

ANNEE: 2016

THESE N°: 309

LA MAIN BOTE RADIALE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Kamal HLIOUI

Né le 19 Novembre 1988 à Khemisset

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Enfant – Avant bras – Hypoplasie radiale –
Hypoplasie du pouce.

JURY

Mr. N. KADDOURI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. A. AMRANI

Professeur de Traumatologie Orthopédique pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. A. DENDANE

Professeur de Traumatologie Orthopédique pédiatrique

Mme. A. HASSANI

Professeur de Pédiatrie

JUGES

Mme. N. EL HAFIDI

Professeur de Pédiatrie

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

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

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

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

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

Novembre 1983

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

Décembre 1984

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

Novembre et Décembre 1985

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

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

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

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

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

Janvier et Novembre 1990

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

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

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

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

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

Mars 1994

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

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

Mars 1995

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

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

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

Novembre 1997

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

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

Novembre 1998

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

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

Janvier 2000

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

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

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

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

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

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUNINI Yassine
Pr. SABBAAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

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

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

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Noureddine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZA OUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

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

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

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

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BIIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADÉ Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

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

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

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSghIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAIKHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHANIMI Zineb
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida

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

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

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces

A cœur vaillant rien d'impossible
A conscience tranquille tout est accessible
Quand il y a la soif d'apprendre
Tout vient à point à qui sait attendre
Quand il y a le souci de réaliser un dessein
Tout devient facile pour arriver à nos fins
Malgré les obstacles qui s'opposent
En dépit des difficultés qui s'interposent
Les études sont avant tout Notre unique et seul atout
Ils représentent la lumière de notre existence
L'étoile brillante de notre réjouissance
Comme un vol de gerfauts hors du charnier natal
Nous partons ivres d'un rêve héroïque et brutal
Espérant des lendemains épiques
Un avenir glorieux et magique
Souhaitant que le fruit de nos efforts fournis
Jour et nuit, nous mènera vers le bonheur fleuri
Aujourd'hui, ici rassemblés auprès des jurys,
Nous prions dieu que cette soutenance
Fera signe de persévérance Et que nous serions enchantés
Par notre travail honoré
Je dédie cette thèse à ...?

A la mémoire de mon père Mustapha

*Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour,
l'estime, le dévouement et le respect que j'ai toujours eu
pour vous.*

*Rien au monde ne vaut les efforts fournis jour et
nuit pour mon éducation et mon bien être.*

*Ce travail est le fruit de tes sacrifices que tu as
consentis pour mon éducation et ma formation.*

Je t'aime, que ton âme repose en paix.

A ma très chère maman Touria

Affable, honorable, aimable : Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A ma petite famille

A ma grand-mère khadija

A mes deux sœurs : sara et ouiam

A mes tantes nadia et hanane

A mes beaux-frères et spécialement mon oncle abderrazak

*A mes chers cousins : malak, lina, mohammad et mon cher neveu
mustapha.*

Merci de votre soutien. Je vous aime tous !

A tous mes très chers amis (es)

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

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



Remerciements

A

Notre maitre et président de thèse.

Mr le professeur N. KADDOURI

*Professeur en chirurgie pédiatrique à l'hôpital
d'enfants de Rabat.*

*Je vous remercie de me faire l'honneur de présider ce jury et d'avoir
consacré de votre temps pour vos relectures précieuses.*

*Trouvez ici l'expression de ma reconnaissance et de mon plus grand
respect.*

A

Notre maitre et rapporteur de thèse.

Mr le professeur A. EL AMRANI

Professeur de traumatologie orthopédique pédiatrique

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail, de nous guider attentivement pendant sa réalisation.

La gentillesse de votre accueil et l'intérêt que vous avez porté à notre travail ont constitué pour nous un encouragement important.

Nous vous exprimons toute notre gratitude et notre profond respect.

A

Notre maitre et juge de thèse.

Mr le professeur M.A.DENDANE

Professeur de traumatologie orthopédique pédiatrique.

*Je vous remercie de votre intérêt pour ce sujet et d'avoir accepté de jurer
ce travail.*

Soyez assuré de mon estime et de mon profond respect.

A

Notre maitre et juge de thèse.

Mme le professeur N. EL HAFIDI

*Professeur en pédiatrie Pneumologie-allergologie-
infectiologie.*

Je vous remercie d'avoir accepté de juger mon travail.

Soyez assuré de ma plus grande reconnaissance.

A

Notre maitre et juge de thèse.

Mme le professeur A. HASSANI

Professeur en pédiatrie.

Je vous remercie d'honorer notre jury de votre présence.

Veillez accepter ici le témoignage de notre profonde estime.



Liste des illustrations

Liste des abréviations

ABL	: Abductor Pollicis Longus
AER	: Apical Ectodermal Ridge
ECRB	: Extensor Carpi Radialis Brevis
ECRL	: Extensor Carpi Radialis Longus
ECU	: Extensor Carpi Ulnaris
EDC	: Extensor Digitorum Communis
EDM	: Extensor Digitorum Minimi
EI	: Extensor Indicis
EPB	: Extensor Pollicis Brevis
EPL	: Extensor Pollicis Longus
FCRL	: Flexor Carpi Radialis Longus
FCU	: Flexor Carpi Ulnaris
FGF	: Fibroblast Growth Factor
FDP	: Flexor Digitaris Profundus
FDS	: Flexor Digitaris Superficialis
FPL	: Flexor Pollicis Longus
IPP	: Inter Phalangienne Proximale
LCH	: Luxation congénitale de la Hanche
MB	: Main bote

MBC : Main Bote Cubitale
MBR : Main bote Radiale
MP : Metacarpo phalangiennne
NIP :Nerf interosseux postérieur
PB : Palmaris brevis
PL : Palmaris longus
PQ : Pronator Quadratus
PT : Pronators Teres
SHH : Sonic HedgHog
TAR :Thrombocytopenia Absent Radii
ZPA : Zone d'activité polarisante

Liste des tableaux:

Tableau 1: Les malformations associées à la MBR.

Tableau 2 : Classification de Bayne & Klug.

Tableau 3 : La nouvelle classification de Mansek

Liste des Images

Image 1 : Muscles de la région antébrachiale antérieure

Image 2 : Muscles de la région antébrachiale postérieure

Image 3 : Correction de la MBR par centralisation

Image 4 : Correction de la MBR par radialisation

Image 5 : Traction trans-squelettique par fixateur externe



Sommaire

Introduction	1
Rappel embryologique : Développement des membres	4
1. La morphogénèse :	5
2. La maturation osseuse :	6
3. Régulation moléculaire du développement des membres :	6
3.1. AER contrôle la croissance proximo-distale des bourgeons :	7
3.2. La ZPA contrôle la polarité antéro-postérieure des bourgeons :	7
3.3. L'ectoderme de surface contrôle la polarité dorso-ventrale des bourgeons :	8
Rappel anatomique(3) : l'avant-bras	9
I. Région antébrachiale externe	10
II. Région antébrachiale antérieure.....	11
1. Plan superficiel :.....	11
1.1. Muscles image1.....	11
1.2. Vaisseaux et nerfs :.....	14
III. Région antébrachiale postérieure	21
1. Plans superficiels.....	21
1.1. Muscles : image2.....	21
1.2. Vaisseaux et nerfs :	23
IV. Vascularisation cutanée	27
Anatomie pathologique	28
1. Lésions musculaires :.....	29
2. Lésions vasculaires :	30
3. Lésions nerveuses :	30
Matériel et méthodes	32
Discussion	47
I. Epidémiologie :	48
1. Incidence :	48
2. Le sexe ratio :	48
3. Le côté atteint :	49
4. Le type :	49

II. Etiopathogénie :	50
III. Etude clinique :	52
IV. Etude radiologique :	57
V. Traitement	60
1. Les buts de traitement :	60
2. Difficultés du traitement :	62
3. Les moyens thérapeutiques :	63
3.1. Traitement orthopédique :	63
3.2. Traitements chirurgicaux :	63
4. Indications :	80
5. Complications :	82
Conclusion	83
Résumés	85
Références	89



Introduction

Main bote radiale.

Les mains botes sont des malformations congénitales rares, au retentissement fonctionnel sévère.

On appelle, main bote une attitude vicieuse permanente de la main dont la position est définie par rapport à l'axe longitudinal de l'avant-bras.

Ainsi, on distingue trois types de mains botes congénitales :

Les mains botes radiales (MBR) liées à l'hypoplasie ou l'absence du radius, théoriquement déviés vers le côté externe

Les mains botes cubitales (MBC) dues à une malformation du cubitus, avec une attitude a priori inverse à la précédente.

Enfin, les mains botes palmaires, liées à des rétractions musculaires et articulaires généralement constituées au niveau des quatre membres

La main bote radiale congénitale regroupe des manifestations cliniques variées dont le point commun est l'hypoplasie ou l'aplasie (absence) complète du radius. Les conséquences directes sont la suppression de la prono-supination et de la fonction du poignet, mais d'autres formes associent des atteintes des doigts, voire du coude et de l'épaule.

Les mains botes radiales s'inscrivent parfois dans des syndromes poly malformatifs dont le pronostic peut être létal à court terme. Il ne s'agit donc pas d'une simple malformation du radius mais d'une atteinte globale du membre supérieur avec anomalie du cubitus, des muscles, des articulations, des nerfs et des artères.

Il s'agit d'une pathologie relativement rare, la fréquence varie entre 1 sur 30000 à 1 sur 100 000 naissances.

Main bote radiale.

Le pronostic esthétique et fonctionnel ne peut être que médiocre. Toutefois, au cours des dernières années, de nouvelles techniques chirurgicales ont amélioré la qualité des résultats.

La prise en charge relève surtout du traitement chirurgical qui est précédé par une rééducation bien adaptée, les indications chirurgicales ont progressés, permettant de réaxer la main et le poignet sur l'avant-bras.

Une étude rétrospective sera entreprise sur six enfants pris en charge au service de traumatologie orthopédique de l'hôpital d'enfant de Rabat dont le but est d'étudier et analyser les différentes techniques chirurgicales pratiquées pour en déduire les indications thérapeutiques.



*Rappel embryologique :
Développement des membres*

Les membres se forment entre les 4^{me} et 8^{me} semaines, à partir d'ébauches mésodermiques recouvertes d'ectoderme. Le mésenchyme issu de la somatopleure est à l'origine de l'axe squelettique des membres, alors que les myotomes donnent les muscles. Le revêtement ectodermique donne l'épiderme. L'innervation des membres se fait par les nerfs spinaux.

L'organisation spatiale des membres s'effectue le long des trois axes : proximo-distal, antéro-postérieur et dorso-ventral. Ainsi, les mains se trouvent en position distale par rapport aux épaules, les pouces en position antérieure par rapport à l'auriculaire, et les paumes en position ventrale par rapport au dos des mains.

1. La morphogénèse :

Les bourgeons des membres supérieurs et inférieurs apparaissent respectivement vers J26 et J28. Les bourgeons forment des reliefs symétriques ventro-latéraux à la hauteur des premiers somites (C5 à C8) pour les membres supérieurs et près de l'appendice caudal (L3 à L5) pour les membres inférieurs. L'évolution des bourgeons des membres supérieurs et inférieurs se fait selon le même schéma, avec un décalage dans le temps pour les membres inférieurs. Dans un premier temps, les bourgeons s'allongent et forment deux segments proximal et distal, séparés par un sillon circulaire. Le segment distal s'aplatit en palette où s'identifient les rayons des doigts (ou orteils), avec organisation antéro-postérieur. La séparation des doigts survient au cours de la 6eme semaine après régression du tissu intercalaire par apoptose. Le segment proximal se divise à son tour en deux segments distincts, à l'origine de l'avant-bras et du bras (ou de la cuisse et de la jambe).

2. La maturation osseuse :

A partir de la 6eme semaine, la forme des membres est établie, le mésenchyme des bourgeons se condense sous forme d'un cartilage hyalin qui s'ossifie selon le mode endochondral. Les articulations se mettent en place entre les 6eme et 8eme semaines entre les ébauches osseuses. Des centres d'ossification primaires sont présents dans les os longs des membres à partir de la 12eme semaine.

La rotation ultérieure de 90° des articulations place la racine des membres supérieurs en position latérale et celle des membres inférieurs en position antérieure.

Après la naissance, la diaphyse des os longs est ossifiée, mais les épiphyses sont encore cartilagineuses. Des centres d'ossification apparaissent secondairement au niveau des épiphyses, dans un ordre déterminé. Une zone cartilagineuse (cartilage de conjugaison) persiste entre la diaphyse et l'épiphyse et assure jusqu'à la fin de la puberté, la croissance en longueur des os longs.

3. Régulation moléculaire du développement des membres :

Le développement du membre est régulé par des interactions épithélio-mésenchymateuse impliquant deux régions distinctes, la crête apicale ectodermique (AER, apical ectodermal ridge) et la zone mésodermique d'activité polarisante (ZPA). Des morphogènes comme l'acide rétinoïque, la protéine secrétée SHH et les gènes de la famille des HOX, ainsi que d'autres facteurs (les formines) interviennent dans la cascade inductive des membres.

3.1. AER contrôle la croissance proximo-distale des bourgeons :

La crête apicale se constitue au niveau de l'ectoderme de la partie distale du bourgeon et exerce une action inductrice sur le mésenchyme sous-jacent, provoque sa prolifération et la formation d'une zone de progression distale qui reste indifférenciée. La partie proximale du bourgeon, éloignée de l'AER et soustraite à son action inductive, entame en revanche une différenciation. La croissance des bourgeons dépend des facteurs de croissance de la famille des FGF produits par l'AER.

La suppression expérimentale chez les rats a généré l'apparition de multiples malformations(1).

3.2. La ZPA contrôle la polarité antéro-postérieure des bourgeons :

Le développement de la polarité antéro-postérieure des membres met en jeu un territoire mésodermique restreint, situé dans la région dorsale du bourgeon des membres la ZPA.

La ZPA intervient grâce au gradient de concentration de l'acide rétinoïque et implique d'autres relais moléculaires comme le SHH et les gènes HOX. Les gènes du complexe HOX-D ont un rôle majeur dans l'identité antéro-postérieure des doigts. La formation de la crête apicale est elle-même corrélée à l'expression dans l'ectoderme des bourgeons, du gène radical fringe.

La survenue d'un échec au niveau de cette régulation peut être responsable de l'apparition d'une « main en miroir » ou de polydactylie(2).

3.3. L'ectoderme de surface contrôle la polarité dorso-ventrale des bourgeons :

L'induction de l'identité dorsale est active alors que l'identité ventrale s'acquiert par défaut. L'ectoderme dorsal induit au niveau du mésenchyme sous-jacent l'expression de gènes dorsalisants. La différenciation de la polarité ventrale se fait par défaut, en l'absence de facteurs inductifs. Cette induction met en jeu une cascade moléculaire impliquant Wnt et Lmx (équivalent des gènes Lim de la drosophile).

Les malformations des membres touchent environ un nouveau-né sur 2000. Il peut s'agir d'une absence complète de membre (amélie) ou d'une absence d'os long (phocomélie), qui peut être d'origine génétique ou secondaire à un facteur tératogène. Les malformations des doigts et des orteils peuvent toucher le nombre (polydactylie) ou empêcher leur séparation (syndactylie). Des anomalies de la voie de signalisation de SHH ou de gènes HOX-D peuvent s'associer à des malformations des doigts.

Certaines amputations congénitales des membres sont rapportées à l'existence de brides amniotiques ou à des causes vasculaires (ischémie par trouble de perfusion).



*Rappel anatomique(3):
l'avant-bras*

Compris entre le coude et le poignet, l'avant-bras possède 2 os reliés entre eux par une membrane interosseuse. Il présente donc 2 loges : antérieure et postérieure. En fait, il est plus commode de décrire une troisième loge, externe, comprise entre les précédentes. Cette troisième loge est dans le compartiment aponévrotique de la loge antérieure, mais tous ses muscles sont innervés par le radial, comme ceux de la loge postérieure.

I. Région antébrachiale externe

La région externe de l'avant-bras comporte 4 muscles superposés de la superficie à

la profondeur, tous innervés par le radial :

• **long supinateur (*brachio radialis*)**: le plus superficiel, il s'insère sur le bord externe du tiers distal de l'humérus en haut, et sur le processus styloïde du radius en bas. Comme les deux muscles suivants, il est vascularisé principalement par l'artère récurrente radiale antérieure.

• **1^{er} radial (*Extensor carpi radialis longus ECRL*)** est tendu entre le bord externe de la partie distale de l'humérus et la base du 2^{ème} métacarpien. L'adjectif "longus" qualifie le tendon et non le muscle.

• **2^{ème} radial (*Extensor carpi radialis brevis ECRB*)** est tendu de l'épicondyle latéral à la base du 5^{ème} métacarpien.

• **Supinateur** : le plus profond, il est en contact avec l'articulation radio-ulnaire proximale. Il comporte 2 faisceaux : superficiel (huméral) et profond (ulnaire), entre lesquels passe la branche profonde, motrice, du nerf radial (ou nerf interosseux postérieur).

II. Région antébrachiale antérieure

1. Plan superficiel :

Peau, pannicule adipeux, fascia superficialis, et tissu cellulaire sous cutané, où cheminent :

- les veines radiale et ulnaire superficielles qui forment, en s'anastomosant au pli du coude, le ***M veineux***. Une anastomose quasi-constante, appelée "***veine communicante du coude***" unit le versant céphalique de ce système veineux superficiel au système veineux profond radial.

- les branches terminales du nerf cutané médial de l'avant-bras en dedans, et du musculo-cutané en dehors.

L'aponévrose (ou fascia) de l'avant-bras émet 2 expansions latérales qui vont au bord postérieur du radius et du cubitus, et qui contribuent avec le squelette à séparer les régions antérieure et postérieure de l'avant-bras. Elle donne de plus des gaines aux muscles sous-jacents. Elle est renforcée au niveau du pli du coude par l'expansion aponévrotique du biceps sur les épitrochléens.

1.1. Muscles image1.

Les muscles de la région antérieure sont classiquement décrits en 4 plans, qui comprennent chacun un des muscles déjà vus de la loge externe.

Ils peuvent aussi être regroupés simplement en 2 plans :

- superficiel, correspondant aux classiques muscles épitrochléens (rond pronateur, grand palmaire, petit palmaire, cubital antérieur) et au fléchisseur superficiel des doigts)

• et profond (fléchisseur profond des doigts, long fléchisseur du pouce, carré pronateur)

Rond pronateur (Le Pronator teres PT) comporte un chef huméral, ou épitrochléen (tendon commun des épitrochléens) et un chef ulnaire, ou coronoïdien.

Le grand palmaire (Flexor carpi radialis longus FCRL) est tendu entre l'épicondyle médial (épitrochlée) et la base du 2^{ème} métacarpien.

Le petit palmaire (Palmaris longus PL) est absent une fois sur 10 environ. Tendue entre le tendon commun des épitrochléens et l'aponévrose palmaire moyenne, où il s'épanouit. L'adjectif "longus" qualifie le tendon et non le muscle.

Le cubital antérieur (Flexor carpi ulnaris FCU) comporte un chef huméral (tendon commun des épitrochléens) et un chef ulnaire (olécrane et coronoïde). Ces deux chefs sont unis par une arcade fibreuse (*fascia d'Osborne*) qui limite avec la gouttière épitrochléo-olécranienne un orifice dans lequel passe le nerf ulnaire, qui l'innerve.

Le fléchisseur superficiel des doigts (Flexor digitorum superficialis FDS) comporte deux chefs : huméro-ulnaire (épitrochlée et coronoïde) et radial. Les deux chefs se réunissent en formant une arcade sous laquelle s'engagent le nerf médian et l'artère ulnaire. Le muscle se divise en 4 faisceaux, qui se prolongent par 4 tendons, qui se divisent chacun en 2 bandelettes à travers lesquelles passe le tendon fléchisseur profond du doigt correspondant. Ces bandelettes s'insèrent sur la phalange moyenne de ce doigt (P2). Le feuillet profond de la gaine du fléchisseur superficiel, très épais, se prolonge latéralement jusqu'au radius et au

cubitus et constitue "*l'aponévrose profonde*" de l'avant-bras. Elle passe en arrière du nerf médian et en avant du paquet vasculo-nerveux ulnaire.

Le long fléchisseur du pouce (Flexor pollicis longus FPL) est situé dans le même plan que le fléchisseur profond des doigts, dont il est séparé par un interstice où cheminent les vaisseaux et nerf interosseux antérieurs. Il s'insère en haut sur le radius et en bas sur la base de la phalange distale du pouce (P2).

Le fléchisseur profond des doigts (Flexor digitorum profundus FDP) s'insère sur l'ulna. Son corps musculaire se divise en 2 faisceaux distincts : l'un pour l'index, et l'autre pour les 3 autres doigts. Les tendons de ces derniers sont unis entre eux par de nombreuses connexions à l'avant-bras et au poignet, contrairement à celui de l'index, qui reste indépendant. Après avoir donné insertion aux lombricaux, les tendons du fléchisseur profond des doigts s'insèrent sur la base de la phalange distale (P3) du doigt correspondant. Il possède une double innervation : médian pour les faisceaux des 2^{ème} et 3^{ème} doigts, ulnaire pour les faisceaux des 4^{ème} et 5^{ème} doigts.

Le carré pronateur (Pronator quadratus PQ) est le plus profond, tendu transversalement entre le radius et l'ulna, au quart distal de leurs faces antérieures

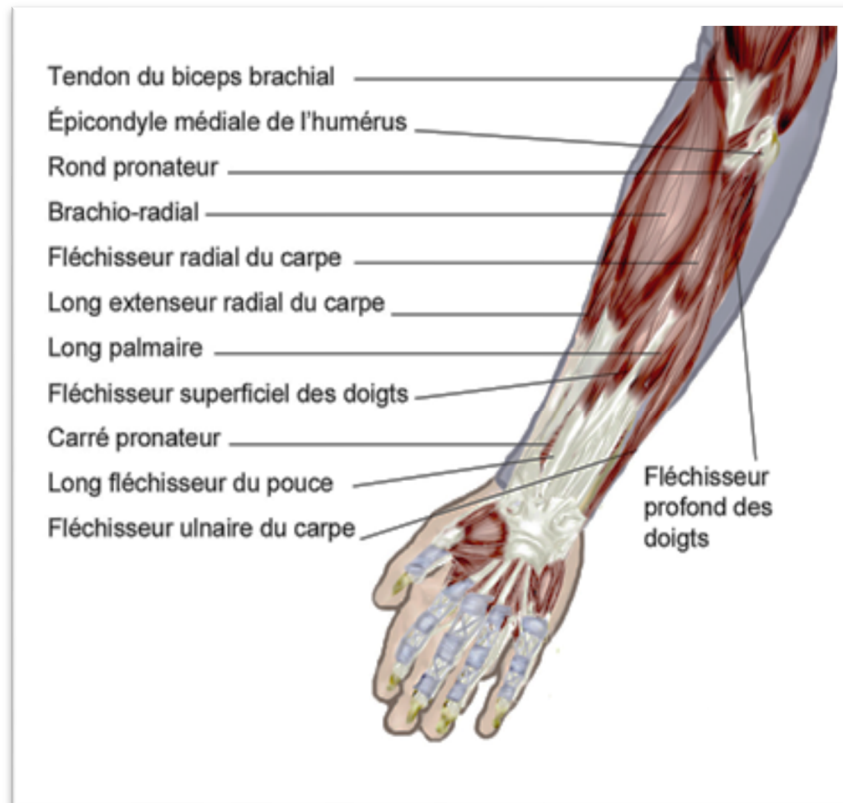


Image 1 : Les muscles de la région antébrachiale antérieure

1.2. Vaisseaux et nerfs :

Cheminant entre les muscles précédents, les vaisseaux et les nerfs sont répartis en

4 paquets :

- Paquet radial : artère et veines radiales, branche superficielle du nerf radial
- Paquet ulnaire : artère, veines et nerf ulnaires
- Nerf médian

- Paquet interosseux antérieur : artère, veines et nerf interosseux antérieurs.

L'artère radiale est la branche de bifurcation externe de l'artère brachiale. A l'avant-bras elle descend suivant une ligne qui unit le milieu du pli du coude à la gouttière du pouls. Elle est successivement en rapport en arrière avec le supinateur, le rond pronateur, le fléchisseur commun superficiel, le long fléchisseur du pouce, et le carré pronateur. En avant, elle est recouverte en haut par le brachioradialis dont elle se dégage au fur et à mesure que ce muscle se rétrécit pour devenir tendineux. En bas, elle parcourt la gouttière du pouls, qui est comprise entre le tendon du brachioradialis en dehors et celui du grand palmaire en dedans. L'artère radiale donne un grand nombre de petites branches collatérales destinées aux muscles qui l'avoisinent (38 artérioles musculaires en moyenne), au radius, et aux téguments de la région externe de l'avant-bras. Sa branche la plus importante au niveau de l'avant-bras est la récurrente radiale antérieure, qui se détache de l'extrémité supérieure de l'artère radiale, monte obliquement dans la gouttière externe du pli du coude, comprise entre le long supinateur et les extenseurs radiaux du carpe en dehors, le brachial et le biceps en dedans, et s'anastomose avec la branche descendante antérieure de l'humérale profonde, satellite de la portion terminale du nerf radial.

Au poignet, l'artère radiale passe sous les tendons du long abducteur du pouce et du court extenseur du pouce dans la tabatière anatomique pour rejoindre la face dorsale de la main puis l'arcade palmaire profonde. Elle donne auparavant l'artère palmaire superficielle (ou radio-palmaire), qui descend dans l'éminence thénar pour s'anastomoser dans la paume de la main avec l'artère ulnaire et former ainsi l'arcade palmaire superficielle. Cette arcade est située sous l'aponévrose palmaire

moyenne, en avant du plan des tendons fléchisseurs et des branches terminales du médian et du cubital.

Les variations anatomiques de l'artère radiale portent non pas tant sur son absence ou sa réduction, qui est exceptionnelle, que surtout :

- sur son origine. La bifurcation terminale de l'artère brachiale se situe schématiquement au niveau de l'épicondyle médial dans 1/4 des cas, plus proximale dans 1/4 des cas, et plus distale dans la moitié des cas, sans jamais descendre plus bas que 4,5 cm sous l'épicondyle médial. Lorsqu'elle est proximale par rapport à l'épicondyle médial (1/4 des cas), la division est généralement très haute, située entre l'aisselle et 12 cm de l'épicondyle médial.

- sur ses branches collatérales. Le tronc des artères interosseuses peut naître de la radiale dans 5 à 10% des cas.

- sur sa terminaison, qui se fait toujours par anastomose avec l'artère cubitale, mais pas toujours de la façon décrite dans les classiques arcades palmaires. En particulier si l'artère radio-palmaire est constante, elle est rarement anastomotique dans une arcade palmaire superficielle.

Les veines radiales sont au nombre de deux, satellites de l'artère, et largement anastomosées entre elles.

La branche antérieure (ou superficielle) du nerf radial, sensitive, descend en dehors de l'artère radiale, à la face postérieure du brachioradialis, dans la gaine de ce muscle puis de son tendon, qu'elle abandonne au tiers distal de l'avant-bras pour gagner la face postérieure de la région, où elle se divise en trois branches terminales sensibles pour les faces dorsales du pouce et de la première commissure.

L'artère ulnaire est la branche de bifurcation interne de l'artère brachiale. D'abord oblique en bas et en dedans au tiers proximal de l'avant-bras, elle passe en arrière du nerf médian puis sous l'arcade du fléchisseur commun superficiel. Elle descend ensuite verticalement vers le pisiforme, entre les fléchisseurs communs profond et superficiel. A la partie distale de l'avant-bras, elle passe entre le cubital antérieur et le fléchisseur commun superficiel, sous "l'aponévrose profonde" de l'avant-bras déjà vue.

Parmi les branches collatérales de l'artère ulnaire, il faut citer :

- ***Les artères ulnaires récurrentes***, antérieure et postérieure, qui s'anastomosent avec les branches respectives de l'artère collatérale ulnaire inférieure de la brachiale.

- Le tronc des interosseuses, très court, qui se bifurque aussitôt en interosseuses antérieure et postérieure :

- ***L'interosseuse antérieure*** accompagne le nerf interosseux antérieur (branche du médian) à la face antérieure de la membrane interosseuse. Elle donne en outre à son origine une artère pour le tronc du nerf médian. Derrière le carré pronateur, l'interosseuse antérieure envoie une branche qui traverse la membrane interosseuse et s'anastomose avec l'interosseuse postérieure.

- ***L'interosseuse postérieure*** rejoint la loge postérieure de l'avant-bras au bord proximal de la membrane interosseuse.

Les veines ulnaires sont au nombre de deux, satellites de l'artère, et largement anastomosées entre elles.

Le nerf ulnaire est recouvert en avant par le cubital antérieur. Les vaisseaux ulnaires le rejoignent au tiers moyen de l'avant-bras et descendent en dehors de lui. Comme le médian le nerf ulnaire ne donne aucune branche

collatérale au bras. A l'avant-bras, en dehors de quelques nerfs sensitifs articulaire et sympathiques vasculaires, il fournit :

- des branches motrices :

- d'une part pour le cubital antérieur, au moins 2 branches : une pour le chef huméral, l'autre pour le chef ulnaire, elles pénètrent à la face profonde du muscle dans les 4 cm distaux après l'épicondyle médial. Il peut exister jusqu'à 5 branches pour ce muscle.

- D'autre part, pour les faisceaux internes du fléchisseur commun profond, destinés aux 4^o et 5^o doigts, et qui abordent la face profonde de ce muscle quelques centimètres plus bas que les précédentes. Dans la moitié des cas environ, il existe aussi une branche pour le faisceau destiné au médus, qu'elle innerve partiellement ou complètement.

- La branche cutanée dorsale de la main : sensitive

- Elle naît du nerf ulnaire au tiers inférieur de l'avant-bras, environ 6 à 8 cm avant la styloïde ulnaire. Elle se dirige en bas et dedans, passe sous le tendon du cubital antérieur, gagne la face dorsale du poignet, où elle traverse l'aponévrose avant d'atteindre le tendon du cubital postérieur. Continuant à descendre à la face dorsale du bord ulnaire de la main, elle se divise en trois rameaux :

- interne, ou collatéral dorsal ulnaire du 5^o doigt,
- moyen, qui descend dans le 4^o espace interosseux et fournit le collatéral dorsal radial du 5^o doigt, et le collatéral dorsal ulnaire du 4^o doigt,
- externe, qui descend dans le 3^o espace interosseux et fournit deux courtes branches destinées à l'innervation sensitive dorsale des hémi-phalanges

proximales : du côté radial pour le 4° doigt, et du côté ulnaire pour le 3° doigt.

➤ Les variations anatomiques principales de cette branche sensitive portent : soit sur son absence, suppléée par la branche superficielle du radial qui innerve alors la totalité du dos de la main ; soit sur son origine, qui peut être haute à l'avant-bras, voire au coude.

Nerf médian. Après être passé entre les deux chefs superficiel et profond du rond pronateur, le nerf médian s'engage sous l'arcade fibreuse du fléchisseur commun superficiel, où il croise par en avant l'artère ulnaire. Puis il descend sur l'axe médian de l'avant-bras (d'où son nom), situé en arrière du fléchisseur commun superficiel (dans la gaine de celui-ci), et en avant de l'interstice séparant le fléchisseur commun profond et le long fléchisseur du pouce. Il est accompagné par l'artère du nerf médian, branche grêle de l'interosseuse antérieure.

En bas, le nerf se place en avant du tendon fléchisseur commun superficiel destiné à l'index et en dehors du celui destiné au médius, dans l'interstice compris entre le grand palmaire, le petit palmaire.

Le nerf médian ne donne aucune branche collatérale avant la région du pli du coude, à partir de laquelle il innerve tous les muscles de la région antérieure de l'avant-bras, sauf le cubital antérieur et les deux faisceaux internes du fléchisseur commun profond destinés aux 4° et 5° doigts. Il ne donne qu'une seule branche collatérale sensitive : le nerf cutané palmaire

- Les collatérales motrices peuvent être divisées en 3 groupes : supérieur, moyen, inférieur.

Main bote radiale.

➤ Le groupe supérieur naît au niveau de la gouttière bicipitale interne, du côté interne du médian, avant sa traversée du rond pronateur. Les branches de ce groupe innervent par leur face profonde : le rond pronateur, le grand palmaire, le petit palmaire, et le faisceau interne (épitrochléen) du fléchisseur commun superficiel.

➤ Le groupe moyen est constitué par le "nerf interosseux antérieur", qui naît 2 à 8 cm sous l'épicondyle médial, avant l'arcade du fléchisseur superficiel. A partir de là, ce nerf s'engage avec le médian sous cette arcade et descend verticalement jusqu'au poignet où il se termine en filets sensitifs articulaires. Auparavant, il a innervé 3 muscles :

- la portion du fléchisseur commun profond correspondant à l'index, toujours innervée par lui, ainsi que dans la moitié des cas, celle correspondant au médius qu'il innerve partiellement ou complètement,
- le long fléchisseur du pouce,
- le carré pronateur.

➤ Le groupe inférieur est constitué par 3 branches nées juste après le passage de l'arcade et destinées au fléchisseur commun superficiel qu'elles abordent par sa face profonde.

• Le nerf cutané palmaire, sensitif, est la dernière branche du médian à l'avant-bras. Il naît du côté radial du médian, le plus souvent 5 ou 6 cm au-dessus de la styloïde radiale, traverse l'aponévrose antibrachiale entre le grand et le petit palmaire, passe en avant du ligament annulaire antérieur du carpe, et se distribue par 2 branches terminales à la peau de l'éminence thénar et de la paume.

Paquet interosseux antérieur : l'artère interosseuse antérieure (branche de l'ulnaire), ses veines, et le nerf interosseux antérieur (branche du nerf médian) descendent en avant du ligament interosseux, entre le long fléchisseur du pouce et le fléchisseur commun profond

III. Région antébrachiale postérieure

1. Plans superficiels

Sous la peau, le tissu sous-cutané contient des veines superficielles et des nerfs sensitifs : nerfs cutanés médial, postérieur (branche du radial) et latéral (branche terminale du musculo-cutané) de l'avant-bras.

1.1. Muscles : image2

Tous innervés par le radial, les 8 muscles de la loge postérieure sont répartis en 2 plans :

- Plan superficiel constitué par les épicondyliens (extenseur commun des doigts, extenseur propre du 5 doigt, cubital postérieur, anconé).

- Plan profond, avec 4 muscles insérés de façon étagée sur l'ulna dans l'ordre suivant : long abducteur du pouce, court extenseur du pouce, long extenseur du pouce, extenseur propre de l'index.

L'extenseur commun des doigts (Extensor digitorum communis EDC) s'insère sur le tendon commun des épicondyliens. Son corps musculaire se divise en 4 faisceaux auxquels font suite 4 tendons. Ceux-ci s'engagent dans une coulisse ostéo-fibreuse au dos du radius avec le tendon de l'extenseur propre de l'index pour gagner les doigts.

L'extenseur propre du 5^{ème} doigt (Extensor digiti minimi EDM) est grêle, tendu entre l'épicondyle et le petit doigt. Il possède sa propre coulisse fibreuse.

Le cubital postérieur (Extensor carpi ulnaris ECU) s'étend de l'épicondyle à la base du 5^{ème} métacarpien. Il possède une coulisse propre entre la tête de l'ulna et son apophyse styloïde.

L'Anconé est un petit muscle triangulaire tendu entre l'épicondyle et le tiers proximal de l'ulna.

Le long abducteur du pouce (Abductor pollicis longus APL) se termine par plusieurs tendons sur la base du 1er métacarpien. Les variations anatomiques sont nombreuses.

Le court extenseur du pouce (Extensor pollicis brevis EPB) est très lié au précédent, dont il emprunte en particulier la même coulisse ostéo-fibreuse sur le radius. Il se termine sur la base de la phalange proximale (P1) du pouce.

Le long extenseur du pouce (Extensor pollicis longus EPL) se termine sur la base de la phalange distale (P2) du pouce

L'extenseur propre de l'index (Extensor indicis EI) très grêle, il va de l'ulna à l'index. Son corps musculaire est celui qui est le plus distal à l'avant-bras. Son tendon est ulnaire par rapport à celui de l'extenseur commun des doigts de l'index.

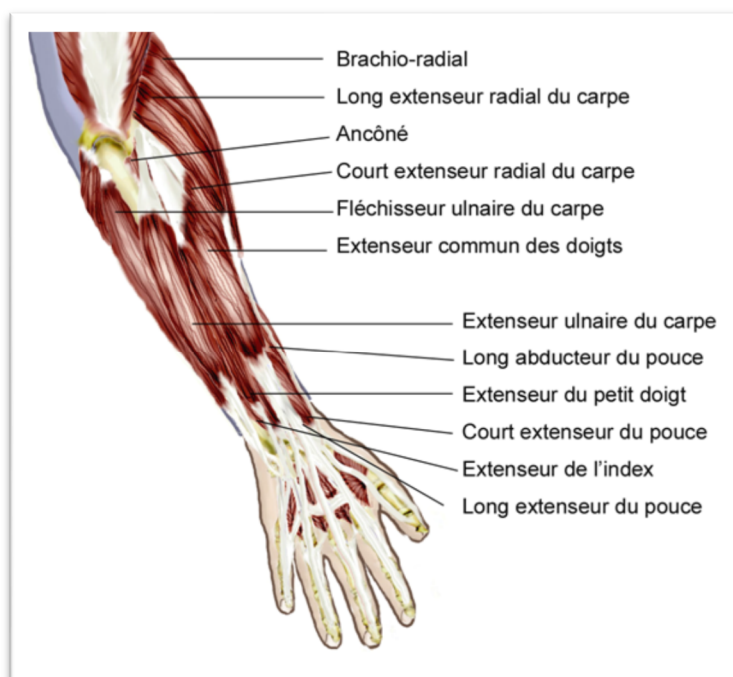


Image 2 : les muscles de la région antébrachiale postérieure

1.2. Vaisseaux et nerfs :

Les vaisseaux et nerfs de la région postérieure de l'avant-bras sont l'artère interosseuse postérieure et ses veines, et le nerf interosseux postérieur.

L'artère interosseuse postérieure est une des deux branches du tronc des interosseuses (qui est lui-même une branche de l'artère ulnaire) née au niveau de l'extrémité supérieure de l'espace interosseux. Il existe des variations anatomiques à cette origine : le tronc des interosseuses peut naître de l'artère radiale (8% des cas), ou être très court, voire absent, remplacé par une origine séparée des artères interosseuses sur l'artère ulnaire (16% des cas).

Trajet. L'artère interosseuse postérieure traverse l'espace interosseux au-dessus du ligament interosseux, à environ 6 cm de l'épicondyle. Elle chemine

au-dessous du supinateur, puis croise le bord inférieur de ce muscle pour émerger avec la branche postérieure du nerf radial entre les deux plans musculaires (superficiel et profond) de la loge postérieure de l'avant-bras.

Dès lors, elle chemine jusqu'au poignet dans la cloison aponévrotique qui sépare l'extenseur propre du 5ème doigt et le cubital antérieur, et sur laquelle ces muscles s'insèrent.

Terminaison. Dans la majorité des cas, L'artère interosseuse postérieure se termine en s'anastomosant avec une branche perforante de l'artère interosseuse antérieure juste avant l'articulation radio-cubitale inférieure, et tout contre le périoste du cubitus auquel est amarré le septum intermusculaire, qui est un canal très fibreux à ce niveau. Elle s'anastomose aussi avec l'arcade dorsale du carpe et le cercle vasculaire de la tête cubitale provenant de l'artère ulnaire. Ces anastomoses permettent en pratique la survie du lambeau à contre-courant. Toutefois, ces anastomoses distales sont absentes dans 5% à 10 % des cas environ, où l'artère s'épuise au tiers moyen de l'avant-bras, et où un lambeau à pédicule distal est donc impossible.

Rapports. L'artère interosseuse postérieure suit la direction d'une ligne qui unit l'épicondyle à l'articulation radio-ulnaire inférieure. Elle émerge dans la loge postérieure de l'avant-bras à l'union des tiers moyen et supérieur de cette ligne. Dans sa cloison fibreuse intermusculaire, elle repose d'abord sur les muscles long abducteur et long extenseur du pouce, puis devient superficielle sous l'aponévrose antibrachiale, et rejoint l'articulation radio-cubitale inférieure contre le périoste cubital. Ses rapports avec le nerf interosseux postérieur, qui la suit jusqu'au tiers moyen de l'avant-bras, ne présentent de danger chirurgical

qu'au niveau de son émergence dans la loge postérieure de l'avant-bras. Là, elle est le plus souvent située sous le nerf destiné au cubital antérieur.

Branches collatérales. L'artère interosseuse postérieure donne de nombreuses branches sur son trajet :

- *l'artère récurrente radiale postérieure*, qui se sépare de l'interosseuse postérieure à 1 ou 2 centimètres de son origine, dès que celle-ci a atteint la membrane interosseuse ou un peu avant. Elle monte appliquée sur la face postérieure du supinateur, recouverte par l'anconé, et s'anastomose en arrière de l'épicondyle avec la branche descendante postérieure de l'humérale profonde.

- 7 à 14 artérioles étagées, destinées à la peau des deux-tiers distaux de la face postérieure de l'avant-bras. Elles traversent l'aponévrose antibrachiale en regard du septum qui sépare le cubital antérieur de l'extenseur propre du 5^{ème} doigt.

- de nombreux petits rameaux musculaires (49 en moyenne) destinés aux muscles voisins.

Le nerf interosseux postérieur (NIP) est la branche postérieure, profonde, motrice, du nerf radial. Recouverte en avant par l'origine épicondylienne du 2^{ème} radial, qui est souvent constituée par une bandelette fibreuse issue de l'épicondyle et sujette à de nombreuses variations anatomiques, elle innerve ce muscle dans 42 % des cas.

Puis, elle se porte en bas, en dehors et en arrière, pour pénétrer dans le supinateur, 2 cm sous l'interligne du coude, en passant à travers ***l'arcade de Frohse*** qui est formée par les chefs superficiel et profond du supinateur. Cette arcade, qui

présente de nombreuses variations anatomiques, est toujours musculaire chez le nouveau-né ; elle est fibreuse chez 30 % des adultes, et membraneuse chez 70 %.

Le NIP chemine donc entre les 2 chefs du supinateur, qu'il innerve. Dans 25 % des cas environ, le chef profond du court supinateur est moins développé en hauteur que son chef superficiel, et que le nerf interosseux postérieur repose alors directement sur le périoste du radius, derrière la tubérosité bicipitale, où il peut être comprimé par une plaque d'ostéosynthèse.

Enfin, le NIP émerge du supinateur à son bord inférieur, dans la région postérieure de l'avant-bras, à environ 8 cm sous l'interligne du coude, et se divise aussitôt en de multiples branches qui proviennent schématiquement de 2 contingents :

- un court rameau commun postérieur, proximal, horizontal, pour les muscles du plan superficiel : extenseur commun des doigts (par des rameaux récurrents), extenseur propre du 5^o doigt, cubital postérieur.

- un court rameau commun antérieur, distal, longitudinal, pour les muscles du plan profond : long abducteur, court extenseur, long extenseur du pouce ; extenseur propre de l'index.

Puis, considérablement réduit, le nerf interosseux postérieur chemine à la face postérieure de la membrane interosseuse pour s'engager dans la gaine ostéo-fibreuse de l'extenseur commun et se ramifier à la face dorsale des articulations du poignet et du carpe, à qui il fournit des rameaux sensitifs.

IV. Vascularisation cutanée

Il existe certes de minuscules perforantes musculo-cutanées au niveau du brachioradialis et du cubital postérieur. Cependant, la peau de l'avant-bras est essentiellement vascularisée par des perforantes fascio-cutanées qui proviennent :

- *De l'artère radiale*, pour le bord radial de l'avant-bras, jusqu'aux deux-tiers radiaux de sa face antérieure, et au quart radial de sa face postérieure.

- *De l'artère ulnaire* pour le bord ulnaire de l'avant-bras, jusqu'au tiers ulnaire de sa face antérieure et au quart ulnaire de sa face postérieure.

- *De l'artère interosseuse postérieure* pour la partie moyenne de la face postérieure de l'avant-bras qui recouvre le septum séparant extenseur propre du 5^{ème} doigt et le cubital postérieur, et qui est comprise entre les deux précédents territoires fascio-cutanés.

- *De l'artère interosseuse antérieure* pour le tiers distal du bord radial de l'avant-bras.



Anatomie pathologique

La main bote radiale est caractérisée par des lésions ostéo-cartilagineuses polymorphes :

L'avant-bras est court parce que le cubitus est également plus court : en moyenne, 60% de la taille normale (16). La diaphyse du cubitus peut être courbée vers le radius. Le radius peut être totalement ou partiellement absent.

La tête cubitale est subluxée et le fibrocartilage triangulaire est absent. Le trapèze, le scaphoïde et le premier métacarpien peuvent être absents ou partiellement présents.

Le muscle biceps brachial est souvent anormal, d'autres anomalies peuvent être observées concernant le deltoïde, le grand pectoral et le brachial.

Au niveau de l'avant-bras les anomalies sont proportionnelles à l'absence du radius et affectent la musculature radiale de la flexion-pronation.

A côté des lésions ostéo-cartilagineuses, il faut décrire les anomalies touchant les muscles, les vaisseaux et les nerfs.

1. Lésions musculaires :

L'absence du radius entraîne l'absence de presque tous les muscles qui prennent normalement insertion sur cet os. De même quand le pouce est absent, on ne retrouve pas les muscles extrinsèques qui lui sont destinés. En pratique, les muscles externes manquent ou sont représentés par des connexions fibreuses unissant le dôme carpien et le cubitus.

Le court supinateur est souvent absent . Il en est de même des muscles radiaux, du rond pronateur(PT) et du carré pronateur(PQ) et enfin des muscles grand et petit palmaires (FCR+PB).

Les muscles fléchisseurs communs superficiels(FDS) et profonds(FDP) sont assez bien développés. Leur orientation oblique, croisant la face antérieure du cubitus, explique qu'ils agissent en fléchisseurs et en pronateurs de la main ballante.

L'extenseur commun des doigts(EDC) et les extenseurs propres du II et du V (EDM) sont généralement peu développés.

Il existe ainsi un déséquilibre en faveur des fléchisseurs. D'autre part les extenseurs même hypoplasiques contribuent avec des fléchisseurs, et en l'absence de radio-carpienne, à la flexion de la main sur l'avant-bras. Les muscles intrinsèques de l'index, en particulier le 1^{er} IOD, sont souvent hypoplasiques, ce qui va limiter les possibilités d'une vrai pollicisation de ce doigt.

La présence de ces bandes fibreuses étendues du dôme carpien au cubitus peut correspondre au reliquat d'une membrane interosseuse : la séparation entre loge antérieure et postérieure n'est pas toujours nette.

2. Lésions vasculaires :

L'artère radiale est absente. Ainsi l'artère cubitale prend en charge toutes les collatérales digitales. L'artère interosseuse est généralement peu développée.

3. Lésions nerveuses :

Elles sont importantes pour l'abord chirurgical. Le nerf radial s'arrête généralement au niveau du coude et sa branche antérieure sensitive manque. Mais, par le jeu des anastomoses au niveau du bras, les fibres sensibles du radial sont prises en charge par le nerf médian. C'est donc lui qui va donner des branches à destinée dorsale au niveau de la main. Le nerf médian du fait de

Main bote radiale.

l'absence des muscles externes prend souvent la corde de l'arc décrit par la main et l'avant-bras et c'est sur lui qu'on tombe en premier lorsqu'on réalise une incision externe. Sa brièveté en longueur peut être importante et être un obstacle à l'alignement de la main dans le prolongement du cubitus et cela malgré une large dissection au niveau de l'avant-bras et la mise en flexion du coude. Cette brièveté peut nécessiter une plus grande résection osseuse.



Matériel et méthodes

Main bote radiale.

C'est une étude rétrospective portant sur l'ensemble des enfants hospitalisés pour mains botes radiales à l'hôpital d'enfants de RABAT au service de traumatologie orthopédie infantile entre 2000 et 2016.

Les critères d'inclusion sont :

- Diagnostic clinique et radiologique de la main bote radiale congénitale.
- Opérés au service avec un recul suffisant d'au moins deux ans.
- Dossier exploitable (données cliniques et radiologique).

Les critères d'exclusion :

- Les mains botes radiales non congénitales
- Recul insuffisant.
- Dossiers incomplets.

Au total 6 dossiers ont été étudiés et analysés.

Observation 1 :

Nourrisson de 12 mois, de sexe féminin, issu d'un mariage consanguin avec notion d'hypotrophie néonatale, consulte pour main bote radiale bilatérale, type IV (photo1).

Le nourrisson a bénéficié à l'âge de 1 an et demi d'une libération des éléments externe fibreux sans réduction, fut reprise 1 mois après et a bénéficié d'une centralisation du cubitus avec raccourcissement d'environ 1 cm (photo 2).

Résultats après 1 an et demi (photo3) : Côté gauche : correction satisfaisante.

Côté droit : début d'inclinaison radiale avec la broche.

On a réalisé un changement de broche avec une ostéotomie du cubitus → Résultats satisfaisant.

Photo 1 :



Main bote radiale.

Photo2 :



Photo 3 :



Observation 2 :

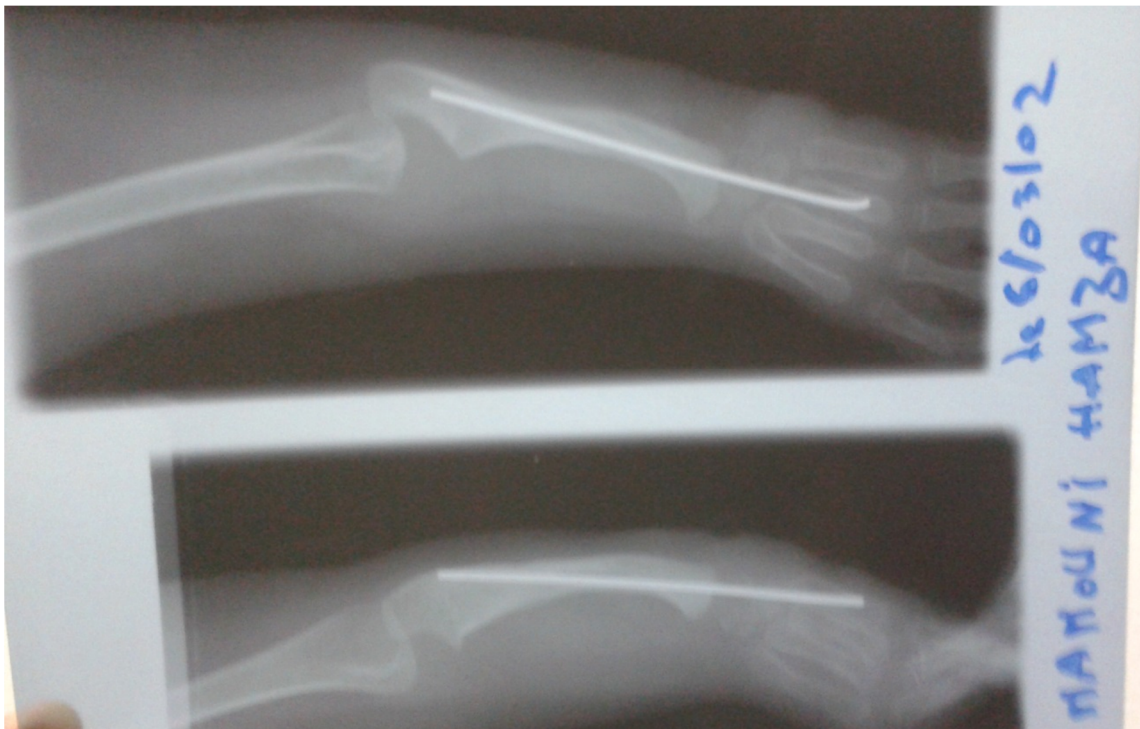
Enfant de 2 ans et demi de sexe masculin, présente une main bote radiale unilatérale droite, type III avec agénésie du pouce et une malformation des doigts, 1^{er} doigt en flexion et 3^{ème} en extension.

L'enfant a bénéficié à l'âge de 3 ans d'une réaxation avec raccourcissement du cubitus associé à une déviation par une broche (photo1).

Examen après 6 mois trouve une agénésie du pouce avec un index non fonctionnel ce qui rend une pollicisation du pouce sans utilité fonctionnelle.

Le patient est perdu de vue pendant 3 ans, présente une récidence probablement liée à la broche devenue courte (photo2) et bénéficie d'une recentralisation avec ablation de la broche cassée (Photo3).

Photo1 :



Main bote radiale.

Photo 2 :

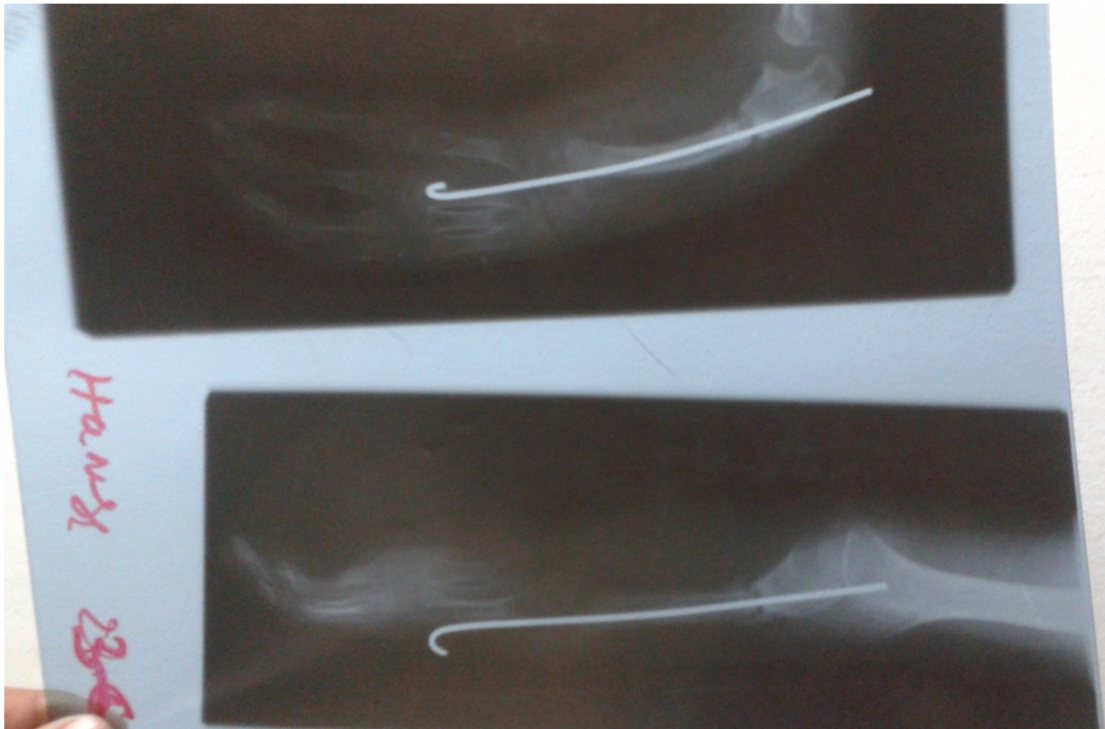
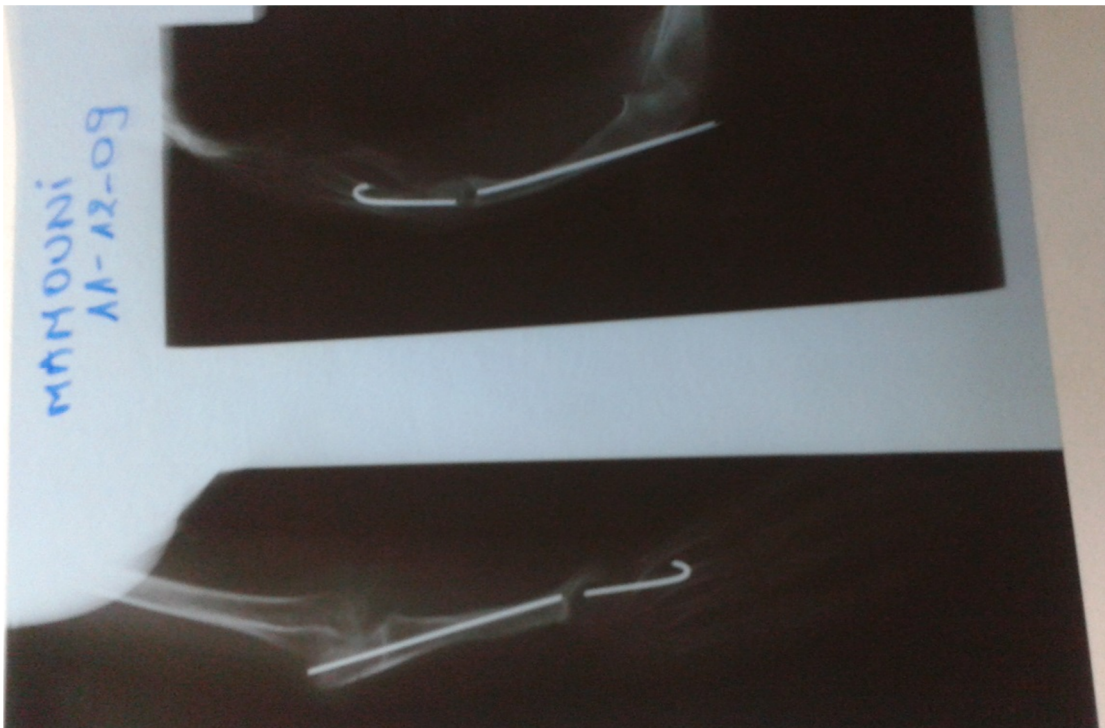


Photo3 :



Observation 3 :

Nourrisson de 9 mois de sexe masculin, présente une main bote radiale droite, type IV avec agénésie du pouce et une camptodactylie du 2ème et 3ème doigt associé à une hypoplasie du pouce gauche type I (photo 1).

Le nourrisson a bénéficié à l'âge de 1 an d'une radialisation du cubitus après ostéotomie médio-cubitale de sus traction avec embrochage 2ème rayon (photo2).

Résultat : main relativement bien axée avec persistance d'une légère déviation.

L'enfant a ensuite bénéficié d'une pollicisation du pouce avec résultats satisfaisant : prise digitale +.

Résultats après un recul de 8 ans : avant-bras en rectitude, stable.

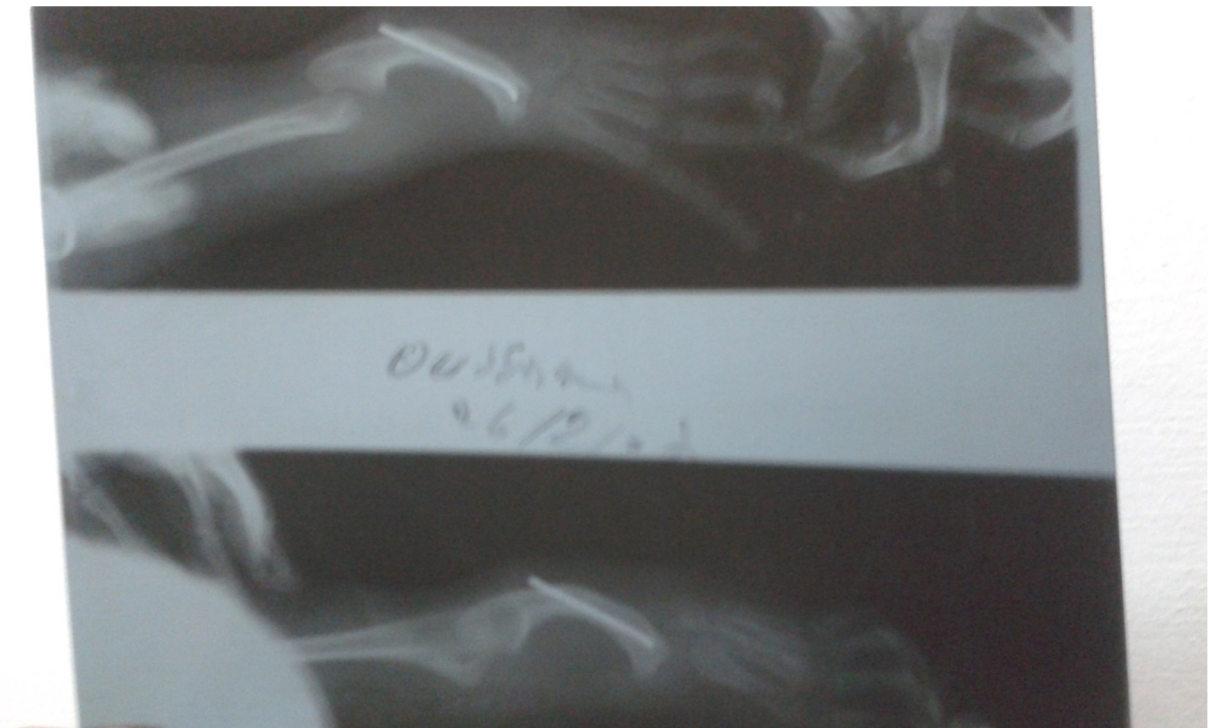
Pouce stable, doigts opposable avec prise digital +.

Main bote radiale.

Photo1 :



Photo 2 :



Main bote radiale.

Photo 3 :

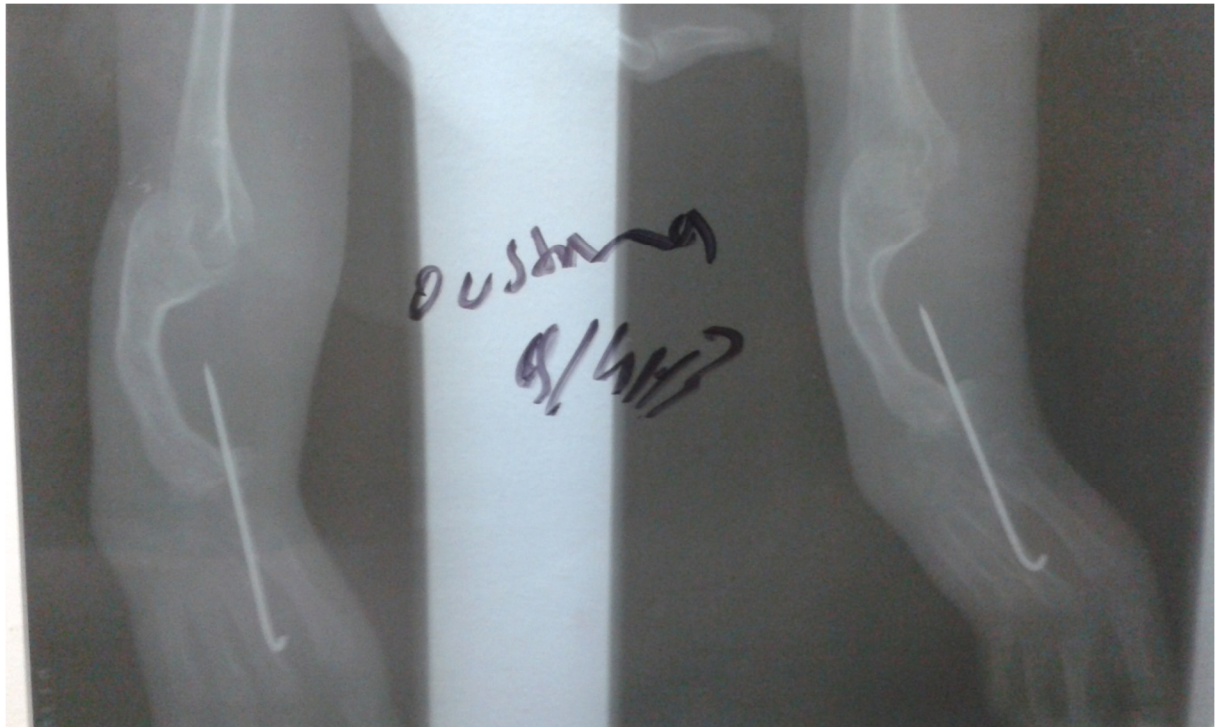


Photo 4 :



Observation 4 :

Nourrisson de 6 mois de sexe masculin, présente une main bote radiale gauche de type IV, avec hypoplasie du pouce associé à une camptodactylie du 3ème doigt.

Le nourrisson a bénéficié à l'âge de 15 mois d'une centralisation du cubitus avec chondrodèse puis arthrodèse de l'articulation cubito-carpienne par une broche après réaxation du poignet.

Le patient est opéré 6 mois après, on a réalisé une extraction de la broche avec alignement du carpe sur le cubitus, un nouvel embrochage le 2ème métacarpien sur le cubitus.

Résultat après 10 mois non satisfaisant.

Observation5 :

Nourrisson de 7 mois de sexe masculin, ayant comme antécédent une LCH bilatérale traitée par traction de Zenith, présente une main bote radiale bilatérale, type IV.

Il a bénéficié à l'âge de 3 ans d'une centralisation (photo1).

Résultat : présence d'un flessum bilatéral du coude irréductible (photo2).

Main bote radiale.

Photo1 :

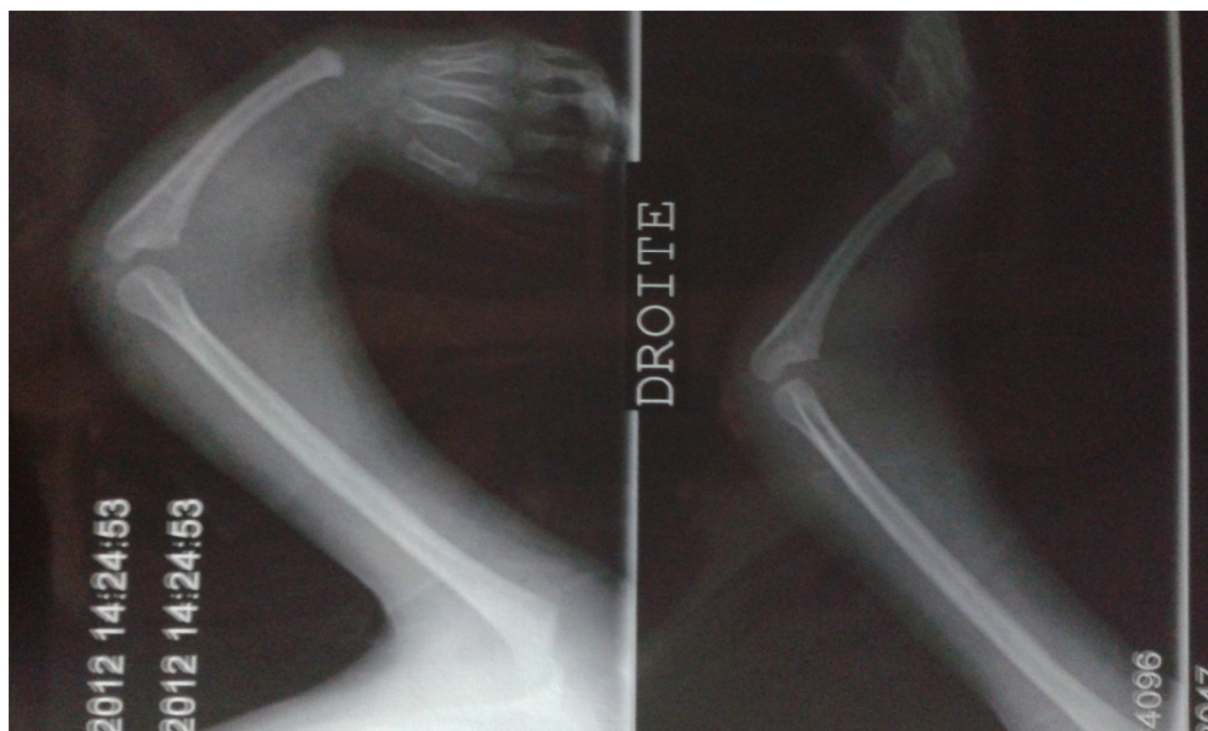
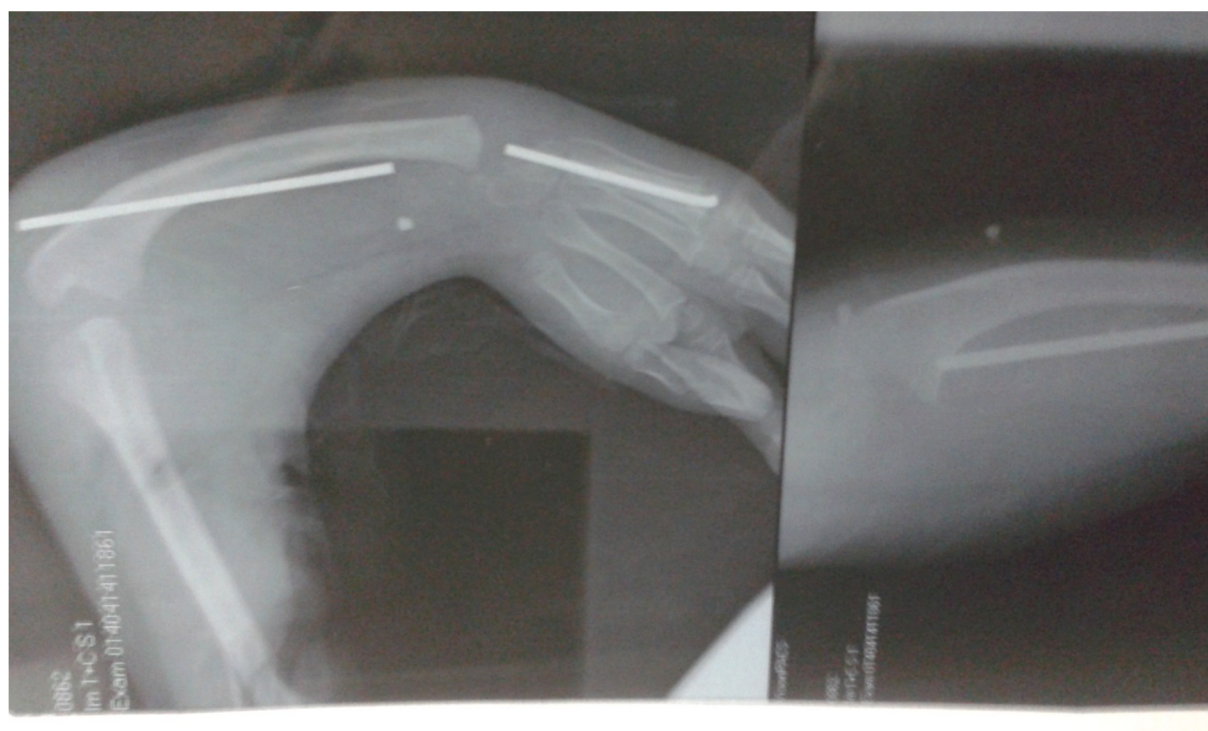


Photo 2 :



Main bote radiale.

Observation 6 :

Nourrisson de 12 mois de sexe féminin, présente une main bote radiale avec une déviation partiellement réductible associée à une hypoplasie du pouce (photo1).

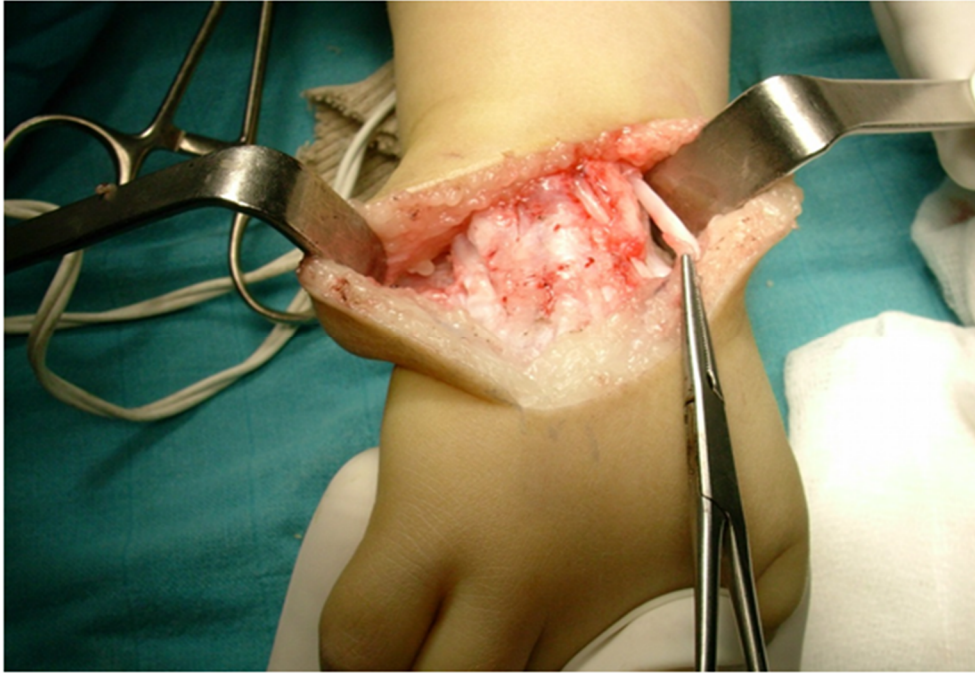


La radiographie standard objective un radius d'aspect normal : type 0(photo2).



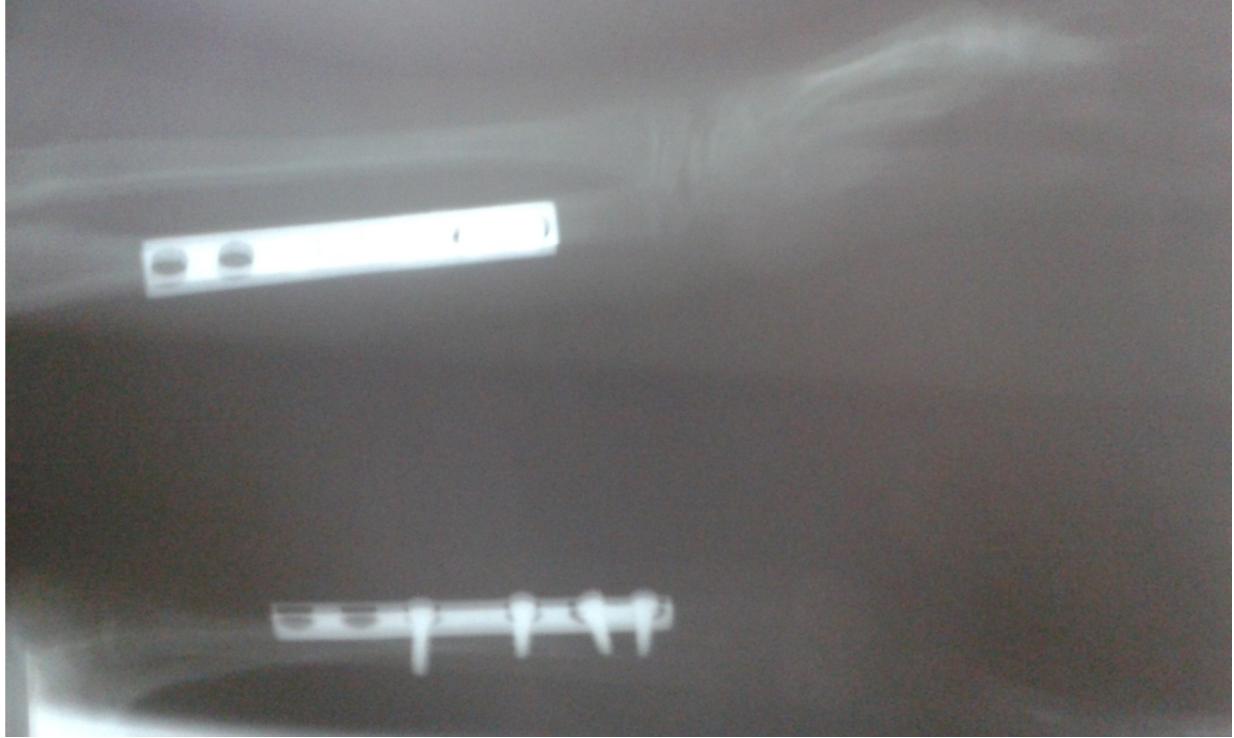
Main bote radiale.

Le nourrisson a bénéficié d'un transfert musculaire : on a réalisé une section des muscles ECR + ECU, suivie d'une fixation de l'ECU sur la face dorsale de la capsule du poignet avec suture de l'ECR avec le moignon de l'ECU(photo3-4)



Main bote radiale.

La patiente a bénéficié d'une mise en place de broche métacarpo-radiale de stabilisation avec plâtre pendant 6 semaines, remplacée par une orthèse(photo5).



Résultat après 2 ans : satisfaisant, avant-bras rectiligne.(photo6).



La patiente a bénéficié d'une ostéotomie de raccourcissement de 0.5 cm ,9 ans après la première intervention avec indication à la pollicisation, refusée par les parents.

Résultats : satisfaisant, avant-bras rectiligne.



La main bote radiale est une attitude vicieuse permanente du poignet en inclinaison radiale. Elle est liée à un défaut de développement de la partie externe de l'avant-bras et de la main.

Il s'agit d'un syndrome malformatif incluant des anomalies musculaires et nerveuses de l'ensemble du membre supérieur avec d'autres associations générales (cardiaques, digestives, hématologiques...).

I. Epidémiologie :

1. Incidence :

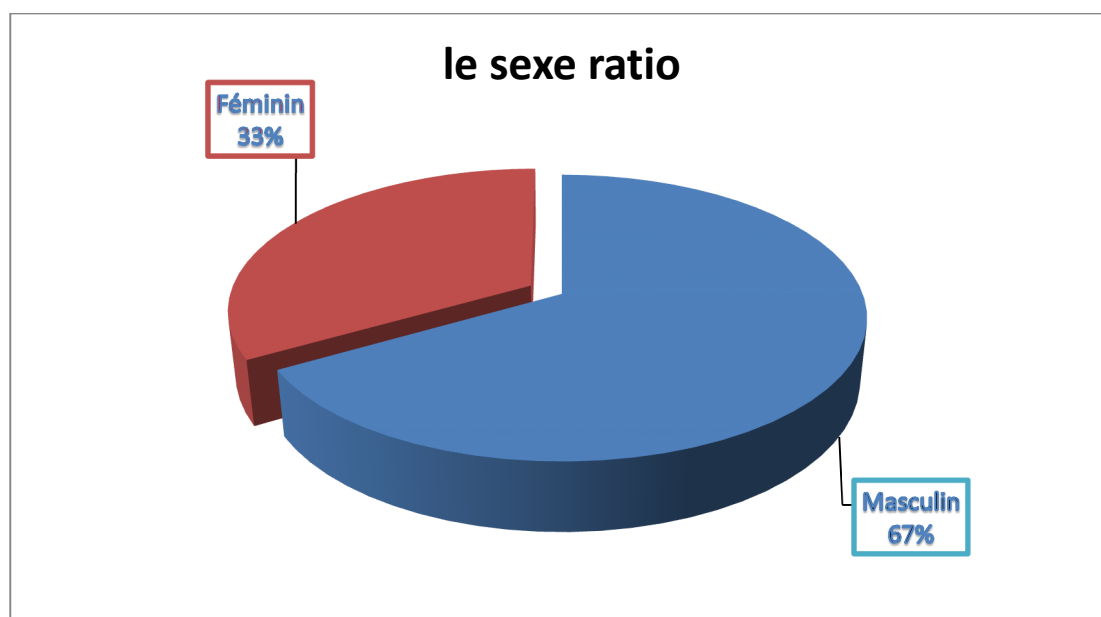
Les anomalies congénitales affectent 1 à 2 % des naissances vivantes, 10 % de ces anomalies intéressent le membre supérieur(4, 5)

La main bote radiale reste peu fréquente parmi ces malformations, elle touche entre 1 sur 30000 et 1 sur 100000 naissances vivantes(6, 7).

2. Le sexe ratio :

Dans la littérature une légère prédominance féminine est constatée selon l'étude réalisée par S.Guéro portant sur 68 patients avec une MBR congénitale.

Dans notre série : 4 patients sont de sexe masculin tandis que 2 sont de sexe féminin, donc il existe une nette prédominance du sexe masculin.



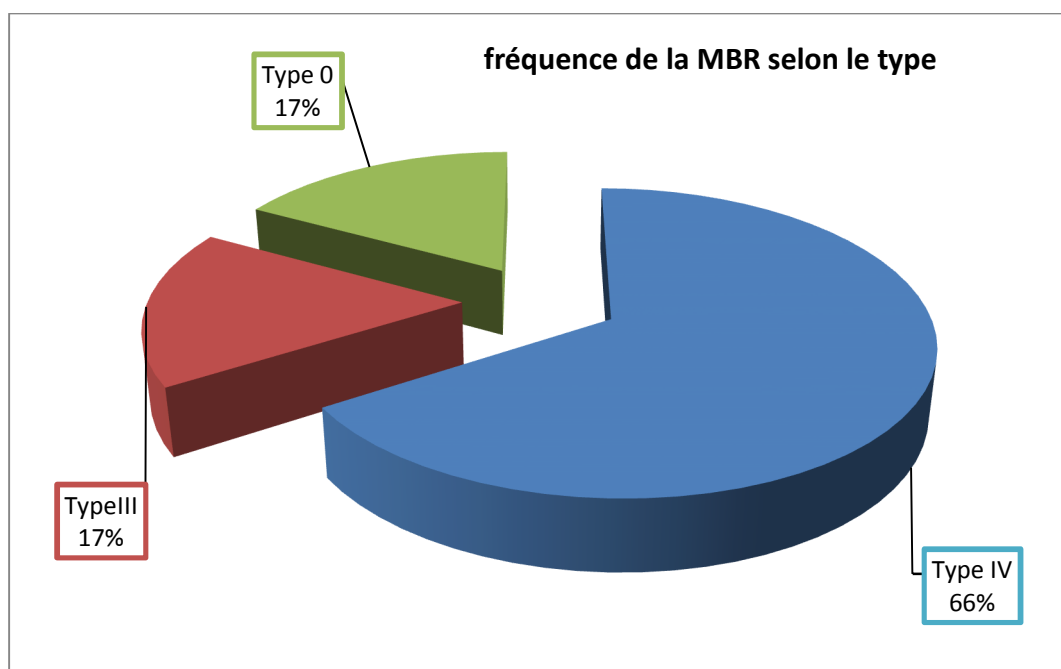
3. Le côté atteint :

La forme unilatérale est constatée chez 4 patients soit 66 % avec dominance de l'atteinte du côté droit : trois enfants, la forme bilatérale est diagnostiquée chez deux patients. Donc il existe une nette prédominance de la forme unilatérale ce qui est conforme avec la littérature, notamment l'étude réalisée par S.Guéro.

4. Le type :

Il existe 5 types de MBR selon la classification de Mansek dont le type IV est le plus fréquent (64% des cas selon S.Guéro).

Dans notre série on a constaté une nette prédominance du type IV, diagnostiqué chez 4 patients soit 66 %, avec un seul cas du type III et un autre du type 0.



II. Etiopathogénie :

5 à 10% des mains botes radiales sont d'origine familiale, mais l'étiologie reste inconnue.

Plusieurs facteurs peuvent intervenir(8) ; Les gènes spécifiques sont associés au développement des membres, ainsi certaines formes de main bote radiale sont nettement génétique.

La main bote radiale est fréquemment associée à d'autre anomalie congénitale ou syndrome, ce qui suggère que la main bote peut se produire lors de la suppression du chromosome 22q11 (9).

Le syndrome de Holt-Oram paraît être hétérogène : deux gènes vont intervenir, le 12q42,1 et le TBX5 (gène de mutation(10, 11)). Quant à l'anémie de Fanconi, sa transmission autosomique récessive est porté sur le gene 16q24,3(12).

Main bote radiale.

Le développement de la malformation entre la 4^{ème} et 8^{ème} semaine de la grossesse suggère que la prise de certaines substances telles que la cocaïne, thalidomide ou valproate joue un rôle dans l'étiopathogénie de la maladie.

Les traits définitifs des doigts sont connus développés in utero, en réponse d'une zone d'activité polarisée, zone spécialisée à la crête apicale postérieure épidermique (13).

Au niveau des bourgeons des membres, les signaux de la zone d'activité polarisée, sont connus pour contrôler le modèle de différenciation cellulaire dans la direction radio-ulnaire (7,6). Grâce à des mécanismes contrôlés, cette zone a des forces régulatrices sur la crête apicale épidermique (7). Ce qui explique que la formation des doigts se fait sous le contrôle de cette zone, laquelle est responsable de déterminer le nombre (6), l'ordre et le type des doigts ainsi que les traits définitifs.

Dès 1977, Lamn a suggéré que l'absence localisée de la crête apicale épidermique est la cause de la main bote radiale (14).

Il a été démontré que la protéine SONIC HEDGEHOG (SHH) sert d'intermédiaire de l'activité de la zone d'activité polarisée (15). Sa dislocation est associée à un spectre de développement d'anomalie très semblable à VACTREL (16, 17).

L'interaction de la crête apicale épidermique et le mésoderme indifférencié sous-jacent sera responsable de l'excroissance du membre de la proximale à la distale, avec formation en premier des structures proximales (5).

L'hypoplasie ou l'aplasie totale du pouce, bien qu'elle puisse être héréditaire, elle peut être associée aux syndromes héréditaires sous forme d'une transmission dominante ou récessive.

Les autres malformations hérissables du pouce telles un pouce tri-phalangien et polydactylie du pouce, sont portés sur le chromosome 7q36.

III. Etude clinique :

L'aspect typique de la MBR est celui où le radius est complètement absent ou bien seulement représenté par une petite ébauche osseuse de siège proximal, près du coude.

Schématiquement, on parle de déviation radiale de la main, de degré variable, atteignant et dépassant parfois les 90° d'angulation par rapport à un avant-bras très court et paraissant incurvé vers le dehors.

Cette position s'avère artificielle. Elle n'est obtenue qu'avec une rotation externe forcée au niveau de l'épaule. De fait, la main se présente habituellement en flexion palmaire et en pronation.

La main en l'absence d'articulation radio-carpienne, est ballante : elle est soumise à l'action prédominante des muscles fléchisseurs les mieux développés et tourne autour du point fixe représenté par l'extrémité inférieure du cubitus. La main est donc en flexion et pronation.

Ceci permet de comprendre l'absence d'efficacité des opérations dont le but est de rétablir une butée externe située dans le plan frontal de l'avant-bras. Cette butée n'empêche aucunement la récurrence d'une déviation de la main en flexion palmaire et pronation.

La tête cubitale fait saillie sous une peau souvent hyperkératosique, peau qui paraît en excès par rapport à la brièveté cutanée qui est généralement constatée au-dessus de la partie externe de la main.

La main est le plus souvent anormale : l'atteinte du pouce est la règle. Il peut être absent ou vestigial. Les doigts cubitiaux sont raides et hypoplasiques surtout l'index, et le médus à un moindre degré. Les métacarpo-phalangiennes sont enraidies en extension alors que les inter-phalangiennes proximales le sont en flexion (camptodactylies).

Les autres articulations du membre doivent être examinées. Le coude peut être limité. Le défaut de flexion active à son niveau est important à considérer dans les indications thérapeutiques, car l'attitude en MB (flexion palmaire et pronation) serait dès lors utile à l'enfant pour de nombreux gestes qui deviendraient impossibles avec un réalignement cubito-carpien bloqué.

Il n'existe naturellement aucune pronosupination active, mais les mouvements passifs appliqués sur la main ballante autour du cubitus sont souvent amples. Ils permettent en particulier de la mettre dans cette position de déviation radiale classique qui n'est pas la position habituelle d'une MBR.

Il s'agit de la forme prédominante dans notre série, 4 enfants présentaient une aplasie totale du radius associée à une hypoplasie du pouce soit 66% des cas, 1 seul cas présentait une petite ébauche radiale, et enfin un enfant présentant un radius de structure normale.

La forme unilatérale est la plus fréquente avec prédominance du côté droit.

A côté de cet aspect typique il existe d'autres aspects :

Forme mineure : l'hypoplasie radiale, due à un radius court est différente car il existe une articulation radio-carpienne. L'épiphyse radiale est présente mais sa croissance est inférieure à la normale. Il se produira un raccourcissement relatif du radius par rapport au cubitus, le poignet présente une déviation modérée de 20 à 30°, souvent réductible activement ou passivement. Il n'y a pratiquement pas de défaut d'extension du poignet et des doigts dans ce cas et l'anomalie reste modérée et peu gênante.

d) Les associations malformatives :

La main bote radiale peut survenir d'une manière isolée, cependant elle est souvent associée à d'autre syndrome (16, 17)

Les associations malformatives sont très fréquentes surtout dans les formes bilatérales. Trois anomalies sont le plus souvent rencontrées et un certain nombre de syndromes bien définis ont été décrits.

-Les malformations cardiaques : le syndrome d'Holt-oram(18) associe une MBR à une anomalie du pouce avec une communication inter auriculaire. En effet, de très nombreuses malformations cardiaques peuvent être observées. Elles seraient chirurgicales dans la majorité des cas, ce qui ne manque pas naturellement d'interférer dans les indications thérapeutiques.

-Les malformations du tube digestif : sont fréquentes en particulier l'atrésie de l'œsophage.

-Les anomalies sanguines touchent plus particulièrement les plaquettes qui sont en nombre diminué avec souvent une amégacaryocytose médullaire.

Il est intéressant de distinguer le syndrome TAR (thrombocytopénia absent radii) qui comporte des faits singuliers : les pouces sont toujours présents plus

ou moins hypoplasiques, avec des anomalies des genoux à type de genu varum ou luxation des rotules. L'hypoplaquettose guérit en quelques années ce qui peut reculer la date des opérations des MBR, donc ce syndrome est de bon pronostic.

A l'opposé, le syndrome de Fanconi (19) a un pronostic plus sombre. Toutes les lignées sanguines sont atteintes (pan cytopénie). Le pouce est soit franchement anormal (doigt à trois phalanges) soit absent. Il existe un certain degré de nanisme et une pigmentation particulière dans certaines régions, notamment anogénitale. La pancytopenie s'associe à des infections pulmonaires répétées. Un syndrome hémorragique s'installe vers 5-8 ans pouvant entraîner la mort. La chirurgie des MB reste indiquée et serait alors à réaliser dans les premières années avant l'aggravation des manifestations hématologiques.

D'autres associations malformatives peuvent être retrouvées à différents niveaux, en particulier une luxation congénitale de hanche, un pied bot, une coxa vara, mais surtout des anomalies vertébrales avec hémivertèbres supplémentaires pouvant entraîner le développement rapide d'une scoliose grave.

Une étude menée au sein de l'institut de Goldfarb, a constaté la présence de 55 syndromes, diagnostiqués chez 164 patients présentant une MBR dont 25 cas de syndrome de TAR, 25 cas de syndrome de Vacterl et 7 cas du syndrome de Holt-oram et un seul cas d'anémie de Fanconi.

Dans notre série on a constaté la présence d'une luxation congénitale de la hanche chez un patient. Malheureusement on n'a pas pu retrouver d'autres anomalies par manque de renseignement clinique et d'explorations radiologiques et biologiques.

Main bote radiale.

Tableau 1 : les malformations associées à la MBR :

Anomalies osseuses	<ul style="list-style-type: none">-Humérus court.-Palette humérale dysplasique.-Ulna courbe, hypoplasique, sans articulation avec le carpe.-Radius hypoplasique voire absent.-Scaphoïde, trapèze et pouce toujours hypoplasique voire absents.-Capitulum, hamatum, triquetrum, métacarpiens et phalanges des doigts longs toujours présents mais parfois hypoplasiques.
Anomalies musculaires	<ul style="list-style-type: none">-Variations nombreuses : absence de fléchisseur superficiel de l'index.-Accolement des extenseurs sur les métacarpiens.
Anomalies nerveuses	<ul style="list-style-type: none">-Nerf radial toujours absent.-Nerf médian présent mais superficiel et déplacé dans la concavité du poignet.
Anomalies vasculaires	<ul style="list-style-type: none">-Artère radiale toujours absente.-Artère cubitale normale.-Artères interosseuses présentes.

IV. Etude radiologique :

Le bilan radiologique comprend des radiographies de l'avant-bras incluant le coude et le poignet. Les incidences sont multipliées car la position naturelle du poignet est inhabituelle et il est difficile de dégager le squelette de la main. On demande systématiquement des radiographies de l'épaule, du poignet controlatéral.




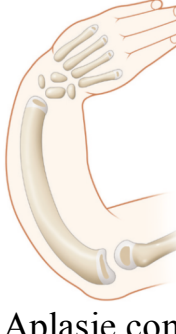
La radiographie est caractéristique dans la forme typique, le radius est absent. Le carpe dont les noyaux du scaphoïde et du trapèze manquent souvent, repose au-devant de la tête cubitale.

Le cubitus est court, trapu, incurvé à concavité antérieure.

L'extrémité inférieure de l'humérus peut paraître anormale plus souvent qu'elle ne l'est en réalité, car sur le cliché quand la main est portée en rotation et apparaît dans une position d'inclinaison radiale, le membre a été mis en rotation externe au niveau de l'épaule. L'humérus se présente de profil et c'est à tort que l'on parle d'absence de condyle externe.

C'est souvent à la radiographie que l'on mettra en évidence une subluxation congénitale de l'épaule généralement liée à une agénésie de la glène de l'omoplate.

Classification de Bayne and Klug (tableau 2) :

Type	Caractéristiques	schéma
I. Hypoplasie de l'extrémité distale du radius.	Epiphyse distale présente. Croissance ralentie. Ulna un peu épaissie. Instabilité du poignet.	 <p>Radius discrètement hypoplasique.</p>
II. Radius miniature.	Croissance ralentie au niveau des épiphyses proximale et distale du radius. Ulna incurvée et poignet instable.	 <p>Radius miniature.</p>
III. Aplasie partielle.	Absence du tiers moyen et inférieur du radius. Ulna épaissie, incurvée. Carpe en position palmaire et radiale.	 <p>Aplasia partielle.</p>
IV. Aplasie complète du radius.	Forme la plus fréquente. Absence complète du radius. Carpe anormale avec absence os.	 <p>Aplasia complète.</p>

Main bote radiale.

Une nouvelle classification a été déterminée par MANSEK (20, 21), ce dernier a constaté un cinquième type qui correspond au « Type 0 ».

Il s'agit d'une classification qui ne tient compte que des malformations osseuses.

Cinq types ont été décrits en fonction de l'existence du radius, du pouce et des os du carpe (tableau 3). L'usage de cette classification a facilité la décision de l'acte chirurgicale.

Tableau 3 : la nouvelle classification de MANSEK

Type	Pouce	Carpe	Extrémité distale du radius	Extrémité proximale du radius
N	Hypoplasique ou absent	Normal	Normal	Normal
0	Hypoplasique ou absent	Hypoplasie, absence ou coalition	Normal	Normal, synostose radio ulnaire ou luxation congénitale de la tête radiale
1	Hypoplasique ou absent	Hypoplasie, absence ou coalition	< 2mm de longueur que le cubitus	Normal, synostose radio-ulnaire ou luxation congénitale de la tête radiale
2	Hypoplasique ou absent	Hypoplasie, absence ou coalition	Hypoplasique	Hypoplasique
3	Hypoplasique ou absent	Hypoplasie, absence ou coalition	Absence de cartilage de croissance	Hypoplasie de degré variable
4	Hypoplasique ou absent	Hypoplasie, absence ou coalition	Absent	Absent

V. Traitement

De multiples techniques ont été décrites, la plupart basée sur l'idée considérée actuellement fautive, à savoir que l'on peut réaligner et stabiliser la main, soit en créant une butée externe pour remplacer le radius et la radio-carpienne, soit en réaxant la main et les muscles extrinsèques par rapport au cubitus dans le plan frontal. Or dans ces conditions la récurrence en flexion de la MBR s'avère inévitable.

Le traitement paraît maintenant bien codifié, il comporte un réalignement cubito-carpien maintenu par une ostéosynthèse qui lutte contre la prédominance des fléchisseurs. Cette ostéosynthèse doit être permanente, pendant toute la croissance qu'il faut d'autre part ménager. Le traitement se terminera par une arthrodèse cubito-carpienne. Les résultats sont améliorés par la pollicisation de l'index et les opérations de mobilisation digitale.

1. Les buts de traitement :

Les buts sont à la fois esthétiques et fonctionnels.

On ne peut nier l'aspect très inesthétique d'une main botte radiale. Le membre est très court et il ressemble à une aile de volatile repliée. Dès lors, le retentissement psychologique est très important. Il augmente avec l'âge et particulièrement à l'entrée à la « grande école ».

Le réalignement chirurgical de la main par rapport à l'avant-bras supprime cet aspect choquant. Il donnera une impression d'allongement du membre et l'inégalité de longueur sera moins apparente dans les formes unilatérales.

La recherche d'une amélioration fonctionnelle mérite discussion. Le handicap est à priori important dans une MBR. L'attitude vicieuse de la main

gêne l'approche de l'objet. L'absence de pronosupination entraîne la mise en jeu de l'épaule (quand elle est normale), alors que l'enfant bloque sa main en flexion et pronation pour la stabiliser. La prise est précaire, non seulement gênée par l'absence du pouce et par les anomalies des doigts cubitiaux, mais aussi par la faiblesse des muscles extrinsèques. Les tendons ont un trajet coudé à angle droit et la distance entre leurs insertions est dominée. La prise est volontiers interdigitale entre IV et V, l'auriculaire étant le doigt le mieux développé.

Dans les formes bilatérales, la prise bi manuelle est fréquemment utilisée. Malgré tous ces facteurs péjoratifs, l'utilisation des mains est souvent remarquable. La dextérité de ces enfants malformés est surprenante.

La chirurgie apporte-t-elle un mieux fonctionnel ? Plusieurs auteurs ont pu en douter devant les échecs des opérations classiques, Mais l'amélioration est possible si certaines règles sont respectées.

La réaxation de la main et la stabilisation permanente du poignet (orthèse ou ostéosynthèse) vont très objectivement et de façon sensible améliorer la force des muscles extrinsèques par le simple réalignement des tendons. De même, l'approche des objets se fait dans de meilleures conditions même s'il n'y a pas de mouvement de pronosupination. Cependant, si le coude est raide en extension ou s'il n'y a pas de flexion active à son niveau, le blocage du poignet risque d'être une gêne pour la prise et pour les gestes courants. Si l'enfant présente une prise préférentielle entre médus et annulaire, ce même blocage peut gêner le ramassage des objets.

Les opérations sur les doigts ont également amélioré la fonction. Même si l'index est malformé, La pollicisation peut être utile et ne pas seulement

améliorer l'esthétique. La cure des raideurs (MP et IPP) est plus aléatoire mais peut augmenter la capacité de prise.

2. Difficultés du traitement :

Le déséquilibre des muscles est un point majeur. Si le cubitus est un élément fixe, la main est ballante et elle tourne autour de l'extrémité inférieure de cet os puisqu'elle est soumise aux forces prédominantes des épitrochléens essentiellement des fléchisseurs. Les deux groupes de muscles fléchisseurs et extenseurs ont d'ailleurs la même action pronatrice et génèrent la courbure antérieure du cubitus.

Les parties molles se rétractent et dans la position de pronation maximale c'est la peau palmaire et externe qui sera brève.

Réaligner la main pour la mettre en bout de cubitus est difficile en raison des parties molles, ce qui conduit à une résection osseuse.

Conserver la baïonnette cubito-carpienne ne peut qu'aboutir à une récurrence rapide.

La prédominance des fléchisseurs même en cas de bon réalignement cubito-carpien oblige à l'orthèse ou à l'ostéosynthèse permanente. Mais il faut à tous prix conserver la croissance de l'épiphyse distale du cubitus.

3. Les moyens thérapeutiques :

3.1. Traitement orthopédique :

Utile avant le traitement chirurgical.

Les manipulations étirent les parties molles rétractées. Faites dès la naissance, elles évitent cette rétraction et faciliteront ainsi l'alignement avant-bras-carpe. Il s'agit d'une véritable urgence comme dans le pied bot congénital.

Quoi qu'il en soit, même si l'attitude vicieuse paraît corrigée, il ne s'agit que d'un pseudo-alignement entre la main et l'avant-bras car il persiste une baïonnette cubito-carpienne.

Il est possible d'utiliser des attelles qui sont difficile à réaliser chez le très jeune enfant et qui ont l'inconvénient de bloquer le coude. Or celui-ci doit être également manipulé car il existe une nécessité d'une flexion active à son niveau.

3.2. Traitements chirurgicaux :

on peut les diviser en trois groupes complémentaires.

- les opérations visant à libérer les parties molles.
- celles visant à stabiliser le carpe.
- celles intéressant les colonnes digitales.

a. La libération des parties molles :

Elle est généralement le premier temps de l'opération, avant le temps osseux. Mais certains auteurs la préconisent comme geste isolé qui faciliterait une réduction orthopédique.

Tous les éléments doivent être traités un à un :

- Plastie en Z cutanée,
- greffe de peau antérieure et latérale externe,
- section circulaire des aponévroses antibrachiales,
- allongement des rares tendons radiaux ou de leurs reliquats,
- désinsertion des muscles épitrochléens : Fevre et Kilichan (22) ainsi que F.Aractingi (23) ont proposé une véritable opération de Page-Scaglietti, comme dans un syndrome de Volkmann, ce qui aurait l'avantage de faciliter l'alignement et de diminuer le déséquilibre musculaire.

b. La stabilisation du carpe réaligné :

Deux groupes de techniques sont à décrire.

Les premières visent à rétablir un support osseux externe au carpe en conservant la baïonnette cubito-carpienne au demeurant physiologique. Ces techniques sont basées sur l'idée fautive d'une attitude vicieuse en main bote radiale.

Elles ne peuvent être que décevantes puisqu'elles ne luttent pas contre la déviation en flexion et en pronation qui est la réalité de la MBR. Elles sont abandonnées et ce n'est que d'un point de vue historique que nous citerons les procédés :

-de Bardenhauer 1894 (24) qui divisait la moitié distale du cubitus.

-d'Albee 1928 (25) fichant un greffon tibial en dehors dans le cubitus (greffon qui remonte d'ailleurs avec la croissance du cubitus).

De Starr (26), Ridon 1945-1956 (27) utilisant une greffe de l'extrémité supérieure du péroné. La croissance de celle-ci théoriquement assuré par le cartilage transplanté n'a jamais paru très probante et de toutes les façons cela ne prévient pas la récurrence. Il en est de même pour les tentatives récentes de la même opération en utilisant les ressources de la microchirurgie vasculaire pour préserver les chances de survie du cartilage de croissance de la métaphyse péronière.

-de Define 1964 (28) avec déplacement en dehors du fourreau périostique cubital inférieur.

Ou enfin de Judet 1969(29) qui réalise l'inverse en mettant en dehors du cubitus (un peu comme dans la radialisation de Buck-Gramcko(30) décrite ci-après).

Les secondes techniques visent à réaxer la main en bout de cubitus en changeant la direction des muscles de l'avant-bras. Elles font appel à deux procédures différentes : la centralisation et la radialisation.

◆ **La centralisation :**

Décrite la première fois par Sayer en 1893(31, 32), elle est la technique la plus utilisée : L'extrémité inférieure du cubitus dont on ménage le cartilage est fichée dans une géode taillée dans le carpe et fixée par une ostéosynthèse par broche. Celle-ci enlevée, la récurrence en flexion est inéluctable. On a recherché à l'empêcher en réalisant des plasties ou transferts tendineux à la face dorsale du néo-poignet compensant le déséquilibre musculaire. Buck-Gramcko (24) appliquant toujours le raisonnement du plan frontal propose une radialisation du

cubitus, qui n'a malheureusement aucune chance d'empêcher la prédominance des fléchisseurs.

Pour éviter cette récurrence, le procédé habituel Malek(33) consiste en une opération de Sayer réalisée par une double voie d'abord, complétée par une ostéosynthèse permanente de néo-poignet obtenu(cette idée d'ostéosynthèse permanente a été proposée en 1969 par Delorme(34)) :

Technique opératoire :

-L'incision externe comporte une plastie en Z qui corrige au moins en partie la brièveté cutanée et permet d'accéder aux faces palmaire et dorsale du dôme carpien. Celui-ci doit être libéré de toute attache anormale l'unissant au cubitus (vestiges musculaires ou reliquats de membrane interosseuse). L'aponévrose antibrachiale est largement fendue et le nerf médian est largement disséqué.

-L'incision interne permet la dissection de l'extrémité inférieure du cubitus avec la section des ligaments internes cubito-carpiens.

Une fois nettoyé le dôme carpien doit être creusé d'une logette où l'en fixera la tête cubitale. Pour repérer la zone de creusement, une broche est introduite dans le troisième métacarpien. Le choix de celui-ci s'explique par la nécessité de laisser intact le deuxième rayon digital en vue d'une pollicisation de l'index.

Au niveau de l'émergence de la broche, la loge est creusée dans la première rangée du carpe, ce qui compensera la brièveté des parties molles et permettra ainsi le réaligement.

La pénétration de la broche dans l'extrémité inférieure du cubitus est ensuite préparée à l'aide d'une autre broche. Il faut tenir compte de la courbure du cubitus. Cette préparation du trajet et la suppression de la pointe de la broche définitive (qui est celle introduite dans le métacarpien) permettent de suivre la courbure de l'os et d'éviter la sortie prématurée de la broche. Les broches en acier inoxydable ont une certaine flexibilité, qui d'ailleurs semble jouer un rôle dans le redressement diaphysaire. L'ostéosynthèse métacarpo-cubitale est généralement réalisée au prix d'une certaine tension des muscle fléchisseurs. Cela se traduit par une mise en crochet des doigts, accentuée par la raideur congénitale des métacarpo-phalangiennes. Ce crochet cède spontanément dans les jours post-opératoires.

Quant à la brièveté du médian, elle est compensée par sa large libération et par la mise en flexion du coude.

Tous les auteurs insistent sur la nécessité du caractère permanent de l'ostéosynthèse. Celle-ci supprimée, la récurrence est inévitable, quels que soient les gestes réalisés sur les tendons que l'on réinsère sur la face postérieure du carpe avec l'idée de corriger le déséquilibre musculaire. La croissance n'est pas interrompue malgré le passage au travers du cartilage conjugal de broches au diamètre de plus en plus grand pendant de longues années. C'est l'utilisation des broches qui a montré la réalité de cette croissance dont les auteurs classiques doutaient.

Il est probable que l'alignement cubito-carpien favorise la croissance en longueur du cubitus, grâce à la plus grande valeur et à la meilleure orientation des forces mécaniques appliquées par les muscles sur l'éperon périostique de la métaphyse inférieure du cubitus. La mécanomorphose modifie également cette

extrémité qui dans la meilleure des hypothèses s'élargit et se radialise véritablement. Cette transformation contribue à la stabilité du carpe et facilite la réalisation de l'arthrodèse en fin de croissance.

Cette ostéosynthèse par broche permanente doit être étroitement surveillée. La broche peut devenir trop courte du fait de la croissance osseuse. Les forces mécaniques, facteur de récurrence, sont telles qu'elles peuvent entraîner une flexion au niveau de l'articulation carpo-métacarpienne (ou d'une médio-carpienne quand elle persiste) ou une déformation ostéogénique de la diaphyse du métacarpienne.

Enfin, des ruptures de broches sont souvent constatées, si bien que des changements de broches sont très souvent nécessaires. L'utilisation récente de broches en titane, plus résistante, paraît être une solution pour diminuer la fréquence des ruptures de broches. En tout cas, si, pour des raisons diverses, le maintien par broche devait être institué si l'on ne veut pas voir survenir la récurrence en flexion.

L'arthrodèse en fin de croissance, est difficile en raison de la gracilité du cubitus, même radialisé. Une greffe osseuse peut être nécessaire. Le blocage de l'articulation carpo-métacarpienne est obligatoire pour éviter les récurrences qui peuvent survenir à son niveau.

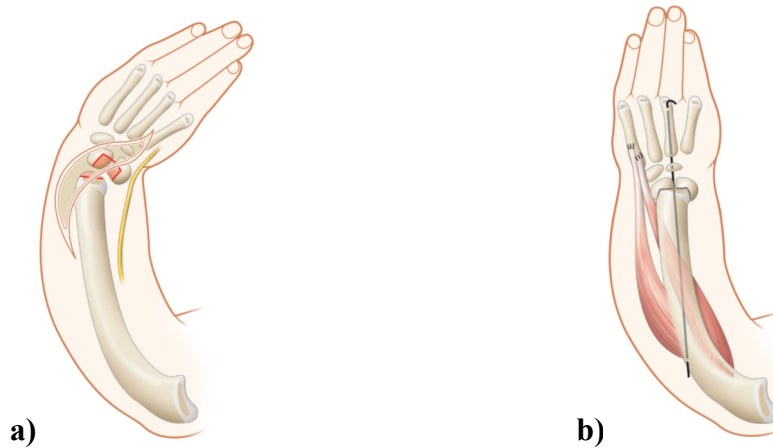


Image 3 : correction de la MBR par la centralisation.

a. Centralisation en réalisant une résection osseuse avec conservation de la plaque épiphysaire ulnaire distale. Cette résection permet de raccourcir légèrement la longueur de l'ulna, et de faciliter ainsi la correction.

b. Centralisation : brochage et transferts musculaires de stabilisation comportant l'extenseur ulnaire du carpe et le fléchisseur ulnaire du carpe qui sont retendus sur le bord ulnaire, afin de s'opposer à la courbure. Ils sont désinsérés et réinsérés plus distalement.

◆ **La radialisation :**

Bien que la centralisation soit une méthode reconnue dans le traitement de la main bote radiale, les résultats tardifs sont souvent peu satisfaisants en raison soit de la récurrence de la déviation radiale, soit de la fusion entre l'extrémité distale du cubitus et les os du carpe autour de l'encoche.

Aussi, pour essayer d'améliorer les résultats D. BUCK-GRAMCKO a développé une autre technique depuis 1979 (24)(35).

Cette méthode diffère en deux points de la centralisation : l'amélioration des conditions mécaniques, en plaçant la main dans une meilleure position, tout

en respectant l'épiphyse cubitale et, ensuite, en établissant une balance musculaire plus adaptée (24). Cette nouvelle méthode a été appelée la radialisation pour souligner le fait que le cubitus va être positionné en regard de la portion radiale des os carpiens, et non plus au centre du carpe. La fixation temporaire par une broche de Kirschner est effectuée en hypercorrection (légère inclinaison cubitale). Pour réduire les tendances à l'inclinaison radiale, les extenseurs et les fléchisseurs du poignet, qui souvent forment une masse musculaire commune, sont transférés sur le versant cubital.

Les avantages mécaniques de la radialisation reposent sur les différents bras de levier. Dans la centralisation, le bras de levier entre le cubitus et le centre du poignet est très faible et actionné seulement par un muscle, le cubital postérieur. Le bras de levier radial est plus long et les forces qui s'y appliquent sont plus importantes, les muscles 1^{er} et 2^{me} radiaux, souvent rétractés, le grand palmaire et les fléchisseurs des doigts localisés en dehors de l'axe longitudinal de l'avant-bras. Ce déséquilibre est combattu par le procédé de radialisation. Le moment d'action radial est désormais considérablement réduit et le bras de levier cubital s'en trouve accru et musculairement renforcé par la transposition des puissants fléchisseurs et extenseurs radiaux du poignet.

La désinsertion des muscles radiaux qui sont transposés et la dissection ou l'excision de toutes les structures fibreuses apportent un avantage supplémentaire important : la possibilité d'éviter une résection d'os du carpe. La technique de recentrage (8) nécessitait de réséquer au moins un os central de la première rangée pour réaliser l'encoche recevant l'épiphyse cubitale inférieure.

Dans la radialisation, il n'est habituellement pas nécessaire de réséquer des os du carpe. Ceci contribue à accroître la longueur totale de l'avant-bras et donne un meilleur niveau de mobilité.

Technique opératoire :

Sous garrot pneumatique, l'abord du poignet est obtenu par une incision en « S » du dos de la main au tiers proximal de l'avant-bras. Cette incision donne le meilleur jour sur les muscles radiaux et sur le cubitus en cas d'ostéotomie simultanée. Les nerfs et vaisseaux superficiels, notamment la branche la plus radiale du médian et sa vascularisation artérielle, sont soigneusement préservés. Après avoir soulevé le ligament annulaire dorsal du carpe du radius vers le cubitus, où il reste attaché, les tendons extenseurs sont identifiés. Dans la plupart des cas, les extenseurs radiaux ont un corps musculaire commun, sans tendon, qui doit être détaché des os du carpe. Dans de rares cas seulement, notamment en cas d'aplasie partielle du radius, on peut avoir des corps musculaires séparés avec de vrais tendons qui atteignent les bases métacarpiennes. La capsule articulaire palmaire et dorsale est incisée transversalement. Un ou deux lambeaux sont préparés qui pourront ultérieurement être interposés dans la nouvelle articulation. Le ligament latéral interne, généralement bien développé, est préservé. Le tissu fibreux et souvent des muscles rétractés sont excisés, car ils empêchent la mobilisation de la main. Un reliquat fibro-cartilagineux de l'extrémité inférieure du radius est parfois retrouvé chez les patients porteurs d'une aplasie radiale partielle, mais il n'est pas vu chez ceux souffrant d'absence complète de radius. Quand il existe, ce reliquat doit être enlevé pour ne pas entraver la mobilité de la main.

En libérant l'extrémité distale du cubitus, il est nécessaire de préserver sa surface articulaire et toutes les artères nourricières de l'épiphyse. La main est alors suffisamment mobile pour être positionnée facilement, les os du carpe radiaux en regard de la tête cubitale. Une broche de Kirschner est insérée de façon rétrograde à travers les os du carpe radiaux et obliquement à travers le deuxième métacarpien, puis sous amplificateur de brillance, elle est introduite dans toute la longueur du cubitus. La main est positionnée en légère inclinaison cubitale. En cas de courbure cubitale franche, une ostéotomie en coin est réalisée au niveau de tiers moyen avant l'introduction de la broche. Cette broche suffit généralement à une fixation rigide des deux segments cubitaux. Selon l'âge du sujet, la broche aura entre 15 et 20 dixièmes de millimètre. Les ligaments internes et les reliquats capsulaires sont suturés au périoste, formant un néo-ligament collatéral.

Le renforcement des muscles du versant cubital est complété par la transposition d'autant de muscle situés sur le versant radial qu'il en est de disponibles, dont les extenseurs carpi radialis, qui sont souvent communs avec le grand palmaire, ou d'autres muscles insérés sur le carpe, autres que les fléchisseurs et extenseurs des doigts. L'identification et l'étiquetage de ces muscles sont souvent difficiles et incertains. Ces muscles sont passés entre le cubitus et les tendons extenseurs vers le bord cubital, suturés en termino-latéral sur le tendon du cubital postérieur qui s'en trouve raccourci. Le ligament annulaire est transposé entre l'articulation et les tendons pour prévenir des adhésions. Après hémostase soignée, l'excès de peau cubitale du poignet est excisé. La branche dorsale du nerf cubital doit être préservée soigneusement. Un plâtre immobilisant le coude et le poignet est mis en place et le bras surélevé. Ce

plâtre est enlevé après trois semaines. La broche de Kirschner est généralement ôtée au moment de la pollicisation. Une ablation très précoce, à la sixième semaine, a été proposée sans altérer le résultat. Après cette ablation, une attelle nocturne est portée pendant quelques mois ainsi qu'après les trois semaines d'immobilisation qui suivent la pollicisation.

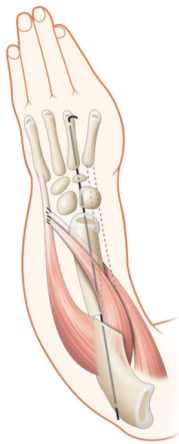


Image 4 : Correction de la MBR par la radialisation.

Radialisation : après réduction de la déformation, celle-ci est maintenue de façon transitoire par un brochage en hypercorrection de la déformation, en réalisant le plus souvent une ostéotomie associée de l'ulna, puis des transferts musculaires actifs dans le même temps. Ce sont les muscles du versant radial (extenseurs radiaux du carpe, et fléchisseur radial du carpe), qui sont utilisés et transférés sur le tendon de l'extenseur ulnaire du carpe.

◆ **La correction chirurgicale précoce en deux temps :**

A la fin des années 70, P.BEDESCHI a proposé de réaliser une centralisation du carpe sur le cubitus non traumatique et avec une résection ostéo-cartilagineuse minimum. De cette manière il a proposé de pouvoir conserver un certain degré de fonction articulaire.

Les conditions pour atteindre ce but sont :

-une intervention chirurgicale plus précoce (entre le 6^{me} et le 12^{me} mois de vie),

-une intervention articulée en deux temps. Le premier temps prévoyait la « libération » des tissus mous rétractés, suivi de l'application d'une traction trans-squelettique pendant plusieurs semaines. Le deuxième temps consistait dans la centralisation du carpe sur le cubitus, beaucoup plus facile, par l'absence de rétractions des tissus mous et sans devoir créer une niche dans le carpe.

La conservation d'un certain degré de fonction articulaire rendait nécessaire l'intervention sur les tissus mous, pour un rééquilibrage actif des muscles péri-articulaires.

Technique chirurgicale de P.BEDESCHI

L'intervention est réalisée de préférence entre 6 et 12 mois. Elle peut cependant être réalisée utilement jusqu'à 4 ans.

Elle s'articule en deux temps chirurgicaux intercalés par une phase intermédiaire de traction trans-squelettique. Elle est suivie par une longue période de traitement avec une orthèse et rééducation.

1^{er} temps chirurgical

L'incision cutanée est réalisée « en nid d'abeille » dans la région radiale et palmaire du poignet où sont rétractés les tissus mous. Le tissu fibreux épaissi est enlevé et l'on met en évidence le nerf médian dans son parcours anormal superficiel et radial. Jusqu'en 1990, on utilisait une incision en Z. Depuis plusieurs années, on détache aussi du squelette de la partie proximale et radiale du carpe les formations fibreuses rétractées qui s'y insèrent. On suture sans

tension et seulement partiellement les lambeaux cutanés, en laissant plusieurs zones ouvertes qui cicatriseront spontanément pendant la période de la traction.

A l'aide d'un trépan on introduit deux broches de Kirschner de 1.4mm, une à travers les diaphyses des quatre métacarpiens et une à travers le cubitus, pour appliquer un fixateur externe spécial conçu dans ce but.

Phase de la traction transsquelettique

Au début de la traction, le poignet s'aligne sur le plan frontal mais il reste fléchi. En l'espace de 6 à 8 semaines, grâce à la traction lente et graduelle, on réussit à vaincre la rétraction des tissus mous. La main est ainsi placée dans une position distale par rapport à l'avant-bras de manière à ce que le carpe puisse facilement surmonter l'épiphyse distale du cubitus.

2^{me} temps chirurgical

Le jour avant l'intervention, on enlève le fixateur et les broches de Kirschner et on contrôle la cicatrisation des zones ouvertes résiduelles de la première intervention.

Une incision dorsale cubitale est réalisée légèrement arquée avec enlèvement d'un losange cutané. Le tendon de l'extensor carpi ulnaris est isolé et il est en même temps détaché, à son insertion distale, de la base du 5^{em} métacarpien. Ensuite les tendons des extenseurs des doigts sont isolés.

Les tendons sont écartés et l'extrémité distale du cubitus et le condyle carpien sont libérés des tissus mous capsulaires, de la manière la moins traumatique.

Si la traction trans-squelettique a été suffisante, le carpe est ramené sur l'extrémité distale du cubitus sans aucune difficulté.

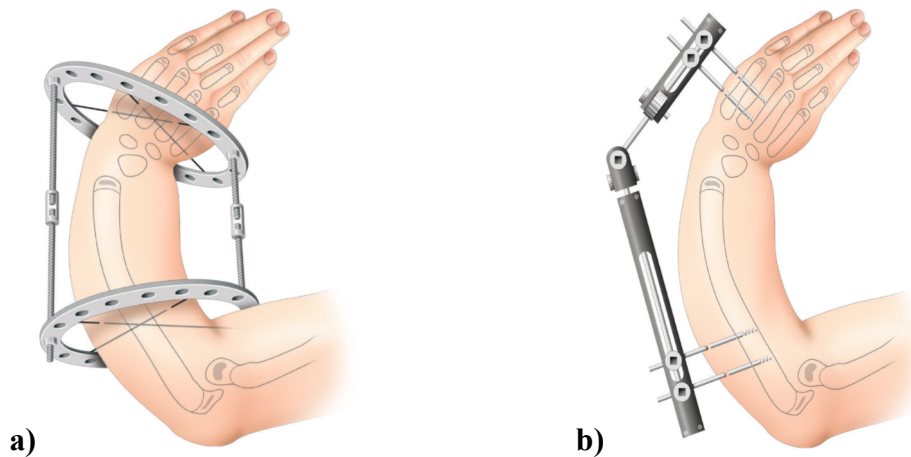


Image 5 : Traction trans-squelettique par fixateur externe

a) Correction progressive par un fixateur externe de type Ilizarov.

b) Distraction articulaire par fixateur mono-latéral. Ce système possède deux charnières, une pour corriger l'inclinaison radiale et une pour corriger la flexion palmaire

Depuis 1990, on réalise une résection tangentielle minimale du cartilage du condyle carpien et de l'extrémité distale du cubitus.

La parfaite coïncidence des deux surfaces cartilagineuses, auparavant convexes, est ainsi obtenue.

L'idée de P.BEDESCHI est d'avoir une stabilité parfaite du poignet entre cubitus et première rangée du carpe, alors que la fonction articulaire de flexion et d'extension du poignet est confiée à l'articulation médio-carpienne.

L'alignement du carpe sur le cubitus est stabilisé temporairement avec une broche de Kirschner de 1.4 mm transarticulaire, qui sort de la commissure entre le 3^{me} et le 4^{me} doigt.

Avant 1990, la surface convexe de la première (ou de la deuxième) rangée était appuyée sur l'extrémité distale du cubitus, en espérant une adaptation anatomique suffisante au cours de la croissance.

Une fois que le poignet est stabilisé, on réalise une réinsertion plus distale du tendon de l'extensor carpi ulnaris dans une tension appropriée sur la diaphyse du 5^{me} métacarpien, afin d'obtenir une bonne stabilisation active du poignet (grâce à la tension plus grande et au bras de levier plus long).

Jusqu'en 1988, le tendon était suturé avec une tension plus grande, mais en le laissant inséré à la base du 5^{me} métacarpien.

Après avoir suturé la peau, le drainage est appliqué pendant 24 heures.

L'immobilisation est réalisée avec une simple « attelle » pendant 3 à 4 jours et ensuite avec un appareil plâtré.

Période post-opératoire

Après 6 à 8 semaines d'immobilisation, le plâtre et la broche de Kirschner sont enlevés. Pendant environ un an, la prescription prévoit l'utilisation en permanence d'un tuteur orthopédique, qui sera ensuite porté seulement la nuit pendant une période supplémentaire de 3 à 5 ans.

Une rééducation fonctionnelle prolongée du membre est très importante.

La pollicisation de l'index est réalisée quand cela est nécessaire, de préférence avant l'âge de 3 ans.

Entre 8 et 12 ans, il est possible de réaliser un allongement du cubitus suivant Ilizarov. Il est nécessaire de stabiliser temporairement le poignet (avec une broche de Kirschner ou avec le même fixateur) pendant la phase de l'allongement (36, 37).

c. Les interventions digitales :

Elles tendent à améliorer la prise des mains malformées.

Il s'agit de la pollicisation de l'index, et du traitement des camptodactylies.

1- La pollicisation en cas de MBR est peu tentante, car il y a plusieurs facteurs péjoratifs :

-l'index est souvent malformé, hypoplasique ou en syndactylie avec le médius.

-les muscles extrinsèques sont faibles soit du fait de l'angulation de la main, soit, plus vraisemblablement, du fait de leur malformation.

-les muscles intrinsèques de l'index peuvent être eux-mêmes hypoplasiques.

-enfin, la fonction de préhension est souvent anormale avec une prise habituelle entre IV et V, l'index étant peu utilisé.

Cependant, la pollicisation mérite d'être proposée, car elle apporte beaucoup sur le plan esthétique et, à la condition d'être réalisée assez tôt, elle améliore la capacité de prise.

La plupart du temps une vraie pollicisation avec création d'une néo-éminence thénar peut être réalisée. Elle ne doit l'être qu'après stabilisation du carpe, donc quelques mois après l'opération de Sayer(25,26).

Si la musculature intrinsèque de l'index est elle aussi diminuée ou absente, une plastie d'opposition doit être réalisée pour éviter des corrections chirurgicales ultérieures.

Bien que les articulations de l'index soient limitées dans leur mobilité passive et active, et que les tendons notamment extenseurs, soient anormaux, dans tous les cas la pollicisation a pu apporter une considérable amélioration de la fonction globale de la main. La pince devient possible et avec elle la possibilité d'écrire, d'utiliser des couverts et des ciseaux. Quand il existe un déficit de la flexion du médius, qui est souvent incapable d'atteindre l'extrémité de l'index pollicisé, le néo-pouce doit être positionné en opposition accrue afin d'obtenir une prise avec l'articulation qui est le doigt le plus mobile.

En revanche, la reconstruction du pouce peut se faire à partir des orteils(38), mais l'index reste le donneur préféré vu qu'il est plus accepté esthétiquement, et il y a moins de morbidité.

2-La cure des camptodactylies est toujours indiquée. La technique standard d'arthrolyse antérieure réglée et glissement d'un lambeau cutané palmaire associé à une greffe de peau totale donne des résultats satisfaisants même chez le grand enfant.

La capsuloplastie des métacarpo-phalangiennes pour récupérer une flexion est plus rarement indiquée.

d. L'allongement de radius :

Quand il est indiqué, ne sera réalisé que lorsque la radio-carpienne existe. la technique est difficile et les résultats sont peu probants.

e. les allongements du cubitus(39) :

Après que la main a été réalignée, dans le but d'obtenir une plus grande longueur de l'avant-bras ont été proposés. Tout ce qui est dit sur la brièveté des parties molles et celle du médian explique les réserves à faire pour ce type d'opération demandant un très long suivi pour un résultat aléatoire.

4. Indications :

Le traitement conservateur avec emplacement d'une série d'orthèse associé à un étirage, sont recommandés depuis la naissance quel que soit le type de la déformation. Pour le type I et II, ça peut constituer le seul moyen thérapeutique. Dans les cas d'une déviation $> 20^\circ$ ou avec un raccourcissement intéressant du radius, les extenseurs radiaux du carpe peut être transférés aux extenseurs cubitiaux, et dans certain cas, on peut avoir recours à un raccourcissement du cubitus ou une distraction de l'épiphyse radiale(40)

Il existe une unanimité dans la littérature que la chirurgie est réservée seulement pour les types III et IV, la discussion consiste seulement sur le type de chirurgie et le temps idéal pour le faire (16) (17) (41) (42, 43) (44) (45)

La croissance de l'enfant rend difficile la réalisation d'une centralisation ou une radialisation en un seul geste chirurgical. On a recours donc à une pré-centralisation du carpe par le moyen de fixateur externe (40)(46). L'âge recommandé pour cette technique reste discutable mais la plupart des auteurs considèrent qu'elle devient nécessaire à partir de l'âge de 18 mois.

Ainsi, pour les enfants âgés de plus de 18 mois on réalise une correction en deux temps:

Le 1^{er} temps on effectue une pré-centralisation avec un fixateur externe, les parents sont instruits pour réaliser une distraction à la vitesse de 0.5 à 1 mm /jour, après une période moyenne de 4 semaines, on retire le fixateur externe et on procède une centralisation. A chaque fois que les tendons des extenseurs radiaux sont présents on les transferts sur la portion cubitale du carpe.

En cas de difficulté pour accomplir un positionnement idéal du carpe sur le cubitus, on peut réaliser une carpectomie.

La main et le poignet sont fixés par une broche de kirschner de 1.5 à 2 mm.

Dans les cas où l'angle de diaphyse cubitale est $>30^\circ$, on effectue une ostéotomie du cubitus pour rectifier.

Une immobilisation plâtrée du membre supérieur est appliquée de 4 à 6 semaines, après on prescrit l'utilisation d'un tuteur orthopédique qui sera porté uniquement la nuit.

Dans notre série la technique adoptée est la centralisation, malgré les résultats parfois insatisfaisant et les récives qu'on a constaté, on n'a pas pu avoir recours à la technique en deux temps avec pré-centralisation et allongement par fixateur externe qui d'après la littérature peut améliorer les résultats observées, par manque de disponibilité des fixateurs externes au sein de notre formation.

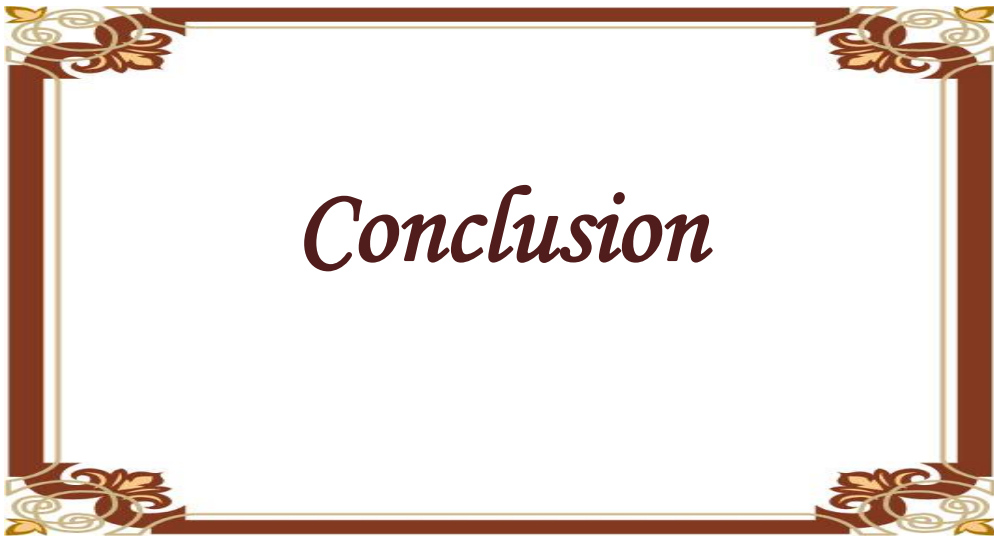
La pollicisation est une procédure importante dans la restauration de la fonction de la main, cependant elle reste une intervention de choix, un seul patient a bénéficié de cette technique et le résultat est satisfaisant.

5. Complications :

Il existe de nombreuses complications post-opératoires, tant après centralisation qu'après radialisation.

L'arrêt de croissance de la partie distale du cubitus, et l'ankylose du poignet sont les complications les plus fréquentes, d'autre complication peuvent survenir comme : - les infections et nécroses des berges cutanées,

- migration et rupture de broche,
- les fractures peropératoires du cubitus
- et les instabilités du poignet dues à un positionnement trop radial de la tête cubitale



Main bote radiale.

La main bote radiale est une pathologie rare, qui s'inscrit dans un syndrome polymalformatif du membre supérieur ou dans certaine maladie dont le pronostic est sombre.

Le diagnostic est facile, basé sur la clinique et le bilan radiologique.

La prise en charge de la main bote radiale est complexe et exige une gestion thérapeutique, l'enfant subit une série d'intervention en dépend de la sévérité de l'atteinte.

L'âge moyen d'intervention est de 18 mois, il reste préférable d'opérer avant l'âge scolaire.

La centralisation est l'intervention de choix dans notre série, car elle permet d'obtenir des résultats satisfaisant, malgré les difficultés de réalisation et limites surtout de point de vue logistique.

La pollicisation et l'allongement de l'avant-bras, complètent la chaine d'intervention, permettant ainsi une meilleure restauration fonctionnelle et esthétique de la main, mais leur indication reste limitée dans notre pratique.

Les récidives sont malheureusement très fréquente, mais évitable en cas de bonne observance avec un suivi régulier.



Résumé

Titre : Mains botes radiales.

Mots clés : enfant – avant bras – hypoplasie radiale- hypoplasie du pouce.

Auteur : Kamal Hlioui.

La main bote radiale est une malformation du membre supérieur, très rare, la fréquence varie entre 1 sur 30000 à 1 sur 100000 naissance vivante, dont le pronostic esthétique et fonctionnel peut être médiocre.

On appelle, main bote une attitude vicieuse permanente de la main dont la position est définie par rapport à l'axe longitudinal de l'avant-bras.

Ainsi, on distingue trois types de mains botes congénitales :

Les mains botes radiales (MBR) liées à l'hypoplasie ou l'absence du radius, théoriquement déviés vers le côté externe

Les mains botes cubitales (MBC) dues à une malformation du cubitus, avec une attitude a priori inverse à la précédente.

Enfin, les mains botes palmaires, liées à des rétractions musculaires et articulaires généralement constituées au niveau des quatre membres.

Dans notre série on va s'intéresser à la main bote radiale en raison de la sévérité de cette malformation, et la gravité des anomalies portant sur les différents organes.

Il s'agit d'une étude rétrospective clinique, radiologique et thérapeutique concernant six enfants présentant des mains botes radiales, hospitalisés pendant la période 2000 à 2015 au service de traumatologie-orthopédie de l'hôpital d'enfant du CHU ibn Sina de Rabat.

On a constaté, dans notre étude, que la prise en charge de cette malformation nécessite un long suivi thérapeutique. Le traitement est essentiellement chirurgical, dont le but est à la fois esthétique et fonctionnel, il est basé sur deux techniques principales : la centralisation et la radialisation qui permettent d'obtenir des résultats satisfaisants mais les récurrences sont malheureusement très fréquentes, pourtant évitables en cas de bonne observance.

Abstract

Title: Radial club-hands.

Keywords: child – forearm – radial hypoplasia- thumb hypoplasia.

Author: Kamal Hlioui.

The radial club-hand is a malformation of the upper limb, very rare, the frequency varies between 1 out of 30000 to 1 out of 100000 births alive, whose aesthetic and functional forecast can be poor.

One calls, club-hand a permanent vicious attitude of the hand whose position is defined compared to the longitudinal axis of the forearm.

Thus, one distinguishes three types of congenital club-hands:

Radial club-hands (MBR) related to the hypoplasia or the absence of the radii, theoretically deviated towards the external side

Cubital club-hands (MBC) due to a malformation of the ulna, with an attitude a priori opposite with the preceding one.

Lastly, palmar club-hands, related to muscular and articular retractions generally made up on the level as of four members.

In our series one will be interested in the radial club-hand because of the severity of this malformation, and the gravity of the anomalies relating to the various bodies.

It is about a clinical, radiological and therapeutic study retrospective concerning six children presenting of the radial club-hands, hospitalized for the period 2000 to 2015 with the service of traumato-orthopedy of the hospital of child of the university hospital ibn Sina de Rabat.

It was noted, in our study, that the assumption of responsibility for this malformation requires a long therapeutic follow-up. The treatment is primarily surgical, of which the goal is at the same time aesthetic and functional, it is based on two principal techniques: the centralization and the radialisation which make it possible to get satisfactory results but the repetitions are unfortunately very frequent, however avoidable in the event of good observance.

الملخص

العنوان: اليد الحنفاء الكعبرية

الكاتب: كمال حليوي

الكلمات الأساسية: طفل، ساعد، نقص تنسج الكعبرة، نقص تنسج الابهام.

اليد الحنفاء الكعبرية هو تشوه نادر للطرف العلوي، يختلف تردده بين 1 على 30.000 و 1 على 100.000 ولادة جديدة ويعتبر نذيره الجمالي والعلمي سيئاً جداً.

تطلق اليد الحنفاء على نزوع سيء، دائم لليد، حيث يتم تعريف الوضعية بالنسبة للمحور الطولي للساعد.

على هذا الاساس، يمكن تمييز ثلاثة أنواع لليد الحنفاء الخلقية:

- اليد الحنفاء الكعبرية: التي ترتبط بتقلص أنسجة عظم الكعبرة أو غيابها وتتميز بانحرافها نحو الجانب الخارجي.

- اليد الحنفاء الزندية: الناجمة عن تشوه عظم الزند الذي يتميز بوضعية عكس السابقة.

- اليد الحنفاء الراحية المرتبطة بتقلص عضلي ومفصلي يتشكل عامة على مستوى الاطراف الاربعة.

سنتهم في سلسلتنا باليد الحنفاء الكعبرية بسبب خطورة هذا التشوه وخطورة الشذوذ الذي يطال مختلف الأعضاء. يتعلق الامر بدراسة استعادية سريرية، اشعاعية وعلاجية تهتم بستة أطفال حاملين لليد الحنفاء الكعبرية ادخلوا المستشفى في الفترة بين 2000 و 2015 في مصلحة جراحة العظام والمفاصل بمستشفى الأطفال التابع للمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط.

خلال دراستنا، لاحظنا أن الاهتمام بهذا التشوه يتطلب مراقبة علاجية طويلة. يعتمد العلاج على الجراحة بالأساس والهدف منه تصحيح الجانب الجمالي والعملي للطرف العلوي، ويرتكز على تقنيتين أساسيتين:

- تحويل الزند الي وسط الساعد

- أو تحويله إلى الجانب الكعبري

تمكن التقنيتان من الحصول على نتائج ايجابية. رغم الانتكاسات المتكررة بشكل كبير التي يمكن تجنبها في حالة المراعات الجيدة للمرضى.



Références

- [1]. Kozin SH. Embryology. In: Green DP PM, Hotchkiss RN, Wolf SW, editors. *Green's Operative Hand Surgery*. 5th ed. Elsevier Churchill Livingstone; Philadelphia: 2005. pp. 1375–1379.
- [2]. Al-Qattan MM YY, Kozin SH. Embryology of the upper limb. *J Hand Surg Am*. 2009;34(7):1340–1350. .
- [3]. Chevallier JM. *Anatomie: Flammarion Médecine Sciences*. Paris, 1998; Rouvière H. :*Anatomie humaine, descriptive et topographique*. Masson. Paris, 1984 (12ème édition);*Gray's anatomy*;Elsevier, 2005 (39ème édition). .
- [4]. MS. C. Congenital differences of the upper extremity: classification and treatment principals. *Clin Orthop Surg*. 2011;3:172-7.
- [5]. Kozin SH. Congenital disorders: classification and diagnosis. In: Berger RA WA, editors. *Hand surgery*. Lippincott Williams & Williams; Philadelphia: 2004. pp. 1405–1423.
- [6]. D'Arcangelo M GA, Schecker LR. Radial club hand. In: Gupta A, Ray SP, Schecker LR, editors.*The growing hand. Diagnosis and management of the upper extremity in children*. Mosby; London: 2000. pp. 147–168.
- [7]. James MA BMDotwafIGD, Pederson MD, Hotchkiss RN, Wolf SW, editors. *Green's operative hand surgery*. 5th ed. Elsevier Churchill Livingstone; Philadelphia: 2005. pp. 1469–1479.
- [8]. James MA, Green HD, McCarroll HR, Manske PR. The association of radial deficiency with thumb hypoplasia. *J Bone Joint Surg Am*. 2004;86(10):2196-205.

- [9]. Bonatz E, Masear VR, Meyer RD, Cohen S. Degenerative arthritis of the carpus associated with congenital hypoplastic thumb. *The Journal of hand surgery.* 1989;14(4):734-6.
- [10]. Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T, Elkins JA, Soultis J, et al. Mutations in human cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nature genetics.* 1997;15(1):30-5.
- [11]. Basson CT, Huang T, Lin RC, Bachinsky DR, Weremowicz S, Vaglio A, et al. Different TBX5 interactions in heart and limb defined by Holt-Oram syndrome mutations. *Proceedings of the National Academy of Sciences.* 1999;96(6):2919-24.
- [12]. Basson CT, Cowley GS, Solomon SD, Weissman B, Poznanski AK, Traill TA, et al. The clinical and genetic spectrum of the Holt-Oram syndrome (heart-hand syndrome). *New England Journal of Medicine.* 1994;330(13):885-91.
- [13]. Digilio M, Giannotti A, Marino B, Guadagni A, Orzalesi M, Dallapiccola B. Radial aplasia and chromosome 22q11 deletion. *Journal of medical genetics.* 1997;34(11):942-4.
- [14]. Lamb DW. Radial club hand. A continuing study of sixty-eight patients with one hundred and seventeen club hands. *The Journal of Bone & Joint Surgery.* 1977;59(1):1-13.
- [15]. Hamosh A, Scott AF, Amberger JS, Bocchini CA, McKusick VA. Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM), a knowledgebase of human genes and genetic disorders. *Nucleic acids research.* 2005;33(suppl 1):D514-D7.

- [16]. Gluckman E, Auerbach A, Horowitz M, Sobocinski K, Ash R, Bortin M, et al. Bone marrow transplantation for Fanconi anemia. *Blood*. 1995;86(7):2856-62.
- [17]. Zen PR, Riegel M, Rosa RF, Pinto LL, Graziadio C, Schwartz IV, et al. Esophageal stenosis in a child presenting a de novo 7q terminal deletion. *European journal of medical genetics*. 2010;53(5):333-6.
- [18]. Holt M, Oram S. Familial heart disease with skeletal malformations. *British heart journal*. 1960;22(2):236.
- [19]. Glanz A, Fraser FC. Spectrum of anomalies in Fanconi anaemia. *Journal of medical genetics*. 1982;19(6):412-6.
- [20]. James MA, McCarroll HR, Manske PR. Characteristics of patients with hypoplastic thumbs. *The Journal of hand surgery*. 1996;21(1):104-13.
- [21]. James MA, McCarroll HR, Manske PR. The spectrum of radial longitudinal deficiency: a modified classification. *The Journal of hand surgery*. 1999;24(6):1145-55.
- [22]. Kapandji A, Delaunay C, editors. Une dislocation inférieure rare de la radio-cubitale inférieure par épiphysiodèse post-fracturaire spontanée du radius. *Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur*; 1993: Elsevier.
- [23]. Aractingi FD. La Désinsertion musculaire dans le traitement des mains botes: AGEMP; 1965.
- [24]. Bardenheuer B. Vorstellung von 4 Patienten, an welchen die totale Resektion des ganzen Huftgelenkes ausgeführt worden war. *Ber Verh Deutsche Ges Chir*. 1894;23:105-7.

- [25]. Albee FH. Formation of radius congenitally absent: condition seven years after implantation of bone graft. *Annals of surgery.* 1928;87(1):105.
- [26]. Starr D. Congenital absence of the radius. *J Bone Joint Surg Am.* 1945;27(4):572-7.
- [27]. Riordan DC. Congenital absence of the radius. *J Bone Joint Surg Am.* 1955;37(6):1129-40.
- [28]. Define D. Treatment of congenital radial club hand. *Clinical orthopaedics and related research.* 1970;73:153-9.
- [29]. Judet. Une technique chirurgicale du traitement de la main bote radiale congénitale. *RevChirOrthop.* 1970;56(3):277-8.
- [30]. Buck-Gramcko D. Radialization as a new treatment for radial club hand. *The Journal of hand surgery.* 1985;10(6):964-8.
- [31]. Sayre LA. *Lectures on orthopedic surgery and diseases of the joints: D.* Appleton; 1892.
- [32]. Sayre RH. A contribution to the study of club-hand. *Trans Am Orthop Assoc.* 1894;1(1):208-16.
- [33]. Malek R. Mains botes radiales congénitales. *Cahiers d'enseignement de la SOFCOT Elsevier, Paris.* 1994;46:171-82.
- [34]. DeLorme TL. Treatment of congenital absence of the radius by transepiphyseal fixation. *J Bone Joint Surg Am.* 1969;51(1):117-29.
- [35]. Albaladejo F, Gilbert A, Buck-Gramcko D, Lister G. *Les malformations congénitales du membre supérieur: Expansion Scientifique Française;* 1991.

- [36]. Bedeschi. Radial club hand : early staged reduction and ulna lengthening. Paper presented at the Symposium on Radial Club Hand, 5th Congress IFSSH. 1992.
- [37]. Vaccari. Le osteotomie di allungamento nelle malformazioni congenite dell'arto superiore. relazione al 26e Corso di Aggiornamento sulla chirurgia della Mano, Modena 1992:15-8.
- [38]. Tu Y-K, Yeh W-L, Sananpanich K, Ueng S, Chou Y-C, Ma C-H, et al. Microsurgical second toe-metatarsal bone transfer for reconstructing congenital radial deficiency with hypoplastic thumb. Journal of reconstructive microsurgery. 2004;20(3):215-25.
- [39]. Villa A, Paley D, Catagni M, Bell D, Cattaneo R. Lengthening of the Forearm by the Ilizarov Technique. Clinical orthopaedics and related research. 1990;250:125-37.
- [40]. Manske PR GC. Congenital failure of formation of the upper limb. Hand Clin. 2009;25(2):157-70.
- [41]. Hung LK LPWM. Congenital hand anomalies. Principles of management J Am Soc Surg Hand. 2002;2(4):204–21.
- [42]. R.. MJ. Deformidades congênitas do membro superior. . Acta Ortop Bras. 1995;3(2):77-92.
- [43]. Farzan M MS, Baghdadi T, Zanoosi M. Congenital radial club hand: results of centralization in 10 cases. Acta Med Iran. 2005;43(1):63–67.
- [44]. D. B-G. Radialization for radial club hand. Tech Hand Up Extrem Surg. 1999;3(1):2-12.

- [45]. Kawabata H ST, Masatomi T, Yasui N. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist. Ulnar lengthening and correction by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg Br.* 1998;80(5):762–765.
- [46]. Sabharwal S FA, Ghobadi F. Pre-centralization soft tissue distraction for Bayne type IV congenital radial deficiency in children. *J Pediatr Orthop.* 2005;25(3):377–381.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرية 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

اليد الحنفاء الكعبيرية

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرفه

السيد: كمال حليوي

المزود في 19 نونبر 1988 بالخميسات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: طفل - ساعد - نقص تنسج الكعبيرة - نقص تنسج الابهام.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: نور الدين قدوري أستاذ في جراحة الأطفال
مشرف	السيد: عبد الواحد عمراني أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال
أعضاء	السيد: محمد أنور دندان أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال
	السيدة: أمال حساني أستاذة في طب الأطفال
	السيدة: نعيمة الحافظي أستاذة في طب الأطفال