

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

ANNEE: 2013

THESE N°: 53

**LA MALADIE DES BRIDES AMNIOTIQUES
ASPECTS ORTHOPEDIQUES ET THERAPEUTIQUES
A PROPOS D'UNE SERIE DE 24 CAS**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Asma HILALI

Née le 11 Janvier 1987 à Kénitra

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Bride – Sillon – Déformation – Plastie – Enfant.

JURY

Mr. H. AIT OUAMAR

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mr. M. A. DENDANE

Professeur de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. Z. F. EL ALAMI

Professeur de Traumatologie Orthopédie Pédiatrique

Mme. M. KABIRI

Professeur de Pédiatrie

Mr. M. BOUSSOUGA

Professeur de Traumatologie Orthopédie

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
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 AbdelmajidBELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur NajiaHAJJAJ - HASSOUNI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mars, Avril et Septembre 1980

1. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam	Neurochirurgie
------------------------------	----------------

Mai et Octobre 1981

2. Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
3. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
4. Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

5. Pr. ABROUQ Ali*	Oto-Rhino-Laryngologie
6. Pr. BENOMAR M'hammed	Chirurgie-Cardio-Vasculaire
7. Pr. BENSOUHA Mohamed	Anatomie
8. Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
9. Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI	Physiologie

Novembre 1983

10. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*	Pneumo-phtisiologie
11. Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
12. Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 13. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 14. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 15. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 16. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 17. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 18. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 19. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 20. | Pr. BENS Aid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 21. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 22. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 23. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-phtisiologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|-------------------------------------|------------------------------|
| 24. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 25. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 26. | Pr. CHAHED OUZZANI Houriaép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 27. | Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-phtisiologie |
| 28. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 29. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 30. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 31. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 32. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 33. | Pr. YAHYA OUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | | |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 34. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 35. | Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 36. | Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 37. | Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 38. | Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | | |
|-----|--------------------------------|--------------------------|
| 39. | Pr. ADN AOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 40. | Pr. AOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 41. | Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 42. | Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 43. | Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 44. | Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 45. | Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 46. | Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 47. | Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |

48. Pr. SEDRATI Omar*
49. Pr. TAZI Saoud Anas

Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

50. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
51. Pr. AZZOUZI Abderrahim
52. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
53. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
54. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
55. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
56. Pr. BENSOU DA Yahia
57. Pr. BERRAHO Amina
58. Pr. BEZZAD Rachid
59. Pr. CHABRAOUI Layachi
60. Pr. CHANA El Houssaine*
61. Pr. CHERRAH Yahia
62. Pr. CHOKAIRI Omar
63. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
64. Pr. KHATTAB Mohamed
65. Pr. OUAALINE Mohammed*
66. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
67. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

68. Pr. AHALLAT Mohamed
69. Pr. BENOUDA Amina
70. Pr. BENSOU DA Adil
71. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
72. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
73. Pr. CHRAIBI Chafiq
74. Pr. DAOUDI Rajae
75. Pr. DEHAYNI Mohamed*
76. Pr. EL HADDOURY Mohamed
77. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
78. Pr. FELLAT Rokaya
79. Pr. GHAFIR Driss*
80. Pr. JIDDANE Mohamed
81. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
82. Pr. TAGHY Ahmed
83. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

84. Pr. AGNAOU Lahcen
85. Pr. AL BAROUDI Saad

Ophtalmologie
Chirurgie Générale

86. Pr. BENCHERIFA Fatiha
87. Pr. BENJAAFAR Nouredine
88. Pr. BENJELLOUN Samir
89. Pr. BEN RAIS Nozha
90. Pr. CAOUI Malika
91. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
92. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
93. Pr. EL AOUDAD Rajae
94. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
95. Pr. EL HASSANI My Rachid
96. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
97. Pr. ERROUGANI Abdelkader
98. Pr. ESSAKALI Malika
99. Pr. ETTAYEBI Fouad
100. Pr. HADRI Larbi*
101. Pr. HASSAM Badredine
102. Pr. IFRINE Lahssan
103. Pr. JELTHI Ahmed
104. Pr. MAHFOUD Mustapha
105. Pr. MOUDENE Ahmed*
106. Pr. OULBACHA Said
107. Pr. RHRAB Brahim
108. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
109. Pr. SLAOUI Anas

Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

110. Pr. ABBAR Mohamed*
111. Pr. ABDELHAK M'barek
112. Pr. BELAIDI Halima
113. Pr. BRAHMI Rida Slimane
114. Pr. BENTAHILA Abdelali
115. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
116. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
117. Pr. CHAMI Ilham
118. Pr. CHERKAOUI LallaOuafae
119. Pr. EL ABBADI Najia
120. Pr. HANINE Ahmed*
121. Pr. JALIL Abdelouahed
122. Pr. LAKHDAR Amina
123. Pr. MOUANE Nezha

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

Mars 1995

124. Pr. ABOUQUAL Redouane
125. Pr. AMRAOUI Mohamed

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale

126. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
127. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
128. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*	Urologie
129. Pr. BENZAOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
130. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
131. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
132. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
133. Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
134. Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
135. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
136. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
137. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
138. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
139. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
140. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
141. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
142. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
143. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

144. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
145. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
146. Pr. BOULANOVAR Abdelkrim	Ophtalmologie
147. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
148. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
149. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
150. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
151. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
152. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
153. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
154. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
155. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
156. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

157. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
158. Pr. BEN AMAR Abdesslem	Chirurgie Générale
159. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
160. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
161. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
162. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
163. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
164. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
165. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie

166. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
167. Pr. KADDOURI Nouredine	Chirurgie Pédiatrique
168. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
169. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
170. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
171. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
172. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
173. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
174. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
175. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

176. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
177. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
178. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
179. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
180. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
181. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
182. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
183. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
184. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

185. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
186. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
187. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

188. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
189. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
190. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
191. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
192. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
193. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
194. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
195. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
196. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
197. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
198. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
199. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
200. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
201. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
202. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
203. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie

- 204. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
- 205. Pr. TACHINANTE Rajae
- 206. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

- 207. Pr. AIDI Saadia
- 208. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
- 209. Pr. AJANA Fatima Zohra
- 210. Pr. BENAMR Said
- 211. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
- 212. Pr. CHERTI Mohammed
- 213. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
- 214. Pr. EL HASSANI Amine
- 215. Pr. EL IDGHIRI Hassan
- 216. Pr. EL KHADER Khalid
- 217. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
- 218. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
- 219. Pr. HSSAIDA Rachid*
- 220. Pr. LACHKAR Azzouz
- 221. Pr. LAHLOU Abdou
- 222. Pr. MAFTAH Mohamed*
- 223. Pr. MAHASSINI Najat
- 224. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 225. Pr. NASSIH Mohamed*
- 226. Pr. ROUIMI Abdelhadi

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

Décembre 2001

- 227. Pr. ABABOU Adil
- 228. Pr. BALKHI Hicham*
- 229. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 230. Pr. BENABDELJIL Maria
- 231. Pr. BENAMAR Loubna
- 232. Pr. BENAMOR Jouda
- 233. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 234. Pr. BENNANI Rajae
- 235. Pr. BENOUACHANE Thami
- 236. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 237. Pr. BERRADA Rachid
- 238. Pr. BEZZA Ahmed*
- 239. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
- 240. Pr. BOUHOUCHE Rachida
- 241. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 242. Pr. CHAT Latifa
- 243. Pr. CHELLAOUI Mounia

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie

244. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
245. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
246. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
247. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
248. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
249. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophthalmologie
250. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
251. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
252. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
253. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
254. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
255. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
256. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
257. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
258. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
259. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
260. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
261. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
262. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
263. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
264. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
265. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
266. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
267. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

268. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
269. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
270. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
271. Pr. AOURLARH Aziz*	Gastro-Entérologie
272. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
273. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
274. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
275. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
276. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
277. Pr. BICHA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
278. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
279. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
280. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
281. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
282. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
283. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
284. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
285. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique

286. Pr. HADDOUR Leila
287. Pr. HAJJI Zakia
288. Pr. IKEN Ali
289. Pr. ISMAEL Farid
290. Pr. JAAFAR Abdelouhab*
291. Pr. KRIOULE Yamina
292. Pr. LAGHMARI Mina
293. Pr. MABROUK Hfid*
294. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
295. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
296. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
297. Pr. OUJILAL Abdelilah
298. Pr. RACHID Khalid *
299. Pr. RAISS Mohamed
300. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
301. Pr. RHOU Hakima
302. Pr. SIAH Samir *
303. Pr. THIMOU Amal
304. Pr. ZENTAR Aziz*

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

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

305. Pr. ABDELLAH El Hassan
306. Pr. AMRANI Mariam
307. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
308. Pr. BENKIRANE Ahmed*
309. Pr. BENRAMDANE Larbi*
310. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
311. Pr. BOULAADAS Malik
312. Pr. BOURAZZA Ahmed*
313. Pr. CHAGAR Belkacem*
314. Pr. CHERRADI Nadia
315. Pr. EL FENNI Jamal*
316. Pr. EL HANCHI ZAKI
317. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
318. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
319. Pr. HACHI Hafid
320. Pr. JABOUIRIK Fatima
321. Pr. KARMANE Abdelouahed
322. Pr. KHABOUZE Samira
323. Pr. KHARMAZ Mohamed
324. Pr. LEZREK Mohammed*
325. Pr. MOUGHIL Said

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

- 326. Pr. NAOUMI Asmae*
- 327. Pr. SASSENOU ISMAIL*
- 328. Pr. TARIB Abdelilah*
- 329. Pr. TIJAMI Fouad
- 330. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

- 331. Pr. ABBASSI Abdellah
- 332. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
- 333. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
- 334. Pr. ALLALI Fadoua
- 335. Pr. AMAZOUZI Abdellah
- 336. Pr. AZIZ Nouredine*
- 337. Pr. BAHIRI Rachid
- 338. Pr. BARKAT Amina
- 339. Pr. BENHALIMA Hanane
- 340. Pr. BENHARBIT Mohamed
- 341. Pr. BENYASS Aatif
- 342. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
- 343. Pr. BOUKLATA Salwa
- 344. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
- 345. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
- 346. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
- 347. Pr. HAJJI Leila
- 348. Pr. HESSISSEN Leila
- 349. Pr. JIDAL Mohamed*
- 350. Pr. KARIM Abdelouahed
- 351. Pr. KENDOUCI Mohamed*
- 352. Pr. LAAROUSSI Mohamed
- 353. Pr. LYAGOUBI Mohammed
- 354. Pr. NIAMANE Radouane*
- 355. Pr. RAGALA Abdelhak
- 356. Pr. SBIHI Souad
- 357. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
- 358. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

- 400. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
- 401. Pr. AKJOUJ Said*
- 402. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
- 403. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
- 404. Pr. BENCHEIKH Razika
- 405. Pr. BIYI Abdelhamid*
- 406. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine

Rhumatologie
Radiologie
Dermatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique

431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 431. Pr. SEFIANI Sana
 432. Pr. SOUALHI Mouna
 434. Pr. TELLAL Saida*
 435. Pr. ZAHRAOUI Rachida

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

Octobre 2007

436. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 437. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 438. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 439. Pr. BAITE Abdelouahed *
 440. Pr. TOUATI Zakia
 441. Pr. OUZZIF Ezzohra *
 442. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 443. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*

Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale

450. Pr. GHARIB Nouredine
 451. Pr. TABERKANET Mustafa *
 452. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 459. Pr. MRANI Saad *
 460. Pr. GANA Rachid
 461. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUIFI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 470. Pr. ACHACHI Leila
 471. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib *
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 478. Pr. SIFAT Hassan *
 479. Pr. HADADI Khalid *
 480. Pr. ABIDI Khalid
 481. Pr. MADANI Naoufel
 482. Pr. TANANE Mansour *
 483. Pr. AMHAJJI Larbi *

Décembre 2008

484. Pr. TAHIRI My El Hassan*
 485. Pr. ZOUBIR Mohamed*

Mars 2009

486. Pr. BJIJOU Younes
 487. Pr. AZENDOUR Hicham *
 488. Pr. BELYAMANI Lahcen *
 489. Pr. BOUHSAIN Sanae *
 490. Pr. OUKERRAJ Latifa

Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Chirurgie Générale
 Anesthésie Réanimation

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie

491. Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
492 .Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
493. Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
494. Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
495. Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
496. Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
497. Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
498. Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
499. Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
500 Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
501. Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
502. Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
503. Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
504. Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
505. Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
506. Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
507. Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
508. Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
509. Pr. L'kassimiHachemi*	Microbiologie
510. Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
511. Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
512. Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
513. Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
514. Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
515. Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
516. Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
517. Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
518. Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
519. Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
520. Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
521. Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
522. Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
523. Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

524. Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
525. Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
526. Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
527 Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
528. Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
529. Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
530. Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
531. Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
532. Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie

533. Pr. BOUSSIF Mohamed*
534. Pr. EL MAZOUZ Samir
535. Pr. DENDANE Mohammed Anouar
536. Pr. EL SAYEGH Hachem
537. Pr. MOUJAHID Mountassir*
538. Pr. BOUAITY Brahim*
539. Pr. LEZREK Mounir
540. Pr. NAZIH Mouna*
541. Pr. LAMALMI Najat
542. Pr. ZOUAIDIA Fouad
543. Pr. BELAGUID Abdelaziz
544. Pr. DAMI Abdellah*
545. Pr. CHADLI Mariama*

Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

*** Enseignants Militaires**

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI LallaChadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCI Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M^{ed}
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
 Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Génétique Humaine
 Microbiologie
 Biochimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biotechnologie
 Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

Dédicaces



A ALLAH

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde



A Ma très chère Mère

Fajri Fatima

Pour l'affection, la tendresse et l'amour que tu m'as toujours donné,

*Pour le sacrifice et le dévouement dont tu as toujours fait preuve, Pour
l'encouragement sans limites que tu ne cesses de manifester.*

*Aucun mot, aucune phrase ne peut exprimer mes sentiments profonds
d'amour, de respect et de reconnaissance.*

Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses envers toi.

Puisse le grand puissant te donner bonne santé et longue vie





A Mon Père

HILALI MOHAMAD

Qui a toujours été un exemple pour ses enfants, qui m'a toujours poussé à me surpasser dans tout ce que j'entreprends, qui m'a transmis cette rage de vaincre et la faim de savoir.

Je te serai cher père reconnaissante toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour.

J'espère être la fille que tu as voulu que je sois. Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je te le dédie tout particulièrement.





*A Mes Chères soeurs Wafaa et Hanan,
et leurs époux Adil et Moncef*

*Pour le soutien et le dévouement dont vous m'avez fait preuve le long de
mes études et au cours de la réalisation de ce travail.*

Qu'il soit le témoignage de mon affection et la récompense de vos sacrifices.

Je vous souhaite tout le bonheur et le succès

*A mes chers frères Nabil et Hicham, et
leurs épouses Khadija et Dounia*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon
affection.*

Je vous souhaite tout le bonheur et le succès

*A MA Très Chère nièce Chifaa, et A mes neveux
Omar, ABDE RAHMAN, Younes, et othmane.*

Nulle dédicace ne saurait exprimer l'amour, et l'affection que j'ai pour vous.

Que Dieu vous garde pour moi et vous protège.





À toutes mes amies :

Khaoula, Siham, Najwa, Hajar, Maryam, Jihan, Chaymaa, Ilham, Aziza,

En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.



Remerciements





A Notre Maître et Président de Thèse

Monsieur Ait ou Amar Hassan

Professeur Agrégé de pédiatrie

A l'Hôpital d'enfant de Rabat

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse et nous vous remercions de la confiance que vous avez bien voulu témoigner.

Nous avons eu de la chance de compter parmi vos étudiants et de profiter de l'étendue de votre savoir. Nous ne saurons jamais vous exprimer notre profonde gratitude.

Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité notre profonde admiration.

Nous vous prions de trouver dans ce travail le témoignage de notre reconnaissance et l'assurance de nos sentiments respectueux.





A Notre Maître et Rapporteur de Thèse

Monsieur MOHAMMED ANOUAR DENDANE

*Professeur Agrégé de chirurgie traumatologique et orthopédique pédiatrique à
l'hôpital d'enfant de Rabat*

*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 ZOUHIR FELLOUS EL ALAMI

*Professeur Agrégé de chirurgie traumatologique et orthopédique pédiatrique à
l'hôpital d'enfant de RABAT*

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, cher maître, de vous exprimer notre grande estime et notre profonde reconnaissance.





A Notre Maître et Juge de Thèse

Mme Kabiri Meryem

Professeur Agrégé de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfant de Rabat

Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse.

Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme qui demeureront pour nous le meilleur exemple.

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, de respect et d'admiration les plus sincères.





A Notre Maître et Juge de Thèse

Monsieur BOUSSOUGA MOSTAPHA

Professeur Agrégé de traumatologie orthopédie

A L'hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V

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 assurée de notre reconnaissance et notre profond respect.





Sommaire



Introduction	1
I -Rappel nosologique	3
II -Historique	4
III -Rappel embryologique	5
1-Formation des membranes	5
2-Structure des membranes	10
3-Constitution de la poche des eaux	10
4-Développement des membres	11
IV- Etiopathogénie	13
1-Théorie endogène de Streeter	14
2-Théorie exogène de Torpin	14
3-Travaux expérimentaux de Clavert sur le lapin	16
4-Théorie vasculaire de Van Allen	16
5-Théorie de Bamforth	17
6-Théorie génétique	17
V-Epidémiologie	19
1- Incidence	19
2-Facteurs de risque	19
a-Déroulement de la grossesse	20
b-Facteurs génétiques	20
VI-Aspects cliniques	21
1- Lésions caractéristiques	21
a-Sillon cutané	21

b-Amputation	22
c-Pseudo ou acrosyndactylies	23
2- Lésions associées	25
a-Pied bot varus équin	25
b-Anomalies de l'extrémité céphalique.....	26
c-Anomalies thoracoabdominales.....	26
d-Lésions cutanées.....	27
3-Lésions du cordon et des annexes	27
4-La Bride amniotique	27
VII-Examens complémentaires et diagnostic anténatal	28
1-Echographie	28
2-Scanner spiralé	28
3-Caryotype	28
4- Dosages sanguins chez la mère	29
VIII-Diagnostic différentiel	30
1-Les sillons cutanés	30
a-Constriction par le cordon.....	30
b- Syndrome du « bébé Michelin » ou sillons cutané circonférentiels bénins multiples	30
c- Kératodermie aihumoide ou ainhum syndrome ou dactylos spontané..	31
2-Les acrosyndactylies.....	31
3-Les amputations amniotiques.....	31
a-Les aplasies	31

4-La Bride.....	32
Matériel Et Méthodes.....	33
A-Critères d'inclusion	34
B-Critères d'exclusion	34
C-Fiche d'exploitation	37
Résultats	38
1-Epidémiologie	39
a-Sexe.....	39
b-Age de la consultation	40
c-Antécédents familiaux	40
d- Diagnostic anténatal	40
e-anomalies durant la grossesse	41
f- Prise médicamenteuse	41
2- Topographie te types de lésions.....	41
a-Topographie des lésions	41
b- Les segments atteints.....	42
c-Sillons	42
d-Amputations.....	42
e- Syndactylies	44
f- Lymphœdème	44
3- Les malformations associées.....	45
4- Traitement	45
a- Les sillons	45

b- Les syndactylies	45
c- Les amputations	45
d- Complications	46
5- Evolution et résultat final	46
6- Le recul	46
Iconographie	55
Discussion	64
A-Profil de la maladie des brides amniotiques	66
1-Epidémiologie	66
a -L a fréquence	66
b -L e sexe	67
c -L'âge de consultation	67
d-Les facteurs héréditaires	68
e-Diagnostic anténatal	69
f-Les antécédents gestationnels	70
2- Topographie et type de lésions	71
a-Sillon de striction	71
b -Amputation et acrosyndactylies	77
c -Lésions associées	78
B-Prise en charge thérapeutiques de la MBA	79
1-Principes généraux.....	79
2-Objectifs du traitement	79
a-Amélioration morphologique	79

b-Amélioration fonctionnelle	79
3-Moyens thérapeutiques	80
a-Face au sillon de striction cutané	80
b) Face aux phénomènes compressifs dus au sillon de striction.....	88
c-Face aux acrosyndactylies.....	91
d-Face aux amputations.....	94
e -Face au pied bot varus équin	99
f -Face au sillon du tronc.....	100
g) Face aux Fentes faciales	102
4-1) Indications chirurgicales urgentes	102
4-2) Indications chirurgicales différées	102
C- Le traitement de la maladie amniotique, et ses résultats dans quelques séries de la littérature et dans la nôtre	103
Recommandations	115
Résumé	118
Bibliographie	122



Introduction



La maladie des brides amniotiques (MBA) est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres, mais aussi la région crânio-faciale et l'axe thoracoabdominal [1] . Elle regroupe un ensemble de lésions dont l'aspect semble résulter de la ligature ou de la compression de structures fœtales normales : sillons de strictions, amputations, pseudosyndactylies, fentes faciales atypiques, exencéphalies, etc. Les brides, filaments fibreux plus ou moins épithélialisés, peuvent être retrouvées au contact des lésions de MBA, des annexes (placenta, amnios), ou reliées les unes aux autres. C'est pourquoi elles sont qualifiées de brides amniotiques. [2]

La bride est ainsi reconnue comme responsable des lésions de MBA par certains alors que pour d'autres il s'agit d'un simple symptôme, comparable à une bride intrapéritonéale post opératoire. De nombreux auteurs, se basant sur des constatations cliniques et/ou les résultats de l'expérimentation animale, ont élaboré différentes théories : endogène, exogène, vasculaire ou génétique. Aucune n'a encore pu être formellement prouvée chez l'homme [2]

Un diagnostic anténatal précoce et précis est l'élément clef de la prise en charge pré et périnatale et pourrait rendre parfois possible un geste chirurgical in utero [3]. Les traitements chirurgicaux améliorent la morphologie, mais n'améliorent la fonction que si les éléments construits sont intégrés par l'enfant dans son schéma corporel. Les interventions doivent être entreprises très tôt : en urgence, à la naissance, en cas de trouble vasculaire, ou précocement en cas d'aggravation des déformations par une croissance rapide.

Le but de notre travail est d'analyser, les données épidémiologiques, cliniques, et les aspects thérapeutiques des lésions de la MBA à travers une étude rétrospective

portant sur 24 dossiers exploitables colligés dans le service de chirurgie traumatologique et orthopédique pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Rabat .

I -Rappel nosologique [1, 2, 4, 5]

La maladie des brides amniotiques (MBA) est une pathologie rare qui intrigue depuis des décennies les différents praticiens qui sont amenés à prendre en charge les patients qui en sont atteints. Elle se caractérise cliniquement par l'association des signes pathognomoniques: présence des brides, sillons de strictions cutanés, amputations des extrémités et pseudo syndactylies .Sont également retrouvés des fentes faciales atypiques, des pieds bots et des exencéphalies .C'est une maladie qui fait l'objet de très nombreuses dénominations dans la littérature anglo-saxonne :Aberrant tissue bands, ADAM complex (Amniotic , Deformity , Adhesion,Mutilation), Amniochorionic mesoblastic fibrous strings, Amniogenic bands , Amniotic bands disruption complex, congenital annuler bands, congénital constriction band syndrome, congénital ring constrictions, congénital transverse défauts .La dénomination la plus admise dans la littérature francophone est La maladie des brides amniotiques, et dans la littérature anglo-saxonne :Amniotic band syndrome. Il est actuellement communément admis qu'il s'agit d'une affection sporadique d'origine disruptive et non malformative. L'association parfois de malformations internes ainsi que le rapprochement qu'ont fait certains avec d'autres pathologies comme le syndrome EARS (rupture précoce de l'amnios)

ou le limb body wall complex (LBWC) (anomalies de la paroi thoracoabdominale, de l'extrémité céphalique et des membres) expliquent les controverses et la persistance des débats quant à l'origine de cette maladie dont le mécanisme étiopathogénique reste encore imparfaitement connu.

II -Historique [6-8]

Shaefer en 1775 et Soemmaring en 1791 furent les premiers à décrire des bandelettes fibreuses à l'intérieur du sac amniotique. Chaussier en 1812 et Watkinson en 1824 rapportèrent l'observation des bandes associées à l'amputation d'un fragment de membre retrouvé in utéro, lors de l'accouchement. En 1832, Montgomery était le premier à établir une relation de cause à effet entre la présence de brides et les lésions constrictives constatées sans pour autant expliquer la nature de ces brides.

Simpson en 1836, Simonart en 1845 et Ciari en 1911 adhèrent à cette théorie mécanique, et évoquent un processus inflammatoire pour expliquer la présence des brides. Il est à noter qu'à cette époque, le concept de maladie amniotique est mal définie qu'on ne parle que de MBA. D'ailleurs ces brides ont longtemps été appelées « fils de Simonart ».

En 1927, Brindeau a avancé l'idée d'une amniotite sèche, c'est-à-dire d'adhérence inflammatoire entre embryon et amnios, responsable d'oligomanios, puis parfois d'hydramnios.

Avec Potter, la conception mécanique prend vraiment corps. Elle sera renforcée par les travaux de Torpin de 1936 à 1965, à partir de la notion de rupture prématurée de l'amnios.

En 1957, Cody pensait que la déchirure de l'amnios est secondaire à un mauvais accolement amnios-chorion. La même année, Denis Brown a proposé une théorie originale : les lésions seraient dues à la pénétration des extrémités fœtales dans les accrocs de la membrane amniotique, celle-ci se comportant comme une rondelle de caoutchouc autour d'une bougie ramollie. Le niveau des sillons dépendrait du degré de pénétration du membre dans la déchirure.

Tout à fait à part, il faut citer Duhamel qui a réfuté toutes les théories proposées et a placé la MBA dans le cadre des formes dégradées de l'éctromélie.

III -Rappel embryologique : [6 ,9-11]

1-Formation des membranes (figures : 1, 2,3)

Lors des huit premiers jours de développement, l'œuf apparaît enchâssé dans le stroma de la muqueuse utérine. Le bouton embryonnaire comprend alors une couche périphérique destinée à assurer la nutrition de l'embryon, c'est le trophoblaste. La face inférieure du bouton est constituée d'une couche de cellules ou endoblaste qui vient former, au – dessous du bouton embryonnaire, le lécithocèle. Le massif cellulaire se creuse par la suite amenant la formation d'une autre cavité au dessous du bouton embryonnaire : c'est le futur amnios.

Enfin, aux dépens du trophoblaste apparaît un mésenchyme qui se condense autour de la vésicule amniotique, du lécihocèle lui-même. C'est le mésenchyme primaire qui individualise une cavité : le cœlome externe. Le trophoblaste et le mésenchyme forment le chorion.

A la fin de la deuxième semaine, alors que l'embryon n'est que didermique (ectoblaste et endoblaste), les annexes sont déjà différenciées. La cavité amniotique s'agrandit rapidement au point d'occuper toute la place tenue avant elle par le cœlome externe. Celui ci est réduit à une mince fente puis disparaît lorsque l'amnios et le chorion s'unissent par leur face mésenchymateuse.

Au troisième mois, la cavité amniotique occupe tout l'espace extra-embryonnaire et constitue la poche des eaux. Pendant ce processus, l'embryon accomplit un mouvement de bascule autour de son pédicule ventral. L'amnios en s'agrandissant rapproche la vésicule ombilicale (reste de lécihocèle) du pédicule de fixation et revêt cet ensemble qui s'allonge pour devenir le cordon ombilical. Ainsi, l'amnios est un sac clos qui contient le fœtus, le cordon qu'il recouvre et le liquide amniotique.

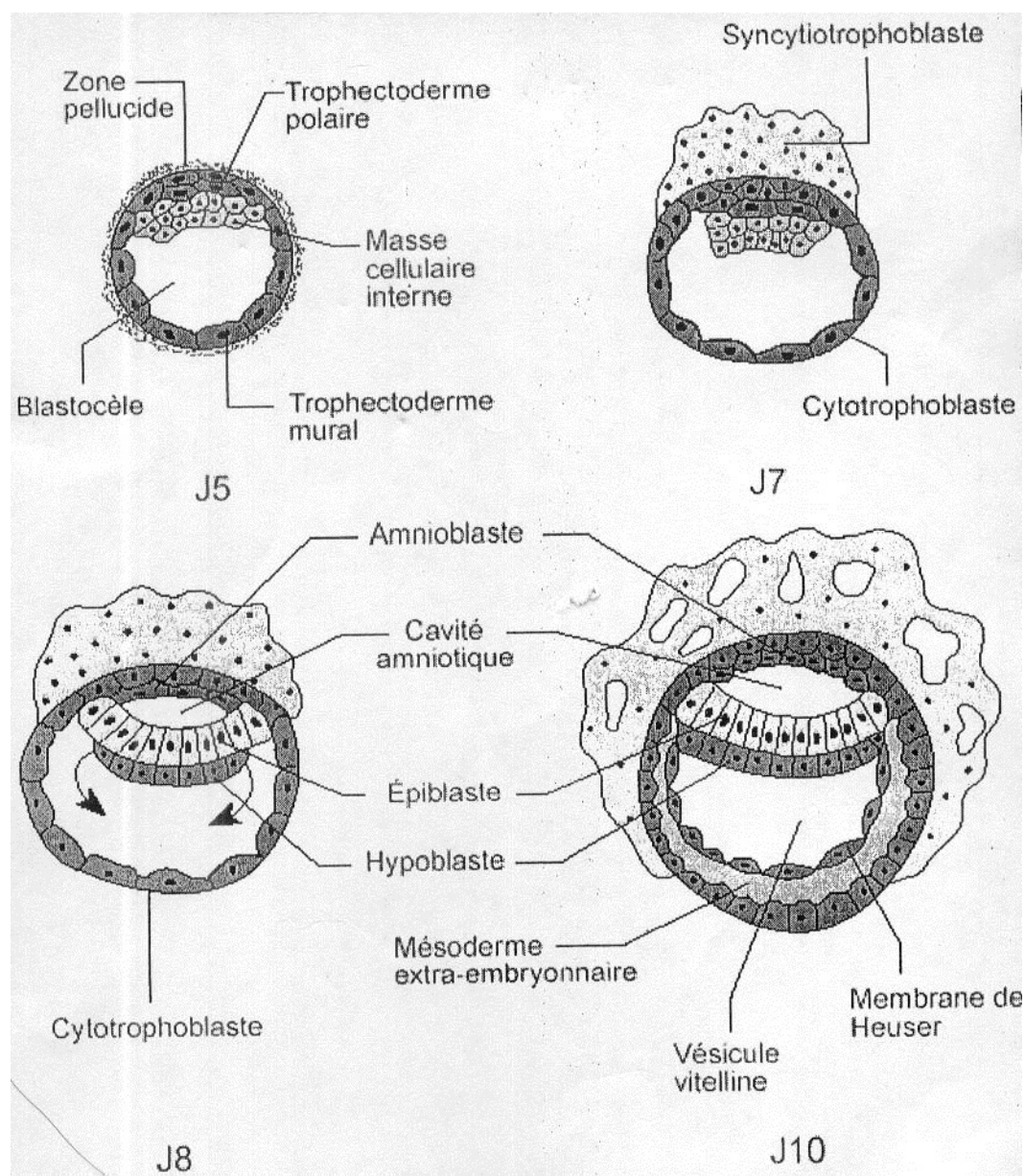


Figure n° 1 : Formation de la blastula [12]

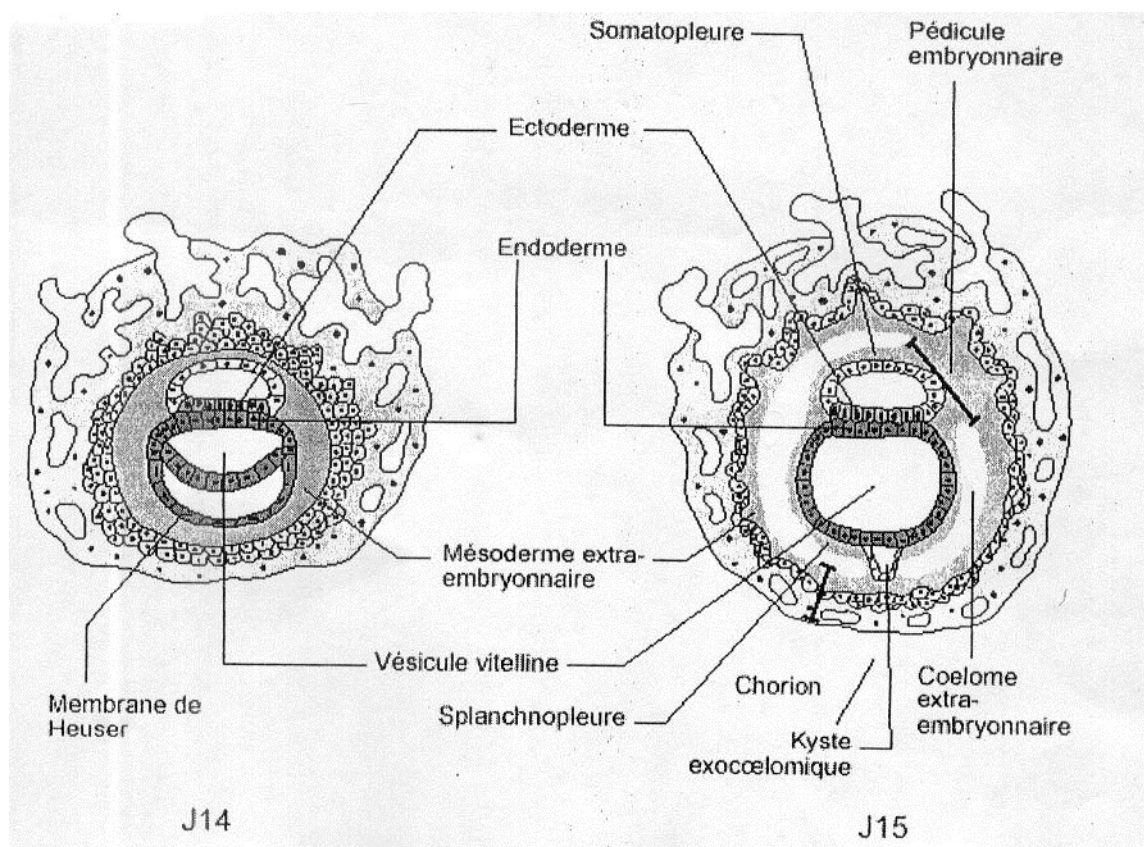


Figure n°2 : Mise en place du disque et des cavités embryonnaires [12]

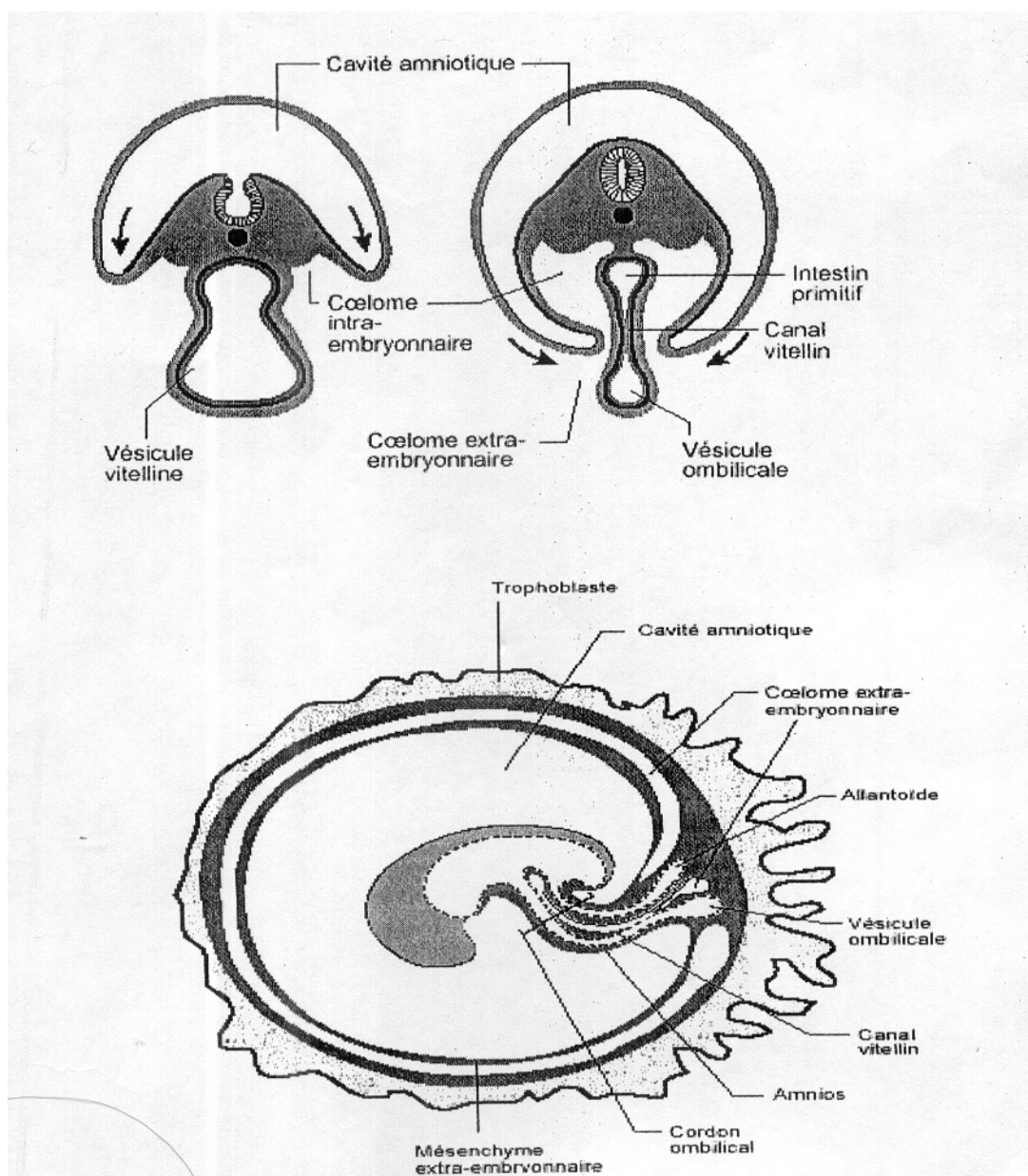


Figure n° 3 : Fin de la délimitation et formation du cordon ombilical [12]

2-Structure des membranes

Macroscopiquement, l'amnios ressemble grossièrement à une membrane de cellophane paraissant unique, mais il possède ses propres lignes de clivage le séparant facilement du chorion.

Microscopiquement, il comporte d'après Bourne [10] cinq couches qui se composent de dedans en dehors :

- D'un épithélium cuboïde
- D'une membrane basale
- D'une couche compacte, dense qui adhère fortement à la membrane basale
- D'une couche de fibroblaste
- D'une couche spongieuse constituée d'un réseau de fibres collagènes. Celle-ci est susceptible de subir une importante distension et permet à l'amnios de se déplacer par rapport au chorion qui est fixe.

Quant au chorion, il comporte quatre couches. Il est en contact par sa face interne avec l'amnios et par sa face externe avec la caduque pariétale.

3-Constitution de la poche des eaux :

La paroi de la poche des eaux est constituée par l'union intime de cinq feuillets :

- L'amnios qui fait partie intégrante du fœtus
- La lame amniotique du mésenchyme extra-embryonnaire
- La lame chorale du mésenchyme extra-embryonnaire
- Le trophoblaste

➤ La caduque ovulaire

4-Développement des membres (figure : 4)

Dès la sixième semaine d'aménorrhée, les crêtes de Wolf, saillies longitudinales mésenchymateuses recouvertes d'épiblaste, apparaissent de chaque côté de l'embryon. Leur partie moyenne s'affaisse, tandis que se développent les palettes céphaliques aux 25^{ème} 26^{ème} jours puis caudales aux 27^{ème} jours. Les mains puis les pieds s'individualisent, tous les segments de doigts étant distincts dès 58 jours soit la 10^{ème} semaine d'aménorrhée. L'activité musculaire est nécessaire à la mise en place des articulations.

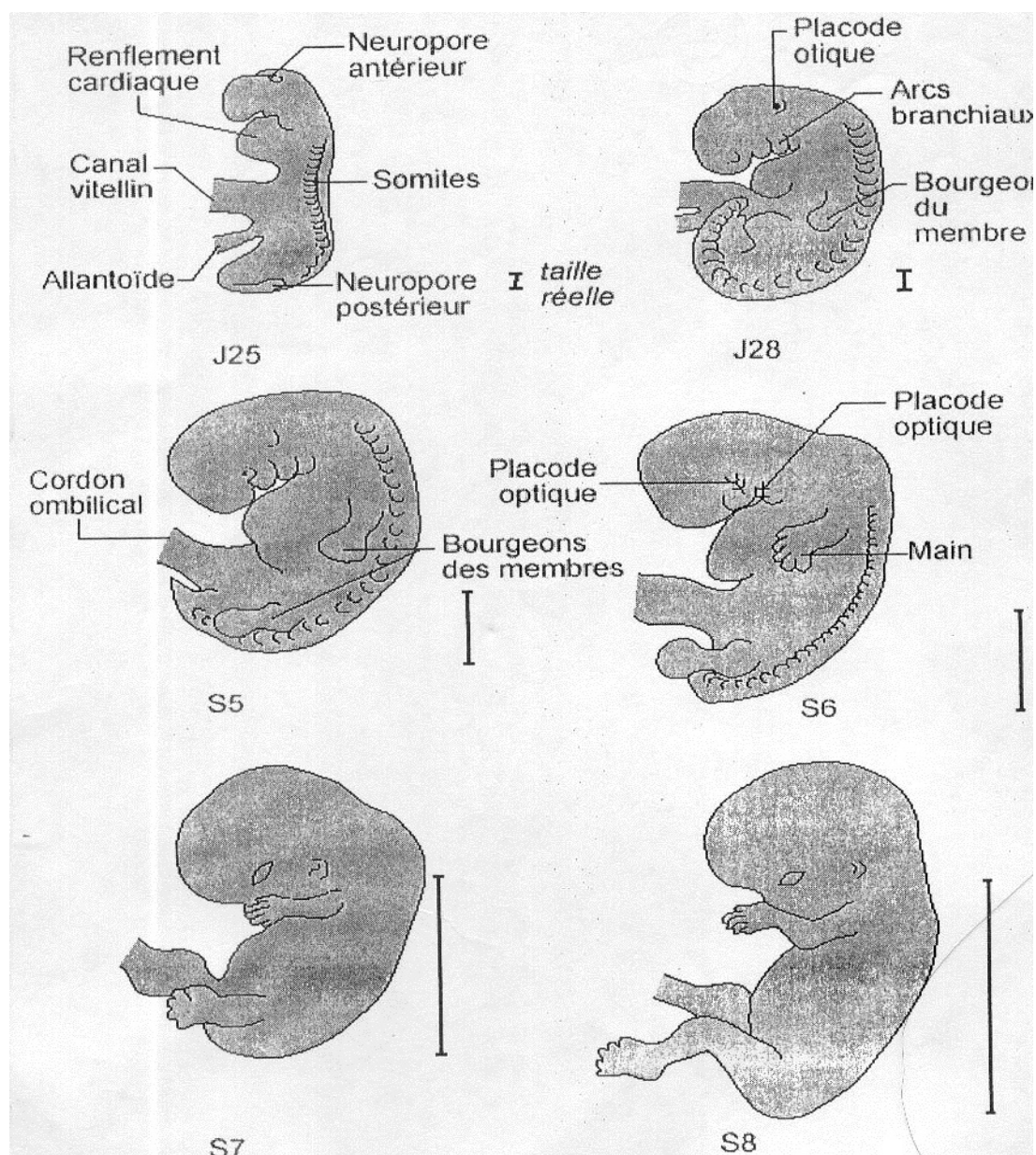


Figure n°4 : Modification de l'aspect extérieur de l'embryon et formations des membres [12]

Certains auteurs comme Serville s'appuient sur la chronologie embryologique pour affirmer l'âge gestationnel de l'accident amniotique :

- Avant 28 jours si Amélie
- Avant 45 jours si exencéphalie
- Avant la 7^{ème} semaine si fente palatine

D'autres, au contraire, pensent que la destruction de structures préalablement saines peut intervenir à tout âge de la grossesse. La kératinisation de la peau à partir de la seizième semaine protège le fœtus contre une nouvelle agression directe, mais n'empêche pas l'aggravation constrictive d'une bride fixée préalablement.

IV- Etiopathogénie

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

La première description de lésions d'amputations associées à une rupture de l'amnios remonterait au 17^{ème} siècle. [13]

Montgomery, en 1832 serait le premier à avoir établi une relation entre la survenue d'amputation de membres in utero et la présence de brides amniotiques [14]. En 1846, Simonart pensait également que ces amputations pouvaient être provoquées par des brides circulaires venant entourer et ligaturer les membres [15]; alors qu'en 1836, Simpson avait fait lui l'hypothèse d'un trouble de développement embryonnaire [16]. Dès le 19^{ème} siècle, on s'interrogeait donc

sur l'origine de cette étrange pathologie : brides inflammatoires, adhésion entre le fœtus et l'amnios, etc....

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

1-Théorie endogène de Streeter [17] :

En 1930, le foetopathologiste Streeter, se basant sur l'étude de 16 fœtus, pensait qu'il existe une anomalie précoce de développement du disque embryonnaire avant la 3^{ème} semaine de gestation. Pour lui, il n'existe aucune preuve de la responsabilité de la bride dans les lésions de la MBA. Il ne serait qu'une autre conséquence du processus dysplasique à l'origine des défauts structuraux observés, un résidu du tissu épidermique nécrosé.

Cette théorie est longtemps restée dominante.

2-Théorie exogène de Torpin [18,19] :

Dans les années 1960, Torpin a retenu une explication « mécanique » où les brides seraient bien la cause des sillons de striction et des amputations de la MBA.

L'événement primaire serait une rupture précoce de l'amnios entraînant un décollement chorio-amniotique. Certains éléments du fœtus notamment les extrémités pourraient alors passer à travers ces brèches et se retrouver dans la cavité chorionique qui se ferme habituellement à 12 SA. Des brides constituées du tissu fibreux d'origine mésodermique provenant des surfaces externe de l'amnios et interne du chorion donc chorio- amniotique se formeraient et viendraient s'enrouler autour des parties du fœtus extériorisées. C'est par un

phénomène de ligature et de striction que se constitueraient les lésions typiques de la maladie.

Par ces brèches se produirait également une fuite du liquide amniotique. L'oligoamnios en résultant pourrait expliquer certaines déformations associées à la maladie des brides amniotiques comme les pieds bots varus équin et les scolioses.

En fonction du stade de la grossesse au cours duquel surviendrait la rupture de l'amnios, les lésions seraient plus ou moins sévères, les formes très précoces étant létales [20,21]

Dans cette théorie, la cause même de la rupture reste inconnue. Certains ont évoqué une origine traumatique ou infectieuse [22,23]. L'amniocentèse a également été citée [24-26] comme potentiellement responsable.

Cette théorie exogène si elle est « mécaniquement » séduisante, ne permet pas d'expliquer les quelques cas familiaux observés, l'existence de malformations internes associées, ou l'atteinte d'un seul jumeau dans le cadre de grossesses mono choriales mono amniotiques [26-28]. Des grossesses extra amniotiques après rupture des membranes ont également été rapportées sans que le fœtus ne présente d'anomalie, ni que l'on retrouve la présence de brides [29]. Cette bride n'est par ailleurs pas toujours retrouvée lors de l'examen du fœtus ou des annexes alors même que l'enfant présente un tableau clinique caractéristique.

Enfin, si Tadmor a pu observer en échographie anténatale la survenue progressive d'une amputation de membre quelques jours après un diagnostic de sillon de striction [30], la séquence rupture de l'amnios/adhésion de l'amnios au fœtus/constriction/amputation n'est pas encore prouvée [31]

Ainsi, de nombreux auteurs ont remis en cause cette hypothèse et élaboré d'autres théories.

3-Travaux expérimentaux de Clavert sur le lapin [32-34]:

Dans les années 1970, Clavert a réalisé un model expérimental par injection de glucose intra amniotique chez la lapine gestante, entre le 11ème et le 18ème jour de gestation .Il reproduit ainsi les lésions d'amputations, de fentes, d'anencéphalie /exencéphalie, de pieds bots, de sillons mais également les brides elles- mêmes.L'injection de glucose provoque des hémorragies et des nécroses superficielles sur le fœtus, l'amnios et le placenta. Les brides apparaissent comme cicatricielles reliant deux zones dépourvues d'épiblaste entre elles.

4-Théorie vasculaire de Van Allen [35,36] :

En 1987, Van Allen a rapporté une série de 25 fœtus présentant des lésions de LBWC (limb body Wall complex) et a suggéré une étiologie disruptive, d'origine vasculaire pouvant expliquer les anomalies internes et externes présentées. Des malformations internes associées reconnues par lui comme très certainement d'origine vasculaire (atrésie digestive par exemple) étaient retrouvées dans 72% des cas, et 85% présentaient une persistance du cœlome extra embryonnaire .Parmi les anomalies des membres, 40% étaient caractéristiques d'une MBA.

Il fait alors l'hypothèse d'un événement disruptif (traumatisme, amniocentèse, agent tératogène) survenant entre la 4ème et la 6ème semaine entraînant des lésions vasculaires à l'origine des anomalies à la fois externes et internes.

Dans cette hypothèse, la bride serait une adhérence cicatricielle de l'amnios sur les zones nécrotiques.

Certains cas cliniques récemment publiés confirmeraient, selon les auteurs cette hypothèse vasculaire [37-39]

5-Théorie de Bamforth [40]

En 1992, Bamforth reprenant les différentes publications incluant la MBA et LBWC, s'oppose à cette théorie vasculaire, arguant que les lésions observées ne correspondent pas à la systématisation de l'appareil vasculaire embryonnaire et que les malformations internes ne sont qu'imparfaitement expliquées de même que les cas familiaux.

Il est interpellé par la proximité spatiale des structures anatomiques embryonnaires avant le 26ème jour et pense, remettant ainsi en lumière la théorie endogène de Streeter, qu'un défaut d'organisation survenant avant le stade de gastrulation serait à l'origine des anomalies de LBWC. Cependant, il n'explique pas la présence des brides dans la MBA.

6-Théorie génétique :

Donnai et Winter [41] en 1989 ont fait état de six cas dont ils rapprochaient les publications de Higginbottom, Graham, Pagon et Hunter [20, 42,43] .Ces patients présentaient des signes typiques de MBA associés à différentes

malformations : fentes faciales primitives, polydactylies, imperforations anales et des lésions cutanées tubulaires pédiculées digitiformes contenant un tissu fibrograisseux et/ou cartilagineux. Les auteurs ont fait un rapprochement avec les lésions présentées par la souris mutante DS (DS pour désorganisation).

Selon Robin [44], bien qu'il s'agisse d'une anomalie autosomique dominante, deux souris atteintes ne présenteront pas le même tableau clinique, en raison d'une faible pénétrance et d'une grande variabilité d'expression. La théorie de désorganisation-like syndrome human serait celle d'un modèle en deux temps avec un premier incident génétique puis un deuxième événement somatique ou génétique mais indépendant du premier. Le phénotype exprimé dépendrait de la nature du mécanisme et du « timing » du deuxième événement. Seraient ainsi expliqués la variabilité des signes cliniques et le caractère apparemment sporadique d'une affection au moins en partie génétique.

Finalement, il apparaît qu'actuellement, aucune théorie ne réussit à expliquer tous les aspects de la MBA.

Peut être comme Moermann [45], faut-il distinguer MBA, syndrome ADAM et LBWC dans les tentatives de compréhension des mécanismes pathogènes. Ils y auraient donc pour lui trois entités cliniques, chacune étant mieux expliquée par l'une ou l'autre des théories précédentes : les brides amniotiques constrictives (bien expliquée par la théorie exogène d'un événement disruptif), les adhésions amniotiques et LBWC (tous deux mieux expliqués par une théorie endogène malformative et/ou vasculaire).

Cependant, les similitudes concernant l'atteinte des membres dans ces différentes pathologies, la description des patients atteints de l'une ou de l'autre au sein d'une même famille [46] restent troublantes. Il est alors tentant de rapprocher dans un même continuum nosologique, LBWC, syndrome ADAM, MBA et aplasia cutis (defect cutané du vertex). [47]

A ce jour comme le conclut Goldfarb [48] dans sa synthèse, la théorie qui permettra d'intégrer les différents aspects cliniques et expérimentaux, disruptifs et malformatifs de la maladie amniotique reste donc à trouver et à prouver.

V-Epidémiologie

1- Incidence [49-51]

L'incidence exacte de la MBA est difficile à évaluer, estimée dans la plupart des publications entre 1/1200 et 1/15000 naissances. Les foetopathologistes retrouvent eux des chiffres plus importants : 1/55 à 1/250 soit environ 1% des morts fœtales in utero. Cela montre le caractère possiblement létal de cette affection, que se soit par la gravité des lésions (exencephalie, anencéphalie, etc....) ou par la survenue d'une ligature du cordon ombilical.

2-Facteurs de risque [52,53]

Aucun n'est à ce jour formellement démontré. D'après les quelques grandes séries publiées, il n'existe aucune prédisposition liée au sexe ou à l'ethnie.

a-Déroulement de la grossesse

Tous les auteurs décrivent dans 10% à 15% des cas des évènements tels que pertes sanguines au premier trimestre, maladie aigue, fièvre, prise médicamenteuse. Quelques cas de MBA sont décrits dans le cadre de grossesses poursuivies malgré la prise de mifépristone [54,55], mais ils restent assez rares.

Orioli [54] note un taux plus important de primiparité et Garza [52], un âge maternel fréquemment inférieur à 20ans, mais ces éléments ne sont pas retrouvés dans les autres séries publiées. Il n'existe pas de risque particulier concernant la prise d'alcool et le tabac. La survenue d'un traumatisme abdominal également été rapporté comme facteur de risque potentiel, qu'il s'agisse d'un accident, d'une intervention chirurgicale ou d'une tentative d'avortement [18,56]. L'amniocentèse a un temps été évoquée par plusieurs auteurs comme facteur de risque [25,57].

b-Facteurs génétiques

Des cas de MBA survenant de façon associée à une anomalie héréditaire du collagène (Ehlers-Danlos, ostéogenèse imparfaite) étaient signalés par Young [58]. L'hypothèse serait celle d'une rupture prématurée de l'amnios due à cette pathologie du collagène parentale est parfois rapportée mais sans différence statistiquement significative. Des cas familiaux étaient également décrits ou suspectés mais non confirmés [13, 46, 54,59]. Bien qu'étant très largement minoritaires, ils sont cependant à l'origine des interrogations quant à l'étiologie de la maladie. la MBA reste cependant considérée comme sporadique, ce qui permet de rassurer les parents pour les grossesses à venir. Pour tous les auteurs,

la MBA se révèle, en revanche être un facteur de risque de prématurité avec un taux de 25% à 50% selon les séries [13, 48, 54].

VI-Aspects cliniques

Les lésions sont toujours asymétriques sans aucune systématisation embryologique

1- Lésions caractéristiques

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

a-Sillon cutané (figure n° 5)

Il est pathognomonique et intéresse le plus Souvent les membres. Il s'agit d'une dépression linéaire, perpendiculaire à l'axe du membre, plus ou moins circonférentielle, d'aspect cicatricielle [1]. Il peut être superficiel uniquement sous cutané ou plus profond atteignant ou dépassant le plan aponévrotique, parfois jusqu'au périoste [62].

En aval, en fonction de l'importance de la striction, on peut observer un lymphodème plus ou moins important, avec un aspect de ballonnisation distale, notamment au niveau des doigts, pouvant parfois nécessiter un geste de libération chirurgicale urgent à la naissance. Les ischémies par compression vasculaires sont plus rarement observées à la naissance et sont probablement le stade précédant l'amputation in utéro. Certains ont décrits de véritables pseudarthroses en regard du sillon [63]. Il est d'ailleurs assez fréquent de constater l'absence de phalange dans un doigt « ballonné » ne contenant plus

qu'un tissu fibrograisseux, en aval d'un sillon serré. Toutes les publications s'accordent sur une prédominance des localisations distales, aux doigts et aux orteils, avec une atteinte préférentielle des doigts longs et une relative épargne du pouce et du 5^{ème} doigt au niveau de la main. Ces sillons ont été plus rarement décrits au niveau du tronc [64] et de la face [65].



Figure n°5 : Aspect clinique du Sillon de striction cutané

A : Au niveau du deuxième orteil avec lymphœdème distal et persistance d'une bride reliée au fond du sillon [2]

B : Au niveau du 1/3 distal de la jambe droite [66].

b-Amputation (figure n°6)

Les amputations sont plus fréquentes touchant aussi principalement les doigts et les orteils. L'amputation complète d'un membre est rare [67], et siège alors plutôt au membre inférieur. Elle est alors toujours transversale sans

rudiments digitaux sur le moignon. En cas d'amputation partielle d'un doigt, l'ongle est bien entendu absent. L'épargne relative du pouce et du 5^{ème} doigt permet également le plus souvent de conserver une pince fonctionnelle.

En amont, les structures osseuse, musculaire et vasculo-nerveuse sont normales [1]. Cela permet de différencier les amputations du MBA des agénésies transversales et des éctrodactylies centrales. Certains disent avoir retrouvé le segment amputé greffé au niveau des annexes [67]



Figure n°6 : Amputations amniotiques des doigts : aspect clinique [3]

c-Pseudo ou acrosyndactylies

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

proximale de la commissure et sont souvent symétriques. Elles sont plus ou moins complexes englobant parfois plusieurs doigts qui se superposent, donnant un aspect triangulaire caractéristique à la main. L'étude des dermatoglyphes est par ailleurs normale. (Figure n°7)



Figure n°7 : Syndactylies amniotiques [2]

A et B : Pseudosyndactylies fenêtrées de la 2^{ème} commissure

C : Acrosyndactylies des quatre doigts latéraux de la main présentant ainsi une forme triangulaire

2- Lésions associées

A ces anomalies typiques de la MBA, sont associées dans 50% des cas [13] des malformations des membres, de la face et/ou de l'axe thoracoabdominal :

a-Pied bot varus équin (figure n° 8)

C'est la malformation associée la plus fréquente, de 20% à 30% selon les séries [13,54].il faut en distinguer deux types : ceux situés en aval d'un sillon de striction plus ou moins serré et les autres .Les premiers sont généralement assez raides et plus difficiles à traiter.ils se présentent comme des pieds paralytiques séquellaires d'une compression du nerf poplité externe, en aval d'un sillon serré situé sur la jambe, entre genou et cheville [69,70]. Les PBVE non situés sous une zone de striction seraient quant à eux d'origine dé formative, dus à l'oligoamnios et à la diminution des mouvements fœtaux [22]



Figure n°8 : Pied bot varus équin en aval de sillons de strictions au niveau de la jambe [2]

b-Anomalies de l'extrémité céphalique

Elles sont présentées dans 10% des cas environ, on observe :

- Au crâne : anencéphalie et exencéphalie, latérale ou antérieure ; à différencier des anomalies de fermeture primitives
- A la face : fentes faciales obliques le plus souvent [71] naso-oculaires, oro-oculaires et oro-nasales .Elles sont asymétriques, se situent en dehors des lignes de développement embryonnaire et seraient dues à la présence d'une bride empêchant la fusion des bourgeons embryonnaires ;
- Des adhésions crâniofaciales à l'amnios ou au placenta ont été décrites ainsi que microphthalmie, anophtalmie unilatérale et hypertélorisme [1,45].

c-Anomalies thoracoabdominales

Elles sont beaucoup plus rares. L'éviscération, latéralisée par rapport au cordon, est ici couverte par une membrane qui est en continuité avec l'amnios d'un côté et la peau du fœtus de l'autre. Elle est donc à distinguer du laparoschisis _ anomalie disruptive de la paroi avec viscères non couverte, libre dans la cavité amniotique et de l'omphalocèle _ anomalie malformative où la membrane qui couvre l'éviscération est en continuité avec le cordon ombilical [35]. Ces anomalies de fermeture pariétale sont plus souvent décrites dans le LBWC .Les malformations des organes internes sont exceptionnelles dans le cadre strict de la MBA, également plus souvent retrouvés dans le LBWC.il s'agit de malformations cardiaques, génito-urinaires ou diaphragmatiques.

d-Lésions cutanées

L'aplasia cutis ou aplasie cutanée du vertex, les pseudosclérodernes, les lésions cutanées linéaires en reliefs (skin colored raised band) récemment décrites au niveau du tronc [72] peuvent être rapprochées de la MBA mais sans certitude. Elles sont par ailleurs rarement rapportées comme étant associées aux signes typiques de la MBA.

3-Lésions du cordon et des annexes

Une ligature du cordon par une bride aboutissant au décès du fœtus a été rapportée par plusieurs auteurs [51, 73,74], mais reste rare.

Pour Torpin, les annexes sont toujours anormales dans la MBA avec des signes de rupture plus ou moins étendue de l'amnios et des décollements au niveau du placenta.

Malheureusement l'état des annexes est rarement décrit ou rapporté dans les différentes publications et il est difficile d'être formel sur ce point.

4-La Bride amniotique

Bien qu'elle soit caractéristique de la maladie, elle n'est que rarement retrouvée. Elle peut se localiser au contact des lésions fœtales, au fond d'un sillon, à l'extrémité d'un moignon d'amputation ou au contact des annexes, notamment sur le placenta.

L'analyse histologique retrouve un tissu fibreux plus ou moins épithélialisé et peu spécifique. Pour Torpin [71], elle serait d'origine mésodermique, chorio-amniotique. Pour Moermman, elle est au contraire d'origine amniotique [45].

Quelle que soit sa nature, ce n'est pas son observation qui permet de poser le diagnostic mais la constatation clinique de lésions pathognomoniques.

VII-Examens complémentaires et diagnostic anténatal :

1-Echographie :

Le diagnostic anténatal est théoriquement possible dès le premier trimestre [62]: les anomalies craniofaciales et thoracoabdominales sont détectables dès 10-12 semaines d'aménorrhée(SA), et celle des membres vers 20-22 SA.

Le diagnostic est suspecté devant les malformations suivantes :

- Constriction ou amputation des extrémités, asymétriques, plus ou moins associées à un œdème en aval ;
- Anomalies crânio-faciales atypiques ne répondant pas à la systématisation embryologique ;
- Brides non vascularisées ;
- Syndactylies fenêtrées

L'apport de l'imagerie tridimensionnelle devrait permettre d'améliorer ce diagnostic et l'utilisation du Doppler pulsé devrait permettre de surveiller l'évolution du flux vasculaire en aval d'un sillon de striction [30].

2-Scanner spiralé :

Il permet d'affiner la description des anomalies squelettiques, notamment en cas de doute diagnostique.

3-Caryotype :

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

4- Dosages sanguins chez la mère

Nous signalons ici une publication récente [74] rapportant un cas d'avortement spontané à 22 SA par ligature du cordon ombilical : on retrouvait à 17 SA un taux anormalement élevé de bêta human chorionic gonadotrophine (B HCG) et d'alpha foëtoprotein .Les auteurs concluent à la nécessité d'une surveillance échographique rapprochée si de telles anomalies sanguines sont détectées. Néanmoins, il faut noter que devant ces taux anormalement élevés, une amniocentèse avait été pratiquée, geste reconnu par certains comme facteur de risque potentiel pour la MBA.

Devant l'absence de reproductibilité et d'unicité des lésions, le diagnostic clinique et à fortiori le diagnostic anténatal restent parfois difficiles à poser ; il faut donc s'attacher à retrouver au moins deux lésions caractéristiques pour pouvoir affirmer qu'il s'agit bien d'une MBA.

VIII-Diagnostic différentiel

En présence à la naissance d'anomalies typiques des membres, le diagnostic ne se discute pas. Cependant, certains syndromes et anomalies, parfois héréditaires, présentent des caractéristiques semblables à la maladie des brides amniotiques.

1-Les sillons cutanés :

a-Constriction par le cordon

En premier lieu le cordon ombilical est susceptible d'entraîner des marques cutanées, mais celles-ci sont forcément peu profondes compte tenu du diamètre important du cordon [75].

Pour Streeter, les cas d'obstruction de membre par le cordon ne s'observent que sur des fœtus morts in utero, dont l'aspect est macéré. Pour cet auteur, les constriction par le cordon surviennent seulement en post mortem et n'aboutissent donc à aucune amputation [76]

b- Syndrome du « bébé Michelin » ou sillons cutané circonférentiels bénins multiples :

Ce syndrome est observé à la naissance, se caractérise par des multiples sillons de distributions symétriques, bénins, spontanément régressif. il n'existe pas de malformations associées. Le mode de transmission est autosomique dominant [77].

c- Kératodermie aihumide ou ainhum syndrome ou dactylos spontané [76,78] :

Cette pathologie touche les hommes africains d'âge moyen. Elle est caractérisée par l'apparition d'un sillon cutané hyperkératosique étranglant progressivement la base du doigt jusqu'à l'amputation spontanée de ce dernier.

Ces sillons sont d'apparition tardive ce qui permet de les différencier facilement de ceux de la MBA.

2-Les acrosyndactylies

Les syndactylies amniotiques sont aisément distinguées des syndactylies embryonnaires simples (syndactylisation par les faces latérales des doigts sans amputation distal), et des syndactylies complexes (acrocéphalosyndactylies d'Apert, symbrachydactylie du syndrome de Poland.. .).

3-Les amputations amniotiques

a-Les aplasies

Les arrêts transversaux de développement, de l'aphalangie à l'amélie, aboutissent également à des «amputations congénitales ». Ces anomalies morphologiques sont le résultat d'un processus de développement intrinsèquement anormal.

On leur réserve actuellement, en accord avec les recommandations internationales, le terme de malformation (anciennement malformations primaires) [79].

Le terme d'agénésie est en rapport avec l'absence d'une structure germinale, tandis que celui d'aplasie est en rapport avec l'absence de développement d'une structure germinale

Les atteintes amniotiques sont désignées par le terme de « Disruption », c'est-à-dire la perturbation par un phénomène extrinsèque d'un développement normal à l'origine.

Du point de vue morphologique, les amputations amniotiques diffèrent des aplasies des membres par certains points

- ✓ le segment proximal d'une amputation amniotique est normalement développé, notamment sur le bilan radiographique, à la manière d'une amputation traumatique ;
- ✓ au niveau digital, les amputations amniotiques siègent souvent en aval de la phalange proximale et la présence d'ongle rudimentaire est rare ; elles sont souvent multiples et asymétriques ;
- ✓ les amputations proximales sont proportionnellement plus rares ;
- ✓ l'aspect clinique et radiographique du moignon digital est effilé dans les amputations amniotiques, alors qu'il existe fréquemment un excès cutané dans les aplasies.

4-La Bride

Il faut noter la description de brides dites innocentes [79]: il s'agit de brides flottant librement dans la cavité amniotique, n'ayant aucun contact avec le fœtus et qui ne s'accompagnent d'aucune malformation de celui-ci. Ces brides sont vascularisées en écho doppler.



Matériel Et Méthodes



Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les dossiers exploitables colligés dans le service de chirurgie traumatologique et orthopédique pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Rabat sur une période allant de 2001 à 2011 et concernant les cas confirmés de maladie des brides amniotiques.

Nous avons défini les critères de sélection suivantes :

A-Critères d'inclusion :

- Recul 1 an minimum
- Maladie des brides amniotiques chez les patients avant suture du cartilage de conjugaison des membres.
- Prise en charge complètement réalisée par l'équipe du service.

B-Critères d'exclusion :

- Dossiers incomplets.
- Malades de seconde main.
- Syndromes malformatifs non causés par la MBA.

Pour chaque patient nous avons recueilli les informations suivantes : (Voir fiche d'exploitation).

➤ Epidémiocliniques : Age de diagnostic, sexe, antécédents obstétricaux, déroulement de la grossesse, antécédents familiaux, localisation des brides, leur nombre, leur degré de striction, les anomalies associées, le retentissement en aval, l'existence d'un lymphœdème...etc.

➤ Paracliniques : l'existence d'anomalies radiologiques du membre, notion de découverte anténatale par échographie.

➤ Thérapeutiques: Délai du traitement, type de traitement (plasties cutanées, amputation, régularisation, commissuroplastie,...etc.)

➤ Evolution – complications : infection, résection incomplète de la striction, devenir des pieds bots en aval de l'obstacle, lymphœdème, cicatrice inesthétique.....etc.

Concernant les sillons, ceux - ci ont été classés en superficiel ; c'est-à-dire sous cutané, et profond lorsque le sillon atteignait ou dépassait le plan aponévrotique .Cette distinction était uniquement clinique.

Seuls les pieds bots varus équins situés en aval d'un sillon amniotique ont été pris en considération.

Les radiographies des membres ont été réalisées dans les situations suivantes : sillon profond, présence d'une déformation clinique du membre.

L'amputation est dite primaire lorsqu'elle a eu lieu in utéro, et secondaire lorsqu'elle a été réalisée par le chirurgien en post- natal, le plus souvent les premiers jours, soit devant une ischémie consommée du membre soit secondairement sous forme d'une régularisation pour préparer le membre à l'appareillage.

Les plasties en Z multiples ont été réalisées en 2 à 3 temps espacées au moins de 2 mois, en utilisant la séquence moitié -moitié ou 1/3-2/3 de la bride.

Pour apprécier le résultat au dernier recul, nous avons établi les critères suivants :

- Bon :
 - Critères fonctionnels : aucune reprise chirurgicale, utilisation normale du membre, pas d'infection
 - Critères esthétiques : cicatrice de bonne qualité, pas de déformation du membre.
- Moyen : Retard de cicatrisation, cicatrisation de mauvaise qualité, lâchage de suture, infection superficielle
- Mauvais : Présence de complications :
 - Infection profonde
 - Syndrome des loges
 - Persistance ou récurrence de la déformation en aval de la bride (pied bot varus équin).

C-Fiche d'exploitation

Cas : A: Age de la consultation : sexe: M ☐ F ☐

Grossesse : suivie ☐ non suivie ☐ Dc anténatal ☐ oligoamnios ☐ hydramnios ☐

 : Perte sanguine ☐ infection ☐ Prise médicamenteuse ☐

 : Primiparité ☐ multiparité ☐ Age de la mère :

 : Traumatisme: oui ☐ non ☐ Consanguinité des parents: oui ☐ non ☐

Cas familiaux de MBA : oui ☐ non ☐

Accouchement : A terme ☐ Prématuré ☐

 : Voie basse ☐ Césarienne ☐

Localisations : Mb supérieur ☐ Mb inférieur ☐ Tronc ☐ Face ☐

 Unilatérale ☐ Bilatérale ☐ Unilatérale ☐ Bilatérale ☐

Segment : Jambe ☐ avant bras ☐ main ☐ pied ☐ autre ☐

Nombre de sillons : Type de sillon : superficiel ☐ Profond ☐

Amputation : oui ☐ non ☐ niveau d'amputation :

 : Primaire ☐ secondaire ☐

Lymphoedème : oui ☐ non ☐

Malformations associées : Pied bot ☐ Polydactylie ☐ Syndactylie ☐

 : Main en triangle ☐ pseudarthrose ☐ autre ☐

Traitement : Délai postnatal ☐ nombre d'interventions ☐

 : Complications : infection ☐ lâchage de suture ☐ sd des loges ☐ autre ☐

Résultats :

Recul moyen :



Résultats



Après étude des données ,24 patients ont répondu à nos critères de sélection. Le résumé des observations est représenté par les tableaux A, B, C et D.

Les principaux résultats sont les suivants :

1-Epidémiologie

a-Sexe

Notre série comprend 12 garçons (50%) et 12 filles (50%)

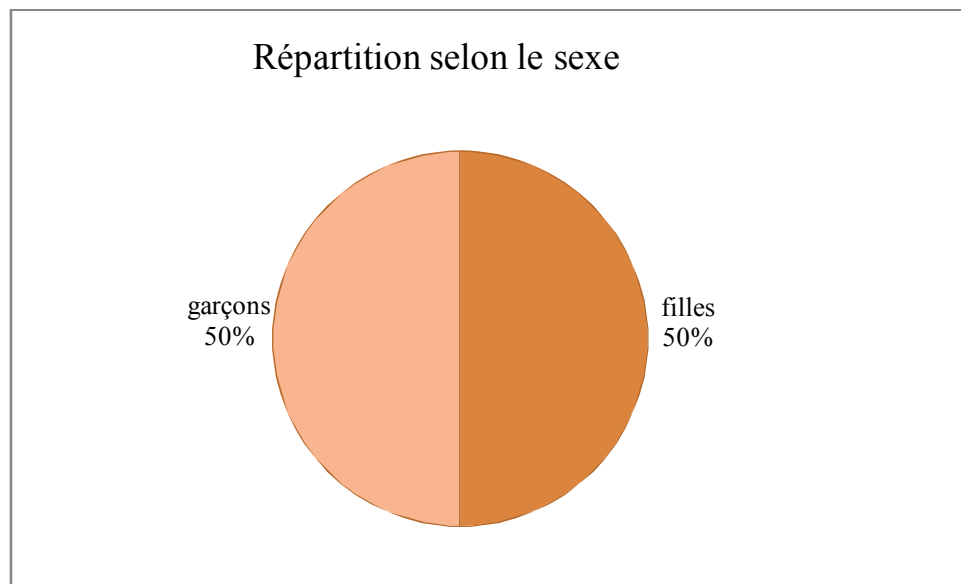


Figure n° 9

b-Age de la consultation

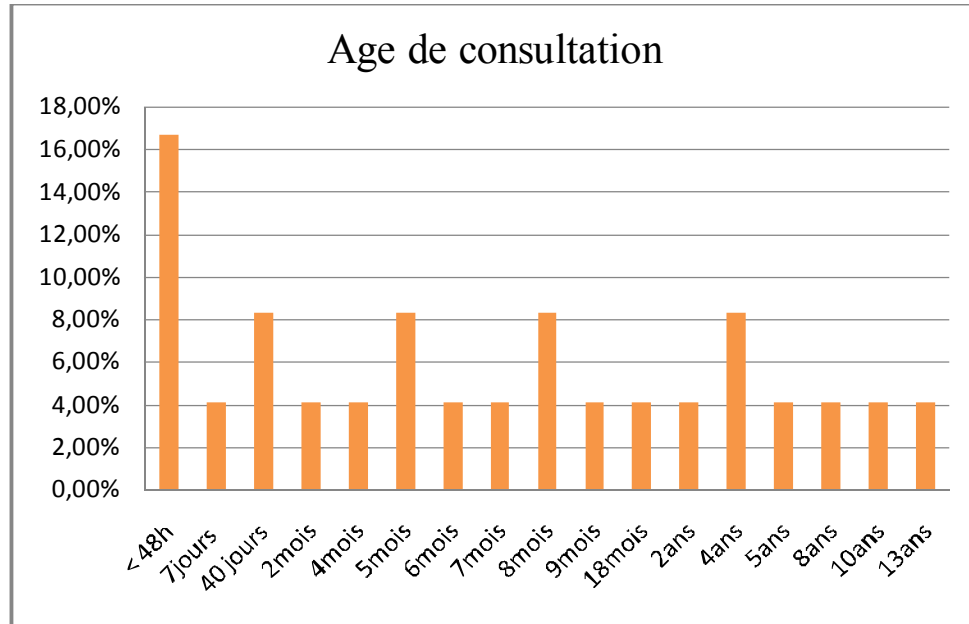


Figure n° 10

-La moyenne d'âge des patients au moment de la consultation était de 26mois (extrêmes : 48h de vie ; 13ans)

-Par tranche d'âge, 4patients (16,5%) ont consulté avant 48h, 3 patients (12,5%) entre le 2^{ème} jour et le 2^{ème} mois, et 17 patients (71%) ont consulté au delà du 2^{ème} mois.

c-Antécédents familiaux :

Aucun cas familial n'a été mentionné.

d- Diagnostic anténatal :

Aucun cas n'a été diagnostiqué avant la naissance.

e-anomalies durant la grossesse :

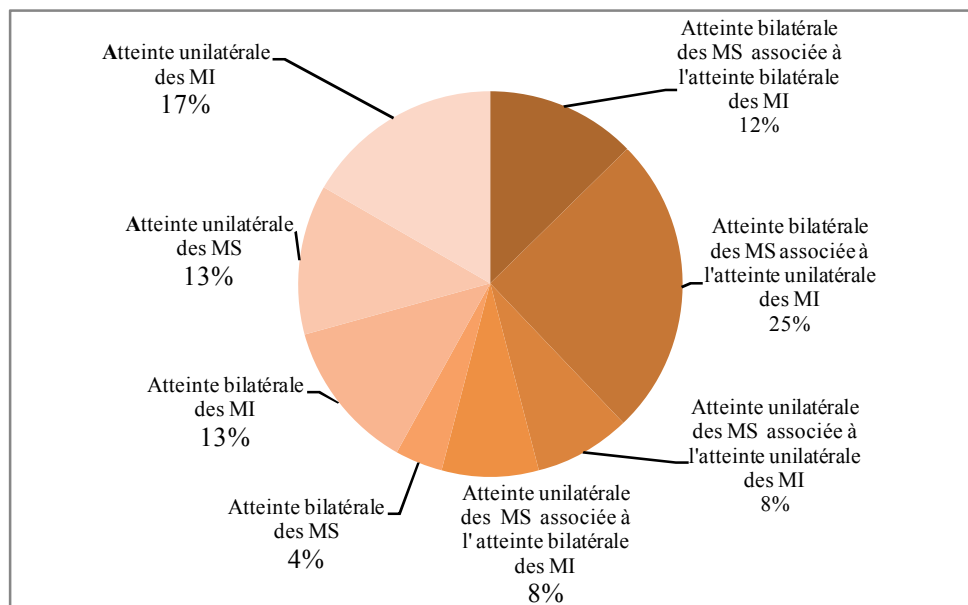
Une rupture prématurée des membranes avec liquide clair a été mentionnée pour un cas.

f- Prise médicamenteuse :

Une corticothérapie inhalée a été mentionnée pour un cas.

2- Topographie te types de lésions

a-Topographie des lésions



MS: Membre supérieur

MSI: Membre inférieur

Figure n° 11

L'atteinte du tronc et/ou de la face n'a été mentionnée dans aucun cas.

b- Les segments atteints

Dans les 24 cas, il y a :

- Atteinte de la main dans 17 cas (71%).
- Atteinte du pied dans 16 cas (67%).
- Atteinte de la jambe dans 17 cas (71%).
- Atteinte de l'avant bras dans 6 cas (25%)
- Aucun autre segment atteint n'a été mentionné.

c-Sillons

- 18 étaient profonds (75%).
- 6 étaient superficiels (25%).

d-Amputations

15 de nos patients (62,5%) ont eu une amputation dont :

- 13 primaires (54%)
- 2 secondaires (8,5%)

Ces amputations étaient présentées sous la distribution suivante :

❖ Amputations primaires

Aux membres supérieurs

- Amputation totale du 4^{ème} doigt et distale du 3^{ème} doigt de la main droite pour un cas.

- Amputation de la 2^{ème} phalange du pouce et de la 2^{ème} et 3^{ème} phalange des 4 derniers doigts de la main gauche pour un cas.
- Amputation du 3^{ème}, 4^{ème} et 5^{ème} doigt de la main droite pour 1 cas.
- Amputation de toute la main droite pour un cas.
- Amputation distale au delà des IPD de la main droite pour un cas.
- Amputation du 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} doigt de la main droite pour un cas.
- Amputation de la 2^{ème} et 3^{ème} phalange du 1^{er} et 2^{ème} doigt de la main droite + amputation de la 2^{ème} et 3^{ème} phalange du 1^{er}, 4^{ème} et 5^{ème} doigt de la main gauche pour un cas.

Aux membres inférieurs :

- 1/3 inférieur de la jambe droite pour un cas.
- 1/3 moyen de la jambe gauche pour un cas.
- 3^{ème} et 4^{ème} orteils du pied droit pour un cas.
- Les 5 orteils du pied gauche pour un cas

Aux membres supérieurs et inférieurs :

- Amputation de la 3^{ème} phalange du 3^{ème} doigt de la main gauche associé à une amputation au niveau de la jonction arrière pied -médio pied droit pour un cas.
- Amputation du 3^{ème}, 4^{ème} et 5^{ème} doigt de la main droite associée à une amputation au niveau de la Jonction avant pied-medio pied droit pour un cas.

❖ Amputations secondaires :

Ces deux amputations étaient réalisées au niveau de la jonction 1/3 supérieur 1/3 moyen de la jambe droite pour un cas, et de la jambe gauche pour l'autre cas.

e- Syndactylies

14 de nos patients (58 %) étaient porteurs de syndactylies avec la distribution suivante :

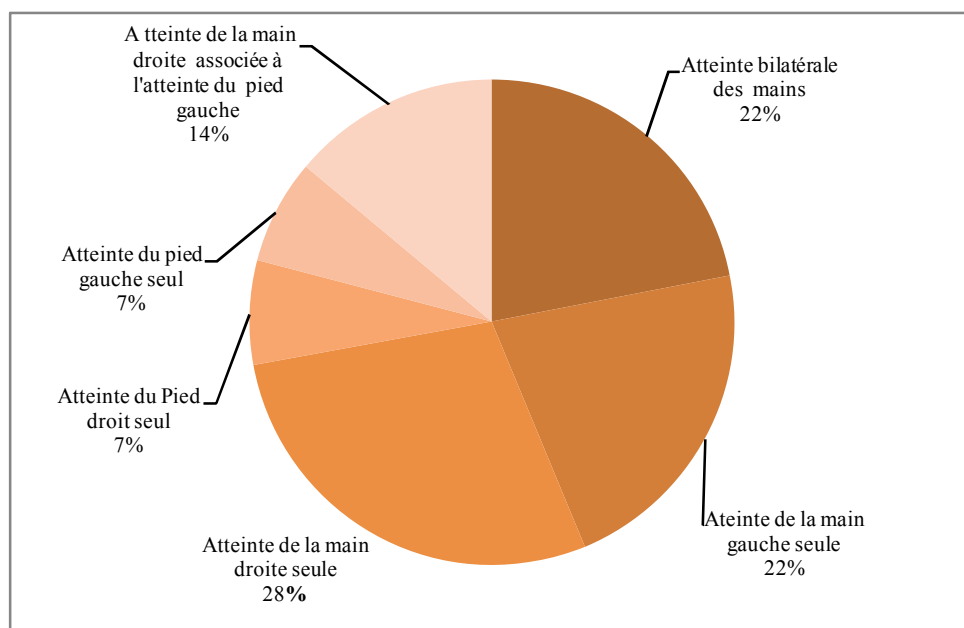


Figure n° 12

f- Lymphoedème

3 cas (12.5%) présentaient un lymphoedème selon la distribution suivante :

- Lymphoedème des 2 pieds pour un cas.
- Lymphoedeme du pied gauche pour un cas.
- Lymphoedeme du pied droit pour un cas.

3- Les malformations associées

13 malformations associées ont été décrites selon la distribution suivante :

- 9 PBVE dont 8 unilatéraux et 1 bilatéral.
- 2 cas avec main en triangle.
- 1 cas avec déformation en varus de la cheville.
- 1 cas avec une pseudarthrose du 1/3 moyen du tibia.

4- Traitement

a- Les sillons :

La plastie en Z multiple a été réalisée chez tous les patients. Cette plastie a été réalisée en 2 temps chez 23 patients (96%) et en 3 temps chez un patient (4%)

b- Les syndactylies :

Parmi les 14 cas présentant une syndactylie, les parents d'un patient ont refusé tout acte chirurgical. une libération a été réalisée dans les 13 cas avec greffe de peau associée dans 4 cas.

Pour le traitement de la commissure, des plasties commissurales ont été réalisées dont 2 étaient en Z et 2 en Y-V.

c- Les amputations :

Parmi les 13 amputations primaires, 2 cas ont nécessité une réfection du moignon d'amputation jambière pour faciliter l'appareillage.

d- Complications :

Nous avons noté 4 complications :

- Un syndrome ischémique aigu dans les suites immédiates d'une ostéotomie tibiale de réaxation associée à une libération des parties molles du pied bot sous jacent (cas 24).Ce patient a nécessité une amputation de sa jambe.
- Une récurrence du sillon après libération chez le cas 18.
- Persistance du lymphœdème distal chez 2 patients.
- Mauvais résultat esthétique pour un cas.

5- Evolution et résultat final :

- bonne pour 19 cas (79 %).

-Mauvaise pour 5cas (21%)

6- Le recul moyen était de 19mois (extrêmes : 12 mois, 6ans)

Cas	N° dossier	Sexe	Age de consultation	Histoire de la grossesse	
				Anomalies durant la grossesse	Prise médicamenteuse
1	27385	M	4ans	—	—
2	34947	F	18mois	—	—
3	37627	F	7 jours	—	—
4	31445	M	8ans	—	—
5	31383	M	4ans	—	—
6	31355	F	9mois	RPM Liquide clair	Corticothérapie inhalée à long cours
7	30653	M	2 ans	—	—
8	33658	F	5 ans	—	—
9	34035	M	10 ans	—	—
10	34440	F	13 ans	—	—
11	35288	M	8 mois	—	—
12	32784	M	40 jours	—	—
13	32634	F	5 mois	—	—
14	32406	F	8 mois	—	—
15	32108	F	5mois	—	—
16	30520	M	4mois	—	—
17	34082	F	< 48h	—	—
18	33628	M	7 mois	—	—
19	36147	M	2mois	—	—
20	33765	F	6mois	—	—
21	32844	F	< 48h	—	—
22	36287	M	< 48h	—	—
23	34721	F	40 jours	—	—
24	36163	M	< 48h	—	—

Tableau A : Les données épidémiologiques

M : masculin

F : féminin

RPM : rupture prématuré des membranes

Cas	Membre supérieur	Membre inférieur	Segment	Sillon		Amputation		Syndactylies	Lymphoedème
				Nbr	Type	Type	Niveau		
1	Atteinte bilatérale	Atteinte unilatérale	-Main dte +gche -Jambe dte -Avant bras gche	4	Profond	I aire	1/3 inf de la jambe dte	Main dte Main gche	—
2	Atteinte unilatérale	—	Main dte	2	Profond	I aire	-Totale du D4 drt -Distal D3 drt	—	—
3	—	Atteinte bilatérale	-Pied drt. - Jambe gche	3	Superficiel	—		Pied droit	—
4	Atteinte unilatérale	Atteinte unilatérale	- Jambe dte - Main dte - pied drt	3	Profond	—		Main droite	—
5	—	Atteinte unilatérale	- Jambe dte - Pied drt	2	Superficiel	—		—	—
6	Atteinte bilatérale	Atteinte bilatérale	- main dte +gche - Pied drt - Pied gche - Jambe dte - Avant bras dt	5	Profond	I aire	-Jonction arrière pied - medio pied drt -P3 du D3gche	Main droite Pied gauche	—
7	Attente bilatérale	Atteinte unilatérale	- Jambe gche - Pied gche - Main dte - Main gche - Avant bras gche	3	Profond	I aire	P2 du pouce et P2 P3 des 4 derniers doigts de la main gche	Main droite	—
8	Atteinte bilatérale	—	-Main dte -Main gche	3	Superficiel	—		Main droite	—

9	Atteinte unilatérale	Atteinte unilatérale	-Jambe dte - Pied drt - Main dte	4	Profond	I aire	-Jonction avant pied-medio pied drt - 3 ^{ème} , 4 ^{ème} , 5 ^{ème} doigt de la main dte	—	—
10	—	Atteinte unilatérale	Jambe gche	3	Profond	I aire	1/3 moyen jambe gche	—	—
11	Atteinte unilatérale	—	- Main dte - Avant bras drt	3	Superficiel		—	—	—
12	—	Atteinte unilatérale	- Jambe dte - Pied drt	3	Superficiel		—	—	—
13	Atteinte unilatérale	Atteinte bilatérale	-Main dte -Pied drt -Pied gche	5	Profond	I aire	3 ^{ème} et 4 ^{ème} orteils du pied drt	Main droite Pied gauche	—
14	Atteinte bilatérale	Atteinte unilatérale	-Main dte -Main gche -Jambe gche -Avant bras drt	3	Profond	I aire	Main dte	Main gche	—
15	Atteinte unilatérale	—	Main dte	2	Profond	I aire	Distale au delà des IPD de la main dte	Main droite	—
16	Atteinte bilatérale	Atteinte bilatérale	-Pied drt+gche -Main dte+gche -Avant bras gche	6	Profond	I aire	2 ^{ème} , 3 ^{ème} et 4 ^{ème} doigts de la main dte +gros orteil gche	Main gche	+
17	Atteinte bilatérale	Atteinte unilatérale	-Main dte -Main gche -Jambe gche -Pied gche	4	Profond	I aire	3 ^{ème} 4 ^{ème} et 5 ^{ème} doigts de la main dte	Main gche	+

18	Atteinte unilatérale	Atteinte bilatérale	-Pied drt -Pied gche -Jambe dte -Jambe gche -Main dte	7	Profond	—		—	—
19	—	Atteinte unilatérale	-Jambe gche	3	Profond	—		—	—
20	Atteinte bilatérale	Atteinte unilatérale	-Main dte -Main gche -Pied gche	4	Profond	I aire	-Main dte : 2 ^{ème} et 3 ^{ème} phalange du 1 ^{er} , 2 ^{ème} et 5 ^{ème} doigts. -Main gche: 2 ^{ème} 3 ^{ème} phalange des 1 ^{er} , 4 ^{ème} et 5 ^{ème} doigts	Pied gauche (5orteils)	—
21	—	Atteinte bilatérale	-Jambe dte -Pied gche	4	Profond	Ilaire	1/3 supérieur de la jambe dte	—	—
22	Atteinte bilatérale	Atteinte bilatérale	-Main dte+gche -Jambe dte -Pied gche	5	Profond	I aire	5Orteils du pied gche	Main droite Main gche	—
23	Atteinte bilatérale	Atteinte unilatérale	-Main dte+gche -Jambe dte+ped drt	4	Superficiel	—		Main droite Main gche	—
24	—	Atteinte bilatérale	-Jambe dte -Jambe gche -Pied gche	4	Profond	II aire	1/3 sup de la Jambe gche	Main droite Main gche	+

Tableau B : Les données cliniques

dte : droite gche : gauche inf : inférieur dgt : doigt I aire : Primaire II aire :
Secondaire

Cas	Lésions associées
4	PBVE droit
5	PBVE droit
7	PBVE gauche
8	Main en triangle
12	PBVE droit
18	PBVE bilatéral
19	Déformation en varus de la cheville
20	PBVE gauche
21	PBVE gauche
22	Main en triangle
23	PBVE droit
24	Pseudarthrose 1/3 moyen de la jambe PBVE gauche

Tableau C : Malformations associées

PBVE : Pied bot varus équin

Cas	Délai post natal	Sillon	Pseudosyndactylies	Amputations	Trt des lésions associées	Complications	Evolution	Recul en année
1	4ans	Plastie en Z en 2 temps	-Main dte : libération +commissuroplastie -Main gche: libération +greffe +plastie en Z	-Réfection du moignon de la jambe dte			Bonne	12 Mois
2	2ans	Plastie en Z en 2 temps					Bonne	12 mois
3	7jours	Plastie en Z en 2 temps	Pied drt : libération +commissuroplastie				Bonne	12 mois
4	8 ans	Plastie en Z en 2 temps	Abstention		PBVE irréductible : double arthrodèse		Bonne	12 mois
5	4 ans	Plastie en Zen 2 temps			PBVE (LPM)		Bonne	12 mois
6	9 mois	Plastie en Z en 2 temps	Main dte : libération+ commissuoplastie				Bonne	12 mois
7	2ans	Plastie en Z en 2 temps			PBVE (LPM)		Bonne	12 mois
8	5 ans	Plastie en Z en 2 temps	Main dte : libération +greffe+plastie en Z				Bonne	12 mois
9	10 ans	Plastie en Z en 2 temps					Bonne	12 mois

10	13 ans	Plastie en Z en 2 temps		Régularisation du moignon de la jambe			Bonne	12 mois
11	8 mois	Plastie en Z en 2 temps					Bonne	12 mois
12	40 jours	Plastie en Z en 2 temps			PBVE (LPM)		Bonne	12 mois
13	5 mois	Plastie en Z en 2 temps	Main dte : libération+ Greffe+Plastie en Y-V				Bonne	12 Mois
14	8 mois	Plastie en Z en 2 temps	Main gche : libération +greffon + peau prélevée de la face interne du bras homolatéral +plastie commissurale				Bonne	12 Mois
15	5 mois	Plastie en Z en 2 temps	Main dte : libération + plastie en Y-V				Bonne	12 mois
16	4 mois	Plastie en Z en 2 temps	Main gche : libération +commissuroplastie			Persistance du lymphœdème distal	Mauvaise	4ans
17	< 48h de vie	Plastie en Z en 2 temps	Main gche : libération + commissuroplastie			Persistance du lymphœdème distal	Mauvaise	2ans
18	7 mois	Plastie en Z en 2 temps			PBVE (LPM)	Récidive de la bride	Mauvaise	3ans
19	2 mois	Plastie en Z en 2 temps	Libération +commissuroplastie			Mauvais résultat esthétique	Mauvaise	12 mois

20	6mois	Plastie en Z en 2 temps	Libération +commissuro plastie		PBVE (LPM)		Bonne	4ans
21	< 48h de vie	Plastie en Z en 2 temps		Amputation secondaire pour ischémie consommée du membre	PBVE : allongement percutané du tendon d'Achille		Bonne	6ans
22	< 48h de vie	Plastie en Z en 2 temps	Libération + commissuoplastie				Bonne	12 mois
23	40jours	Plastie en Z en 2 temps	Libération +commissuro plastie		PBVE : allongement du tendon d'Achille		Bonne	12 mois
24	< 48h de vie	Plastie en Z en 3 temps		Amputation secondaire après la survenue d'un syndrome des loges post opératoire	PBVE (LPM)	Syndrome des loges post opératoire	Mauvaise	12 mois

Tableau D : Résumé des traitements et de l'évolution chez nos patients

LPM : Libération des parties molles.



Iconographie





Figure n° 13 : MBA de l'avant bras chez un nourrisson de 15 mois, noter le lymphœdème sur la face dorsale de la main.



Figure n° 14 : Aspect des brides sur la face palmaire, noter la rétraction des tendons fléchisseurs



Figure n° 15 : Bride du pouce chez un enfant de 3ans



Figure n°16 : Tracé des incisions



Figure n° 17 : Aspect post opératoire immédiat

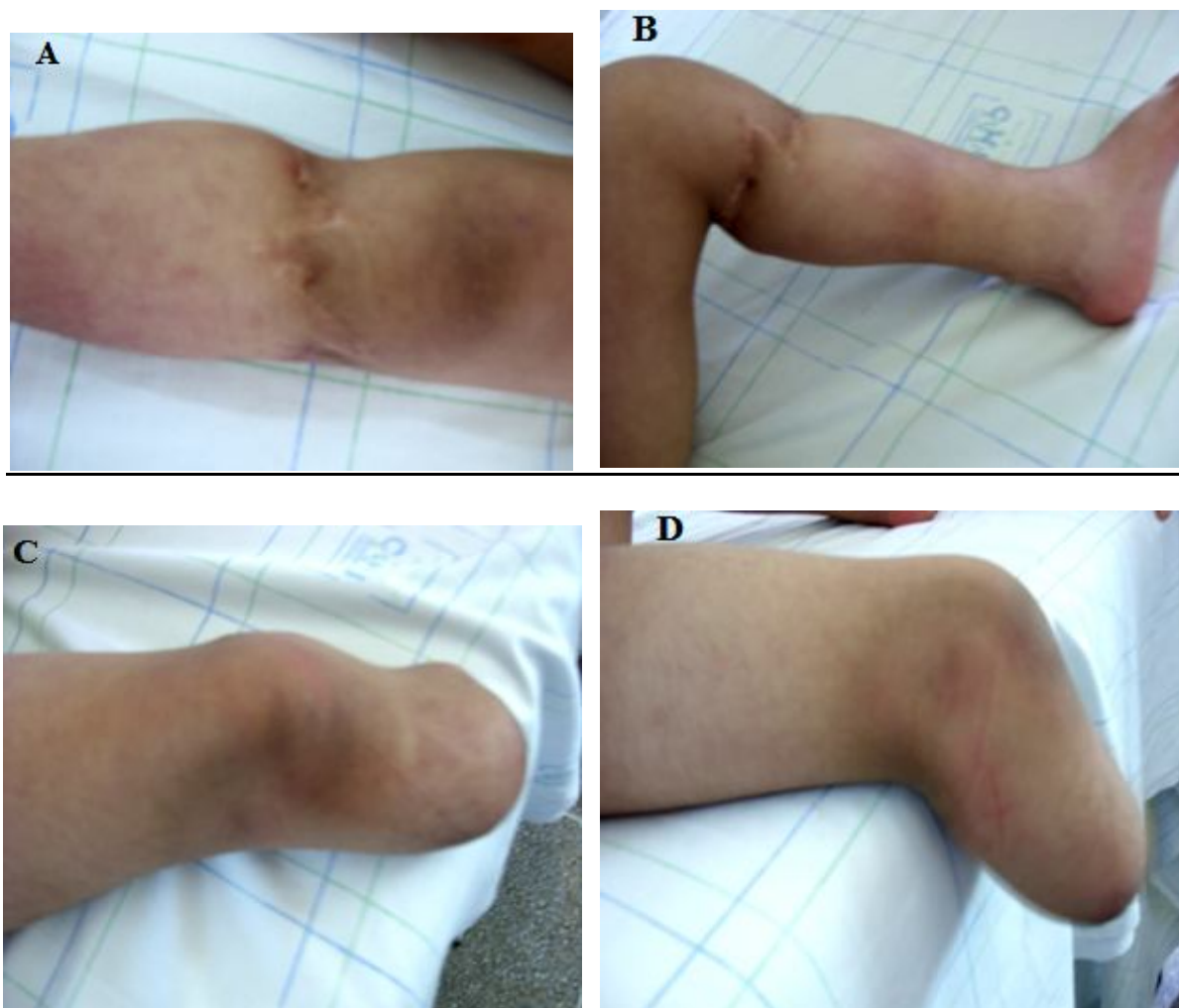


Figure n° 18 : MBA des deux jambes chez une fillette de 5ans opérée à la naissance

A, B : Du coté gauche Aspect au dernier recul après plasties en Z.

C, D : Aspect à droite après amputation secondaire.

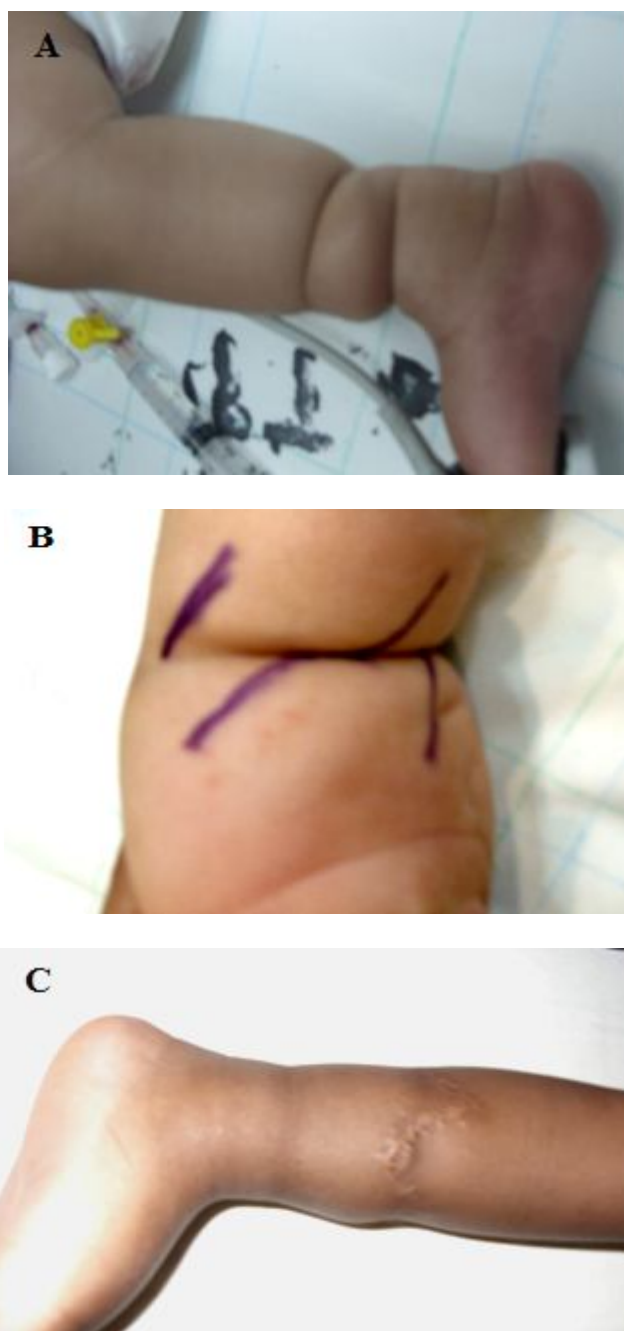


Figure n° 19 : MBA localisée au niveau de la jambe

A : Aspect préopératoire

B : Tracé des incisions

C : Résultat post opératoire



Figure n°20 : Aspect clinique d'une MBA sévère avec lymphœdème, pied bot varus équin et déformation en flessum en médio diaphysaire en regard de la pseudarthrose.



Figure n° 21 : Aspect radiologique de l'association MBA et pseudarthrose tibiale, noter l'amélioration de la pseudarthrose après libération de la bride.



Figure 22 : Aspect radiologique du moignon d'amputation primaire dans le cadre de la MBA chez un enfant de 4ans



Figure n° 23 : Pied bot varus équin associé à la MBA chez un enfant de 2ans



Figure n° 24 : Aspect radiologique des amputations primaires dans le cadre de la MBA

A : Amputation primaire à hauteur du médio pied chez un enfant de 10ans.

B : Amputation primaire du 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} doigts chez un enfant de 4mois.



Figure n° 25 : Déformation de la main en triangle associée à la MBA chez une fillette de 5ans



Discussion



La maladie des brides amniotiques (MBA) est une entité clinique bien décrite, qui comprend diverses anomalies congénitales. Les malformations de la main sont les plus caractéristiques et les plus fréquentes, associant avec une localisation très variable, sillons de constriction, acrosyndactylies et amputations congénitales. De nombreuses associations malformatives sont possibles, le plus souvent létales. Il existe diverses dénominations pour ce syndrome, du fait de la grande variabilité des anomalies morphologiques et des incertitudes concernant ses étiologies. En effet, plusieurs hypothèses pathogéniques se sont opposées au fil des années laissant une certaine confusion. De récents travaux expérimentaux, de génétique notamment, pourraient aider à unifier ces diverses malformations congénitales. Le diagnostic, de plus en plus souvent posé avant la naissance, plonge la famille dans un grand désarroi [3]. La prise en charge thérapeutique est essentiellement post-natale. Des tentatives de chirurgie in utero par fœtoscopie ont été réalisées mais se pose le problème de l'indication d'une technique encore récente et non dénuée de risques, dans le traitement d'une affection dont le pronostic fonctionnel est généralement bon [2]

Le but de notre travail est d'analyser, dans notre série, les données épidémiologiques, cliniques, et les aspects thérapeutiques de la MBA en les comparant aux autres séries de littérature.

Notre série comporte 50% garçons et 50% filles, d'âge moyen de 26 mois. L'atteinte bilatérale des membres supérieurs associée à l'atteinte unilatérale des membres inférieurs était la plus fréquente (25%). Les lésions varient entre sillons de strictions chez tous les cas, amputations (62,55%), syndactylies amniotiques (58,3%), lymphœdème (12,5%) et des lésions associées à la maladie (PBVE, pseudarthrose, main en triangle, et déformation en varus de la cheville).

Le traitement des sillons était une excision avec plastie en Z multiples, en 2 temps (96%) et en 3 temps (4%). Une libération des syndactylies a été réalisée dans 13 cas, avec greffe de peau associée dans 4 cas. Les plasties commissurales réalisées varient entre plasties en Z et plasties en Y-V. Une réfection du moignon d'amputation jambière a été réalisée chez 2 cas parmi les 13 cas présentant une amputation primaire.

A-Profil de la maladie des brides amniotiques :

1-Epidémiologie

a -L a fréquence

La MBA est rare, son incidence est comprise entre 1/1200 et 1/15000 naissances vivantes [21,81]. D'après les études de Patterson [16], l'incidence serait de 1/3000 à 1/15000. Selon Luebke [82] et Ossipoff [83], l'incidence serait 1/10000 chez les enfants vivants. Des chiffres plus élevés selon Kalousk [49] et Byrne [50] varient entre 1/55 et 1/250 constatés à l'examen anatomopathologique des produits de fausses couches précoces et tardives reflètent le caractère souvent léthal de ce syndrome.

Nous avons recensé au service de traumatologie orthopédique pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Rabat, 24 cas de MBA sur une période de 10 ans. Deux à trois cas par an sont colligés dans ce service, lequel regroupe la grande majorité des cas diagnostiqués dans le bassin de desserte du CHU Ibn Sina de Rabat. Par ailleurs, l'incidence exacte de cette maladie à l'échelle nationale est inconnue.

Vu le nombre de cas de notre série, on peut estimer que cette maladie est assez rare dans notre contexte.

b -L e sexe :

L'étude épidémiologique menée par ossipoff [83] et Keller [59], n'a pas permis de noter une influence statistique du sexe. D'autres études comme celle de Sentilhs [1] et De Pablo [5] rejoignent celle d'Ossipoff. Alors que dans une étude pakistanaise [84] portant sur une série de 27 cas, il y'avait une légère prédominance féminine 16F/11M.

Dans notre série, il n y a aucune prédominance de sexe : 50% garçons/50%filles.

Dans l'ensemble, il semble que le sexe n'a aucune influence sur la survenue de cette maladie.

c -L'âge de consultation

Malgré qu'il s'agit d'une maladie dont le diagnostic se pose à la naissance ou même en anténatale, l'âge de la consultation diffère d'une série à l'autre. Dans l'étude de Beidas [85], l'âge moyen de la consultation était de 6mois, alors que dans autre étude [86], il était de 7mois. Dans une étude taïwanaise récemment publiée [87], l'âge moyen était de 8mois.

Dans notre série, on note un âge moyen plus élevé : 26 mois (2ans et 2mois).

La moyenne d'âge dans notre série paraît particulièrement élevée par rapport à la grande majorité des autres séries .A notre avis, ce constat paraît être expliqué par plusieurs paramètres :

- Des raisons sociales liées aux us et à la conception des maladies " malformatives" dans certaines régions du Royaume.

- Des raisons économiques relatives à l'accès aux soins dans certaines zones enclavées.
- Un problème de diagnostic par le médecin ou la sage femme notamment dans les formes mineures.

Ces explications ne sont que le reflet de réflexions propres des auteurs de ce travail et devraient être vérifiées par des études prospectives réalisées sur le terrain et dans les lieux d'accouchement.

Notons également que les formes ayant consulté tôt, c'est-à-dire avant j 7 de vie, présentaient soit une déformation évidente en PBVE, soit une main en triangle.

d-Les facteurs héréditaires :

Il est admis par tous les auteurs que la MBA ne comporte pas de risques de transmission familiale, sauf dans les rares cas où elle survient dans un contexte de maladie héréditaire du tissu conjonctif [88.83.16.20,22]

Contrairement à l'étude de Pablo [5] qui n'a pas mentionnée des antécédents de MBA dans la famille, cela a été signalé chez un des patients (3.70%) dans la série pakistanaise sus citée [84] dans laquelle les antécédents familiaux de consanguinité étaient présents chez 6 (22,22%) patients. Quant au caryotype, il s'avère inutile dans cette affection puisqu'il revient toujours normal. Cependant, sa réalisation semble justifiée en cas de doute diagnostique afin d'éliminer quelques diagnostics différentiels.

Dans notre série, aucun cas familial n'a été mentionné.

e-Diagnostic anténatal :

Le diagnostic de la MBA est possible dès le premier trimestre de la grossesse, en fonction de la nature et de la sévérité des malformations observées [20.89]. Les anomalies crânio-faciales et thoraco-abdominales peuvent être dépistées dès la première échographie à 10-12 SA, alors que lorsqu'il s'agit d'atteinte distale des membres, la détection échographique est peu fréquente. Les lésions digitales passent encore souvent inaperçues.

Le pronostic de cette maladie dépend de la gravité des malformations. Une interruption médicale de grossesse est généralement proposée en présence de sévères malformations crânio-faciales et viscérales, alors que les malformations isolées des membres sont accessibles à un traitement chirurgical à la naissance. En cas de bride amniotique associée à une constriction isolée du membre, une résection anténatale de la bride par fœtoscopie peut être proposée pour éviter la survenue d'une amputation in utero [1]. Cependant, le traitement anténatal reste aujourd'hui controversé. En effet, cette chirurgie n'est pas exempte de risques : fréquente rupture précoce des membranes, décès du fœtus, prématurité.

Enfin, l'indication même du traitement anténatal reste à discuter :

- certains ne reconnaissent pas la bride comme responsable des lésions observées, ne lui attribuant qu'un caractère cicatriciel ;
- des cas d'involution spontanée des brides étaient décrits [90] ;
- à ce jour, il n'existe pas de normes concernant le flux artériel au niveau des membres en échodoppler.

Les parents doivent donc recevoir une information complète concernant les risques de cette technique avant qu'elle ne soit tentée.

Dans une étude française, [1], le diagnostic de la MBA était posée par l'échographie du 2^{ème} trimestre suite au dépistage d'un œdème du membre inférieur droit lors de la réalisation de l'échographie à 22SA. L'examen échographique de contrôle, à 24SA, a objectivé une fine bride amniotique associée à une constriction du tiers inférieur de la jambe droite, constriction semblant s'étendre jusqu'aux structures osseuses. En aval de la constriction, le membre était le siège d'un volumineux lymphœdème.

Dans notre série, aucun diagnostic anténatal n'a été posé et aucun dépistage n'a été fait par l'échographie anténatale.

f-Les antécédents gestationnels :

Dans la majorité des cas, des antécédents gestationnels ou néonataux pathologiques sont retrouvés à l'interrogatoire [91]. Dans une étude indienne [92], le déroulement de la grossesse a été marqué par des métrorragies au premier trimestre et une douleur abdominale au 2^{ème} trimestre pour lesquels la parturiente a reçu plusieurs médicaments, y compris la dicyclomine, la ranitidine, le métronidazole, des préparations de fer et de zinc, la norfloxacine, l'acide aminocaproïque, des utérorelaxants et des antiémétiques. Dans certaines séries, la maladie amniotique semble être en rapport avec la prise de contraception orale juste avant la conception [89] : une étude avait montré que 37,5 % des mères ayant des nouveau-nés avec une maladie des brides amniotiques ont arrêté la prise de pilule 1 mois avant la conception.

Par ailleurs, un traumatisme abdominal [21.93.19], la prise de toxiques (cocaïne) [94], l'épidermolyse bulleuse [95], les malformations utérines [96] et l'origine infectieuse [23], sont évoqués. Le caractère traumatique de l'amniocentèse est fréquemment rapporté comme cause possible de la MBA [26, 97, 98 ; 99].

Tous ces facteurs sont en faveur de la théorie mécanique de rupture amniotique proposée par Torpin [18], largement acceptée, quoique non prouvée formellement.

Dans notre série, les antécédents gestationnels ont été marqués par la prise de corticothérapie inhalée à long cours, avec une rupture prématurée de membranes pour un seul cas.

2- Topographie et type de lésions

La MBA est un syndrome associant de multiples malformations polymorphes et asymétriques, ne respectant aucune systématisation embryonnaire [80]. La gravité de ces malformations est très variables souvent incompatibles avec la vie [17, 19, 21,67]. Celles des extrémités supérieures et inférieures sont les plus communes et consistent en sillons de striction cutanés asymétriques, d'une atrophie distale, des amputations intra-utérines congénitales, acrosyndactylies et lymphoedème [3,100-102]. L'association avec d'autres anomalies, comme des pieds-bots ou la fente labiopalatine ait été décrite [103]. La fréquence de ces malformations au sein de la MBA est très variable selon les auteurs [26, 45,67], mais 77 % des cas présenteraient au minimum 2 anomalies [68].

Dans notre série, L'atteinte bilatérale des membres supérieurs associée à l'atteinte unilatérale des membres inférieurs était la plus fréquente.

a-Sillon de striction :

Les sillons sont plus fréquents aux extrémités des membres .Au niveau de la main, les doigts longs et médians sont les plus atteints ; le pouce est moins touché, du fait de sa brièveté et de sa position d'adduction dans la paume pendant la vie intrautérine.

Nous avons noté un cas d'atteinte du pouce dans notre série.

Ces données sont inversées au niveau du pied, où l'hallux, par sa position proéminente, est le plus touché [104 ,105].

Une étude allemande [106] rapporté un cas rare de sillon de striction cutané entourant toute la circonférence abdominale et impliquant l'ombilic, cette particularité n'a été rapportée que dans 10 cas de littérature [64, 107,108].

(Figure n°26).

Nous n'avons noté aucun sillon du tronc dans notre série.

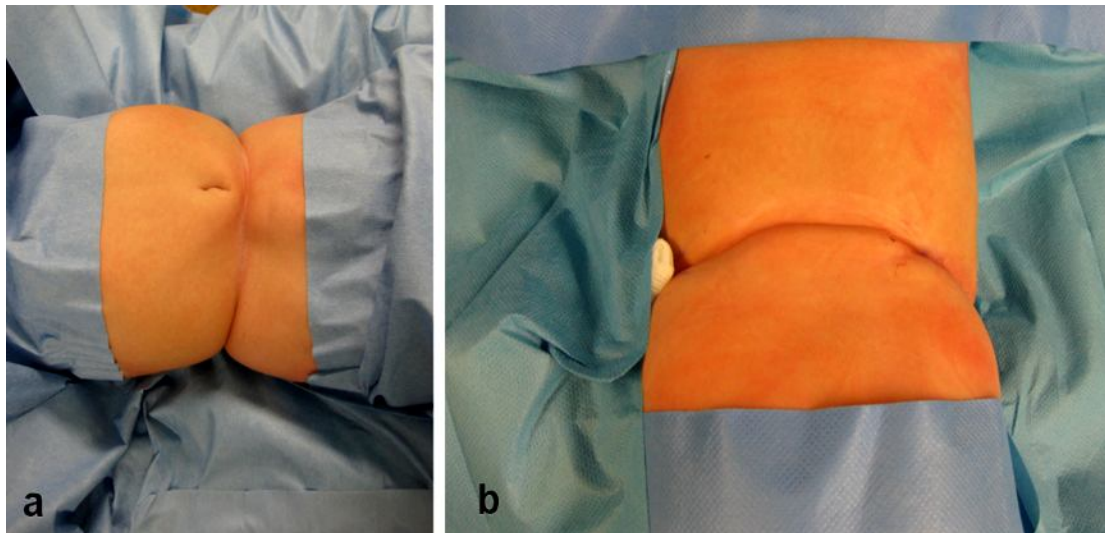


Figure n° 26 : Sillon de striction abdominal.a) sur la face abdominale. b)sur le dos [106]

Un cas inhabituel de sillon de striction a été également rapporté dans une étude canadienne [109], qui a noté la persistance post natale de la bride constrictive au niveau de la zone de constriction (figure n°27).

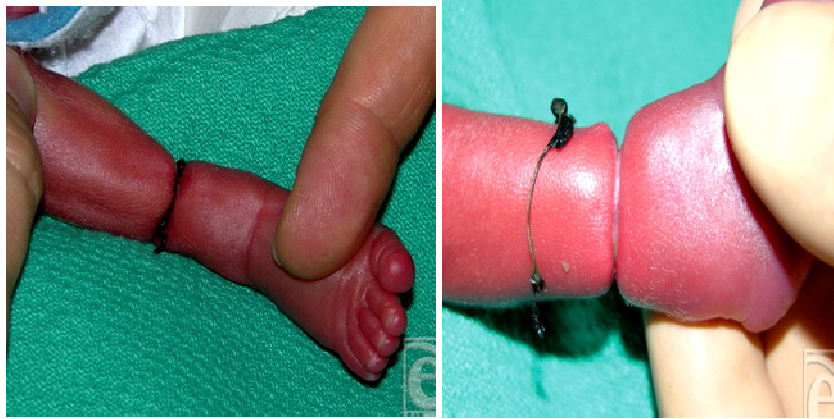


Figure n° 27 : Sillon de striction cutané avec persistance de la bride fibreuse au niveau de la zone de constriction [109]

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

Dans notre série, tous les sillons étaient situés au niveau des membres, les $\frac{3}{4}$ de ces sillons étaient profonds et le quart était superficiel.

Le retentissement des sillons sur les parties molles peut être schématisé comme suit :

a-1) Compression artérielle

Les ischémies par compression artérielle ne se rencontrent pas à la naissance. En effet, en cas de réduction du flux artériel, les amputations sont accomplies avant la naissance et le nouveau né se présente donc avec un tableau d'amputation dite primaire. Cependant, il est possible de rencontrer, comme nous avons pu le constater chez l'un de nos patients, un membre encore persistant mais ischémique (cas n° 21).

Dans une étude prospective sud africaine récente [66], on a entrepris d'examiner la vascularisation artérielle des membres affectés grâce à l'angiographie par résonance magnétique (ARM) et l'angiographie par tomodensitométrie. Cette étude a conclu à la présence d'anomalie congénitale vasculaire dans 60% des cas. La profondeur des sillons était un facteur important ; car les malades portant des sillons de striction profonds ainsi que ceux présentant une amputation primaire_ Lésion ultime en terme de profondeur_ ont présenté 100% d'anomalies vasculaires par rapport à 11,1% pour ceux portant des sillons superficiels.

Dans notre série, les deux MBA amputés après la naissance ont été réalisées en aval des sillons profonds .Aucune exploration radiologique vasculaire n'a pu être réalisée chez nos nouveaux nés à cause notamment de l'insuffisance du plateau technique.

a-2) Compression veineuse et lymphatique

La survenue d'un lymphœdème en aval d'une constriction de membre est le témoin d'un retentissement vasculaire avec compression des structures veineuses et lymphatiques. Elle fait craindre une diminution de la perfusion vasculaire dans le segment distal, l'aboutissement de ce processus étant l'amputation in utero [110]. Ce phénomène n'a été rapporté que 2 fois dans la littérature.

Quintero et al a rapporté le cas d'une amputation digitale, diagnostiquée en fœtoscopie, alors que les examens échographiques antérieurs n'avaient objectivé qu'une constriction distale [111]. De plus, Tadmor et al [30] a pu observer par une série d'examens échographiques, la survenue d'une amputation de membre,

secondaire à une constriction sévère, responsable dans un premier temps d'une diminution puis de l'absence de flux vasculaire au sein de l'extrémité étranglée .

Dans notre série, 3 cas présentaient un lymphoedème (12.5%). (Figures n° 13, 20)

a-3) Compression nerveuse et tendineuse

Les manifestations neurologiques de la MBA sont rares et ne sont pas facilement diagnostiquées, surtout immédiatement après la naissance. A cet âge, l'électrodiagnostic n'est pas facilement réalisé.

En 2010, Beidas et al [85] a rapporté deux cas de MBA présentant un sillon de striction au niveau du 1/3 distal de l'avant bras avec comme conséquence une compression des deux nerfs cubital et médian associée chez le premier cas , à un défaut d'extension active et passive des doigts aux niveau des articulations interphalangiennes en rapport avec une compression des tendons fléchisseurs .Ces lésions n'ont été diagnostiquées qu'après la poussée dentaire ,suite à l'apparition des lésions ulcéreuses infectées indolores causées par la succion des extrémités des doigts .

Par ailleurs, Barenberg et al [112] a rapporté le cas d'un nourrisson qui portait un sillon de striction profond au niveau de la cheville et qui a présenté, à l'âge de la marche, des lésions surinfectées indolores au niveau du pied.

Dans notre série, 10 de nos patients présentaient des déformations du pied en aval du sillon de la jambe. Parmi eux ,9 présentaient des pieds bots varus équins .Tous ces pieds ont été opérés et on a pu constater en per opératoire le degré de striction du tendon de la cheville dont la rétraction explique en grande partie la déformation de la cheville .Dans un cas, on a noté un varus du pied .Ce

dernier a été du à une constriction à cause d'un sillon profond du tendon tibial postérieur. Nous estimons que le caractère superficiel du tendon d'Achille l'expose fortement à la rétraction et à la survenue avant la naissance de la déformation en varus-équin du pied dont l'importance serait proportionnelle à la profondeur du sillon de constriction en amont.

Au membre supérieur, les atteintes tendineuses étaient plus visibles au niveau des 2/3 inférieurs de l'avant bras, zone où les tendons sont plus superficiels. Nous avons constatés chez nos patients présentant des brides antébrachiales, que les tendons fléchisseurs sont toujours piégés et présentent le plus souvent une rétraction des doigts en flexion palmaire.

a-4) Déformations osseuses:

La croissance musculosquelettique du membre fœtal peut être bridée, donnant, selon la sévérité de la constriction [63], une déformation angulaire, un amincissement de l'os cortical, un amincissement du canal médullaire, jusqu'à solution de continuité osseuse, réalisant une pseudarthrose congénitale [113,114].

Dans ce sens, Barenberg et Greenberg [113] ont observé une légère déformation du tibia et du péroné en regard d'une constriction profonde chez un patient présentant un déficit sensitif distal. Browne, [115], a noté qu'au niveau du site de constriction, les os peuvent se courber ; cela a été observé au niveau de la jambe seulement.

Dans une étude portant sur 52 patients atteints de MBA, Patterson [16] a noté que les sillons profonds, peuvent rétrécir l'os, le désorganiser, ou même l'amputer, mais il n'a présenté aucun exemple spécifique de telles anomalies.

En outre, Baker et Rudolph [68] d'une part et Sarnat et Kagan [116] d'autre part, ont rapporté respectivement un et 2 cas de pseudarthrose congénitale proximale en regard du sillon de striction.

Par ailleurs, Zions et al [117] a rapporté un cas de MBA chez des vrais jumelles, l'une d'entre elles a présenté une discontinuité osseuse du radius et du cubitus en regard d'un sillon de striction cutané au niveau de l'avant bras droit et une amputation primaire au niveau de l'avant bras controlatéral, et la deuxième avait un sillon de striction superficiel au niveau de la jambe.

Dans notre série, on a noté un seul cas de pseudarthrose congénitale au niveau du 1/3 moyen du tibia, associée à une MBA, en regard d'un sillon profond.

Cette association doit absolument être distinguée de la pseudarthrose congénitale de la jambe, entité à part, soit isolée soit rentrant dans le cadre d'une neurofibromatose de Von Recklinghausen. Cette distinction est bien entendu facile sur le plan nosologique mais devrait être précisée car les traitements des deux formes sont complètement différents.

b -Amputation et acrosyndactylies

Selon Byrne et al [50], les amputations amniotiques ainsi que les acrosyndactylies sont parmi les malformations distales qui se rencontrent dans 50% des cas dans la MBA.

Contrairement à certaines études qui ont exclu toute relation entre les amputations proximales et l'hypoplasie osseuse [79], une étude japonaise récente [118], incluant 37 mains portant une amputation distale dans le cadre de la MBA, a conclu à la présence d'hypoplasie métacarpienne dans 30% des mains amputées.

c -Lésions associées

Selon Hennigan [119] et Gomez [120], le pied bot varus équin est la lésion la plus fréquemment associée, cette dernière s'associe à la MBA dans 12 à 56% [120-122].

Une étude américaine réalisée par Cowell et Hensinger [69], a noté la présence du PBVE chez 14 patients parmi 25 atteints de MBA.

Loin des associations fréquentes, une étude italienne [123] a décrit e cas d'une maladie des brides amniotiques associée à l' hétérotopie nodulaire periventriculaire bilatérale (malformation cérébrale de la migration neuronale causée par des mutations du gène filamine 1 [FLN1] sur le chromosome Xq28), chez une fille de 9ans présentant un retard mental profond et une épilepsie pharmacorésistante. La survenue de cette association est rare : sa prévalence est de 0.000004% [124,125].

Des cas de MBA survenant de façon associée à une anomalie héréditaire du collagène (Ehlers-Danlos, ostéogenèse imparfaite) étaient également signalés par Young [58].

Par ailleurs, une étude indienne récente [126] a rapporté pour la première fois, un cas de MBA associé à une anomalie faciale de survenue rare ; c'est la fente labiale bilatérale numéro 5 de Tessier.

B-Prise en charge thérapeutiques de la MBA :

1-Principes généraux

- La MBA est une affection dont le traitement est du ressort du chirurgien orthopédiste pédiatre, seul habilité à faire face à un appareil locomoteur en pleine croissance.

- Seuls les sillons profonds constituent une urgence chirurgicale .La libération devrait être réalisée dans les premiers jours post -natals .les sillons superficiels peuvent attendre quelques semaines ou mois.

-Le souci fonctionnel prime sur l'aspect esthétique .A ce propos ,il faut tout faire pour traiter un PBVE sévère ,ou une rétraction des fléchisseurs de la main ,en libérant le sillon responsable.

- Les sillons doivent être libérer en plusieurs temps afin d'éviter tout syndrome d'hyperperfusion distale.

2-Objectifs du traitement

a-Amélioration morphologique :

Les aspects esthétiques ne sont pas à négliger, compte tenu de la demande familiale, qui concerne plus l'aspect que la fonction du membre [127]. À l'âge scolaire, les enfants seront eux-mêmes demandeurs d'une anatomie la plus proche possible de la normale.

b-Amélioration fonctionnelle

L'enfant s'adapte extrêmement vite à sa malformation, la préhension étant très élaborée dès l'âge de neuf mois. Aussi, les interventions à visée fonctionnelle doivent, si possible, être pratiquées durant la première année de vie.

Les interventions précoces favorisent l'adaptation des structures anatomiques à la fonction, selon le principe de la mécanomorphose de Malek [128]. Elles doivent préserver autant que possible les acquis fonctionnels et limiter tout risque de déficit de croissance.

3-Moyens thérapeutiques :

a-Face au sillon de striction cutané :

a-1) L'excision cutanée

L'excision complète du sillon cutané, qui constitue le traitement standard, est indispensable pour obtenir une cicatrice souple et non compressive

Cette excision se réalise sous garrot pneumatique, avec l'aide technique si possible de loupes binoculaires. L'excision est ainsi parfaitement contrôlée, notamment à la face dorsale des doigts afin de préserver les nerfs sensitifs et les veines sous-cutanées.

Le traitement des sillons cutanés superficiels peut être différé car le préjudice esthétique ne s'évalue que lorsque les tissus graisseux ont diminué avec la croissance : les sillons cutanés peuvent disparaître. En revanche, les sillons plus profonds auront tendance à s'aggraver avec la croissance.

Il existe fréquemment un excès graisseux en aval du sillon ; cet excès de volume est également dû à une accumulation lymphatique associée [129]. Il faut exciser ces tissus et les mobiliser sous la cicatrice pour corriger le contour du membre.

Après excision de la partie cutanée du sillon de striction, il ne faut pas omettre de couper la bride interne. Cette dernière, présente au dessous des sillons profonds, est située sur le plan aponévrotique et constitue le principal élément compressif des tendons et des éléments vasculo-nerveux.

a-2) Techniques de suture cutanée

Des lambeaux à base large ont une meilleure fiabilité vasculaire et permettent une mobilisation efficace. Une seule plastie en Z ou YV suffit sur chaque face de doigt d'un jeune enfant, deux sont nécessaires chez l'enfant plus âgé [104]. Plusieurs Z (3 à 4) sont nécessaires par contre pour une bride de l'avant bras ou de la jambe. Les plasties en W et en Y-V offrent un meilleur avancement lorsque les berges à suturer sont très distantes l'une de l'autre.

La perte tissulaire peut rendre nécessaire un lambeau locorégional (du type cross-finger), voire un lambeau à distance (inguinal) lorsqu'il s'agit de bride digitale [130].

a-2-1) Plastie en "Z" (figures 28, 29, 30, 31)

Appelée également plastie par rotation, c'est une technique de chirurgie esthétique qui est utilisée pour améliorer aussi bien le côté fonctionnel qu'esthétique des cicatrices. Elle redirige la cicatrice dans un meilleur alignement avec un pli cutané naturel ou moins tendu. [131]

La plastie "en Z", dans laquelle 2 triangles alternes internes échangent leur côté adjacent, est un cas particulier de lambeau de transposition, très souvent utilisé, pour changer l'orientation d'une cicatrice, et/ou pour augmenter sa longueur lorsqu'elle est rétractile [132].

L'effet d'allongement est maximum lorsque les triangles du Z sont équilatéraux (angles de 60°), ce qui peut allonger une cicatrice de 50 à 70 pour cent et réorienter la direction de la blessure centrale par 90 degrés [131].

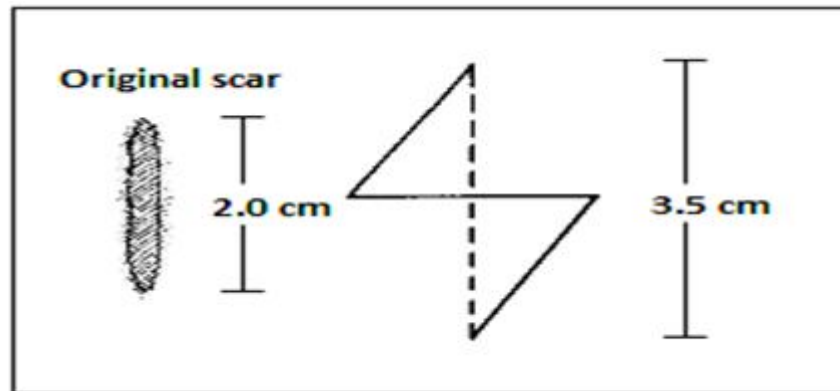


Figure n°28 : Allongement de la cicatrice rétractile de 75% (de 2cm à 3.5 cm) grâce a la plastie en Z [131]

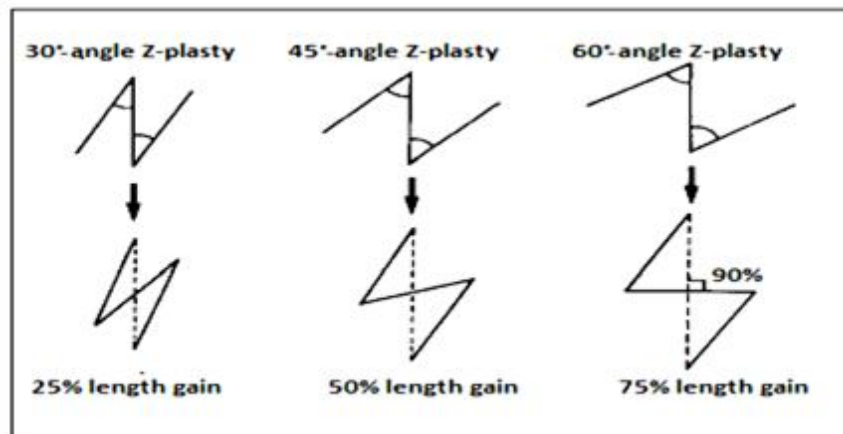


Figure n°29 : Allongement de la cicatrice parallèlement a l'augmentation des degrés des angles alternes internes de la plastie en Z [131]



Figure n°30 : Sillons amniotiques au niveau des 5 doigts [3]

A : aspect préopératoire.

B: excision du sillon respectant les veines dorsales et dessin des plasties en Z.

C : dissection des lambeaux.

D: aspect en fin d'intervention



Figure n° 31:Aspect clinique d'une localisation bilatérale du sillon se striction du 1/3 distal de la jambe [133]

A : Aspect préopératoire

B : Aspect postopératoire

a-2-2) Plastie en Y-V:

Décrite pour la première fois par Swenowski [134,135] qui l'utilisait pour l'élargissement de la commissure labiale, cette plastie fait partie des particuliers lambeaux d'avancement dont la dénomination correspond parfaitement au tracé (figure n°32).

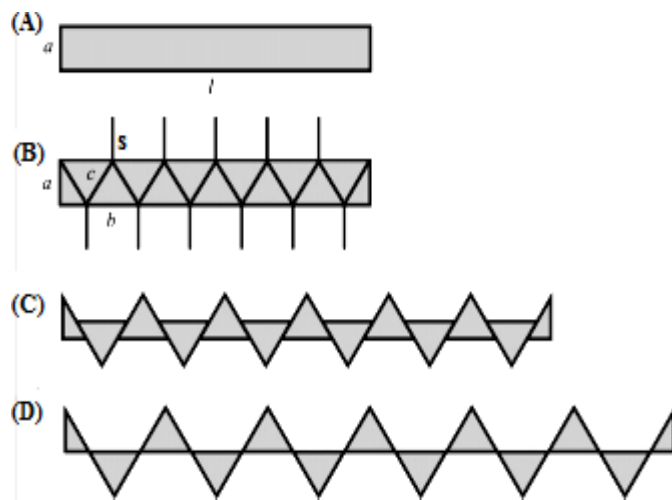


Figure n°32 :Présentation schématique d'une plastie multiple en Y-V [136]

A : la bande retractile

B : labande rétractile subdivisée en plusieurs triangles dont les sommets sont liés à des tiges s

C :Avancement partiel des triangles le long de leurs tiges

D :Avancement complet des triangles le long de leur tige

a-2-3) Plastie en W :

Cette plastie qui s'effectue par l'incision en dents de scie (comme une série de w), augmente la longueur de la cicatrice et diminue sa tension (figure n°33)

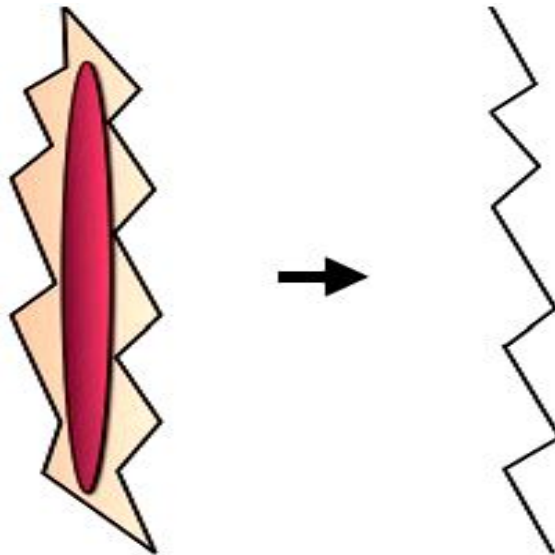


Figure n°33:Présentation schématique des Plasties en W [137]

a-2-4) Autres Techniques de Suture cutané

En 2006, Mutaf et Sunay [138] a suggéré l'utilisation d'une technique de plastie rectangulaire avec alignement des principales branches rectangulaires parallèlement aux lignes de tension cutané (relaxed skin tension lines).

Pour Choulakian et al [139], la fermeture directe après excision des brides constrictives semble plus simple et plus appropriée, car elle permet une répartition plus naturelle des tissus adipeux sous la peau. Cette approche

s'applique en deux étapes pour éviter d'affecter la circulation distale dans les membres.

Par ailleurs, Puay Ling T et Yuan-Cheng C [87] ont opté pour une technique qui évite l'étirement qui se développe après une plastie en Z ou en W ; c'est la technique de lambeaux triangulaires. Ces derniers seront placés en position proximale ou distale par rapport au sillon de striction selon la différence de circonférence de celui-ci. (Figures 34,35).

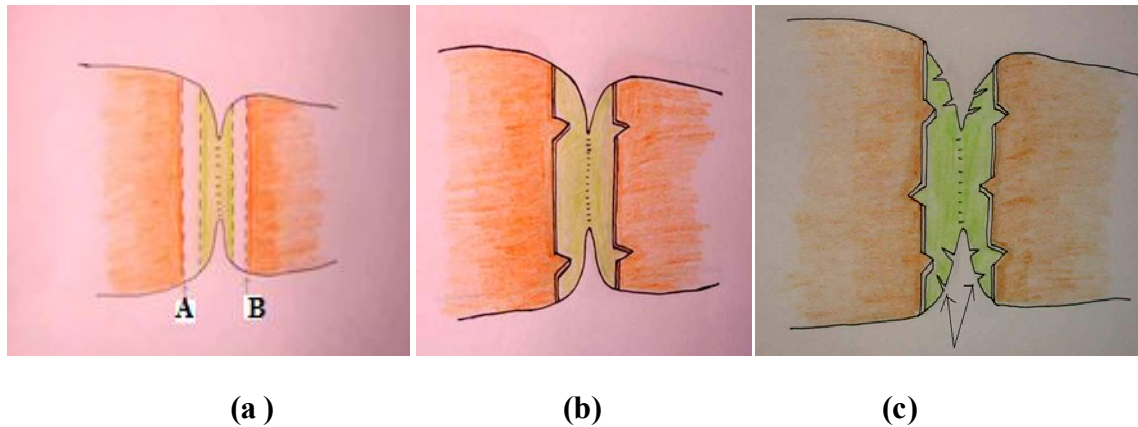


Figure n° 34 : Présentation schématique des lambeaux triangulaire [87]

a : Les 2 limites proximale et distale du contour normal de l'extrémité sont représentées respectivement par les lignes A et B.

b : lambeaux schématisés avec des fentes correspondantes sur le coté opposé

c : un tracé de deux 2 lambeaux triangulaires au niveau de la limite proximale et un seul lambeau au niveau de la limite distale. L'incision de la couche aponévrotique est représentée par les flèches

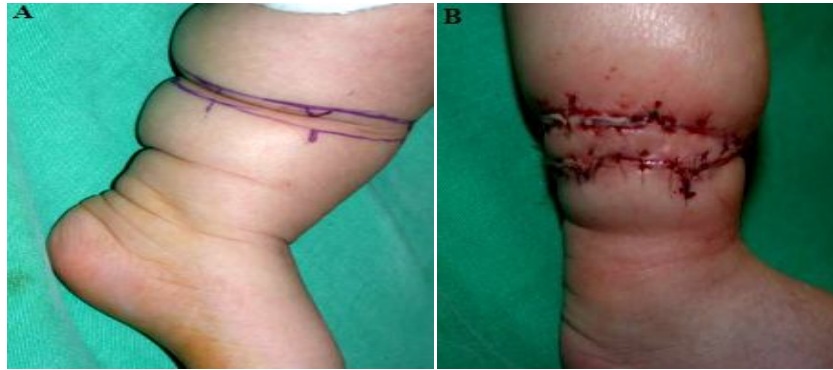


Figure n°35 : A : tracés de lambeaux triangulaires sur le contour de 2 sillons profonds de la jambe gauche. (Aspect préopératoire)

B : deux sillons excisés et suturés par la technique des lambeaux triangulaires [87]

(Aspect postopératoire)

a-3) Suites opératoires de la cure du sillon de striction des membres :

→ Une attention particulière doit être donnée à cette étape. Un bandage légèrement compressif est instauré en positionnant le membre en légère surélévation. La surveillance rigoureuse du membre lors des 72 premières heures est fondamentale pour dépister à temps tout syndrome de loges ou d'hyperperfusion distale.

→ L'antibiothérapie est inutile en dehors des sillons ouverts ou ulcérés

→ Il est important de noter qu'un retard de cicatrisation des plasties est habituel dans la MBA, et qu'il est vivement conseillé de ne pas faire l'ablation du fil (si non résorbable) avant le 21^{ème} jour.

a -4) Temps opératoires :

Certaines équipes optent pour une technique en un seul temps, car la vascularisation osseuse est suffisante chez l'enfant pour assurer la survie de l'extrémité [140]. En cas de sillon serré au niveau digital, la prudence impose deux temps opératoires séparés de six à 12 semaines.

Nous estimons qu'il est nécessaire de réaliser les libérations des sillons profonds en 2 temps. En pratique, on a réalisé des libérations 1/3 - 2/3 ou 1/2 - 1/2.

A notre avis, cette libération en séquences permet d'éviter les hyperperfusions brutales des segments distaux.

b) Face aux phénomènes compressifs dus au sillon de striction

L'augmentation de l'œdème distal, et la rétraction cicatricielle du sillon peuvent à tout moment aggraver les phénomènes compressifs, conduisant à des thromboses vasculaires. La vitalité du segment est alors menacée et un traitement urgent doit être entrepris.

b-1) En cas de compression haute :

Un monitoring de la pression des loges musculaires permet de porter l'indication d'aponévrotomies, et de surveiller après le geste, la bonne régression du syndrome de loge [141].

b-2) En cas de compression nerveuse :

Le traitement précoce comprend l'excision totale de la bride, l'excision des septa Intermusculaires et des autres structures hypoplasiques au dessous du sillon, et la neurolyse complète des troncs comprimés [142]. L'aspect de ceux-ci est variable : normal, rétréci, laminé, névromateux, ou totalement interrompu

sans structure nerveuse au-delà de la zone de compression. Dans les cas plus sévères, une greffe nerveuse peut s'imposer d'emblée en cas d'aspect laminé du nerf, ou en présence de névrome. Lorsque le nerf s'interrompt, il faut prévoir un traitement palliatif secondairement. Les mains insensibles et malformées sont particulièrement vulnérables aux traumatismes, aux infections et aux rétractions musculaires.

b-3) Le traitement d'une pseudarthrose avec instabilité et menace

vasculaire peu revêtir un caractère urgent. Aux problèmes vasculaires, neurologiques et cutanés se surajoute ici le problème de la consolidation osseuse en bonne position. Au niveau digital, les pseudarthroses requièrent des greffes osseuses pour que l'extrémité soit stabilisée [143]. Par ailleurs, la libération précoce de la bride en regard de la pseudarthrose suivie d'une stabilisation osseuse par des broches croisées de Kirchner ait été également décrite [144]. (figures n° 36,37).



Figure n°36 : Pseudarthrose tibiale associée à une MBA chez un nouveau né de j2 de vie, noter la constriction marquée des tissus mous. [144]

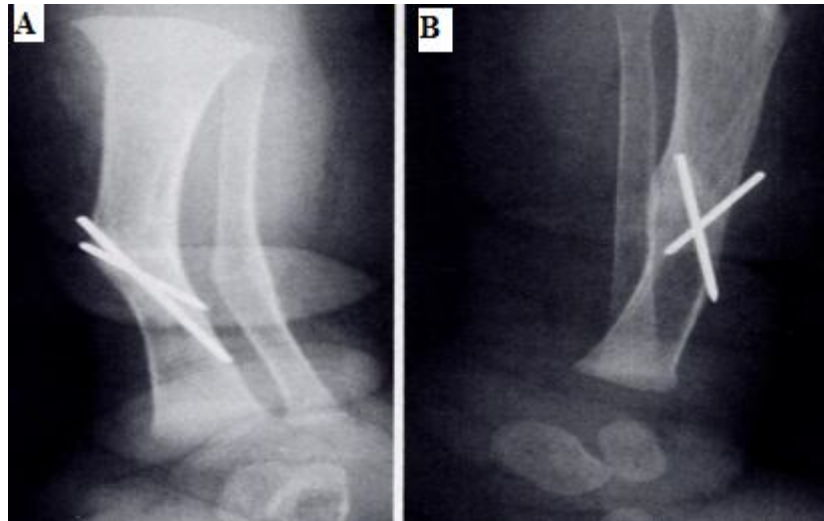


Figure n° 37 : Aspect Radiologique du tibia à l'âge de 6mois après libération de la bride et stabilisation par des broches croisées de Kirchner [144]

A : Le tibia est complètement réduit, avec présence d'une légère angulation résiduelle en valgus.

B : Radiographie de profil montrant une réduction accrue de tibia.

Nous avons rapporté dans notre série un cas de pseudarthrose tibiale (cas n°24).

A l'instar de la plupart des rares cas rapportés dans la littérature, nous avons noté une consolidation ad integrum de notre pseudarthrose, et ce 2 mois après libération du sillon en regard .Si les phénomènes aboutissant à la pseudarthrose sont connues, sa consolidation après libération du sillon est assez mal expliquée .Nous estimons comme certains auteurs que la libération du sillon profond permet une néo-vascularisation après apparition de vaisseaux périostés. L'action des cartilages de conjugaison très actif à cet âge, devrait avoir un rôle prépondérant.

c-Face aux acrosyndactylies

Les principes techniques appliqués dans les syndactylies embryonnaires sont le plus souvent valables [130].

La première étape consiste, au cours des premiers mois de vie, en un geste de séparation digitale, qui se limite en une section au bistouri de la zone de coalescence digitale, d'étendue habituellement limitée (figure n° 38). Ce simple geste permet d'individualiser les doigts, corrigeant l'effet de convergence entre les extrémités digitales. Toutefois, cette simple étape n'est pas suffisante car ces espaces commissuraux vestigiaux, même s'ils témoignent du processus de segmentation initial de la palette embryonnaire, sont de situation anormalement distale. Une intervention complémentaire est donc nécessaire pour approfondir ces commissures. Une simple plastie d'approfondissement est souvent suffisante pour cette deuxième étape.

Les syndactylies intéressant le pouce doivent être séparées au cours des premières semaines de vie. En séparant les doigts fusionnés, on permet une croissance longitudinale parallèle et l'on évite les déformations osseuses et articulaires, notamment métacarpophalangiennes. La séparation dans ces cas se limite parfois à sectionner un pont cutané étroit. Le capital cutané existant à la partie proximale de la commissure (la « fenêtre »), est souvent suffisante pour qu'une suture directe, voire une mise en cicatrisation dirigée soient possibles [145].

S'il faut entreprendre un geste plus lourd, et en dehors des indications urgentes, l'intervention est réalisée lorsque les risques anesthésiques sont moindres, entre le quatrième et le sixième mois [145].

Lorsque plusieurs commissures sont atteintes sur les deux mains, les interventions sont réalisées en alternance. Il ne faut pas traiter deux syndactylies voisines en même temps, moins par risque vasculaire (l'anatomie vasculaire normale est respectée dans les syndactylies amniotiques) que par risque de dénuder exagérément le doigt central.

La séparation est plus compliquée lorsque les doigts sont les uns aux autres et sévèrement raccourcis. Dans ces cas, la préservation des longueurs des segments digitaux est une priorité. Il faut parfois sacrifier un élément non fonctionnel et l'utiliser comme banque de tissu (lambeau cutané, greffe cutanée, greffe osseuse). Le recours aux greffes de peau totale est presque toujours indispensable dans ces formes sévères où le capital cutané disponible est limité. Ces greffes procurent une couverture cutanée primaire de qualité. Le site donneur de greffe usuel est le pli inguinal.

Il peut être nécessaire, en cas de syndactylie proximale avec amputation d'aval, d'approfondir la commissure jusqu'aux têtes des métacarpiens. On améliore ainsi l'indépendance et la longueur relative des doigts, ce qui est capital pour la fonction de ces petites mains. L'abaissement de la commissure impose de sectionner le ligament transverse inter métacarpien, et parfois de lier un pédicule collatéral mineur et de cliver la division du nerf digital propre.

Lorsque les syndactylies amniotiques s'accompagnaient de déviations axiales. Les segments distaux présentent une forte angulation ou une instabilité, et donc, il peut être utile de les réaligner avec une exaction temporaire par broche.

La séparation des syndactylies, éventuellement suivie d'un appareillage postopératoire précoce suffit le plus souvent à corriger les défauts d'axe. Si ce n'est pas le cas, une intervention de correction secondaire est nécessaire (libération des parties molles, chondrodèse, ostéotomie de correction).

Dans notre série, les cures de syndactylies n'ont été réalisées au décours de la première année de vie que chez les patients qui ont consulté avant le 8^{ème} mois de vie.



Figure n° 38 : Acrosyndactylies amniotique. [146]

A : Tous les doigts longs sont fusionnés par leur extrémité et amputés à hauteur de la deuxième phalange.

B. Des espaces commissuraux vestigiaux existent.

C. Le traitement consiste, au cours d'une première étape, en une simple séparation digitale par section au bistouri de la zone d'accolement. Aucune greffe n'est le plus souvent requise

c-1) Complications postopératoires après libération des syndactylies :

Nous mentionnons parmi celles-ci :

- la lyse des greffes cutanées qui peut aller jusqu'à justifier une réintervention ;
- la survenue d'une pigmentation ;
- l'évolution chéloïde ou hypertrophique des cicatrices ou leur Rétraction à long terme ;
- enfin, la déformation angulaire ou rotatoire après cure de syndactylies.

d-Face aux amputations

d-1)-Membre supérieur

d-1-1) Appareillage prothétique.

Les amputations proximales des membres supérieurs soulèvent essentiellement le problème de l'appareillage prothétique, sachant que la Chirurgie se limitera souvent à l'amélioration d'un moignon défectueux. À seul but esthétique, les prothèses sur mesure donnent des résultats spectaculaires et peuvent apporter une aide psychologique et sociale utile à l'âge scolaire.

Les prothèses de fonction s'adaptent dès la première année, puis selon la croissance. La motivation des parents doit être sans faille pour une ergothérapie quotidienne.

Les prothèses myoélectrique sont utilisables à partir de l'âge de trois ans, s'il existe un moignon long et stable (au moins 4 cm depuis l'olécrâne).

En cas d'amputation bilatérale, ou en alternative à la prothèse myoélectrique, il est licite de proposer l'intervention proposée par Krüdener en 1917 et peut être indiquée même dans les cas unilatéraux [131]. L'intervention n'exclut pas le port d'une prothèse et procure à l'individu la possibilité de choisir ou non son usage.

En cas d'amputation au-dessus du coude, il est possible de réaliser une ostéotomie de l'humérus si le moignon est assez long. Cette ostéotomie de soustraction antérieure, médiadiaphysaire, crée un pseudo coude de 20°-30°, qui améliore les prises contre le thorax et la fixation d'une prothèse [130].

Les amputations amniotiques des doigts sont proches des amputations traumatiques, l'ensemble des structures neuro-vasculaires, tendineuses et squelettiques étant normales jusqu'au niveau de l'amputation. La fonction de ces mains congénitales est souvent étonnante, ne conférant que peu de handicap à l'enfant. La reconstruction digitale ne s'impose que dans les cas les plus sévères, avec peu de segments digitaux, notamment sur le pouce. Cette reconstruction peut combiner différentes techniques, planifiées à l'avance.

d-1-2) Gain de longueur digitale.

Comme on l'a vu plus haut, un gain de longueur relatif peut être obtenu en approfondissant et élargissant les commissures, en particulier le premier espace.

La suppression d'un deuxième rayon non fonctionnel autorise un élargissement conséquent de la première commissure. Il est possible d'effectuer une translocation du segment d'index pour allonger un doigt trop court, notamment le pouce ou le troisième doigt [130].

Les greffes osseuses (greffon iliaque ou phalange d'orteil) sont moins indiquées dans les amputations amniotiques que dans les cas d'aplasie (bourgeon cutané distal sans squelette).

Une distraction osseuse peut s'appliquer au pouce selon la technique de Matev, lorsqu'une translocation de moignon n'est pas réalisable (Figure°39).

L'amputation doit respecter au moins la diaphyse du premier métacarpien [147,148].

Le principe technique de l'allongement est simple, mais reste exigeant sur le plan de la surveillance. Contrairement à l'adulte, une greffe osseuse n'est pas nécessaire. Il faut habituellement adjoindre un geste d'approfondissement de la première commissure et un déplacement de l'adducteur et du premier interosseux dorsal. La distraction osseuse donne de bons résultats chez l'enfant si le cartilage de croissance est préservé.

Elle peut préparer le terrain pour un transfert d'orteil lorsque le métacarpien receveur est initialement trop court.

d-1-3) Gain de segments digitaux.

Le transfert microchirurgical de deuxième orteil [127, 128,149] trouve ici ses indications idéales, compte tenu du développement normal des structures tissulaires proximales. Tendons, vaisseaux, nerfs peuvent être retrouvés en proximal et utilisés pour le transplant.

L'intervention, commence par la main, à la différence des transferts pour reconstruction post-traumatique. La décision de prélever l'orteil n'est prise que lorsque tous les éléments anatomiques sont disponibles.

La meilleure indication de transfert est l'amputation du pouce au niveau métacarpophalangien. En effet, la présence des muscles thénariens et d'une articulation trapézométacarpienne normale permet de bonnes possibilités d'opposition. L'indication est discutée avec la pollicisation d'un moignon voisin, et avec l'allongement par distraction, qui donnent aussi d'excellents résultats fonctionnels.

Au niveau des doigts longs, les indications sont plus discutées. La main phalangienne n'est pas une bonne indication compte tenu de la qualité spontanée de la prise et de la faible amélioration esthétique. La main métacarpienne, en revanche, mérite la constitution d'une pince tripode [128].

Le transfert est indiqué s'il n'existe pas de doigt long permettant une pince fine terminale, sachant que la présence d'une bonne MP est déterminante pour le résultat en termes de mobilité [149].

Dans les cas très particulier de petites paumes avec adactyle, il est licite de proposer l'intervention de Vilkki [150]. Il s'agit de créer une pince par le transfert d'un orteil placé sur le versant externe du radius qui vient s'opposer à la paume, en utilisant au maximum la mobilité du poignet, souvent intacte. L'aspect esthétique est de plus supérieur au double transfert d'orteil [128]. Malgré sa rançon esthétique sur le pied donneur, le transfert microchirurgical d'orteil constitue le procédé additionnel le plus efficace sur le plan fonctionnel, avec une bonne fiabilité entre des mains entraînées.

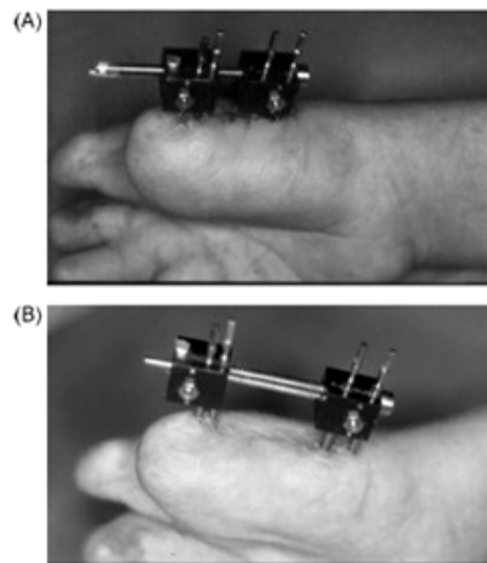


Figure n° 39. Allongement du pouce par distraction osseuse [3].

(A) : en début de distraction.

(B) : à la fin de la distraction

d-2) Membre inférieur

Les amputations des membres inférieurs sont compensées par des prothèses et des appareillages. Une retouche chirurgicale du moignon s'avère parfois nécessaire, en particulier si l'extrémité osseuse apparaît radiologiquement effilée.

L'appareillage se fera vers l'âge de dix mois en position debout en gardant le genou et le bassin libre. Les problèmes de rééducation fonctionnelle soulèvent des difficultés variables selon que l'amputation siège au-dessus ou au-dessous du genou.

e -Face au pied bot varus équin :

Le pied bot associé à la maladie de brides amniotiques impose toujours un traitement chirurgical, du fait qu'il répond moins bien au traitement orthopédique que le pied bot idiopathique [151].

Le pied bot varus équin associé à un anneau de striction sous le genou est la conséquence d'une neuropathie compressive avec lésion directe des muscles du groupe péronier. La levée de l'anneau de striction constitue la première étape thérapeutique avant la réparation du pied bot [152].

Parfois, il est nécessaire de réaliser des transferts tendineux, le plus souvent en utilisant le tendon tibial antérieur, ou des allongements du tendon d'Achille pour obtenir une éversion satisfaisante, le but de la correction étant d'aboutir à un pied plantigrade [151].

Par ailleurs, la méthode de Ponseti, qui a gagné ces dernières années une popularité dans le traitement du pied bot idiopathique, est devenue de plus en plus largement utilisée. [153,154]. Cette méthode est basée sur une technique très précise de confection des plâtres en commençant par augmenter la supination pour corriger le creux, une abduction simultanée est effectuée; puis une fois la dérotation du bloc calcanéopédieux obtenue, on commence à corriger l'équin en s'aidant d'une ténotomie percutanée du tendon d'Achille.

Nous avons réalisée cette méthode chez deux de nos patients (cas n°21, cas n°23) avec un bon résultat. Chez les autres patients portant un PBVE (7patients), nous avons réalisé d'abord un traitement orthopédique par méthode fonctionnelle chez 6 enfants, suivi par une libération des parties molles par voie postéro interne. Chez un seul patient (cas n°4), âgé de 8ans au moment du diagnostic, une double arthrodèse de l'arrière- pied a été réalisée quelques années plus tard.

f -Face au sillon du tronc

Le sillon du tronc est exceptionnel : sept cas ont été documentés, dont six au niveau abdomino-pelvien [115, 155,156] et un seul au niveau thoracique [157] Dans cette localisation, les sillons de striction sont transversaux, mais plus hauts en arrière qu'en avant à cause d'un trajet légèrement ascendant. L'atteinte circonférentielle complète du tronc est une condition assez rare (figure n°26).

De même que les sillons des membres, les sillon du tronc sont traité par une excision, suivie de multiples plasties en Z.(figure n°39).Des bons résultats esthétiques sont généralement obtenus, mais la correction chirurgicale doit être soigneusement effectuée[64,156,109,158].(Figure n°40).

Des mesures particulières sont nécessaires dans la chirurgie de la région ombilicale afin d'éviter sa déviation de la ligne médiane. (Figure n°41). Les couches profondes de la paroi abdominale ne sont généralement pas impliquées, et les reconstructions de l'aponévrose abdominale ne sont pas nécessaires.



Figure n°40:sillon de striction abdominal en postopératoire immédiat après des multiples plasties en Z . a)sur la face abdominale .b) sur le dos [106]



Figure n°41 : Résultats post opératoires après 6mois .a) sur la face abdominale. b) sur le dos [106]

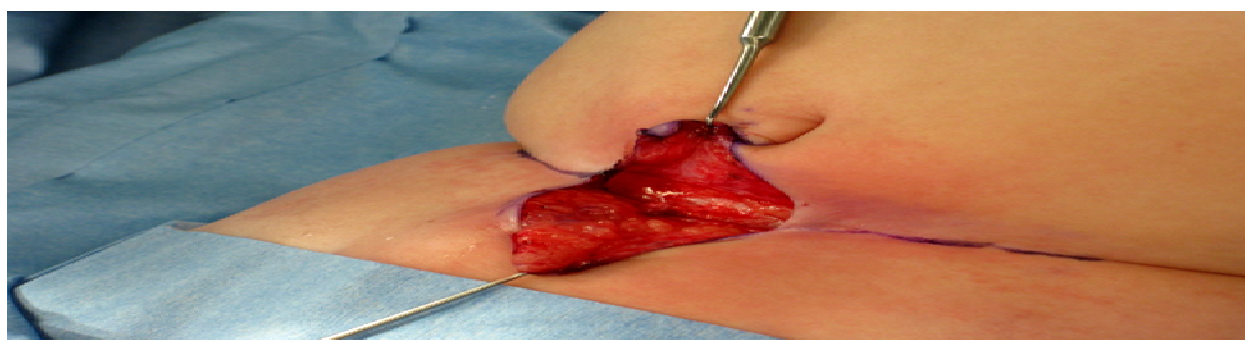


Figure n° 42 : Chirurgie de la région ombilicale [106]

g) Face aux Fentes faciales

Les interventions chirurgicales sont effectuées au même âge que pour les fentes primitives mais la technique doit être adaptée au trajet atypique de la fente. On peut également réaliser des allongements osseux sur la mandibule [159], comme dans le syndrome de Pierre-Robin.

4) Indications du traitement :

4-1) Indications chirurgicales urgentes :

La chirurgie s'impose aux premiers jours de la vie lorsqu'il existe de profonds sillons ulcérés susceptibles de s'infecter rapidement, ou lorsqu'il existe des troubles vasculaires ou neurologiques distaux aigus avec le risque de constitution d'une gangrène conduisant à l'amputation [160]

Dans ce sens, certains auteurs ont suggéré la libération in utero de l'anneau constricteur [111]. Cependant, comme il s'agit d'une malformation fœtale non létale, la procédure chirurgicale doit être associée à une morbidité néonatale et maternelle. Grâce aux progrès réalisés dans la miniaturisation des instruments endoscopiques, Quintero et al a réalisé pour la première fois en 1997, à 2 reprises, sous contrôle échographique et endoscopique, une libération in utero d'un anneau constricteur [111].

4-2) Indications chirurgicales différées :

Les pseudosyndactylies doivent être traitées le plus tôt possible, généralement entre 6 mois et 1 an, afin de permettre à l'enfant d'intégrer sa main avec des doigts séparés et d'éviter les déformations résiduelles à type de clino ou camptodactylie, en permettant une croissance axée des doigts. [161]. Les sillons, quelles soient antébrachiales ou jambières, du moment où il

existe un retentissement en aval (déformation, lymphoedème), devraient être opérés dans les jours suivant le diagnostic .L a séquence recommandée par la plupart des auteurs est de réaliser la libération en 2 temps (1/2-1/2 ou 1/3-1/3), espacés de 2mois au minimum. Le premier temps doit être réservé au coté du sillon comprimant le plus les éléments musculo-tendineux, c'est le cas de la face palmaire de l'avant bras et de la face postéro interne de la jambe.

C- Le traitement de la maladie amniotique, et ses résultats dans quelques séries de la littérature et dans la nôtre .

- Une étude allemande récente [106] a rapporté le cas d'une fille âgée de 4mois présentant de sillon de striction prenant toute la circonférence abdominale et impliquant l'ombilic. En outre elle présentait un sillon au niveau de la jambe gauche à 3 cm de l'articulation de la cheville avec atteinte du 2^{ème} et 3^{ème}orteils des 2 pieds.

Une excision du sillon abdominal avec multiples plasties en Z ont été réalisée avec des suites opératoires simples. Des mesures particulières ont été prises dans la chirurgie de la région ombilicale pour éviter sa déviation de la ligne médiane.

Des bons résultats esthétiques ont été obtenus avec un recul moyen de 6mois sans aucun signe d'hypertrophie de la cicatrice .A ce stade, un traitement chirurgical du sillon de la jambe gauche a été effectué au moyen des multiples plasties en Z.

Dans notre série, la localisation abdominale n'était pas mentionnée

•Le sillon de striction abdominale a été décrit dans une autre étude [162], mais cette fois, il était associée a une pseudarthrose congénitale de la jambe droite : Kapil G et al a rapporté le cas d'un garçon âgé de 31 semaines atteint de MBA, avec présence de 2 sillons profonds ; l'un prenant la circonférence de l'abdomen, et l'autre localisé au dessous de la jambe droite avec une pseudarthrose congénitale.

A L'examen clinique, la respiration semblait gênée ; alors qu'il n y avait pas trouble mécanique d'alimentation ni de signes de compression neurologique.

En absence de symptômes après les 2 premières semaines, la correction chirurgicale avec des plasties en Z a été qu'à l'âge de 2ans.

Il parait, selon J.B Kim et al [64], que malgré l'aspect flagrant que peut présenter le sillon abdominal, il ne donne pas de problèmes mécaniques

Pour la gestion de la déformation pseudarthrosique de la jambe, une amputation transtibiale a été réalisée au dessous du genou et a été expliqué par des troubles trophiques en aval du sillon.

Dans notre série, deux amputations secondaires ont été réalisées :

-la première amputation était indiquée pour une ischémie consommée du membre inférieur droit, découverte les premiers jours avant la naissance.

-Et La deuxième pour la survenue d'un syndrome des loges post opératoire après une ostéotomie tibiale

•Contrairement à la série précédente où l'amputation secondaire était le seul recours pour corriger la déformation osseuse générée par la pseudarthrose ,

un traitement spécifique a été réalisé dans une étude américaine récemment publiée [144] , dans la quelle ,Zych G A et al a rapporté le cas d'un nouveau né de sexe féminin , chez qui l'examen physique à la naissance a révélé des aspects cliniques de MBA selon la répartition suivante :

Au niveau de la main droite : présence de 3 sillons de striction au niveau de la 2^{ème} phalange du 2ème, 3eme, et 5em doigts.

Au niveau de la jambe gauche : présence d'un sillon profond au niveau de la jonction 1/3 moyen 1/3 inférieur.

12h après la naissance, la partie distale de la jambe atteinte ainsi que le pied homolatéral se sont gonflés et devenus cyanosés. En outre, le pouls, les mouvements des orteils, la sensibilité au niveau du pied étaient absents.

Les changements de position du membre n'ont pas amélioré l'état circulatoire. Les radiographies de l'extrémité inférieure de la jambe gauche a révélé une déformation tibiale au niveau de la jonction 1/3 moyen 1/3 distal de la jambe entourée par du tissu mou augmenté de volume.

Après dix-huit heures de vie, une exploration chirurgicale de la jambe gauche a été réalisée

Tout d'abord, une incision transversale de la moitié postéro médiale du sillon cutané effectuée, cela a mis en évidence les degrés de la profondeur di sillon qui n'atteignait pas seulement les muscles du mollet mais aussi le tibia.

Al 'exploration, le nerf sciatique poplité interne était normal sauf au niveau du site de constriction où un quart de son diamètre était réduit. alors qu'à ce niveau, l'artère tibiale postérieure n'était pas identifiée.

L'aponévrotomie de la loge antérieure_ qui n'a pas échappée à la profondeur du sillon_ était également réalisée. Une bride mesurant entre 2 a3 mm de longueur a été excisée entre les 2 fragments tibiaux, ces derniers ont été stabilisés par 2 broches croisées de Kirchner. L'épinèvre de la zone réduite du nerf sciatique poplitée interne a été délicatement incisée et une neurolyse interne a été effectuée.

En raison du gonflement marqué du pied, deux incisions longitudinales dorsales ont été réalisées ce qui a aboutit à un écoulement de 30 millilitres environ du sang noirâtre non coagulé.

Malgré la diminution du volume la jambe et du pied survenue immédiatement après l'incision, la circulation restait précaire et la présence du pouls capillaire au niveau du lit de l'ongle était le seul signe de viabilité du membre.

Par la suite, l'incision transversale a été suturée par des plasties en Z alors que les 2 incisions dorsales du pied ont été laissées ouvertes.

En postopératoire, la jambe gauche a été immobilisée par une attelle postérieure. L'état circulatoire du pied et de la jambe est resté essentiellement inchangée pendant environ 72 heures, au moment où la couleur de la peau a commencé à s'améliorer de manière significative et l'œdème a commencé à diminuer progressivement. Par ailleurs, les incisions de la peau ont guéri sans incident.

À l'âge de six mois, le patient a été réadmis pour la deuxième étape du traitement du sillon de striction de la jambe. A ce moment, la déformation tibiale avait consolidé avec persistance d'une légère angulation en valgus. En outre, un

œdème résiduel minime était aussi présent. Par ailleurs, La sensibilité superficielle au niveau des 2 faces dorsale et plantaire du pied gauche ainsi que les mouvements volontaires des orteils et de la cheville en flexion plantaire et en dorsiflexion étaient présents.

Par la suite, la 2^{ème} moitié postéro latérale du sillon de striction de la jambe a été excisée puis suturée par des plasties en Z

Après un recul de 26 mois, les radiographies comparatives des deux membres inférieurs n'ont pas révélé de différences de longueur du tibia ni de taille des os des pieds. Les amplitudes des mouvements, actifs et passifs, de toutes les articulations de l'extrémité inférieure gauche était normales sans aucun déficit fonctionnel notable.

En outre, la sensibilité superficielle algique au niveau du dos et de la plante du pied ainsi que le contrôle volontaire des muscles de l'extrémité inférieure gauche était normale. Cependant, la patiente a gardé de la peau redondante au niveau du dos du pied alors que la plante du pied était normale.

Par ailleurs, les sillons de strictions situés au niveau des doigts de la main droite étaient toujours présents, mais ils ne présentaient aucun retentissement sur la motricité ou la sensibilité distale.

- Une étude américaine [163] a décrit un cas de MBA avec pseudarthrose tibiale qui s'est améliorée spontanément après une simple libération de la bride. Dans cette étude, TREVOR MAGEE et al a rapporté le cas d'un nouveau né de sexe féminin qui présentait à la naissance des aspects cliniques de MBA au niveau des 2 membres inférieurs selon la distribution suivante :

- Le membre inférieur gauche était presque amputé au niveau du 1/3 distal de la jambe avec présence de quelques vestiges du pied
- Au niveau du membre inférieur droit, il y avait une inclinaison antérolatérale des 2 tiers distaux du tibia associée à un PBVE. La radiographie de ce membre a montré une sclérose accrue du canal médullaire.

A l'âge de 2 semaines, la patiente a été traitée initialement par une amputation secondaire du membre inférieur gauche au dessous du genou avec libération partielle du sillon de striction cutané au niveau de la jambe droite. Ainsi, une libération de la partie antéromédiale du sillon associée à des plasties en W a été effectuée.

Les incisions ont été portées en bas pour exposer les os, les tendons ainsi que le paquet vasculo nerveux

Le reste de la cicatrice était excisée et les couches sous-cutanées ont été rapprochées.

Le PBVE était par la suite traité par la technique des plâtres successifs.

A l'âge de 5 mois, le même traitement a été utilisé pour la deuxième moitié postérieure du sillon, mais cette fois, il était associé à un allongement du tendon d'Achille.

Malgré le traitement effectué pour le PBVE (plâtres successifs + allongement du tendon d'Achille), cette déformation persistait même jusqu'à l'âge de 6mois .Ainsi, une orthèse du pied et de la cheville (AFO) a été appliqué en position de dorsiflexion maximale complété par des exercices d'étirement.

A cet âge, l'inclinaison antérieure du tibia s'est bien améliorée par rapport à l'inclinaison latérale.

A l'âge de 8 mois, une prothèse a été adaptée à la jambe gauche en dessous du genou.

A l'âge de 20 mois, le PBVE a été relâché et des plasties en Z ont été réalisées sans aucun incident au niveau de la moitié postérieure du sillon

A l'âge de 23 mois, La patiente commençait à marcher indépendamment, avec amélioration continue de la déformation antérolatérale du tibia et formation du canal médullaire.

Au cours de son suivi entre l'âge de 3ans et 6ans, on a observé que l'inclinaison latérale du tibia était réduite à 13 °, alors que celle antérieure était totalement corrigée.

.TANGAY [63]et al rapporté un cas de pseudarthrose qui intéresse à la fois le tibia et le péroné chez un nouveau né de j2 de vie , qui présentait un sillon de striction cutané profond au niveau du 1/3 distal de la jambe gauche dont la face postérieure était le siège d'une ouverture cutanée en profondeur du sillon.

En aval de la région de striction, il y avait un lymphoedème qui s'aggravait progressivement et qui ne s'est développé qu'après la naissance. Quant au pied homolatéral, il semblait immobile, dur et augmenté de volume.

La radiographie du membre inférieur gauche a montré une pseudarthrose au niveau du tibia et du péroné en regard du sillon de striction avec déviation antérolatérale du fragment distal du tibia de 60°.

Parallèlement au sillon de la jambe gauche, la jambe droite présentait au même niveau une dépression qui pouvait être en rapport avec une bride mal fixée. Par ailleurs, il y avait une amputation des 2 gros orteils aux différents niveaux et les 4 derniers orteils du pied droit étaient réduits des excroissances en forme de bourgeons.

L'aggravation progressive du lymphoedème ainsi que l'ouverture cutanée au site de la pseudarthrose a imposé une intervention chirurgicale urgente ; Ainsi, une excision de sillon en un seul temps avec une plastie en Z ont été réalisées .A la fin de l'intervention, un drain a été placé au niveau de la plaie. Quant à la déviation osseuse, elle n'était pas réduite au court de cette intervention, car toute tentative de sa correction augmentait la tension au niveau du tissu mou et donnait des changements de la couleur de la peau.

En post opératoire immédiat, la jambe était maintenue en position surélevée.

Malgré que le patient n'ait pas présenté des signes infectieux, la culture du prélèvement du site de l'ouverture cutanée a mis en évidence des entérobactéries et des streptocoques .Ainsi, le traitement antibiotique qui a été commencé le jour de l'intervention n'a été arrêté qu'après 3 semaines.

Après guérison des tissus mous, un bandage compressif a été appliqué de la pointe du pied jusqu'au dessous du genou gauche. Ce bandage qui était utilisé pour éliminer le lymphoedème, constituait en même temps une sorte de contention pour la pseudarthrose dont toute tentative de correction était suivie par modification de la couleur de la peau. L'équipe chirurgicale a décidé d'attendre jusqu'à résorption du lymphoedème et de laisser la consolidation se faire en position de déformation.

6 semaines après, la consolidation est obtenue mais avec 50° d'inclinaison postérieure, rotation interne du fragment distal du tibia et un équinisme du pied

Le pied était ensuite manipulé et immobilisé avec un bandage adhésif correcteur pendant 6 semaines. Le Lymphoedème a continué à diminuer alors que la déformation du pied ne s'est améliorée considérablement qu'après 3 mois de plâtres successifs.

Un bandage correcteur était de nouveau appliqué et il a été porté pendant six mois, tandis que la thérapie physique a été poursuivie jusqu'à l'âge de 1 an et demi.

Après 6 ans et 7 mois, et sans aucune intervention supplémentaire, l'angulation osseuse résiduelle était spontanément réduite, et le pied était devenu plantigrade. Par ailleurs, il y avait une synostose péronéo- tibiale résiduelle avec un raccourcissement tibial de 4 cm.

Dans cette étude, la pseudarthrose est dite « ouverte » puisqu'il avait une ouverture cutanée à son niveau, et elle était considérée comme une étape intermédiaire entre la pseudarthrose « fermée » et l'amputation primaire.

- Discussion du cas n° 24 de notre série :(figures n°20,21)

Il s'agissait d'un nouveau né se présentant au 2^{ème} jour de vie dans un tableau de MBA des deux membres inférieurs, touchant les deux jambes et le pied gauche. Les sillons au nombre de 4, étaient profonds, notamment au niveau de la jambe gauche, au niveau de laquelle, on a noté un lymphoedème important du pied, siège d'un pied bot varus équin sévère et une déformation à crosse antérieure à l'union 1/3 supérieur -1/3 moyen du tibia. Le bilan radiologique a

mis en évidence une pseudarthrose tibiale associée, exactement en regard du sillon de striction.

Nous avons réalisé vers le 10^{ème} jour de vie, une plastie de la moitié interne du sillon des deux jambes .L'évolution a été marquée par une régression légère du lymphoedème et par la consolidation ad integrum de la pseudarthrose, notée vers le 3^{ème} mois de vie, mais au prix d'un cal vicieux sagittal d'environ 30°.Par ailleurs, une réduction du PBVE a été instaurée dès la naissance .Le 2^{ème} temps des plasties a été effectué vers le 6^{ème} mois , ce qui a amélioré considérablement l'aspect esthétique de la jambe droite et relativement celui de la jambe gauche.

Vers le 13^{ème} mois de vie, nous avons réalisé dans le même temps opératoire une ostéotomie de réaxation tibiale, et une libération des parties molles du PBVE ,les deux correction étaient obtenues ,mais les suites opératoires ont été marquées par l'installation après 48h d'un syndrome ischémique aigu qui nous a obligé à réaliser (après échec des aponévrotomies) une amputation à hauteur du 1/3 supérieur de la jambe gauche.

- .Une étude turque [86] a rapporté deux cas de MBA (une fille de 6mois et un garçon de 8 mois) présentant tous les deux un sillon de striction au niveau de la jambe droite, lymphoedème en aval, et un pied bot homolatéral.

Dans le but d'une correction progressive, les 2 pieds bots étaient initialement corrigés par la méthode de Ponseti combinée à une ténotomie percutanée du tendon d'Achille suivie durant plusieurs années, par une immobilisation afin de maintenir la correction.

6mois après la ténotomie, les 2 sillons de strictions ont été traités pendant la même période par une plastie en Z qui vient après résection du tissu mou et du fascia profond.

Bien que le pied bot dans la présente étude a été bien corrigé après un recul de 1an, un suivi plus long était nécessaire pour évaluer le risque de récidence et avoir plus de recommandations concernant la durée nécessaire à l'immobilisation.

Pour le sillon de striction, La nécrose tissulaire n'a été observée chez aucun cas et la guérison été obtenue après 1 mois sans aucune complication de la plaie.

L'évolution était favorable avec un recul de 1an.

- Une équipe Québécoise [139] a décrit une nouvelle technique en matière de traitement chirurgical de la maladie de brides amniotiques .Dans leur étude, des malades portant des sillons de strictions ont été traité par une excision, suivie d'une suture directe à la place de la plastie en Z ou en W qui sont d'habitude utilisés et largement décrites. [164-168].

Un bon résultat a été obtenu avec une cicatrisation hautement esthétique.

Bien que Stevenson [169] a accepté cette technique, il pense que la cicatrice circulaire qui en résulte pourrait se rétracter, reproduisant ainsi une bande rétractile ; complication qui n'était observée dans aucun cas de cette série au cours de leur suivi.

- La technique des lambeaux d'avancement triangulaires a été décrite dans une étude taïwanaise récemment publiée [88] .Cette étude a rapporté une série de 8 cas atteints de MBA, comportant 4 filles et 4 garçons, d'âge compris entre

4mois et 16 mois, avec atteinte des membres inférieurs et des membres supérieurs. Parmi ces 8 patients, un a été déjà traité au cours de son enfance par des plasties en Z et il a présenté une récurrence à l'âge de 1ans et 4mois.

Cette série comportait également 6 patients avec acrosyndactylies ,2 patients avec hypoplasie de l'index, un patient avec un pied bot, et 2 patients présentant des amputations amniotiques au niveau des doigts

.Le résultat a été évalué en se basant sur le contour de la correction du sillon, l'état de la peau, et la survenue ou non de récurrence

L'évolution était bonne après 43 mois de recul; une cicatrisation esthétique a été obtenue, avec disparition complète de la déformation et sans aucune récurrence.

Selon cette étude, la technique de lambeaux triangulaires permet de compenser la différence de circonférence du sillon tout en évitant l'étirement qui peut être causée par les plasties en Z et en W. En outre, elle corrige mieux l'altération de la circonférence entre le côté proximal et distal du sillon après excision.



Recommandations



A la lumière de la littérature et en se basant sur notre propre expérience, nous proposons :

1 -Devant les sillons :

- Commencer par libérer les plus profonds et ceux entraînant des déformations des membres en aval. Le traitement en deux temps est le plus approprié.
- Sur le plan technique : les plasties en Z sont le plus souvent suffisantes.

Cependant, en cas de sillon profond, une excision du celui-ci, éventuellement associée à des lambeaux triangulaires est préférable.

- En cas d'atteinte des membres inférieurs et supérieurs et en dehors de l'urgence, la priorité est de libérer les sillons de la main, puis ceux de l'avant bras, enfin du membre inférieur.
- Les libérations doivent être réalisées avant la fin de la première année de vie, afin de permettre au nourrisson d'intégrer son appareil locomoteur dans le schéma corporel, d'utiliser ses mains, et pour les membres inférieurs, déambuler correctement.

2-Pour le PBVE , il faut insister sur son caractère malformatif. Son traitement n'est pas toujours facile. A ce propos, la rééducation est une urgence et doit débiter même avant la libération du sillon. Par la suite, une libération des parties molles devrait être programmée avant l'apparition des premiers pas. La méthode de Ponseti constitue une solution élégante, à condition de la commencer dès les premiers jours et assurer ses séquences correctement.

3-Pour la pseudarthrose, et en dehors des formes urgentes, cette anomalie peut être surveillée après libération du sillon en regard. Le plus souvent, la pseudarthrose consolide spontanément, souvent en cal vicieux. Ce dernier peut être corrigée sous couvert d'une artériographie préopératoire.



Résumé



Résumé

Titre: La maladie des brides amniotiques. Aspects orthopédiques et thérapeutiques.

A propos d'une série de 24 cas.

Mots clés: bride, sillon, déformation, plastie, enfant.

Auteur: HILALI ASMA.

La maladie des brides amniotiques est une malformation assez rare d'origine inexplicée, et se présentant sous forme de sillons inesthétiques et parfois compressifs intéressant essentiellement les membres.

L'objectif de notre étude et de dresser le profil épidémiologique de cette maladie, et ses aspects orthopédiques et thérapeutiques.

Nous avons réalisé une étude rétrospective étalée sur une période de 10 ans, au sein du service de chirurgie traumatologique orthopédique pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat.

Nous avons colligé 24 patients. L'âge moyen était de 26 mois. La moitié des patients était des filles. L'atteinte des quatre membres a intéressé 12% des enfants. Les sillons étaient profonds chez les trois quarts des patients. Après chirurgie, le résultat était bon chez 79 % des malades et mauvais chez 21 %.

La chirurgie, seul traitement de cette maladie, doit prendre en considération l'urgence du sillon compressif, ainsi que la hiérarchisation des libérations au niveau de la main, et l'existence de déformations en aval du sillon.

Abstract

Title: Amniotic band syndrome. Orthopedic and therapeutic aspects. About 24 cases.

Keywords: band, groove, deformity, plasty, child.

Author: HILALI ASMA

Amniotic band syndrome is a rare malformation of an unclear origin. It is characterized by unsightly and compressive congenital annular bands affecting mainly the limbs.

The objective of our study is to provide the epidemiological profile of this syndrome and its orthopaedic and therapeutic aspects.

We conducted a retrospective study over a period of 10 years, performed in the service of pediatric orthopaedic surgery in the children's hospital of Rabat.

We collected 24 patients. The mean age was 26 months. Half of the patients was girls. 12% of children had abnormalities in the four limbs. The bands were deep in three quarters of the patients. After surgery, we obtained a good outcome in 79% of patients and poor outcome in 21%.

The Surgery, only treatment of this disease, must take into account the urgency of the compressive bands, the prioritization of releases in the hand, and the existence of deformities downstream of the groove.

ملخص

العنوان: مرض الاشرطة السلوية . المعطيات السريرية والمظاهر العلاجية . بصد د دراسة 24 حالة.

الكلمات الأساسية : الشريط، التلم، التشوه، الرأب ، الطفل .

من طرف : هلالى أسماء.

مرض الأشرطة السلوية هو تشوه نادر يتميز بوجود أتلانم جلدية متفاوتة العمق خاصة على مستوى الأطراف.

الهدف من هذه الدراسة هو استعراض المعطيات الوبائية ، السريرية ، و المظاهر العلاجية لهذا المرض .

قمنا باجراء دراسة استرجاعية على مدى 10 سنوات بقسم جراحة العظام والمفاصل بمستشفى

الاطفال بالرباط .

قمنا بجمع 24 مريض، يبلغ متوسط اعمارهم 26 شهرا ، نصفهم بنات. اصابة الأطراف الاربع لوحظت عند 12 في المئة من الاطفال ، وكانت الأتلانم السلوية عميقة عند ثلاث ارباع المرضى . بعد الجراحة ، كانت النتائج جيدة عند 79 في المئة من المرضى و سيئة عند 21 في المئة منهم.

تمثل الجراحة العلاج الوحيد لهذا المرض ، و لكن يجب اخذ بعين الاعتبار الحالات الاستعجالية الناتجة عن بعض الأتلانم العميقة ، وتحديد اولويات التحرير على مستوى اليد ، وكذا تواجد تشوهات تحت مستوى الأتلانم .



Bibliographie



- [1] **Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L.** Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2003;32:693-704.
- [2] **Mézel A, Manouvrier S.** Maladie des brides amniotiques. Appareil locomoteur, 15-200-B-10, 2011.
- [3] **B. Poeuf P. Samson G. Magalon.** Syndrome des brides amniotiques. *Chirurgie de la main* 27S (2008) S136-S147.
- [4] **Davies BR, Gi menez-Scherer JA, Hernandez-Sierra JF.** Fetal Amniotic adhesions. Their topographic concordance with regionally Clustered malformations. *Arch Med Res* 2001;32:48–61.
- [5] **De Pablo A, Calb I, Jaimovich L.** Congenital constriction bands: Amniotic band syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:528–9.
- [6] **Keith, A.,** Concerning the origin and nature of certain malformations of the face, head and foot. *Br. J Surg*, 1940(28): p. 173.
- [7] **Clavert J M, Couture A, Veyrac C, Baud C et Coll.** Approche expérimentale de la pathogénie de la maladie amniotique, malformations congénitales. Diagnostic anténatal. (Paris France) 1998. 72-85.
- [8] **Cody ML, Uetzmannif.** Amniotic bands as a cause of intrauterine fetal death; a case report. *Am J Obstet Gynecol.* 1957 Nov; 74(5):1102–1105

- [9] **Encha -Razavi F, Escudier E.** embryologie humaine.abréges de Médecine, 2em édition 2000.MASSON
- [10] **Dolander A, Fenart R.** Eléments d'embryologie 1970.Flammarion. Paris
- [11] **Roux C, Elefante E.** Malformations congénitales des membres : embryologie, étiologie, encycl.med.CHR Paris France, appareil locomoteur,15-200-A-10, 2004.
- [12] **Carrasco CR, Stierman ED, Harnsberger HR, Lee TG.** An algorithm for prenatal ultrasound diagnosis of congenital CNS abnormalities. J Ultrasound Med 1985 Apr;4:163– 8.
- [13] **Foulkes GD, Reinker K.** Congenital constriction band syndrome: a Seventy -year experience. J P ediatr Orthop 1994; 14:242-8.
- [14] **Montgomery WF.** Observations on the spontaneous amputations of limbs of the foetus in utero, with an attempt to explain the occasional cause of its production. Dublin J Med Chem Sci 1832;1:40.
- [15] **Chiari H.** The relation of the amnion to the origin of human malformations. Johns Hopkins Bull 1911;22:35-9.
- [16] **Patterson TJ.** Congenital ring-constrictions. Br J Plast 1961;14: 1-31
- [17] **Streeter GL.** Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. Contrib Embryol 1930;22:1-44.

- [18] **Torpin R.** Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield: CC Thomas; 1968
- [19] **Torpin R.** Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constriction fetal malformations or fetal death. *A J Obstet Gynecol* 1965;91:65-75.
- [20] **Higginbottom MC, Jones KL, Hall BD, Smith DW.** The amniotic band disruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979;95:544-9.
- [21] **Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WNP.** Amniotic bands syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1982;144:243-8.
- [22] **Miller ME, Graham JM, Higginbottom MC, Smith DW.** Compression related defects from early amnion rupture: evidence for mechanical teratogenesis. *J Pediatr* 1981;98:292-7.*
- [23] **Lockwood C, Ghidini A, Romero R, Hobbins JC.** Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *A m J Obstst Gynecol* 1989; 160:1030-3.
- [24] **Kohn G.** The amniotic band syndrome a possible complication of amniocentesis. *Prenat Diagn* 1987;7:303-7.
- [25] **Lage JM, Van Marter LJ, Bieber PR.** Questionable role of amniocentesis in the etiology of amniotic band formation. A case report. *J Reprod Med* 1988;33:71-3.

- [26] **Herva R, Karkinen-Jaaskelainen M.** Amniotic adhesion malformation syndrome: fetal and placental pathology. *Teratology* 1984;29:11-9
- [27] **Lockwood C, Ghidini A, Romero R.** Amniotic band syndrome in monozygotic twins: prenatal diagnosis and pathogenesis. *Obstet Gynecol* 1988;71:1012-6.
- [28] **Chen CP.** Prenatal diagnosis of atypical facial clefting should alert Amniotic band syndrome and prompt a search for associated amniotic Bands and other structural anomalies. *Genet Counsel* 2007;18:255-7.
- [29] **Yang SS, Sanborn JR, Levine AJ.** Amniotic rupture, extraamniotic Pregnancy and vernix granulomata. *Am J Surg Pathol* 1984;8:117.
- [30] **Tadmor OP, Kreisberg GA, Achiron R, Porat S, Yagel S.** Limb Amputation in amniotic band syndrome: serial ultrasonographic and Doppler observations. *Ultrasound Obstst Gynecol* 1997;10:312-5.
- [31] **Bronstein M, Zimmer EZ.** Do amniotic bands amputate fetal organs? *Utrasound Obstet Gynecol* 1997;10:316-20.
- [32] **Clavert JM, Hamel A.** Maladie amniotique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-200-B-10, 1998.
- [33] **Clavert JM, Clavert A, Berlizon A, Buck P.** Abnormalities resulting from intra-adnexal injection of glucose in the rabbit embryo. An experimental model of “amniotic disease”. *Prog Pediatr Surg* 1978;12: 143-64.

- [34] **Clavert JM, Clavert A, Neder Issa W, Buck P.** Experimental approach to the pathogenesis of the anomalies of amniotic disease. *J Pediatr Surg* 1980;15:63-7.
- [35] **Van Allen MI, Curry C, Gallagher L.** Limb body wall complex: I. Pathogenesis. *Am J Med Genet* 1987;28:529-48.
- [36] **Van Allen MI.** Fetal vascular disruptions: mechanisms and some resulting birth defects. *Pediatr Ann* 1981;10:219-33.
- [37] **Daya M.** Amniotic band syndrome with persistent sciatic artery. A case report. *Ann Plast Surg* 2008;61:549-52.
- [38] **Firth HV, Boyd PA, Chamberlain P, MacKenzie IZ, Lindenbaum RH, Huson SM.** Severe limb abnormalities after chorion villus sampling at 56-66 day's gestation. *Lancet* 1991;337:762-3.
- [39] **Stevens CA, Dobyns WB.** Septo-optic dysplasia and amniotic bands further evidence for a vascular pathogenesis. *Am J Med Genet* 2004;125A:12-6.
- [40] **Bamforth JS.** Amniotic band sequence: Streeter's hypothesis reexamined *Am J Med Genet* 1992;44:280-7
- [41] **Donnai D, Winter RM.** Disorganization: a model for early amnion rupture? *J Med Genet* 1989;26:421-5.

- [42] **Graham JM, Higginbottom MC, Smith DW.** Preaxial polydactyly of the foot associated with early amnion rupture: evidence for mechanical teratogenesis? *J Pediatr* 1981;98:943-5.
- [43] **Hunter AGW, Carpenter BF.** Implications of malformations not due to amniotic bands in the amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 1986; 24:691-700.
- [44] **Robin NH, Nadeau JH.** Disorganization in mice and humans. *Am J MedGenet* 2001;101:334-8
- [45] **Moermann P, Fryns JP, Vandenberghe K, Lauweryns JM.** Constrictive amniotic bands, amniotic adhesions, and limb body wall complex: discrete disruption sequences with pathogenetic overlap. *Am J Med Genet* 1992;42:470-9.
- [46] **Levy R, Lacombe D, Rougier Y, Camus E.** Limb body wall complex and amniotic band sequence in sibs. *Am J Med Genet* 2007;143A: 2682-7.
- [47] **Rombouts JJ, Barbier O.** La séquence disruptive et la maladie des brides amniotiques. In: Griffet J, Clement JL, DaoudA, editors. *Les anomalies congénitales du membre supérieur*. Montpellier: Sauramps Médical; 1998.
- [48] **Goldfarb CA, Sathienkijkanhai A, Robin NH.** Amniotic constriction band: a multidisciplinary assessment of etiology and clinical presentation. *J Bone Joint Surg Am* 2009;91:68-75.

- [49] **Kalousk DK, Bamforth S.** Amnion rupture sequence in previable fetuses. *Am J Med Genet* 1988;31:63-73.
- [50] **Byrne J, Blanc WA, Baker D.** Amniotic band syndrome in early fetal life. *Birth Defects* 1982;38:43-58.
- [51] **Lurie S, Feinstein M, Mamet Y.** Umbilical cord strangulation by an amniotic band resulting in a stillbirth. *J Obstet Gynaecol Res* 2008;34: 255-7.
- [52] **Garza A, Cordero JF, Mulinare J.** Epidemiology of the early amnion rupture spectrum of defects, Atlanta, 1968-1982. *Proc Greenwood Genet* 1987;6:127-8.
- [53] **Werler MM, Louik C, Mitchell AA.** Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2003;67:68-72.
- [54] **Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE.** Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion and mutilation (ADAM) sequence in a southAmerican (ECLAMC) population. *Am J Med Genet* 2003;118A:135-45.
- [55] **Sentilhes L, Patrier S, Chouchene S, Diguët A, Berthier A, Marpeau L, et al.** Amniotic band syndrome with limb amputation after exposure to Mifepristone in early pregnancy. *Fetal Diagn Ther* 2007;22:51-4.

- [56] **Meyer H, Cummins H.** Severe maternal trauma in early pregnancy. Congenital amputations at the infant at term. *Am J Obstet Gynecol* 1941;42:151-3.
- [57] Ashkenazy M, Borenstein R, Segal M. Constriction of the umbilical cord by amniotic band after amniocentesis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1982;61:89-93.
- [58] **Young ID, Lindenbaum RH, Thompson EM, Pembrey ME.** Amniotic band in connective tissue disorders. *Arch Dis Child* 1985;60:1061-3.
- [59] **Keller H, Neuhauser G, Durbin-Stamm MV, Kaveggia EG, Schaaff A.** ADAM complex” a pattern of craniofacial and limb defects. *Am J Med Genet* 1978;2:81-98.
- [60] **Froster UG, Baird PA.** Amniotic band sequence and limb defects: data from a population-based study. *Am J Med Genet* 1993;46:497-500.
- [61] **Robin NH, Franklin J, Prucka S, RyanAB, Grant JH.** Clefting, amniotic bands, and polydactyly: a distinct phenotype that supports an intrinsic mechanism for amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 2005;137A:98301.

- [62] **Weinzweig.** Constriction band-induced vascular compromise of the foot: classification and management of the intermediate stage of constriction ring syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1995;96:972-7.
- [63] **Tanguy AF, Dalens BJ, Boisgard S.** Congenital constricting band with pseudarthrosis of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1995;77: 1251-4.
- [64] **Kim JB, Berry MG, Watson JS.** Abdominal constriction band: a rare location for amniotic band syndrome. *J Plast Reconstr Aesth Surg* 2007; 60:1241-3.
- [65] **Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, et al.** Maladie des brides amniotiques et malformations faciales. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007; 108:526-9.
- [66] **Mahendra Daya, Manti Makakole.** Congenital vascular anomalies in amniotic band syndrome of the limbs. *Journal of Pediatric Surgery* (2011) 46, 507-13
- [67] **Chemke J, Graff G, Hurwitz N, Liban E.** The amniotic band syndrome . *Obstet Gynecol* 1973; 41:332.
- [68] **Baker CJ, Rudolph AJ.** Congenital ring constriction and intrauterine amputation. *Am J Dis Child* 1971;121 :393-400.
- [69] **Cowell H, Hensinger R.** The relationship of clubfoot to congenital annular bands. In: Bateman JE, editor. *Foot science*. Philadelphia: WB Saunders; 1976. p. 41-6.

- [70] **Hennigan SP, Kuo KN.** Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 2000;20:240-5.
- [71] **Miyajima K, Natsume M, Kaiwai T, Izuka T.** Oblique facial cleft, cleft palate secondary to amniotic bands. *Craniofac Cleft Palate J* 1997;10: 312-5.
- [72] **Dyer JA, Chamlin S.** Acquired raised bands of infancy: association with amniotic bands. *Pediatr Dermatol* 2005;22:346-9.
- [73] **Heifetz SA.** Strangulation of the umbilical cord by amniotic bands report of six cases and literature review. *Pediatr Pathol* 1984;2:285-304
- [74] **Sifakis S, Mantas N, Konstantinidou A, Koukoura O, Avgoustinakis E, Koumantakis E.** A stillborn fetus with amniotic band syndrome and elevated levels of a-fetoprotein plus b-human chorionic gonadotropin: a case report. *Fetal Diagn Ther* 2008;24:111-4.
- [75] **Lin AE, DR Genst, DL Broqn** Circumfermiel abdominal skin defect possibility due to ombilical cord encirclement. *Teratology* 1999 60 (5)258-9
- [76] **Streeter GL.** Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation *Contrib. Embryol* 1930;22,1-44.

- [77] **Bahadoran P, Lacour JP, Ortonnr JP.**
Le syndrome des brides amniotiques Am dermatol venerol
1997 ;124 ;416-20
- [78] **Ithin PH ,NA Shnab.** Keratodermies palmo-plantaire, in
dermatology et maladie sexuellement transmissibles 3^{ème} édition
Masson, editor. 1999, SAUROT JH, E LAUGIER
LACHAPELE, JM :Paris 220-225
- [79] **Ogino T, Saitou Y.** Congenital constriction band syndrome and
transverse deficiency. J Hand Surg [Br] 1987;12:343–8.
- [80] **Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Golbus MS.** The amniotic band
syndrome: antenatal sonographic diagnosis and potential pitfalls.
AmJ Obstst Gynecol 1985;152:63-8.
- [81] **Rushton D.I.** Amniotic Band Syndrome. Brit. Med. J.
1983;286:920-1.
- [82] **Luebke HJ, Reiser CA, Pauli RM.** Fetal disruption: assessment of
Frequency, heterogeneity, and embryologic mechanisms in a
population, referred to a community-based stillbirth assessment
program. Am J Med Genet 1990;36:56–72
- [83] **Ossipoff V, Hall BD.** Etiologic factors in the amniotic band
syndrome: a study of 24 patients. Birth Defects Orig Artic Ser 1977;
13:117–32

- [84] **Firdous Khan, Syed Asif Shah, Naji Ullah Khan, Faheem Ullah**
Pattern of constriction band syndrome. Rawal Med J Jul - Dec
2010;35(2):184-7. Hayatabad Medical Complex, Peshawar
- [85] **Beidas O, Rayan GM, Al-Harthy A.** Digital sucking induced
trophic ulcers caused by nerve deficit from amniotic constriction
band. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2010 Aug;63(8) 631-4.
- [86] **Ozkan K, Unay K, Goksan B, Akan K, Aydemir N, Ozkan NK.**
Congenital constriction ring syndrome with foot deformity J. 2009
Jun 26;2:6696
- [87] **Tan PL, Chiang YC.** Triangular flaps: a modified technique for the
correction of congenital constriction ring syndrome. Hand Surgery,
2011. 387-93.
- [88] **Ray M., Hendrick S.J., Raimer S.S., Blackwell S.J.** Amniotic band
syndrome. Int. J. Dermatol. 1988;27:312-4
- [89] **Takenori N, Ryosuke N.** Amniotic band syndrome: serial
ultra sound observations in the first trimester. J Clin Ultrasound
1994; 22: 275-8.
- [90] **Padersen TK, Thomsen SG.** Spontaneous resolution of amniotic
bands Ultrasound Obstet Gynecol 2001;18:673-4.
- [91] **Strauss A, Hasbargen U, Peak B, Bauerfeind I, Hepp H.**
Intrauterine fetal demise caused by amniotic band syndrome after
standard amniocentesis. Fetal Diagn Ther 2000; 15:4-7.

- [92] **Maj R Sinha, Sqn Ldr B Singh, Wg Cdr YK Kiran, Gp Capt D Singh,**ir Vice Mshl (Retd) TS Raghu Raman, AVSM : Amniotic Band Disruption Sequence. MJAFI 2009; 65 : 274-275
- [93] **Jones K.L., Smith D.W., Hall B.D., Hall J.G., Ebbin A.J,Massoud H Golbus M.S.** A pattern of craniofacial and limb defects secondary to aberrant tissue bands. J. Pediatr. 1974;84:90-5.
- [94] **Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KL.** The vascular pathogenesis of gastroschisis: intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery. J Pediatr 1981; 98: 228-31.
- [95] **Marras A., Dessi C., Macciotta A.** Epidermolysis bullosa and amniotic bands. Am. J. Med. Genet. 1984;19:815-7.
- [96] **Gellis S.S.** Constrictive bands in the human. Birth Defects 1977;OAS XIII:25 amniotic bands. Am. J. Med. Genet. 1984;19:815-7.
- [97] **Kanayama MD, Gaffey TA, Ogburn PL.** Constriction of the umbilical cord by an amniotic band, with fetal compromise. J Reprod Med 1995; 40: 71-3.
- [98] **Rehder H, Weitzel H.** Intrauterine amputations after amniocentesis. Lancet 1978; 1: 382.
- [99] **Moesinger AC, Blanc WA, Byrne J, Andrew D, Warburton , Bloom A.** Amniotic band syndrome associated with amniocentesis. Am J Obstet Gynecol 1981; 141: 588-91.

- [100] **Jong B, Miles K, Berry G, Watson JS.** Abdominal constriction band: A rare location for ABS. *J Plast Reconst Aesth Surg* 2007;60:1241-43
- [101] **Taule PJ, Bradley JP, Setoguchi Y, Schimmenti L, Kawamoto HK JR** Typical Facial clefting and constriction bands anomalies: an unusual association in three unrelated patients. *Am J Med Genet* 2003;120A:256-60.
- [102] **Narang M, Khalil S, Faridi MMA.** ABS. *Ind J Pediatr* 2008;75:754-55.
- [103] **Choi M, Sharma S, Louie O.** Congenital Hand Abnormalities. In: Thorne CH Beasley RW, Aston SJ, Bartlett SP, Gurtner GC, Spear SL, editors. *Grabb and Smiths Plastic Surgery* 6th ed. London Lippincott Williams & Wilkins; 2007: 862.
- [104] **Flatt AE.** Constriction ring syndrome. In: *The care of congenital hand anomalies*. St Louis: CV Mosby Co; 1977. p. 213–27.
- [105] **Light TR, Ogden JA.** Congenital constriction band syndrome. Pathophysiology. and treatment. *Yale J Biol Med* 1993;66:143–55
- [106] **Frank S. Lutz W. Thomas N. Tobias von Wild. Peter M.** Complete circumferential congenital constriction of the trunk – operation procedures and results. *GMS .German Medical Science* 2011, Vol. 9, ISSN 1612-3174

- [107] **Evans DM.** Congenital ring-constriction of the trunk. Br J Plast Surg. 1973;26(4):340-3.
- [108] **Fawzy M, Goon P, Logan AM.** Abdominal constriction bands are a rare complication of the amniotic band syndrome. J Pla Reconstr Aesthet Surg. 2009;62(3):416-7.
- [109] **Mark Kiehn, David Leshem, Ronald Zuke .** Constriction Rings: The Missing Link Eplasty. 2008; 8 .J Bone Joint Surg 1975; 57: 636-42
- [110] **Evans MI.** Amniotic bands. Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10: 307-8.
- [111] **Quintero RA, Morales WJ, Philips J, Kalter CS, Angel JL.** In utero lysis of amniotic bands. Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10: 316-20
- [112] **Barenberg LH, Greenberg B.** Intrauterine amputations and constriction bands. Am J Dis Child 1942;64:87-92.
- [113] **Bouche Pillon MA, Daoud S.** Maladie amniotique. In: Éditions techniques- Encycl. Méd. Chir. Paris: 1986; p. 4.
- [114] **Bouche-Pillon MA, Lefort G, Daoud S.** Amniotic disease. A propos of a series of 20 cases. Chir Pediatr 1987;28:235–9.
- [115] **Browne, Denis:** The Pathology of Congenital Ring Constrictions. Arch. Dis. Child., 32: 517-519, 1957.

- [116] **Sarnat. B. G.,Kagan, B. M.:** Prenatal Constricting Band and Pseudoarthrosis of the Lower Leg. *Plast. and Reconstr. Surg.*, 47: 547-51,1971
- [117] **LE Zionts.JA Osterkamp, TO Crawford ,JP Harvey.** Congenital annular bands in identical twins. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66:450-3.
- [118] **Satake H, Ogino T, Iba K, Tadayoshi Watanabe, Jun Eto.** Metacarpal Hypoplasia Associated With Congenital Constriction Band Syndrome. *J Hand Surg* 2012;37A:760–763
- [119] **Hennigan SP, Kuo KN.** Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 2000;20: 240–5.
- [120] **Gomez VR.** Clubfeet in congenital annular constricting bands. *Clin Orthop* 1996;323:155–62
- [121] **Herzenberg JE, Radler C, Bor N:** Ponseti versus traditional methods of casting for idiopathic clubfoot. *J Pediatr Orthop* 2002, 22:517-21.
- [122] **A skins G, Ger E:** Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 1988, 8:461-6.
- [123] **Ruggieri M, Spalice A, Polizzi A, Roggini M, Iannetti P.** Bilateral periventricular nodular heterotopia with amniotic band syndrome. *Pediatr Neurol* 2007;36:407-10.

- [124] **Taybi H.** Amniotic band syndrome. In: Taybi H, Lachman RS, editors. Radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias, 4th ed. St. Louis: Mosby, 1996:651-3.
- [125] **Parrini E, Ramazzotti A, Dobyns WB, Mei D, Moro F, Veggiotti P, et al.** Periventricular heterotopia: phenotypic heterogeneity and Correlation with filamin A mutations. Brain 2006;129:1892-906.
- [126] **Chattopadhyay D, et al.** Bilateral Tessier number 5 facial cleft with limb constriction ring: The first case report with an update of literature review. J Oral Maxillo fac Surg Med Pathol (2012).
- [127] **Gilbert A.** Malformations congénitales de la main et de l'avant-bras. Éditions techniques- Encycl. Méd. Chir. Paris : Techniques Chirurgicale Orthopédie Traumatologie, 1993;44–445: p. 16.
- [128] **Foucher G.** Anomalies congénitales du pouce : Contribution des techniques microchirurgicales. Chirurgie 1988;114:60–6.
- [129] **Upton J, Tan C.** Correction of constriction rings. J Hand Surg [Am];16:947–53
- [130] **Dobyns JH.** Congenital ring syndrome. In: Green DP, editor. Operative hand surgery. New York: Churchill Livingstone; 1988. p. 503–15.
- [131] **Gohar A. Salam, D.O, Jankip. Amin.** The Basic Z-Plasty . 2003;67:2329-32.

- [132] **Marc Revol, Jean-Marie Servant.** Manuel de chirurgie plastique reconstructrice et esthétique. Editions Pradel, Paris, 1993.
- [133] **Richa J.Ajay N G. Dinesh K G, Punit S Vijay D U, Shiv P S ,Vijayendra K.** A child presented with bilateral congenital constriction ring in lower extremity: a case report Cases Journal 2009, 2:7772.
- [134] **Szymanowski J.** Operations on the surface of the human body. Kiev: I and A Davidenko; 1856.
- [135] **Szymanowski J. Handbuch der Operativen Chirurgie.** Braunschweig: Von Friedrich Vieweg; 1870
- [136] **William J.C. van Niekerk , Ian Taggart.** The size of the Y: The multiple Y-V plasty revisited. burns 34 (2008) 257-61.
- [137] **Shimpei Ono, a Sandeep J Sebastin, Rei Ogawa, Hiko Hyakusoku.**S-Plasty: Method for Secondary Scar Revision After Flap Surgery. June 27, 2011.
- [138] **Mutaf M, Sunay M.** A new technique for correction of congenital constriction rings. Ann Plast Surg 2006;57:646-52.
- [139] **MY Choulakian, HB Williams.** Surgical correction of congenital constriction band syndrome in children: Replacing Z-plasty with direct closure. Can J Plast Surg 2008;16(4):221-3.

- [140] **Wiedrich TA.** Congenital constriction band syndrome. *Hand Clin* 1998;14:29–38.
- [141] **Greene WB.** One-stage release of congenital circumferential Constriction bands. *J Bone Joint Surg Am* 1993;75:650–5
- [142] **Weinzweig N, Barr A.** Radial, ulnar, and median nerve palsies caused by a congenital constriction band of the arm: single-stage correction. *Plast Reconstr Surg* 1994;94:872–6
- [143] **Blauth W, Schneider-Sicker F.** Congenital deformities of the hand. Berlin: Springer-Verlag; 1976. pp. 92–117
- [144] **Zych GA, Ballard A.** Congenital band causing pseudoarthrosis and impending gangrene of the leg. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65-A : 410-12.
- [145] **Gilbert A, Samson P.** La maladie amniotique. In: Tubiana R, editor. *Traité de chirurgie de la main (Tome 6)*. Paris: Masson; 1999. p. 431-8.
- [146] **Dautel G, Barbary S.** Malformations congénitales des doigts longs. *Techniques chirurgicales, orthopédie-traumatologie*. 44-445. 200
- [147] **Kessler I, Baruch A, Hecht O.** Experience with distraction lengthening Of digital rays in congenital anomalies. *J Hand Surg [Am]* 1977;2:394–401

- [148] **Matev IB.** Thumb reconstruction in children through metacarpal lengthening. *Plast Reconstr Surg* 1979;64:665–9. :
- [149] **Gilbert A.** Toe transfers for congenital hand defects. *J Hand Surg Am* 1982;7:118–24.
- [150] **Furnas DW, Achauer B.** Microsurgical transfert of the great toe to the radius to provide prehension after partial avulsion of the hand. *J Hand Surg [Am]* 1983;8:453
- [151] **Chih-Hung Chang, Shier- Chieg Huang.** Clubfoot deformity in congenital constriction band: manifestations and treatment. *J Formos Med ASOC* 1998 .5:328-34
- [152] **Fevre M.** Chirurgie infantile et orthopédique. 1967. Flammarion Paris
- [153] **Boehm S, Limpaphayom N, Alae F, Sinclair MF, Dobbs MB:** Early results of the Ponseti method for the treatment of clubfoot in distal arthrogryposis. *J Bone Joint Surg Am* 2008, 90:1501-7.
- [154] **Goksan SB, Bursali A, Bilgili F, Sivaciog S, Ayanog S:** Ponseti technique for the correction of idiopathic clubfeet presenting up to 1 year of age. A preliminary study in children with untreated or complex deformities. *Arch Orthop Trauma Surg* 2006, 126:15-21.
- [155] **Schneider P.J.** A congenital band about the pelvis. Case report with a 24 year postoperative follow up. *Plast. Reconstr. Surg* 1976;58:100-2

- [156] **Evans D.M.** Congenital ring constriction of the trunk. Br. J. Plast Surg. 1973;26:340-3
- [157] **Jones S.T.** Amniotic bands: an unusual chest lesion. J. Roy Soc. Med. 1986;81:168-70.
- [158] **Bahadoran P, Lacour JP, Terrisse A, Ortonne JP.** Congenital constriction band of the trunk. Pediatr Dermatol. 1997;14(6):470-2.
- [159] **Taub PJ, Lin H, Silver L.** Mandibular distraction for amniotic band syndrome in the neonate. Ann Plast Surg 2007;59:334-7.
- [160] **Levy Paul A. Henry M Adam.** Amniotic bands. Pediatrics in review. 1998
- [161] **Poirier J. Cohen J.** Embryologie humaine. Librairie Maloine – Paris. 1993.
- [162] **Kapil G. Carol S.,1 Hamish L.. Sujoy B.** Congenital Circumferential Constriction Band of the Abdomen: A Case Report. Volume 2009, Article ID 825174, 3 pages
- [163] **Revor M, Donald R. MACKA Y, Lee S Segal.** Congenital constriction band with pseudoarthrosis of the tibia : a case report and literature review. 2007, 73, 275-78
- [164] **Visuthikosol V, Hompuem T.** Constriction band syndrome. Ann Plast Surg 1988;21:489-95.

- [165] **Di Meo L, Mercer DH.** Single-stage correction of constriction ring syndrome. *Ann Plast Surg* 1987;19:469-74.
- [166] **Miura T.** Congenital constriction band syndrome. *J Hand Surg* 1984;9:85-7.
- [167] **Upton J, Cissy T.** Correction of constriction rings. *J Hand Surg* 1991;16:947-53.
- [168] **Gabos PG.** Modified technique for the surgical treatment of congenital constriction bands of the arms and legs of infants and children. *Orthopedics* 2006;29:401-4.
- [169] **Stevenson T.** Release of circular constricting scar by z flaps. *Plast Reconstr Surg* 1946;1:39-42.

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 الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

مرض الأشرطة السلوية
المعطيات السريرية والمظاهر العلاجية
بصدد سلسلة من 24 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة: أسماء هلاي

المزودة في: 11 يناير 1987 بالقيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الشريط - الثلم - التشوه - الرأب - الطفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: حسن آيت واعمار
	أستاذ في طب الأطفال
مشرف	السيد: محمد أنور دندان
	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال
	السيد: سيدي زهير الفلوس العلمي
	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال
أعضاء	السيدة: مريم كبيري
	أستاذة في طب الأطفال
	السيد: مصطفى بوسوكة
	أستاذ في جراحة العظام والمفاصل