

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

ANNEE: 2016

THESE N°: 313

**LE TRAITEMENT CHIRURGICAL
DE L'HYPOPLASIE DU POUCE CHEZ L'ENFANT
(A PROPOS DE 09 CAS)**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Fadel BOUTAJ

Né le 12 Octobre 1989 à Tanger

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hypoplasie – Pouce – Enfant – Malformation – Congénital.

JURY

Mr. A. ABASSI

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

Mr. A. AMRANI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. N. EL HAFIDI

Professeur de Pédiatrie

Mr. M. A. DENDANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. RAMI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

اللَّهُ
صَلَّى
الْعَظِيمُ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

Doyen	: Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes	Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général	: Mr. 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. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACoubi Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAoui Mohamed

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Décembre 1989

Pr. ADN AOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

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

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

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie

Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAARFAR 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*
Pr. DIMOU M'barek*

Cardiologie
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
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**

Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

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

Novembre 1997

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

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

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

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

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

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

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie

Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *

Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOUE Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
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 Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
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*

Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
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
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie

(mise en disponibilité)

Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

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
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

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
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie

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

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

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

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
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie

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. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

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
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

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

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie

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 HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSghir Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

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
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLouFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUY Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

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

Avril 2013

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

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	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOU Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS 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





Dédicaces



A

Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A ma très chère mère

*Ma très chère mère : j'aimerai toujours te
remercier pour tous ce que tu as
sacrifié pour nous .Je me rappelle vraiment
de tous tes efforts avec moi dès
mon jeune âge...je me souviens aussi
que c'était toi qui m'a poussée à choisir la
médecine, ce métier noble et humaniste
que je suis fière de l'avoir choisi comme carrière...
J'espère que mon travail sera le témoignage
de ma gratitude et mon
respect le plus profond.*

A Mon très cher père

*Cher père je me rappelle toujours de tous les moments
où tu m'as poussé à travailler et à réussir,*

*Cher père j'avoue que si je suis devenue
ce que je suis aujourd'hui c'est
grâce à tes efforts, à tes conseils et à ta surveillance .*

À Mes chers frère et sœur : Taha et Noha

*Pour votre soutien et vos encouragements, puisse
ce travail être le témoignage de ma profonde affection.
Que dieu vous comble de bonheur, de santé, de succès
et de prospérité dans votre vie et vous protège.*

À toute ma famille...

En témoignage de ma grande affection...

Merci pour votre soutien et votre confiance....

*À toutes les personnes qui ont servis
pour ma formation, mon éducation
et mon enseignement.*

A mes chers amis Tangérois :

*Youness el ouaret ; Ismail zouhdi ; jihad akka ; ghelimi ; moad ; afia
omar. Hamza ouaryaghli....*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon
affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères
et des amis sur qui je peux compter.*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs
de tous les moments que nous avons passé ensemble,
je vous dédie ce travail et je vous souhaite une
vie pleine de santé et de bonheur.*

A mes chers amis de la faculté de médecine de Rabat :

*Badr Tarif ; Anass Adnine ; Imad Laamiri ; Omar Naciri ; Alaa
Chaker ; Anass Rahaoui ; Kantri Achraf.....*

*Notre amitié est pour moi, le plus beau cadeau du ciel,
Cette expression ne saurait traduire mon amour et mes sentiments les
plus chers que j'ai pour vous, je vous souhaite une vie pleine
de santé et de bonheur*

A Tous Ceux Que J'ai Omis De Citer



Remerciements



A mon maître, Président de thèse
Monsieur Abdellah ABBASSI
Professeur en Chirurgie plastique, réparatrice,
esthétique et microchirurgie

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 Rapporteur de Thèse

Monsieur Abdelouahed AMRANI

Professeur en Traumatologie Orthopédie Pédiatrique

*Nous tenons à vous déclarer nos remerciements les plus sincères
pour avoir accepté de diriger ce travail et avoir vérifier
à son élaboration avec patience et disponibilité.*

*Votre dévouement au travail, votre modestie
et votre gentillesse imposent le respect et représentent
le model que nous serons toujours heureux de suivre.*

*Mais au-delà de tous les mots de remerciements
que nous vous adressons, nous voudrions louer en vous votre amabilité,
votre courtoisie et votre générosité.*

Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période.

*Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance
que vous nous avez accordée.*

A notre maître et juge de thèse
Monsieur Mohamed Anouar DENDANE
Professeur en Traumatologie Orthopédie Pédiatrique

*Nous avons toujours apprécié votre gentillesse,
votre patience et votre savoir-faire.*

*Nous vous remercions d'avoir contribué à notre travail, et nous
vous exprimons notre profonde gratitude, et notre grande estime.*

*Veillez accepter dans ce travail, le témoignage de notre
sincère respect et de notre profonde reconnaissance.*

*Votre bonté humainement appréciée, vos compétences
et vos qualités humaines n'ont cessé de susciter
notre grande admiration.*

*Veillez trouver ici, l'assurance de nos sentiments
les plus respectueux,*

A notre maître et juge de thèse

Madame Naima EL HAFIDI

Professeur de pédiatrie

*Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de notre
Jury, et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute
simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail.*

*Nous avons toujours été marqués par vos qualités
humaines et l'étendue de vos connaissances.*

*Qu'il nous soit permis, chère maître, de vous exprimer
notre grande estime et notre profonde reconnaissance*

A notre maître et juge de thèse

Monsieur Mohamed RAMI

Professeur en chirurgie pédiatrique

*Nous vous remercions vivement de nous avoir
aidé à l'élaboration de ce travail. Nous garderons
un excellent souvenir de votre sollicitude
et de votre dévouement au travail.*

*Nous avons apprécié votre accueil bienveillant
dans votre service et vos conseils bien précieux.
Votre bonté humainement appréciée, vos compétences
et vos qualités humaines n'ont cessé de susciter
notre grande admiration.*

*Veillez trouver ici, l'assurance de nos sentiments
les plus respectueux,*

LISTE DES ABREVIATIONS

AP	: Adductor pollicis
APB	: Abductor pollicis brevis
APL	: Abductor pollicis longus
BMP	: Bone morphogenic proteins
CAE	: Crête apicale ectodermique
EPB	: Extensor pollicis brevis
EPL	: Extensor pollicis longus
FGF	: Facteur de croissance fibroblastique
FPB	: Flexor pollicis brevis
FPL	: Flexor pollicis longus
IP	: Interphalangienne
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LDDb	: London dysmorphology data base
M1	: Premier métacarpien
MCP	: Métacarpophalangien.
MP	: Métacarpo-phalangienne
N	: Numéro
OP	: Opponens pollicis
P1	: Phalange proximale
P2	: Phalange distale
POSU	: Pseudo-pollicisation par ostéotomie de supination ulnaire
SHH	: Sonic HedgeHog
TAR	: thrombocytopenia-absence de radius
TM	: Trapézo-métacarpienne
ZAP	: Zone d'activité polarisante

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Recul post opératoire des cas revus de notre étude.

Tableau 2 : Aspect cosmétique du pouce du pouce hypoplasique et de la main selon la classification de Blauth

Tableau 3 Caractéristiques anatomiques des pouces hypoplasiques en fonction de la classification de Blauth

Tableau 4 : Syndrome malformatifs associés dans quelques séries

Tableau 5 : Répartition selon le sexe dans quelques séries

Tableau 6 : Incidence de formes bilatérales dans quelques séries.

Tableau 7 : Coté de l'Hypoplasie d'autres séries (droit/gauche).

Tableau 8 : Age d'intervention dans quelques séries

Tableau 9 : Recul moyen dans quelques séries

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Squelette du pouce

Figure 2 : Articulation trapézo-metacarpienne

Figure 3 : Face postérieure de la première commissure

Figure 4 : Innervation sensitive du pouce

Figure 5 : Division du nerf median à la main

Figure 6 : Structure de l'ongle

Figure 7 : Les 3 composantes de l'opposition du pouce

Figure 8 : Deux catégories de prises-En haut prise en force ; en bas prise de précision

Figure 9 : Principaux facteurs moléculaires impliqués dans le développement des bourgeons des membres

Figure 10 : Technique d'évaluation de la longueur du pouce

Figure 11 : Répartition de Notre séries en fonction de l'âge

Figure 12 : Répartition selon le sexe dans notre étude

Figure 13 : Coté de l'Hypoplasie du pouce des cas de notre série

Figure 14 : Répartition des cas de l'Hypoplasie de notre étude selon la classification de Blauth.

Figure 15 : Exemple de pouce flexus adductus

Figure 16: Hypoplasie du pouce de type I de Blauth

Figure 17 : Hypoplasie des pouce de type II de Blauth.

Figure 18 : Aspects cliniques d'une hypoplasie de grade II.

Figure 19 : Hypoplasie du pouce de type IIIa, IIIb, IIIc, de Blauth

Figure 20 : Hypoplasie de type IIIa : instabilité clinique de l'articulation métacarpophalangienne et aspect radiographique confirmant la présence métacarpien

Figure 21 : Hypoplasie de type IIIb : le pouce est instable à la fois au niveau métacarpophalangen et carpo-métacarpien ; confirmation d'absence d'articulation trapézonétacarpienne à l'âge adulte

Figure 22 : Hypoplasie du pouce du type IV de Blauth

Figure 23 : Aspects clinique et radiographique d'une aplasie complète du pouce

Figure 24 : hypoplasie de type V de Blauth ou aplasie du pouce.

Figure 25 : Plastie en Z à quatre lambeaux pour le déploiement de la première commissure dans les hypoplasies du pouce

Figure 26 : Combinaison d'un lambeau « cerf-volant » et d'une plastie LLL pour le déploiement de la première commissure dans un stade IIIA d'hypoplasie.

Figure 27 : Transfert d'opposition et ligamentoplastie métacarpophalangienne dans les hypoplasies du pouce.

Figure 28 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce, tracé des incisions

Figure 29 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce, temps dorsal de la dissection

Figure 30 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce :

Temps de réinsertion des muscles intrinsèques

Figure 31 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce :

Temps palmaire de la dissection

Figure 32 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce :

Ajustage des lambeaux dorsaux, temps de fermeture

Figure 33 : Pollicisation de l'index, tracé des incisions chez un patient avec aplasie du pouce

Figure 34 : Le temps palmaire et latéral permet le repérage des pédicules collatéraux palmaires qui doivent être disséqués *a minima*

Figure 35 : Préparation de l'embrochage qui comporte une broche axiale et deux broches obliques laissant libre l'IPP et l'IPD de l'index transloqué

Figure 36 : Résultat post opératoire avec une réinsertion de l'adducteur du pouce sur la base de l'index.

Figure 37 : Aspect clinique post opératoire de type IIIB

Figure 38 : Aspect radiologique post-opératoire d'hypoplasie de type II

Figure 39 : Aspect radiologique d'hypoplasie de type II

Figure 40 : Aspect radiologique d'hypoplasie de type IIIC

Figure 41 : Aspect radiologique d'hypoplasie de type IIIB

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
I. ANATOMIE DESCRIPTIVE ET FONCTIONNELLE DU POUCE	5
I.1. Anatomie descriptive	5
1.1.1. La colonne osseuse du pouce	5
1.1.2. Les articulations de la colonne du pouce	6
1.1.3. Les muscles intrinsèques du pouce :	7
1.1.4. Les muscles extrinsèques du pouce	9
1.1.5. L'innervation du pouce	10
1.1.6. La vascularisation artérielle du pouce	13
1.1.7. Drainage veineux	14
1.1.8. Drainage lymphatique	14
1.1.9. Revêtement cutané et ongle	15
I.2 Anatomie fonctionnelle	17
II. ONTOGENESE DE LA FONCTION D'OPPOSITION	19
III. PINCES ET PRISES	21
IV. EMBRYOLOGIE	25
A. Généralités	25
B. Etapes de l'embryogenèse	25

C. Embryologie descriptive de la main	26
V. DEFINITION MORPHOLOGIQUE D'UN POUCE NORMAL :	33
MATERIELS ET METHODES	35
I. MATERIEL	36
II. METHODES	36
III. ANALYSE DU MATERIEL	37
a. Les méthodes chirurgicales :	38
b. Immobilisation post opératoire :	39
c. Traitements médicaux :	39
RESULTATS	40
I. EPIDEMIOLOGIE	41
1. Age	41
2. Sexe	42
II. CLINIQUE	43
1. Répartition en fonction du côté atteint	43
2. Répartition de la série selon la classification de Blauth :	44
III. TRAITEMENT	45
1. Méthodes chirurgicales	45
2. Méthodes d'immobilisation postopératoire	45
3. Recul postopératoire :	45
IV. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES	46

IV. RESULTATS FONCTIONNELS	47
VI. RESULTATS COSMETIQUES.....	48
VII. AVIS DES PARENTS	49
DISCUSSION	50
I. DEFINITIONS ET DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :.....	51
II. EPIDEMIOLOGIE	53
III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L’HYPOPLASIE DU POUCE	54
3.1 Les grands mécanismes malformatifs en embryologie pathologique	54
3.2 Etiologies :	56
3.2.1 Causes génétique.....	56
3.2.2 Causes exogènes	57
IV. CLASSIFICATION DES HYPOPLASIES DU POUCE :.....	59
V. ANTECEDENTS FAMILIAUX :	69
VI. ANOMALIES MORPHOLOGIQUES ASSOCIEES SUR LE MEMBRE SUPERIEUR HOMOLATERAL	69
VI.1 La main bote radiale.....	69
VI.2 La synostose radiocubitale supérieure congénitale	71
VII. SYNDROMES POLYMALFORMATIFS ASSOCIES.....	71
VIII. REPARTITION SELON LE SEXE :.....	75
IX. TYPE DE L’HYPOPLASIE :	76
X. COTE DE L’HYPOPLASIE :	76

XI. AGE MOYEN DU PATIENT AU MOMENT DE LA PREMIERE CONSULTATION.....	77
XII. AGE MOYEN LORS DE L'INTERVENTION.....	77
XIII.RECUL MOYEN :	78
XIV. RESULTATS FONCTIONNELS ET COSMETIQUES.....	78
XV. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE L'HYPOPLASIE DU POUCE :	80
A. But du traitement.....	80
B. Evaluation préopératoire.....	80
C. Moyens médicaux.....	85
D. Moyens chirurgicaux.....	86
1. Les plasties d'ouverture de la première commissure	86
2. La réanimation de l'opposition du pouce	91
3. Le traitement de l'instabilité de l'articulation métacarpophalangienne.....	95
4. Le traitement chirurgical des anomalies des muscles extrinsèques.....	96
5. La pollicisation	97
6. L'allongement par distraction osseuse progressive	107
7. Techniques microchirurgicales	108
8. Soins postopératoires.....	109
E. Indications thérapeutiques schématiques en fonction des stades de la classification de Blauth :	110

XVI. REFLEXIONS SUR LA POLLICISATION DE L'INDEX	115
XVII. PERSPECTIVES FUTURES	119
ICONOGRAPHIE	121
CONCLUSION	127
ANNEXES	131
RESUMES	133
BIBLIOGRAPHIE	137



Introduction



L'hypoplasie du pouce est une malformation congénitale complexe de la main, désignant sous ce terme plusieurs tableaux cliniques, allant de l'hypoplasie mineure sans conséquence fonctionnelle, à l'aplasie complète du premier rayon. Elle ne représente que 4.5% de l'ensemble des malformations congénitales de la main, et ce, tous types d'hypoplasie du pouce confondus [1]. Elle peut être rencontrée soit isolément, soit dans le cadre d'une anomalie de l'ensemble du rayon radial du membre supérieur, et peut également parfois s'intégrer dans un contexte plus global de syndrome poly-malformatif.

Le pouce tient une place particulière dans la main, liée à son rôle d'opposition aux doigts longs. Sa fonction est donc essentielle et l'on estime qu'elle représente environ 40% de la fonction globale de la main [2].

Si le but ultime de la prise en charge d'un enfant atteint d'hypoplasie du pouce sera d'obtenir une fonction d'opposition sinon parfaite, du moins suffisante, l'aspect cosmétique du pouce traité et de la main dans sa globalité ne sera pas à négliger. Ce serait en effet une erreur de considérer le pouce uniquement comme un instrument, en ignorant sa valeur symbolique et esthétique.

Deux attitudes chirurgicales pourront être envisagées en fonction du type d'hypoplasie du pouce présenté : les formes mineurs pourront bénéficier d'une chirurgie reconstructrice dite « conservatrice », tandis que les formes plus sévères relèveront de la pollicisation d'un doigt long.

Mais là encore, il faudra s'efforcer de comprendre et d'appréhender derrière le pouce hypoplasique -objet de la consultation-, l'enfant et sa famille, avec leur culture, leur histoire et leurs motivations. L'ignorer serait une prouesse chirurgicale à un échec fonctionnel.

Notre propos sera ici de rapporter l'expérience d'une série de 9 cas d'Hypoplasie du pouce traités dans le service de Chirurgie Orthopédique Pédiatrique de l'Hôpital CHU Avicenne Rabat.

L'analyse de ces résultats, confrontée aux données de la littérature actuelle, nous permettra d'affiner les indications chirurgicales et d'aboutir à une proposition de classification simplifiée des hypoplasies du pouce.



Rappels



I. ANATOMIE DESCRIPTIVE ET FONCTIONNELLE DU POUCE

I.1. Anatomie descriptive

1.1.1. La colonne osseuse du pouce

Elle comprend de distal en proximal, deux phalanges, le premier métacarpien (le plus court et le plus volumineux des métacarpiens), le trapèze et le scaphoïde. La face antérieure du trapèze est creusée d'un sillon limité latéralement par le tubercule du trapèze, sur lequel s'insèrent les muscles opposant et court fléchisseur du pouce. Dans ce sillon glisse le tendon du fléchisseur radial du carpe.

Il existe constamment entre le premier métacarpien et la première phalange du pouce deux petits os arrondis appelés sésamoïdes qui reçoivent les muscles intrinsèques du pouce [3].

1. Os scaphoïde
2. Os trapèze
3. 1^{er} métacarpien
4. Os sésamoïdes
5. Phalange proximale
6. Phalange distale

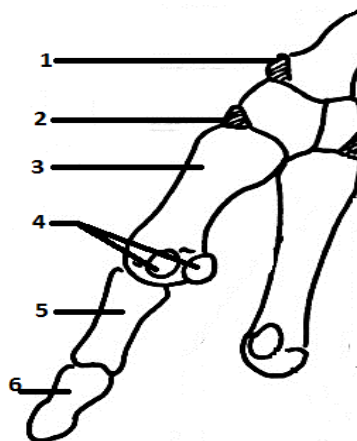


Figure 1 : Squelette du pouce [4]

1.1.2. Les articulations de la colonne du pouce

L'articulation scapho-trapézienne ne permet qu'une faible flexion du trapèze sur le scaphoïde.

Par contre **l'articulation trapézo -métacarpienne** est bien plus mobile : il s'agit d'une articulation en selle par emboîtement réciproque, permettant de placer le pouce en position « d'opposition, c'est à dire face aux doigts longs (oppositus = en face de). La capsule articulaire est renforcée par trois ligaments : le ligament carpo-métacarpien latéral, et deux ligaments carpo-métacarpiens : obliques palmaire et dorsal. Le ligament inter-métacarpien unit enfin les bases des deux premiers métacarpiens. La solidité de ces structures permet de comprendre la rareté des luxations traumatiques trapézo-métacarpiennes dans les fractures de la base du premier métacarpien [3].

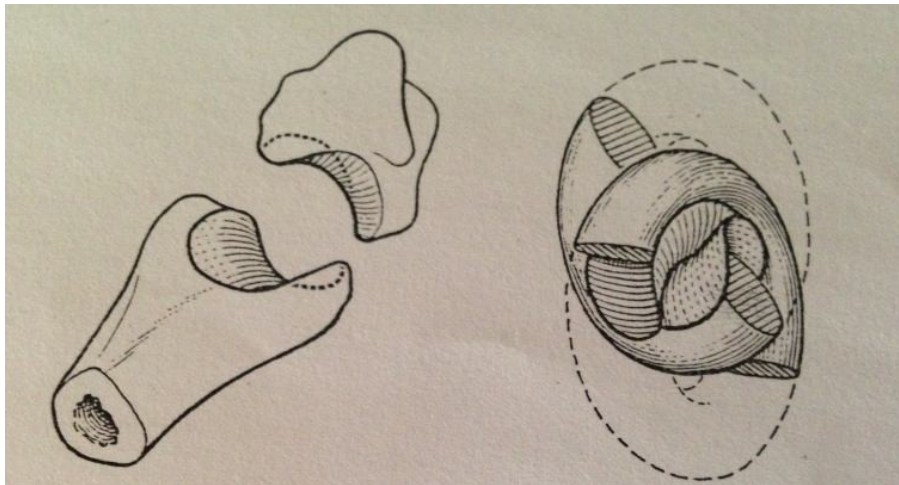


Figure 2 : Articulation trapézo-metacarpienne [5]

L'articulation métacarpo-phalangienne du pouce est une articulation condylienne; elle se distingue des autres articulations métacarpo-phalangiennes par :

- la présence constante de sésamoïdes dans la partie antérieure du fibrocartilage glénoïdien ;
- la terminaison à son voisinage des muscles thénariens ;
- sa moins grande mobilité tant sur le plan flexion-extension que dans l'inclinaison latérale, à rapprocher du rôle principal de cette articulation: stabilité du pouce dans les prises de force .Une flexion moyenne de 50-55° et une extension d'environ 8 sont généralement admises.

La capsule articulaire est renforcée par un ligament est renforcée par un ligament palmaire encroutée de cartilage sur sa face profonde et contenant les os sésamoïdes du pouce, et deux ligaments collatéraux internes et externes formant un éventail irradiant vers la base de la première phalange et le ligament palmaire [17].

L'articulation inter-phalangienne du pouce est de type trochléen. Sa capsule est également renforcée par deux ligaments collatéraux et une plaque palmaire. Cette articulation ne permet pas de mouvements de latéralité, mais seulement une flexion pouvant atteindre 80° et une extension de 10° [12].

1.1.3. Les muscles intrinsèques du pouce :

Ils prennent tous leurs insertions à la main d'où leur domination. Ils peuvent être répartis en deux groupes :

- Les thénariens avec de la profondeur à la superficie :

- L'adducteur du pouce constitué d'un faisceau métacarpien transverse s'insérant sur la diaphyse du troisième métacarpien et carpien oblique s'insérant sur la trapèze, trapézoïde et capitatum. Il se termine en un tendon commun sur la base de P1 du pouce et sur le sésamoïde médial;
- Le court fléchisseur du pouce constitué d'un chef profond s'insérant sur le trapézoïde et le capitatum, et un chef superficiel s'insérant sur le rétinaculum des fléchisseurs. Ces deux chefs se réunissent sur le sésamoïde latéral et la base de P1 du pouce. Il est antépulseur et adducteur et participe à l'opposition du pouce. Le tendon du long fléchisseur du pouce passe entre les deux chefs de ce muscle;
- L'opposant du pouce naît du trapèze et du rétinaculum des fléchisseurs et se termine sur le premier métacarpien. Il est fléchisseur et rotateur interne du premier métacarpien et participe donc à l'opposition du pouce ;
- Le court abducteur du pouce est le plus superficiel; il recouvre tous les autres muscles thénariens. Il naît du rétinaculum des fléchisseurs et du tubercule du scaphoïde pour se terminer sur le sésamoïde latéral et la base de la première phalange du pouce. Il est antépulseur du premier métacarpien [18].

- Le premier interosseux dorsal :

C'est le muscle le plus dorsal de la première commissure. Il s'insère sur la face dorsale des deux premiers métacarpiens et se termine en un tendon divisé en trois faisceaux: un pour la base de la phalange proximale de l'index, et un faisceau dorsal participant à la constitution de la dossière des interosseux. Il rapproche l'index du pouce dans le plan frontal [18].

1.1.4. Les muscles extrinsèques du pouce

Ils sont quatre :

- Le long abducteur du pouce s'insère sur le trapèze et sur une portion fréquemment fusionnée entre les tendons du court extenseur et du court abducteur du pouce ;
- Le court extenseur du pouce s'insère sur la base de la première phalange du pouce. Ces deux tendons passent dans le premier compartiment des extenseurs.
- Le long extenseur du pouce s'insère sur la base de la deuxième phalange du pouce et passe dans le troisième compartiment des extenseurs.
- A la face palmaire, on retrouve le long fléchisseur du pouce dont le tendon passe dans le canal carpien puis entre les deux chefs du court fléchisseur du pouce avant de s'insérer sur la base de P2 du pouce. Il est fléchisseur de l'articulation inter-phalangienne du pouce et par enroulement, de la totalité de la colonne du pouce [18].

1. Muscle long abducteur
2. Muscle court extenseur
3. Muscle long extenseur
4. Muscle adducteur

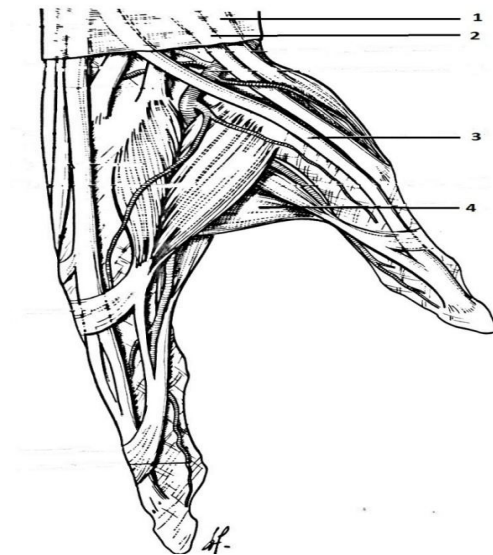


Figure 3 : Face postérieure de la première commissure [5]

1.1.5. L'innervation du pouce

Les trois nerfs médian, ulnaire et radial participent à l'innervation du pouce :

- **Le nerf médian** est moteur et sensitif :

- Moteur par son rameau thénarien à la sortie du canal carpien : il donne des branches pour le court abducteur, l'opposant et le faisceau superficiel du court fléchisseur du pouce ;

- Sensitif par le nerf palmaire collatéral radial du pouce (sensibilité de la moitié radiale de la pulpe du pouce), et le nerf palmaire digital commun du premier espace qui donne le nerf collatéral ulnaire du pouce et radial de l'index. Il donne également un rameau moteur pour le muscle premier lombrical.

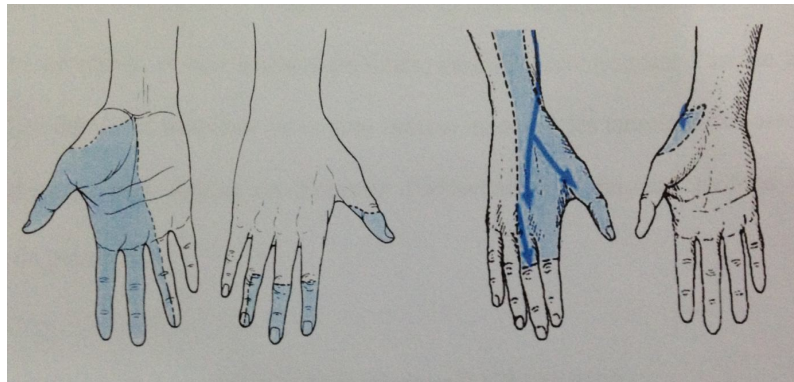
- **Le nerf ulnaire** est lui aussi moteur et sensitif. Il se divise à la sortie du canal de Guyon en deux branches terminales:

- L'une motrice, profonde qui accompagne l'arcade palmaire profonde et donne des rameaux pour les interosseux palmaires et dorsaux et se termine dans la loge thénarienne, en innervant le faisceau profond du court fléchisseur et l'adducteur du pouce ;
- L'autre sensitive, superficielle qui donnera la sensibilité de la partie cubitale de la main, et qui n'intéressera donc pas le pouce.

- **Le nerf radial** se divise au coude en deux rameaux, moteur et sensitif :

Le rameau profond moteur innerve le long abducteur, le court extenseur et le long extenseur du pouce ;

Le rameau superficiel sensitif se termine en trois nerfs digitaux dorsaux pour le pouce, la première phalange de l'index et la moitié radiale de la première phalange du majeur [19].



Territoire du nerf médian

Territoire du nerf radial

Figure 4 : Innervation sensitive du pouce [7]

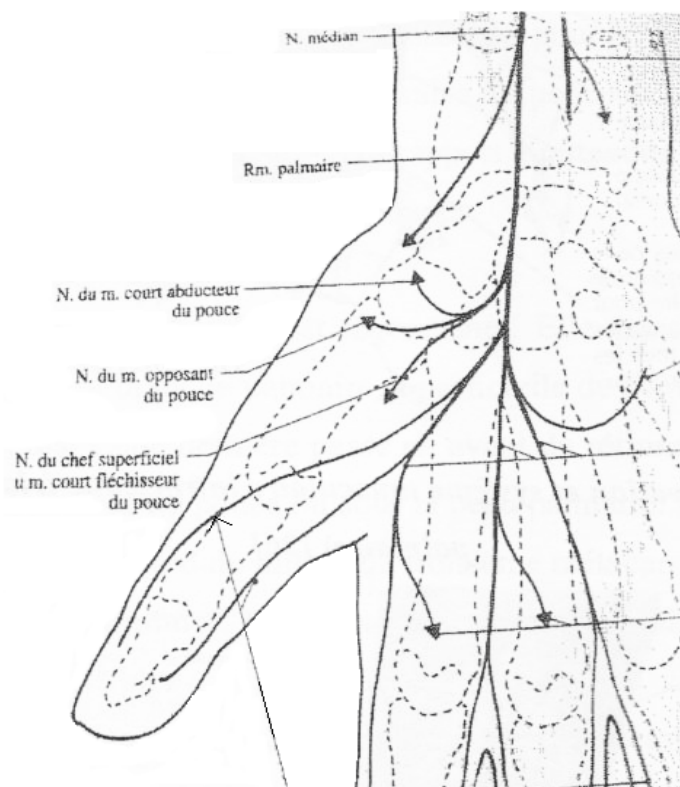


Figure 5 : Division du nerf median à la main [18]

1.1.6. La vascularisation artérielle du pouce

Elle est sous la dépendance des artères radiale et ulnaire qui vont s'anastomoser pour former deux arcades vasculaires palmaires et une arcade dorsale :

- **La branche profonde de l'artère radiale** quitte la tabatière anatomique pour plonger au sommet de la première commissure entre les deux chefs du premier muscle interosseux dorsal. Elle délivre à ce niveau l'artère collatérale dorsale ulnaire du pouce qui longe le tendon du muscle long abducteur et l'artère dorsale inter métacarpienne du premier espace.

- **L'artère digitale dorsale radiale du pouce** naît le plus souvent de l'artère principale.

- **L'axe principal du pouce** est constitué par la première artère interosseuse palmaire (Princeps Pollicis) qui naît de l'artère radiale immédiatement après que cette dernière a franchi l'étroit défilé entre les deux chefs du premier interosseux dorsal.

- **L'artère interosseuse palmaire** est située soit en arrière de l'adducteur du pouce; soit en avant de cette dernière situation et alors en rapport avec le muscle du premier interosseux palmaire. L'artère se termine habituellement en regard du premier métacarpien entre les deux sésamoïdes du pouce, latéralement par rapport au tendon du long fléchisseur [19].

1.1.7. Drainage veineux

Il existe au niveau des doigts trois réseaux veineux dont le mieux connu est le réseau dorsal.

- **Plexus dorsal :**

Il peut être comparé à une échelle compte tenu d'une série d'arcades anastomosant deux canaux veineux longitudinaux latéraux. Les afférents de ce plexus comportent une veine médiane arborisée sous le lit de l'ongle, deux veines qui longent latéralement la marge unguéale et des vaisseaux latéraux à la face palmaire drainant le réseau veineux pulpaire.

- **Plexus palmaire superficiel**

Il comporte deux réseaux latéraux unis par des communicantes transversales et obliques.

Ce plexus est intra ou sous dermique et se raréfie à la base du doigt pour se drainer vers le réseau dorsal par des veines latérales obliques.

- **Plexus veineux palmaire profond**

Son existence a longtemps été discutée .Il est discontinu et constitué de très petites veines commitantes de l'artère digitale propre [5-6].

1.1.8. Drainage lymphatique

Est lui aussi divisé en deux réseaux, superficiel et profond. Ce dernier est satellite des arcades artérielles superficielle et profonde. Les Lymphatique superficiels sont également nombreux au niveau de la face palmaire de la main et vont se drainer vers le poignet en deux courants, latéral et médial.

1.1.9. Revêtement cutané et ongle

❖ Peau

➤ La face palmaire

A ce niveau, la peau est épaisse, glabre et très adhérente contrairement à l'éminence thénar où elle est fine et mobile [5].

➤ La face dorsale

Elle est recouverte d'une peau mince et mobile directement en contact avec l'appareil extenseur [5].

La longueur d'un pouce normal avoisine l'articulation inter-phalangienne proximale de l'index [8].

❖ Ongle

C'est une lame cornée située à la face dorsale de la phalange distale. Il présente un corps visible et une racine enfouie [5].

La taille de l'ongle du pouce est approximativement de 130 à 140 % celle de l'ongle de l'index [9].

Le schéma suivant montre la structure de l'ongle constitué de la table unguéale, le lit unguéal qui repose sur la matrice unguéale. La lunule est la tache blanche en forme de croissant, située à la base de l'ongle. La cuticule est une peau très mince à la base de l'ongle.

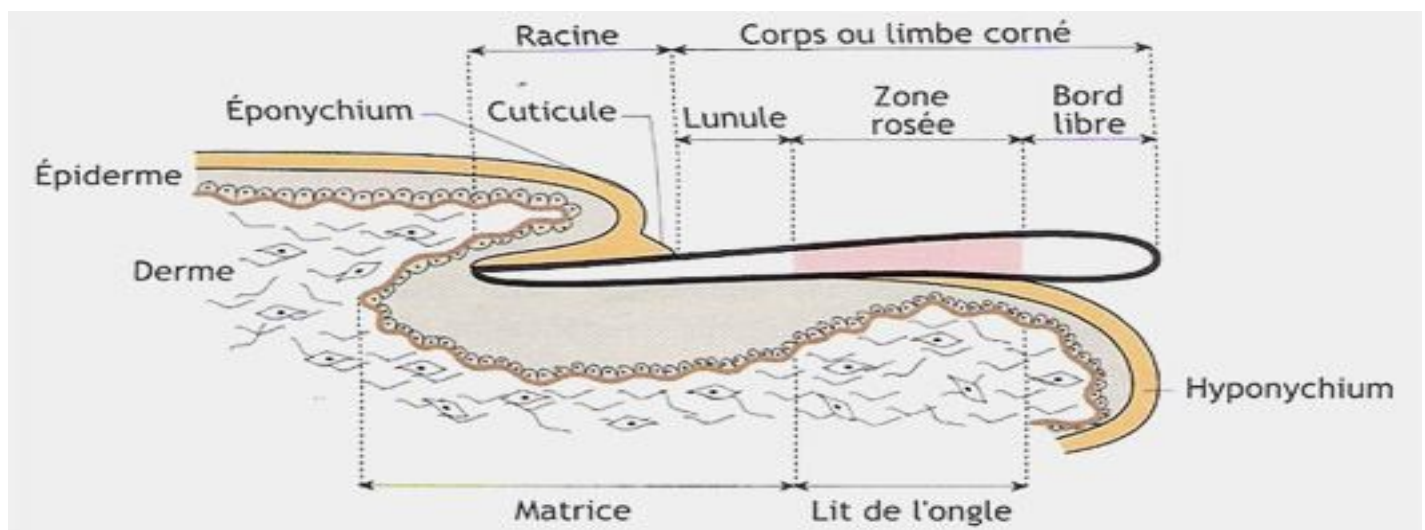
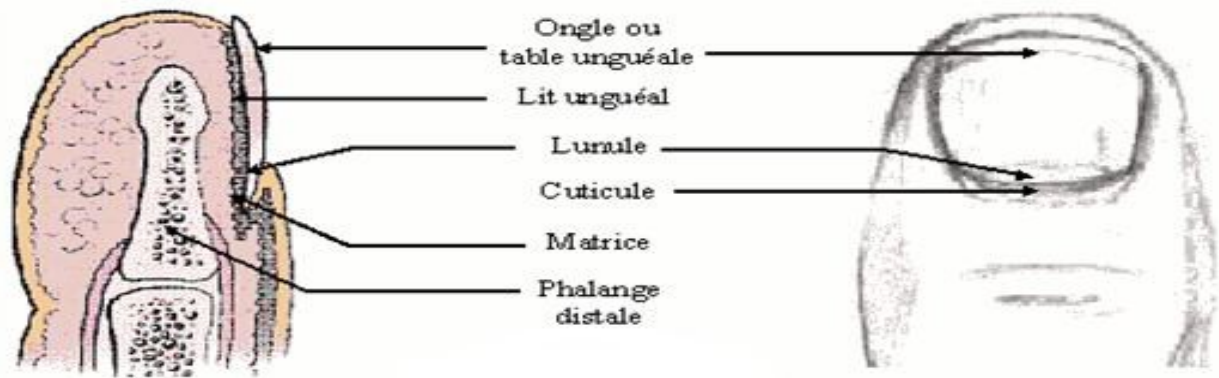


Figure 6 : Structure de l'ongle [8]

I.2. Anatomie fonctionnelle

La fonction essentielle du pouce « l'opposition », lui permettant d'aller à la rencontre des autres doigts. Elle est facilitée par la situation du pouce, antérieure par rapport à la paume et autres doigts; et la plasticité étonnante de la première commissure, autorisant aussi bien sa fermeture lors de la pince latérale pouce-index que son déploiement complet lors des prises larges pollici-pluridigitales [18].

Cette « adaptabilité » dépend de l'intégrité des différentes structure anatomiques évoquées ci-dessus ; squelette, articulation trapézo-métacarpienne et métacarpophalangienne, muscles commissuraux et thénariens, éléments vasculo-nerveux et thénariens.

L'opposition du pouce est un mouvement complexe, faisant intervenir tous les muscles thénariens et résultant de trois composantes successives :

- L'antépulsion place le pouce en avant du plan de la paume, par action des muscles opposant, long et court abducteur ; principalement à travers l'articulation trapézo-métacarpienne ;
- L'adduction met le pouce en face du doigt choisi grâce à l'adducteur, l'opposant, et le court abducteur du pouce;
- La pronation permet alors au pulpe de s'appliquer l'une contre l'autre par rotation principalement de l'articulation trapézo-métacarpienne.

Enfin, la flexion d'opposition est la flexion des autres doigts qui ferment la pince. [18]

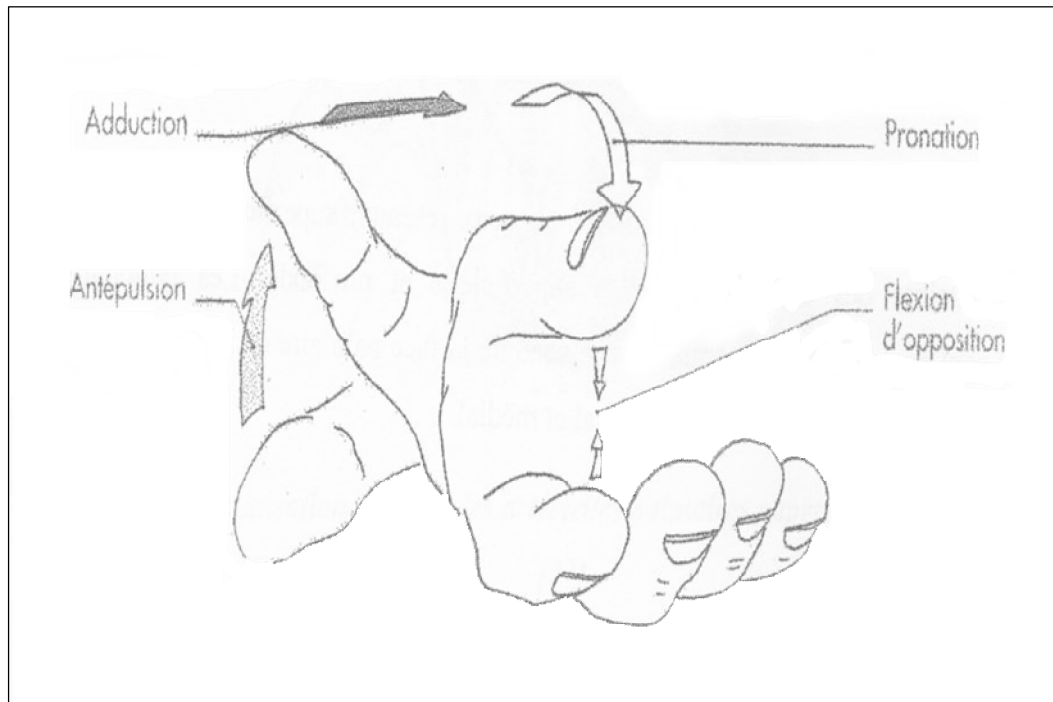


Figure 7: Les 3 composantes de l'opposition du pouce [18]

II. ONTOGENESE DE LA FONCTION D'OPPOSITION

Le pouce joue un rôle fondamental dans la prise des objets par la main. Sa faculté de s'opposer aux autres doigts et sa relative brièveté en longueur lui permet de mettre sa pulpe immédiatement en regard de celle des quatre doigts cubitiaux. Cette prise terminale si caractéristique de la main de l'homme ne joue que pour saisir des menus objets. L'opposition du pouce rend possible des prises de force, à pleine main, entre d'une part la colonne du pouce et d'autre part celle des autres doigts. Il existe ainsi de véritables commissures dont le fond est au niveau du pli d'opposition de l'éminence thénar.

Au cours du développement de la fonction de préhension, l'opposition du pouce va être au stade capital.

Avant l'âge de quatre mois et même in utéro la main est animée de mouvements réflexes engendrés par des stimuli qui sont surtout d'ordre proprioceptif le pouce reste souvent en adduction et en flexion au niveau de la MP. Les doigts se replient sur lui, le pouce normal s'étend occasionnellement.

C'est vers l'âge de quatre mois qu'apparaît la préhension volontaire. L'initiative du mouvement est corticale et le rôle de la vision paraît fondamental. L'approche de la main vers l'objet est un mécanisme qui se perfectionne progressivement. La main s'ouvre avant de saisir, mais au début la prise est essentiellement cubito-palmaire.

L'opposition du pouce ne se fait que vers sept mois. Elle n'apparaît jamais auparavant, notamment lors des prises réflexes. On lie l'apparition de l'opposition à un phénomène cortical : la survenue d'un véritable acte de préhension volontaire, grâce à la maturation associée de la vision, de

l'intelligence, et des systèmes moteurs et sensitifs, coïncide donc avec l'apparition de l'opposition

Dès l'âge de huit mois la prise est très correcte et elle sera réalisée selon le mode préférentiel de la prise pollici-digitale. La main pourra alors jouer son rôle essentiel à la fois dans le développement des gestes et dans le développement de l'intelligence.

De cette étude de l'ontogenèse de la fonction d'opposition du pouce, Il faut donc retenir la brièveté de cette période de développement fonctionnel et son importance capitale pour le devenir de la main. Il convient donc par l'action chirurgicale sur le pouce malformé de permettre le développement normal de cette fonction [3].

III. PINCES ET PRISES

❖ Définition :

Le mouvement d'opposition est le mouvement qui combinant une antépulsion du pouce en avant de la paume puis une circumduction, amène la pulpe de celui-ci au contact ou à distance d'un ou de plusieurs doigts. Le contact peut être pulpaire unique ou multiple, terminal c'est-à-dire par l'extrême pointe ou subterminal si le contact de l'un ou de l'autre des doigts se fait par le versant latéral de la pulpe, voire latéral si la pulpe de l'un vient au contact de la face latérale de l'autre. Il peut être encore latéro-latéral si le contact se fait entre deux faces latérales sans aucun contact pulpaire.

Plusieurs combinaisons sont ainsi possibles, toutes sont des pinces car elles ne font intervenir que le mouvement jusqu'au contact, dès que la force intervient c'est le terme de prise qui doit être utilisé. Ainsi toute prise pollicidigitale pour être exécutée implique trois temps :

- L'ouverture de la première commissure qui fait intervenir obligatoirement les abducteurs ;
- L'opposition qui ajuste le pouce en direction des autres doigts, tous les muscles opposants peuvent alors intervenir en fonction de la pince désirée ;
- La prise proprement dite, en fin de mouvement avec mise en action de l'adducteur et du long fléchisseur.

❖ Prises pollici-digitales:

Toutes les pinces où intervient le pouce décrivent de deux grandes variétés: les prises en force et les prises de précision.

Les prises en forces sont toutes dérivées de la posture de la main autour d'un manche de marteau ou de tournevis. Le manche est maintenu fermement par les quatre derniers doigts contre la paume et dans une direction qui dépend de l'inclinaison du poignet. Le pouce est allongé sur le manche et sa pression dépend de la taille du manche, du poids de l'outil et de la force à donner. Pour les prises très fortes, le pouce s'enroule autour des autres doigts [12].

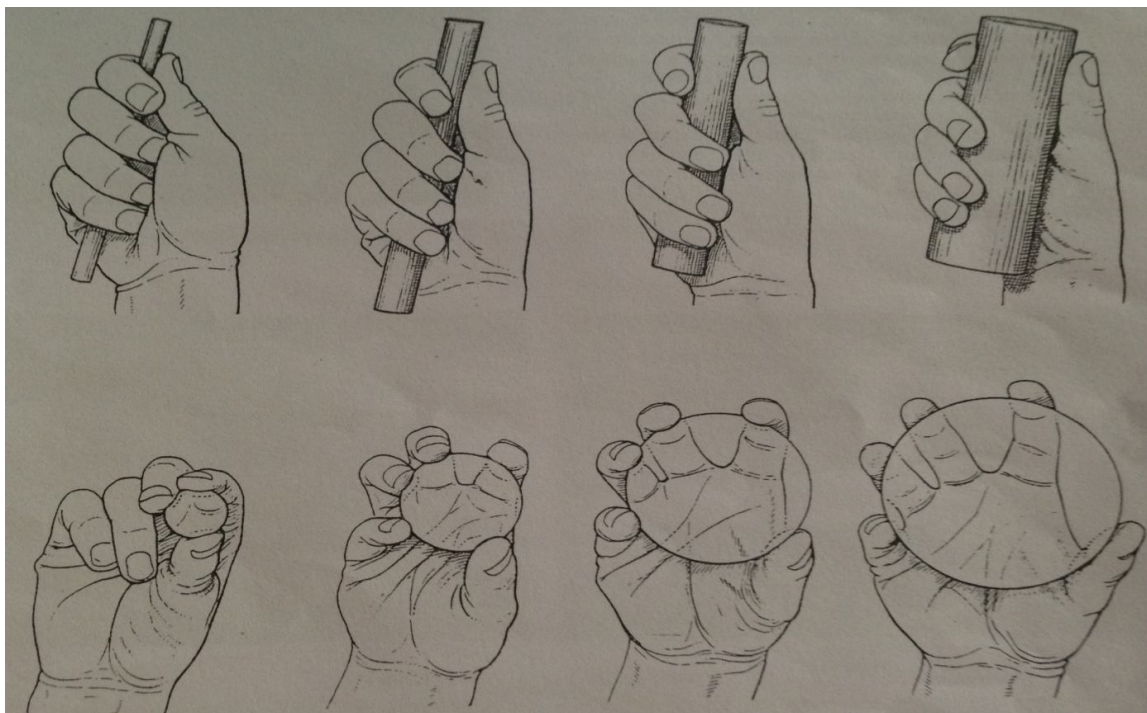


Figure 8 : Deux catégories de prises-En haut prise en force ;
en bas prise de précision [12]

- Dans les prises de précision, l'objet est maintenu à distance de la paume à bout de doigts et cette prise qui fait intervenir avant le pouce met en opposition les autres doigts selon des combinaisons et des modalités imposées par l'objet à manipuler :
- L'usage des quatre autres doigts en opposition avec le pouce détermine ce qu'on l'on appelle une prise cylindrique, l'objet ayant un diamètre soit très grand soit très petit et dans ce dernier cas le cinquième doigt n'y participe pas voire même le troisième c'est la prise tridigitale (usage d'un stylo).
- La pince entre pouce et index est réservée à des prise ponctuelles mais nécessitant aussi une certaine force, il en est plusieurs variétés selon le type de contact, direct ou indirect par l'intermédiaire d'un objet dont l'épaisseur est toujours faible (aiguille, papier).
- La pince termino-terminale ou unguéale, prise de précision pour les petits objets : l'extrémité des deux ongles vient au contact par leur pointe. L'articulation IP joue ici un rôle déterminant .Le moindre défaut peut compromettre totalement ce mouvement.
- Les muscles thénariens dirigent le premier métacarpien en position favorable pour l'usage terminal de l'articulation IP et permettre la mise en action du long fléchisseur.

- La prise termino-sublatérale est assez proche de la précédente .ici la pulpe du pouce vient au contact du versant externe de l'extrémité de l'index L'usage de cette pince est particulièrement important pour la reconnaissance de la matière et de l'épaisseur d'un objet .cela souligne la place de ce versant externe de la pulpe de l'index comme organe de reconnaissance pratiquement équivalent à celle interne de la prise de la pulpe du pouce.

La prise termino-latérale est en réalité beaucoup plus une prise de force mais ponctuelle, la dernière phalange du pouce se place franchement perpendiculairement à la face latérale de la deuxième phalange de l'index.

La prise subtermino-subterminale est déjà moins précise que les deux précédents, son utilisation fait intervenir tous les muscles de la colonne du pouce et en particulier l'adducteur qui stabilise le premier métacarpien, tandis que le long fléchisseur s'oppose à l'action du long fléchisseur profond de l'index. Dans cette prise moitié de force moitié de précision, les versants externe de la pulpe de l'index et interne de la pulpe du pouce sont en contact sur une longue surface.

La pince latéro-latérale entre pouce et l'index : elle met en contact toute la longueur du versant interne du pouce avec celui externe de l'index. [12]

IV. EMBRYOLOGIE

A. Généralités

- L'étude de malformations congénitales de la main implique nécessairement une bonne compréhension des mécanismes embryonnaires de formation des membres.
- La période embryonnaire s'étend sur les huit premières semaines de gestation et permet à l'embryon de passer de quelques millimètres à trois centimètres à la fin du deuxième mois durant cette période seront définis la forme du corps et différents organes. Pendant la période fœtale qui correspond aux sept mois suivant, les organes déjà existants et différenciés ne seront soumis que des phénomènes de maturation et de croissance [6].
- C'est donc essentiellement lors de la période embryonnaire que les malformations se produisent.

B. Etapes de l'embryogenèse

Les grandes étapes de l'embryogenèse après la fécondation, la segmentation et la nidation à la fin de la première semaine sont.

1. Formation du disque embryonnaire

L'amas de cellules qu'est morula s'est creusé d'une cavité et est devenu blastocyte.

Pendant qu'un œuf s'implante dans la muqueuse utérine l'endoblaste et l'ectoblaste se différencient et s'orientent pour former le disque embryonnaire.

2. Gastrulation

Elle correspond par un mécanisme de migration cellulaire complexe à la mise en place du troisième feuillet fondamental le chordomésoblaste

Ce chordomésoblaste va donner la chorde, le mésoblaste para axial, la lame intermédiaire et la lame latérale qui se clivera en somatopleure et splanchnopleure.

Le mésoblaste para axial va se segmenter en somites qui vont participer à la formation de la colonne vertébrale et des membres.

3. Neurulation

Elle permet l'élaboration des structures nerveuses à partir de l'ectoblaste qui donne l'épiblaste couche cellulaire superficielle de l'embryon et de ses membres.

A quatre semaines tous les somites sont présentes et l'ébauche des membres apparait on peut admettre que la morphogenèse des membres est achevée vers dix semaines c'est à six semaines que les premiers centres de chondrification apparaissent Ils vont s'ossifier à partir de la septième semaine les muscles se forment durant la période allant de la 5 a la 8 semaine

C. Embryologie descriptive de la main

Le développement de la main est entièrement dépendant du développement du membre supérieur qui apparait sous forme de bourgeon aux vingt quatrième jours du développement.

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

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

La connaissance des bases moléculaire a l'origine des interactions inductives responsables de la croissance et de la différenciation des structures du membre a progresser grâce à l'étude de modèles animaux les méthodes d'inactivation génique entraînent une perte de fonction permettent l'étude de phénotypes qui permettent une meilleure compréhension de nombreuses malformations connues dans l'espèce humaine [10].

1. Individualisation des bourgeons des membres

Les bourgeons des membres supérieurs apparaissent à partir de la cinquième semaine de gestation au niveau de la région cervicale de l'embryon et sont constitués d'un axe mésenchymateux recouvert d'un feuillet ectoblastique

L'axe mésenchymateux est formé par prolifération du mésoblaste latéral ou somatopleure et sera à l'origine des os et des parties molles des membres. Peu après leur apparition, les bourgeons sont colonisés par des cellules provenant de la partie latérale des somites qui donneront naissance à la musculature du membre supérieur.

Au niveau de l'apex de chaque bourgeon ,le mésoblaste va induire un épaississement du feuillet ectoblastique ,la crête ectoblastique apicale, qui sera un élément déterminant dans le développement du membre car elle exercera à son tour une action inductive essentiellement mitogénique sur le mésoblaste sous-jacent .ainsi la mésoblaste au contact de la crête prolifère rapidement en restant indifférencié, alors que les cellules mésoblastiques profondes commencent à se différencier en cartilage et en muscle. Le développement du membre se poursuit donc de la partie proximale à l'extrémité distale. En fin de sixième semaine, chaque ébauche de membre comprend un segment proximal (stylopode), un segment intermédiaire (zeugopode) et un segment distal (autopode) qui donnera la main. Ce segment distal est séparé de la partie du membre par un sillon et prend une forme aplatie .La palette de la main est alors formée, présentant dans sa partie périphérique un épaississement nommé : « plaque digitale ».

C'est au trente-huitième jour que la périphérie de la plaque digitale devient crénelée, faisant apparaître les rayons digitaux à l'origine des cinq doigts ; séparés par les sillons interdigitaux. Ces sillons se creusent grâce à la mise En jeu de processus de mort cellulaire programmée, individualisant les doigts. Les doigts « centraux » sont les premiers visibles, suivis des doigts dits « bordants » à l'extrémité des doigts, des coussinets tactiles apparaissent sous la forme de renflements au cours de la huitième semaine.

Parallèlement à la différenciation en segments, le membre supérieur va changer d'orientation grâce à une rotation latérale autour de l'axe proximo-distal, une flexion faisant saillir les coudes en direction caudale et une pronation de la main qui ramène la paume sur la ligne médiane.

Les éléments squelettiques se forment par un mécanisme d'ossification endochondrale ; après une condensation du mésoblaste du membre qui débute à la cinquième semaine, celui-ci évolue en ébauche cartilagineuse avant d'ossifier. Cette ossification est lente, elle s'achèvera à la douzième semaine pour les phalanges les plus distales et après la naissance pour certains os du carpe.

Les éléments musculaires résultent de la différenciation en myoblastes des cellules mésoblastiques d'origine somitique organisées en deux masses condensées, l'une dorsale et l'autre ventrale par rapport à l'ébauche squelettique. La masse musculaire dorsale produira les extenseurs et les supinateurs du membre, alors que la masse musculaire ventrale sera à l'origine des fléchisseurs et des pronateurs. L'innervation du membre supérieur est assurée par des branches ventrales des nerfs spinaux de C5 à D1 qui convergent à la racine du membre pour le plexus brachial [10].

2. Bases moléculaires des interactions

L'induction des bourgeons de membre passe par la prolifération localisée du mésoblaste latéral, induite par des facteurs appartenant vraisemblablement à la famille du facteur de croissance fibroblastique (FGF). Lors de la mise en place et de la différenciation du bourgeon, des mécanismes moléculaires permettent de signaler à chaque cellule du bourgeon sa position au sein des trois axes de son développement. Cette information lui permet de se différencier et de prolifère de manière appropriée au développement global du bourgeon. Il existe dans le bourgeon deux régions signalisatrices principales [10].

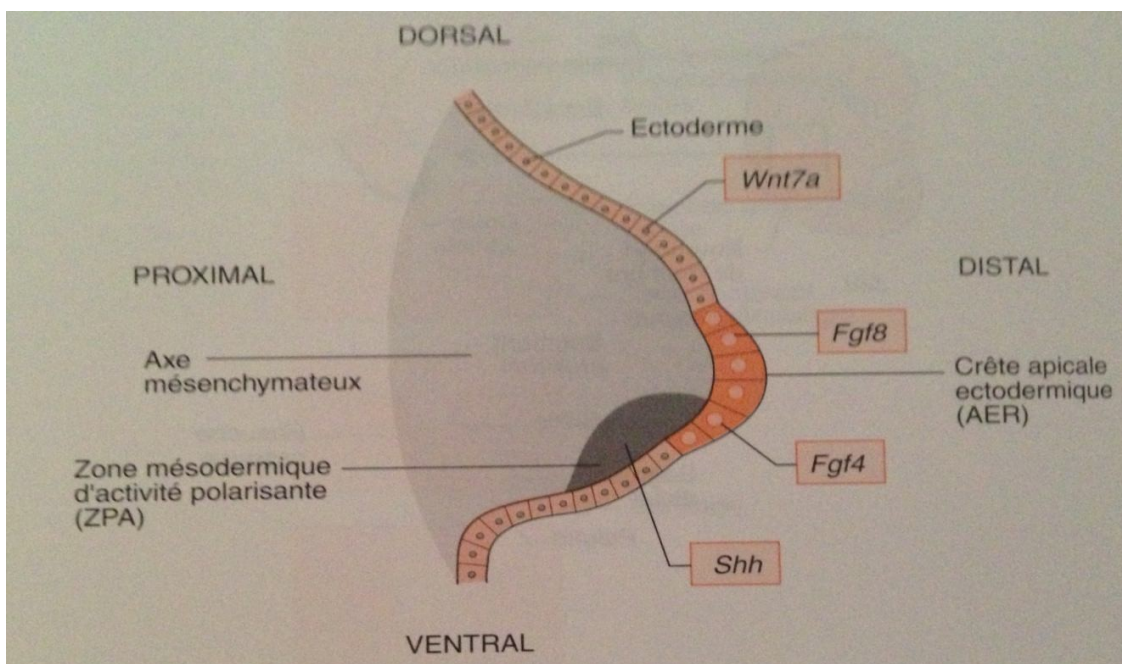


Figure 9 : Principaux facteurs moléculaires impliqués dans le développement des bourgeons des membres [11].

D'une part dans l'axe proximodistal, la Crête Apicale Ectodermique (CAE) est la source de facteurs diffusibles de la famille du Facteur de croissance fibroblastique (FGF). Ces facteurs diffusibles induisent dans le mésenchyme sous-jacent la zone de progrès. Cette zone est caractérisée par une prolifération rapide des cellules mésenchymateuses qui permet la croissance proximo-distale du bourgeon. Elle donne également aux cellules leur identité de position, qui les informe sur leur destinée finale: les cellules ayant quitté rapidement la zone de progrès forment des structures proximales du membre, les cellules qui y séjournent plus longtemps des structures distales.

D'autre part, dans l'axe cranio-caudal, la Zone d'Activité Polarisante (ZAP) est située sur le bord caudal du bourgeon. La ZAP a un rôle d'organisateur du mésenchyme qui contrôle le développement et la spécification de l'identité digitale du bourgeon. Le rôle organisateur de la ZAP passe par l'expression localisée de la protéine Sonic HedgeHog (SHH), substance morphogène qui diffuserait pour établir un gradient croissant cranio-caudal dans le bourgeon.

L'expression craniale ectopique de SHH induit une duplication des doigts. Ce mécanisme pourrait être en cause dans la plupart des polydactylies. Au niveau de la moitié craniale du bourgeon de membre, l'expression du facteur régulateur GLI-3 paraît jouer un rôle clé dans la suppression de la formation des doigts.

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

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

Le développement des éléments squelettiques spécifiques des segments du membre est contrôlé par des facteurs de transcription appartenant à la famille Hox. Deux groupes de gènes (Hoxa-9 à Hoxa-13 et Hoxd-9 à Hoxd-13) sont exprimés dans une cascade de transcription de distal à proximal dans le bourgeon de membre en croissance : ils interviennent ainsi dans le contrôle de la morphogenèse régionale.

Le segment du bourgeon exprimant les gènes Hoxd-9 à Hoxd-13 formera des structures distales, le segment n'exprimant que le gène Hoxd-9 formera des structures squelettiques proximales.

Enfin, l'apoptose joue un rôle important dans la morphologie des membres, en particulier aux stades tardifs du développement. Des molécules de la famille des BMP sont impliquées dans l'apoptose interdigitale qui permet la séparation des doigts : BMP-2 et BMP-4 puis BMP-7. D'autres études suggèrent que le facteur régulateur GLI-3 serait également requis dans les processus d'apoptose des régions interdigitales [10].

V. DEFINITION MORPHOLOGIQUE D'UN POUCE

NORMAL :

La taille et l'apparence normale d'un pouce chez l'enfant sont des éléments essentiels à déterminer lorsque l'on est amenée à étudier l'hypoplasie du pouce. Une étude récente et originale ,menée par GOLDFARB et coauteurs[20] chez les enfants âgés de 1 à 18 ans , a permis de définir la longueur, la circonférence et la largeur de l'ongle d'un pouce dit « normal » en se basant sur la taille relative de l'index.

Ainsi, un pouce normal en adduction atteint en moyenne 70% de la longueur de la première phalange et 32 % de la longueur totale de l'index adjacent. L'extrémité distale du pouce en adduction ne dépasse donc pas normalement le niveau de l'articulation inter-phalangienne proximale de l'index.

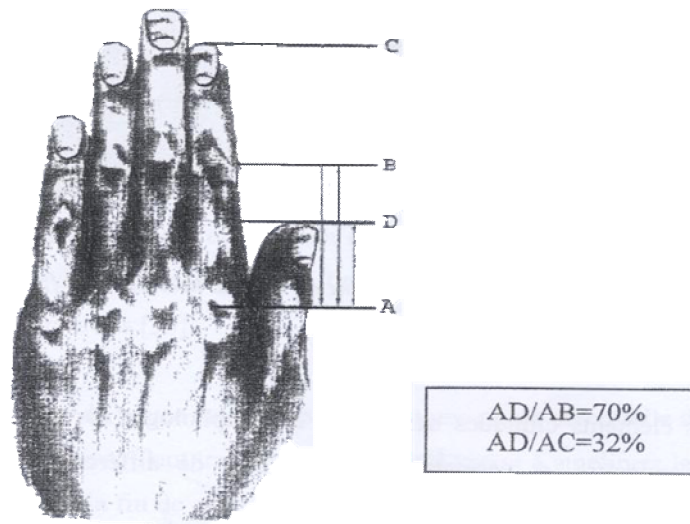


Figure 10 : Technique d'évaluation de la longueur du pouce [20].

De façon similaire, la circonférence d'un pouce normal mesurée en extension au niveau de l'articulation inter-phalangienne, rapportée à celle de l'index adjacent en extension mesurée à l'inter-phalangienne proximale apparaît constante de 1 à 18 ans et atteint 105 %.

Le rapport entre la largeur de l'ongle du pouce et celle de l'ongle de l'index est aussi constant durant l'enfance et l'adolescence (133%).

Une autre étude portant elle sur la population adulte, a montré que la position normale du pli de flexion inter-phalangien d'un pouce en adduction se situait dans le prolongement du pli d'opposition thénarien. Ceci constitue « l'arc thénarien ».

Ces différents éléments cliniques définissant la morphologie normale du pouce sont donc importants à connaître, et permettront au clinicien de différencier la physiologique du pathologique.



Matériels et Méthodes



I.MATERIEL

Ce travail est basé sur une étude rétrospective analysant les dossiers de 9 enfants, présentant une hypoplasie du pouce, colligés au service de Traumatologie Orthopédie et Chirurgie Réparatrice de l'Hôpital d'Enfants de Rabat durant la période allant de janvier 2004 à décembre 2015.

II.METHODES

Les Méthodes d'études utilisées ont été basées sur l'exploitation des dossiers des patients ayant une hypoplasie du pouce.

➤ Critères d'inclusion :

- Patients opérés dans le service durant la période de l'étude ;
- Patients âgés de moins de 16 ans.
- Patients ayant un recul supérieur à 18 mois.
- Dossiers exploitables.

➤ Critères d'exclusion :

- Patients présentant une hypoplasie du pouce associée à d'autres malformations congénitales de la main ne rentrant donc pas dans le cadre strict des hypoplasies longitudinales classifiées selon Blauth ;
- Patients n'ayant pas bénéficié de prise en charge chirurgicale pour leur hypoplasie du pouce.
- Patients dont le recul postopératoire est inférieur à quinze mois.
- Patients dont l'âge est supérieur à 16 ans.
- Dossiers non exploitables.

III. ANALYSE DU MATERIEL

Le recueil des données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives à partir des observations et contrôles postopératoires, a été réalisé pour chaque patient sur la base d'une fiche d'exploitation :

1. Eléments épidémio-cliniques :

- L'âge, le sexe, date de découverte.
- Les anomalies associées.
- Les antécédents familiaux de l'hypoplasie du pouce ou d'autres malformations de la main.
- L'histoire obstétricale concernant la grossesse concernée.
- L'examen clinique bilatéral et comparatif étudiait.
- L'axe du pouce et la présence d'une éventuelle clinodactylie.
- La longueur du pouce, rapportée à sa position par rapport à l'articulation inter-phalangienne de l'index adjacent ;
- La stabilité de l'articulation interphalangienne et métacarpophalangienne du pouce.
- Les amplitudes en flexion et en extension des articulations inter et métacarpo-phalangiennes du pouce, permettant de calculer par addition l'arc de mobilité de ces articulations ;
- L'abduction active du pouce, mesurée par l'angle d'écartement du pouce par rapport aux doigts longs dans le plan frontal ;

2. Elément radiologiques

Le bilan radiologique chez tous nos patients se limitait à une simple radiographie de face et de profil de la main, pour déterminer le type de l'hypoplasie du pouce suivant la classification de Blauth.

3. Moyens thérapeutiques

Les moyens thérapeutiques utilisés dans le traitement des hypoplasies étudiées sont les méthodes chirurgicales et l'immobilisation par attelle plâtrée

Tous les patients ont été opérés par Professeur A.AMRANI.

a. Les méthodes chirurgicales :

En fonction du type d'hypoplasie du pouce rencontré, divers protocoles chirurgicaux « classiques » ont été utilisés :

- ✓ Ouverture de la première commissure par plastie cutanée en Z simple, à quatre lambeaux, ou en trident.
- ✓ Réanimation de l'opposition du pouce par transfert tendineux du fléchisseur commun superficiel du quatrième doigt ;
- ✓ Stabilisation de l'articulation métacarpo-phalangienne du premier rayon sur son versant ulnaire et ou radial en utilisant l'une des bandelettes tendineuses du fléchisseur commun superficiel du quatrième doigt, ou par remise en tension des ligaments collatéraux par points séparés.
- ✓ Réanimation de l'extension de l'articulation métacarpo-phalangienne du pouce par transfert de l'extenseur propre de l'index ;
- ✓ Pollicisation de l'index.

b. Immobilisation post opératoire :

Le pansement post opératoire est renforcé par une bande auto-adhésive. Le pouce opéré et immobilisé par une attelle plâtrée en ouverture de la première commissure

c. Traitements médicaux :

- *Les manipulations*
- *Les orthèses*

4. Résultats :

La main opérée est examinée cliniquement et radiologiquement, de face et de profil .Les radiographies standards pré et post opératoires permettent de calculer les déviations articulaires dans le plan frontal.

On note :

- ✓ L'aspect esthétique ;
- ✓ L'avis subjectif des parents ;
- ✓ La mobilité articulaire en flexion et en extension passive et active des articulations inter-phalangienne et métacarpo-phalangienne.
- ✓ L'amplitude articulaire.
- ✓ Stabilité Articulaire.
- ✓ Opposition du pouce.



Résultats



I. EPIDEMIOLOGIE

1. Age

L'âge moyen de nos patients à la première consultation était de 2,6 ans avec des extrêmes allant 8 mois à 7 ans.

L'âge moyen lors de l'intervention est de 2,8 ans avec des extrêmes allant de 11 mois à 9 ans.

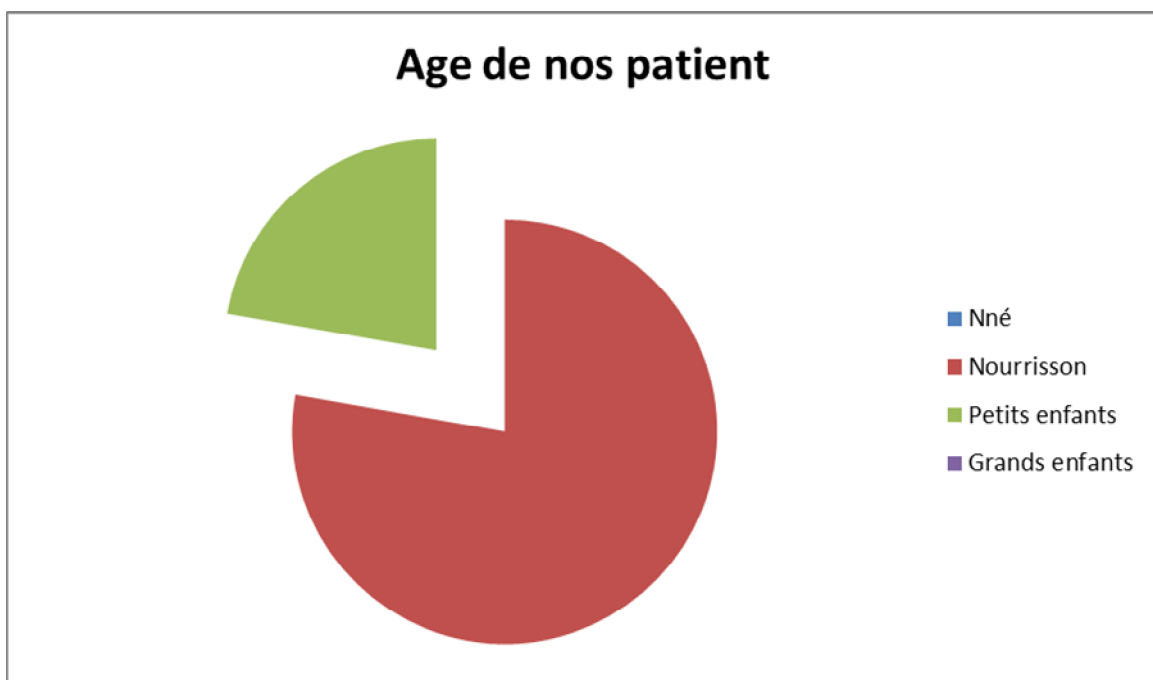


Figure 11 : Répartition de Notre séries en fonction de l'âge

2. Sexe

Cinq patients étaient de sexe féminin et quatre patients étaient de sexe masculin.

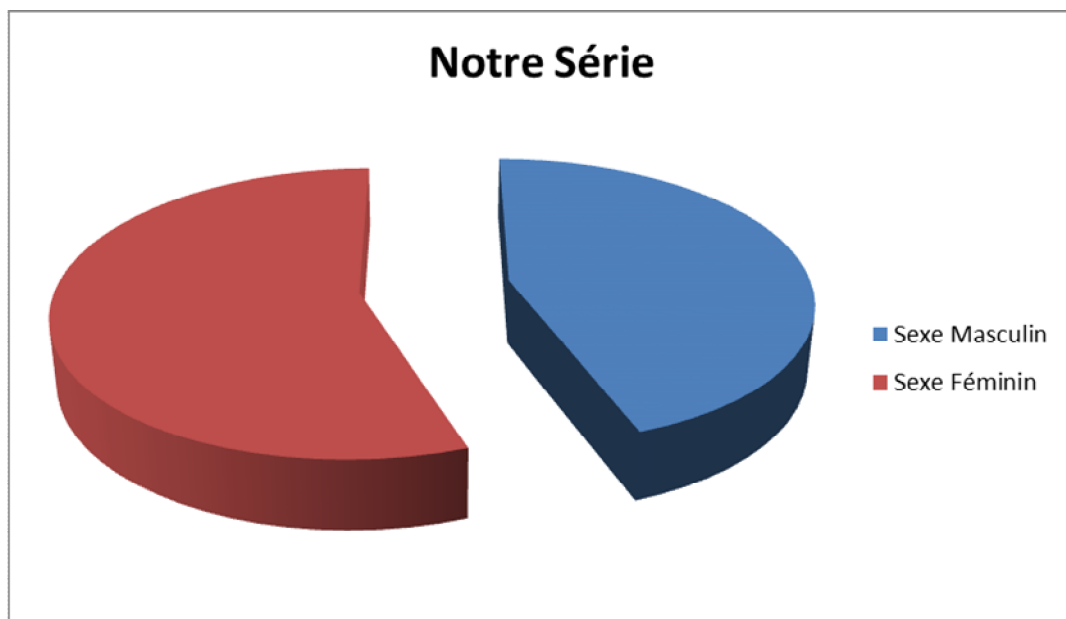


Figure 12 : Répartition selon le sexe dans notre étude

II. CLINIQUE

1. Répartition en fonction du côté atteint

L'atteinte de la main droite retrouvée dans 6 cas, de la main gauche dans 2 cas et l'atteinte des deux mains chez un patient.

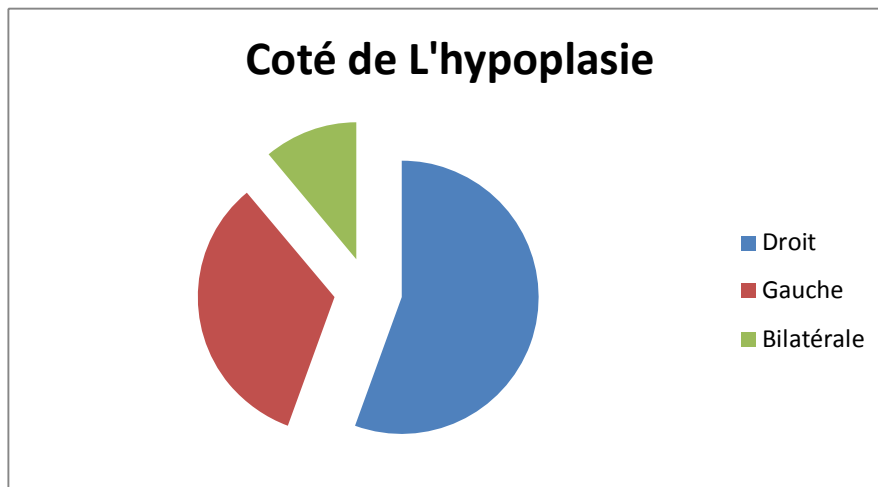


Figure 13 : Coté de l'Hypoplasie du pouce des cas de notre série

2. Répartition de la série selon la classification de Blauth :

Notre série comportait quatre cas d'hypoplasies de type II, un cas d'hypoplasies de type IIIA, et trois cas d'hypoplasies de type IIIB, et un cas de type IIIC

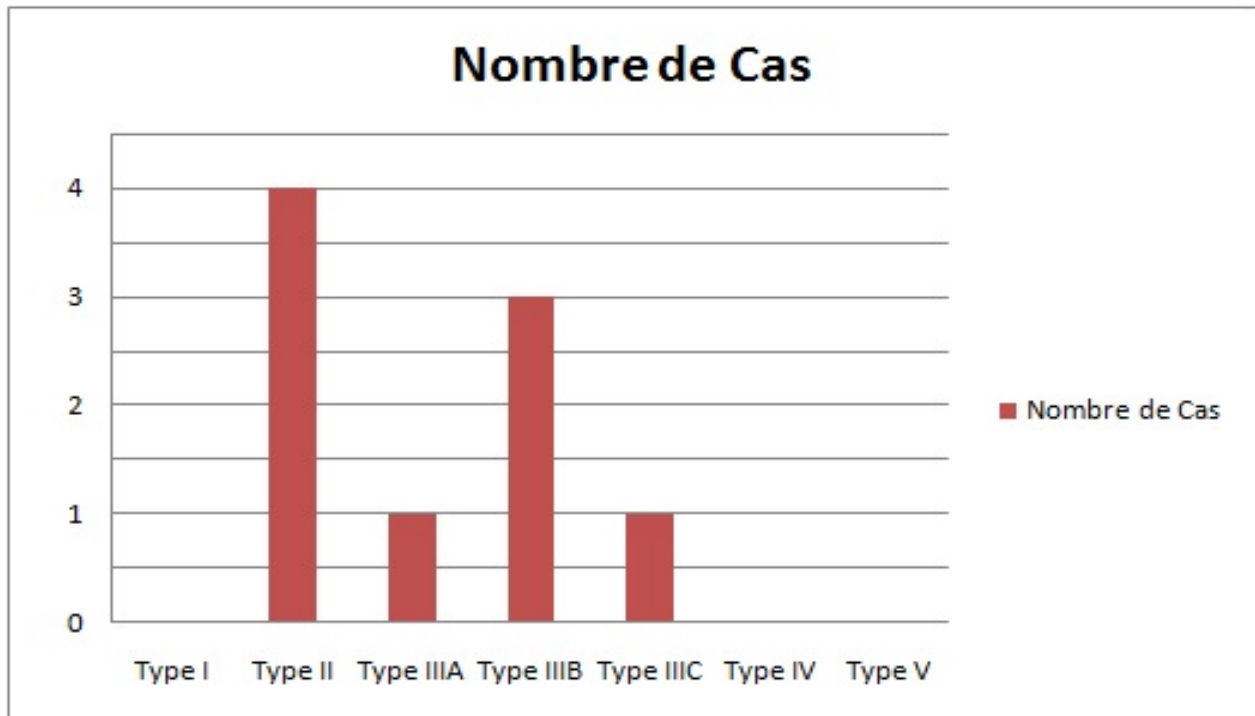


Figure 14 : Répartition des cas de l'Hypoplasie de notre étude selon la classification de Blauth.

III.TRAITEMENT

Tous les patients de notre série ont été opérés par Professeur A.AMRANI. au Service de Traumatologie Orthopédie et Chirurgie réparatrice de l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

1. Méthodes chirurgicales

Sept patients ont subi :

- Plastie Commissurale Musculaire.
- Transfert Musculaire ADM (Réanimation de l'opposition du pouce).
- Stabilisation de l'articulation Métacarpophalangienne.

Les deux cas restants ont été opérés par la pollicisation de l'index.

2. Méthodes d'immobilisation postopératoire.

Dans les 9 cas opérés, on a procédé à une immobilisation par une attelle plâtrée.

3. Recul postopératoire :

Les résultats ont été évalués directement lors du bilan clinique et radiologique réalisé chez les patients

Le recul moyen sur 9 cas revus est de 3 ans et huit mois, variant entre dix-huit mois et 10 ans.

Tableau 1 : Recul post opératoire des cas revus de notre étude.

Cas	Cas n°1	Cas n°2	Cas n°3	Cas n°4	Cas n°5	Cas n°6	Cas n°7	Cas n°8	Cas n° 9
Recul	10 ans	4 ans	2 ans	4 ans	18 mois	24 mois	3,5 ans	18 mois	20 mois

IV. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES

Aucune complication immédiate n'a été notée dans le postopératoire de nos malades qui était simple.

IV.RESULTATS FONCTIONNELS

- A. Défauts d'axe du premier rayon :** les défauts d'axe retrouvés en postopératoire au niveau métacarpophalangienne sur les pouces hypoplasiques de la série sont acceptables.
- B. Stabilité articulaire :** le testing des articulations trapézo-métacarpiens et inter-phalangiennes de tous les pouces hypoplasiques pris en charge ne révèlent pas d'instabilité.
- C. Opposition du pouce :** L'opposition du pouce atteint a été évaluée par le score de Kapandji avec une moyenne de 6,3.
- D. Sensibilité :** Tous les patients de la série ont une sensibilité discriminative pulpaire du pouce conservée, avec un test de weber inférieur ou égal 5mm, et ce quel que soit le type d'hypoplasie étudié.
- E. Douleur :** tous les pouces étudiés sont indolores pour la plupart des gestes de la vie courante. Certaines positions forcées peuvent être sensibles.

VI. RESULTATS COSMETIQUES

L'aspect cosmétique des pouces pris en charge, et le plus globalement de la main atteinte est difficile à évaluer objectivement. Les résultats subjectifs déterminés par l'examineur et qualifiés de « bon, moyen ou mauvais »

Tableau 2 : Aspect cosmétique du pouce du pouce hypoplasique
et de la main selon la classification de Blauth

		Type d'hypoplasie du pouce de notre série			
		II	IIIA	IIIB	IIIC
Aspect cosmétique du pouce atteint	Bon	4	1	2	1
	Moyen	1	0	1	0
	Mauvais	0	0	0	0
Aspect cosmétique de la main	Bon	5	1	2	0
	Moyen	0	0	1	1
	Moyen	0	0	0	0

VII. AVIS DES PARENTS

De plus en plus, les parents attendent la perfection des résultats, avec un double objectif, esthétique et fonctionnel, nécessitant parfois une seconde prise en charge chirurgicale.

Il faudra prévenir les parents, dès la première consultation, que la meilleure reconstruction ne donnera jamais un résultat parfait.

S'ils sont correctement informés par le chirurgien, les parents comprennent et acceptent plus aisément les limites techniques de la reconstruction.



Discussion



I. DEFINITIONS ET DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

L'hypoplasie congénital du pouce et à son stade ultime, l'aplasie du pouce s'intègre d'un point de vue physiopathologique dans le cadre des « ectromélies » longitudinales externes du membre supérieur, définies par l'absence partielle ou totale d'un rayon du squelette périphérique [1].

Il est nécessaire de différencier l'**hypoplasie** de l'**aplasie partielle** du pouce. L'hypoplasie du pouce correspond à un développement incomplet de toutes les structures anatomiques du pouce, qui ne sont donc pas absents, sauf dans les atteintes sévères. L'aplasie partielle elle est l'absence des éléments distaux (phalanges) le premier métacarpien, l'articulation carpo-métacarpienne et les muscles thénariens étant présents et normaux [22].

L'hypoplasie du pouce ne doit pas non plus être confondue avec le **pouce flexus adductus** ou **clapsed thumb** des anglosaxons, décrit par Zadeck en 1934[23-24].

Cette entité correspond au positionnement anormal en adduction et flexion métacarpo-phalangienne prononcée d'un pouce anatomiquement normal .Elle peut être parfois bilatérale est en réalité physiologique chez le nourrisson jusqu'à l'âge de deux mois et doit disparaître entre trois mois et six mois avec le développement de la préhension car l'enfant commence à attraper avec une prise cubitale puis avec les doigts longs [24].

L'examen clinique demande beaucoup de patience car il faut vérifier que le pouce peut être doucement amené en extension et en abduction et qu'il n'existe donc ni brièveté commissurale, ni raideur articulaire, ni laxité pathologique. Il faut ensuite stimuler l'enfant pour tenter d'observer une extension active du pouce.

Habituellement, il étend volontiers son interphalangienne (IP) mais c'est l'extension même fugace de la métacarpophalangienne (MCP) qui signe la présence du court extenseur.

La radiographie orientera vers le diagnostic de pouce flexus adductus, si on ne constate aucune anomalie squelettique en particulier au niveau du premier métacarpien.



Figure 15 : Exemple de pouce flexus adductus [23]

II. EPIDEMIOLOGIE

L'estimation de la prévalence des anomalies congénitales du membre supérieur varie et se base sur l'étude de courtes séries de patients [25-26]. Les formes mineurs passent généralement inaperçus et ne sont alors par compatibilité des études de prévalence. On estime cependant leur prévalence globale de 11,4 à 16 [27] et jusqu'à 19,7 [28] pour 10000 naissances vivantes. Certaines variations globales ont été mises en évidence entre les groupes de population étudiés. La thalidomide a en effet provoqué dans certains pays dans les années 1960 de véritables « épidémies » de malformations de la main [29]. Ainsi par exemple la maladie amniotique (ring constriction syndrome) apparaît 4 à 6 fois plus fréquente au Japon qu'à Edimbourg. L'intrication entre les facteurs exogènes et endogènes demeure mal connue [30].

Les anomalies congénitales du pouce sont assez fréquentes et représentent 11,2 % des malformations de la main. Parmi ces anomalies plus que la moitié (6,6%) sont des duplications du pouce, le reste (4,6 %) se répartissant entre hypoplasie et aplasie congénitale du pouce [1].

Le côté droit semble légèrement plus atteint que le côté gauche. L'atteinte est bilatérale dans 50 % des cas [23].

Les garçons apparaissent plus touchés que les filles, selon un ratio de 3/2 voire supérieur [31].

On estime que 86% des cas sont associés à des anomalies; incluent le syndrome de Holt-Oram, le syndrome de Holt- Oram, thrombocytopenia-absence de radius (TAR) syndrome, l'association VACTERL, et l'anémie de Fanconi [31].

III. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYPOPLASIE DU POUCE

La physiopathologie des malformations congénitales du membre supérieur reste encore largement méconnue. Leur apparition survient pendant la phase embryonnaire de différenciation approximativement de la quatrième à la huitième semaine de gestation.

L'hypoplasie du pouce résulte d'une insuffisance de développement du rayon radial par inhibition de la croissance de l'ébauche de membre. Tous les dérivés mésenchymateux (vaisseaux, muscles, os) sont touchés.

3.1 Les grands mécanismes malformatifs en embryologie pathologique

Très schématiquement, s'il on se réfère aux grandes étapes de la morphogénèse du membre supérieur évoquées plus haut, Il existe cinq périodes clé, propices à la survenue d'un mécanisme malformatif [13]:

- L'erreur la plus précoce intervient au moment de la programmation de la morphogénèse du membre, avant même l'ébauche de bourgeon. Le déterminisme en est essentiellement génétique. La malformation apparaît alors volontiers bilatérale, et peut s'associer à d'autres malformations dans le cadre d'un syndrome poly-malformatif

- Une anomalie peut avoir lieu à la phase initiale d'embryogénèse du membre, au moment où normalement les cellules mésenchymateuses se divisent et où le bourgeon croît fortement. Si elle se produit, elle va entraîner une réduction volumétrique du bourgeon en développement.

Ne disposant pas de «système de rattrapage», la morphogénèse se poursuivra alors en régulant ce déficit en mésenchyme selon une logique qui consiste à supprimer les éléments « accessoires » pour favoriser l'élaboration des structures dites plus importantes; l'hypoplasie ou l'agénésie du rayon radial résulte dans certains cas de cette loi de régulation. Au niveau de l'autopode, c'est le troisième rayon qui sera développé prioritairement.

- L'inhibition de développement peut avoir lieu plus tard au cours de la morphogénèse. La malformation résultante n'apparaît donc pas comme le fruit d'un mécanisme de régulation d'un déficit mésenchymateux, mais l'insuffisance de développement est constante. Des éléments anatomiques peuvent être absents ou une hypoplasie très localisée.

- Les rapports constants entre le mésoblaste et la crête apicale ectoblastique durant la phase de croissance de bourgeon peuvent aussi être troublés par des facteurs environnementaux ou génétiques. Ce dialogue existant entre ces deux composants du bourgeon joue pourtant un rôle capital dans l'élaboration de l'autopode même si les rôles respectifs du mésoblaste et des feuillets ectoblastiques dans la morphogénèse du membre supérieur sont encore méconnus. Cette absence d'interaction se traduit cliniquement par exemple par des malformations intégrant doigts rudimentaires avec ébauches d'ongle.

- Enfin et même si la morphogénèse du membre s'est déroulée de façon satisfaisante, le membre peut encore subir une altération parfois sévère d'origine vasculaire ou liée à la destruction des cellules superficielles à l'amputation de doigts ou de segments distaux de membres pouvant aller jusqu'au tableau de la maladie amniotique, dont on pense maintenant qu'il s'agirait de lésions tardives survenant près du terme de la grossesse et qui atteignent des extrémités embryologiquement bien formées.

3.2 Etiologies :

- Les anomalies congénitales du membre supérieur peuvent survenir de façon isolée, en combinaison avec d'autres malformations de membre ou encore s'intégrer au sein d'un syndrome poly-malformatif. Idéalement une cause précise devrait pouvoir être attribuée à chaque malformation. Toutefois la plupart des défauts de membre de l'homme paraissent avoir une étiologie multifactorielle. Les hypothèses étiologiques avancées par la plupart des auteurs peuvent se répartir en deux catégories : les causes génétiques seules (estimées à environ 15% des cas) ; et les causes exogènes seules (estimées à environ 10% des cas) Ces deux types de cause peuvent également être associés environ 20 à 25% des cas [33]. Dans 50% des cas l'étiologie n'est pas retrouvée.

- Dans quelques cas une association familiale ou une histoire d'exposition à un tératogène connu permettent d'attribuer une cause génétique spécifique ou un facteur tératogène à une anomalie donnée de membre [21].

3.2.1 Causes génétique

L'origine génétique d'une anomalie du rayon radial doit toujours être évoquée lors d'une atteinte bilatérale ; dans ce contexte, le tableau clinique est volontiers asymétrique [16].

Les malformations résultant d'une cause génétique peuvent elles-mêmes être subdivisées en trois groupes :

- Celles liées à une mutation mono-génique ou hérédité mendélienne.
- Celles liées à une ou plusieurs anomalies chromosomiques.
- Celles liées à une mutation polygénique.

Lorsqu' une cause génétique a pu être dégagée, il s'agit le plus souvent d'une mutation mono-génique [15]. Les développements récents en biologie moléculaire ont permis d'identifier les gènes et les facteurs moléculaires impliqués dans la morphogénèse des membres [14]. Par exemple il a été démontré que plusieurs types de synpolydactilie humaine résultaient de mutations de gènes du groupe Hoxd(Hoxd3) [34]. Beaucoup d'autres associations gènes/malformations de la main ont été établies, mais à ce jour, il n'a pas été mis en évidence de gènes dont la mutation provoquerait l'apparition d'une hypoplasie ou d'une aplasie du pouce seule.

3.2.2 Causes exogènes

A côté de ces causes génétiques, certains facteurs exogènes peuvent entraver le bon développement des membres. Le drame de la thalidomide dans les années 1996. En Allemagne en est l'exemple le plus connu. Il a été estimé qu'environ 5850 enfants ont été touchés ; environ 40% d'entre eux sont morts peu après la naissance [54]. Ses effets tératogènes lorsqu'elle est donnée entre la cinquième et la huitième semaine d'aménorrhée sont maintenant parfaitement établis, et beaucoup de malformations différentes ont été décrites.

D'autres facteurs exogènes peuvent être impliqués dans les hypoplasies de membres, parmi ces facteurs on retrouve

- Agents chimique (anticonvulsivant notamment le valproate), psychotropes et anxiolytiques, certains anticoagulants (wafarine), certains antihypertenseurs (inhibiteurs de l'enzyme de conversion), certains médicaments cytotoxiques comme le 5 fluoro-uracile ou le méthotrexate.

- Des agents infectieux : rubéole, cytomégalovirus, herpès simplex, varicelle, VIH, toxoplasmose, syphilis.
- Les radiations ionisantes (entraînant la mort de cellules en voie de prolifération, et à l'origine de mutations génétiques variées).
- Les hormones androgènes modificateurs du cycle endocrinien.
- Le diabète gestationnel.
- L'alcool, le tabac.
- Les carences nutritionnelles.
- L'obésité maternelle.
- Des facteurs paternels (exposition de l'homme aux tératogènes chimiques ou autre, provoquant des mutations dans les cellules germinales).

IV. CLASSIFICATION DES HYPOPLASIES DU POUCE :

La première description clinique des hypoplasies du pouce est celle de Muller [35] qui en 1937 a proposé quatre stades princeps pour rendre compte des différentes situations morphologiques. Cette classification a été ensuite modifiée par Blauth [60] qui en 1967 a suggéré l'utilisation de cinq stades distincts. ; Elle devient alors la classification de référence. Elle se base sur l'aspect clinique et radiologique du pouce hypoplasique.

Face aux nombreuses présentations cliniques et radiologiques de cette malformation, certains auteurs ont proposé d'ajouter des sous-types au type II afin d'en préciser les indications chirurgicales. Ainsi McCarrol [37-38] ont subdivisé en 1992 le type III en deux sous types IIIA et IIIB. Buck-Gramcko a même rajouté un sous-type IIIC.

➤ Type I

Le type correspond à un pouce harmonieux , mais légèrement plus court et fin que la normale, l'extrémité distale du pouce en adduction atteint la moitié de la première phalange de l'index adjacent, la première commissure ne présente généralement pas de rétraction , les muscles extrinsèques présents et normaux , l'éminence thénar apparait très légèrement hypoplasiques toutes les structures ligamentaires sont compétents, la fonction du pouce parfaitement normale il est fréquent que ce type d'hypoplasie passe parfaitement inaperçu.

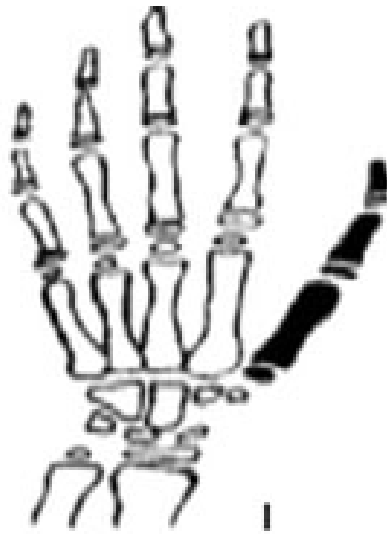


Figure 16 : Hypoplasie du pouce de type I de Blauth [22]

➤ **Type II**

Le type II fait référence à un pouce grêle dans son ensemble, accourci par rapport au pouce controlatéral. L'implantation du pouce est parfois légèrement plus distale. L'hypoplasie franche des muscles thénariens entraîne un aspect très effacé de l'éminence thénar, l'opposition du pouce est donc déficitaire. La première commissure est nettement rétractée, n'offrant au pouce qu'une abduction passive limitée.

L'articulation métacarpo-phalangienne de pouce est instable, en relation avec une laxité anormale du ligament collatéral ulnaire métacarpophalangien. Cette laxité répond à la limitation d'ouverture commissurale, on constate plus rarement une laxité du ligament collatéral radial [40].

Sur le plan radiologique le premier métacarpien apparaît accourci, trapu ; les phalanges du pouce sont aussi plus grêles que la normale .L'hypoplasie peut concerner aussi dès ce stade mais à un faible degré l'ensemble du rayon radial à savoir le trapèze le scaphoïde et la styloïde radiale. Le premier espace inter-métacarpien est rétréci.

Les patients atteints de ce type d'hypoplasie du pouce s'adaptent bien à leurs malformations et se disent peu gênés.



Figure 17 : hypoplasie des pouce de type II de Blauth [22]

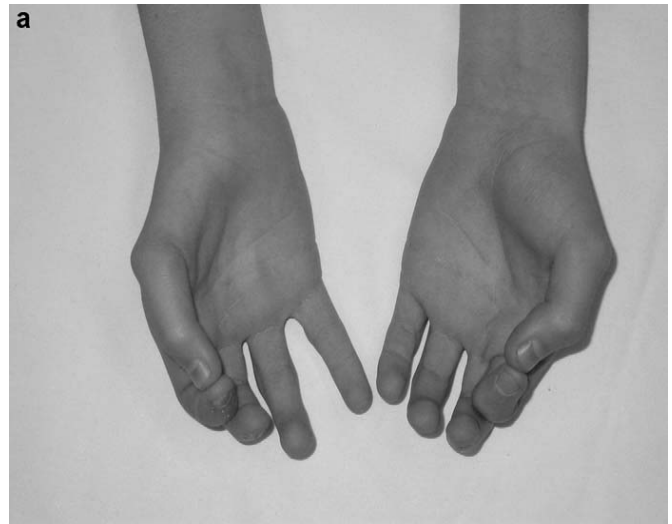


Figure 18 : Aspects cliniques d'une hypoplasie de grade II.

Beaucoup d'auteurs font également rentrer dans le type II les pouces présentent des anomalies d'insertion et de trajet des muscles extrinsèques, cependant depuis la subdivision du type III en 1992, la plupart des auteurs comme Manske [37] s'accrochent à classer directement dans le type IIIA les pouces hypoplasiques correspondant aux autres critères du type II, associés à des anomalies des extrinsèques.

➤ **Le type III**

Dans le type III, les anomalies musculaire sont prédominantes : les muscles intrinsèques sont absents les extrinsèques également ou très grêles. Du fait de la rétraction majeur de la première commissure le pouce se place de façon quasi à l'index.

Le type IIIA donc été divisé en 3 sous-groupes, selon la morphologie du premier métacarpien et la présence ou non de l'articulation trapézométacarpienne.

Concernant le type IIIA [22] l'articulation carpo-métacarpien est présente mais révèle un certain degré d'instabilité. Le premier métacarpien bien qu'hypoplasique est entier .Les muscles extrinsèques présentent de nombreuses anomalies.

Le type IIIB se différencie essentiellement du type IIIA par une articulation trapézométacarpienne totalement instable la base du premier métacarpien étant absente, il correspond à l'ancien du type III de la classification de BLAUTH initiale.

Le sous type supplémentaire IIIC ajouté par Buck-Gramcko ,se distingue du IIIB par le fait que seule la tête du premier métacarpien est présente ,la diaphyse et la base du premier métacarpien ainsi que l'articulation carpométacarpienne étant manquantes.

Si dans le type IIIA, le pouce garde encore quelques possibilités de mouvements, les types IIIB et IIIC correspondent le plus souvent à un pouce quasi immobile dénué de possibilités d'opposition.



Figure 19 : hypoplasie du pouce de type IIIa, IIIb, IIIc, de Blauth [22]

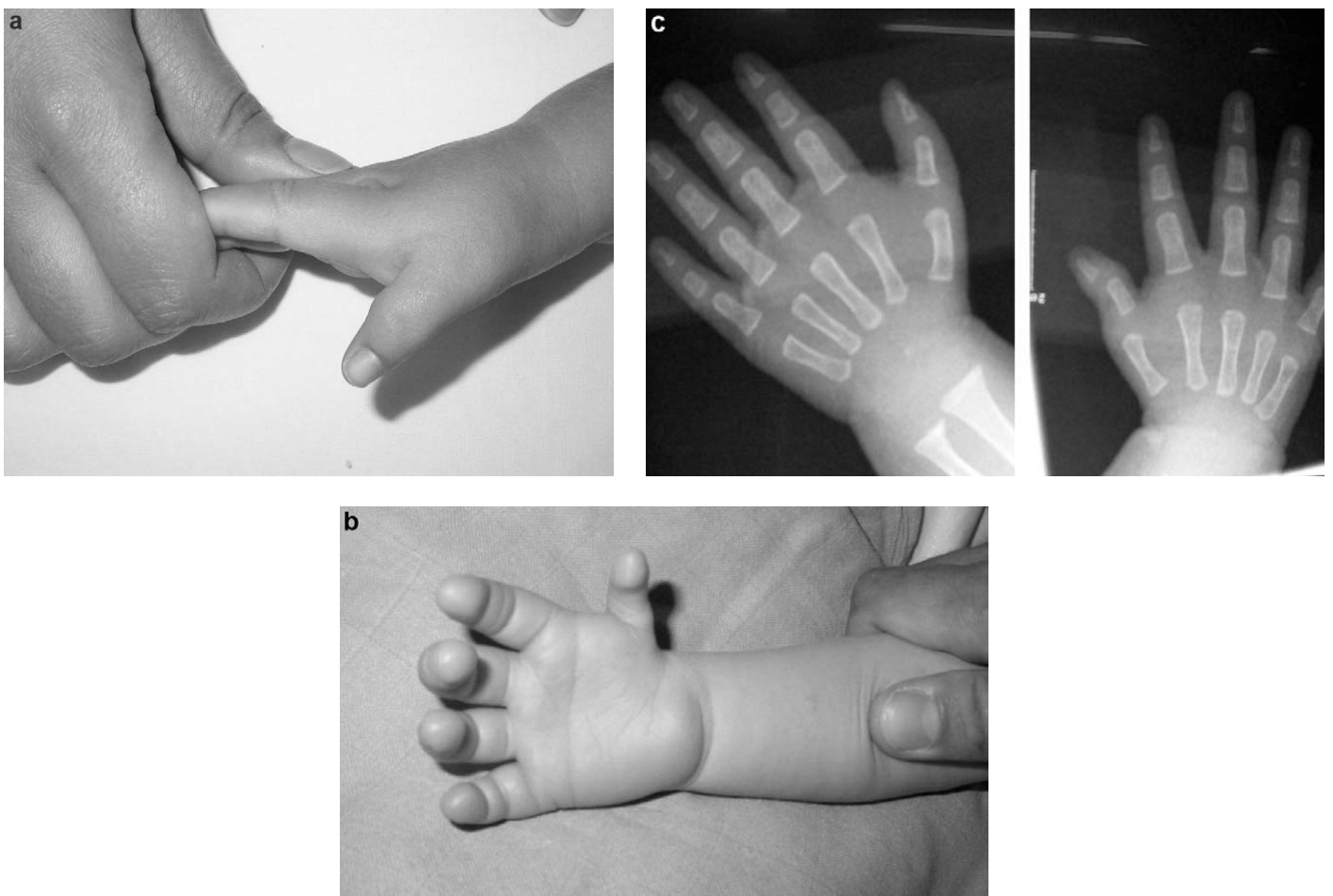


Figure 20 : hypoplasie de type IIIA : instabilité clinique de l'articulation metacorpophalangienne et aspect radiographique confirmant la présence métacarpien [41]

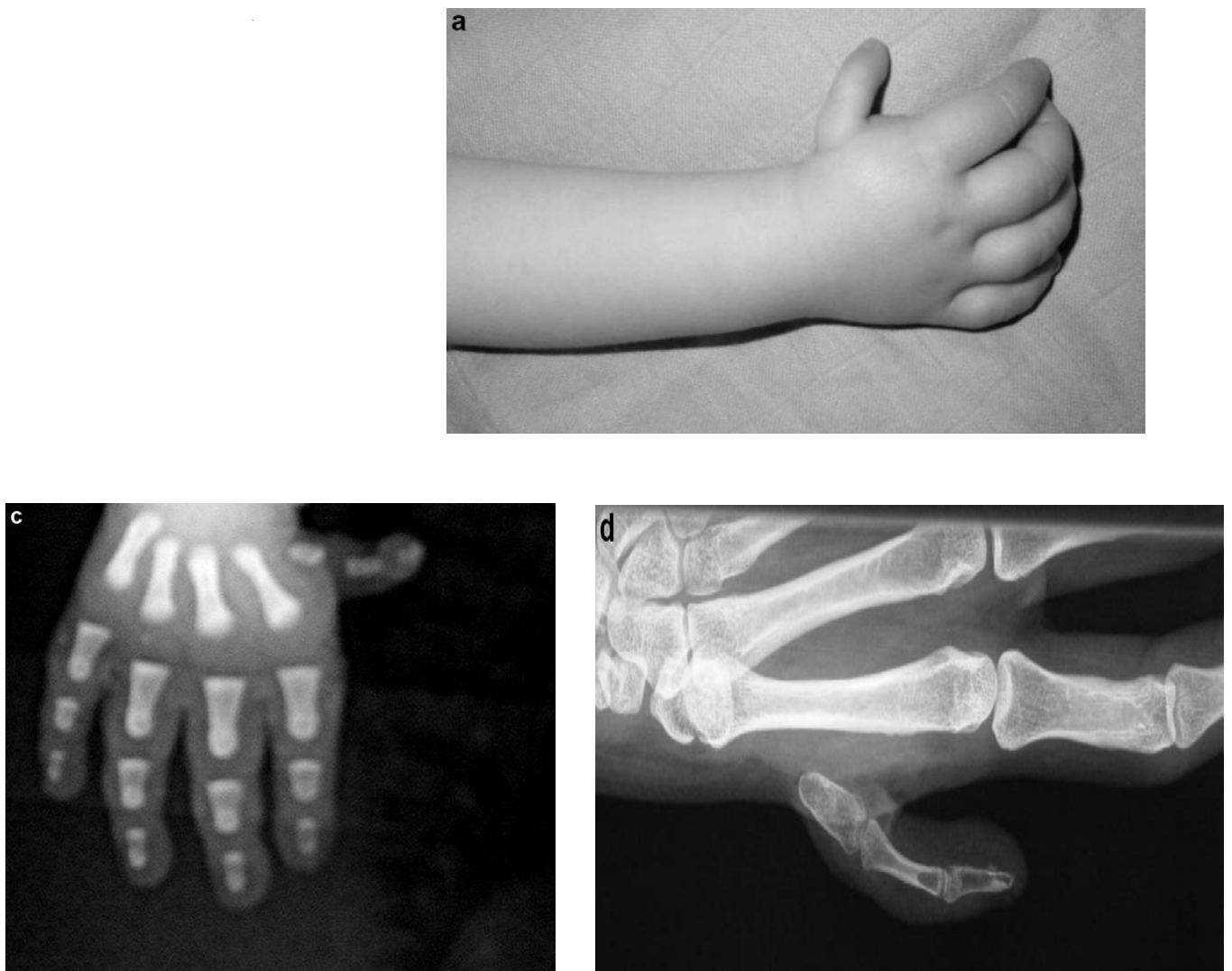


Figure 21 : hypoplasie de type IIIB : le pouce est instable à la fois au niveau métacarpophalangen et carpo-métacarpien ; confirmation d'absence d'articulation trapézonétacarpienne à l'âge adulte [41]

➤ **Le type IV**

Dans le type IV le pouce est dit flottant attachant au reste de la main par une charnière de parties molles ne contenant que les éléments pédiculaires, il s'implante généralement sur l'index, en regard de l'articulation métacarpo-phalangienne [21] ou sur la face latérale de la première phalange .Il n'a dans ce type aucune fonction. Radiologiquement, le premier métacarpien est totalement absent, seule une voire deux phalanges bien qu'hypoplasiques sont présentes.



Figure 22 : hypoplasie du pouce du type IV de Blauth [22].

➤ **Le type V**

Enfin le type V caractérise l'aplasie complète du pouce, le reste de la main étant normal. Il ne fait pas partie au sens strict des hypoplasies du pouce.

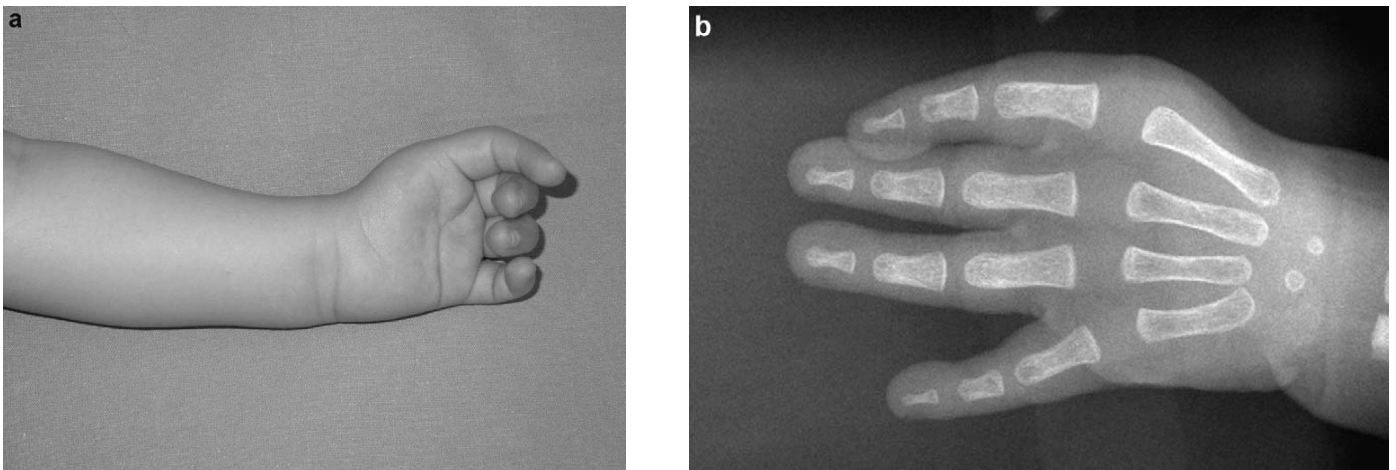


Figure 23 : Aspects clinique et radiographique d'une aplasie complète du pouce (type V) : le premier rayon est totalement absent, le reste de la main normal [22]



Figure 24 : hypoplasie de type V de Blauth ou aplasie du pouce [22]

Tableau 3 : Caractéristiques anatomiques des pouces hypoplasiques en fonction de la classification de Blauth [30]

	Type I	Type II	Type IIIA	Type IIIB	Type IV	Type V
Taille du pouce	Discrète Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie severe	Aplasie complète
Squelette	Os tous presents parfois hypoplasiques	Os tous présents toujours hypoplasiques	Os tous présents Toujours hypoplasiques (notament trapézo métacarpienne stable)	Absence base premier métacarpien (instabilité trapézo métacarpienne)		Aplasie complète
Muscles extrinsèques	Normaux	Normaux	Anomalies des tendons long fléchisseur et long extenseur	Anomalies des tendons long fléchisseur et long extenseur	Tous Absents	Aplasie complète
Muscles intrinsèques	Court abduteur et opposant	Court abducteur et opposant hypoplasiques ou absents	Court abducteur et opposant absents ou très hypoplasiques	Court abducteur et opposant absents ou très hypoplasiques	Tous Absents	Aplasie complète
Ligaments	Normaux	Instabilité ulnaire métacarpo-phalangienne	Instabilité ulnaire et radiale métacarpo-phalangienne	Instabilité ulnaire et radiale métacarpo-phalangienne	Absents	Aplasie complète

Le type V est le plus fréquent suivi du type IV .le type I semble être le plus rare, mais on l'a vu passe fréquemment inaperçu. L'une des plus importantes séries revue d'hypoplasies du pouce est celle de James. Sa série portant sur cent soixante patients dont cent trente-neuf pouvant être classés dans la classification de BLAUTH, confirme cette répartition selon les stades : 19 % étaient de type I ou II , 23 % étaient de type 3 et 58 % étaient de type IV et V.

Décrivant insuffisamment les différentes anomalies des muscles intrinsèques et extrinsèques notamment dans les types III, l'intérêt de la classification de Blauth est d'abord de servir de base rationnelle pour la prise en charge et de faire ressortir les problèmes qui devront être résolus lors du traitement.

V. ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent familial n'a été retrouvé dans notre série. Des formes familiales sont rarement décrites, dans la série de Hu de 13 cas les formes familiales étaient retrouvées dans trois cas.

VI. ANOMALIES MORPHOLOGIQUES ASSOCIEES SUR LE MEMBRE SUPERIEUR HOMOLATERAL

L'hypoplasie du pouce s'intègre dans le cadre des ectromélies externes longitudinales du membre supérieur et donc très souvent dans un contexte plus global d'agénésie ou d'hypoplasie du rayon radial homolatéral. Selon James, cette corrélation avoisine les 50% et la sévérité de l'hypoplasie du pouce est liée à celle du radius. Cette anomalie de développement du rayon radial peut également désigner d'autres anomalies variées allant de la luxation congénitale de la tête radiale à l'agénésie complète du radius avec absence de pouce, en passant par la synostose radiocubitale.

Dans Notre séries les malformations associées de la main était présents dans 20 % des cas. Ce sont celles décrits dans la littérature.

VI.1 La main bote radiale

On appelle main bote une attitude vicieuse permanente de la main dont la position est définie par rapport à l'axe de l'avant-bras. La main bote radiale est liée à une hypoplasie ou à l'absence complète du rayon radial, elle-même due à une insuffisance de formation du mésenchyme lors de la phase initiale de l'embryogénèse du membre. La stabilité du coude est alors privilégiée aux

dépens du développement de l'ensemble du rayon radial. Le membre supérieur apparaît déformé en inclinaison radiale et flexion de poignet, et pronation de la main. Cette attitude donne au membre supérieur un aspect peu esthétique dit « en aile d'oiseau » [46]

a fréquence varie selon les auteurs de 1 sur 30000 [47] à 1 sur 100000 [21]. Il s'agit le plus souvent de cas sporadiques (90%) mais sa transmission peut aussi être héréditaire, dominante ou récessive. Son étiologie n'a pas encore été élucidée. Cette malformation survient préférentiellement chez les garçons, et est le plus fréquemment bilatérale.

Il s'agit d'un syndrome malformatif régional, où l'hypoplasie radiale est associée à des anomalies musculaires (les extenseurs sont grêles alors que les fléchisseurs sont puissants, représentant l'une des forces déformantes du poignet), vasculaires (absence de l'artère radiale) et nerveuses (absence du nerf radial, et fusion des nerfs médian et radial pour former un tronc commun antérieur) constantes, rendant son traitement difficile.

On distingue les mains botes radiales avec hypoplasie radiale et celles avec aplasie partielle (où persiste le segment proximal du radius) ou totale du radius.

Mais la forme clinique la plus fréquente est celle secondaire à l'aplasie complète du rayon radial, pouce et trapèze compris.

VI.2 La synostose radiocubitale supérieure congénitale

Du fait de sa gêne généralement peu importante, la synostose radiocubitale passe souvent inaperçue durant la petite enfance. Anatomiquement elle correspond à une fusion des extrémités proximales du radius et de l'ulna avec anomalies des parties molles adjacentes (muscles et membrane interosseuse). Il s'agit embryologiquement d'un défaut de différenciation du mésenchyme qui sépare le radius de l'ulna [48]; il persiste alors une fusion interosseuse partielle ou complète en position de semi- ou complète pronation.

VII. SYNDROMES POLYMALFORMATIFS ASSOCIES

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

Parmi eux, le **syndrome VACTERL** est probablement le plus courant. Il s'agit d'un acronyme employé pour désigner l'association non fortuite d'au moins trois malformations parmi les suivantes :

V pour anomalies Vertébrales (hémivertèbres).

A pour imperforation Anale.

C pour anomalies Cardiaques.

T pour fistule Trachéo-œsophagienne.

E pour atrésie œsophagienne (Esophageal atresia).

R pour anomalies Rénales.

L pour malformations de membres (Limb anomalies).

Cette association est en règle générale sporadique. L'hypoplasie radiale et du pouce est fréquente mais non constante. Le diagnostic anténatal est possible devant ce groupement malformatif.

Le plus connu des syndromes associés à l'hypoplasie du pouce est le **syndrome de Holt- Oram**, souvent diagnostiqué par excès. Les anomalies des extrémités concernent essentiellement le pouce. Celui-ci peut être triphalangé mais surtout hypoplasique et non opposable. Des atteintes de membres plus sévères encore ont été décrites (hypoplasie voire agénésie radiale, phocomélie...). Elles sont généralement associées à des anomalies cardiaques de type communication inter-auriculaire, anomalie septale, tétralogie de Fallot ou troubles du rythme cardiaque. Ce syndrome obéit à une transmission autosomique dominante. Il résulte d'une mutation d'un gène localisé sur le chromosome 12 (12q24.1) codant pour le facteur de transcription TBX5. TBX5 est requis pour l'induction et le maintien de la crête apicale ectodermique (CAE) dans sa portion antérieure [16].

Le **syndrome de Fanconi** doit être évoqué, du fait de sa gravité, de principe lorsqu'il existe une anomalie du rayon radial. Le pouce est généralement hypoplasique ou absent, parfois même dupliqué. Le radius est fréquemment hypoplasique. Des malformations de l'appareil génito-urinaire sont fréquemment associées [21]. Mais ce sont les complications hématologiques constantes mais tardives (en général vers l'âge de huit ans) qui font toute la gravité de ce syndrome. Elles consistent en une pancytopénie évoluant souvent vers une leucémie de pronostic redoutable et dont le seul traitement est l'allogreffe de moelle osseuse. Dès le diagnostic, ces enfants doivent être orientés vers un service d'hématologie pédiatrique. Cette affection se transmet selon un mode autosomique récessif [49-50].

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

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

Cette association malformative est liée à des mutations du gène RECQ4, gène de réparation de T ADN

Le **syndrome de Poland** [51] peut aussi s'accompagner dans les formes sévères (type 4 de la classification de Gausewitz [52] d'une anomalie du rayon radial avec un pouce hypoplasique voire aplasique [53]. Ce syndrome associant une aplasie unilatérale du chef sternocostal du muscle grand pectoral à une hypoplasie de la main ipsilatérale avec syndactylie ou oligodactylie a été décrit par Alfred Poland il y a plus de cent cinquante ans. Son incidence est de 1/30000 naissances. Il touche préférentiellement les enfants de sexe masculin, le côté droit est plus atteint que le côté gauche. Son étiologie précise reste inconnue.

D'autres syndromes poly-malformatifs incluant de rares cas d'hypoplasie du pouce ont été décrits parmi lesquels :

- le **syndrome de Gorlin** ou naevomatose basocellulaire de transmission autosomique dominante [54].
- le **syndrome de Goldenhar** ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale avec dysmorphie faciale caractéristique de transmission autosomique dominante [55].
- le **syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hayser** défini par une absence de vagin et d'utérus avec annexes normales [56].

L'hypoplasie du pouce peut aussi résulter d'anomalies chromosomiques comme **la trisomie 13 ou 18**, cette dernière étant de loin la plus fréquente. Dans ce cas, une agénésie radiale est fréquemment associée.

Le **syndrome TAR** (Thrombocytopenia - Absent Radius) décrit pour la première fois en 1959, associant une hypoplasie radiale et une thrombocytopénie d'apparition précoce mérite également d'être cité car le pouce apparaît normal dans ce syndrome. Une hypoplasie radiale sans atteinte du pouce doit donc alerter le clinicien [57].

Dans notre série un cas qui a présenté un syndrome de Poland avec aplasie radial.

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

Tableau 4 : Syndrome malformatifs associés dans quelques séries.

Série	Notre série	Dautel	Vacher	Foucher	Hu	Bachy
Nombre De cas d'hypoplasie du pouce	9	15	20	22	13	55
Pourcentage de cas associés à un syndrome poly-malformatif	15 %	20 %	70 %	25 %	30 %	15 %

VIII. REPARTITION SELON LE SEXE :

Le tableau suivant montre la répartition selon le sexe dans quelques séries :

Les séries	Notre série	Dautel	Vacher	Foucher	Hu
Nombre de patients	9	15	20	22	13
Filles	55 %	50 %	30 %	30 %	40 %
Garçons	45 %	50 %	70 %	70 %	60 %

Nous notons une prédominance filles dans notre série, Dans notre série nous avons une prédominance féminine de 55% ce qui est contradictoire avec les données de la littérature, qui montrent une prédominance de sexe masculin, selon un ratio de 3/2 environ.

IX. TYPE DE L'HYPOPLASIE :

Notre série ne compte par contre aucun type I de Blauth ; ces derniers n'ayant pas fait l'objet d'une prise en charge chirurgicale, ont en effet été exclus de l'étude .Il n'est d'ailleurs pas rare que ce type d'hypoplasie du pouce passe parfaitement inaperçu et ne motive de ce fait aucune consultation.

Tableau 6 : Incidence de formes bilatérales dans quelques séries.

Les séries	Notre série	Dautel	Virginie Mas	Bachy	Vacher	Hu
Nombre de patients	8	15	22	55	20	13
Pourcentage de formes bilatérales	10 %	25 %	40 %	40 %	20 %	10 %

X. COTE DE L'HYPOPLASIE :

Parmi les 9 cas, il existe une grande prévalence de l'atteinte du coté droit 70 % , ce qui , là encore coïncide avec les résultats publiés dans la littérature, qui une prédominance pour le coté droit

Le tableau suivant montre le coté de l'hypoplasie dans quelques séries :

Les séries	Notre série	Dautel	Foucher	Hu
Nombre de cas d'Hypoplasie du pouce	9	15	22	13
Droit/Gauche	5/2	11/7	14/5	7/6

XI. AGE MOYEN DU PATIENT AU MOMENT DE LA PREMIERE CONSULTATION

L'âge moyen de nos patients à la première consultation était de 27.1 mois, avec des extrêmes allant de 8 mois à 7 ans.

Par l'information des sages-femmes, obstétriciens et pédiatres, on pourra réduire le délai à la prise en charge des hypoplasies du pouce, cette information concernera les modalités de traitement de l'affection, particulièrement la notion de prise en charge précoce.

XII. AGE MOYEN LORS DE L'INTERVENTION

Dans notre série l'âge moyen lors de l'intervention est de 4,1 ans avec des extrême de 8 mois. à 5 ans.

Le tableau suivant montre l'âge lors de l'intervention dans quelques séries :

Tableau 8 : Age d'intervention dans quelques séries.

Les séries	Notre série	Vacher	Foucher	Hu	Dautel	Virginie mas	Bachy
Nombre de patients	9	20	22	13	15	22	55
Age moyen lors de l'intervention	4,1 ans	2 ans	5 ans	4,2 ans	5 ans	1.2 an	2 ans

XIII.RECUL MOYEN :

Le recul dans notre série variait entre 18 mois et 10 ans .Dans autres séries de la littérature, le recul moyen était compris entre 4 ans et 11 ans.

Tableau 9 : Recul moyen dans quelques séries.

Les séries	Notre Série	Dautel	Virginie Mas	Bachy	Vacher	Foucher	Hu
Le recul moyen	3,8 ans	4 ans	5 ans	11 ans	5,5 ans	5 ans	4,2 ans

XIV. RESULTATS FONCTIONNELS ET COSMETIQUES

XIV.1 Résultats fonctionnels

Le résultat fonctionnel du traitement chirurgical au niveau de la main de l'enfant est difficile à apprécier.

En explorant la réalisation de gestes simples, mettant en jeu les différentes pinces et prises digitales, les résultats fonctionnels sont satisfaisants. Il n'existe aucun trouble de l'opposition.

XIV.2 Résultats cosmétiques :

Le but premier de la prise en charge chirurgicale des hypoplasies du pouce est l'amélioration de la fonction du pouce et de la main. Mais l'apparence cosmétique intervient juste après.

Il apparait dans notre étude que les résultats cosmétiques du pouce atteint et de la main dans sa globalité, jugés « subjectivement » par l'examineur, ne sont

pas corrélés. Cette analyse nous incite donc à penser que l'aspect du pouce ne conditionne en rien l'aspect global de la main, et qu'un pouce esthétiquement décevant inspecté individuellement peut parfaitement s'intégrer au reste d'une main pouvant elle être jugée cosmétiquement acceptable.

D'une façon globale, si l'examineur avait, lui, tendance à noter plus favorablement les pouces hypoplasiques « peu sévères », on remarque que les enfants et leurs parents notent leur pouce de façon quasi identique quelle que soit la sévérité de l'atteinte, du type II au type IV, montrant bien que l'œil « s'habitue » à la déformation, quelle qu'elle soit.

Concernant les cicatrices, elles doivent d'être les plus courtes possibles, et dissimulées au mieux.

Les cicatrices chez les enfants sont typiquement rouges et souvent hypertrophiques. Avec le temps, parfois de cinq à dix ans, elles s'affinent, s'aplanissent et blanchissent. Les massages cicatriciels doivent être conseillés dès l'obtention de la cicatrisation. La pressothérapie par port de vêtements ou gants compressifs peut être très utile dans les cas difficiles, pour prévenir l'apparition de cicatrices hypertrophiques. Ces vêtements compressifs devront être changés régulièrement selon la croissance de l'enfant.

XV. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE L'HYPOPLASIE DU POUCE :

A. But du traitement

Le but ultime de cette prise en charge est de restaurer une pince pollicidigitale fonctionnellement satisfaisante. Les options thérapeutiques sont extrêmement variées allant de l'abstention thérapeutique aux techniques de reconstruction microchirurgicale en passant par la pollicisation d'un doigt long. Les attitudes thérapeutiques concernant le type ni principalement, font encore l'objet de discussions parmi les auteurs.

Le traitement des hypoplasies du pouce est pour l'essentiel chirurgical. cependant il est intéressé de souligner l'intérêt du traitement orthopédique en pré- et postopératoire associant manipulations et port d'orthèses. Nous allons passer en revue les différentes options thérapeutiques envisageables ainsi que leurs indications schématiques.

B. Evaluation préopératoire

1. Bilan clinique

1.1. Interrogatoire

Il portera essentiellement lors de la première consultation sur les antécédents personnels et familiaux des deux parents, sur le déroulement de la grossesse, T éventuelle exposition à des produits toxiques ou la prise de médicaments durant cette période.

Dans les suites, le clinicien tentera d'évaluer à travers l'avis des parents le retentissement fonctionnel de la malformation dans la vie quotidienne. Dès que son âge le lui permettra, l'avis de l'enfant sur sa main et ses possibilités sera un élément essentiel à recueillir.

1.2. Examen du pouce

L'examen approfondi du pouce doit systématiquement être réalisé de façon bilatérale et comparative avec le côté sain. Il est essentiel, car il permettra au travers de l'inspection et de la palpation de respectivement porter le diagnostic d'hypoplasie du pouce, et d'en préciser la sévérité.

L'inspection s'attachera à préciser :

- **la longueur du pouce**: essentielle à évaluer, elle permettra de porter facilement le diagnostic dans les hypoplasies sévères ou en cas d'atteinte unilatérale permettant la comparaison avec le pouce controlatéral sain; en cas d'atteinte bilatérale mineure, la taille du pouce sera rapportée à sa position par rapport à l'articulation interphalangienne proximale voire métacarpophalangienne de l'index adjacent.

- **le volume du pouce** : égal ou inférieur aux doigts longs, donnant au pouce un aspect gracile, son évaluation permettra aussi de porter le diagnostic.

- **l'aspect de l'éminence thénar**: son amyotrophie viendra étayer le diagnostic.

- **l'aspect des plis interphalangiens** de flexion et extension, et du pli digital proximal : leur effacement voire leur absence révèle des anomalies tendineuses sous-jacentes (absence probable du long fléchisseur du pouce en cas d'absence du pli de flexion interphalangien) et témoigne d'une utilisation limitée ou inexistante du pouce.

- **la position du pouce:** le pouce peut être trop parallèle à l'index, en position de dérotation, orientant là encore le diagnostic.

- **les mobilités spontanées du pouce:** du fait de l'absence totale de coopération du nourrisson durant la consultation, seule son observation prolongée manipulant des objets pourra révéler les déficits fonctionnels éventuels : limitation de flexion, d'extension, d'abduction voire immobilité complète.

La palpation du pouce est un temps capital de l'examen :

- **la première commissure sera évaluée** ; on appréciera sa brièveté cutanée et l'angle d'abduction passive sera mesuré.

- **l'articulation métacarpophalangienne** doit être particulièrement bien étudiée. On s'attachera à rechercher une instabilité dans le plan sagittal et frontal. La mise en évidence d'une laxité du ligament collatéral ulnaire de la métacarpophalangienne du pouce conditionnera la fonction du pouce, car si un pouce raide peut être utile, un pouce instable notamment sur le versant ulnaire et donc « fuyant » à la préhension sera exclu au profit d'une pince latérolatérale entre deux doigts longs.

- **l'articulation trapézométacarpienne** est difficile à examiner chez le nourrisson ; néanmoins, son instabilité éventuelle devra être précisée, permettant de classer l'hypoplasie du pouce dans la classification de Blauth. La radiographie sera dans ce cas une aide appréciable.

- ce temps de l'examen sera aussi le moment où les parents pourront réellement prendre conscience de la raideur des articulations métacarpophalangienne et interphalangienne du pouce, et ainsi ne pas fonder d'espoirs irréalistes sur les gestes chirurgicaux à venir.

1.3. Examen général

L'hypoplasie du pouce s'intégrant fréquemment, nous l'avons vu, dans un contexte plus global d'hypoplasie radiale associée (59% dans la série de James, McCarrol et Manske portant sur 160 patients, le poignet et l'avant-bras homolatéral doivent être examinés de façon systématique. On s'attachera donc à rechercher une inclinaison radiale et/ou une attitude en flessum de poignet, la prono-supination passive déficitaire dans les cas de main bote radiale sera évaluée. Le membre supérieur controlatéral sera également examiné (hypoplasie du pouce bilatérale classiquement dans 50% des cas à près de deux tiers des cas (63%) dans la série de James).

De plus, devant la fréquence élevée de l'association d'une hypoplasie du pouce à un syndrome polymalformatif (30 à 50% selon les séries), un examen physique général complet, pouvant être mené conjointement avec le pédiatre, sera aussi réalisé. Il devra inclure la recherche plus spécifique de malformations vertébrales, génitales, d'anomalies au niveau des membres inférieurs, d'une dysmorphie faciale ou d'un souffle à l'auscultation cardiaque pouvant témoigner d'une association polymalformatif.

1.4. Examen des parents et de la fratrie

La découverte d'une hypoplasie du pouce chez un enfant impose la recherche chez les parents et la fratrie de cette malformation ou plus généralement d'une dysplasie du rayon radial, passée parfois inaperçue (comme par exemple une hypoplasie du pouce de type I de Blauth). En cas d'atteinte familiale, un conseil génétique devra être proposé, d'autant plus qu'il existe des malformations viscérales, et notamment cardiaques.

2. Bilan paraclinique :

2.1. Bilan radiologique

Il est systématique devant toute hypoplasie du pouce et doit être bilatéral et comparatif.

Réalisées de face et de trois-quarts, les radiographies de la main confirment le diagnostic lorsqu'il n'apparaît pas évident, et permettent de classer l'hypoplasie selon la classification de Blauth. Elles peuvent également parfois révéler une autre malformation passée inaperçue lors de l'examen clinique (anomalies du poignet, synostose métacarpienne du quatrième et cinquième rayon...). Les anomalies des os du carpe sont cependant souvent difficiles à préciser avant un âge avancé en raison de leur ossification tardive.

Le bilan radiographique des types I de la classification de Blauth met souvent en évidence un aspect accourci, trapu et concave du premier métacarpien, et se révèle très utile pour le diagnostic des cas bilatéraux.

Les radiographies de l'avant-bras permettent de dépister une hypoplasie associée du rayon radial à un stade infraclinique ou de confirmer une main bote radiale, dont le traitement constitue une urgence et prime sur celui de l'hypoplasie du pouce.

Un bilan radiographique du rachis est demandé dans le cadre d'un dépistage d'une scoliose congénitale par hémivertèbre cervicale chez un enfant présentant une main bote radiale. Cette recherche est classique, l'anomalie pouvant s'intégrer au syndrome polymalformatif VACTERL

2.2. Autres explorations morphologiques

Une échographie rénale et cardiaque, complétée éventuellement par une radiographie pulmonaire de face, à la recherche d'une malformation associée est systématiquement demandée, que l'hypoplasie du pouce soit isolée ou intégrée dans le cadre d'une dysplasie radiale. D'autres explorations -digestives, urologiques, bronchiques- pourront être prescrites en fonction du contexte.

3. Bilan biologique

Devant la fréquence et la gravité des troubles hématologiques associés à l'hypoplasie du pouce (pancytopénie de Fanconi, thrombopénie du syndrome TAR...). un bilan biologique simple (Numération - Formule Sanguine) est systématiquement demandé

C. Moyens médicaux

1. Les manipulations

Elles peuvent apporter un intérêt essentiellement dans la phase préopératoire. Elles visent à lutter contre les raideurs articulaires, essentiellement de l'interphalangienne du pouce, et à limiter au maximum la rétraction de la première commissure. Elles sont réalisées quotidiennement, initialement par un kinésithérapeute qui aura aussi un rôle d'éducation auprès des parents. Les muscles extrinsèques devront aussi être stimulés efficacement afin de favoriser leur développement [23].

2. Les orthèses

Leur réalisation apparaît très délicate chez l'enfant de moins de un an, limitant leur utilisation en préopératoire. En postopératoire, en revanche, elles seront indiquées après une plastie d'ouverture de première commissure de façon à prévenir une rétraction secondaire. Ce sont des orthèses statiques moulées sur la commissure ; elles seront maintenues quatre à six semaines jour et nuit, puis uniquement la nuit pendant au moins deux mois supplémentaires.

Ces traitements complémentaires médicaux ne sont pas systématiquement indiqués, de nombreux auteurs ne les mentionnant même pas dans leur prise en charge thérapeutique. Us seront proposés au cas par cas, en fonction de chaque patient, et selon l'habitude du chirurgien [23].

D. Moyens chirurgicaux

Les indications chirurgicales, honnis pour le type III, sont bien définies actuellement. Cependant le résultat de ces interventions, « simples » dans leur principe, est fortement conditionné de la qualité technique de leur réalisation.

1. Les plasties d'ouverture de la première commissure

La brièveté de la première commissure, parfois présente dès le type I de Blauth ne sera généralement traitée chirurgicalement qu'à partir du type II. Les solutions techniques sont nombreuses [58] mais comportent un premier temps d'exploration des éléments musculaires et aponévrotiques profonds de la première commissure. La libération commissurale débute par l'ouverture quasi-systématique de l'aponévrose du muscle premier interosseux dorsal. Plusieurs auteurs dont Foucher [39] évoquent la présence de bandes aponévrotiques

anormales unissant la tête du premier métacarpien à celle du second, devant être réséquées. L'existence d'un muscle surnuméraire -déjà mentionné- décrit par Lister [46] et nommé « *musculus lombricalis pollicis* » considéré comme facteur de rétraction commissurale est aussi recherché et excisé totalement en cas de présence.

L'adducteur du pouce peut selon les cas être désinséré du troisième métacarpien, en prenant garde de ne pas léser la branche profonde du nerf ulnaire.

Ce geste de libération commissurale effectué, un apport cutané est nécessaire. Selon le degré de rétraction, on aura recours aux plasties cutanées locales pour les formes mineures, ou au transfert en îlot du lambeau cerf-volant pour les rétractions plus importantes.

La plastie en Z classique n'apparaît pas indiquée dans ce contexte ; elle conduit en effet plutôt à un approfondissement qu'à un réel élargissement de la première commissure. La plastie en Z à quatre lambeaux est ici plus efficace et parfaitement adaptée à la rétraction commissurale rencontrée dans le type II. Il s'agit d'une plastie cutanée d'échange consistant en la réalisation d'une plastie en Z à angle obtus, subdivisé par une incision supplémentaire le long de la bissectrice de chacun des deux lambeaux du Z. La plastie en trident [59-60] associant deux plasties en Z asymétriques opposés à un lambeau d'avancement en Y-V est une alternative intéressante mais cependant moins efficace que la précédente dans cette indication. Ces procédés ont l'avantage d'être « autofermants ».

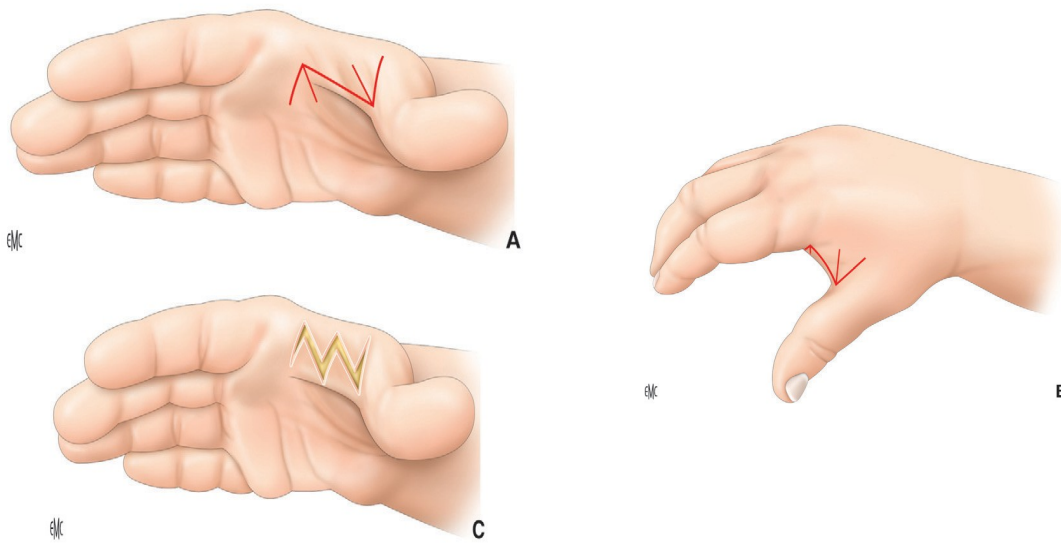


Figure 25 : Plastie en Z à quatre lambeaux pour le déploiement de la première commissure dans les hypoplasies du pouce.

A, B. Tracé des incisions.

C. Échange des lambeaux triangulaires, la cicatrice finale adopte la forme d'un W.

De nombreuses autres plasties locales, utilisant un lambeau local de rotation prélevé sur la face dorsale de la main, de l'index ou du pouce ont été décrites mais nécessitent une couverture du site donneur par greffe de peau. Parmi elles, le lambeau dorsal de rotation-avancement de Buck-Gramcko[61] décrit en 1998 initialement pour les désyndactylisations I-II, est une solution intéressante dans les rétractions plus importantes. Il a récemment été modifié dans son tracé par Abdel-Ghani [62], permettant d'allonger le lambeau et ainsi de placer la cicatrice dans la paume, loin de la commissure, réduisant le risque de cicatrice rétractile.

Lorsque l'une de ces plasties cutanées locales ne suffit pas, le recours à un lambeau cerf-volant en flot modifié (« pseudokite flap ») proposé par Foucher [63] en 1992 peut être indiqué. La première commissure est incisée initialement en palmaire et en dorsal dans l'axe de la bissectrice de l'angle M1-M2. La libération commissurale est alors réalisée facilement comme décrite ci-dessus.

La couverture de la perte de substance cutanée ainsi créée est assurée par un lambeau en îlot de type cerf-volant, tracé en regard de la face dorsale de l'articulation métacarpophalangienne de l'index adjacent et non pas sur la face dorsale de la première phalange de l'index comme décrite initialement. Ce lambeau est de forme losangique, la petite diagonale est placée en regard de l'interligne articulaire. Son prélèvement s'effectue de distal en proximal en prenant soin d'emporter l'aponévrose du muscle premier interosseux dorsal. Contrairement à son indication en traumatologie où il est destiné à couvrir la face dorsale du pouce, il n'est habituellement pas nécessaire ici de disséquer le pédicule jusqu'au sommet de l'angle M1-M2. Une fois levé en îlot, le lambeau sera mis en place sur son site receveur commissural après tunnellisation sous la peau dorsale restante de la première commissure [63]

Cette modification du lambeau cerf-volant original -décrit également par Foucher- est nécessaire afin d'autoriser la fermeture du site donneur par une plastie cutanée autofermante de type LLL de Dufourmentel, tracée en regard de la face dorsale de la tête du troisième métacarpien. Elle évite ainsi une greffe de peau sur la face dorsale exposée de la main.

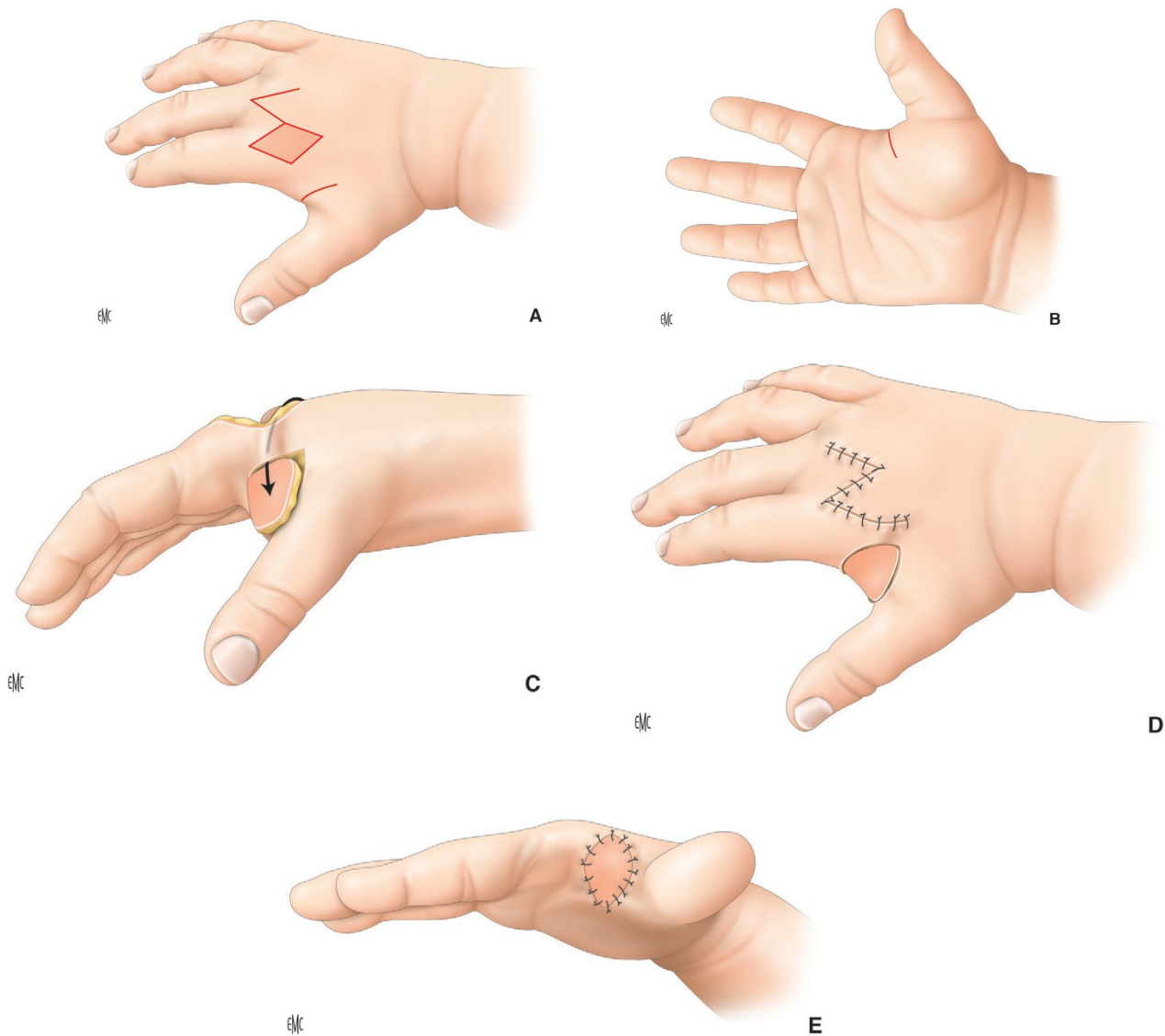


Figure 26 : Combinaison d'un lambeau « cerf-volant » et d'une plastie LLL pour le déploiement de la première commissure dans un stade IIIA d'hypoplasie.
A. Tracé d'un lambeau « cerf-volant » en îlot et d'une plastie LLL pour la fermeture du site donneur.
B. Incision médiane selon la bissectrice de l'espace commissural.
C. Tunnellisation amenant le lambeau « cerf-volant » en place dans la commissure.
D. Fermeture du site donneur par une plastie LLL.
E. Suture finale du lambeau en place dans la commissure.

2. La réanimation de l'opposition du pouce

Dès le type II de Blauth, la réanimation de l'opposition du pouce est indiquée, du fait de l'hypoplasie franche des muscles thénariens. Dans ce contexte, deux transferts d'opposition sont utilisables : le transfert du muscle court abducteur du cinquième doigt et celui du fléchisseur commun superficiel du quatrième doigt.

L'utilisation du court abducteur du cinquième doigt dans cette indication a été décrite en 1921 par Huber [66]; plus récemment, Littler [67] en a apporté quelques raffinements techniques. L'exposition de ce muscle s'effectue par une incision longitudinale ou en zig-zag le long du bord ulnaire de l'éminence hypothénar.

Son prélèvement se fait de distal en proximal, en cherchant à désinsérer son tendon sur la phalange proximale le plus distalement possible en emportant si possible une languette périostée supplémentaire. Le principal inconvénient de ce transfert est en effet d'être un peu court. On repère ensuite au fil de la dissection le pédicule vasculonerveux provenant de l'artère et du nerf ulnaire et pénétrant le muscle sur son bord radial. Ces éléments protégés, le muscle est désinséré en proximal sur la pisiforme en prenant soin de respecter la continuité avec les fibres tendineuses du fléchisseur ulnaire du carpe.

Une immobilisation par suture entre l'ongle du pouce et l'ongle du cinquième doigt est enfin réalisée, et maintenue un mois.

Cette technique de réanimation de l'opposition donne des résultats fonctionnels et esthétiques très satisfaisants, en faisant la solution de choix de nombreux auteurs [68-69]. Le volumineux corps charnu musculaire restaure en effet un galbe harmonieux sur l'éminence thénar.

Cependant, ce transfert a pour inconvénient principal de ne pas permettre de traiter dans le même temps une instabilité associée de l'articulation métacarpophalangienne, du fait de sa faible longueur.

Takayama et coauteurs [70] ont pourtant décrit en 2002 un artifice technique permettant de stabiliser dans le même temps le ligament collatéral ulnaire. Pour redonner de la longueur au transplant, le tendon d'insertion proximal est radialisé et réinséré sur le ligament annulaire antérieur du carpe, comme l'a décrit Ogino [71]. Puis le tendon distal est passé sous le long extenseur du pouce, contourne la métacarpophalangienne sur son versant ulnaire, et est suturé au tendon de l'adducteur du pouce, mimant l'effet d'un ligament collatéral ulnaire.

Le transfert tendineux du fléchisseur commun superficiel du quatrième doigt a été décrit en 1938 par Royle [71], initialement comme intervention palliative dans les paralysies du nerf médian. C'est Lister ensuite qui a décrit son indication dans les hypoplasies du pouce.

Ce transfert présente l'avantage par rapport au précédent de traiter facilement dans le même temps une instabilité de la métacarpophalangienne sur son versant ulnaire.

Une courte incision transversale dans le pli de flexion proximal du quatrième doigt permet de repérer le tendon concerné ; les deux bandelettes d'insertion sont sectionnées distalement. Une autre incision dans le pli de flexion palmaire transverse, puis une troisième au niveau du canal carpien ou sur le pli de flexion du poignet sont réalisées afin d'extraire le tendon.

La structure anatomique servant de poulie de réflexion au transfert est variable selon les auteurs. Parmi les options les plus fréquentes, on retrouve principalement le tendon du fléchisseur ulnaire du carpe autour duquel le transfert sera passé et le ligament annulaire antérieur du carpe dans lequel sera réalisé un passage sur sa berge radiale. Le transplant est ensuite tunnélisé sous la peau de l'éminence thénar jusqu'au versant radial de l'articulation métacarpophalangienne. Les deux bandelettes seront réinsérées, dans les cas de réanimation simple de l'opposition du pouce, soit en lasso sur l'insertion distale du court abducteur du pouce -souvent vestigial-, soit sur le bord radial de la dossière de l'extenseur, soit enfin sur le périoste de la base de la première phalange .

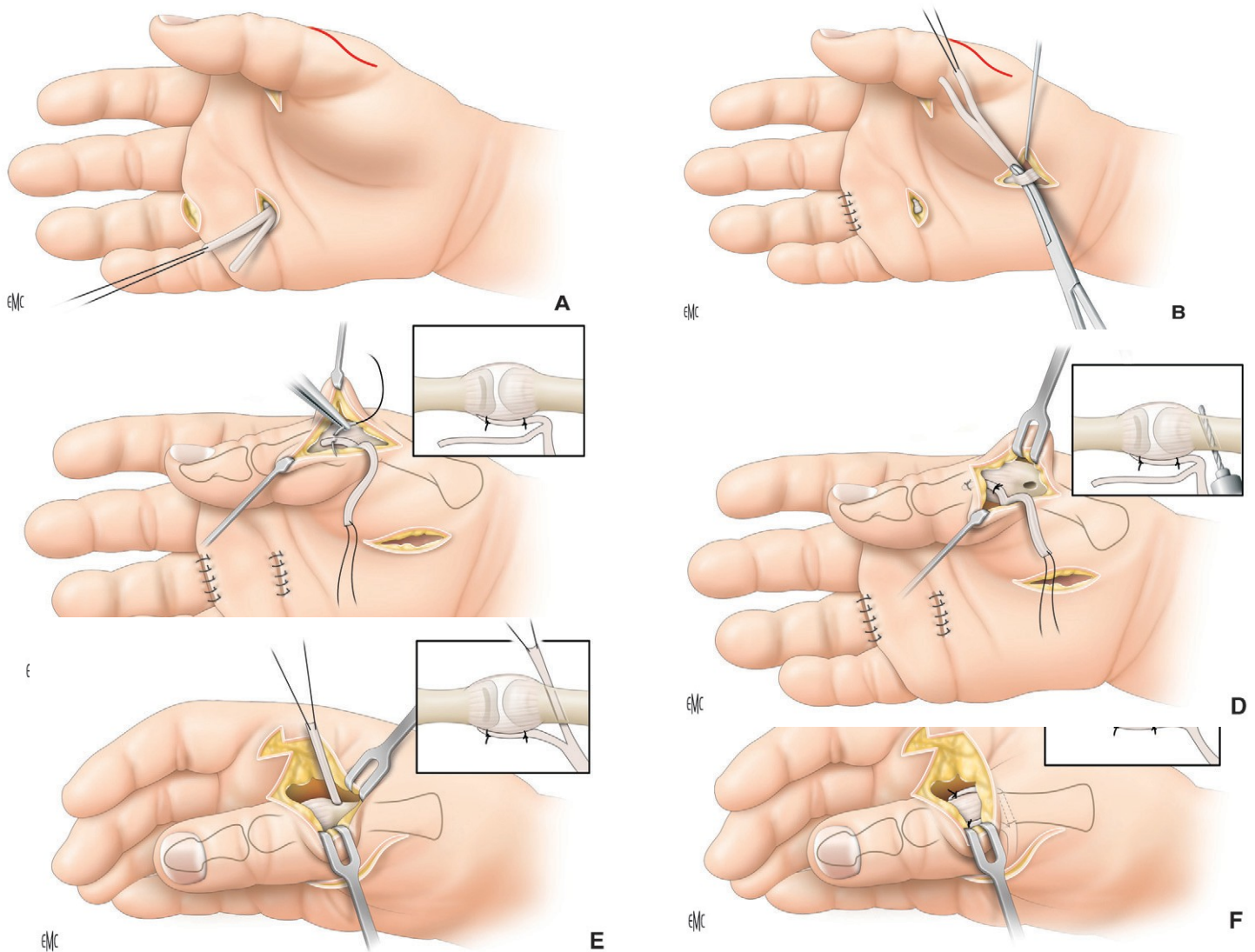


Figure 27 : Transfert d'opposition et ligamentoplastie métacarpophalangienne dans les hypoplasies du pouce.

3. Le traitement de l'instabilité de l'articulation métacarpophalangienne

Cette instabilité est retrouvée dès le type II de Blauth sur le versant ulnaire de l'articulation. Lorsqu'elle doit être traitée dans le même temps que la réanimation de l'opposition du pouce, la plupart des auteurs utilisent le transfert du fléchisseur superficiel du quatrième doigt. Les deux bandelettes sont extériorisées au niveau de la métacarpophalangienne du pouce. L'une servira à la réanimation de l'opposition du pouce, comme décrit précédemment.

En cas d'instabilité ulnaire isolée, la deuxième bandelette passe dans un canal transosseux, foré au niveau du col ou de la tête du premier métacarpien pour se retrouver sur le versant ulnaire de l'articulation métacarpophalangienne. Elle est ensuite fixée sur le périoste du bord ulnaire de la base de la première phalange, reproduisant ainsi le trajet du ligament collatéral ulnaire.

Si l'instabilité constatée est mixte, c'est-à-dire ulnaire et radiale, il est pour certains auteurs illusoire de tenter de reconstituer les deux ligaments collatéraux. Il est alors préférable dans ce cas de réaliser une chondrodèse entre la base du premier métacarpien et la base de la première phalange du pouce en prenant soin de ne pas léser le cartilage de croissance à ce niveau. Pour d'autres, comme Dautel [41], l'instabilité ulnaire sera traitée par la technique décrite ci-dessus. Pour le versant radial de la ligamentoplastie, l'autre bandelette est d'abord fixée par un point d'arrêt sur le périoste du bord radial du col du premier métacarpien, passée sous la dossière de l'extenseur, puis réinsérée sur le bord radial de la base de la première phalange du pouce.

Ces ligamentoplasties sont difficiles à régler et nécessitent une grande expérience chirurgicale ; leur tension doit s'effectuer de façon à ne pas autoriser de laxité résiduelle ulnaire ou radiale au niveau de l'articulation métacarpophalangienne.

4. Le traitement chirurgical des anomalies des muscles extrinsèques

Si l'opposition du pouce est essentielle dans la fonction de préhension, l'ouverture ample et harmonieuse de la première commissure est également nécessaire à la prise. Dans le contexte d'hypoplasie du pouce, cette ouverture peut être limitée, l'appareil extenseur du premier rayon étant parfois déficient : dès le stade II pour le court extenseur du pouce, dès le stade III pour le long extenseur du pouce.

Dans ces conditions, la restauration de l'extension du premier rayon est assurée par le transfert de l'extenseur propre de l'index adjacent, après avoir vérifié son existence en préopératoire. Ce tendon est désinséré de l'appareil extenseur de l'index sur le versant ulnaire de son articulation métacarpophalangienne. Il est rattrapé par une courte incision au niveau du quatrième compartiment des extenseurs sur la face dorsale du poignet, ou directement par l'incision commissurale du premier espace réalisée dans le même temps opératoire. Un passage sous-cutané en direction de la face ulnodorsale de l'articulation métacarpophalangienne du pouce est réalisé, permettant le passage du tendon prélevé. Il est réinséré sur le périoste de la base de la première phalange et sur la capsule articulaire de la métacarpophalangienne du pouce, devenant ainsi simultanément un transfert actif d'extension du premier métacarpien et de stabilisation de cette articulation sur son versant ulnaire. Le recours à ce transfert demeure exceptionnel, Foucher en mentionnant dans sa série un seul cas dans un type III [39].

D'autres comme Graham [44] proposent d'exposer la jonction musculotendineuse du long fléchisseur du pouce, puis d'exercer une traction en observant l'articulation interphalangienne du pouce. En cas de flexion de l'interphalangienne inférieure à celle obtenue passivement, ce tendon est « ténolysé » parfois jusqu'à son insertion distale, de façon à restaurer sa libre excursion.

Dans les cas de longs fléchisseurs du pouce très grêles ou absents, une reconstruction en deux temps de celui-ci selon Hunter avec mise en place première d'une tige de silicone peut être envisagée selon le même auteur. Le transfert du tendon du fléchisseur superficiel du quatrième doigt pour réanimer la flexion de l'articulation interphalangienne du pouce peut aussi être proposé [37].

5. La pollicisation

Le principe de pollicisation a initialement été décrit en 1949 par Gosset pour reconstruction du pouce après amputation traumatique [72]; en 1953, Littler a étendu cette technique aux enfants présentant une hypoplasie sévère ou une aplasie du pouce. De nombreux raffinements techniques ont depuis été apportés par d'autres auteurs dont Malek, Zancolli et surtout Buck-Gramcko[73] qui a joué un rôle très important dans la diffusion de la technique chirurgicale. Ce chirurgien allemand a acquis une expérience très importante dans la pollicisation du fait du grand nombre de mains malformées qu'il a été amené à prendre en charge, liées à l'usage de la thalidomide chez les femmes enceintes allemandes dans les années 1960.

La pollicisation est encore largement utilisée en traumatologie dans le cadre de la reconstruction du pouce. Les deuxièmes et quatrièmes doigts sont les plus utilisés dans cette indication. Concernant les hypoplasies du pouce, la décision du doigt à polliciser est plus aisée ; dès le type III de Blauth, le pouce étant fonctionnellement déficient, les enfants utilisent spontanément la pince latérolatérale formée entre l'index adjacent et le troisième doigt pour les préhensions. L'index étant donc le « substitut naturel » du pouce, il apparaît logique sur le plan de l'intégration future au schéma cortical de préhension de lui faire appel lors de ces indications de pollicisation : il était déjà considéré par l'enfant comme un doigt opposable.

Tous les auteurs s'accordent maintenant à proposer cette intervention dans la petite enfance ; l'âge de dix-huit mois apparaît être un bon compromis entre difficulté technique et capacité d'intégration de l'index pollicisé dans le schéma corporel de préhension.

Le principe théorique de pollicisation de l'index est simple : transformer un index en pouce. Sa réalisation en est autrement plus complexe, car il s'agit pour cela de raccourcir ce doigt long, de le transposer en bonne position tout en préservant la vascularisation et l'innervation. Il faut aussi s'arranger pour que la croissance future du doigt ne modifie pas l'équilibre tendineux et articulaire obtenu.

Très schématiquement, on pratique une incision circulaire sur l'index passant en avant transversalement sur la première phalange, environ cinq millimètres au-delà du pli de flexion proximal et formant dorsalement un lambeau triangulaire à base distale en regard de la métacarpophalangienne de

l'index. Un second lambeau triangulaire à base proximale débordant en palmaire et en dorsal, et s'arrêtant en regard de l'articulation radiocarpienne, est dessiné sur la face dorsolatérale de la main. Une incision longitudinale dans l'axe de l'index, unissant les sommets des deux triangles viendra délimiter deux lambeaux triangulaires à base distale, qui s'intercaleront de part et d'autre du lambeau triangulaire à base proximale. Cette incision permettra également de définir le bord radial de deux vastes lambeaux palmaire et dorsal.

Le lambeau triangulaire dorsoradial est soulevé dans un premier temps, dans le plan sous-cutané. Le lambeau dorsal à charnière ulnaire est levé à son tour jusqu'au deuxième espace intermétacarpien ; le plan de dissection est également sous-cutané, au-dessus du réseau veineux que l'on doit laisser en profondeur avec le tendon extenseur. Pour autant, il faut veiller à ne pas trop amincir le lambeau, de façon à respecter sa vascularisation. Un second plan de dissection passant sous les tendons extenseurs permettra d'isoler le bloc « veines- tendons extenseurs ». Les branches sensitives dorsales du nerf radial doivent aussi être respectées. L'incision longitudinale sur la face dorsale de la première phalange de l'index permet ensuite d'exposer la totalité de l'appareil extenseur. Ces tendons seront sectionnés au niveau métacarpien moyen [75].

L'extenseur propre de l'index sera le nouveau long extenseur du pouce, et l'extenseur commun jouera le rôle du long abducteur du pouce. Trois bandelettes tendineuses sont individualisées à la face dorsale de la première phalange et serviront de points d'insertion aux muscles interosseux et à l'extenseur propre de l'index pour la réanimation du néo pouce. Le muscle premier interosseux dorsal est ensuite disséqué sur le bord radial du deuxième rayon en veillant, au voisinage du col du métacarpien, à différencier son tendon

d'insertion du ligament collatéral radial qui sera respecté de façon à ne pas déstabiliser l'articulation métacarpophalangienne. En fin de dissection, il est isolé sur ses seules insertions proximales, débarrassé de ses insertions diaphysaires sur le second métacarpien. Le versant ulnaire du métacarpien est libéré de la même façon permettant d'exposer par voie dorsale le muscle interosseux palmaire du deuxième espace.

On passe alors à la levée du lambeau palmaire à charnière ulnaire, exposant le plan des tendons fléchisseurs et les pédicules vasculo-nerveux qui seront mis sur lacs. Sur le bord radial de l'index, on retrouve les éléments pédiculaires, en situation très variable. L'artère collatérale radiale est souvent grêle voire absente, le nerf, lui, est toujours retrouvé. Au niveau du deuxième espace intermétacarpien, l'artère digitale commune est disséquée, sa division est repérée, et l'artère collatérale radiale du troisième doigt est clipée à son origine. Le nerf digital commun du deuxième espace est lui aussi repéré ; au niveau de sa division, une intra- neurodissection la plus proximale possible est menée, de façon à permettre une mobilisation aisée du pédicule.

Le ligament intermétacarpien est sectionné au niveau de la deuxième commissure, comme le tendon d'insertion du muscle interosseux palmaire du deuxième espace que l'on repère par un fil. La gaine des fléchisseurs du deuxième rayon est ouverte, les poulies A1 et A2 également, A3 étant respectée pour devenir la poulie T1 du néopouce. La diaphyse métacarpienne du deuxième rayon est à ce stade parfaitement exposée. A ce stade, seuls restent en continuité les éléments pédiculaires, le réseau veineux dorsal et les tendons fléchisseurs.

Afin de permettre une opposition favorable du doigt pollicisé, sa mobilité se doit d'être excellente. L'articulation carpométacarpienne de l'index ne permettant pas cette mobilité avec le carpe, c'est l'articulation métacarpophalangienne de ce doigt, beaucoup plus l'axe qui va remplir ce rôle.

Ainsi, le deuxième métacarpien va être réséqué à la scie oscillante ou à la pince de Liston en quasi-totalité, en extra-périosté jusqu'à sa base incluse ; seule la tête métacarpienne, destinée à devenir le néo-trapèze, est épargnée. Les insertions du fléchisseur radial du carpe et du long extenseur radial du carpe devront être respectées. La tête du deuxième métacarpien est curetée pour éliminer le cartilage de croissance restant et ainsi éviter une croissance métacarpienne aboutissant à un pouce long.

Du fait de la laxité importante physiologique de l'articulation métacarpophalangienne de l'index, il existe un risque d'hyperextension préjudiciable, rendant la préhension difficile ; ainsi, pour limiter ce phénomène, Buck-Gramcko insiste sur le fait de fixer initialement par broche cette articulation en hyperextension maximale avant de positionner la tête métacarpienne dans sa logette correspondant à l'emplacement de la base réséquée du deuxième métacarpien. Le pouce est alors placé en antéposition de 45°, et en rotation de 120° à 150°. L'angle entre le « néo-M1 » et M3 doit être de 40° environ. Les pulpes du pouce et du troisième doigt doivent s'opposer avec une différence d'orientation de 90°. Le montage par broche a la préférence de la plupart des auteurs, même si Buck-Gramcko est favorable à une fixation par suture simple.

Un pansement maintenant la première commissure ouverte est confectionné et sera laissé en place jusqu'au quinzième jour. Une attelle plâtrée maintenant le néo-premier rayon en opposition est confectionnée pour une durée de six semaines.

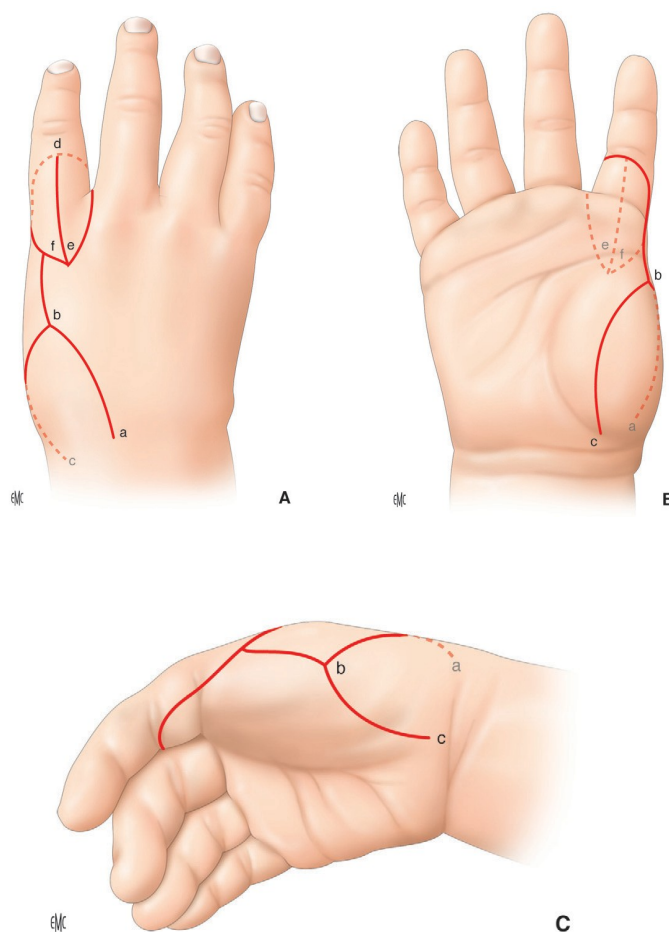


Figure 28 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce, tracé des incisions.

A. Vue dorsale des incisions : le triangle « abc » est destiné au resurfaçage de la face dorsale de la néométacarpophalangienne. Chacun des deux lambeaux triangulaires à base distale délimités par l'incision paramédiane « de » viendra s'adosser de part et d'autre du lambeau triangulaire « abc ». Par conséquent les longueurs « ab », « bc » et « de » doivent être égales.

B. Vue palmaire des incisions. Il est essentiel que l'incision palmaire distale vienne « affleurer » le pli de flexion palmaire de l'interphalangienne proximale. Si cette incision est placée plus proximale, dans le pli de flexion digital basal, l'aspect final sera celui d'un pouce à trois phalanges.

C. Vue latérale montrant le positionnement du lambeau triangulaire dorsal.

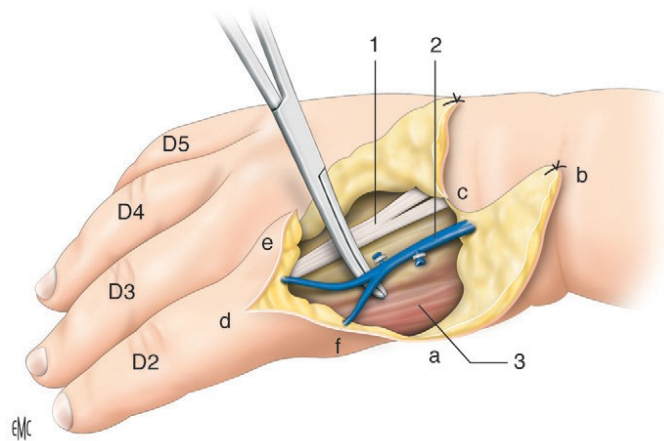


Figure 29 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce :
Temps dorsal de la dissection. La veine efférente reste solidaire de l'un des triangles cutanés distaux. 1. Tendons extenseurs de l'index (commun et propre) ;
2. Veine efférente de l'index pollicisé ; 3. Premier muscle interosseux dorsal.

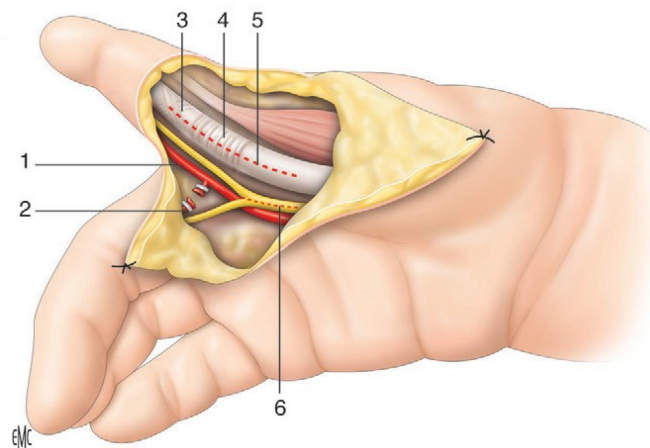


Figure 30 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce :
Temps palmaire de la dissection. La gaine du tendon fléchisseur (3) est ouverte, poulie A1 (4) comprise. En rouge, le tracé de l'incision sur la gaine du fléchisseur (5). Le nerf digital commun de deuxième espace (6) fait l'objet d'une intraneurodissection. L'artère collatérale radiale du troisième doigt est clippée (2). 1. Artère collatérale ulnaire de l'index.

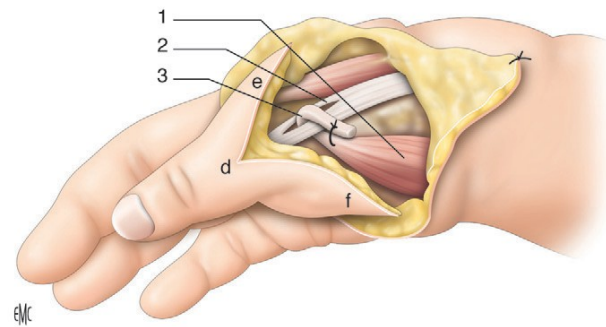


Figure 31 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce : Temps de réinsertion des muscles intrinsèques. Le tendon (3) du muscle premier interosseux dorsal (1), destiné à devenir le néocourt abducteur du pouce est passé dans une incision sagittale pratiquée dans la lame tendineuse de l'appareil extenseur (2) à hauteur de P1, puis suturé à lui-même en lasso

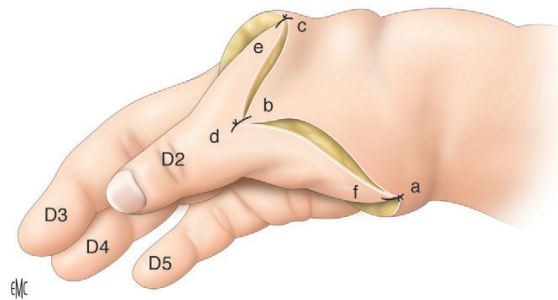


Figure 32 : Pollicisation de l'index dans une aplasie complète du pouce : Ajustage des lambeaux dorsaux, temps de fermeture. La fermeture débute par l'agencement du lambeau triangulaire dorsal (cba) couvrant la face dorsale de la néométacarpophalangienne. Chacun des lambeaux triangulaires à base distale (e et f) vient s'intercaler de part et d'autre de ce lambeau triangulaire.

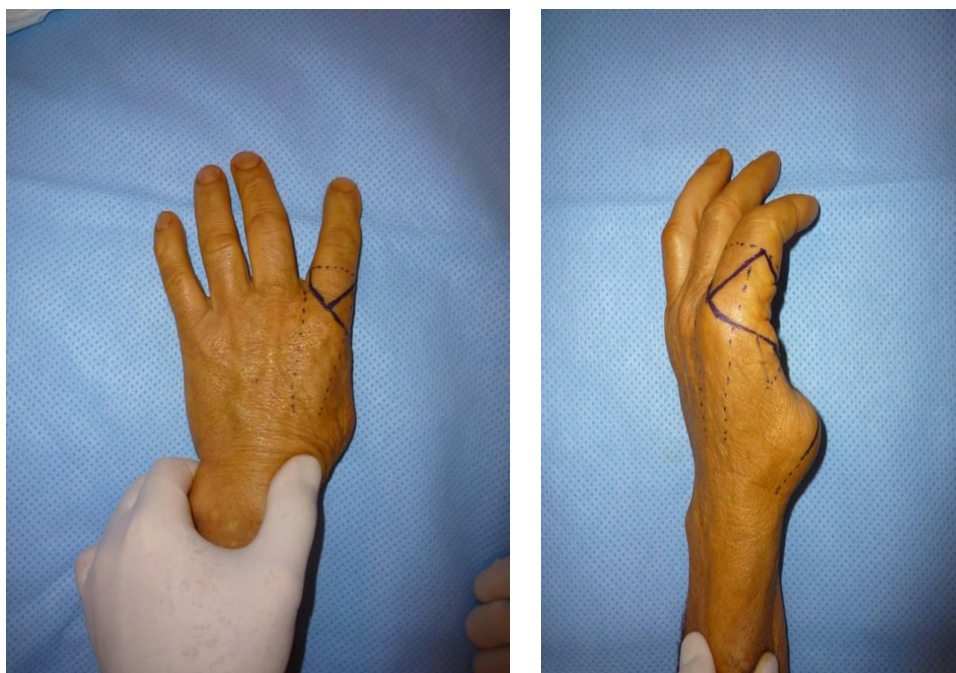


Figure 33 : Pollicisation de l'index, tracé des incisions
chez un patient avec aplasie du pouce

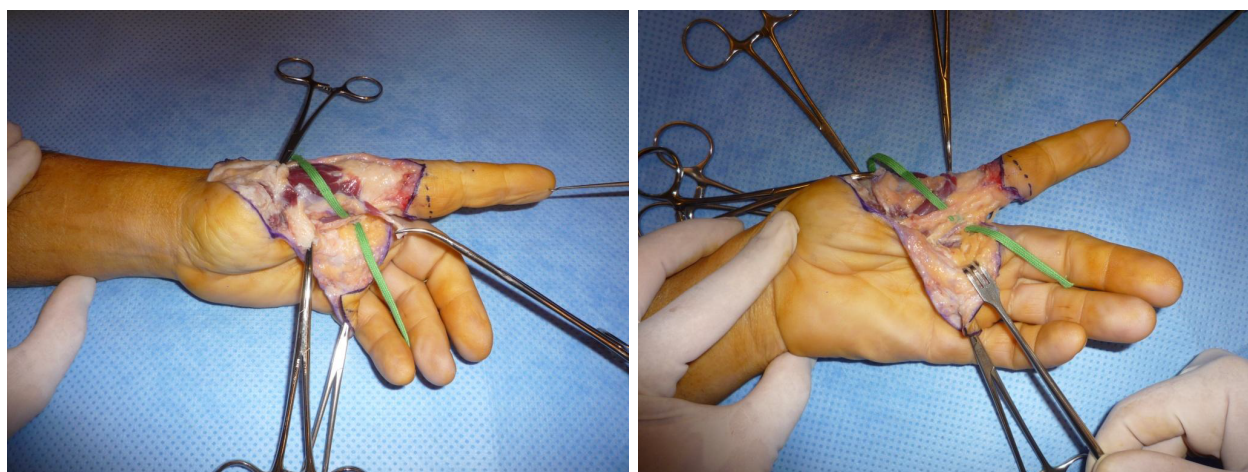


Figure 34 : Le temps palmaire et latéral permet le repérage des pédicules collatéraux
palmaires qui doivent être disséqués a minima

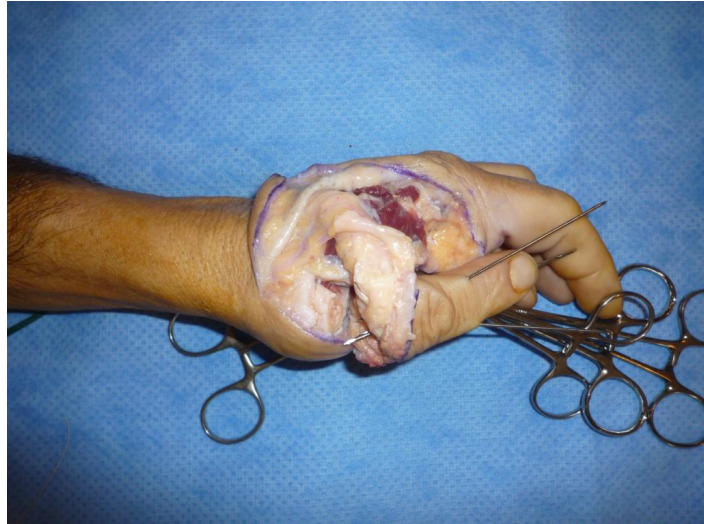


Figure 35 : Préparation de l'embrochage qui comporte une broche axiale et deux broches obliques laissant libre l'IPP et l'IPD de l'index transloqué.



Figure 36 : Résultat post opératoire avec une réinsertion de l'adducteur du pouce sur la base de l'index.

6. L'allongement par distraction osseuse progressive

L'allongement d'un pouce hypoplasique par distraction osseuse progressive a déjà été proposé par Matev en 1979[76], puis par Smith en 1985 [77]. Deux techniques empruntant le même concept sont utilisées : l'allongement par distraction du cal d'ostéotomie selon la technique d'Ilizarov [78] et l'allongement par distraction progressive suivi du rétablissement de la continuité par greffe osseuse conventionnelle.

C'est le premier métacarpien qui est ainsi le plus souvent allongé dans les cas d'hypoplasie du pouce. L'abord chirurgical est généralement dorso-latéral ; l'ostéotomie est réalisée en médiodiaphysaire en incisant le périoste longitudinalement si on veut allonger le cal osseux, ou transversalement si le rétablissement de la continuité par greffe osseuse est préféré. Puis les quatre broches bicorticales du fixateur externe sont mises en place (fixateur de type Hoffman ou autre). On veillera à détendre la peau distalement pour faciliter l'allongement du premier rayon. L'allongement progressif est réalisé lentement à la vitesse de 1 mm par jour jusqu'à obtenir la longueur voulue. Smith [77] dans sa série obtient un allongement variant entre deux et trente-quatre millimètres.

Parmi les complications rencontrées par Foucher dans sa série, citons parmi d'autres une défaillance du fixateur externe, une rupture de tendon extenseur lié à un placement défectueux de broche, une raideur articulaire, une désaxation ou une infection sur broches. Le taux de complication global dans cette série de quarante et un cas est de 31,7%.

Du fait de sa lourdeur technique et de ses nombreuses complications, de 0 à 75% selon les séries publiées [79], cette méthode n'est pas retenue chez les enfants en bas âge.

7. Techniques microchirurgicales

Des solutions microchirurgicales ont alors également été décrites pour la reconstruction des pouces hypoplasiques. Elles concernent quasi-exclusivement le stade IIIB des hypoplasies du pouce où le squelette proximal et notamment l'articulation trapézométacarpienne sont absents. Contrairement à la technique par allongement osseux progressif évoquée précédemment, le transfert articulaire vascularisé est seul capable, de préserver chez l'enfant le potentiel de croissance épiphysaire.

Une reconstruction de l'articulation trapézométacarpienne manquante par transfert microchirurgical d'un lambeau composite ostéo-cutané prélevé sur le pied emmenant l'articulation métatarsophalangienne du deuxième orteil a alors été mise au point [39-80-81]. L'articulation métatarsophalangienne du deuxième orteil est vascularisée par la première artère métatarsienne dorsale, et la deuxième artère métatarsienne plantaire.

Cette intervention est réalisée idéalement à deux équipes. Le lambeau cutané prélevé dans le même temps opératoire aux dépens de la face dorsale du pied permet un apport tissulaire pour la première commissure nécessaire à son ouverture et simule le relief thénarien. Il servira aussi au monitoring vasculaire. Le tendon du deuxième rayon du muscle court fléchisseur des orteils, lui aussi inclus dans le transfert, est fixé sur le périoste de la première phalange du pouce en distal et transféré sur le tendon du long abducteur du pouce lorsque celui-ci est présent, ou en son absence sur le brachio-radial.

Une fois le squelette du premier rayon reconstruit, la motorisation du néopouce fait appel à la réalisation de transferts tendineux classiques vus précédemment.

Schneider et coauteurs [82-83] ainsi que Tu [15] ont également proposé le transfert microchirurgical de la moitié distale du second métatarsien dans les hypoplasies de type IIIb, de façon à rallonger le premier rayon. Nishijima [85] a lui décrit le transfert de l'articulation interphalangienne proximale du deuxième orteil pour remplacer l'articulation carpométacarpienne d'un pouce hypoplasique de type IIIb.

En 1983, Nyarady [86] proposait le transfert du second orteil incluant le deuxième métatarsien pour remplacer dans sa totalité un pouce hypoplasique de type III.

Ces techniques sont usuellement réservées à la prise en charge des hypoplasies du pouce de type mb. Cependant, certains auteurs comme Tajima vont très loin et ont proposé un transfert vascularisé d'articulation métatarsophalangienne pour la reconstruction d'un pouce flottant.

8. Soins postopératoires

Un pansement circulaire complet de l'ensemble de la main et largement collé jusqu'au tiers supérieur de l'avant-bras —voire jusqu'au coude inclus pour certains auteurs- est réalisé, Un repli de bande collante est ménagé à l'extrémité distale du pansement de façon à pouvoir surélever la main en cas de besoin durant l'hospitalisation. Ce pansement laisse apparaître l'extrémité distale du pouce pour surveiller sa coloration lorsque cela est jugé nécessaire. Une attelle plâtrée de protection est confectionnée en cas de geste microchirurgical ou de pollicisation [13].

Dans les cas de transferts tendineux, un plâtre ou une attelle maintenant la main et les doigts en position de détente du transfert est réalisé.

E. Indications thérapeutiques schématiques en fonction des stades de la classification de Blauth :

Si les indications chirurgicales sont pour la plupart « guidées » par la classification de Blauth ; Elles doivent cependant être mesurées et adaptées à chaque situation .La chirurgie visera à améliorer la fonction d'un pouce existant à travers sa mobilité et/ou sa stabilité, ou à défaut à substituer à un pouce « vestigial » un autre doigt pollicisé.

•Hypoplasie de Type I de Blauth :

La fonction est ici parfaitement respectée ; la découverte de ce type d'hypoplasie du pouce est d'ailleurs le plus souvent fortuite.il n'ya dans ce cas aucune indication chirurgicale.

➤ Hypoplasie de Type II de Blauth :

Son traitement comporte trois volets :

1. Libération musculo- aponévrotique de la première commissure et plastie cutanée d'ouverture commissurale.
2. Réanimation de l'opposition du pouce.
3. Stabilisation de l'articulation métacarpophalangienne sur son versant ulnaire et/ou radial en cas d'instabilité constatée en préopératoire.

Concernant la plastie d'ouverture commissurale, notre préférence va ici à la plastie en Z à quatre lambeaux, parfaitement adaptée dans ce contexte.

Le Choix du type de transfert d'opposition du pouce et la technique de stabilisation de l'articulation métacarpo-phalangienne dépendent par contre d'avantage des habitudes du chirurgien :le transfert du fléchisseur commun superficiel du quatrième doigt comme transfert d'opposition .Ce choix nous donne entière satisfaction et permet en cas d'instabilité ulnaire de l'articulation métacarpophalangienne de profiter d'une des bandelettes tendineuses pour reproduire le trajet du ligament collatéral ulnaire

Si l'articulation métacarpophalangienne est parfaitement stable, le recours au transfert d'opposition de huber peut être envisagé ; il donne une très bonne opposition et recrée un relief thénarien [87].

➤ **Hypoplasie du Type III de Blauth :**

○ Type IIIA

Le programme de reconstruction fait ici appel habituellement comme dans le type II à une plastie cutanée d'ouverture de première commissure, un transfert d'opposition et une ligamentoplastie de stabilisation de l'articulation métacarpophalangienne. Certaines modifications sont cependant parfois apportées :

-La rétraction de la première commissure étant à ce stade majeure, la simple plastie en Z à quatre lambeaux utilisée préférentiellement dans le type II a ici ses limites ; on aura alors facilement recours au lambeau cerf volant en ilot modifié de foucher (pseudokite flap), avec fermeture du site donneur par plastie cutanée autofermante de type LLL, permettant un apport cutané plus important. Le lambeau dorsal de rotation-avancement de buck-Gramcko est également envisageable ;

-Le transfert du court abducteur du cinquième doigt de huber pourtant très efficace perd sa place au dépend du transfert du fléchisseur superficiel du quatrième doigt qui permet de traiter dans le même temps l'instabilité toujours franche sur le versant ulnaire à ce stade et parfois pluridirectionnelle .Nous partageons tout à fait ce point de vue ;

- D'autres préféreront avoir recours directement à une chondrodèse métacarpophalangienne jugeant qu'il n'est pas possible d'obtenir une articulation stable par ligamentoplasties ;
- Le traitement des anomalies associées sur les tendons extrinsèques, détaillé précédemment, est réalisé conjointement ;

Il est en tout cas parfaitement clair que les pouces hypoplasiques de type IIIA doivent relever d'un traitement conservateur. L'indication de pollicisation à ce stade soutenue par de nombreux auteurs dans le passé doit être fermement rejetée : l'articulation carpométacarpienne révèle certes un léger degré d'instabilité mais demeure suffisamment stable pour être conservée [88-94].

○ Type IIIB

L'analyse de la littérature ne permet pas de conclure vis-à-vis de l'attitude formelle à adopter, La difficulté décisionnelle reste donc intacte concernant la prise en charge de ses pouces hypoplasiques de type IIIB.

Quoi qu'il en soit l'attitude logique actuelle est de proposer en premier lieu au patient et à sa famille une amputation du pouce hypoplasique suivie d'une pollicisation de l'index adjacent.

C'est actuellement l'intervention de choix dans ce type d'hypoplasie du pouce, pour la grande majorité des auteurs.

La technique d'allongement relatif –stabilisation de la colonne du pouce apparait ici une alternative intéressante face aux autres chirurgies conservatrices plus complexes.

La technique d'allongement relatif-stabilisation de la colonne du pouce apparait ici une alternative intéressante face aux autres chirurgies conservatrices plus complexes. Ses indication doivent pour l'instant être réservées aux cas où la classique pollicisation , habituellement proposée à ce stade et possiblement supérieure en termes de résultats fonctionnels, est refusée par les parents ou les enfants eux-mêmes[87].

- Type IIIC

Le pouce hypoplasique de type IIIC individualisé par Buck-Gramcko dans la classification de BLAUTH n'offre pas de possibilité de reconstruction, le premier métacarpien étant quasi-aplasique, la tête métacarpienne étant seule présente. L'amputation du pouce hypoplasique suivie de la pollicisation de l'index est d'indication formelle à ce stade.

- **Hypoplasie de type IV et V de Blauth :**

Le pouce hypoplasique de type IV correspond à une pouce flottant. N'étant relié à la main que par un pont cutané ne contenant en général qu'un simple pédicule vasculonerveux, il n'est donc à ce stade pas envisageable de le conserver.

Dans ces conditions, en termes de prise en charge, le type IV peut être assimilé au type V, où l'absence complète de pouce impose l'utilisation d'un doigt long afin de restaurer une pince permettant la préhension. La pollicisation de l'index homolatéral est donc le traitement de choix de ces hypoplasies du pouce IV et V [29,41, 93].

XVI. REFLEXIONS SUR LA POLLICISATION DE L'INDEX

A. Influence de la croissance et de la fonction sur le système ostéo-musculaire après traitement chirurgical de l'hypoplasie du pouce

Il est intéressant de constater qu'un index pollicisé se développe sur le mode « hypertrophique », en relation avec sa fonction nouvelle. La phalange proximale de l'index devient généralement le métacarpien du néopouce, le muscle premier interosseux dorsal joue, lui, le rôle de court abducteur du pouce, dont la fonction d'antépulsion et d'opposition est très importante. Ce muscle, mis en jeu dans la plupart des mouvements du pouce va alors s'hypertrophier de façon considérable, et ce, d'autant plus que l'intervention aura été réalisée tôt. Sur le plan cosmétique, cette hypertrophie recrée un aspect galbé de l'éminence thénar souvent satisfaisant mais insuffisant. Sur le plan osseux, on remarque également un élargissement progressif de la base du néo-premier métacarpien [89].

Cette hypertrophie osseuse se rencontre de façon semblable au niveau de l'extrémité distale de l'ulna après centralisation ou radialisation d'une main bote radiale. L'ulna devant supporter seul le carpe voit épiphyse s'élargir et sa surface articulaire se remodeler jusqu'à la fin de la croissance.

Devant ces exemples d'adaptation du système ostéo-musculaire lors de la croissance, chaque indication chirurgicale posée dans la petite enfance donc devra évoquer son devenir.

B. La pollicisation

1. Le problème de longueur du néopouce

La croissance future de la main dans sa globalité et les modifications qu'elle entraîne sont donc des éléments importants à prendre en considération lors de la prise en charge chirurgicale des hypoplasies congénitales du pouce chez le jeune enfant. La longueur prévisible du premier rayon au terme de la croissance est difficile à envisager à ce stade.

2. y-a-t-il une alternative à la main à quatre doigts après pollicisation de l'index ?

La pollicisation est généralement indiquée dans les hypoplasies du pouce à partir du type IIIB inclus ; elle impose donc ; hormis dans le cas des agénésies totales du pouce (type V de Blauth), l'amputation du pouce hypoplasique, ayant donc pour conséquence une main à quatre doigts. Cette perspective effraie alors souvent les parents qui refusent parfois cette intervention.

Smercka et coauteurs [90] ont alors proposé comme alternative astucieuse de coupler la pollicisation d'un index avec la translocation digitale du premier rayon hypoplasique sur le deuxième rayon adjacent. Dans le cas décrit, il s'agissait d'un pouce hypoplasique de type IIIC. Cette technique d'« indexalisation » du pouce hypoplasique semble à la première vue séduisante sur le plan cosmétique ; mais l'absence de moteurs disponibles pour monotoriser ce néo-index la rend obsolète d'un point de vue fonctionnel.

3. Comment améliorer l'aspect cosmétique des mains ayant bénéficié d'une pollicisation d'index pour hypoplasie du pouce de type IIIB, IIIC et IV ?

Outre le problème d'aboutir à une main à quatre doigts, la pollicisation d'index, dans ces types d'hypoplasie du pouce impose de sacrifier le tissu cutanéograsseux représenté par le pouce hypoplasique non reconstituable.

Partant de ce constat, Upton et coauteurs [91] proposent de lever le pouce voué à l'amputation en ilot vasculaire sur une ou deux artères collatérales et leurs veines dorsales, et d'en exciser le squelette, la matrice unguéale, l'appareil tendineux et l'épiderme. Un lambeau adipofascial est ainsi isolé. La pollicisation d'index est ensuite réalisée classiquement. Avant de suturer les lambeaux cutanés au niveau thénarien, le lambeau adipofascial en ilot est mis en place de façon à donner une apparence de relief thénarien.

Les résultats cosmétiques de cette technique simple et s'entraînant pas de morbidité supplémentaire sont intéressants et durables à long terme. Les auteurs en recommandent donc l'usage systématique dans cette indication.

4. La « pseudo-pollicisation » ulnaire de foucher

S'inspirant de la technique d'accourcissement-rotation de l'index de Hentz et Littler [74], Foucher a alors décrit astucieusement la « pseudo-pollicisation par ostéotomie du supination ulnaire » (POSU). Le but est ici de profiter de la pince IV/V dont l'enfant se sert déjà spontanément et de l'améliorer pour en faciliter l'utilisation.

L'intervention de POSU [92] comporte deux temps :

- La création d'une large commissure entre le quatrième et le cinquième doigt, en adaptant le lambeau dorsal de Buck-Gramcko à la quatrième commissure ;
- La rotation du cinquième rayon pour améliorer la pince pulpaire IV/V et rendre possible les prises larges par hyper-extension de l'articulation métacarpo-phalangienne du cinquième doigt.

Sur le plan cosmétique, l'auteur ne décrit que de faibles séquelles cicatricielles. D'un point de vue fonctionnel, une nette amélioration a été constatée dans la prise commissurale d'objets larges, et dans la manipulation de petits objets, et ce dans tous les cas. Ses indications demeurent exceptionnelles, limitées aux cas où le cinquième doigt est parfaitement mobile et où la pollicisation d'index traditionnelle est impossible.

La technique chirurgicale de pollicisation, est loin d'être achevée, reste susceptible de nombreuses améliorations.

XVII. PERSPECTIVES FUTURES

Les perspectives futures concernant la prise en charge des hypoplasies congénitales du pouce peuvent se concevoir dans la période prénatale et en postnatal.

- La période anténatale

La revue de la littérature à ce sujet laisse penser que les progrès à venir toucheront deux domaines : le diagnostic prénatal et la chirurgie in utéro.

➤ Le diagnostic prénatal

L'examen échographique des membres supérieurs reste le seul qui peut en routine les dépister. La pratique systématique d'un examen en 3D, en dehors de toutes anomalies suspectées en 2D n'apparaît pas augmenter de façon significative la sensibilité de l'échographie. Celle-ci reste encore aujourd'hui inférieure à 50% et est d'autant plus faible que le défaut est unilatéral, distal ou incomplet [95].

L'échographie 3D et le scanner multibarrettes deviendront par contre très probablement dans un avenir proche, des examens de « seconde ligne » indispensables pour confirmer le diagnostic suspecté lors de l'échographie 2D conventionnelle, mais surtout pour faire le bilan des malformations souvent associées dans ce contexte, avant la consultation chirurgicale anténatale évaluant les possibilités fonctionnelles de l'enfant à naître.

➤ **La chirurgie in utéro**

L'application de cette chirurgie tout-à-fait innovante et passionnante à l'hypoplasie du pouce n'est pour l'instant pas envisagée. Mais, l'on peut penser que l'amélioration des techniques de diagnostic anténatal, couplée à une éventuelle possibilité de traitement chirurgical durant cette même période pourrait être hautement bénéfique dans la prise en charge de cette malformation dont on sait que la précocité de correction est un facteur essentiel de l'intégration du pouce reconstruit dans la fonction globale de la main[96].

- la période postnatale

Dans le cas pollicisation de l'index par exemple, certains raffinements techniques ont récemment été décrits ; il est donc très probable que de nouveaux, permettant notamment d'améliorer le dessin préopératoire, le réglage de la tension des transferts tendineux, ou encore la synthèse de la néo-articulation Trapézo-métacarpienne, soient prochainement Proposés.

Un autre axe de réflexion mérite également notre attention : le recours aux allo-transplantations. En 1999, Dubernard et coauteurs publiaient le premier cas d'allo-transplantations de main chez l'homme, avec des résultats fonctionnels intéressants.

Dans le cas des hypoplasies du pouce jugées actuellement non restructurables et traitées par pollicisation de l'index, il n'est pas absurde d'envisager dans l'avenir une allo-transplantation de pouce, permettant de conserver chez ces enfants une main à cinq doigts [97].



Iconographie



CAS N°1

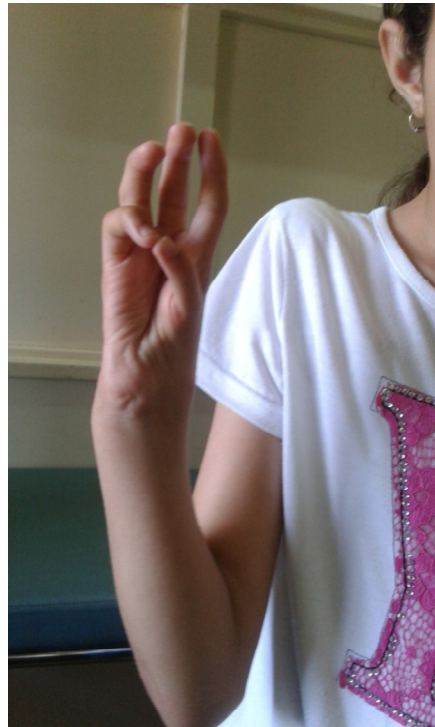


Figure n°37 : Aspect clinique post opératoire de type IIIB*

CAS N° 2



Figure 38 : Aspect radiologique post-opératoire d'hypoplasie de type II

CAS N°5



Figure 39 : Aspect radiologique d'hypoplasie de type II

CAS N° 6



Figure 40 : Aspect radiologique d'hypoplasie de type IIIC

CAS N° 7



Figure 41 : Aspect radiologique d'hypoplasie de type IIIB



Conclusion



L'hypoplasie du pouce est une malformation congénitale complexe de la main, désignant sous ce terme plusieurs tableaux cliniques allant de l'hypoplasie mineure sans conséquence fonctionnelle à l'aplasie complète du premier rayon. Elle ne représente que 4.5 de l'ensemble des malformations congénitales de la main , et ce , tous types d'hypoplasie du pouce confondus.

La prise en charge des hypoplasies du pouce demeure un véritable challenge thérapeutique pour le chirurgien :

- Sur le plan technique d'abord, ou les cas sévères, à partir du type IIIB ,relèveront d'interventions chirurgicales complexes de type pollicisation d'index, voire même de reconstruction articulaire microchirurgicale trapézo-métacarpienne.

- Sur le plan des indication ensuite, aucune attitude thérapeutique consensuelle n'étant clairement exposée dans la littérature actuelle S'il apparait que les types I, II, et Iia doivent faire l'objet d'une chirurgie de type conservatrice, et que les type IIIC, IV et V jugés non restructurables doivent bénéficier d'une pollicisation de l'index adjacent, le débat reste entier concernant le type IIIB de Blauth. La majorité des auteurs considèrent cependant que la pollicisation, bien qu'imparfaite, donne ici des résultats fonctionnels et même esthétiques supérieurs aux techniques de reconstruction microchirurgicale décrites.

Dans cette étude rétrospective à propos de 9 cas d'Hypoplasie du pouce colligés au service de Traumatologie Orthopédie et Chirurgie réparatrice de l'Hôpital d'Enfants de Rabat durant la période allant de 2002 au 2015. Les résultats du traitement chirurgical étaient bons dans 85%.

Une étude comparative basée sur un nombre plus important de patients serait cependant souhaitable, afin de déterminer plus précisément et avec davantage de fiabilité les avantages et les inconvénients de chacune de ces deux techniques. Il est en effet difficile de tirer des conclusions des résultats observés en raison du faible effectif du groupe étudié.

Considérant alors que seul le type IIIB de Blauth posait des problèmes d'indication, et qu'une chirurgie conservatrice avait probablement ici sa place. Une place centrale est réservée au type IIB, autour de laquelle nous retrouvons d'un côté les formes mineurs relevant d'un traitement conservateur, de l'autre les formes plus sévères où la pollicisation de l'index s'impose.

Il est cependant important de préciser que ces indications restent « schématiques », et qu'une attitude stéréotypée ne prenant en compte que le type d'hypoplasie du pouce serait bien insuffisante face à la grande variété de formes intermédiaires rencontrée en pratique. Un pouce pourra toujours facilement trouver une place dans une classification, pas un patient. L'adaptabilité du chirurgien face à la variabilité des tableaux cliniques rencontrés, à l'histoire du patient et de sa famille est donc, ici plus que jamais, nécessaire.

Enfin, répétons-le, fonction et esthétique sont profondément liées, et un pouce « fonctionnel » du point de vue du chirurgien mais estimé « laid » par le patient sera caché et restera dans la poche.

Les quelques perspectives d'avenir que nous avons évoquées concernant la prise en charge de l'hypoplasie du pouce nous laissent espérer d'autres approches thérapeutiques, comme par exemple la chirurgie in utero ou l'allo-transplantation. Mais il est probable que la thérapie génique permette également dans les années à venir , non pas de traiter une hypoplasie du pouce constituée, mais d'empêcher son apparition



Annexes



Fiche d'exploitation

Nom et prénom	Age	Sexe	Hypoplasie		Anomalie associées	Examen clinique et radiologique				
			unilatérale	bilatérale		type	Coté atteint	Stabilité articulaire	Opposition du pouce	Force de prehension

Procédure chirurgicale	Age lors de l'intervention	Aspect esthétique	Résultats fonctionnels							
			mobilité	Longueur pouce-index	Force	Amplitude articulaire	Stabilité articulaire	Opposition du pouce	Sensibilité	douleur

Résultats cosmétiques	Recul	Avis des parents



Résumé



RESUME

Titre : L'hypoplasie du pouce chez l'enfant.

Mots clés : pouce, hypoplasie, malformation, congénitale, enfant

Auteur : BOUTAJ Fadel

L'hypoplasie du pouce est parmi les malformations congénitales de la main les plus fréquentes, regroupant plusieurs tableaux cliniques allant de l'hypoplasie mineure du premier rayon sans conséquence fonctionnelle à son aplasie complète.

La classification la plus utilisée est la classification radiologique de BLAUTH . Le type le plus fréquent est le type IIIB. Le programme chirurgical de correction doit porter sur l'ouverture de la première commissure, l'amélioration de la mobilité active du pouce dans le secteur d'opposition par transfert tendineux, la stabilisation de la MCP du pouce , et le correction des anomalies associés concernant les tendons fléchisseurs et extenseurs extrinsèques. Dès le stade IIIB de cette hypoplasie, cette amélioration du pouce « natif » n'est plus possible et la reconstruction fait alors appel à une pollicisation de l'index.

Nous rapportons une étude rétrospective de 9 cas de pouces hypoplasiques chez 8 enfants, colligés au service de Traumatologie Orthopédie et de Chirurgie réparatrice à l'hôpital d'enfants de rabat, durant la période allant de 2000 à 2015.

L'âge moyen des patients était de 27,1 mois ; quatre patients étaient de sexe masculin et trois patients étaient de sexe féminin dont une patiente avec une atteinte bilatérale .huit cas ont été opérés en utilisant la réanimation de l'opposition du pouce ; La stabilisation de l'articulation métacarpophalangienne et la pollicisation de l'index.

L'étude de cette malformation a permis de mettre en exergue les stratégies opératoires et leurs résultats.

Le recul moyen était de 3,8 ans. Les résultats de traitement chirurgical étaient considérés bons pour six cas (87.5 %) , et moyens pour trois cas (12,5 %).

ABSTRACT

Title : Traitement chirurgical the hypoplasia of the thumb at the child.

Keywords : Thumb, hypoplasia, malformation, congenital, child

Author : BOUTAJ Fadel

The hypoplasie of the thumb is among the most frequent congenital deformations of the hand, grouping several clinical paintings going of the minor hypoplasia of the first beam without functional consequence to its complete aplasia.

The most used classification is the radiological classification of Blauth. The most frequent type is the type IIIB. The surgical program of correction has to concern the opening of the first corner, the improvement of the mobility activates of the thumb in the sector of opposition by tendinous transfer, the stabilization of the MCP of the thumb and correction of the anomalies partners concerning the flexor tendons and the extrinsic chest expanders. From the stage IIIB of this hypoplasia, this improvement of the thumb "native" Is not possible anymore and the reconstruction then calls on to a pollicisation of the index.

We bring back a retrospective study of 9 cases of thumbs hypoplasiques at 8 children, brought together in the service of Traumatology Orthopaedics and of Plastic surgery at children's hospital of flap, during the period going from 2000 till 2015.

The average age of the patients was of 27,1 months; four patients were male and three patients were female for what a patient with a bilateral infringement .Eight cases were operated by using the resuscitation of the opposition of the thumb; The stabilization of the métacarpo-phalangeal joint and the pollicisation of the index.

The study of this deformation allowed to highlight the operating strategies and their results.

The average backward movement was of 3,8 years. The results of surgical treatment were considered good for six cases (87.5 %), and ways for three cases (12,5 %).

ملخص

العنوان : العلاج الجراحي لنقص تسنج الإبهام عند الأطفال

من طرف : بوتاج فاضل

الكلمات الأساسية : الإبهام ، نقص تسنج، تشوه ، طفل

نقص تسنج الإبهام هو من بين التشوهات الخلقية الأكثر شيوعا عند الأطفال وتضم عددا من الحالات السريرية التي تتراوح نقص نسيج بسيط دون عواقب وظيفية إلى نقص نسيج الإبهام بالكامل.

التصنيف الأكثر استعمالا هو التصنيف الإشعاعي بلوت.

برنامج التصحيح الجراحي يجب افتتاح أول الويب وتحسين حركة الإبهام في الجهة المعارضة عن طريق تحويل الوتر واستقرار مفصل السلامة الإبهام وتصحيح التشوهات والأوتار المثنية والخارجية والباسطة.

من مرحلة III ب تحسن الإبهام الأصلي لم يعد ممكنا وإعادة البناء تدعى "مؤشر الإبهام".

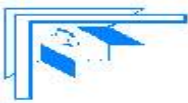
نفيدكم بدراسة استعادية ل 9 حالات من نقص نسيج الإبهام عند الأطفال التي جمعها في قسم جراحة عظام الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط ما بين 2000 و 2015.

متوسط عمر المرضى 27.1 أشهر، خمسة مرضى من الإناث وأربعة من الذكور.

الدراسة قدمت تسع حالات استخدام : إنعاش معارضة الإبهام، استقرار المفصل السلامة ومؤشر الإبهام.

ركزت على مختلف استراتيجيات جراحة نقص نسيج الإبهام وكذا على النتائج كل واحدة منها.

يبلغ متوسط المتابعة 3.8 سنة واعتبرت نتائج العلاج الجراحي جيدة في 6 حالات ومتوسطة في 3 حالات



Bibliographie



- [1] **Lister G. Pollex abductus in hypoplasia and duplication of the thumb.** *J Hand Surg [Am]* 1991,16:626-633.
- [2] **Foucher G MJ. Chirurgie reconstructive après amputation traumatique du pouce.** *EMC Techniques chirurgicales-Orthopédie-Traumatologie* 2005,44-382:1-15.
- [3] **Caffinière JY, Malek R: Pouce malformé.** Chirurgie réparatrice du pouce(1981), p : 3-24
- [4] **Dufour M: Anatomie de l'appareil locomoteur, Tome 2, membre supérieur, 2^{ème} édition, éditions Elsevier Masson,(2009)**
- [5] **Bouchet A, Guillert I: Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, 2^{ème} édition, volume 3, Le Membre supérieur (1991).**
- [6] **Benjamin F: Duplication du pouce: à propos d'une série rétrospective de 22 cas .**Thèse de Médecine, Faculté de Médecine de Nancy, université Henri Poincaré Nancy 1999, n°134, 28 p
- [7] **Kamina P , Santini J-J: Anatomie : Introduction à la clinique 6 , Nerfs des membres , 2^{ème} édition (1994).**
- [8] **Foucher G, Médina J : Chirurgie reconstructive après amputation traumatique du pouce.** EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques Chirurgicales- Orthopédie- Traumatologie (2005) , 44-382.
- [9] **Tonkin MA. Classification des anomalies congénitales de la main.** *Chir Main* 2008,27S:S27-S34.
- [10] **Perrin J , Geoffroy-Siraudin C, Metzler-Guillemain C: La main , Embryologie et principaux mécanismes malformatifs.** Chirurgie de la main 27 S (2008), S2-S6.

- [11] Encha-Ravazi F, Escudier E: **Embryologie humaine, de la molécule à la clinique.** (2003) ; p : 296
- [12] Marzke MW, Marzke RF. **Evolution of the human hand: approaches to acquiring, analysing and interpreting the anatomical évidence.** *J Anat* 2000,197 (Pt 1):121- 140.
- [13] Gilbert A, Clavert J-M, R DC. **Malformations congénitales de la main.** *EMC* 1995 15-220-A-10
- [14] Schwabe GC, Mundlos S. **Genetics of congénital hand anomalies.** *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2004,36:85-97.
- [15] Zguricas J, Bakker WF, Heus H, Lindhout D, Heutink P, Hovius SE. **Genetics of limb development and congénital hand malformations.** *Plast Reconstr Surg* 1998,101:1126-1135.
- [16] Philip-Sarles N. **Genetics of congénital hand malformations.** *Chir Main* 2008,27S:S7-S20.
- [17] Aubriot J.H. **L'articulation métacarpophalangienne du pouce.** *Traité de chirurgie de la main. R.Tubiana* 1991,1:221-224.
- [18] Chevallier J.M. **La main et les doigts.** *Anatomie. Appareil locomoteur* 1998,2:172- 215.
- [19] Netter F.H. *Atlas d'anatomie humaine, 4ème édition* 2007,Tome 2.
- [20] Goldfarb CA, Gee AO, Heinze LK, Manske PR. **Normative values for thumb length, girth, and width in the pédiatrie population.** *J Hand Surg [Am]* 2005,30:1004-1008.
- [21] Netscher DT, Baumholtz MA. **Treatment of congénital upper extremity problems.** *Plast Reconstr Surg* 2007,119:101 e-129e.

- [22] Buck-Gramcko D. **Congénital malformations of the hand and forearm.** *Chir Main* 2002,21:70-101.
- [23] Guéro S. **Conduite à tenir devant une hypoplasie du pouce de type 1 à 3A.** *Chir Main* 2008,27 Suppl 1:S62-70.
- [24] Médina J LP, Marcos A, Martin F, Reboso L, Foucher G, **Déformation en flexion du pouce de l'enfant: pouce flexus adductus et pouce à ressaut.** *Chir Main* 2008,27S:S35-S39.
- [25] James MA, McCarroll HR, Jr., Manske PR. **Characteristics of patients with hypoplastic thumbs.** *J Hand Surg [Am]* 1996,21:104-113.
- [26] Kleinman WB. **Management of thumb hypoplasia.** *Hand Clin* 1990,6:617-641.
- [27] Lamb DW, Wynne-Davies R, Soto L. **An estimate of the population frequency of congénital malformations of the upper limb.** *J Hand Surg [Am]* 1982,7:557-562.
- [28] Giele H, Giele C, Bower C, Allison M. **The incidence and epidemiology of congénital upper limb anomalies: a total population study.** *J Hand Surg [Am]* 2001,26:628-634.
- [29] Gilbert A. **Malformations congénitales de la main; Quelques progrès techniques récents.** *Conférences d'enseignèrent de la Sofcot* 1992,42 35-50.
- [30] Joumeau P DG. **Anomalies congénitales du pouce.** *EMC-Pédiatrie* 2005,2:257-276.

- [31] Froster UG, Baird PA. **Upper limb deficiencies and associated malformations: a population-based study.** *Am J Med Genet* 1992;44:767-781.
- [32] Lair-Milan F, Kalifa G, Adamsbaum C. **Malformations congénitales des membres supérieurs.** *EMC-Radiologie* 1997;31-115-A-10
- [33] Sadler T.W LJ. **Malformations congénitales et diagnostic prénatal.** *Embryologie médicale, Edition Pradel, 8ème édition française* 2007:159-180.
- [34] Muragaki Y, Mundlos S, Upton J, Olsen BR. **Altered growth and branching patterns in synpolydactyly caused by mutations in HOXD13.** *Science* 1996;272:548-551.
- [35] Muller W. **Die angeborenen fehlbildungen der menschlichen Hand.** *Leipzig: George Thieme* 1937.
- [36] Blauth W. **[The hypoplastic thumb].** *Arch Orthop Unfallchir* 1967;62:225-246.
- [37] Manske PR, McCarroll HR, Jr., James M. **Type III-A hypoplastic thumb.** *J Hand Surg [Am]* 1995;20:246-253.
- [38] Manske PR, McCarroll HR, Jr. **Reconstruction of the congenitally déficient thumb.** *Hand Clin* 1992;8:177-196.
- [39] Foucher G, Gazarian A, Pajardi G. **[Reconstructive surgery of Blauth type III hypoplasia of the thumb].** *Chir Main* 1999;18:191-196.
- [40] Neviaser RJ. **Congénital hypoplasia of the thumb with absence of the extrinsic extensors, abductor pollicis longus, and thenar muscles.** *J Hand Surg [Am]* 1979;4:301-303.

- [41] Dautel G. **Hypoplasie du pouce traitement en dehors des solutions microchirurgicales.** *Chir Main* 2006,25:1-15.
- [42] Fitch RD, Urbaniak JR, Ruderman RJ. **Conjoined flexor and extensor pollicis longus tendons in the hypoplastic thumb.** *J Hand Surg [Am]* 1984,9:417-419.
- [43] Tupper JW. **Pollex abductus due to congénital malposition of the flexor pollicis longus.** *J Bone Joint Surg* 1969,51A: 1285-1290.
- [44] Graham TJ, Louis DS. **A comprehensive approach to surgical management of the type IIIA hypoplastic thumb.** *J Hand Surg [Am]* 1998,23:3-13.
- [45] Lister G. **Musculus lumbricalis pollicis.** *J Hand Surg* 1991,16A:622-625.
- [46] Launay F GY, Jacopin S, Jouve J.-L, Bollini G,. **Centralisation progressive de la main dans la main bote radiale congénitale.** *Chir Main* 2008,27S:S211-S214.
- [47] Malek R. **Les mains botes radiales.** *Traité de chirurgie de la main.* R.Tubiana 1991,6:449-463.
- [48] Hansen OH, Andersen NO. **Congénital radio-ulnar synostosis. Report of 37 cases.** *Acta Orthop Scand* 1970,41:225-230.
- [49] Mathew CG. **Fanconi anaemia genes and susceptibility to cancer.** *Oncogene* 2006,25:5875-5884.
- [50] Fanconi G. **Familial constitutional panmyelocytopenia, Fanconi's anemia (F.A.) I Clinical aspects.** *Semin Hematol* 1967,4:233-240.

- [51] Siitonen HA, Kopra O, Kaariainen H, Haravuori H, Winter RM, Saamanen AM, Peltonen L, Kestila M. **Molecular defect of RAPADILINO syndrome expands the phenotype spectrum of RECQL diseases.** *Hum Mol Genet* 2003,12:2837-2844.
- [52] Gausewitz SH, Meals RA, Setoguchi Y. **Severe limb deficiency in Poland's syndrome.** *Clin Orthop Relat Res* 1984;9-13.
- [53] Al-Qattan MM. **Classification of hand anomalies in Poland's syndrome.** *Br J Plast Surg* 2001,54:132-136.
- [54] Kansal A, Brueton L, Lahiri A, Lester R. **Hypoplastic thumb in Gorlin's syndrome.** *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2007,60:440-442.
- [55] Das A, Ray B, Das D, Das S. **A case of Goldenhar-Gorlin syndrome with unusual association of hypoplastic thumb.** *Indian J Ophthalmol* 2008,56:150-152.
- [56] Pal R, Manglik A, Sinha N. **A case of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hayser syndrome with absence of the right thumb.** *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2008,19:236-240.
- [57] Michels VV, Caskey CT. **Mullerian aplasia with hypoplastic thumbs: Two case reports.** *Int J Gynaecol Obstet* 1978,17:6-10.
- [58] Flatt AE, Wood VE. **Multiple dorsal rotation flaps from the hand for thumb web contractures.** *Plasti Reconstr Surg* 1970,45:258-262.
- [59] Glicenstein J, Borme fous G. **[The three-pronged plasty (author's transi)].** *Ann Chir Plast* 1975,20:257-260.
- [60] Hirshowitz B, Karev A, Rouso M. **Combined double Z-plasty and Y-V advancement for thumb web contracture.** *Hand* 1975,7:291-293.

- [61] Buck-Gramcko D. **Syndactylie between the thumb and the index finger.** *Buck- Gramcko D, editor. Congénital malformations of the hand and forearm. London: Churchill Livingstone 1998:141 -147.*
- [62] Abdel-Ghani H. **Modified dorsal rotation advancement flap for release of the thumb web space.** *J Hand Surg (British and European Volume) 2006,31 B: 2:226- 229.*
- [63] Foucher G, Médina J, Navarro R, Pajardi G. **[Value of a new first web space reconstruction in congénital hand deformities. A study of 54 patients].** *Chir Main 2000,19:152-160.*
- [64] Foucher G, Comil C, Braga da Silva J. **["Pseudo-kite" flap of the index finger with LLL-plasty in the reconstruction of the first commissure].** *Ann Chir Plast Esthet 1992,37:207-209.*
- [65] Dufounnentel C. **[Closure of limited loss of cutaneous substance. So-called "LLL" diamond-shaped L rotation-flap.].** *Ann Chir Plast 1962,7:60-66.*
- [66] Huber E. **Hilfsoperation der medianuslähmung.** *Dtsch Z Chir 1921,162.*
- [67] Littler JW, Cooley SG. **Opposition of the Thumb and Its Restoration by Abductor Digiti Quinti Transfer.** *J Bone Joint Surg Am 1963,45:1389-1396.*
- [68] Oberlin C, Gilbert A. **Transfer of the abductor digiti minimi (quinti) in radial deformities of the hand in children.** *Ann Chir Main 1984,3:215-220.*

- [69] Ogino T, Minami A, Fukuda K. **Abductor digiti minimi opponensplasty in hypoplastic thumb.** *J Hand Surg [Br]* 1986,11:372-377.
- [70] Takayama S, Nakao Y, Ikegami H, Nakamura T. **Modified abductor digiti minimi opponensplasty in congénital hypoplastic thumb with laxity of metacarpophalangeal joint.** *Tech Hand Up Extrem Surg* 2002,6:166-170.
- [71] Royle ND. **An operation for paralysis of the intrinsic muscles of the thumb.** *JAMA* 1938,111:612.
- [72] Gosset J. **La pollicisation de l'index.** *J Chir* 1949,65.
- [73] Buck-Gramcko D. **Pollicization of the index finger. Method and results in aplasia and hypoplasia of the thumb.** *J Bone Joint Surg Am* 1971,53:1605-1617.
- [74] Hentz VR, Littler JW. **Abduction-pronation and recession of second (index) metacarpal in thumb agenesis.** *J Hand Surg [Am]* 1977,2:113-117.
- [75] Kozin SH, Weiss AA, Webber JB, Betz RR, Clancy M, Steel HH. **Index finger pollicization for congénital aplasia or hypoplasia of the thumb.** *J Hand Surg [Am]* 1992,17:880-884.
- [76] Matev I. **[The distraction method in reconstructive surgery of the thumb and fingers].** *Handchirurgie* 1979,11:153-156.
- [77] Smith RJ, Gumley G J. **Metacarpal distraction lengthening.** *Hand Clin* 1985,1:417- 429.

- [78] Ilizarov. **The main principles of transosseus compression and distraction osteosynthesis.** *Orthop Traumatol Protez* 1971,11:7-15.
- [79] Foucher G, Pajardi G, Lamas C, Médina J, Navarro R. **[Progressive bone lengthening of the hand in congénital malformations. 41 cases].** *Rev Chir Orthop Réparatrice Appar Mot* 2001,87:451-458.
- [80] Shibata M, Yoshizu T, Seki T, Goto M, Saito H, Tajima T. **Reconstruction of a congénital hypoplastic thumb with use of a free vascularized metatarsophalangeal joint.** *J Bone Joint Surg Am* 1998,80:1469-1476.
- [81] Foucher G, Médina J, Navafro R. **Microsurgical reconstruction of the hypoplastic thumb, type IIIB.** *JReconstr Microsurg* 2001,17:9-15.
- [82] Schneider W, Reichert B, Pallua N, Meyer H. **Correction of hthumb by free transfer of metatarsal bone: a case report.** *Microsurgery* 1993,14:468-471.
- [83] Schneider W, Reichert B, Pallua N, Meyer H. **[Free microsurgical metatarsal bone transplantation for correction of hypoplasia of the thumb].** *Handchir Mikrochir PlastChir* 1994,26:120-125.
- [84] Tu YK, Yeh WL, Sananpanich K, Ueng SW, Chou YC, Ma CH, Lee ZL. **Microsurgical second toe-metatarsal bone transfer for reconstructing congénital radial deficiency with hypoplastic thumb.** *J Reconstr Microsur g* 2004,20:215-225.
- [85] Nishijima N, Matsumoto T, Yamamuro T. **Two-stage reconstruction for the hypoplastic thumb.** *JHand Surg [Am]* 1995,20:415-419.

- [86] Nyarady J, Szekeres P, Vilmos Z. **Toe-to-thumb transfer in congenital grade III thumb hypoplasia.** *JHand Surg [Am]* 1983,8:898-901.
- [87] Hypoplasie du pouce : traitement en dehors des solutions microchirurgicales ; Thumb hypoplasia ; G. Dautel
- [88] Lister G. **Reconstruction of the hypoplastic thumb.** *Clin Orthop Relat Res* 1985:52- 65.
- [89] Buck-Gramcko D. **Influence de la croissance et de la fonction sur les os et les muscles après correction des malformations congénitales.** *Traité de chirurgie de la main. RTubiana* 1991,6:273-291.
- [90] Smrcka V, Dylevsky I, Kuklik M. **Précision grip with congenital hypoplasty or hypofunction of the thumb.** *Acta Chir Plast* 1999,41:107-111.
- [91] Upton J, Sharraa S, Taghinia AH. **Vascularized adipofascial island flap for thenar augmentation in pollicization.** *Plast Reconstr Surg* 2008,122:1089-1094.
- [92] Foucher G, Lorea P, Pivato G, Médina J, Szabo Z. **[Technical note: ulnar "pseudopollicisation" in congenital hand differences].** *Chir Main* 2004,23:289-293.
- [93] Vacher C, Haddad R, Glicenstein J, Pavy B. **[Congénital thumb hypoplasia. Clinical study of twenty patients].** *Ann Chir Main Memh Super* 1997,16:316-325.

- [94] Egloff DV, Verdan C. **Pollicization of the index finger for reconstruction of the congenitally hypoplastic or absent thumb.** *J Hand Surg [Am]* 1983,8:839-848.
- [95] Stoll C, Wiesel A, Queisser-Luft A, Froster U, Bianca S, Clementi M. **Evaluation of the prénatal diagnosis of limb réduction deficiencies. EUROSCAN Study Group.** *Prenat Diagn* 2000,20:811-818.
- [96] Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, Golbus MS, Filly RA, Anderson RL, Rosen MA, Callen PW, Goldstein RB, deLorimier AA. **Correction of congénital diaphragmatic hernia in utero, V. Initial clinical expérience.** *J Pediatr Surg* 1990,25:47-55; discussion 56-47.
- [97] Dubemard JM, Petruzzo P, Lanzetta M, Parmentier H, Martin X, Dawahra M, Hakim NS, Owen E. **Functional results of the first human double-hand transplantation.** *Ann Surg* 2003,238:128-136.

Serment d'Hippocrate

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأبأن أأحترم أساتذتي وأأعترف لهم بأأجميل الذي يستحقونه .
- وأبأن أأمارس مهنتي بأأبأنزع من ضميري وبأأشر في أأعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأبأن أأحافظ بأأكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأبأن أأعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأبأن أأقوم بأأواجبي نحو مرضاي بأأدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأبأن أأحافظ بأأكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأبأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بأأطرق يضر بأأحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بأأكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بأأشري في .

والله على ما أقول شهيد .

**العلاج الجراحي لنقص تسنج
الإبهام عند الأطفال
(بصدد 09 حالات)**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: فاضل بوتاج

المزاداد في: 12 أكتوبر 1989 بطنجة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الإبهام - نقص - تسنج - تشوه - طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: عبد الله العباسي

أستاذ في الجراحة التقويمية

السيد: عبد الواحد العمراني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: نعيمة الحافظي

أستاذة في طب الأطفال

السيد: محمد أنوار دندان

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: محمد الرامي

أستاذ في جراحة الأطفال