% de l'ensemble des décisions thérapeutiques.

8 patients surveillés ont bien évolué et la lésion a diminué de taille progressivement jusqu'à disparition totale et sans laisser de cicatrice.

Pour le cas qui reste la taille de la lésion n'a pas changé après une durée de 2 ans.

La taille moyenne des lésions surveillées est de 1.1cm, avec une seule lésion qui dépasse 2cm de taille.

### **III.2 : La chirurgie :**

71 patients sont pris en charge chirurgicalement ce qui donne un pourcentage de 86%.

Les techniques chirurgicales utilisées sont :

-Exérèse de la lésion et une greffe de peau simple ou composite prélevée soit de la main soit du pied.

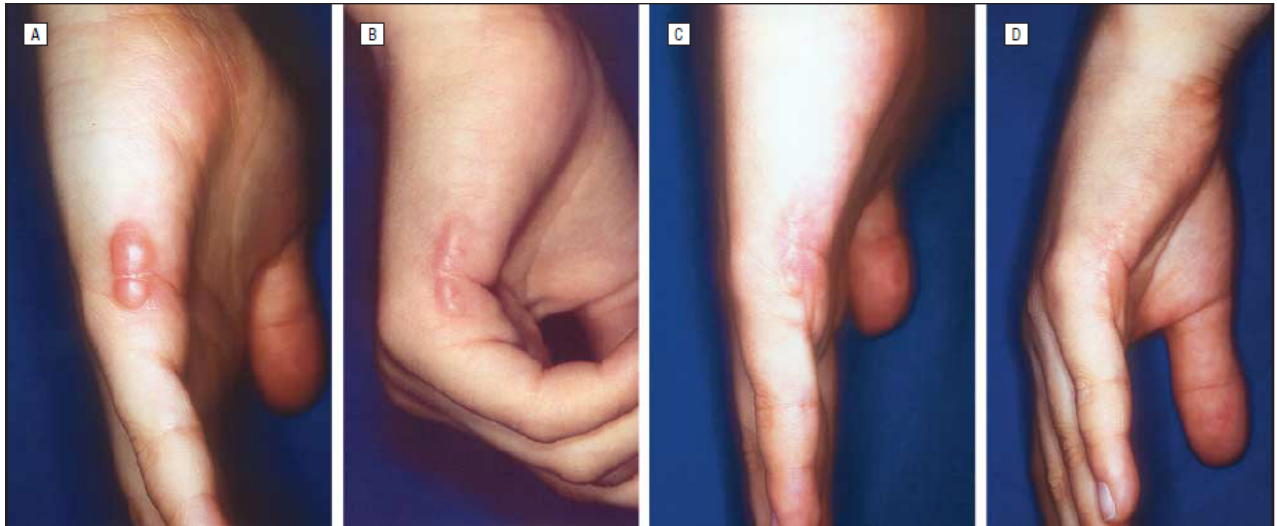
-Un lambeau

Pour les patients opérés les résultats ont variés entre l'évolution favorable ce qui est le cas de 44% de ces patients et la récurrence de la lésion chez 56% de la totalité des patients pris en charge chirurgicalement.

Holmes a avancé en 2011 que les récurrences peuvent être dues soit à des excrèses incomplètes des lésions soit aux traumatismes causés par les biopsies.

### **III.3 : L'injection de fluorouracil :**

1 seul cas dans notre étude est traité par des injections mensuelles de fluorouracil au niveau de la lésion et la tumeur a diminué de volume progressivement jusqu'à disparition totale après la 5<sup>ème</sup> injection laissant en place une petite cicatrice à peine visible (Figure19).



**Figure.** Plaque on the ulnar surface of the left hand. A, Well-defined erythematous firm plaque before treatment. B, One month after first injection. C, One month after second injection. D, Seven months after fifth injection.

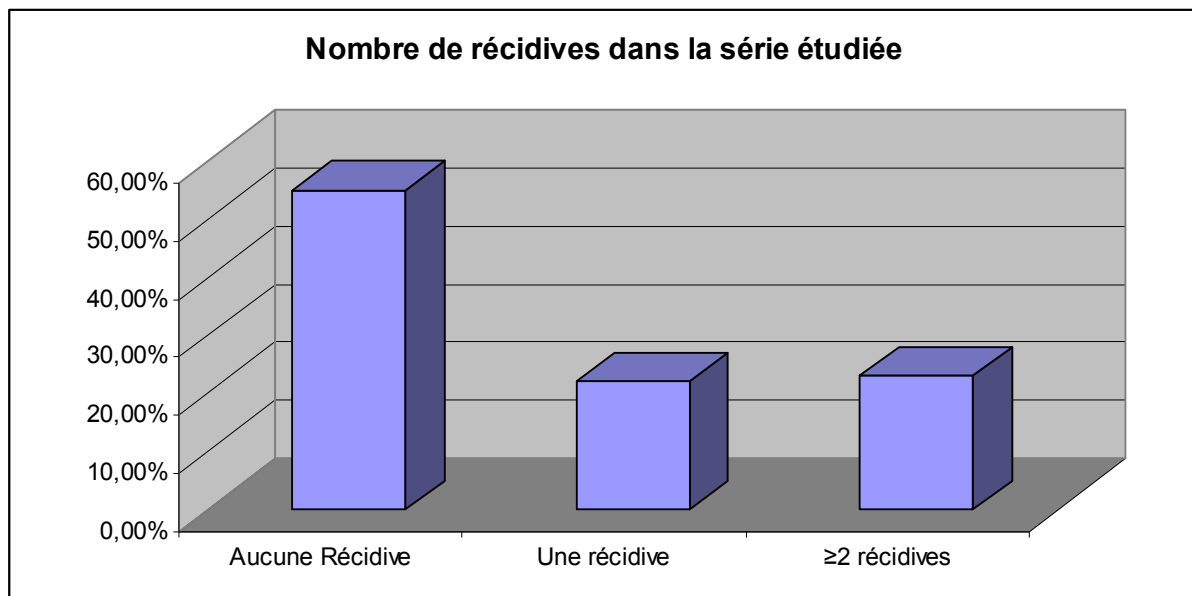
**Figure 19** : évolution de la lésion chez le patients traité par fluorouracil

### III.4 : Le CO2 Laser :

Le CO<sub>2</sub> est une méthode thérapeutique qui a été utilisée par un auteur dans notre étude, elle a donné une régression de la tumeur et aucune récurrence de la tumeur n'a été observée pendant les 10 mois qui ont suivi la chirurgie.

### III.5 : Récidives :

Parmi la totalité des cas étudiés qu'ils soient traités chirurgicalement ou médicalement ou simplement surveillés ; 55% n'ont pas fait de récurrences ; 22 % ont eu une seule récurrence ; et 23% ont présenté deux récurrences et plus (Figure 20).



**Figure 20** : Nombre de récurrences de la FDI



# *Discussion*



## **I : EPIDEMIOLOGIE :**

La fibromatose digitale infantile, appelée aussi myofibroblastome digital infantile ou encore tumeur de Reye est décrite pour la première fois par Reye en 1965.

### **I.1 : Incidence :**

Depuis sa première description moins de 200 cas ont été décrits selon Heymann en 2008, et vue que cette maladie fait 2.5% du reste des fibromatoses et seulement 0.1% des tumeurs du tissus mous selon une étude sur 2400 cas faite par Allen et al, la fibromatose digitale infantile peut être considérée comme une maladie rare.

### **I.2 : Age d'apparition :**

La FDI peut apparaître dès la naissance ou quelques mois après mais cela n'empêche qu'elle peut apparaître à un âge avancé ; Kang et al rapportent en 2008 le cas d'un patient de 12ans qui s'est présenté avec une lésion au niveau du 5<sup>ème</sup> doigt de la main gauche qui dure depuis 3 ans donc apparue à l'âge de 9ans. Oh et al aussi ont publié en 2005 le cas d'une petite fille de 7 ans qui présente une lésion apparue 8 mois auparavant. Falco et al de leur côté ont présenté en 1995 l'observation d'un enfant de 5 ans qui présente une FDI.

Le reste des cas de la littérature qui ont été publié et dont on a mentionné l'âge d'apparition sont des enfants de moins de 2 ans.

### **I.3 : Coté atteint :**

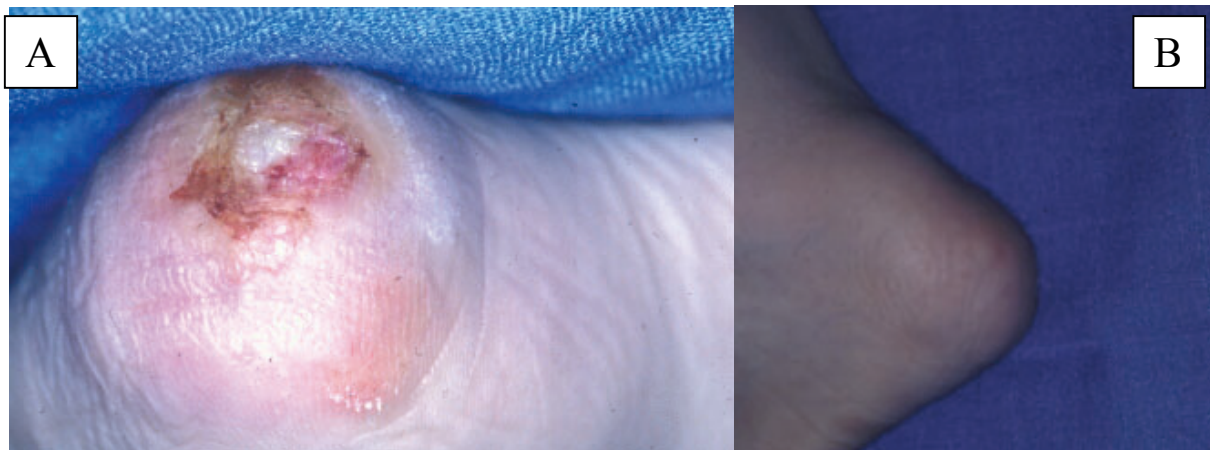
Il parait que la face dorsale des doigts et des orteils soit la plus atteinte mais parfois la face latérale est touchée aussi.

Comme on a pu voir dans le chapitre résultats ; le pouce et le gros orteil ne sont jamais atteints par la maladie, et pour les doigts qui restent on a vu que l'extrémité des doigts et orteils est la plus touchée et plus on s'éloigne de la phalange distale plus la fréquence de la FDI diminue

Comme son nom l'indique la fibromatose digitale infantile touche les doigts et les orteils mais quelques localisations extra digitales ont été publiées ; à savoir une atteinte du bord latéral de la main et du pied ou le talon (Figure 21). Niamba et al ont publié une série de cas dont un enfant de 8 ans qui a présente une lésion au niveau du talon droit apparue à l'âge d'un an et qui augmentait de volume progressivement sans être douloureuse, une biopsie exérèse a confirmé le diagnostic de FDI donc une simple surveillance tous les 3mois a été préconisée, après 7 mois une petite lésion est apparue sur la cicatrice de la biopsie, cette lésion a régressé totalement à l'âge de 9 ans. (Figure 22)



**Figure 21** : Atteinte du bord latéral de la main



**Figure 22** : A cicatrice de la biopsie exérèse. B Régression de la tumeur à l'âge de 9 ans

## **II : ETHIOPATHOGENIE :**

L'origine de la fibromatose infantile digitale est inconnue mais quelques hypothèses ont été avancées.

### **II.1 : ORIGINE VIRALE :**

La plus importante est celle de l'origine virale de la maladie vue les caractères de récurrence après excision de la lésion et surtout de régression spontanée. Miyazono et al en 1980 ont fait des cultures de cellules obtenues depuis des patients présentant la fibromatose digitale infantile et n'ont révélé la présence d'aucune particule viruslike après les cultures. Zhu et al en 1991 ont étudié un cas de FDI par microscope électronique et n'ont pas trouvés de traces de Papilloma virus (HPV) DNA types 6, 11, 16, 18, et le Herpès simplex virus (HSV) DNA 1 et 2, et ils ont conclu que la FDI n'est pas associée à une infection par HPV et HSV.

### **II.2 : ORIGINE TRAUMATIQUE :**

L'origine traumatique a été avancée par Miyamoto et al en 1986 qui ont présenté le cas d'une fille de 11 ans qui a développé une lésion ferme indolore sur une cicatrice chirurgicale de 5cm au niveau de la cuisse, la lésion a été excisée et l'examen anatomopathologique a confirmé la présence d'inclusions intra cytoplasmiques et donc une cause traumatique peut être à l'origine de cette lésion.

Kawabata et al en 1986 ont rapporté le cas d'un enfant qui a présenté 3 mois après une opération chirurgicale classique d'une syndactylie une lésion sur la cicatrice chirurgicale l'examen anatomopathologique de cette lésion a montré qu'il s'agit effectivement d'une FDI et pas d'une chéloïde.

### **II.3 : ORIGINE GENETIQUE :**

Jusqu'à présent aucune étude génétique n'a été faite dans le sens étiologique de la FDI mais les cas recensés dans notre étude n'ont pas de cas similaires dans la fratrie ni dans la famille et pas de consanguinité entre les parents de l'enfant atteint.

### **III : ASPECT CLINIQUE:**

#### **III.1 : Localisation:**

\_Comme son nom l'indique la fibromatose digitale infantile touche les doigts et les orteils mais il semble que le pouce et le gros orteil ne soient jamais touchés, elle peut aussi toucher le talon et les faces latérales des mains et des pieds, il faut noter que quelques rares localisations ont été décrite au niveau de l'avant-bras et de la cuisse.

#### **III.2 : Description :**

La FDI ; tumeur qui peut apparaître dès la naissance ou se développer quelques mois après ; peut se présenter comme une lésion unique ou multiple, en un seul doigt ou plusieurs doigts, uni ou bilatérale de croissance parfois asynchrone, elle est dure de couleur « peau normale » ou « rouge foncé » de taille variable entre 0.3 et 3.5 cm souvent indolore mais peut parfois être douloureuse, parfois on peut avoir ce qu'on appelle le « kissing lesion » en cas de fusion de deux tumeurs adjacentes. La lésion peut évoluer vers une déformation du doigt et avoir donc un impact fonctionnel en plus de son aspect inesthétique.

## **IV : PARACLINIQUE :**

### **IV.1 : Radiologie :**

La radiologie standard ne montre pas de lésion osseuse.

### **IV.2 : Histologie :**

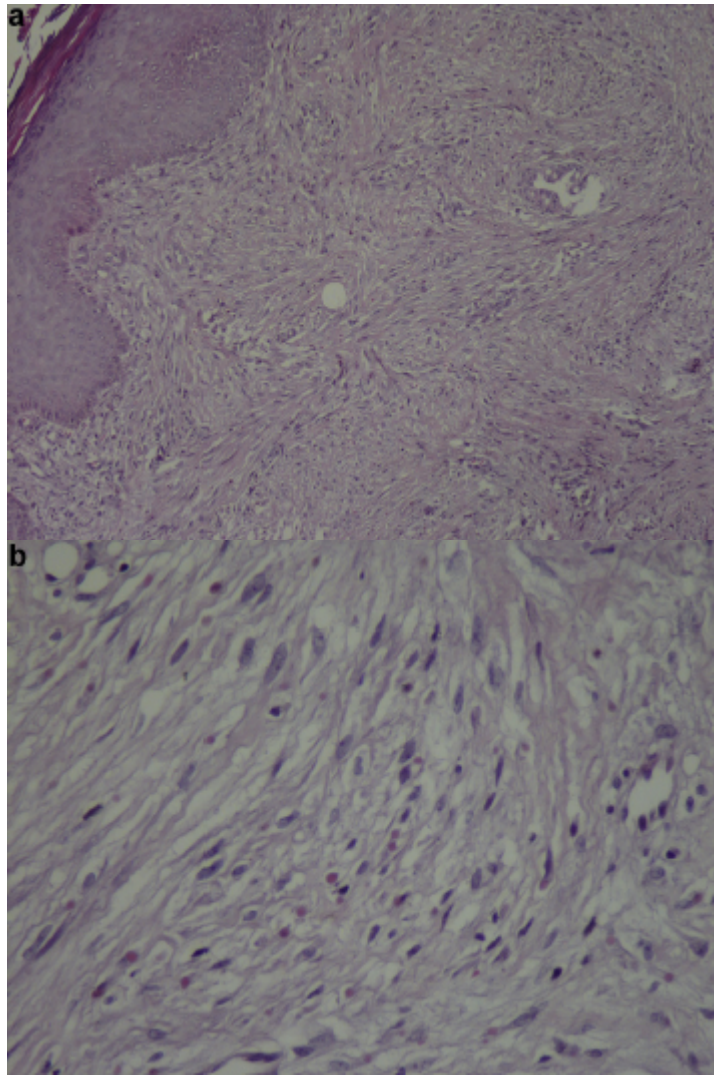
Si l'exérèse est effectuée l'aspect anatomopathologique est très caractéristique :

- l'aspect macroscopique : c'est une lésion dermique ferme blanchâtre mal limitée.

- en microscopie optique : (Figure : 23) on note la présence de cellules fusiformes disposées en faisceaux avec un fond matriciel collagenique abondant sans atypie cytonucléaire, et l'élément le plus caractéristique est la présence d'inclusions intra cytoplasmiques mises en évidence après coloration au trichome de Masson, ces inclusions sont présentes dans une minorité de cellules et ne sont pas toujours réparties uniformément au sein de la lésion et ils sont de taille entre 1.5 et 10µm.

Le plus souvent l'examen aux colorations standard est suffisant pour poser le diagnostic.

Les inclusions sont colorées en rose clair avec l'hématoxylin-eosin, en rouge avec le Masson trichome, en jaune avec Van Gieson, et en violet avec le phosphotungstic acid-hématoxylique.






**Figure 23** : a : prolifération dermique caractérisée par des faisceaux de cellules fusiformes dans une matrice collagène (HEx40). b :cellules tumorales avec des inclusions intracytoplasmiques et paranucleaires.

- D'après une étude par microscopie électronique : faite par Bahwan et al et Iwasaki et al; les inclusions représentent probablement une accumulation anormale de protéines contractiles cytoplasmiques ; Bahwan pense que les inclusions sont des étapes différentes d'une dénaturation du complexe actine-myosine.

-L'examen immunohistochimique montre que la prolifération est le plus souvent positive avec les anticorps anti-alpha-actine de type musculaire lisse, anti-desmine et anti-calpontine et négative avec l'anticorps anti-caldesmone. Ce profil d'expression est en faveur de la nature myofibroblastique de la prolifération cellulaire. L'analyse en immuno-microscopie électronique montre que les inclusions correspondent en fait à des agrégats de microfilaments d'actine de taille entre 5 et 7nm.

## **V : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

- Le diagnostic différentiel clinique : se pose essentiellement avec les chéloïdes surtout si on a un antécédent chirurgicale dans la partie concernée, la pachydermodactylie qui est une fibromatose superficielle, bénigne et rare des doigts des mains, et avec la fibromatose palmoplantaire juvénile. (Tableau1)
- Le diagnostic différentiel histologique avec les autres fibromatoses ne pose habituellement pas de difficultés en raison de la présence de ces inclusions intra cytoplasmiques typiques de la FDI d'après une étude faite par Coffin et al en 1991 sur 108 patients présentant des tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques.

<b>Pathologie</b>	<b>Age de début</b>	<b>Aspect clinique</b>	<b>Pronostic</b>
<p>Chéloïde</p> 	Tous les âges, mais plus l'adolescent et l'adulte	Se développe quelques mois après une blessure ou une cicatrice chirurgicale. Tendance familiale. Démangeaisons et contractures peuvent être présentes	Dépend de l'endroit concerné, beaucoup de récurrences
<p>Fibromatose palmoplantaire juvénile (fibromatose aponévrotique juvénile)</p> 	Enfant, adolescent ou adulte	Tumeur calcifiante invasive le plus souvent au niveau palmaire ou plantaire, ferme fixe mais pas adhérente au plan superficiel, peut être douloureuse ou bien asymptomatique, dépôts calciques sur la radiographie.	Grands taux de récurrences après exérèse mais pas de métastases, l'activité de la tumeur diminue avec l'âge.
<p>Pachydermodactylie</p> 	Jeune adulte masculin	Gonflement symétrique et diffus des faces latérale et dorsale de l'extrémité proximale des doigts, le frottement répété des doigts peut y conduire.	Persiste généralement pendant des années ou reste définitivement.
<p>Syndrome de dysplasie osseuse terminale-défait de pigmentation</p>	Petit enfance, touche les filles seulement, transmission selon le mode dominant du chromosome X.	Anomalies distales des membres. Anomalies pigmentaires du visage et du cuir chevelu, anomalies oculaires.	Fibromatose digitale régresse avec l'âge.

**Tableau 2 : fibromatose digitale infantile : principaux diagnostic différentiels**

## **VI : EVOLUTION NATURELLE DE LA MALADIE :**

- Concernant l'évolution de la maladie deux cas de figures sont présents :
- la régression spontanée de la tumeur : la lésion se stabilise en un premier temps puis sa taille commence à diminuer jusqu'à une régression complète :
  - o Paloni et al rapportent le cas d'un enfant de 4 mois qui présente deux lésions au niveau des phalanges distales du 3<sup>ème</sup> et du 5<sup>ème</sup> orteil respectivement dans les pieds droit et gauche une biopsie des lésions a montré qu'il s'agit d'une FDI donc une surveillance a été préconisé et la lésion a disparue complètement après 12 mois de surveillance. (Figure 24)



**Figure 24** : deux lésions érythémateuses de 1 cm de diamètre au niveau des 3ème et 5ème orteils

○ Burget et al présentent en 1996 le cas d'un enfant de 7 mois qui présente 3 lésions dans trois doigts à savoir 2<sup>ème</sup>, 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> doigts avec en plus une déformation radiale du 5<sup>ème</sup> doigt et une déformation en flexion du 4<sup>ème</sup> doigt. La lésion du 4<sup>ème</sup> doigt a régressé en quelques mois tandis que le reste des lésions ont pris plus de temps, au cours de la dernière consultation à l'âge de 5 ans toutes les lésions ont nettement diminué de volume et aucune nouvelle lésion n'est apparue.

- dans les autres cas la lésion continue sa croissance lentement et peut dans ces cas évoluer vers une déformation articulaire et une atteinte des tendons ce qui imposerait une prise en charge chirurgicale, Spingardi et al rapportent une série de 7 cas dont 5 patients ont des déformations articulaires ce qui a nécessité des interventions chirurgicales.

## **VII : TRAITEMENT :**

La prise en charge n'est pas standardisée et se divise en deux grands volets qui sont la chirurgie et l'abstention thérapeutique en plus de quelque nouvelle tentative de nouveaux traitements non invasifs :

### **VII.1 : L'abstention thérapeutique :**

- L'abstention thérapeutique et la surveillance de la lésion ou l'approche « watch and wait » : est une décision que le praticien peut prendre en se basant de la possibilité d'une régression spontanée de la tumeur, et d'ailleurs plusieurs auteurs l'ont choisie et leurs publications montrent qu'effectivement la tumeur diminue de taille jusqu'à régression totale sans aucune intervention.

Niamba et al ont publié l'observation de 4 patients qui présentent une FDI, 3 d'entre eux ont été surveillés sans aucune intervention :

Le premier patient est un enfant de 3 mois qui a développé une lésion de 2.5 cm dont la biopsie était en faveur d'une FDI, après une surveillance de 3 mois la lésion a nettement diminué de volume et à l'âge de 5ans elle a totalement disparue laissant en place une macule pigmenté (Figure 25).

Le deuxième cas est celui d'une fille de 11 mois qui a présenté une lésion sur le 4<sup>ème</sup> doigt de la main droite dont la biopsie a confirmé qu'il s'agit d'une FDI et après 1 an de suivi le nodule a régressé spontanément sans récurrence. (Figure 26).

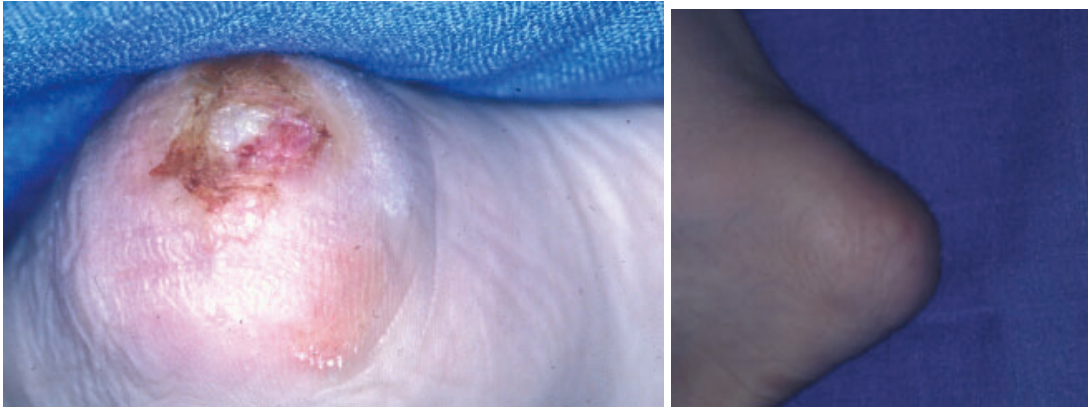
Le troisième patient est une fille de 8 ans qui a présenté une tumeur au niveau du talon droit, la biopsie est revenue en faveur d'une FDI et une surveillance tous les 3mois a été faite vue la localisation inhabituelle et au bout de 7 mois de suivi un petit nodule est apparu dans la cicatrice de la biopsie qui a disparue totalement à l'âge de 9ans. (Figure 27)



**Figure 25 :** (a) Nodule du 3ème orteil du pied gauche à l'âge de 3 mois. (b) régression spontanée significative à l'âge de 6mois.



**Figure 26 :** (a) Nodule du 4ème doigt à l'âge de 11 mois. (b) régression spontanée du nodule après un an de suivi



**Figure 27** : (a) tumeur du talon droit à l'âge de 8 ans. (b) régression totale à l'âge de 9ans.

○ Azam et al ont publié en 1995 deux cas de fibromatose digitale infantile dont un nourrisson de 4 mois qui présentait une lésion du 5<sup>ème</sup> doigt de la main gauche, le diagnostic de FDI a été posé cliniquement et une surveillance a été préconisée mais 3mois après la lésion a augmenté de volume rapidement donc une biopsie a été effectuée et le diagnostic de FDI a été confirmé par l'histologie, la décision de la surveillance a été maintenue ; 5 mois après une nouvelle lésion est apparue sur le même doigt et après une surveillance annuelle les deux lésions ont disparue à l'âge de 5ans.

- Dans la littérature rares sont les cas publiés de l'abstention mais les quelques cas recensés n'ont pas eu de complications et ont bien évolué, mais il faut préciser que les lésions concernées sont :

- De petite taille, comme déjà calculé dans le chapitre « résultats » la taille moyenne est de 1.11cm avec une taille minimale de 0.1cm et une taille maximale de 2.5cm.

- Indolores.
- Ne provoquent pas de gêne esthétique.
- N'ont pas donné de déformations articulaires.

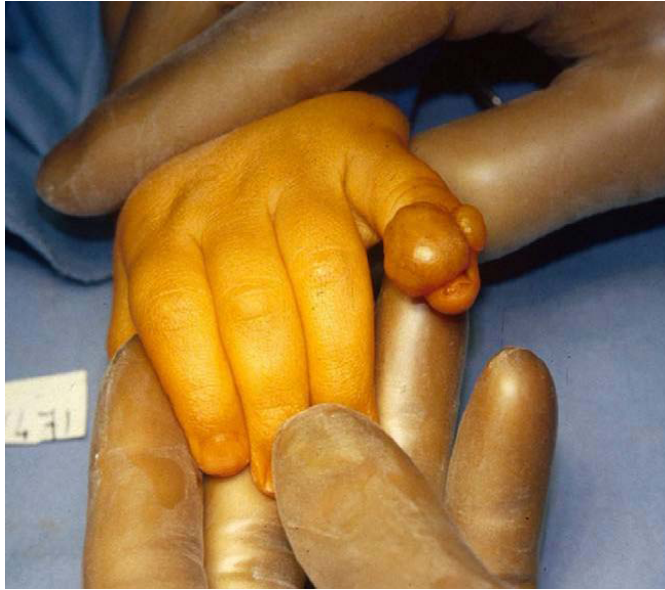
- Donc toutes les lésions ne peuvent pas être surveillées systématiquement mais seulement si elles sont simples et pas gênantes point de vue fonctionnel ou esthétique.

## **VII.2 : La prise en charge chirurgicale :**

### **A : La résection de la lésion :**

Le deuxième choix thérapeutique est la résection chirurgicale de la tumeur pour ne pas courir le risque de la déformation articulaire.

La résection chirurgicale se fait soit sous anesthésie locale ou générale. Elle doit être la moins mutilante possible, la peau recouvrant est enlevée avec la tumeur, en suite on recouvre avec une greffe de peau ou un lambeau local. Spingardi et al ont publié en 2010 une série de 7 cas de FDI, dont trois ont des déformations articulaires, tous traité chirurgicalement avec des résultats satisfaisant à excellents (Figures28, 29, 30,31).



**Figure 28** : Vue préopératoire : cas de Spingardi 2010.



**Figure 29** : Après la résection de la tumeur une greffe de peau est effectuée



**Figure 30** : résultat clinique 6 mois après la chirurgie



**Figure 31 A+B**: Résultat clinique 16ans après la résection : résultat esthétique satisfaisant.

Le souci avec la résection chirurgicale est la récurrence post chirurgicale, en fait plusieurs cas pris en charge chirurgicalement ont été publiés et ont montré des récurrences même après plusieurs résections.

Comme exemple d'une récurrence après résection chirurgicale : Boroge et al qui ont publié en 2004 le cas d'un enfant de 10 ans qui présentait une lésion du 3<sup>ème</sup> doigt de la main droite cette lésion a été enlevée chirurgicalement et 4 mois après l'opération une nouvelle lésion est apparue au même endroit, la lésion récidivante a été résectionnée et depuis aucune nouvelle lésion n'est apparue.

Par contre Grunnet et al en 1973 ont présenté un cas de FDI chez une petite fille avec une histoire qui commence à l'âge de 6 mois par l'apparition d'une lésion du 5<sup>ème</sup> doigt qui a été enlevée puis une nouvelle lésion s'est développée dans le 4<sup>ème</sup> doigt de la même main ce doigt a été amputé après plusieurs reprises chirurgicales de récurrences au même endroit et le développement d'une déformation articulaire persistante, le 3<sup>ème</sup> doigt aussi a développé des lésions qui ont été résectionnées et qui ont récidivé.

Baser en 2006 précise que les récurrences sont dues à des résections incomplètes et en même temps une exérèse avec une greffe de peau ou un lambeau local prévient la déformation et la récurrence.

En effet pour parler d'une résection complète il faut que les coupes histologiques de la pièce opératoire montrent que les marges de résection ne contiennent pas de cellules tumorales donc une résection complète c'est une résection complète histologiquement.

### **B : L'amputation :**

\_ Vu que les récurrences sont assez fréquentes après la résection chirurgicale des auteurs ont tenté l'amputation d'une ou de deux phalanges et parfois du doigt entier comme c'est le cas de la patiente de Grunnet présentée dans le paragraphe précédent.

Allen et al ont publié une série de cas dont l'observation d'une fille avec deux lésions au niveau des 4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> doigts, les tumeurs ont récidivé après exérèse puis les deux doigts ont été amputés et une nouvelle lésion est apparue après l'amputation.

L'amputation reste une méthode invasive et handicapante et tant qu'il y'a d'autre moyens thérapeutique l'amputation doit rester en dernier rang des choix thérapeutique d'autant plus que la tumeur peut réapparaître même après amputation.

### **VII.3 : Nouveaux moyens thérapeutiques :**

Des méthodes non invasives et prometteuses ont été essayées par quelques auteurs mais peu de publications en parlent, comme l'injection intra lésionnelle de fluorouracil et le CO<sub>2</sub> Laser.

#### **A : L'injection de fluorouracil :**

En 2005 Oh et al ont publié l'observation d'une fille de 7 ans qui présente une lésion de 1cm sur 0.8 cm de la main gauche après confirmation histologique de nature de la tumeur la lésion a été traitée par 5 injections mensuelles de fluorouracil dilué à 50mg/dl, dans chaque séance une dose de 10mg (0.2ml) est injectée dans deux ou trois sites différents de la lésion. Il n'y avait aucun effet systémique, une réponse partielle est observée dès la première injection et la lésion a totalement régressé après la 5<sup>ème</sup> injection et aucune récurrence n'a été observée durant les deux années suivantes. (Cf. Figure 19)

**B : Le CO2 Laser :**

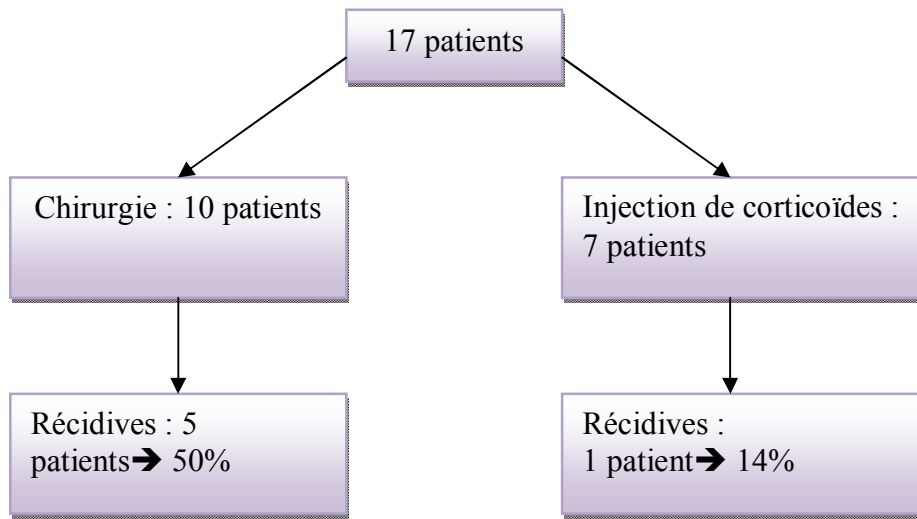
Kang et al en 2008 ont présenté l'observation d'une petite fille de 12 ans qui présentait une lésion asymptomatique du 5<sup>ème</sup> doigt de la main gauche qui dure depuis 3ans, l'histologie a confirmé le diagnostic de FDI et donc la lésion a été traité par le CO<sub>2</sub> Laser puis a régressé totalement et aucune récurrence n'a été notée dans les 10 mois qui ont suivis la guérison.

**C : L'injection intra lésionnelle de corticostéroïdes :**

En 2011 Holmes et al ont été les premiers à présenter une étude sur 10 patients avec 12 lésions symptomatiques (douloureuse ou présence de déformation ou une lésion qui double de taille en 4 mois) dans le but de comparer les résultats de la chirurgie à ceux de l'injection intra lésionnelle de corticostéroïdes.

Les patients sont traités soit avec la chirurgie en première intention soit avec une injection intra lésionnelle de corticostéroïdes. Pour les patients traités avec corticoïdes une dose de 0.5-2ml de Triamcinilone 10mg/ml par patient est injectée au niveau de la lésion sous anesthésie inhalée.

50% des patients opérés ont présenté des récurrences de leurs lésions tandis que seulement 14% des patients traités par corticoïdes locaux ont donné des récurrences de leurs lésions et donc Holmes et al ont conclu que l'injection de corticostéroïdes est associée à des taux bas de récurrence.



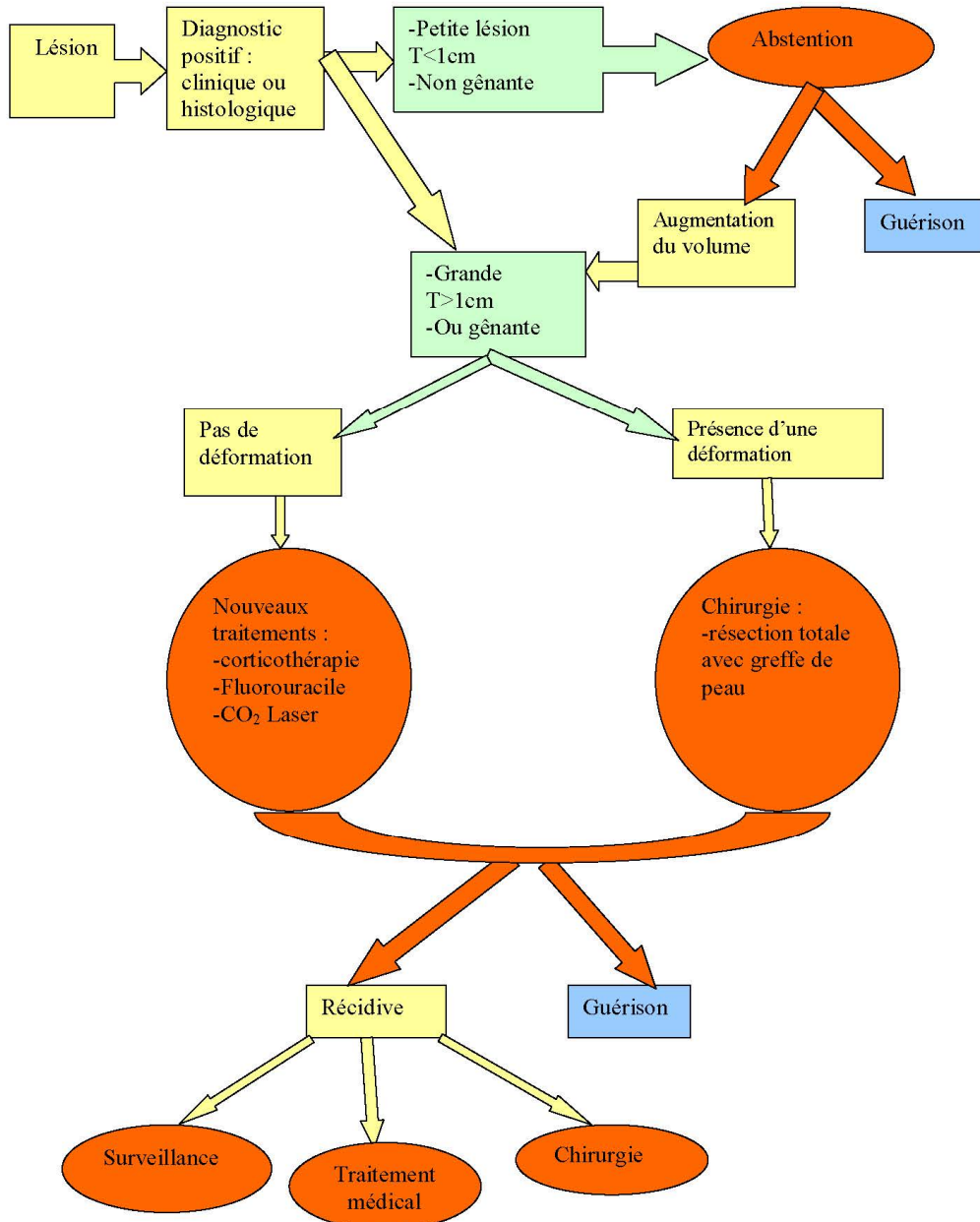
**Figure 32** : Résultats des deux méthodes thérapeutiques :  
injection de corticostéroïdes et chirurgie

Holmes conclue son article en recommandant l'utilisation des injections de corticostéroïdes en première intention et de réserver la chirurgie au cas compliqué de déformation sous réserve qu'il faut plus d'étude dans ce sens pour confirmer l'efficacité de ce mode thérapeutique.

On précise que cette étude n'entre pas dans la série qu'on a présentée parce qu'elle ne contient pas les détails de chaque patients comme l'âge le sexe la taille de la lésion sa localisation et les autres paramètres qui sont essentiels dans notre étude.

### VIII : SYNTHESE THERAPEUTIQUE :

On peut résumer les différents modes thérapeutiques qu'on a vus dans cet arbre décisionnel:



## **PARTICULARITE DE CETTE ETUDE**

### **➤ Points forts de cette étude :**

Grâce à cette étude on a fait la lumière sur cette maladie assez rare, et on a pu citer les différents traitements disponibles ainsi que leurs résultats et leurs avantages.

Cette étude est de loin la plus large avec 82 cas tandis que dans la littérature la plus grande série publiée ne dépasse pas 15 cas, ceci nous a permis de faire une synthèse des différents modes thérapeutiques et leurs résultats.

La série sur laquelle nous avons travaillé est très variée et comporte des patients de races et de provenances différentes à la différence des séries publiées qui rapportent des cas du même pays.

Cette série est la seule qui réunit tous les modes thérapeutiques présentés depuis la découverte de la maladie jusqu'à nos jours.

Notre série présente des échantillons plus grands pour chaque mode thérapeutique à l'inverse des études ultérieures qui présentent peu de patients pour un seul mode thérapeutique.

### **➤ Limites de l'étude :**

La fibromatose digitale infantile est une maladie rare, et les cas publiés sont encore plus rares.

Ce qui a aussi limité les données sur lesquelles nous avons travaillé est la littérature qui est pauvre, puisque les articles sont courts et leur grande majorité ne dépasse pas 2 pages par article.



*Conclusion*



La fibromatose digitale infantile est une tumeur bénigne qui touche aussi bien les garçons que les filles depuis la naissance ou pendant la première année de vie mais peut apparaître après dans de rares cas.

Elle touche essentiellement les doigts et les orteils mais de rares localisations extra digitales ont été décrites.

Elle se présente sous forme d'un nodule de petite taille couleur peau normale indolore mais parfois douloureux et qui augmente de taille progressivement. Le 5<sup>ème</sup> doigt et le 5<sup>ème</sup> orteil sont les plus concernés tandis que le pouce et le gros orteil ne sont jamais touchés. Dans un même doigt l'extrémité distale est plus touchée que l'extrémité proximale. De rares localisations extra digitales ont été décrites comme le talon la cuisse ou le sein.

Le diagnostic de la FDI peut être posé cliniquement vu sa présentation clinique très caractéristique.

En cas de doute sur le diagnostic l'histologie rapporte la confirmation diagnostique, à cause de la présence d'inclusion intra cytoplasmique très caractéristique de la maladie.

Le diagnostic différentiel clinique se pose avec les chéloïdes la pachydermodactylie ou la fibromatose palmoplantaire juvénile.

Son évolution varie d'une personne à une autre ; elle peut diminuer de volume spontanément puis régresser sans laisser de trace, comme elle peut augmenter de volume en quelques semaines et engager le pronostic fonctionnel de l'articulation ou elle peut gêner la vie quotidienne pour certaines localisations comme le pied, ou bien elle peut être inesthétique.

La prise en charge de cette tumeur n'est pas standardisée il n'existe pas à l'heure actuelle un arbre décisionnel qui la codifie, elle était départagé entre la résection chirurgicale de la lésion qu'elle soit partielle ou complète avec une greffe de peau simple ou composite, l'amputation et l'abstention. La réponse de la tumeur à la résection n'est pas prévisible non plus elle peut régresser suite à une résection partielle et une simple biopsie peut entraîner l'augmentation de volume, la cause de cette évolution n'est toujours pas connue.

Actuellement des méthodes thérapeutiques moins invasives et très prometteuses sont proposées par certains auteurs comme l'injection intra lésionnelle de corticostéroïdes ou de fluorouracil, et le CO<sub>2</sub> Laser.

La fibromatose digitale infantile est connue par ses taux importants de récurrences post thérapeutiques, la cause de ces récurrences reste mystérieuse, certains auteurs ont tenté de l'expliquer par l'origine virale de la maladie mais cette hypothèse a été rejetée par d'autres études.

Au totale la fibromatose digitale infantile est une maladie rare dont la prise en charge n'est pas codifiée mais les nouveaux traitements proposés et les nouvelles études promettent une nouvelle aire thérapeutique de la maladie.



*Résumés*



## RESUME

**Titre** : Fibromatose digitale infantile

**Nom** : Imane ABOUKIR

**Directeur** de thèse : Pr A. Amrani

**Mots clés** : fibromatose, doigts, orteil, enfant

La fibromatose digitale infantile est une lésion qui touche l'enfant et l'adolescent, il s'agit d'une tumeur bénigne qui atteint les doigts et les orteils, depuis sa première découverte par Reye en 1956 moins de 200 cas sont décrits dans la littérature ce qui rend la maladie moins étudiée et son traitement peu codifié.

Notre travail consiste en une étude rétrospective de 82 observations de patients présentant la fibromatose digitale infantile comportant une observation du service associée à 81 observations publiées depuis 1969. Toutes les observations ont été réunies pour bien étudier les caractères épidémiologiques et cliniques ainsi que les différents traitements proposés.

La fibromatose digitale infantile apparaît dans la majorité des cas pendant la première année de vie, touche essentiellement les doigts et les orteils mais le pouce et le gros orteil ne sont jamais touchés.

Le diagnostic de la maladie peut être posé cliniquement et en cas de doute l'histologie permet la confirmation diagnostique grâce à la présence d'inclusions intra cytoplasmiques très caractéristiques de la maladie.

Le diagnostic différentiel clinique se pose essentiellement avec les chéloïdes, la fibromatose palmoplantaire juvénile et la pachydermodactylie.

Le traitement de la tumeur n'est pas standardisé et varie entre la résection chirurgicale, l'abstention thérapeutique et la surveillance de la lésion, et quelques nouvelles méthodes thérapeutiques non invasive et très prometteuse comme l'injection intra lésionnelle de corticostéroïdes ou de fluorouracil et le traitement par le CO<sub>2</sub> Laser qui ont donné de bons résultats.

La fibromatose digitale infantile reste une maladie rare dont le diagnostic est facile mais la prise en charge nécessite d'autres études plus étendues et plus approfondies.

## ABSTRACT

**Title:** infantile digital fibromatosis

**Name:** Imane ABOUKIR

**Supervisor:** Pr A. Amrani

**Keywords:** fibromatosis, finger, toe, child

Infantile digital fibromatosis is a lesion that affects children and adolescents, it is a benign tumor that reaches the fingers or toes, since its first discovery by Reye fewer than 200 cases are reported in the literature which makes the disease less studied and its treatment little codified

Our work is a retrospective study of 82 observations of patients with infantile digital fibromatosis, with an observation of our service associated with 81 cases published since 1969. All cases were joined for study epidemiological and clinical characteristics and the various treatments offered for the disease.

Infantile digital fibromatosis appears in most cases during the first year of life, primarily affects fingers and toes, but the thumb and big toe are never affected, in our study the attack rate by this tumor increases as we approach the distal phalanx and 5th finger and toe.

The diagnosis of the disease can be made clinically, in case of doubt, histology allows diagnostic confirmation because of the presence of intracytoplasmic inclusions which are very characteristic of the disease.

The differential diagnosis is made with juvenile palmoplantar fibromatosis and pachydermodactily.

The treatment of the tumor is not standardized and varies between surgical resection, abstention, and some new less\_invasive therapeutic methods such as intralesional injection of corticosteroids or fluorouracil and treatment with the CO2 laser. Infantile digital fibromatosis is a rare disease whose diagnosis is easy but the treatment requires the other larger and more detailed studies.

## ملخص

العنوان: التليف الإصبعي عند الأطفال

من طرف : إيمان أبوكير

المشرف ذ. العمراني ع.

الكلمات الأساسية : التليف، أصبع، أصبع القدم، طفل

التليف الإصبعي عند الطفل هو آفة تصيب الطفل والمراهق، وهي عبارة عن ورم حميد يصيب الأصابع وأصابع القدم. منذ اكتشافها أول مرة من طرف "ريي" سنة 1956 أقل من 200 حالة تم وصفها في المنشورات العلمية مما يجعل المرض أقل دراسة وعلاجه غير موحد.

علمنا عبارة عن دراسة استعادية ل 82 ملاحظة سريرية لمرضى يعانون من التليف الإصبعي بما فيها حالة سريرية من مصلحة طب جراحة الأطفال بالإضافة إلى 81 حالة تم اختيارها من المنشورات العلمية منذ سنة 1969. كل الملاحظات تم جمعها بهدف دراسة المعطيات الوبائية والسريية بالإضافة إلى العلاجات المتوفرة.

التليف الإصبعي عند الطفل يصيب في أغلب الأحيان الطفل في السنة الأولى من الحياة. وتصيب أساسا أصابع القدم والرجل إلا أن الإبهام والأصبع الأكبر للرجل لا يصابان بهذه الآفة. بالإضافة إلى أن نسبة الإصابة ترتفع كلما اقتربنا من طرف الأصبع.

تشخيص المرض يتم بسهولة وفي حالة شك التشريح الدقيق يقدم لنا التأكيد نظرا لوجود الإدراجات داخل السيتوبلازمية المميزة للمرض.

التشخيص التفريقي يوضع مع التليف الراجي الأخصمي للطفل والجذرة.

علاج المرض هو غير موحد وينقسم بين الجراحة والإمتناع عن العلاج والإكتفاء بمراقبة الطفل بالإضافة إلى بعض العلاجات الجديدة غير المؤذية مثل حقن الورم بالسنتيرويدت أو الفليورو يوراسيل أو العلاج بالليزر.

التليف الإصبعي عند الطفل هو مرض نادر سهل التشخيص ولكن يتطلب دراسات أوسع وأكثر تفصيلا لتوحيد العلاج.



*Annexes*



**FICHE D'EXPLOITATION**

<b>Année</b>	<b>auteur</b>	<b>nombre de cas</b>	<b>Age (mois)</b>	<b>Age de découverte</b>	<b>délai découverte-PEC</b>

<b>Sexe</b>	<b>Localisation</b>	<b>Phalanges</b>	<b>Taille (cm)</b>	<b>Nombre de lésions</b>	<b>Lésions associées</b>

<b>Traitement</b>	<b>Résultat</b>	<b>Recul</b>	<b>PEC si Récidive</b>	<b>Nombre de récurrences</b>



*Iconographie*



Cette iconographie contient les photos de notre cas du service ainsi que quelques images des différentes études sur lesquelles nous avons travaillé :





Figure 1. Infantile digital fibroma involving distal lateral second toe and lateral nail fold.



Figure 3. Surgical defect after Mohs micrographic surgery.



Figure 4. Two-year follow-up shows good cosmetic results with preservation of the medial nail unit.



Fig. 1. Typical pre-operative aspect of recurrent digital fibromatosis.



Fig. 2. Per-operative view.



Fig. 3. After removal of the two recurrent lesions a split-thickness skin grafting is performed.



**Figure 1** Multiple, firm, nontender, erythematous nodules on dorsolateral aspects of the fingers are seen in a 3 years old boy.



**Fig 1. Preoperative view of fibromatosis of the right fifth finger. (A) Volar aspect. (B) Ulnar aspect.**



**Fig 2. Excised fibromatosis.**



# *Bibliographie*



- [1] **Reye RDK.** Recurring digital fibrous tumours of childhood. *Arch Pathol* 1965;80:228–31.
- [2] **Beckett JH, Jacobs AH.** Recurring digital fibrous tumor of childhood: a review. *Pediatrics* 1977;59:401–6.
- [3] **Azam SH, Nicholas JL.** Recurring infantile digital fibromatosis: report of two cases. *J Pediatr Surg* 1995;30:89–90.
- [4] **Coffin CM, Dehner LP.** Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol* 1991;11:569–88.
- [5] **Becker H, Chait L.** Fibromatosis of the upper limb. *J Hand Surg* 1979;4:264–9.
- [6] **Dabney KW, MacEwen GD, Davis NE.** Recurring digital fibrous tumor of childhood: case report with long-term follow-up and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1986; 6: 612-7.
- [7] **Sungur N, Kilinc H, Ozdemir R, Sensoz O, Ulusoy MG.** Infantile digital fibromatosis: an unusual localization. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1587-9.
- [8] **Albertini JG, Welsch MJ, Conger LA et al.** Infantile digital fibroma treated with mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* 2002; 28: 959-61
- [9] **Oh CK, Son HS, Kwon YW et al.** Intralesional fluorouracil injection in infantile digital fibromatosis. *Arch Dermatol* 2005; 141: 549-50.

- [10] **Ahlqvist J, Pohjanpelto P, Hjelt L et al** (•967) Recurring digital fibrous tumor of childhood. *Acta Pathol Microbiol Scand* 70: 291-296
- [11] **Bean SF**: Infantile digital fibroma. *Arch Dermatol* 100:124, 1969
- [12] **Shapiro L**: Infantile digital fibromatosis and aponeurotic fibroma: Case reports of two rare pseudosarcomas and review of the literature. *Arch Dermatol* 99:37-42, 1969
- [13] **Iwasaki H, Tsuneyoshi M, Enjoji M**: Infantile digital fibromatosis: Histopathological and electron microscopic study with a review of the literature. *Acta Pathol Jpn* 24:717-732, 1974
- [14] **McKenzie AW, Innes FL, Rack JM, Breathnach AS, Gross M**: Digital fibrous swellings in children. *Br J Dermatol*(1970). 83:446-458.
- [15] **Allen PW**: Recurring digital fibrous tumours of childhood. *Pathology*(1972) 4:215-223.
- [16] **Battifora H, Hines JR**: Recurrent digital fibromas of childhood: An electron microscope study. *Cancer* (1971) 27:1530-1536.
- [17] **Purdy LJ, Colby TV**. Infantile digital fibromatosis outside the digit. *Am J Surg Pathol* 1984;8(10):787–90.
- [18] **Holmes WJM, Mishra A, McArthur P**. Intra-lesional steroid for the management of symptomatic Infantile Digital Fibromatosis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2011; 64:632–637. Oh CK, et al. Intralesional fluorouracil injection in infantile digital fibromatosis. *Arch Dermatol* 2005; 141:549–550.

- [19] **Mukai M, Torikata C, Iri H, et al.** Immunohistochemical identification of aggregated actin filaments in formalin-fixed, paraffin-embedded sections. I. A study of infantile digital fibromatosis by a new pretreatment. *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 110–115.
- [20] **Niamba P, Léauté-Labrèze C, Boralevi F, et al.** Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 280–284.
- [21] **Kang SK, Chang SE, Choi JH, et al.** A case of congenital infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol* 2002;19:462–3.
- [22] **Laskin WB, Miettinen M, Fetsch JF.** Infantile digital fibroma/fibromatosis. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 69 tumors from 57 patients with long term followup. *Am J Surg Pathol* 2009;33:1–13.
- [23] **Miyamoto T, Mihara M, Hagari Y, et al.** Posttraumatic occurrence of infantile digital fibromatosis. A histologic and electron microscopic study. *Arch Dermatol* 1986;122:915–8.
- [24] **Grenier N, Liang C, Capaldi L, et al.** A range of histologic findings in infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol* 2008;25:72–5.
- [25] **Chiraly PT, Jayaraj J, Kumar P.** Infantile digital fibromatosis a case report. *Burns*(2001) 27:89-90.

- [26] **Kawabat H, Masada K, Aoki Y, Ono K** (1986) Infantile digital fibromatosis after the web construction in syndactyly. *J Hand Surg [Am]* 11:741
- [27] **G, Santucci M Ceruso M, Innocenti M** (1990) Recurrent digital fibromatosis of childhood. *J Hand Surg [Am]* 15:106 Purdy LJ, Colby TV (1984) Infantile digital fibromatosis occurring outside the digit. *Am J Surg Pathol* 8:787
- [28] **Zhu WY, Xia MY, Huang YF, Leonardi C, Penneys NS** (1991) Infantile digital fibromatosis ultrastructural human papilloma virus and herpes simplex virus. *Pediatr Dermatol* 8:137
- [29] **Grunnet N, Genner J, Mogensen B, Myhre-Jensen O.** Recurring digital fibrous tumour of childhood: Case report and survey. *Acta Pathol Microbiol Scand [A]* 1973; 81:167-173.
- [30] **Zardaoui I M,** Inclusion body Fibromatosis. *J. Pathology* 137: 99-107, 1982
- [31] **Falco NA,** Upton J. Infantile digital fibromas. *J Hand Surg Am.* 1995 Nov;20(6):1014e20.
- [32] **Mortimer G, Gibson AA.** Recurring digital fibroma. *J Clin Pathol* 1982 Aug;35(8):849e54.
- [33] **Bloem JJ, Vuzevski VD, Huffstadt AJ.** Recurring digital fibroma of infancy. *J Bone Joint Surg Br* 1974 Nov;56-B(4):746e51.

- [34] **Moloney SR, Cabbabe EB, Shively RE, et al.** Recurring digital fibroma of childhood. *J Hand Surg Am.* 1986 Jul;11(4):584e7.
- [35] **Hiraoka N, Mukai M, Hosoda Y, Hata J.** Phyllodes tumor of the breast containing intracytoplasmic bodies identical with infantile digital fibromatosis. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 506-511.
- [36] **Boroge LB, Vazquez JMF.** Fibromatosis con cuerpos de inclusion (Fibromatosis digital infantil) en un niño. *Anales Medicos* 2004 Jul; 49(3): 147-150.
- [37] **Kang MH, Lee YW, Park EJ, Kim CW, Cho HJ, Kim KH, Kim KJ.** *Korean J Dermatol.* 2008 Nov; 46(11):1558-1560.
- [38] **Mancini G, Oranje AP, Hollander JC, Levy ML.** Fibromatoses, Hyalinoses and Stiff Skin syndrome. *Harper's Textbook of Pediatric Dermatology* 2011, 97: 1-20.
- [39] **Sarma P, Ernesto O, Hoffman MD.** Infantile Digital Fibroma-like Tumor in an Adult. *Arch Dermatol* 1980, 166: 578-179.
- [40] **Ryman W, Bale P.** Recurring Digital Fibromas Of Infancy. *Aust. J. Derm.* 1985. 26:113-116.
- [41] **Arfan UB, Simeen BR.** Infantile digital fibromatosis: A rare fibrous tissue disorder of infancy and childhood. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2006; **16**: 177-179.

- [42] **Atabey A, Barutgu A, Canda T, Ozaksoy D.** A case of infantile digital fibromatosis with associated thoracic abnormalities. *Eur J Plast Surg* (1993) 16:239-241.
- [43] **Badri T, Zaouak A, Koubaa W, Debbiche A, Benmously R, Mokhtar I.** *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2014) 141 : 244-246.
- [44] **Bhawan J, Bacchetta C, Joris I, Majno G.** A Myofibroblastic Tumor Infantile Digital Fibroma (Recurrent Digital Fibrous Tumor of Childhood). *Am J of Pathol*, 1979, 94(1): 19-28.
- [45] **Burgert S, Jones DHA.** Recurring digital fibroma of childhood. *Journ of hand surg* (1996). 21B(3): 400-402.
- [46] **O’Gorman DJ, MB MRCP.** Infantile digital fibromatosis. *Proc. roy. Soc. Med* (1974) 67 :44.
- [47] **Ishii M, Ichiyama S, Takahashi Y, Nakajima H.** A case of infantile digital fibromatosis showing spontagnous regression. *British J Of Dermatol*(1989), 121: 129-133.
- [48] **Izadpanah A, Viesel-Mathieu A, Izadpanah A, Nguyen VH, Luc M.** Recurrent infantile digital fibromatosis. *Ann of Pediatric Surg* (2013)00: 000-000.
- [49] **Kozakewich HPW, Caplan H, Beverly Raney.** Recurring digital fibrous tumor of childhood. *Medical and Pediatric oncology* (1979). 7:365-370.

- [50] **Liu B, Xu ZC, Bao PQ, Hu TZ, Li Y.** A case of infantile digital fibromatosis: differential diagnosis and treatment. *International Journal of Dermatology* 2014, 53 :e1–e79.
- [51] **Moukassa D, Fromentin C, Bayart HC, Leroy X, Bloget F, Servais B, Gosselin B.** Un nodule sous-cutané récidivant chez un nourrisson. *Ann Pathol* (1997) ;17 :55-56.
- [52] **Norman K Poppen, Niebauer JJ.** Recurring digital fibrous tumor of childhood. *J of Hand surg* (1977), 2(4): 253-255.
- [53] **Paloni G, Mattei I, Salmaso R, Cutrone M,** Infantile digital fibromatosis. *Arch Dis Child* 2013; 98:308.
- [54] **Zouaidia F, Boralevi F, Vergnes P, Coindre JM, Lepreux S.** Fibromatose digitale infantile : à propos d'un cas. *Archives de Pédiatrie* 2012; 19: 285-287.
- [55] **Baser NT, Tuncali D, Balci Akbuga U, Aslan G.** Infantile digital fibromatosis: late results of two different treatment approaches. *Eur J Plast Surg* (2006) 29: 38–40.
- [56] **Santa Cruz DJ, Reiner CB,** Recurrent digital fibroma of childhood. *Journat of Cutaneous Patliotogy* (1978) 5: 339-34.
- [57] **Girgenti V, Restano L, Arcangeli F, Cambiaghi S, Gelmetti C.** Infantile digital fibromatosis: A rare tumour of infancy. Report of five cases. *Australasian Journal of Dermatology* (2011) 00 :00-00.

- [58] **Iwazaki H, Kikuchi M, Mori R, Miyazono J, Enjoji M, Shinohara N, Matsuzaki A.** Infantile Digital Fibromatosis Ultrastructural, Histochemical, and Tissue Culture Observations. *Cancer*(1980), 46:2238-2247.
- [59] **Spingardi O, Zoccolan A, Venturino E.** Infantile digital fibromatosis: Our experience and long-term results. *Chirurgie de la main* (2011)30 : 62–65.
- [60] **Viale G, DoglioninC, Iuzzolino P, Bontempini L, Colombi R, Coggi G, Dell’Orto P,** Infantile digital fibromatosis-like tumour (inclusion body fibromatosis) of adulthood: report of two cases with ultrastructural and immunocytochemical findings. *Histopathology* 1988, **12**, 415-424.
- [61] **Heymann WR.** Infantile digital fibromatosis. *J Am Acad Dermatol* 2008;59: 122–123.

## *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 عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
  - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
  - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشرع 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 اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 257

سنة : 2016

## التليف الأصبعي عند الطفل: تجربة المصلحة بالإضافة إلى بحث في المنشورات العلمية

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

السيدة: إيمان أبو كير

المزادة في: 23 مارس 1987

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: تليف - أصبع - أصبع قدم - طفل.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيدة: أمينة بركات

أستاذة في طب الأطفال

مشرف

السيد: عبد الواحد العمراني

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

السيد: محمد أنور دندان

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

أعضاء

السيد: محمد الرامي

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة في علم التشريح الدقيق