



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2019

Thèse N° 268

Les syndactylies de l'enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/12/2019

PAR

M. Chamekh NOUH

Né Le 06/12/1992 à BOULHRATH.

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Enfant-Syndactylie- Plastie - Greffe

JURY

M.	R. EL FEZZAZI Professeure de Chirurgie Pédiatrique	PRESIDENT
M.	T.SALAMA Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	RAPPORTEUR
M.	E. AGHOUTANE Professeur de Chirurgie pédiatrique	} JUGES
Mme.	N.ABOUSSAIR Professeur de Génétique	



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك
التي أنعمت عليّ وعلى والديّ
وأن أعمل صالحاً ترضاه
وأصلح لي في ذريّتي
إنّي تبّيت إليك و إنّي من المسلمين"
صدق الله العظيم



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.

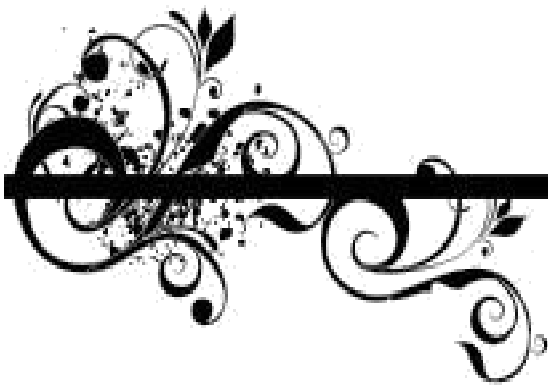
Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr.Redouane EL FEZZAZI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-reanimation	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirmaxillo faciale	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	JALAL Hicham	Radiologie

AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie-vasculairepéripherique	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique	LOUHAB Nisrine	Neurologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirumaxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgieréparatrice et plastique	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie-réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie

BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-ptisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie– réanimation	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique	NARJISS Youssef	ChirurgieGénérale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngology
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	HématologieBiologique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie-reanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie-chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Nouredine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Urologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie – Virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique

EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virology
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZYANI Mohammed	Médecine interne
FADILI Wafaa	Néphrologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie– Cytogénétique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie Générale
ALJ Soumaya	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ATMANE El Mehdi	Radiologie	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino – Laryngologie

BELBARAKA Rhizlane	Oncologiemédicale	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RBAIBI Aziz	Cardiologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo-phtisiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL AMRANI MoulayDriss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio- vasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgiegénérale	TOURABI Khalid	Chirurgieréparatrice et plastique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
FAKHRI Anass	Histologie- embyologiecytogénétique	ZIDANE MoulayAbdelfettah	ChirurgieThoracique
GHAZI Mirieme	Rhumatologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésiereanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	ELOATNI Mohamed	Médecine interne
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio- organique
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AMINE Abdellah	Cardiologie	GHOZLANI Imad	Rhumatologie

ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ARSALANE Adil	ChirurgieThoracique	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	Hammoune Nabil	Radiologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgiegénérale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	HématologieClinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELLASRI Salah	Radiologie	MAHFOUD Tarik	Oncologiemédicale
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgiegénérale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
DAMI Abdallah	MédecineLégale	RAISSI Abderrahim	HématologieClinique
DOUIREK Fouzia	Anesthésie- reanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation

EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngology	RHARRASSI Isam	Anatomie-patologique
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio- organnique	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologiemédicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologiemycology	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
EL HAMZAoui Hamza	Anesthésieréanimation	WARDA Karima	Microbiologie
EL KAMOUNI Youssef	MicrobiologieVirologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 24/09/2019



DEDICACES



Je dédie cette thèse à :

Mon très cher Papa

Aucun mot ne pourra exprimer tout ce que vous représentez pour moi.

Vous êtes, avec maman, ce que j'ai de plus précieux dans ce monde.

Vous êtes l'exemple du père idéal, votre vie a été consacrée à notre famille et vous donnez toujours tout sans compter.

Vous êtes un homme courageux aimable et strict en même temps. C'est à la fois une immense fierté et une responsabilité de porter votre nom. J'espère un jour pouvoir vous faire honneur dans ce noble métier, vers lequel vous m'avez orienté.

J'aimerai exprimer, la profondeur de mon respect, ma considération, ma reconnaissance et mon amour éternel envers vous.

Je n'oublierai jamais tous les problèmes de santé que vous avez traversés mais le sourire que vous avez toujours gardé ; que Dieu vous protège et vous accorde une bonne santé.

Ma très chère Maman

Les mots me manquent pour t'exprimer tout mon amour et toute ma reconnaissance. Tu es une mère formidable et une source inépuisable d'amour de la sagesse et du savoir; Dieu seul sait tous les sacrifices que tu as fait pour moi et mes frères; dans tous les domaines mais surtout ton engagement pour nos études; dans un endroit et un climat régional qui n'encourage jamais dans ce sens; sans vous maman j'avoue que mes études aurons pris fin en 2008; comme aujourd'hui je viens définir mes études en médecine. Je tiens à te remercier et te dédier ce travail et à travers vous à mes sœurs et mes frères.

Que Dieu te protège; t'accorde une bonne santé et préserve ton bon sourire qui me manque énormément en ce moment précis.



REMERCIEMENTS



A notre maître et président de thèse Monsieur le Professeur :
Redouane EL FEZZAZI Professeur de chirurgie pédiatrique
Chef de service de chirurgie pédiatrique A au CHU Mohammed VI de
Marrakech

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse et je vous remercie de la confiance que vous avez bien voulu m'accorder. J'ai eu la chance de compter parmi vos étudiants et de profiter de l'étendue de votre savoir. Vos remarquables qualités humaines et professionnelles ont toujours suscité ma profonde admiration à l'hôpital ainsi qu'à la faculté ; sans oublier votre générosité et l'aide que vous accordez à l'ensemble de vos étudiants mais surtout nous les étudiants étrangers de la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.

Je vous prie d'accepter le témoignage de ma reconnaissance et l'assurance de mes sentiments respectueux.

A notre maître et rapporteur de thèse Monsieur le Professeur :
Tarik SALAMA Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique

Je vous remercie de m'avoir confié ce travail auquel vous avez grandement contribué en me guidant, en me conseillant, en me motivant et en me consacrant une grande partie de votre précieux temps.

Permettez-moi de vous exprimer ma profonde admiration envers vos qualités humaines et professionnelles, votre compétence et votre dévouement pour votre profession, qui seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission. Je vous remercie également pour votre présence et votre disponibilité qui m'ont été précieuses. Votre exigence, votre esprit analytique et votre souci du détail m'ont incitée à approfondir ma réflexion. J'ai l'honneur de travailler avec vous pendant cette période. Veuillez accepter, cher maître, mon estime et mon profond respect.

Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous m'avez accordée.

A notre maître et juge de thèse :

Monsieur le professeur El Mouhtadi AGHOUTANE

**Professeur de chirurgie pédiatrique au CHU Mohammed VI de
Marrakech**

Vous me faites l'honneur d'accepter avec une grande amabilité de siéger parmi mon jury de thèse. Votre savoir et votre sagesse suscitent toute mon admiration. Veuillez accepter Professeur, mes vifs remerciements pour l'intérêt que vous avez porté à ce travail du moment où vous avez accepté de faire partie de mon jury de thèse.

A notre maître et juge de thèse :

Professeur Nisrine ABOUSSAIR

**Professeur de génétique chef de service de génétique médicale au CHU
Mohammed VI de Marrakech**

Veuillez accepter professeur, mes vifs remerciements pour l'intérêt que vous avez porté à ce travail en acceptant de faire partie de mon jury de thèse. Veuillez trouver ici, l'assurance de mes sentiments le plus respectueux.



ABBREVIATIONS



LISTE DES ABREVIATIONS

CHU : Centre hospitalier universitaire

IFSSH : International Federation of Societies for Surgery of the Hand

JSSH : Japanese society for surgery of the hand

GPT : Greffe de peau totale

GPM : Greffe de peau mince



PLAN



INTRODUCTION	01
PATIENTS ET METHODES	04
I. Patients	05
II. Méthodes	05
1. Critères d'inclusion	05
2. Critères d'exclusion	05
3. Recueil des données	05
4. Fiche d'exploitation	06
5. Les objectifs du travail	09
6. Analyse des données	09
7. Ethique	09
RESULTATS	10
I. Etude Epidémiologique	11
1. Age	11
2. Sexe	12
3. Origine	12
II. Caractéristiques cliniques	13
1. Antécédents	13
2. Examen Clinique	13
2.1. Localisation	13
2.2. Commissure	15
3. Classification	16
4. Manifestations associées	18
III. Etude radiologique	20
IV. PEC chirurgicale	23
1. Délai de consultation	23
2. Age des interventions	23
3. Technique chirurgicale	23
4. Suites post opératoires	28
5. Complications post opératoire précoces et tardives	28
V. Résultats fonctionnels et esthétiques	29

DISCUSSION	31
I. Embryologie Etiopathogénie et classification	32
1. Introduction	32
2. Rappel embryologique	32
3. Etiopathogénie	32
4. Classification	33
4.1. Diagnostic	33
4.2. Caractéristiques anatomiques	34
4.3. Forme isolée	36
4.4. Forme syndromique	37
II. Techniques chirurgicales	41
1. Indication chirurgicale	41
2. Principes de l'intervention	41
3. Conditions opératoires	42
4. Reconstructions commissurales	42
5. Incisions cutanées et faces latérales des doigts	44
5.1. Incisions cutanées	44
5.2. La greffe cutanée	45
III. Discussion des résultats	46
1. Age	46
2. Sexe	47
3. Localisation	47
4. Commissure	48
5. Classification	49
5.1. Forme simple ou complexe	49
5.2. Forme Complete ou Incomplète	49
5.3. Forme syndromique	49
6. Les malformations associées	50
7. Type de chirurgie	51
7.1. Lambeau dorsale	51
7.2. Lambeau palmaire	51
7.3. Greffe Cutanée	52
7.4. Complications post opératoires	53
8. Résultats	54

CONCLUSION	55
RECOMMANDATIONS	57
RESUMES	59
BIBLIOGRAPHIE	63



INTRODUCTION



La syndactylie est une malformation congénitale caractérisée par l'accolement ou la fusion plus ou moins complète de deux ou plusieurs doigts ou orteils entre eux. [1]

Sous ce terme sont regroupées des anomalies de sévérité très variables, intéressant à divers degrés le revêtement cutané, le squelette, les tendons et les pédicules vasculo-nerveux. Elle est le plus souvent isolée, mais peut aussi s'inscrire dans le cadre de syndromes malformatifs. [2]

C'est la plus fréquente des malformations congénitales de la main, avec environ 1/2500 naissances. Son étiopathogénie est multifactorielle et difficile à identifier; mais l'exposition, pendant le développement embryonnaire, à certains facteurs exogènes et l'origine génétique ont été incriminés. [41]

Le diagnostic est clinique; mais le recours à la radiologie est nécessaire pour préciser le type de syndactylie.

Elle appartient au groupe 2 des malformations de la main selon la classification admise par L'International Federation of Societies for Surgery of the Hand; comme appartenant aux défauts de différenciation avec le symphalangisme et la synostose. [3]

La prise en charge est chirurgicale; Les buts de la chirurgie sont à la fois fonctionnels et esthétiques. Nous cherchons à recréer une commissure de forme harmonieuse, en minimisant les cicatrices et en évitant à tout prix les brides rétractiles et les déformations résiduelles. [4]

Aujourd'hui un grand intérêt scientifique est accordé aux syndactylies. Les problèmes soulevés concernent principalement la génétique, les types des lambeaux commissuraux ainsi que les nouvelles techniques de comblement des pertes des substances latérales.

L'objectif de ce travail est d'étudier l'expérience du service de traumatologie orthopédie pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech à travers une étude rétrospective de 18 cas, étalée sur une période de 4 ans et d'en analyser les résultats à la lumière de la littérature.

Ceci afin d'évaluer la prise en charge chirurgicale réalisée dans notre service ainsi que les résultats fonctionnels et esthétiques chez nos patients.



PATIENTS & METHODES



I. Patients:

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur une période de quatre ans (entre janvier 2015 et décembre 2018) concernant 18 cas des syndactylies colligées au service de traumatologie orthopédique pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech.

II. Méthodes:

1. Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans cette étude :

Tout patient ayant été hospitalisé au service de traumatologie orthopédique pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech pour Syndactylies

- Entre janvier 2015 et décembre 2018.
- Ayant un dossier médical exploitable.
- Opéré pour syndactylie.

2. Critères d'exclusion :

- Les patients non opérés (quatre).
- Les patients avec des dossiers inexploitables.

3. Recueil des données :

Le recueil des données a été effectué par :

Analyse du registre des patients suivis pour syndactylies au service de traumatologie orthopédique Pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Le logiciel de gestion de l'hôpital « Hosix ».

Les observations ont été étudiées et analysées; les dossiers sans comptes rendus Opératoires ou

inexploitables ont été exclus de notre étude.

4. Fiche d'exploitation:

Une fiche d'exploitation pour recueillir l'ensemble des informations nécessaires pour répondre aux objectifs de notre étude a été faite.

4.1. Identité:

Numéro du dossier du Malade: IP :

Numéro de téléphone:

Nom et prénom :

Sexe :

Age :

Fraternité :

Consanguinité : Oui Non

Origine :

Modalité d'admission : consultation salle d'accouchement

4.2. Antécédents :

▪ Familiaux :

▪ Cas similaires dans la famille : Oui Non

Si oui : laquelle

▪ Autres cas de malformation dans la famille: Oui Non

Si oui laquelle :

4.3. Clinique :

○ Localisation:

• Main : unilatérale droite gauche Bilatérale

• Pied : unilatérale droit gauche Bilatérale

• Commissure : 1^{ère} 2^{ème} 3^{ème} 4^{ème}

○ Classification:

▪ Forme complète Incomplète

▪ Forme simple Oui Non

▪ Forme complexe Oui Non

▪ Forme syndromique: Oui Non

▪ Syndrome de Poland

▪ Syndrome d'Apert

▪ Syndrome des brides amniotiques

▪ Syndrome de Crouzon

○ Radiographie standard: normale Anormale

Si anormale :

• Malformations associées : Oui Non Si oui laquelle.

○ Traitement :

• Age du traitement:

• Technique chirurgicale:

• Greffe de peau

• Suite post opératoires

4.4. Résultats Fonctionnels et Esthétiques :

- Evolution:

Score de Withey: grade0 grade1 grade2 grade3 grade4

Complications : InfectionNécroseRétraction cicatricielleRécidive

IschémieDyschromiePilositéFlessum ClinodactylieCicatricechéloïdePalmure

- Si récidence :

Reprise chirurgicale

Nombre de reprise

Technique :

5. Les objectifs du travail :

- Evaluer les résultats fonctionnels et esthétiques post chirurgicaux de nos patients; ainsi que le degré de satisfaction des parents à propos du résultat.
- Comparer l'efficacité des deux techniques chirurgicales utilisées dans notre service avec les différentes techniques décrites dans la littérature.
- Proposer des recommandations pour améliorer le pronostic.

6. Analyses des données :

L'analyse des données est effectuée en utilisant le logiciel Excel 2007.

Nous avons effectué une analyse descriptive des caractéristiques socio-démographiques, cliniques, radiologiques, chirurgicales et évolutives de nos patients.

7. Ethique :

Le consentement des patients n'est pas nécessaire pour une analyse rétrospective de leurs dossiers et ce type de travail ne demande pas non plus la soumission formelle à une commission d'éthique.

Mais, en remplissant les fiches, l'anonymat des patients a été respecté dans le souci du respect du secret médical.



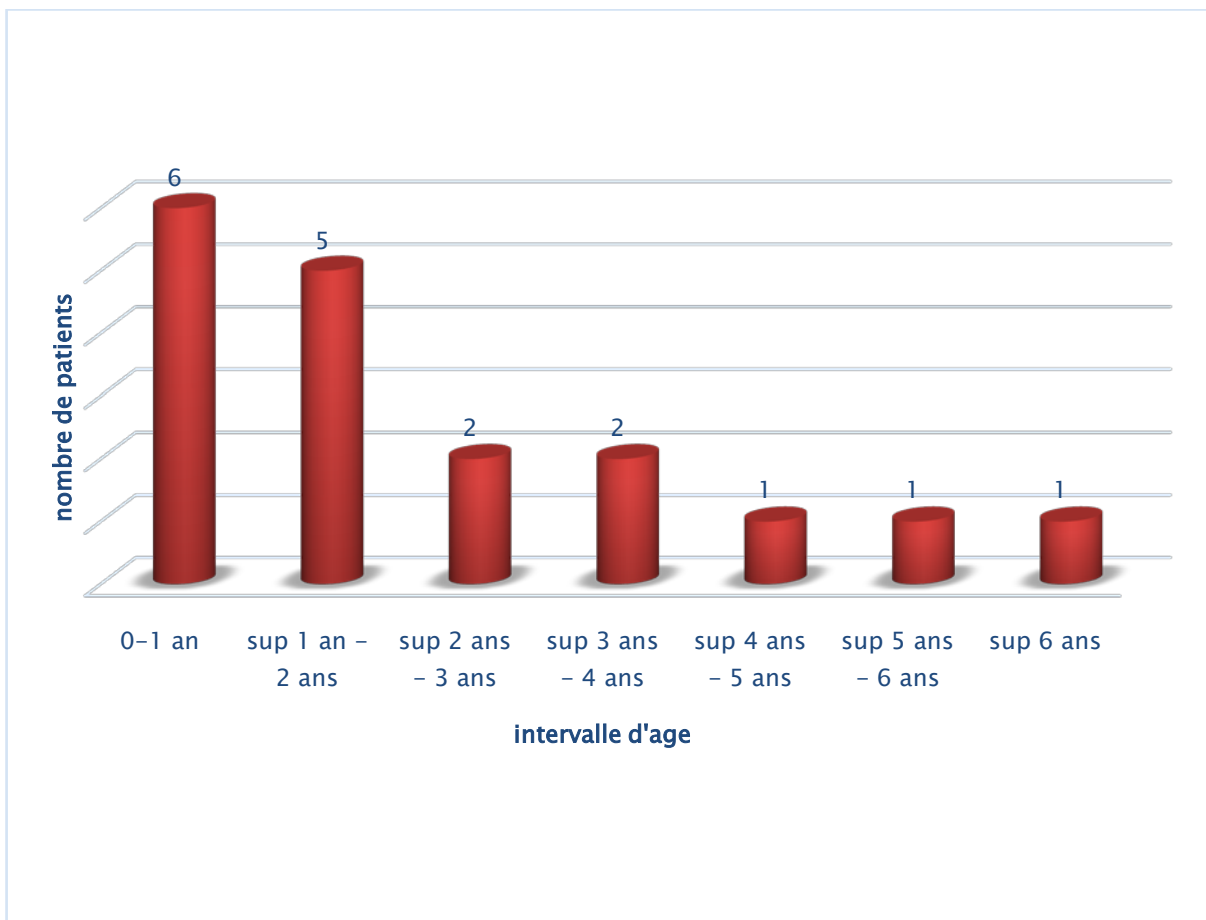
RESULTATS



I. Etude épidémiologique:

1. Age:

La moyenned'âgede nospatientsétait de 28 mois (2.33ans) avecdes extrêmes allant de4 mois à 7ans et 6 mois et un écart-type de 2.14.



Graphique 1 : Répartition selon l'âge (n=18).

2. Sexe:

Le nombre de garçons était de 11 soit (61%) contre 7 filles soit (39%), avec un sex-ratio de 1.57.

3. Origine:

56% de nos patients étaient d'origine rurale.

II. Caractéristiques cliniques :

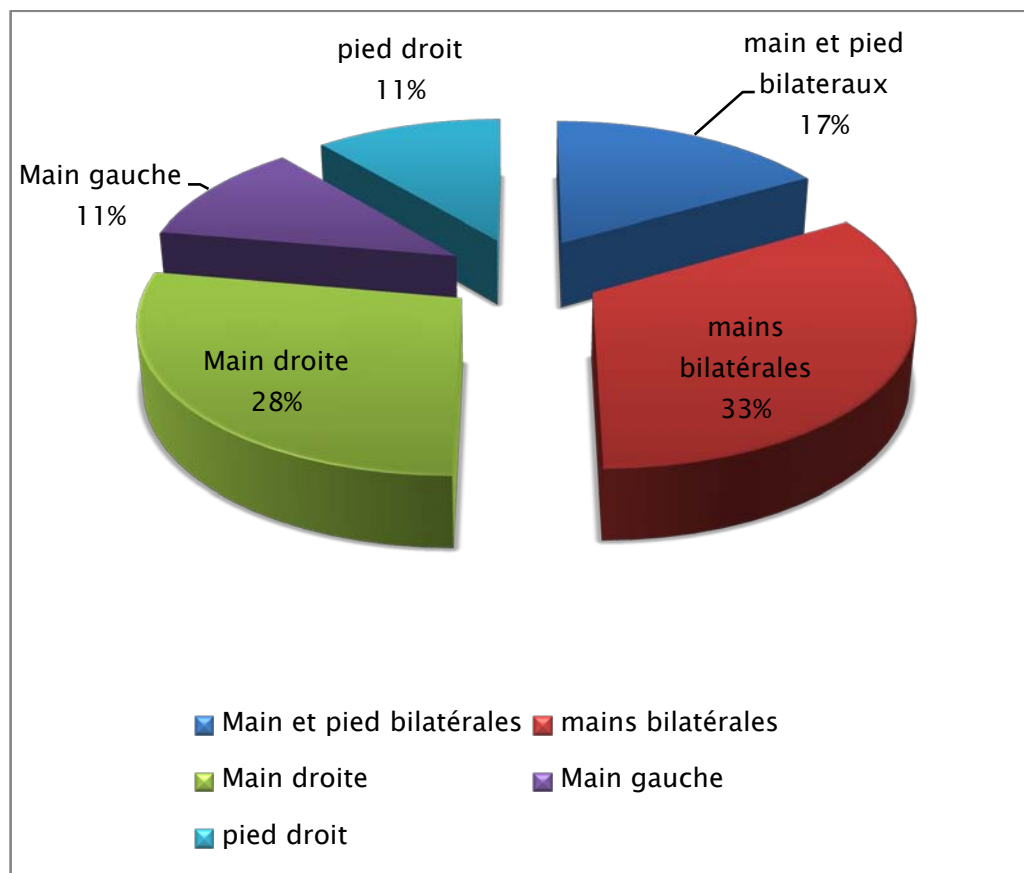
1. Antécédents:

- Deux mariages consanguins (11.11%).
- Un cas similaire dans la famille chez un seul malade soit 5.55% (une syndactylie simple de la 2^{ème} commissure du pied droit chez le grand-père).
- Présence d'autres cas de malformations chez un seul cas soit (5,55%) notamment une Brachyphalangie du 3^{ème} et 4^{ème} orteils gauches chez un frère.

2. Examen clinique :

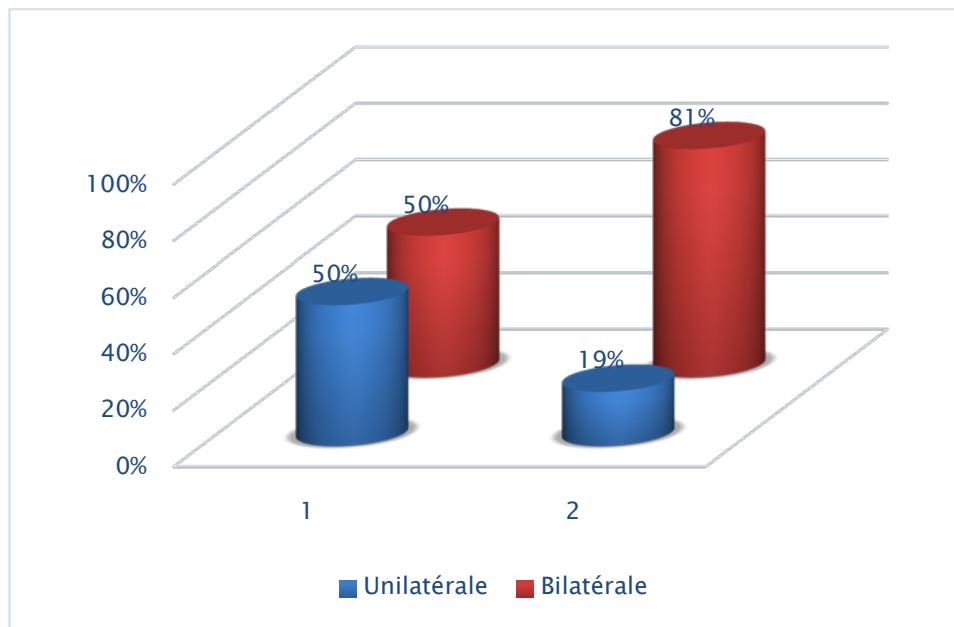
2.1. Localisations :

- L'atteinte des deux mains dans 6 cas soit 33% des patients.
- L'atteinte de la main droite dans 5 cas soit 28% des patients.
- L'atteinte des deux mains et des deux pieds dans 3 cas soit 17% des patients.
- L'atteinte de la main gauche dans 2 cas soit 11% des malades.
- L'atteinte du pied droit dans 2 cas soit 11%.



Graphiques 2: Répartition selon la localisation.

- Si nous présentons nos patients selon l'atteinte bilatérale ou unilatérale on obtient les résultats suivants : les nombres des cas étaient identiques, mais avec plus grand nombres des commissures pour les patients avec atteinte bilatérale.



Graphique 3 : Répartition des cas en fonction de la localisation uni ou bilatérale.

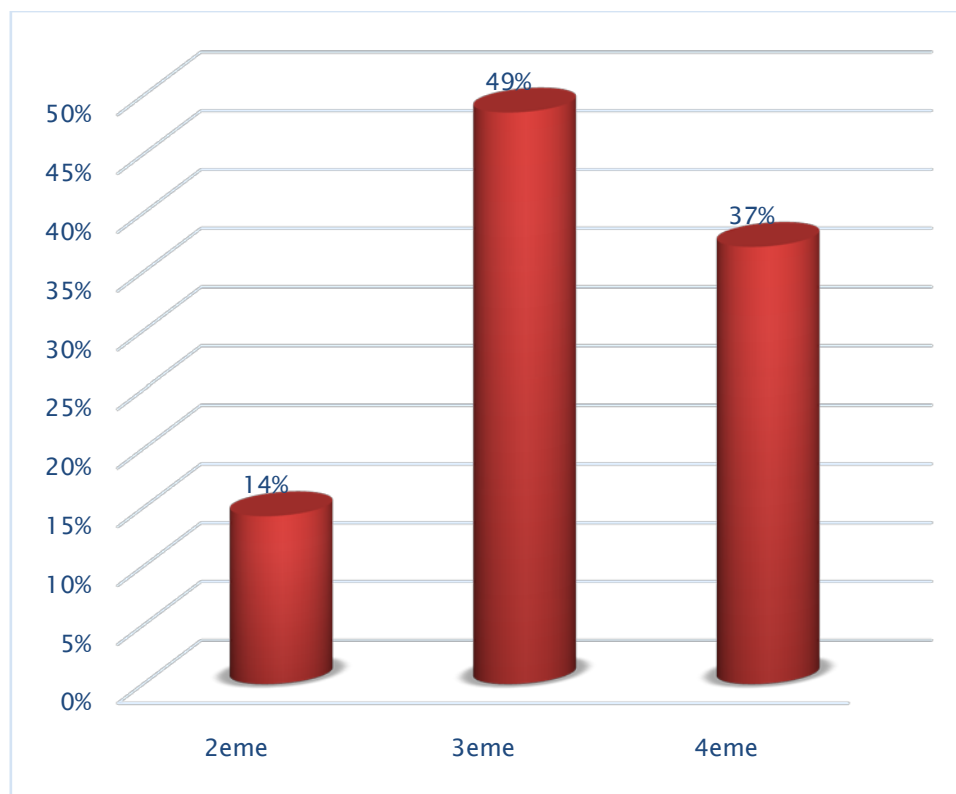
2.2. Commissure :

Dans notre étude, sur 18 cas de syndactylies nous avons trouvé 35 commissures atteintes au niveau de la main (avec 22 commissuroplasties réalisées) et 17 commissures atteintes au niveau du pied (avec 3 commissuroplasties).

Les syndactylies des pieds ne sont opérées dans notre formation qu'après avoir terminé la cure de la main.

a. Au niveau des mains:

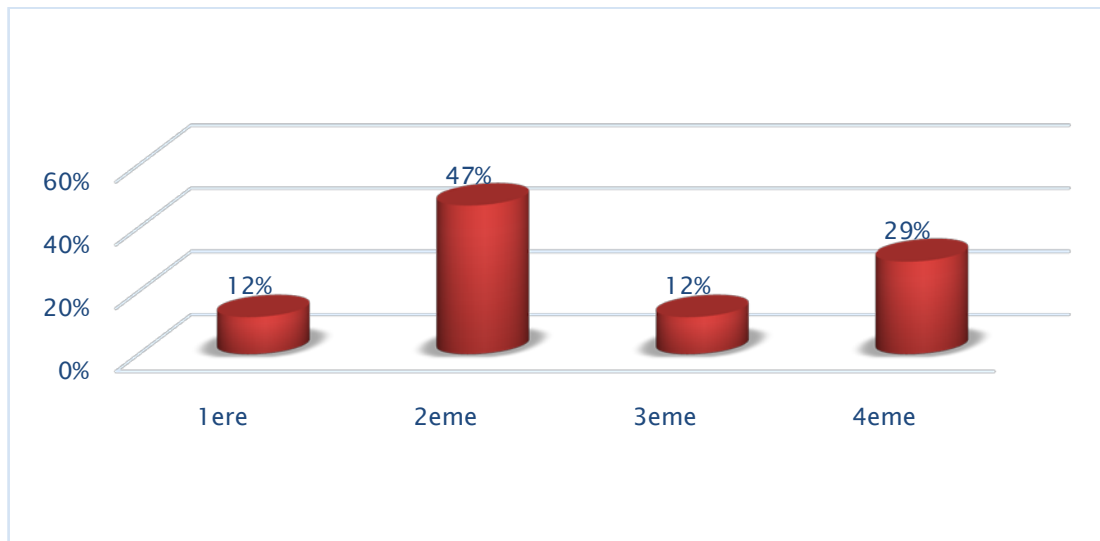
La 3^{ème} commissure est la plus atteinte avec une fréquence de 49%.



Graphique 4 : Répartition des cas selon la commissure atteinte au niveau des mains.

b. Au niveau des pieds:

La 2^{ème} commissure est la plus atteinte avec une fréquence de 47%.

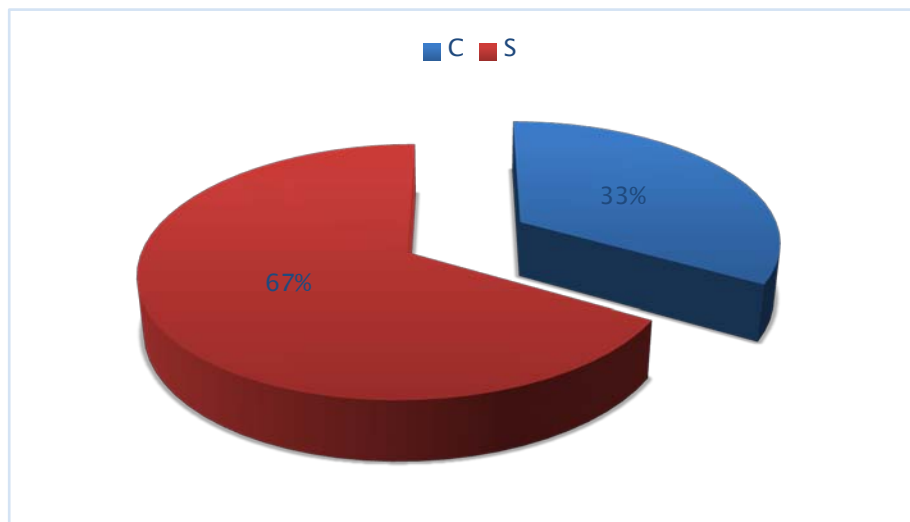


Graphique 5 : Répartition des cas en fonction des commissures atteintes au niveau des pieds.

3. Classification :

3.1. Forme simple ou complexe:

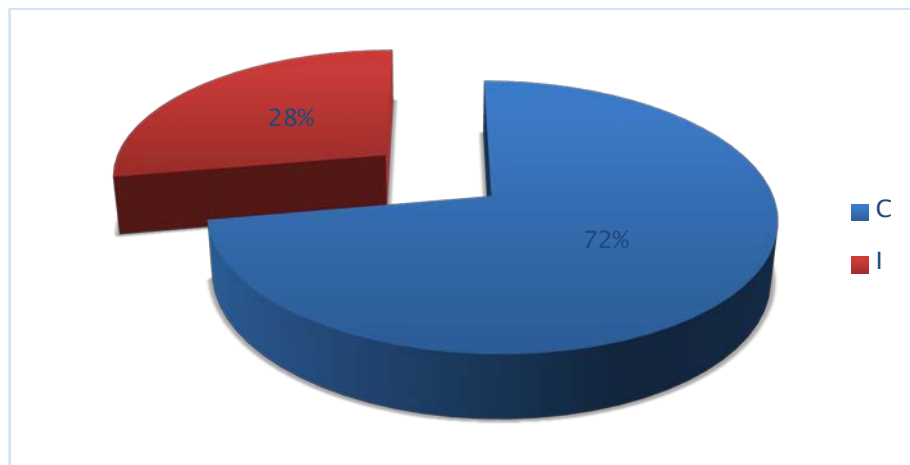
La forme simple était présentée dans 12 cas (soit 67%) contre 6 cas complexes (soit 33%).



Graphique 6 : Répartition des patients selon la forme simple ou complexe.

3.2. Forme complète ou partielle :

La syndactylie partielle était présentée dans 5 cas soit 28% des patients.

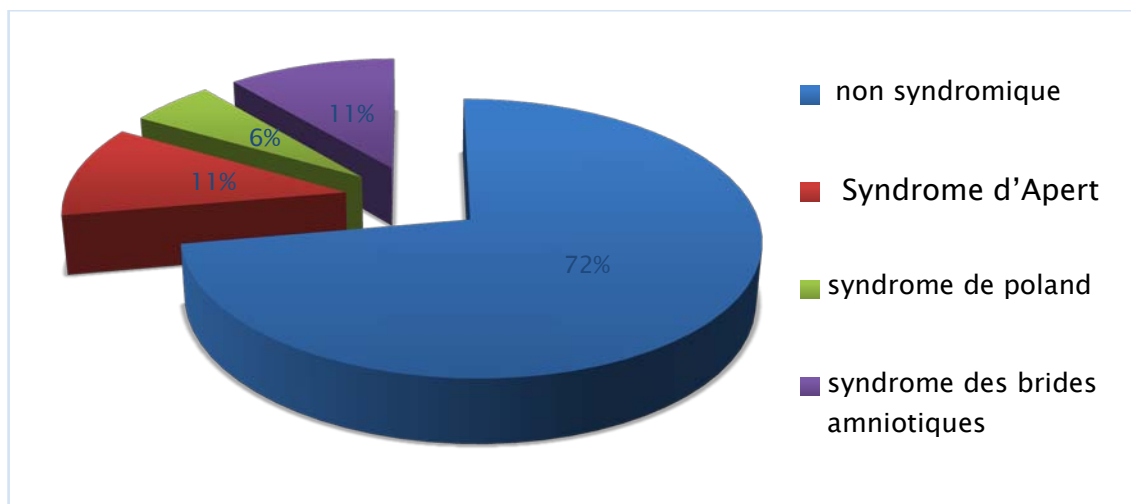


Graphique 7 : Répartition des cas selon la forme complète ou incomplète.

3.3. Forme syndromique :

Cinq de nos patients présentaient une forme syndromique dont :

- Un syndrome de Poland(6%).
- Deux syndromes d'Apert(11%).
- Deux syndromes des brides amniotiques(11%).



Graphique 8 : Répartition selon la forme syndromique.

4. Manifestations associées :

Sept patients avaient d'autres malformations congénitales associées soit 38.8% des cas:

- Deux cas de clinodactylie.
- Un cas de pied bots varus équins (PBVE).
- Une agénésie du 4^{ème} orteil et écart interdigitale entre 3^{ème} et 5^{ème} orteil.
- Un orteil en adductus (4^{ème} sur le 5^{ème}).
- Deux cas de syndromes poly malformatifs :
 - Un cas de dysmorphie faciale associé à une syndactylie plus une communication inter auriculaire.
 - Un cas avait des orteils en fourche plus une clinodactylie de l'index droit et une subluxation de la hanche droite.

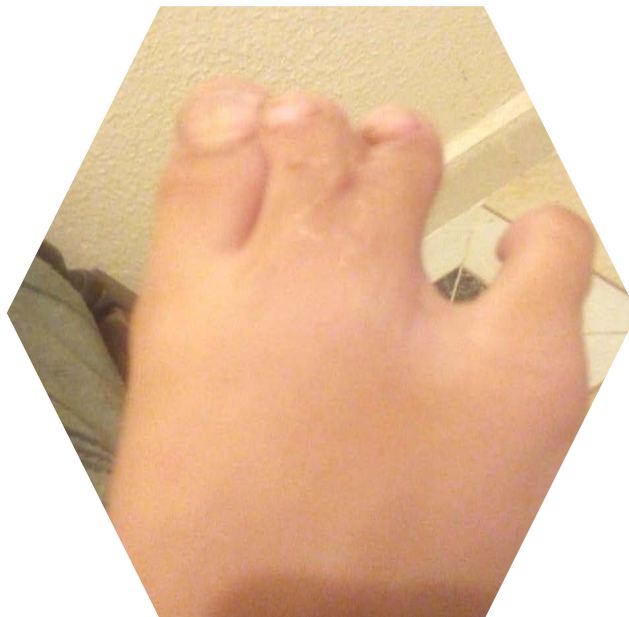


Figure 1 : Photo prise en postopératoire montrant une agénésie du 4^{ème} orteil et un écart interdigitale déjà fermé associée à une syndactylie de la 2^{ème} commissure.

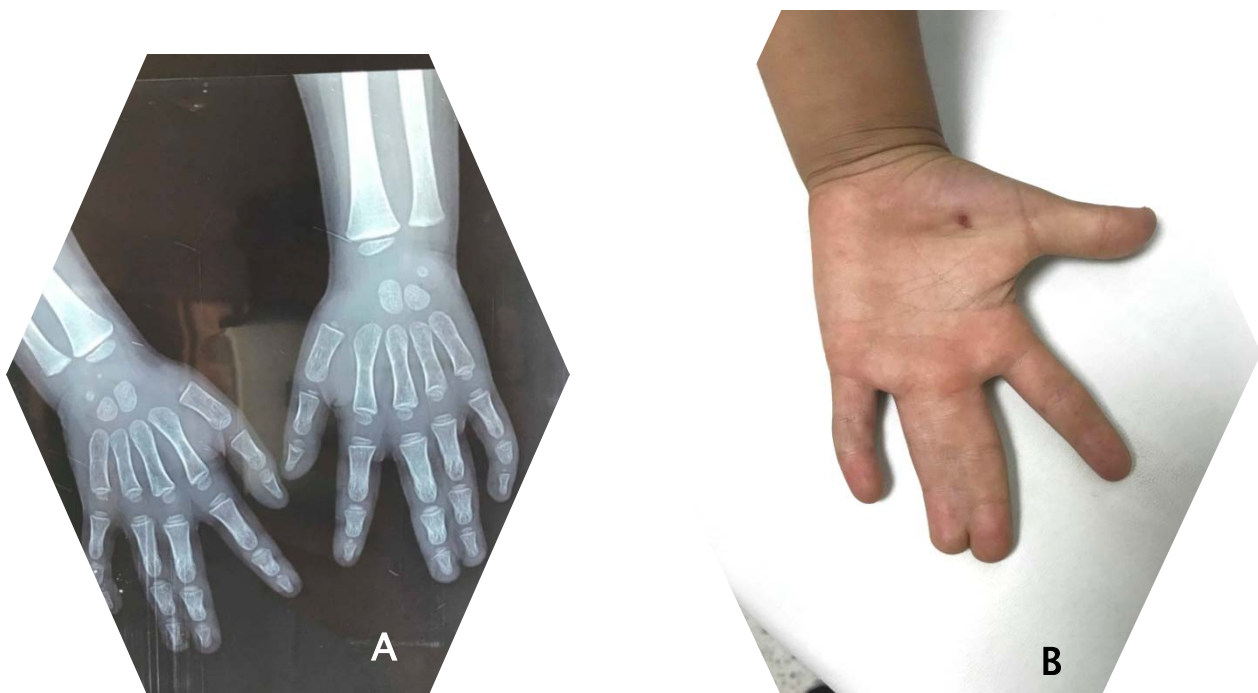
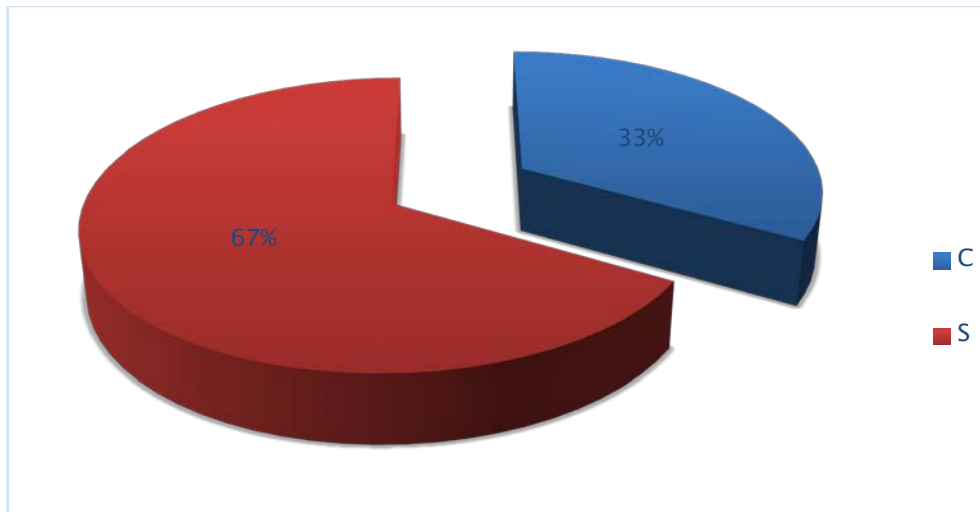


Figure 2 : Photos montrant une clinodactylie des 5èmes doigts associée à une syndactylie simple et complète bilatérale de la 3^{ème} commissure.

III. Etude Radiologique:

✧ **Radiographie standard :**

- 16 patients avaient bénéficié d'une radiographie standard soit un taux de 88.8%.
- Permettant d'objectiver 6 cas de forme complexe soit un taux de 33%.



Graphique 9 : Répartition selon la forme simple ou complexe après le bilan radiologique.



Figure 3 : Radiographie standard montrant une synostose des phalanges distales au niveau du 3^{ème} et 4^{ème} doigt de la main gauche, sans fusion osseuse au niveau de la main droite.



Figure 4: Radiographie standard montrant une fusion osseuse des phalanges distales.



Figure 5 : Syndactylies complexes des deux mains épargnant le pouce avec synostose des phalanges distales.

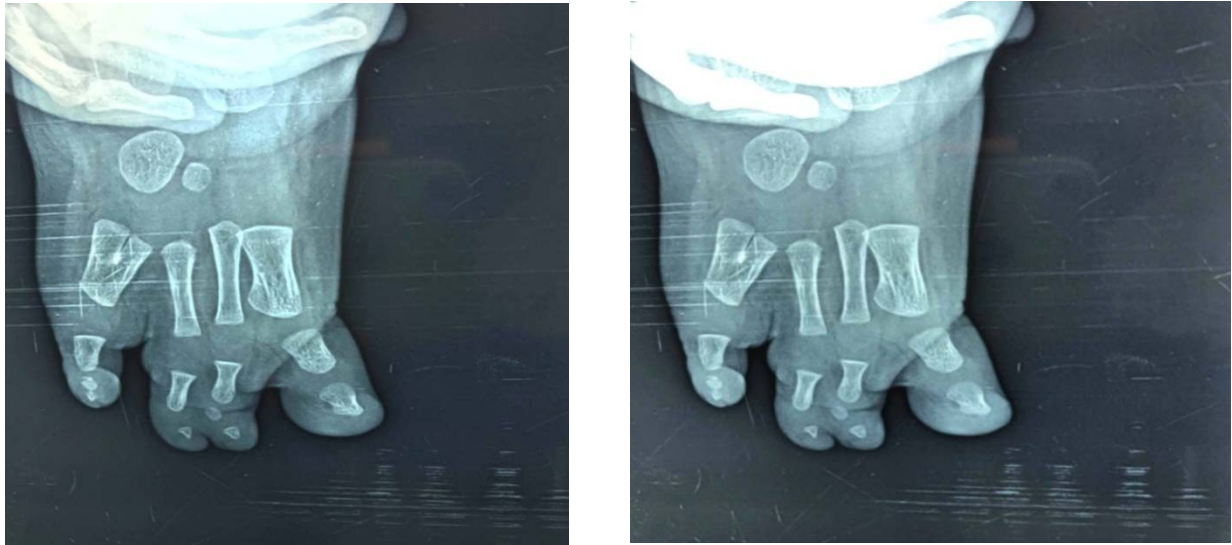


Figure 6 : Radiographie standard montrant une syndactylie simple avec clinodactylie du 2^{ème} et 3^{ème}orteils droit avec agénésie du 4^{ème} orteil et un écart interdigitale.



Figure 7 : Deux radiographies faites chez un malade avec un syndrome poly malformatif montrant :

A.Syndactylie simple du 3^{ème}et 4^{ème}doigts associée à une clinodactylie de l'index droit.

B.Orteils en fourche.

IV. Prise en charge chirurgicale :

1. Délai de consultation:

- Les syndactylies ne bénéficient d'une prise en charge chirurgicale qu'à partir de l'âge de 6 mois.
- Mais une rééducation à partir de la naissance est indiquée (étirement de la peau).
- Le délai d'attente entre le diagnostic et la chirurgie varie de 4 à 6 mois en fonction de l'activité du service et la disponibilité du bloc opératoire.
- Les syndactylies des pieds sont opérées une fois la cure des mains faite.

2. Age des interventions:

L'âge de la première intervention varie entre 7 mois et 8 ans.

3. Technique chirurgicale :

Nos patients avaient 35 commissures atteintes au niveau des mains (nous avons réalisé 22 commissuroplasties) et 17 commissures au niveau des pieds (avec 3 commissuroplasties réalisées), réparties comme suit:

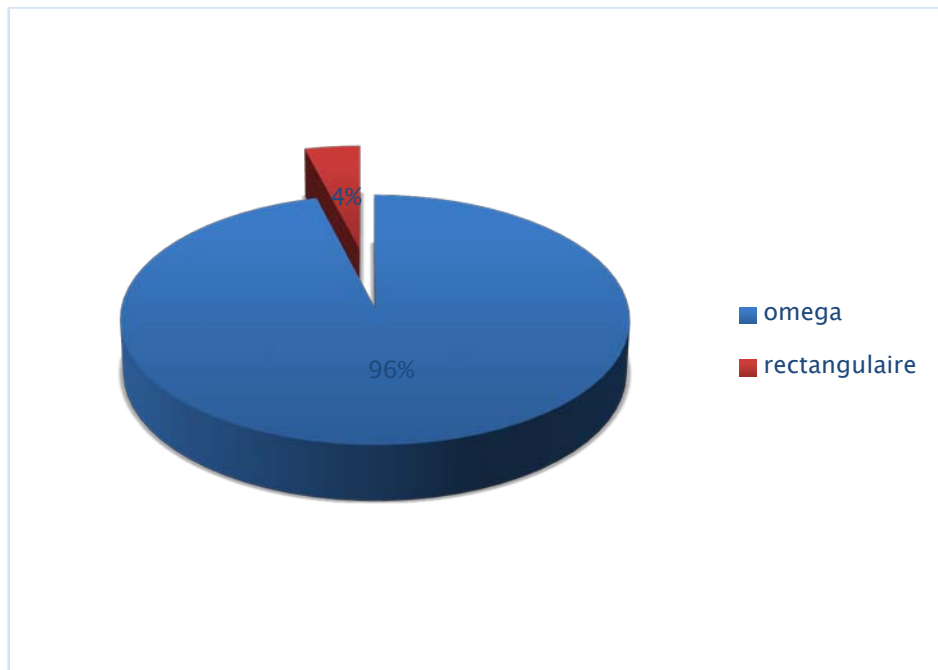
- 10 patients ont été opérés en un seul temps, 9 cas avaient une forme avec une seule commissure atteinte soit 50% de notre série et un patient ne s'est pas présenté à rendez-vous de la 2ème intervention chirurgicale.
- 8 patients avaient des syndactylies multiples et ont bénéficié de plusieurs gestes soit :
 - Simultanément ; un seul patient.
 - À distance, dans un délai de 6 mois, chez 7 patients.

L'intervention était pratiquée sous anesthésie générale, avec garrot placé à la racine du membre. La libération des syndactylies était réalisée par des incisions dorsales en zigzag et

palmaire en ancre de marine.

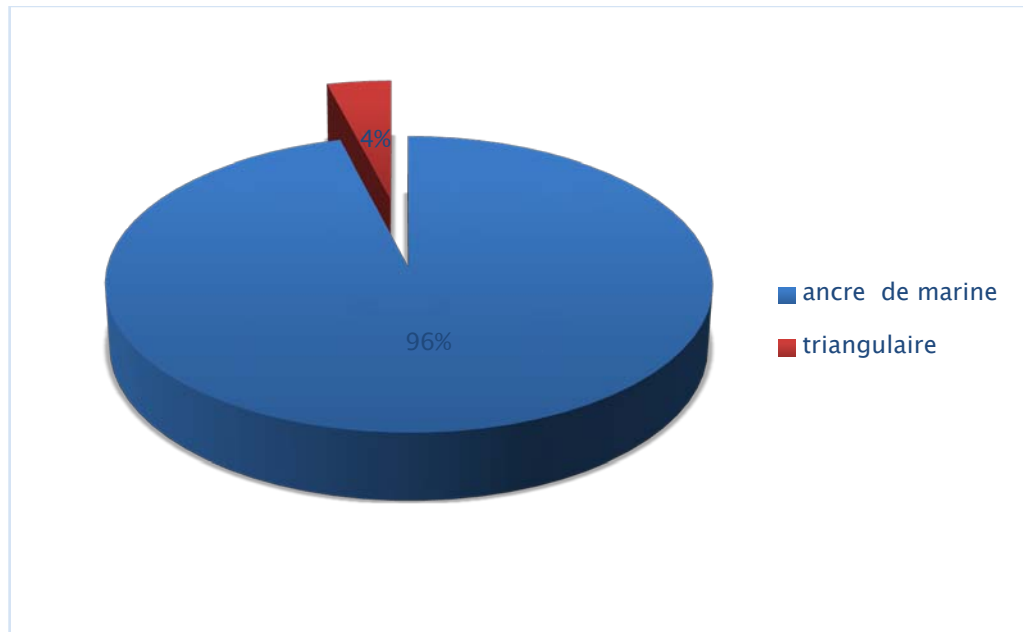
Deux types de lambeaux ont été utilisés, et une greffe de peau était utilisée pour couvrir les faces latérales des doigts chez certains patients.

- 24 commissures ont été opérées par un lambeau dorsal en Ω soit 96%.
- Une commissure était opérée par un lambeau rectangulaire d'Ostrowski soit 4%.



Graphique 10 : Répartition des cas selon le type de lambeau dorsal utilisé.

- Nous avons utilisé un lambeau palmaire en ancre de marine dans 24 commussiroplasties soit un taux de 96%.
- Un lambeau palmaire triangulaire selon Ostrowski était pratiqué dans une commussiroplastie soit 4% de nos patients.



Graphique 11 : Répartition des cas selon le type d'incision palmaire.

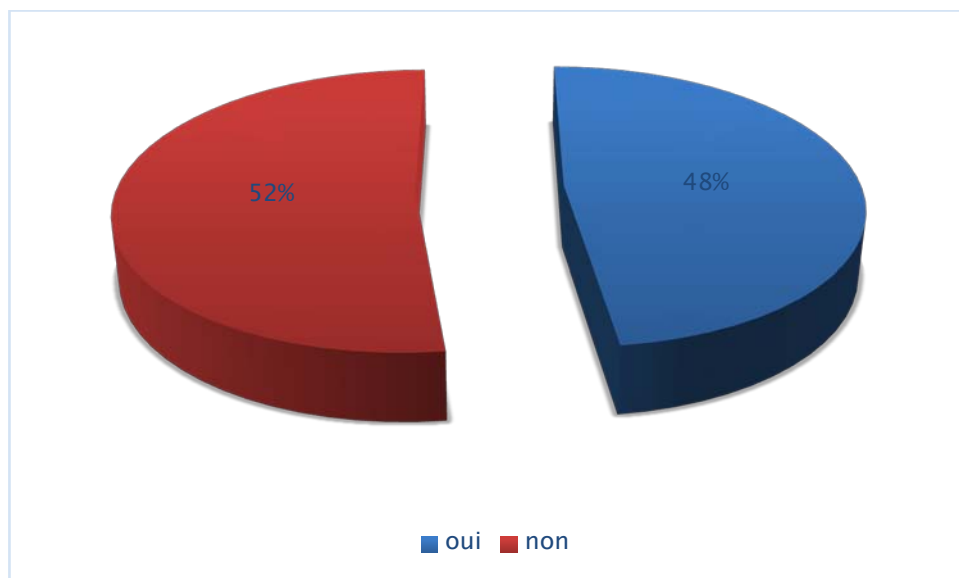
➤ **Greffe de la peau :**

Une greffe de peau était pratiquée dans 12 commissuroplasties soit 48%.

Ce sont les espaces non couverts par les lambeaux en ancre de marine ou par le lambeau commissural qui ont été greffés.

Les sites donneurs utilisés dans notre service sont :

- La face antérieure du poignet dans 10 commissuroplasties.
- La face interne de la jambe dans une seule commissuroplastie.
- La face antérieure du pli de la cheville dans une commissuroplastie.
- La face antérieure de la cuisse.



Graphique 12 : Répartition selon la greffe de la peau.

➤ **Le Geste opératoire :**

L'intervention commence par tracer les différentes incisions (voir figures 8 et 9), dans notre service, les commissures sont généralement libérées par des lambeaux commissuraux en Oméga de Gilbert.

- Mise en place d'un garrot à la racine du membre.
- Incision cutanée dorsale et palmaire en suivant les tracés.
- Dissection sous cutanée.
- Libération de la commissure jusqu'à bifurcation du pédicule.
- Vérification de la vascularisation des doigts après l'ablation du garrot.
- Suture cutanée par des points séparés en croisant les lambeaux.
- Pansement avec compresses vaselinées ou bétadinées.
- L'extrémité pulpaire des doigts opérés doit toujours être accessible pour vérifier leur recoloration.

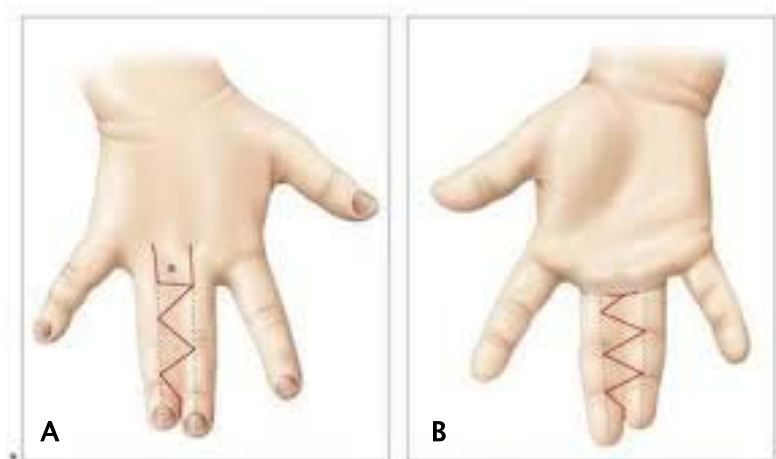


Figure 8 : Photos préopératoires.

- A) Tracé préopératoire de la face dorsale.
- B) Tracé préopératoire de la face palmaire.

4. Suites postopératoires :

Nos patients ont bénéficié d'une antibiothérapie orale préventive associée à un traitement antalgique avec une surveillance régulière de l'état local.

Le 1^{er} pansement est changé entre le 5^{ème} et le 7^{ème} jour.

5. Complications post opératoires :

5.1. Précoces :

Un seul patient a présenté une nécrose du bord interne des deux doigts 15 jours en post opératoire, il a bénéficié d'une nécrosectomie avec une greffe de peau fine prélevée au niveau du poignet et de la cuisse; l'évolution a été favorable.

5.2. Tardives :

- 2 cas des récives (progression de la commissure vers l'extrémité qui donne l'impression d'une syndactylie incomplète) sur 25 commissuroplasties soit un taux de 8%, l'un d'entre eux a été repris par une plastie en Z et un lambeau en oméga, il a bien évolué et l'autre n'a pas consulté par la suite.
- 2 cas de flexum de doigts par brides rétractiles soit un taux de 8%.
- 1 seul cas de dyschromie soit 4%.



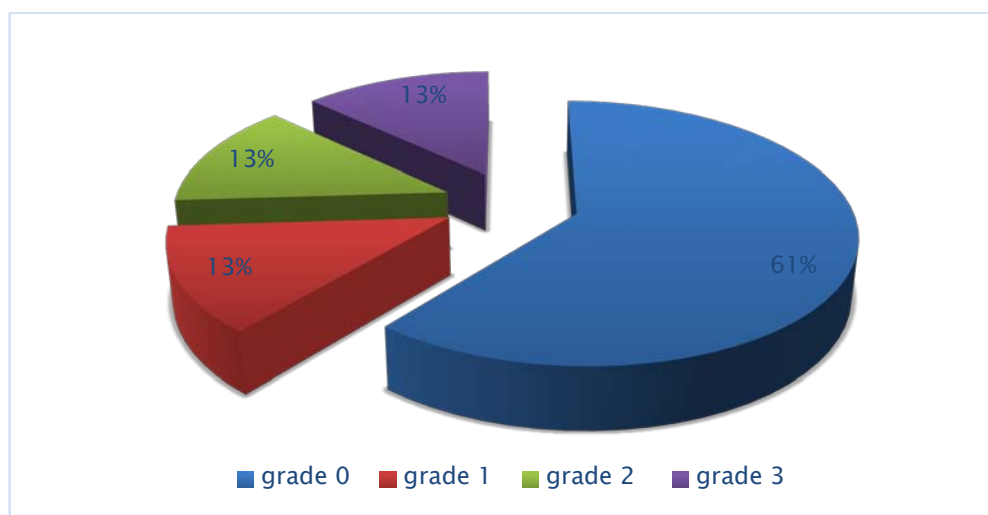
Figure 9 : Cas de flexum post opératoire du 2^{ème} et 3^{ème} doigt par brides rétractiles.

V. Résultats fonctionnels et esthétiques :

➤ Résultats :

L'évaluation de la rétraction commissurale a été réalisée selon l'échelle de Withey [5], six de nos patients étaient perdus de vue, donc nous avons évalués seulement 15 commissures. Neuf commissures (soit 61%) étaient libres (grade 0), deux commissures (13%) présentaient un épaissement mais sans avancement (grade 1), deux commissures (13%) étaient de grade 2 et deux commissures (13%) grade 3.

Le grade 3 du score de Withey [5] était retrouvé seulement dans la forme complexe de la syndactylie.



Graphique 13 : Répartition des résultats selon le score de Withey [5].

Tableau I : Evaluation de la rétraction commissurale selon l'échelle de Withey[5]

0	Commissure libre, à hauteur de la commissure adjacente ou controlatérale
1	Épaississement de la commissure sans <i>web creep</i> avec réduction de l'écartement
2	<i>Web creep</i> résiduelle de 1/3 de la première phalange
3	<i>Web creep</i> résiduelle de 2/3 de la première phalange
4	<i>Web creep</i> résiduelle de toute la première phalange

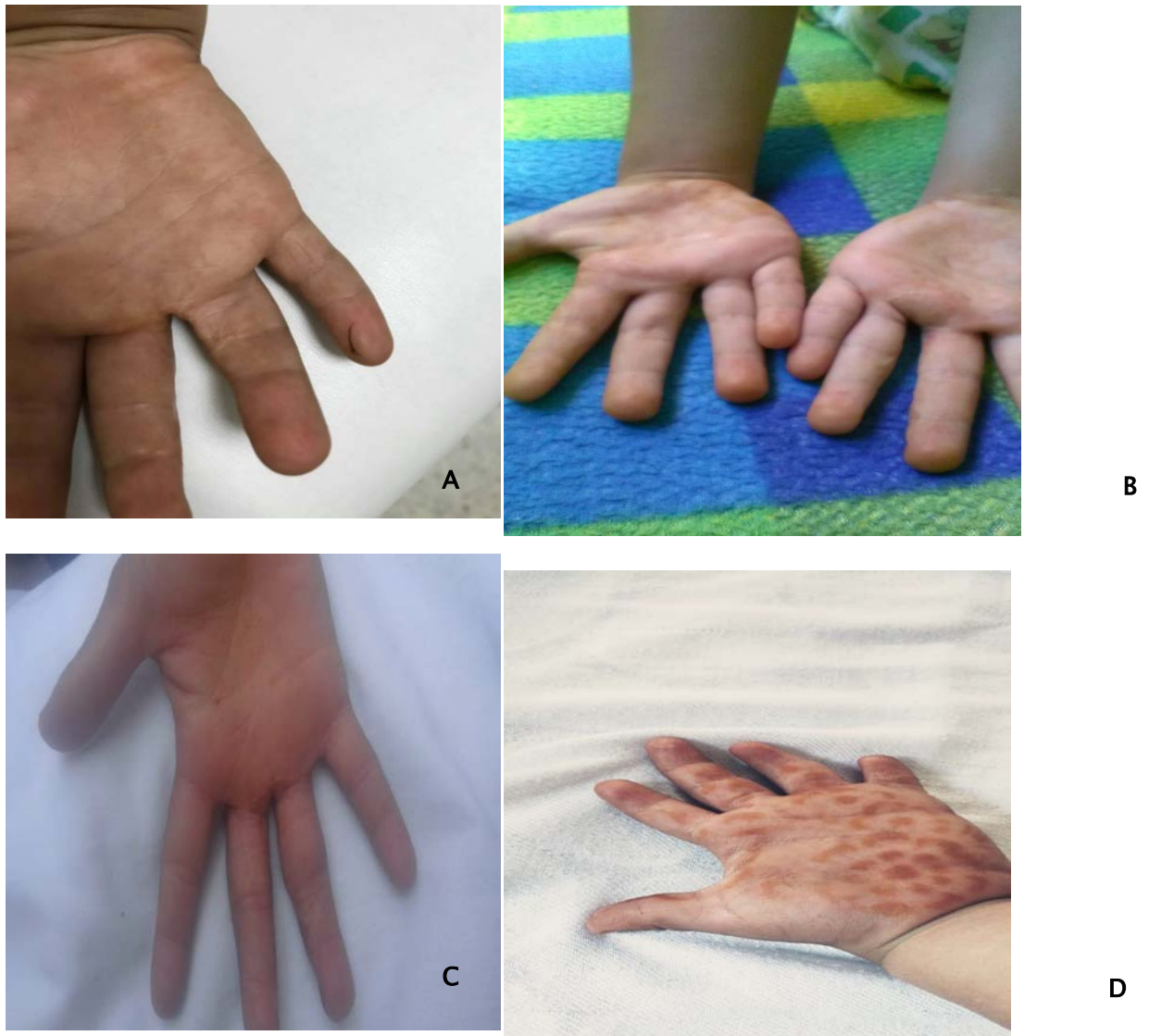


Figure 10 : Evolution de certains patients après libération de leurs Syndactylies selon le score deWithey [5].

A.La 3^{ème}commissure estlibre, avec un flessum du 4^{ème} doigt par une bride rétractile.

B.Les 3^{èmes} commissuressont libres chez la patiente(score 0 de Withey [5]).

C.La 3^{ème} commissureest libre.

D. La 4^{ème} commissure est libre, grade 0 de Withey [5].



DISCUSSION



I. Embryologie étiopathogénie et classification

1. Introduction :

La syndactylie est la plus fréquente des malformations congénitales de la main avec environ 1/2500 naissances. [6]

Il existe dans la littérature un très grand nombre de techniques chirurgicales proposées pour la libération des syndactylies.

Les objectifs de la chirurgie sont à la fois fonctionnels et esthétiques.

Nous cherchons à recréer une commissure de forme harmonieuse, en minimisant les cicatrices et en évitant à tout prix les brides rétractiles et les déformations résiduelles. [7]

2. Rappel embryologique :

Pendant le développement embryonnaire normal; les doigts forment des condensations de mésoderme dans la palette terminale du membre.

Ces condensations se différencient en doigts; et les espaces interdigitaux se creusent depuis l'extrémité distale en remontant proximale.

Ce processus d'apoptose se produit entre la 6ème et 8ème semaine de vie embryonnaire. [38]

Les doigts apparaissent dans l'ordre avec en premier le pouce en position radiale ; les syndactylies résultent d'un défaut de résorption du mésenchyme qui se trouve entre les renflements radiés des palettes. Cette malformation apparaît donc de manière précoce dans la croissance embryonnaire. [8]

3. Etiopathogénie:

L'étiopathogénie est multifactorielle et difficile à identifier; l'exposition pendant le développement embryonnaire à certains facteurs exogènes (irradiation, certaines infections, alcool et certains médicaments) a été incriminée mais l'origine génétique est la plus probable avec une transmission autosomique dominante. [41]

4. Classification : [3-9-10-11-12-13-14-15-16-17]

La syndactylie est classée parmi les défauts de différenciation (groupe II) dans la classification de l'International Federation of Societies for Surgery of the Hand (IFSSH). [3]

L'observation d'associations fréquentes entre la syndactylie, polydactylie et la main en fourche a conduit la Japanese Society for Surgery of the Hand (JSSH) à proposer en 2000 une modification à la classification de l'IFSSH : une nouvelle catégorie correspondant aux anomalies de l'induction des rayons digitaux, a été créée.

Cette catégorie regroupe les syndactylies, les mains en fourche, les polydactylies centrales et les triphalangies du pouce. [9]

L'acro-syndactylie est classée à part, avec les autres manifestations du syndrome des brides amniotiques, dans le groupe VI de la classification de l'IFSSH (groupe VII pour la JSSH).

Tonkin propose de régler ces difficultés nosologiques avec une classification purement descriptive des malformations, sans tenter d'en donner une explication étiologique. [10]

4.1. Diagnostic :

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

Une consultation chirurgicale néonatale précoce est souhaitable ; Elle permettra d'informer les parents sur l'anomalie présentée par leur enfant, ses conséquences fonctionnelles et esthétiques et les modalités du traitement à envisager.

L'examen clinique doit être bilatéral et comparatif, intéressant tout le membre supérieur jusqu'à la ceinture scapulaire. En plus des caractéristiques morphologiques de la syndactylie, il faut s'attacher à apprécier les mobilités actives et passives des différentes articulations, ainsi qu'un éventuel défaut d'axe.

L'examen des pieds recherche une anomalie, fréquemment associée. L'examen clinique général permet de reconnaître une forme syndromique. [11]

Un bilan radiographique standard permet d'apprécier les anomalies osseuses éventuelles, mais dans notre service nous n'effectuons pas ce bilan précocement s'il y'a pas d'autres malformation associée, nous le faisons vers l'âge de 6 mois pour avoir des clichés de bonne qualité car les noyaux d'ossification apparaissent à cet âge et pour diminuer l'exposition de l'enfant aux rayonnements.

4.2. Caractéristiques anatomiques :

Plusieurs formes cliniques peuvent être rencontrées dans la syndactylie, il faut distinguer les syndactylies simples des syndactylies complexes ainsi que la forme complète de la forme partielle :

➤ **Syndactylie simple :**

Les syndactylies simples n'intéressent que le revêtement cutané. Il peut s'agir d'une simple palmure cutanée (syndactylie partielle) ou d'un accolement des doigts sur toute leur longueur (syndactylie complète). [11]



Figure 11

A. Syndactylie partielle de la 2^{ème} commissure [20]

B. Syndactylie complète de la 3^{ème} commissure.

➤ Syndactylie complexe :

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

D'autres anomalies osseuses peuvent s'observer : rayons surnuméraires, absence de rayon, phalange delta, Brachyphalangie.

Les anomalies tendineuses sont fréquentes dans les syndactylies complexes avec des insertions anormales, des tendons surnuméraires ou absents. [11]

L'anatomie des pédicules vasculo-nerveux est souvent modifiée dans ces formes :

Il peut s'agir de division distale de l'artère digitale commune, d'une artère unique, voire d'une absence complète d'artère dans la commissure concernée. [12]

Ces anomalies vasculaires ont des conséquences sur la stratégie thérapeutique, pouvant limiter ou parfois même interdire la séparation digitale.



Figure 12 :

A. Syndactylie complexe.

B. Aspect radiographique : fusion osseuse distale. [11]

4.3. Forme isolée : [13]

Temtamy et McKusick [13] ont distingué cinq types de syndactylies isolées, de transmission autosomique dominante.

- Le type I, le plus fréquent, est une syndactylie de la troisième commissure interdigitale, La fusion osseuse des phalanges distales est possible, d'autres commissures peuvent être impliquées et une syndactylie partielle ou complète des deuxièmes et troisièmes orteils est fréquente.
- Le type II ou polysyndactylie est une syndactylie de la troisième commissure, associée à une duplication partielle ou complète du quatrième rayon au sein de la commissure fusionnée. Au pied, il existe une duplication du cinquième rayon associée à une syndactylie de la quatrième commissure.
- Le type III est une syndactylie réunissant le quatrième et le cinquième rayon.

La fusion osseuse distale est possible et le cinquième rayon est habituellement court avec une brachymésophalangie ; le pied est indemne.

- Le type IV (décrit par Haas) est une syndactylie complète, réunissant tous les rayons, associée à une hexadactylie, réalisant l'aspect de main « en coupe ».
- Le type V associe une syndactylie cutanée, de la troisième commissure à la main et de la deuxième commissure au pied, et une fusion des métacarpiens et métatarsiens des troisième et quatrième ou des quatrième et cinquième rayons.

4.4. La forme syndromique : [11-14-15-16-17].

Une syndactylie peut s'observer dans de nombreux syndromes malformatifs, les plus fréquents étant le syndrome des brides amniotiques, le syndrome de Poland et le syndrome d'Apert.

a. Syndrome des brides amniotiques :

La maladie amniotique est une pathologie rare et polymorphe, chaque patient atteint présentant des lésions différentes d'un autre. À ce jour, malgré les nombreuses théories pathogéniques et expérimentations animales élaborées, son étiologie exacte reste encore à établir et à prouver. [15]

L'acro-syndactylie est une forme de syndactylie spécifique du syndrome des brides amniotiques.

Il s'agit d'une fusion intéressante, un nombre variable de rayons, non nécessairement adjacents.

La syndactylie est uniquement cutanée, sans fusion osseuse.

La persistance d'un pertuis commissural dans la syndactylie est constante et spécifique de l'acro-syndactylie.

Cette syndactylie s'associe aux deux autres manifestations du syndrome des brides amniotiques qui sont les sillons circonférentiels (pouvant entraîner un lymphœdème, voire une ischémie distale) et les amputations amniotiques (figure 13). [14]



Figure 13 :

- A. Sillons circonférentiels de la main gauche.**
- B. Brides amniotiques de la jambe gauche déjà opérées.**
- C. Acrosyndactylie des quatre doigts latéraux de la main qui présentent une forme triangulaire. [18]**

b. Syndrome de Poland :

Le syndrome de Poland est classiquement décrit parmi les formes syndromiques de syndactylie bien qu'il s'agisse en fait d'une symbrachydactylie. La syndactylie est unilatérale et limitée au membre supérieur.

La syndactylie est plus souvent partielle et simple.

Elle s'associe à une brachydactylie liée à une brièveté ou une absence des phalanges moyennes (Fig. 14).

L'examen général retrouve une hypoplasie du chef sternocostal des muscles grand et petit pectoral, de la glande mammaire et de l'ensemble du membre supérieur, de degré variable. [11]



Figure 14 : Syndactylie simple et partielle de toutes les commissures s'accompagne d'une brachymésophalangie. [11]

c. Syndrome d'Apert : [16]

Le syndrome d'Apert, est le plus fréquent des acrocéphalosyndactylies avec une incidence estimée entre 1/45000 et 1/100000 naissances.

C'est une **acrocéphalosyndactylie**; L'anomalie crâniofaciale associe une turricephalie, hypertélorisme, exophtalmie et hypoplasie maxillaire.

La syndactylie est caractéristique, il s'agit d'une atteinte bilatérale, complète et complexe, touchant les mains et les pieds.

Les fusions osseuses sont constantes et s'accompagnent de brachyphalangie et/ou de symphalangie. Les ongles sont également fusionnés.

La fusion des quatrième et cinquième métacarpiens est fréquente.

Blauth et Falliner [16] ont classé l'atteinte des mains dans le syndrome d'Apert en trois types :

- Dans le type I, les trois rayons centraux sont fusionnés, le pouce et le cinquième doigt étant indépendants.
- Dans le type II, seul le pouce est séparé du bloc digital.
- Dans le type III, les doigts longs et le pouce sont fusionnés, réalisant l'aspect de main en cuiller.

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

On peut citer le syndrome de Saethre–Chotzen (craniosténose et syndactylies partielles), le syndrome de Fraser (cryptophtalmie, malformations urogénitales et syndactylies des quatre membres), le syndrome oculodentodigital (syndactylie de type III, anomalies dentaires et oculaires).

Il s'agit de syndromes poly malformatifs rares, dans lesquels l'atteinte digitale n'est généralement pas la manifestation clinique prépondérante. [11]

II. Techniques chirurgicales :

1. Indication chirurgicale :

La libération de la syndactylie est indiquée pour :

- Améliorer l'apparence, soulager les limitations fonctionnelles et prévenir la déformation progressive des doigts avec la croissance.
- L'enfant commence à faire des mouvements précis par sa main à partir de l'âge de 6 mois, donc pour avoir un développement normal du cerveau et l'acquisition nécessaire de la pince pollici-digitale; la 1ère commissure doit être libérée en premier. [25]
- Eviter l'inégalité de longueur des deux derniers doigts et le risque de clinodactylie avec la croissance osseuse, ce qui nécessite une libération rapide de la 4ème commissure. [11]

2. Principes de l'intervention : [11-27]

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

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

Les syndactylies complexes doivent être opérées tardivement à l'âge de 3 ans.

Les syndactylies touchant plusieurs commissures et/ou les syndactylies bilatérales nécessiteront plusieurs interventions. Il est préférable de débiter le programme chirurgical dès l'âge de six mois afin d'avoir terminé l'ensemble des interventions à l'âge de deux ans; qui est l'âge scolaire en occident (chez nous il était à 5 ans; mais on commence à avoir une amélioration; d'où la nécessité d'avoir une prise en charge précoce).

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

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

Certains auteurs proposent, lorsqu'une seule commissure est atteinte sur des doigts centraux, d'intervenir plus tard, vers 18 ou 24 mois.

Le développement de la main à cet âge facilite le geste chirurgical et la qualité des résultats serait meilleure qu'après une chirurgie plus précoce.

3. Conditions opératoires :

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

L'intervention se déroule sous garrot pneumatique avec une taille de garrot adaptée à la morphologie de l'enfant et une pression de gonflage dépendant de la pression artérielle, complétée éventuellement par des temps de reperfusion par lâchage de garrot. [11]

Enfin, suture cutanée par des points séparés au fil résorbable; pansement avec des compresses vaselinées ou bétadinées.

4. Reconstructions commissurales :

La reconstruction de la néocommissure constitue l'une des étapes clés dans le traitement des syndactylies congénitales et sa qualité est principalement évaluée par la présence d'une rétraction commissurale.

Elle fait appel à l'utilisation d'une plastie cutanée de type lambeau commissural; la commissure interdigitale normale présente une face dorsale oblique en distal et en palmaire qui naît au niveau de la tête des métacarpiens pour rejoindre la peau palmaire par un angle aigu à l'union du tiers proximal et du tiers moyen de la phalange proximale. La chirurgie de la

syndactylie vise à reproduire cet aspect en créant une commissure profonde et souple, conservant ces caractéristiques dans le temps et au cours de la croissance. [11]

Plus d'une quarantaine de techniques sont décrites dans la littérature depuis les 200 dernières années [29], il s'agit essentiellement de lambeaux dorsaux. [30-31-32]

Les lambeaux palmaires sont peu utilisés et leurs techniques peu décrites.

Le lambeau rectangulaire, le lambeau en oméga de Gilbert [33] et le lambeau en T de Glicenstein [34] sont les trois principaux (Figure 15).

Les autres lambeaux sont des variantes de ces motifs de base (lambeau en mouette, lambeau trapézoïde, Trilobé...).

Le choix du lambeau semble avoir peu d'influence sur le devenir de la commissure selon la plupart des auteurs.

Dans notre service nous opérons la syndactylie en utilisant deux types des lambeaux :

- Le lambeau en oméga de Gilbert [33] :

Tel qu'il l'a décrit en 1993 [33] : l'incision dorsale représente un lambeau en Oméga dont la base correspond aux têtes métacarpiennes et la pointe descend jusqu'à l'articulation interphalangienne proximale (IPP). L'incision palmaire dessine une ancre de marine (Figure 16), dont la pointe part un peu plus bas que la commissure souhaitée et descend jusqu'à l'IPP; les branches latérales se terminent au centre de la base des doigts voisins. Au-delà de l'IPP, l'incision est brisée de manière symétrique sur les deux faces. Une fois les doigts séparés, le lambeau postérieur est rabattu dans la commissure et suturé à l'apex de l'ancre; les deux lambeaux latéraux sont suturés sur les côtés de la commissure.

- Lambeau d'Ostrowski [28] :

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

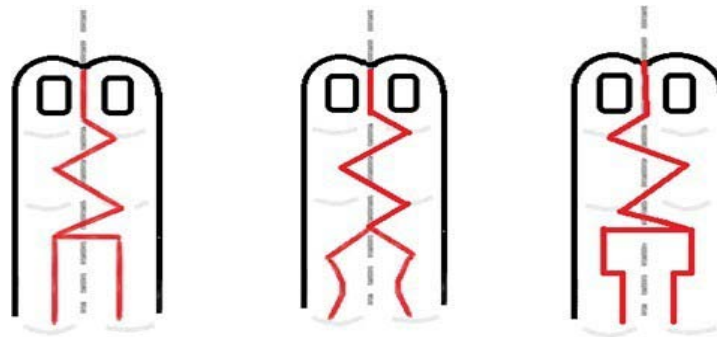


Figure 15 : Lambeaux commissuraux rectangulaire, en Oméga, et en T. [35]

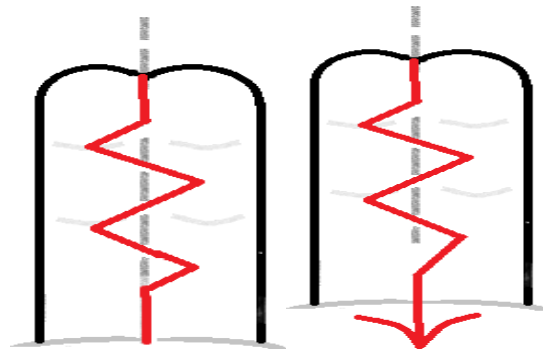


Figure 16: Incisions palmaires classiques et incisions en ancre de marine. [35]

5. Incisions cutanées et faces latérales des doigts :

5.1. Incisions cutanées :

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

Les incisions partent du lambeau commissural. Sur la face dorsale, elles se dirigent sur l'IPP d'un doigt, puis sur la moitié de la 2ème phalange de l'autre doigt puis sur l'IPD du 1er doigt et sur la 3ème phalange du second. Les incisions palmaires répondent aux incisions dorsales en miroir avec des « pics » et des « creux » inversés. Cette étape doit être envisagée avec un soin tout particulier afin de ne pas oublier de réaliser cette correspondante et

d'entraîner une perte de substance injustifiée. Les incisions ne doivent pas dépasser la ligne médiane de chaque doigt. [36]

Les lambeaux doivent être décollés au ras du péri tendon des extenseurs sur la face dorsale et au ras du pédicule vasculo-nerveux et du péri tendon des fléchisseurs sur la face palmaire.

Dans notre service, nous pratiquons la technique de Cronin associée à **une plastie en Z** qui permet de diminuer la perte de substance cutanée dorsale au niveau de la première phalange, qui est provoquée généralement par le prélèvement des lambeaux commissuraux.

5.2. La greffe cutanée :

Une des étapes importantes dans la prise en charge des syndactylies congénitales est la couverture des faces latérales des doigts. Si l'utilisation d'un lambeau pour la reconstruction de la néocommissure est maintenant adoptée par tous, l'utilisation de greffes de peau pour la couverture des faces latérales est plus controversée. [2]

III. Discussion des résultats :

1. Age de l'intervention :

L'âge idéal de la chirurgie est encore controversé :

- **Certains auteurs préconisent des libérations très précoces avant l'âge d'un an**, surtout si la 1^{ère} commissure est atteinte car :

La capacité de localiser la main dans l'espace et effectuer des manœuvres d'adhérence et de pincement sont des fonctions corticales qui se développent avant l'âge d'un an.

La chirurgie précoce fournit donc une assurance optimale du développement normal du cerveau ;

Ainsi le développement normal optimal du squelette et des muscles sont assurés. [25]

- **D'autres préfèrent opérés leurs patients entre 12 et 18 mois pour des raisons de sécurité anesthésique** et certaines publications montrent des meilleurs résultats si la chirurgie est faite après 18 mois. [26–27]
- **Mais ils sont tous d'accord sur le fait de terminer toute chirurgie avant l'âge scolaire, 83% de nos malades sont opérés avant 5 ans.**

Pour Frick [19], la moyenne d'âge était de 1.1 ans avec un intervalle de 7 mois à 2.16 ans.

Pour Perrot [21], la moyenne d'âge était de 1.8 ans avec un intervalle de 6 mois à 4 ans.

Pour Delord [2], la moyenne d'âge était de 1.16 ans avec un intervalle de 5 mois à 6 ans.

Pour JOSE [24], La moyenne d'âge était de 2.7 ans avec un intervalle de 6 mois à 13 ans.

Dans notre série, la moyenne d'âge de l'intervention était de 2.7 ans avec un intervalle de 7 mois à 8 ans, 56% de nos malades sont d'origine rurale et consultent tardivement, ainsi que le circuit administratif long d'une consultation, qui peut aller jusqu'à deux ans. Ce qui explique la différence de notre moyenne d'âge avec certains auteurs.

Tableau II :Age moyen de l'intervention selon les séries.

Auteurs	Age	
	Moyenne	Intervalle
Frick [19]	1.1	7 mois à 2.16ans
Perrot [21]	1.8	6mois à 4ans
Delord [2]	1.16	5mois à 6ans
Jose [24]	2.7	6 mois à 13ans
Notre série	2.7	7mois à 8ans

2. Sexe :

La plupart des séries rapportent une prédominance masculine dans la syndactylie et notre série ne déroge pas à la règle avec un sexe ratio de 1.57.

Tableau III : Répartition selon le sexe.

Auteurs	Nombre de garçons	Nombre de filles	Sex-ratio
Perrot [21]	9	2	4.5
Abid [23]	-	-	1.71
Notre série	11	7	1.57

3. Localisation :

Une syndactylie bilatérale était présente chez 6 cas soit 33% de nos patients; par rapport à 14 malades (37 %) dans la série d'Abid [23] ; 15 malades (39.5%) dans la série de Frick [19] et 20 malades (51%) dans la série de Mallet [22].

Tableau IV : Comparaison du pourcentage des syndactylies bilatérales avec la littérature.

Auteurs	Nombre des cas	Pourcentage
Abid [23]	14	37 %
Frick [19]	15	39.5%
Mallet [22]	20	51%
Notre série	6	33%

4. Commissure :

Sur 35 commissures atteintes au niveau de la main, nous avons réalisé 22 commissuroplasties sur 4 ans et la commissure la plus opérée était la 3ème commissure avec une fréquence de 49%.

Delord[2] a réalisé 65 commissuroplasties sur 22 ans; Perrot [21] a réalisé 20 commissuroplasties; et Frick [19] a réalisé 54 commissuroplasties sur 10 ans.

La commissure la plus opérée était la 3ème commissure chez la plupart des auteurs ainsi que dans notre série.

Tableau V : Le nombre des commissuroplasties et la commissure la plus opérée selon les auteurs.

Auteurs	Nombre des commissuroplasties	Pourcentage de l'atteinte de la 3ème commissure
Delord [2]	65	55%
Perrot [21]	20	40%
Frick [19]	19	80%
Notre série	22	49%.

5. Classification :

5.1. Forme simple ou complexe :

Dans notre série nous avons 35 commissures simples contre 17 complexes, ce qui rejoint la série d'Abid [23] qui a trouvé 41 commissures simples et 15 complexes, pareil pour Delord [2] qui a trouvé 21 simples et 10 complexes.

Tableau VI : Comparaison de la forme simple ou complexe avec la littérature.

Auteurs	Nombre des commissures	
	Forme simple	Forme complexe
Abid [23]	41	15
Delord [2]	21	10
Notre série	35	17

5.2. Forme complète ou incomplète :

Nous avons trouvé 37 commissures complètes contre 15 incomplètes; Perrot [21] a trouvé 17 complètes et 3 incomplètes; par contre Mallet [22] a trouvé 20 commissures incomplètes sur 37; mais il a exclu les formes complexes ce qui peut expliquer la différence trouvée chez lui.

5.3. Forme syndromique :

Plusieurs syndromes incluant une syndactylie ont été décrits :

Nous avons trouvé deux cas des brides amniotiques, deux syndromes d'Apert et un syndrome de Poland soit 28% de notre série; ce qui rejoint la série de Delord [2] qui a trouvé 35% de forme syndromique; Perrot [21] a objectivé un syndrome de Poland et un syndrome des brides amniotiques sur 11 cas soit 18% de la série.

Tableau VII :Les formes syndromiques par rapport à la littérature.

Auteurs	Nombre de cas			Pourcentage
	Syndrome de Poland	Syndrome des brides amniotiques	Syndrome d'Apert	
Delord [2]	-	-	-	35%
Perrot [21]	1	1	-	18%
Notresérie	1	2	2	28%

6. Manifestations associées :

Sept patients avaient d'autres malformations associées dans notre série soit 39% par rapport à 4 patients chez Perrot [21] soit 36% ; 6 chez Mallet [22] soit 15 % et 20 malades chez Abid [23] soit 53%.

Tableau VIII : Comparaison des manifestations associées par rapport à la littérature.

Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage
Perrot [21]	4	36%
Mallet [22]	6	15%
Abid [23]	20	53%
Notre série	7	39%

7. Type de chirurgie :

7.1. Lambeau dorsale :

Plusieurs types des lambeaux dorsaux ont été choisis par les chirurgiens pour traiter les syndactylies; à savoir : le lambeau en oméga; V-Yen îlot de Sherif; trapézoïde et en T.

Deux types des lambeaux ont été utilisés pour traiter nos patients; 21 commissures étaient opérées par un lambeau en oméga et une autre par un lambeau rectangulaire d'Ostrowski.

Perrot [21] a choisi de traiter les syndactylies par un seul type de lambeau dorsal qui est Ω , par contre Mallet [22]; Abid [23] et Frick [19] ont utilisé respectivement deux types des lambeaux : Omega et T; oméga et V-Yen îlot de Sherif; oméga et trapézoïde.

Tableau IX : Les différents lambeaux commissuraux dorsaux utilisés dans la littérature.

Auteurs	Type du lambeau et nombre des commissuroplasties				
	Ω	T	V-Y	Rectangulaire	Trapézoïde
Perrot [21]	20	-	-	-	-
Mallet [22]	23	36	-	-	-
Abid [23]	51	-	14	-	-
Frick [19]	24	-	-	-	30
Notre série	21	-	-	1	-

7.2. Lambeau palmaire :

21 lambeaux palmaires en ancre de marine et un lambeau triangulaire d'Ostrowski [28] ont été utilisés dans notre série; ce qui rejoint la série de Mallet [22], la série de Frick [19] révèle l'utilisation de deux types de lambeau palmaire à savoir une incision en ancre de marine et une incision longitudinale.

7.3. Grefte cutanée :

48% seulement de nos malades ont nécessités une greffe cutanée; par rapport à 100% chez Mallet [22] et Delord [2]; alors que Perrot [21] a utilisé un substitut dermique (Matriderm#) avec une greffe de peau mince immédiate, prélevée sur le cuir chevelu chez tous ses patients.

Mais certains auteurs n'utilisent pas de greffe cutanée comme Niranjan et al [39] et Dong et al [40].

En 2003, Deunk et al. [37] ont comparé les résultats à très long terme entre l'utilisation de greffe de peau totale ou de greffe de peau mince (GPM) pour la correction de 34 syndactylies. Leurs résultats n'ont pas permis de privilégier l'utilisation d'un type de greffe de peau, les GPT présentaient plus souvent une hyperpigmentation et une pilosité. Quant aux GPM, elles étaient fréquemment instables (pelade, rougeur au froid) et un déficit de mobilité en flexion et extension était plus souvent rapporté, probablement lié à une rétraction plus importante de la GPM. [2]. Actuellement, le développement des dermes artificiels tend à développer l'utilisation des greffes de peau minces dans les syndactylies comme dans la série du Perrot [21].

Dans notre série 48 % des patients ont été greffés, nous avons utilisés 7 fois une peau fine et 5 fois une peau totale.

La face antérieure du poignet est le site donneur le plus utilisé dans notre série, ce qui rejoint la série de Barbary [38], Delord [2] a effectué uniquement des GPT, au niveau du pli inguinal et chez tous ses patients, par contre Perrot [21] a couvert les pertes de substance latérales par un substitut dermique (Matriderm#) avec greffe immédiate de peau mince prélevée sur le cuir chevelu.

Un seul cas d'hyperpigmentation rapporté par notre série et aucun cas de pilosité dans la zone greffée; pareil pour Perrot [21]; pour Delord [2] il existait une dyschromie pour 87 % des greffes et une pilosité pour 42%; mais il a revu ses patients tardivement, ce qui peut expliquer cette pilosité et cette dyschromie.

7.4. Complications post opératoires :

➤ **Précoces :**

Un seul cas de nécrose du bord interne des deux doigts dans notre série soit 5%, qui a bien évolué après nécrosectomie; ce qui rejoint la série de Mallet [22] qui a noté un cas de nécrose cutanée sur 39 patients soit 2.5%.

Deux cas d'infection ont été notés par Delord [2] soit 4.6% et Abid [23] soit 5.26%.

➤ **Tardives :**

La série d'Abid [23] rapporte 15% de récurrence, avec 29% de commissures compliquées, celle de Mallet [22] révèle 17% de palmure résiduelle, 3% de flossum, et 19% de clinodactylie, pour Delord [2] : huit commissures (25 %) ont nécessité une reprise chirurgicale soit pour un approfondissement commissural soit pour une bride rétractile; Perrot [21] trouve 15% de brides commissurales.

Ce qui rejoint notre série qui rapporte deux cas de récurrences; deux flossum par brides rétractiles et une dyschromie soit un taux de 20%.

Tableau X : Complications post opératoires.

Auteurs	Pourcentage des complications post opératoires	
	Précoces	Tardives
Abid [23]	5.26%	44%
Mallet [22]	2.5%	39%
Delord [2]	4.6%	25%
Perrot [21]	0	15%
Notre série	5%	20%

8. Résultats :

Mallet [22] et Abid [23] avaient conclu que ni l'âge de la chirurgie ni le type de lambeau étaient des facteurs prédictifs de mauvais résultats; mais plutôt le type de la syndactylie ce qui est exactement apparu chez nos malades, car le score 3 de Withey [5] a été trouvé seulement dans la syndactylie complexe.

Nous avons recueilli 61% de bons résultats; 26% de moyens et 13% de mauvais résultats ce qui rejoint la série d'Abid [23].

Frick [19] trouve un grade moyen de Withey de 0.4; ainsi que notre série; Mallet [22] rapporte un grade moyen de 0.6; Perrot [21] rapporte un grade de 1.2.

Tableau XI : Comparaison de nos résultats avec la littérature selon Withey.

Auteurs	Grade moyen de Withey
Frick [19]	0.4
Mallet [22]	0.6
Perrot [21]	1.2
Notre série	0.4

Après cette analyse, nous voyons bien la difficulté de comparer les différentes séries de la littérature puisque les populations peuvent être très hétérogènes d'une série à l'autre en fonction du choix des auteurs d'étudier l'ensemble des syndactylies ou uniquement les formes simples.



CONCLUSION



La syndactylie est la malformation congénitale la plus fréquente de la main avec environ 1/2500 naissances; elle peut être complète ou incomplète; simple ou complexe; elle est souvent isolée; mais peut aussi s'inscrire dans le cadre des syndromes malformatifs.[6]

Son diagnostic est clinique, mais l'intérêt majeur d'un bilan radiologique est indiscutable aujourd'hui, surtout pour les formes complexes.

La prise en charge est essentiellement chirurgicale et doit être précoce à partir de l'âge de 6 mois et s'achève avant l'âge scolaire.

La chirurgie est indiquée pour améliorer l'apparence, soulager les limitations fonctionnelles et prévenir la déformation progressive des doigts avec la croissance.

Plus d'une quarantaine de techniques sont décrites dans la littérature depuis les 200 dernières années pour libérer la syndactylie [29], il s'agit essentiellement de lambeaux dorsaux. [30-31-32]. Les lambeaux palmaires sont peu utilisés et leurs techniques peu décrites; s'appuyant toutes sur les mêmes principes : La création d'une néocommissure à partir d'un lambeau le plus souvent dorsal et sur une séparation des doigts.

La séparation entraîne des pertes de substances sur les faces latérales des doigts ainsi que sur la partie dorsale de la 1^{ère} phalange, qui nécessite une greffe de peau; mais le problème posé aujourd'hui aux chirurgiens est le choix entre une peau totale ou mince; ce qui a conduit certains d'entre eux à tenter d'opérer leurs patients avec des techniques sans greffe.



RECOMMANDATIONS



A la lumière de nos résultats et de notre revue de la littérature, il nous paraît important d'émettre certaines recommandations.

Ces recommandations visent à permettre une meilleure prise en charge des syndactylies et améliorer le pronostic fonctionnel et esthétique des patients.

Ainsi :

- Une prise en charge précoce est impérative; elle commence par un diagnostic rapide à la salle d'accouchement (aucun nouveau-né; nous a été référé de la salle d'accouchement) et une orientation de l'enfant vers un service de chirurgie pédiatrique; pour que le chirurgien puisse définir la meilleure prise en charge, car les syndactylies touchant plusieurs commissures et/ou les syndactylies bilatérales nécessiteront plusieurs interventions. Il est préférable de débiter le programme chirurgical précocement, car l'âge d'entrer scolaire commence à devenir précoce chez nous par rapport à avant.
- Un dégraissage étendu des doigts pour limiter le recours à la greffe cutanée ou carrément de tenter de traiter les syndactylies sans greffe.
- Nous insistons sur l'importance du suivi prolongé et de la communication avec les familles, car certaines complications comme la pilosité et la dyschromie peuvent arriver tardivement. Il serait possible de proposer secondairement une thérapie par laser avec de bons résultats ou la dépilation électrique. [19]
- Enfin, nous recommandons une approche globale intégrant l'accès aux soins des populations rurales, car une consultation au CHU peut nécessiter deux ans; l'éducation sanitaire des parents en insistant sur l'intérêt de la chirurgie dans cette pathologie; sans oublier qu'il y a toujours dans notre société, surtout rurale, un tabou concernant la chirurgie des malformations en générale.



RESUMES



Résumé

Les syndactylies sont l'une des plus fréquentes anomalies congénitales de la main. Elles sont de sévérité variable et peuvent être isolées ou associées à d'autres anomalies dans le cadre de syndromes malformatifs. [11]

Notre travail est une étude rétrospective des dossiers de 18 patients au Service traumatologie-orthopédie pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech. Le but est d'évaluer la prise en charge diagnostic, chirurgicale ainsi que les résultats fonctionnels et esthétiques post chirurgicaux.

Dans notre série, le sexe masculin est prédominant (sex-ratio de 1.57) avec une moyenne d'âge de 28 mois. Trois patients (17%) avaient des antécédents familiaux et sept (39%) avaient des malformations associées.

Une syndactylie bilatérale était présente chez 33% de patients.

Sur les 25 commissures opérées; 17 étaient simples et 8 complexes. La troisième commissure était la commissure la plus opérée.

Le traitement a consisté en une libération chirurgicale des doigts concernés; Dans notre service nous pratiquons la technique de Cronin associée à une plastie en Z avec des lambeaux en oméga de Gilbert chez 96% de notre série

Une greffe de peau était pratiquée dans 12 commissuroplasties soit 48% de nos malades; les suites post opératoires étaient simples.

Nos patients ont été revus avec un recul allant de 8 mois à 4 ans et demi. Le taux de complication était de 20% (deux cas de récurrence; deux flexions et un seul cas de dyschromie).

Les résultats fonctionnels et esthétiques ont été évalués selon le score de Withey [5], 87% des résultats ont été jugés bons à moyens, avec un grade moyen de Withey de 0.4.

Abstract

Syndactylies are one of the most common congenital anomalies of the hand; they are of variable severity and may be isolated or associated with other abnormalities in the context of malformation syndromes. [11]

This is a retrospective study of 18 patients in the Pediatric Traumatology department at the CHU Mohammed VI of Marrakesh; to evaluate diagnostic support; as well as postoperative functional and cosmetic results.

In our series, males are predominant and represent 61% of cases, the average age was 28 months, three patients (17%) had a family history and seven (39%) had associated malformations.

Bilateral Syndactyly was present in 33% of patients.

Among 25 commissures operated; 17 were simple and 8 complex and the third commissure was the most operated commissure.

Treatment consisted at surgical release of the affected fingers; In our department we practice the technique of Cronin associated with a Z-plasty and omega flaps of Gilbert in 96% of our series.

A skin graft was performed in 12 commissuroplasty (48%); the postoperative course was generally simple.

Our patients were reviewed with a mean follow-up between 8 months to 4 and half years; and a complication rate of 20% (two cases of recedive, two flessum, and one case of dyschromia).

The functional and cosmetic results were evaluated according to the Withey score [5], 87% of the results were considered good to medium; with an average grade of Withey of 0.4.

ملخص

ارتفاق الأصابع هي واحدة من أكثر الحالات التشوهية الخلقية شيوعاً في اليد ، ذات خطورة متفاوتة وقد تكون معزولة أو مرتبطة ب تشوهات أخرى في سياق متلازمات التشوه. [11]

في هذه الدراسة نقلت تجربة مصلحة جراحة العظام والتقويم للأطفال بالمركز الاستشفائي الجامعي بمراكش على مدى أربع سنوات من 2015 إلى 2018 من خلال ملفات 18 مريضاً؛ حيث تمت دراسة العناصر السريرية الإشعاعية والجراحية والتطور الوظيفي والجمالي بعد العملية الجراحية.

متوسط العمر لدى المرضى كان 28 شهراً مع هيمنة الذكور بنسبة 61٪، إضافة إلى حالات عائلية مماثلة لدى 17٪ و39٪ من التشوهات المرافقة. الارتفاق الثنائي كان موجود لدى 33٪ من المرضى. من بين 25 ارتفاقاً تمت معالجتها؛ 17 كانت بسيطة و8 معقدة وأما الصوار الثالث فقد كان الأكثر تعرضاً.

يتكون العلاج من التفريق الجراحي للأصابع المتضررة ، في قسمنا مارسنا تقنية Cronin إضافة إلى تقنية Z-plasty على شكل شقوق ظهرية متعرجة (أوميغا) على طريقة Gilbert بالنسبة لـ 96٪ من مجموعتنا.

تم إجراء عملية تطعيم الجلد بالنسبة لـ 12 صواراً أي 48٪ من المرضى؛ كما كانت عواقب ما بعد الجراحة بسيطة.

تم مراجعة مرضانا بعد فترة تراوحت بين 8 أشهر إلى 4 سنوات ونصف؛ مع نسبة مضاعفات لـ 20٪ (حالتين من الارتداد، واثنتين من الانكماش وحالة واحدة من تغير اللون).

تم تقييم النتائج الوظيفية والجمالية وفقاً لمعيار **Withey** [5]، وكانت 87٪ من نتائجنا جيدة إلى متوسطة. مع متوسط درجة **Withey** لـ 0.4.



BIBLIOGRAPHIE



1. <https://fr.wikipedia.org/wiki/Syndactylie>.

2. **Delord M, et al.**
Évaluation du lambeau palmaire de Blauth lors de la prise en charge des syndactylies congénitales : à propos de 31 commissures.
Ann Chir Plast Esthet;2019;05-006.

3. **Swanson AB ; De Groot Swanson G**
A classification for congenital limb malformation.
Journal hand surgery,1983;8:693-701.

4. **L. Frick et al.**
Résultats du traitement chirurgical des syndactylies simples par lambeau Commissural dorsal ; à propos de 54 commissuroplasties.
Chirurgie de la main 27 (2008) 76-82.

5. **Withey SJ, Kangesu T, Carver N, et al.**
The open finger technique for the release of Syndactyly.
J Hand Surg 2001;26:4-7.

6. **Glicenstein J, Bonne fous G**
La plastie en trident.
Ann chirplas esthe1975;20:257-60.

7. **Magalon G.**
Les syndactylies congénitales.
In: Cahier Enseignement Soc Fr Chir main 2000;93-104.

- 8. William Larsen, Schoenwolf, Bleyl, Brauer, Francis–West.**
Embryologie humaine, Larsen 3ème édition.
De boeck superieur, 2011;9–8.
- 9. De Smet L.**
Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification.
Genet Couns 2002;13:331–8.
- 10. Tonkin MA.**
Description of congenital hand anomalies: a personal view.
J Hand Surg [Br] 2006;31:489–97.
- 11. P. Samson, B. Salazard**
Chirurgie de la main 27S (2008) S100–S114.
- 12. Mantero R, Ferrari GL, Ghigliazza GB, Auxilia E.**
Les syndactylies : recherches agiographiques.
Ann Chir Main 1983;2:62–5.
- 13. Temtamy SA, McKusick VA.**
The genetics of hand malformations.
New York: Alan R. Liss;1978.
- 14. Gilbert A, Samson P.**
La maladie amniotique.
In: Tubiana R, editor. Traité de chirurgie de la main. Tome 6.
Paris: Masson;1999.p.431–8.

15. Tonkin, M. A.

Failure of Differentiation Part I: Syndactyly.

Hand Clinics, 25(2),171-193.

16. Blauth W, Falliner A.

Apert syndrome. In: Buck-Gramcko D, editor.

Congenital malformations of the hand and forearm.

London: Churchill Livingstone;1998.p.159-68.

17. F.Dutaille et al.

Les malformations congénitales de la main et du membre supérieur.

Annales de chirurgie plastique esthétique Volume 61,429-438(2016).

18. A. Mézel, S. Manouvrier

Maladie des brides amniotiques.

Elsevier Masson SAS,2011;15-200-B-10.

19. Mishra A, Nelson K, McNally S, et al.

Laser ablation of abnormal skin pigmentation post syndactyly release.

J Plast ReconstrAesthetSurg 2010;63:1753-5.

20. Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, Mlle Najwa CHEBLI, pour l'obtention du doctorat en Médecin.

Prise en charge des syndactylies à propos de 21 cas et revue de la littérature,

Publiée en 2011.

21. Perrot P, Truffandier M-V, Duteille F.

Intérêt d'un substitut dermique en 1 temps (Matriderm#) dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : à propos de 20 commissures.

Ann Chir Plast Esthet 2015;60:284-90.

22. Cindy Mallet, et al.

Comparative Study of 2 Commissural Dorsal Flap Techniques for the Treatment of Congenital Syndactyly.

J Pediatr Orthop 2013;33:197-204.

23. Amin Abid

Les résultats de la chirurgie de syndactylie dans l'hôpital d'enfant Bechir Hamza
Congrès annuel de la Société française de chirurgie de la main.

Hand Surgery and Rehabilitation 2017;36:426-504.

24. R. M. Jose, N. Timoney, R. Vidyadharanand R. Lester

Syndactyly correction: an esthetic reconstruction.

The Journal of Hand Surgery, 2010;35E:6:446-450.

25. Hebe Désirée Kvernmo

Treatment of congenital syndactyly of the fingers

Tidsskr Nor Lægeforen nr. 15, 2013;133.

26. Posch JL, dela Cruz-Saddul FA, Posch JLJ, Marcotte DR, Clor GA.

Congenital syndactylism of fingers in 262 cases.

Orthop Rev 1981;23-32.

27. **Ger E. Syndactyly.** In: **Buck–Gramcko D, editor.**
Congenital malformationsof the hand and forearm.
London: Churchill Livingstone;1998.p.131–40.
28. **Ostrowski et al.**
A three–flap web–plasty for release of short congenital syndactyly and dorsaladduction contracture.
The Journal of Hand Surgery Vol.16A,No.4 July 1991.
29. **Hutchinson DT, Frenzen SW.**
Digital Syndactyly release.
Tech Hand upExtremSurg 2010;14:33–7.
30. **Karamese M, Akdag O, Selimoglu MN, et al.**
V–Y and rectangular flap combination for Syndactyly repair.
J PlastSurg Hand Surg 2016;50:102–6.
31. **Barabás AG, Pickford MA.**
Results of Syndactyly release using a modification of the Flatt technique.
J Hand SurgEur Vol 2014;39:984–8.
32. **Glicenstein J.**
Les syndactylies congénitales.
Cah Enseignement Soc Fr Chir Main1990;2:95–1.
33. **Gilbert A.**
Malformations congénitales de la main et de l'avant–bras.
In: Edition techniques, Encycl Med Chir.

Paris ;Techniques Chirurgicales Orthopédie Traumatologie,1993:44-445;16.

34. Glicenstein J.

What's new in Syndactyly

Ann Chir Plast Esthet. 1998 Dec;43(6):611-6.

35. Bandoh Y, Yanai A, Seno H.

The three square flap method for reconstruction of minor syndactyly.

J Hand Surg [Am] 1997;22:680-4.

36. Cronin TD.

Results of zig-zag incision to prevent post-operative contracture.

Abstract, Plast Reconstr Surg,1956;18,460-8

37. Deunk J, Nicolai JPA, Hamburg SM.

Long-term results of Syndactyly correction:

Full-thickness versus split-thickness skin grafts.

J Hand Surg 2003;28:125-30.

38. Pierre Journeau, Jérôme Cottalorda.

Orthopédie pédiatrique-Membresupérieur. 1st Edition.

Editions scientifiques et médicales Elsevier,Paris;2011,4-14.

39. Niranjan NS, Azad SM, Fleming ANM, et al.

Long-term results of primary Syndactyly correction by the trilobed flap tech.

Br J Plast Surg 2005;58:14-21.

40. Dong Y, Wang Y.

The use of a dorsal double-wing flap without skin grafts for congenital syndactyl treatment: a STROBE compliant study.

Medicine (Baltimore) 2017;96:e7639.

41. James Chang, Peter C Neligan

Hand and Upper Limb, 4th Edition Volume 6: section IV Chapter 28.

Plastic Surgery Elsevier health sciences division 2017.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلاً وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض
والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية
متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه
الله ورسوله والمؤمنين

والله على ما أقول شهيد

إرتفاق الأصابع عند الطفل

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2019/12/23

من طرف

السيد شامخ نوح

المزداد في 06 دجنبر 1992 ببلحراث

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

طفل – إرتفاق الأصابع – جراحة تقويمية – تطعيم الجلد

اللجنة

الرئيس

ر. الفزازي

السيد

أستاذ في جراحة الأطفال

المشرف

ط. سلامة

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

أ. أغوتان

السيد

أستاذ في جراحة الأطفال

ن. أبوساير

السيدة

أستاذة في علم الوراثة

الحكام

