



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE  
ET DE PHARMACIE  
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 386 / 21

# INSENSIBILITE CONGENITALE A LA DOULEUR A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : / /2021*

PAR

**Monsieur Achraf MESFIOUI**

*Né le 28 janvier 1995 à MECHRAA BEL KSIRI - SIDI KECEM*

*Médecin Interne du CHU Mohammed VI – Hôpital Militaire Avicenne Marrakech*

*De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat*

*Pour l'Obtention du Diplôme de*

Docteur en Médecine

**Mots Clés** : Neuropathies sensitives héréditaires; Douleur; Perte de substance labiale;  
Clinique; Complications

Membres du Jury :

**Monsieur Abdellah ABBASSI**

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

**Monsieur Abdelhafid ACHBOUK**

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

**Monsieur Samir EL MAZOUZ**

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

**Monsieur Jawad HAFIDI**

Professeur de Chirurgie Réparatrice et Plastique

**Président**

**Rapporteur**

**Juge**

**Juge**



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي  
أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدِيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ  
صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي بِرَحْمَتِكَ فِي  
عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ

النمل: 19

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



**UNIVERSITE MOHAMMED V**

**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 estudiantines**  
Professeur Brahim LEKEHAL

**Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA

**Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Younes RAHALI

**Secrétaire Général**  
Mr. Mohamed KARRA

\*Enseignant militaire

**1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS  
PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)  
Anesthésie - Réanimation  
Pathologie Chirurgicale

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne - [Doyen de la FMPR](#)  
Neurologie

**Janvier et Novembre 1990**

Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie - Obstétrique  
Anesthésie Réanimation

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZAD Rachid  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique Méd. [Chef Maternité des Orangers](#)  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)  
Chimie thérapeutique

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)  
Anesthésie Réanimation  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Anatomie  
Microbiologie

**Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la FMPA](#)  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale - [Directeur du CHIS](#)  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Gynécologie - Obstétrique  
Dermatologie

**Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)  
Pédiatrie  
Traumatologie - Orthopédie  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

\*Enseignant militaire

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### **Décembre 1996**

Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

### **Novembre 1998**

Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUAMAR 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. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
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. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Néphrologie  
Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Gynécologie-Obstétrique  
Neurologie  
Cardiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie [Directeur Hôp.Ar-razi Salé](#)  
Gynécologie Obstétrique

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie

Pneumo-phtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie - [Directeur Hôp.Cheikh Zaid](#)  
Urologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Pédiatrie

\*Enseignant militaire

### **Décembre 2001**

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. 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. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

### **Décembre 2002**

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. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

### **Janvier 2004**

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

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-[Pédiatrique Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique [V-D chargé Aff Acad. Est.](#)  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie  
  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
  
Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie

\*Enseignant militaire

Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre \*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENYASS Aatif\*  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

#### **AVRIL 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
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. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Rhumatologie **Directeur Hôp. Al Ayachi Salé**  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Biophysique  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie  
Hématologie  
O.R.L  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire. **Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.**  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Médecine Interne  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

\*Enseignant militaire

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. AMHAJJI Larbi \*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed \*  
Pr. BALOUCH Lhoussaine \*  
Pr. BENZIANE Hamid \*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHERKAOUI Naoual \*  
Pr. EL BEKKALI Youssef \*  
Pr. EL ABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid \*  
Pr. ICHOU Mohamed \*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LOUZI Lhoussain \*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. OUZZIF Ez zohra \*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine \*  
Pr. SIFAT Hassan \*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour \*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali \*  
Pr. AGADR Aomar \*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim \*  
Pr. AKHADDAR Ali \*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. BELYAMANI Lahcen \*  
Pr. BJIJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae \*  
Pr. BOUI Mohammed \*  
Pr. BOUNAIM Ahmed \*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha \*  
Pr. CHTATA Hassan Toufik \*  
Pr. DOGHMI Kamal \*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
Pr. ENNIBI Khalid \*  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KARBOUBI Lamy  
Pr. LAMSAOURI Jamal \*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie cardio-vasculaire  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Hématologie biologique  
Biochimie-chimie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie-orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Médecine interne  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie-orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Chimie Thérapeutique

\*Enseignant militaire

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

#### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
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. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

#### **Decembre 2010**

Pr. ZNATI Kaoutar

#### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil \*  
Pr. BENCHEBBA Driss \*  
Pr. DRISSI Mohamed \*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL OUAZZANI Hanane \*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed

#### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCI Laila  
Pr. AMOR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
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

Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation  
Médecine Interne **Directeur ERSSM**  
Physiologie  
Microbiologie  
Médecine Aéronautique  
Biochimie- Chimie  
Radiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Plastique et Réparatrice  
Urologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Traumatologie-orthopédie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie Pathologique

Pharmacologie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie-Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique et Bromatologie  
Traumatologie orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-chirurgie

\*Enseignant militaire

Pr.EL GUERROUJ Hasnae  
 Pr.EL HARTI Jaouad  
 Pr.EL JAOUADI Rachid \*  
 Pr.EL KABABRI Maria  
 Pr.EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr.EL KHLOUFI Samir  
 Pr.EL KORAICHI Alae  
 Pr.EN-NOUALI Hassane \*  
 Pr.ERRGUIG Laila  
 Pr.FIKRI Meryem  
 Pr.GHFIR Imade  
 Pr.IMANE Zineb  
 Pr.IRAQI Hind  
 Pr.KABBAJ Hakima  
 Pr.KADIRI Mohamed \*  
 Pr.LATIB Rachida  
 Pr.MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr.MEDDAH Bouchra  
 Pr.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 \*

**AVRIL 2013**

Pr.EL KHATIB MOHAMED KARIM \*

**MAI 2013**

Pr. BOUSLIMAN Yassir\*

**MARS 2014**

Pr. ACHIR Abdellah  
 Pr.BENCHAKROUN Mohammed \*  
 Pr.BOUCHIKH Mohammed  
 Pr. EL KABBAJ Driss \*  
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira \*  
 Pr. HARDIZI Houyam  
 Pr. HASSANI Amale \*  
 Pr. HERRAK Laila  
 Pr. JEAIDI Anass \*  
 Pr. KOUACH Jaouad\*  
 Pr. MAKRAM Sanaa \*  
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar  
 Pr. SEKKACH Youssef\*  
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Toxicologie

Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie- Orthopédie  
 Chirurgie Thoracique  
 Néphrologie  
 Biochimie-Chimie  
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
 Pédiatrie  
 Pneumologie  
 Hématologie Biologique  
 Gynécologie-Obstétrique  
 Pharmacologie  
 CCV  
 Médecine Interne  
 Gynécologie-Obstétrique

\*Enseignant militaire

**DECEMBRE 2014**

Pr. ABILKACEM Rachid\*  
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila  
Pr. BEKKALI Hicham \*  
Pr. BENZAZZOU Salma  
Pr. BOUABDELLAH Mounya  
Pr. BOUCHRIK Mourad\*  
Pr. DERRAJI Soufiane\*  
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali  
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim\*  
Pr. EL MARJANY Mohammed\*  
Pr. FEJJAL Nawfal  
Pr. JAHIDI Mohamed\*  
Pr. LAKHAL Zouhair\*  
Pr. OUDGHIRI NEZHA  
Pr. RAMI Mohamed  
Pr. SABIR Maria  
Pr. SBAI IDRISSE Karim\*

**AOUT 2015**

Pr. MEZIANE Meryem  
Pr. TAHIRI Latifa

**PROFESSEURS AGREGES :****JANVIER 2016**

Pr. BENKABBOU Amine  
Pr. EL ASRI Fouad\*  
Pr. ERRAMI Nouredine\*  
Pr. NITASSI Sophia

**JUIN 2017**

Pr. ABI Rachid\*  
Pr. ASFALOU Ilyasse\*  
Pr. BOUAITI El Arbi\*  
Pr. BOUTAYEB Saber  
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim  
Pr. HAFIDI Jawad  
Pr. MAJBAR Mohammed Anas  
Pr. OURAINI Saloua\*  
Pr. RAZINE Rachid  
Pr. SOUADKA Amine  
Pr. ZRARA Abdelhamid\*

**MAI 2018**

Pr. AMMOURI Wafa  
Pr. BENTALHA Aziza  
Pr. EL AHMADI Brahim  
Pr. EL HARRECH Youness\*  
Pr. EL KACEMI Hanan  
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa  
Pr. FATIHI Jamal\*  
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah  
Pr. JROUNDI Imane  
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil  
Pr. TADILI Sidi Jawad  
Pr. TANZ Rachid\*

**NOVEMBRE 2018**

Pr. AMELLAL Mina  
Pr. SOULY Karim  
Pr. TAHRI Rajae

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie  
Rhumatologie

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

Microbiologie  
Cardiologie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Oncologie Médicale  
Oncologie Médicale  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
O.R.L  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Chirurgie Générale  
Immunologie

Médecine interne  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Urologie  
Radiothérapie  
Radiothérapie  
Médecine Interne  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Oncologie Médicale

Anatomie  
Microbiologie  
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

\*Enseignant militaire

## **NOVEMBRE 2019**

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *	Chirurgie-Générale
Pr. BOUZELMAT HICHAM *	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB *	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD *	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM *	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL *	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED *	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM *	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED *	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES *	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE *	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM *	Pédiatrie
Pr. SAQUAB RACHIDA *	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD *	Anesthésie-Réanimation

\*Enseignant militaire

## 2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUE

### PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr .BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie <u>Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.</u>
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

### PROFESSEURS HABILITES :

Pr .BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr .DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr .EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr.LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 09/04/2021

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

\*Enseignant militaire

**‘ Les batailles de la vie ne sont pas gagnées par les plus forts, ni par les plus rapides, mais par ceux qui n'abandonnent jamais ’**

**- Roi Hassan II -**



# *Dédicaces*

*À*

*FEU SA MAJESTE LE ROI HASSAN II*



*Que Dieu ait Son âme en Sa Sainte Miséricorde.*

À

*SA MAJESTÉ*

*LE ROI MOHAMED VI*

*Chef Suprême et Chef d'Etat-Major Général des Forces Armées Royales*

*Roi du MAROC et garant de son intégrité territoriale*



*Qu'Allah Le glorifie et préserve Son Royaume.*

*À*

*SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE HÉRITIER MOULAY EL  
HASSAN*



*Que Dieu Le garde.*

*À*  
*SON ALTESSE ROYALE*  
*LE PRINCE MOULAY RACHID*



*Que Dieu Le protège.*

*À*  
*TOUTE LA FAMILLE ROYALE*





*A*

*Monsieur le Général de Corps d'Armée*

*Belkhir EL FAROUK*

*Inspecteur Général des Forces Armées Royales*

*En témoignage de notre grand respect*

*Et notre profonde considération*



*A*

*Monsieur le Médecin Général de Brigade*

*Mohammed ABBAR*

*Inspecteur du Service Santé*

*En témoignant de notre grand respect*

*Et notre profonde considération*



*A*

*Monsieur le Médecin Général de Brigade*

*El Mehdi ZBIR*

*Directeur de l'Hôpital Militaire d'Instructions Mohamed V –  
Rabat*

*En témoignage de notre grand respect*

*Et notre profonde considération et sincère admiration*



*A*

*Monsieur le Médecin Général de Brigade*

*BOULAHYA Abdellatif*

*Directeur de l'Hôpital Militaire Avicenne – Marrakech*

*En témoignant de notre grand respect et notre profonde  
considération*



*A*

*Monsieur le Colonel Major*

*Abderrazak SABIR*

*Médecin Chef du 3ème Hôpital de Laayoune*

*En témoignant de notre grand respect et notre profonde  
considération*



*A*

*Monsieur le Médecin Colonel Major*

*Karim FILALI*

*Directeur de l'Ecole Royale du Service de Santé Militaire*

*En témoignage de notre grand respect*

*Et notre profonde considération.*



*A*

*Monsieur le Médecin Colonel Major*

*Elbaaj Mohammed*

*Directeur de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail - Meknes*

*En témoignage de notre grand respect*

*Et notre profonde considération*

*Toutes les lettres ne sauront trouver les mots qu'il faut....*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le respect, la  
reconnaissance.*

*Aussi, c'est tout simplement que :*

*Je dédie cette thèse à ...*

*À La mémoire de mon très cher père*

*Lahoussine Ben Mbarek Mesfioui*

*Ce travail est dédié à mon père, décédé trop tôt, qui m'a toujours poussé et motivé dans mes études.*

*J'aurais souhaité ta présence en ce moment pour partager ma joie.*

*Tu m'as toujours fait preuve d'amour et d'affection, tu es toujours présent dans mon esprit et dans mon cœur et tu le resteras à jamais.*

*Tu as toujours été mon école de patience, de confiance et surtout d'espoir et d'amour.*

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

*Puisse ton existence pleine de droiture, de franchise et de sagesse me servir d'exemple dans l'exercice de ma profession...*

*J'espère que, du monde qui est sien maintenant, il apprécie cet humble geste comme preuve de reconnaissance de la part d'un fils qui a toujours prié pour le salut de son âme.*

*Puisse Dieu, le tout puissant, l'avoir en sa sainte miséricorde !*

*A ma très chère mère*

*Tarchi Zohra*

*Quoi que je fasse ou que je dise, je ne saurai point te remercier comme il se doit.*

*Ton affection me couvre, ta bienveillance me guide et ta présence à mes cotes a toujours été ma source de force pour affronter les différents obstacles.*

*Tu t'es toujours donnée beaucoup de mal pour m'offrir le meilleur de toi-même...*

*Ta noblesse et ta bonté sont sans limites...*

*Je n'ai jamais manqué de rien auprès de toi...*

*Tu as guetté mes pas, et tu m'as couvé de tendresse, ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.*

*Que ce modeste travail soit l'exaucement de tes vœux tant formulés, le fruit de tes innombrables sacrifices.*

*Je t'aime maman et j'implore le tout-puissant pour qu'il t'accorde une bonne santé et une vie longue et heureuse.*

*A l'âme de mon cher petit frère*

*Mohamed Mesfioui*

*A tous les moments d'enfance passés avec toi mon petit, en gage de ma  
profonde estime pour l'aide que tu m'as apporté.*

*Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé.*

*Tu as toujours été pour moi un exemple de frère respectueux, honnête, de la  
personne méticuleuse*

*J'aurais tant envie que tu sois là à mes côtés !*

*Tout en moi n'est que de l'amour pour toi. Et l'amour ne meurt jamais.*

*Je te dédie ce modeste travail en regrettant que tu ne puisses être avec nous,  
mais sache que nous t'aimons et que tu resteras toujours vivant dans nos  
cœurs.*

*Puisse Dieu te réserver sa clémence à sa bien large miséricorde et t'accueillir  
en son vaste paradis auprès des Prophètes et des Saints.*

*À mon cher grand frère*

*Ismail Mesfioui*

*Tu as toujours été à mes cotes pour me soutenir et m'encourager.*

*Ta bonté, ton précieux soutien, ton encouragement tout au long de mes années d'étude, ton amour et ton affection, ont été pour moi l'exemple de persévérance.*

*Je te dédie ce travail avec la plus grande reconnaissance et la profonde affection...*

*Puisse Dieu, le Très Haut, t'accorder santé, bonheur et réussite*



# *Remerciements*

*A notre Maître, président de thèse*  
*Monsieur le Professeur Abbassi Abdellah*  
*Professeur de chirurgie réparatrice et plastique CHU*  
*Avicenne RABAT*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites*  
*en acceptant la présidence du jury de thèse de ce travail.*

*Nous vous sommes très reconnaissants.*

*Vos qualités humaines et professionnelles, votre compétence*  
*nous inspirent une grande admiration et un profond respect.*

*Que ce travail soit l'expression de notre entière gratitude*  
*et de nos remerciements*

*À notre maître et rapporteur de thèse*  
*Monsieur le professeur Achbouk Abdelhafid*  
*Professeur agrégé en chirurgie plastique et réparatrice*  
*HMIMV RABAT*

*Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites*  
*en siégeant parmi notre jury de thèse...*

*Je vous suis très reconnaissant de la spontanéité et de l'amabilité avec*  
*Lesquelles vous avez accepté de juger ce modeste travail...*

*Merci pour votre encadrement et vos conseils,*

*Permettez-moi monsieur d'admirer en vous votre patience, votre rigueur,*  
*votre modestie et votre gentillesse.*

*Sans vous ce travail ne serait pas ce qu'il est, j'espère avoir été à la hauteur*  
*de vos espérances.*

*Je vous prie cher maître, de trouver ici l'expression*  
*de ma reconnaissance et profonde gratitude.*

*À notre maître et juge de thèse*

*Monsieur le professeur El Mazouz Samir*

*Professeur de chirurgie plastique et réparatrice CHU*

*AVICENNE RABAT*

*Nous vous remercions vivement pour l'honneur*

*que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Nous sommes très reconnaissants de l'amabilité avec laquelle*

*Vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veillez croire en l'assurance de notre profond respect et nos*

*Hautes considérations.*

*À notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur Hafidi Jawad*  
*Professeur de chirurgie plastique et réparatrice CHU*  
*AVICENNE RABAT*

*Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous faites*  
*en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous sommes très sensibles à votre gentillesse et à votre accueil très*  
*aimable.*

*Que ce travail soit pour nous l'occasion de vous exprimer notre*  
*admiration ainsi que notre gratitude.*

*Veillez croire, cher maître, en nos sentiments les plus respectueux*



*Liste des illustrations*

## Liste des figures

- Figure 1 :** Perte de substance labiale
- Figure 2 :** Amputations pulpaire suite à des auto-mutilation
- Figure 3 :** amputation 1er et 5eme orteils pied droit
- Figure 4 :** Reconstruction labiale par lambeau d'Estlander
- Figure 5 :** Perception de la douleur
- Figure 6 :** Différents types de fibres ascendantes
- Figure 7 :** Organisation schématique des influences périphériques s'exerçant sur les neurones à convergence
- Figure 8 :** Voies lemniscales (sensibilité épicrotique) i
- Figure 9 :** Les voies extralemniscales 28
- Figure 10 :** mal perforant plantaire débutant en regard du gros orteil gauche 71
- Figure 11 :** Mal perforant plantaire en regard de la tête du 1er métatarsien gauche 71
- Figure 12 :** Troubles trophiques de l'extrémité des doigts et des genoux 71
- Figure 13 :** déformation osseuse au niveau des pieds dans la maladie de Thévenard
- Figure 14 :** Déformation osseuse au niveau des mains dans la maladie de Thévenard
- Figure 15 :** Destruction massive avec arthropathie neurologique du genou
- Figure 16 :** Arthropathie neurologique de la cheville avec destruction de l'articulation astragalienn et tibio-astragalienn
- Figure 17 :** Arthropathie neurologique avec destruction des os de l'arrière pied
- Figure 18 :** Pseudarthrose cubitale
- Figure 19 :** Pseudarthrose hypertrophique du cubitus compliquée d'ostéite.
- Figure 20 :** Des acromutilations des pulpes au niveau des deux mains
- Figure 21 :** Aspect de lambeau plantaire et la greffe du site de prélèvement du lambeau
- Figure 22 :** Dermatose du visage
- Figure 23 :** Mal perforant plantaire
- Figure 24 :** Ankylose de la cheville droite suite à une arthropathie neurologique avec ostéite du calcanéum

**Figure 25 :** Ostéoarthrite de la cheville droite avec destruction massive des articulations tibio astragaliennes et astragaliennes

**Figure 26 :** Pseudarthrose hypertrophique avec une déformation de la jambe

**Figure 27 :** Tentative de réaxation de la cheville par méthode d'ILIZAROV

**Figure 28 :** Persistance du séquestre au niveau de l'os fémoral gauche

**Figure 29 :** Perte de substance de la diaphyse cubitale

**Figure 30 :** Destruction de l'articulation tibio-astragalienne sous arthropathie neurologique

**Figure 31 :** Destruction du premier métatarse suite à un mal perforant plantaire

**Figure 32 :** Mal perforant plantaire en regard de la tête du 1er métatarsien gauche 71

**Figure 33 :** Mal perforant plantaire avec ostéite du calcaneum

**Figure 34 :** Reconstruction labiale inférieure par simple avancement esquivant le sillon labio-mentonnier

**Figure 35 :** Greffe de lèvre à lèvre selon Flanagan

**Figure 36 :** Lambeau hétérolabial de Sabbatini-Abbé

**Figure 37 :** Disposition basse de l'artère coronaire labiale

**Figure 38 :** Lambeau hétérolabial de Sabbatini-Abbé

**Figure 39 :** Lambeau de Sabbatini-Abbé pour un angiome de lèvre supérieure

**Figure 40 :** Lambeau de Sabbatini-Abbé pour séquelles de fente labio-maxillopalatine

**Figure 41 :** Limite d'utilisation d'un lambeau hétérolabial prélevé à la lèvre supérieure

**Figure 41 (suite) :** E, F, G : résultats décevants à distance par manque de hauteur du lambeau

**Figure 42 :** Prélèvement du lambeau hétérolabial d'Abbé-Sabbatini selon le principe du MW

**Figure 43 :** Prélèvement d'un lambeau fourchu à taille débordante

**Figure 44 :** Perte de substance de la lèvre supérieure secondaire à une morsure de cheval

**Figure 49 :** EOA labial inférieur

**Figure 50 :** Utilisation de l'étoffe labio-naso-jugale par avancement transversal

**Figure 53 :** Avancement vertical en VY

**Figure 54 :** « Step » technique de Johansson

**Figure 55 :** Procédé d'Abulafia

**Figure 56 :** Procédé d'Estlander

**Figure 57 :** Epithélioma (EOA) labial inférieur.

**Figure 58 :** Procédé de Mc Gregor

**Figure 59 :** Les procédés de rotations péri- et para-commissurales

**Figure 60 :** Carcinome de la lèvre inférieure. Reconstruction par rotation péri-commissurale selon Karapandzic

**Figure 61 :** Procédé de Von Bruns et procédé de Pierce

**Figure 62 :** Lambeau en îlot de Campus

**Figure 63 :** Lambeau sous-mental selon Martin

**Figure 64 :** Amputation labiale supérieure par morsure de chien

**Figure 65 :** Arbre décisionnel devant une perte de substance tri-tissulaire de la lèvre inférieure

**Figure 66 :** Arbre décisionnel devant une perte de substance tri-tissulaire de la lèvre supérieure

**Figure 67 :** EOA labial supérieur (cas dû à l'obligeance du Professeur J. Lebeau).

**Figure 68 :** EOA étendu de la lèvre supérieure (cas dû à l'obligeance du Professeur J. Lebeau)

**Figure 69 :** les limites anatomiques de la région labiale

**Figure 70 :** anatomie macroscopique des lèvres

**Figure 71 :** La position idéale, au repos des commissures labiales par rapport aux pupilles

**Figure 72 :** anatomie microscopique de la lèvre rouge

**Figure 73 :** anatomie microscopique de la lèvre blanche

**Figure 74 :** les sites d'insertion proximale (osseuse) des muscles constituant les lèvres

**Figure 75 :** les muscles peauciers de la face ii

**Figure 76 :** les différents muscles constituant le modiolus

**Figure 77 :** la vascularisation artérielle des lèvres

**Figure 78 :** la vascularisation veineuse des lèvres

**Figure 79 :** Innervation des lèvres



# *Sommaire*

<b>Introduction</b> .....	1
<b>Historique</b> .....	4
<b>Génétique</b> .....	7
<b>Observation clinique</b> .....	10
<b>Discussion</b> .....	17
La douleur .....	18
I. Rappel anatomo-physiologique de la douleur .....	19
A. Les voies anatomiques impliquées dans la perception de la douleur : .....	19
1. La sensation de nociception et perception de la douleur : .....	19
2. Les mécanismes périphériques impliqués dans la perception de la douleur : .....	21
3. Les mécanismes spinaux impliqués dans la perception de la douleur : .....	23
4. Mécanismes centraux impliqués dans la perception de la douleur .....	25
B. Mécanismes de contrôle de la douleur : .....	29
1. Les contrôles segmentaires : <sup>31 32 33 34</sup> .....	29
2. Le contrôle supra-spinal : <sup>35 36 37</sup> .....	29
II. Physiopathologie de l'insensibilité congénitale à la douleur .....	30
A. La théorie neuro-traumatique : .....	30
B. La théorie neuro-vasculaire : .....	30
La lèvre .....	34
I. Anatomie des lèvres <sup>42</sup> .....	35
A. Anatomie macroscopique .....	36
1. La lèvre blanche .....	36
2. La lèvre rouge .....	36
3. La ligne de jonction cutanéomuqueuse .....	38
4. Commissures labiales .....	38
B. Anatomie microscopique .....	39
1. Versant muqueux .....	39
2. Versant cutanée .....	39
C. Anatomie musculaire .....	40

3.	Les muscles dilatateurs.....	41
4.	Les muscles constricteurs.....	42
5.	Le modiolus.....	43
D.	Vascularisation.....	43
1.	Les artères .....	43
2.	Les veines.....	44
3.	Les lymphatiques .....	45
E.	Innervation.....	45
1.	Innervation motrice .....	45
2.	L'innervation sensitive.....	46
II.	Prise en charge d'une perte de substance labiale .....	47
A.	Techniques de reconstruction.....	47
1.	La suture directe ou chéiloplastie homolabiale : .....	47
2.	La chéiloplastie hétéro labiale.....	49
3.	L'étoffe labio-naso-jugale .....	52
4.	L'étoffe naso-génienne.....	55
5.	L'étoffe génienne .....	56
6.	L'étoffe cervicale .....	56
7.	Le front et le cuir chevelu.....	57
8.	Reconstruction micro-chirurgicale.....	57
B.	Indications .....	58
1.	Lèvre inférieure (Figure 65).....	58
2.	Lèvre supérieure (Figure 66).....	59
	Cadre nosologique .....	63
I.	L'indifférence congénitale a la douleur : .....	64
A.	La clinique : .....	65
1.	Mode de début : .....	65
2.	Signes trophiques : .....	66
3.	Lésions ostéo-articulaires : <sup>91 92 93</sup> .....	66
4.	Signes sensitifs : .....	66

B.	Examens complémentaires :	67
C.	Pronostic et traitement :	68
II.	Les neuropathies sensitives héréditaires :	70
A.	Historique	70
B.	Les types de neuropathies sensitives hereditaires :	71
1.	Acropathie ulcéro-mutilante familiale de Thévenard (type I dans la classification de Dyck) :	71
2.	Acropathie précoce récessive quadridistale de Thévenard (Type II dans la classification de Dyck) :	76
3.	Syndrome de Riley-Day ou dysautonomie familiale (type III dans la classification de Dyck) <sup>16</sup> :	84
4.	Insensibilité congénitale à la douleur avec anhidrose (type IV dans la classification de Dyck) :	86
5.	Neuropathie sensitive héréditaire de Low (type V dans la classification de Dyck) :	88
	Diagnostic différentiel.....	90
A.	Maladie de LESH-NYHAN : <sup>141</sup> .....	91
B.	Les acropathies : .....	91
1.	Les acropathies primitivement osseuses : .....	91
2.	Les acropathies d'origine nerveuse : .....	92
3.	Les acropathies vasculaires de certains phénomènes de RAYNAUD : .....	92
C.	Syndrome de GUILLAN-BARRE : <sup>145</sup> .....	93
D.	Polyradiculonévrites inflammatoires chroniques : <sup>105</sup> .....	93
E.	Neuropathies amyloïdes : <sup>105</sup> .....	93
F.	Neuropathies sensitives de l'enfant : <sup>105</sup> .....	93
G.	Syndrome de SILVERMAN : <sup>80</sup> .....	94
H.	Les maladies psychiatriques : <sup>80</sup> .....	94
I.	Le tabes : <sup>146</sup> .....	94
J.	Les lésions de la queue de cheval : <sup>106</sup> .....	94
K.	Autres : <sup>105</sup> .....	95
	Les manifestations orthopédiques.....	96
A.	Les osteo arthropathies nerveuses : .....	97

1. Définition : .....	97
2. Physiopathologie : .....	97
3. Diagnostic clinique : .....	98
4. Traitement : .....	102
B. La pseudarthrose : <sup>165</sup> .....	102
1. Définition : .....	102
2. Classification : .....	103
C. Le mal perforant plantaire : (Figure 23) .....	104
1. Définition : .....	104
2. Physiopathologie : .....	104
3. Diagnostic clinique : <sup>125</sup> .....	105
4. Examens complémentaires : .....	107
D. Les infections osteo-articulaires : .....	111
E. Les cals vicieux : .....	111
<b>Iconographies</b> .....	112
<b>Conclusion</b> .....	147
<b>Résumés</b> .....	149
<b>Bibliographie</b> .....	153



# *Introduction*

La douleur est un symptôme subjectif complexe qui représente plus de 90% des motifs de consultations et pose un problème de définition

L'Association internationale pour l'étude de la douleur (International Association for the Study of Pain - IASP -) la définit comme étant « ***une sensation désagréable et une expérience émotionnelle en réponse à une atteinte tissulaire réelle ou potentielle, ou décrite en ces termes*** »<sup>1</sup>

C'est un mécanisme protecteur pour l'organisme vis-à-vis d'un stimulus potentiellement dangereux pour son intégrité, il génère de comportements réflexes qui visent à en corriger l'origine et à limiter les conséquences

En revanche, la sensibilité des individus aux stimuli douloureux varie considérablement, certains d'entre eux réagissent de manière excessive à la douleur (hyperpathie), tandis que d'autres sont relativement indifférents. Bien que de multiples facteurs puissent causer ces différences, la variabilité de la sensibilité à la douleur peut également être due à des différences fondamentales dans la neurophysiologie du nociception<sup>2</sup>

L'insensibilité congénitale à la douleur (ICD) est une maladie très rare, il en existe plusieurs types s'intégrant le plus souvent dans le cadre d'une neuropathie sensitive héréditaire<sup>3</sup>

Elle est marquée par un affaiblissement de perception de la douleur dès la naissance, due généralement à une neuropathie héréditaire autosomique<sup>4</sup> qu'on en parlera par la suite

Elle se caractérise par des accès fébriles, une anhidrose, une absence de perception douloureuse, des automutilations et parfois un retard mental. Les complications les plus redoutées sont (fractures négligées, brûlures, mutilations oro-digitales) qui peuvent engager le pronostic vital. Le traitement reste préventif et repose essentiellement sur l'éducation des patients et de leurs familles <sup>5</sup>

Nous rapportons ici le cas d'une jeune fille de 10 ans, suivie pour une insensibilité congénitale à la douleur suite à des automutilations notamment oro-digitales graves et qui fut adressée pour une reconstruction labiale



# *Historique*

En **1663** William Harvey avait rapporté pour la 1<sup>ère</sup> fois devant la cour d'Angleterre au roi Charles 1<sup>er</sup> un cas d'analgésie congénitale

En **1852** une 1<sup>ère</sup> observation a été rapportée, avec un cas touchant les pieds, décrit par Nélaton <sup>6</sup>, à qui l'on doit sa dénomination d'acropathie ulcéro mutilante familiale

En **1922**, 34 cas décrits par Hicks<sup>7</sup>, issus tous d'une même famille londonienne et dont les autopsies confirmaient la dégénérescence des neurones des ganglions rachidiens postérieurs

Puis, à partir de **1932** et pendant 10 ans, Thévenard <sup>8</sup> a suivi l'évolution de la maladie chez une même patiente, cette maladie qui prendra son nom par la suite. Il a ensuite recueilli 4 observations personnelles qui les a ajoutées à celles de la littérature publiée depuis 1903 pour étudier une série de 29 cas. Il constata que le syndrome trophique touche constamment les membres inférieurs, alors que pour les membres supérieurs il n'était noté que dans 3 cas. Thévenard, nota dans sa série que l'atteinte du membre supérieur survint 2 à 9 ans après celle du membre inférieur

Tocantis et Reimann notaient dans 10 observations, que l'atteinte des 2 membres supérieurs débutait par des phlyctènes qui évoluaient vers des ulcérations touchant la face dorsale de la dernière phalange, parfois des douleurs intenses à type de crampes précédant ce tableau<sup>9</sup>

En **1951**, Denny-Brown a identifié une forme particulière d'acropathie ulcéro-mutilante, due à une dystrophie des fibres nerveuses myéliniques des racines postérieures, associant alors des lésions nerveuses périphériques à une dégénérescence primitive des ganglions rachidiens de L3 et S2, ce n'est qu'en

**1973**, que Trusch <sup>10</sup>, précise les 3 critères essentiels pour poser le diagnostic d'indifférence congénitale à la douleur :

1. Absence de perception de la douleur dès la naissance
2. Intéressant la totalité de la surface corporelle
3. Les autres types de sensibilités doivent toutes être intactes ainsi que les réflexes ostéo-tendineux

Tandis qu'en **1975** Dyck et Coll <sup>11</sup> ont établi une classification qui regroupe sous le terme de **neuropathies sensibles héréditaires**, des affections ayant ont en commun les caractéristiques suivantes :

1. Elles sont généralement héréditaires
2. Il y a une implication sélective des neurones sensitifs périphériques
3. L'implication des neurones est typiquement celle que l'on voit dans les dégénérescences des systèmes



# *Génétique*

Etant donné que c'est une maladie héréditaire. Nous détaillerons dans ce chapitre les 5 différents types des neuropathies sensitives héréditaires sur le plan génétique

### **1. Plusieurs approches génétiques ont été développées dans la maladie de Thévenard :**

Le mode de transmission prépondérant est **autosomique dominant**. Cependant, une hérédité liée à l'X a été rencontrée chez certains pédigrées (absence de transmission père-fils). La pénétrance semble incomplète, elle est sans nul doute âge-dépendante

Dans 3 familles, une d'origine autrichienne et deux australiennes, Garth Nicholson et al a pu identifier un locus en 9q22.1-q22.3 dans une région de 8 cM, délimité par les marqueurs microsatellites D9S318-D9S176 <sup>12</sup>

De même nous rapportons le cas d'une famille française où le phénotype HSAN I correspond à une région. Ce locus semble être fréquent. Mais on n'a pas encore identifié le gène correspondant

L'atteinte motrice qui peut être plus marquée chez certaines familles rend délicat tout classement du phénotype. Il est alors limite entre HSAN I et la maladie de Charcot-Marie-Tooth type 2 (CMT2)

Néanmoins, on a identifié sur le chromosome 3q un locus pour le phénotype CMT2 qui se manifeste par des troubles sensitifs majeurs associés à des ulcérations plantaires et amputation des orteils chez les malades

Ce locus a initialement pris le nom de CMT2B mais actuellement beaucoup s'accordent pour l'associer à un phénotype HSAN I

Par conséquent, ces données démontrent l'hétérogénéité génétique du phénotype HSAN I

Sur le plan pratique, on ne peut proposer qu'un diagnostic moléculaire indirect par marqueurs polymorphes chez les familles suffisamment informatives pour une analyse de liaison <sup>13 14</sup>

## **2. Dans l'acropathie précoce récessive quadridistale de Thévenard:**

Le mode de transmission est **autosomique récessif**, mais le gène responsable n'a pas encore été identifié

On note qu'une consanguinité est souvent présente. Mais les cas sporadiques sont fréquents ainsi que des cas d'hérédité liés à l'X ont été décrits par Axelrod Kondo et Horikawa témoignant de l'hétérogénéité génétique et de plusieurs différents types de pathologies regroupées sous le terme de N.S.H de type II <sup>15</sup>

## **3. Dans le syndrome de Riley-Day ou de dysautonomie familiale :**

C'est une très rare maladie qui se transmet selon un mode **autosomique récessif**, touchant principalement les juifs ashkénazes. Cette neuropathie, sémiologiquement riche, a été décrite pour la 1<sup>ère</sup> fois en 1949 <sup>16</sup>

## **4. Dans l'insensibilité congénitale à la douleur avec anhidrose :**

Le mode de transmission est **autosomique récessif**, avec une expression variable<sup>17</sup>. Mais sans distribution raciale caractéristique. En 1991 le gène responsable a été identifié sur le chromosome 1q <sup>18</sup> et des études récentes <sup>19 20</sup> ont permis de mettre le point sur plusieurs anomalies de ce gène de 23kb appelées TRKA (ou NRTK1)

## **5. Dans la neuropathie sensitive héréditaire de Low :** qui se transmet selon un mode **autosomique récessif**. Son gène responsable a été localisé sur le chromosome 1p <sup>21</sup>



*Observation clinique*

### **1. Identité de la patiente :**

Il s'agit d'une jeune fille de 10 ans (née en 2010), unique de ses parents, vaccinée selon le PNI, de bas NSE

### **2. Antécédents familiaux**

Pas notion de consanguinité des parents

Sans notion de cas similaire dans la famille

### **3. Histoire de la maladie :**

La patiente présente depuis la naissance une insensibilité à la douleur avec une notion d'auto-mutilations notamment oro-digitales, ainsi qu'un retard psychomoteur. Adressé par son pédiatre pour prise en charge chirurgicale d'une perte de substance labiale gênant la continence salivaire (Figure 1) suite à des auto-mutilations

### **4. Examen clinique**

**EXAMEN GENERAL** : patiente consciente GCS 15/15, bien orientée dans le temps et dans l'espace, conjonctives normo colorées, T°= 37°C, stable sur le plan hémodynamique, respiratoire et neurologique

### **EXAMEN DE LA FACE ET DE LA CAVITE BUCCALE**

#### **1. Examen exo buccal**

##### **a) Inspection**

*L'inspection statique on note :*

- Présence d'une plaie avec perte de substance labiale inférieure mesurant 2 cm
- Absence d'œdème, tuméfaction, ecchymose ou hématome
- Absence d'anomalie de texture cutanée : érythème, cyanose, angiodyplasie

- Absence d'écoulement par les orifices naturels du massif facial (otorrhée, rhinorrhée, stomatorrhée)
- Absence d'anomalie de projection des globes oculaires (exophtalmie ou énophtalmie)
- Absence d'anomalie des phanères (les cils, sourcils, ligne d'implantation des cheveux)

*Examen exobuccal dynamique* montre :

- Motricité faciale conservée avec absence des signes en faveur d'une paralysie faciale
- Respect de la motricité extrinsèque oculaire
- La fonction manducatoire respectée avec :
  - ✓ Une amplitude d'ouverture buccale maximale à 2 cm
  - ✓ Le chemin d'ouverture rectiligne
  - ✓ Absence de limitation des mouvements de diduction et de propulsion

#### **b) Palpation**

Absence de point douloureux exquis lors de la palpation des reliefs du squelette facial

Absence de mobilité anormale et/ou une déformation faisant évoquer une lésion osseuse (fracture, tumeur osseuse, ostéite)

La palpation des articulations temporo-mandibulaires : absence des claquements, ressauts ou craquements lors des mouvements mandibulaires

L'examen de la sensibilité du massif facial note :

Respect de tous les types de sensibilité en dehors de la sensibilité algique au niveau des territoires sensitifs des nerfs ophtalmique (V<sub>1</sub>), maxillaire (V<sub>2</sub>) et mandibulaire (V<sub>3</sub>), sans oublier la zone de Ramsay-Hunt innervée par le nerf intermédiaire de Wrisberg (VII *bis*) et les régions angulomandibulaire et cervicale innervées par le plexus cervical superficiel

Absence de tuméfaction et/ou de douleur provoquée à la palpation des aires de projection des glandes salivaires (glandes parotide, submandibulaire, sublinguale)

La palpation des aires ganglionnaires des différentes aires cervicofaciales : absence d'adénopathies

## **2. Examen endo buccal :**

Perte de substance intéressant la lèvre inférieure

Mauvaise état bucco-dentaire

Présence des ulcérations de la face endo buccale des joues

La langue, le plancher buccal, la voûte palatine et le voile du palais sont indemnes

## **EXAMEN LOCOMOTEUR :**

Au niveau des membres supérieurs on retrouve des amputations pulpaire du 1<sup>er</sup>, 2<sup>ème</sup> doigt de la main droite, 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> doigts de la main gauche (Figure 2)

Au niveau des membres inférieurs on note une amputation du gros et du 5<sup>ème</sup> orteil du pied droit (Figure 3)

## **L'EXAMEN NEUROLOGIQUE :**

### **Sensibilité :**

- La sensibilité thermique est perturbée (absence de perception et de discrimination entre les tubes chauds et froids)

- Abolition de la sensibilité douloureuse : absence de réponse lors de la piqûre d'épingle au niveau de la peau
- Respect de la sensibilité tactile et vibratoire (l'étude de la perception du diapason appliqué sur des surfaces osseuses ne révèle pas d'anomalie)
- Respect de la sensibilité proprioceptive : le test du sens de position des orteils ne met en évidence aucune anomalie

### **Motricité et Réflexes**

- Respect de la motricité et le tonus musculaire
- Les réflexes ostéo tendineux sont présents mais diminués (une hyporéflexie)
- Absence d'amyotrophie, hypertrophie, fasciculations, myokymies ou crampe lors de l'inspection
- Absence de myotonie lors de la percussion musculaire
- Absence douleur musculaire à la pression ou palpation
- Force musculaire normale

### **Retard psychomoteur**

- Le quotient intellectuel estimé à 45
- L'humeur est cyclique
- Troubles du sommeil
- Troubles envahissants du développement
- Troubles des apprentissages

### **Le système nerveux autonome :**

- On note une anhidrose (Absence totale de sécrétion sudorale)
- Absence de trouble vasomoteur
- Absence de variations tensionnelles ni d'hypotension orthostatique
- Le transit intestinal est normal

### **Les nerfs crâniens :**

- Le nerf olfactif (I) : absence de trouble de l'odorat
- Le nerf optique (II) : acuité visuelle normale
- Les nerfs (III, IV, VI) : mobilité extrinsèque normale - Réflexe pupillaire photo moteur et convergence normaux
- Le nerf trijumeau (V) : le nerf moteur ne présente aucune anomalie particulière - Le réflexe cornéen est présent
- Le nerf facial (VII) : normal
- Le nerf auditif (VIII) : absence de surdité
- Les nerfs (IX, X, XI) : Une diminution du goût est signalée mais pas de difficulté à la déglutition
- Le nerf (XII) : la mobilité de la langue est normale

### **EXAMEN DES AIRES GANGLIONNAIRES :**

Absence d'adénopathies

### **EXAMEN CARDIO-VASCULAIRE :**

Les bruits de cœur sont bien perçus, absence de souffle à l'auscultation

## **EXAMEN PLEUROPULMONAIRE :**

Sans particularités

## **EXAMEN DE L'ABDOMEN :**

Abdomen souple avec des orifices herniaires sont libres

### **5. Conclusion clinique :**

Patiente de 10 ans sans antécédents particuliers admise dans notre établissement pour reconstruction d'une perte de substance labiale inférieure suite à des automutilations dans le cadre de sa maladie : insensibilité congénitale à la douleur avec anhidrose, chez qui l'examen clinique mis en évidence des automutilations digitales et labiale associées à une insensibilité thermo algique globale avec respect du tact, hyporeflexie et anhidrose, le tout évoluant dans un contexte de retard psychomoteur

Le reste de l'examen neurologique et des autres appareils ne révèle pas d'anomalie

### **6. La prise en charge**

La prise en charge reposait sur une reconstruction de la lèvre inférieure par un lambeau hétérolabial d'Estlander (Fig 4), ainsi qu'une sensibilisation de l'enfant et de sa famille sur les mesures préventives d'éviction des traumatismes

Le résultat fonctionnel et esthétique est jugé satisfaisant par le chirurgien et la famille de la patiente permettant à la jeune fille de retrouver une continence salivaire, une phonation et un sourire normal



# *Discussion*

# *La douleur*

---

Pour une meilleure compréhension de cette maladie, il semble nécessaire de faire un rappel sur la physiologie de la douleur

## **I. Rappel anatomo-physiologique de la douleur**

La médecine et la pharmacologie actuelle ont deux objectifs essentiels : Comprendre, prévenir et guérir la maladie mais aussi comprendre, prévenir et soulager la douleur

La difficulté de poser une définition à la douleur témoigne de la diversité et la variabilité de la sensation perçue. Elle ne peut pas être donc réduite à une simple perception désagréable localisée. Cette sensation, si difficile à codifier, a fréquemment une variation nyctémérale avec un maximum nocturne <sup>22</sup>

### **A. Les voies anatomiques impliquées dans la perception de la douleur :**

#### **1. La sensation de nociception et perception de la douleur :**

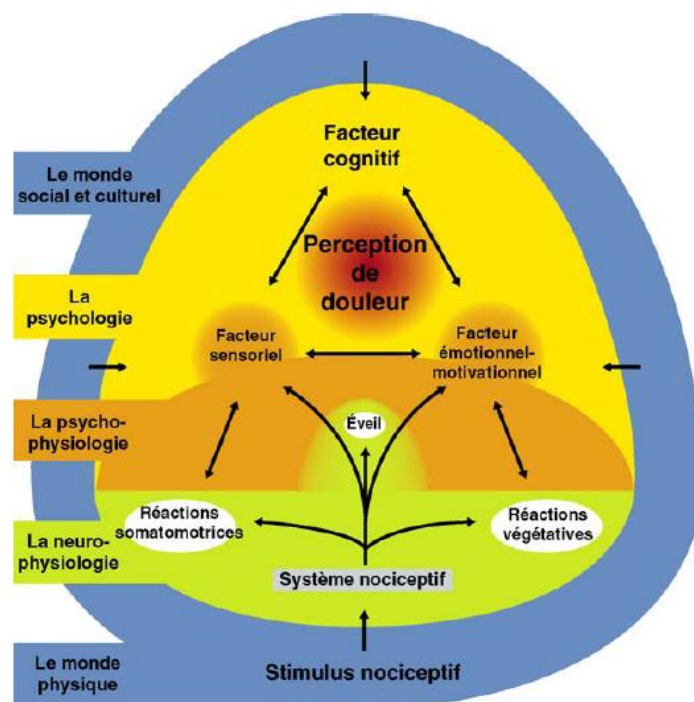
La douleur est plus qu'un mécanisme sensoriel discriminatif qui nous permet de connaître l'intensité, la durée et la localisation... d'un stimulus nociceptif <sup>23</sup>

En effet, ils existent 3 facteurs impliqués dans la perception de la douleur : le système nerveux sensoriel nociceptif qui informe en permanence l'individu de la localisation, l'étendue, l'intensité, la durée et la qualité du stimulus (froid, chaud, pression ...). Ces informations constituent le **facteur sensori-discriminatif**

En dehors du fait que le stimulus nociceptif éveille l'individu en détournant ses ressources attentionnelles vers la douleur, il motive aussi des mécanismes et des réactions de défense ou de fuite, se traduisant par des réflexes somato-moteurs et des réactions végétatives, ce qui explique la motivation à l'action et l'élaboration d'un **facteur** dite **affectivo-motivationnel**

L'ensemble de ces « traitements centraux » de l'information sensorielle et affective constitue ce qui est communément nommé : le **facteur cognitif** de la perception de la douleur <sup>23</sup> (Figure 5)

Ces trois facteurs : sensori-discriminatif, affectivo-motivationnel et cognitif, non seulement s'influencent mutuellement mais ils forment une propriété émergente du système nerveux central à savoir : l'expérience subjective d'une perception douloureuse <sup>23</sup>



**Figure 5** : Perception de la douleur

## 2. Les mécanismes périphériques impliqués dans la perception de la douleur :

### 2.1. Les nocicepteurs et la sphère cutanée : 24





La stimulation douloureuse au niveau des terminaisons nerveuses des tissus cutanés, musculaires, articulaires ainsi que les viscères produit un message nociceptif qui est ensuite acheminé par les « nocicepteurs » qui représentent des voies afférentes et sont des fibres spécifiques : des nerfs.

Les **nocicepteurs polymodaux C** jouent un rôle fondamental dans la détection et le codage de l'intensité de la douleur cutanée. Ce sont des fibres **démyélinisées** ayant les caractéristiques suivantes : un diamètre de moins de 1  $\mu\text{m}$  et une lente vitesse de conduction ( $< 2 \text{ m/s}$ ) et sont également dites **polymodales** ce qui signifie qu'elles sont activées par des divers stimuli mécaniques, thermiques et chimiques.

Il existe d'autres fibres nociceptives notamment les **fibres A delta** qui sont peu myélinisées. A noter qu'au niveau musculaire, les fibres A delta et C sont polymodales.

Les terminaisons nerveuses nociceptives périphériques peuvent être activées soit directement ou indirectement via des facteurs chimiques comme la prostaglandine, la bradykinine, la sérotonine, l'histamine. La substance P qui intervient dans le processus inflammatoire neurogène et la noradrénaline (du système sympathique) jouent un rôle de modulateur de l'activité des nocicepteurs.

Les fibres afférentes rejoignent le système nerveux central, après leur trajet dans les nerfs périphériques, au niveau des racines postérieures de la moelle épinière ou bien au niveau des nerfs crâniens.

Axones sensoriels	A $\alpha$	A $\beta$	A $\delta$	C
Axones des fibres sensorielles musculaires	Groupe I	II	III	IV
				
Diamètre ( $\mu\text{m}$ )	13 - 20	6 - 12	1 - 5	0.2 - 1.5
Vitesse (m/s)	80 - 120	35 - 75	5 - 30	0.5 - 2
Récepteurs sensoriels	Propriocepteurs des muscles squelettiques	Mécanorécepteurs de la peau	Douleur, température	Température, douleur, démangeaison

**Figure 6 :** Différents types de fibres ascendantes

## **2.2. Les récepteurs élémentaires :**

### **▪ Récepteurs vanilloïdes :**

Les vanilloïdes sont une famille d'irritants naturels qui donnent de la saveur « piquante » des épices, dont le plus connu est le « Capsaïcine », extrait du piment, qui active sélectivement les fibres C polymodales, qu'elles soient cutanées, articulaires, musculaires ou viscérales.

### **▪ Récepteurs à l'acidité :**

Ils sont activés dès que le PH atteint une valeur de 6,9 qui est une valeur proche du PH physiologique.

Le PH des tissus enflammés pouvant diminuer jusqu'à 5,5. Et par conséquent le moindre phénomène inflammatoire ou lésionnel va entraîner une activation de ces récepteurs.

## **3. Les mécanismes spinaux impliqués dans la perception de la douleur :**

### **3.1. Les voies spinales ascendantes : <sup>25 26</sup>**

De nombreux neurones nociceptifs donnent naissance à des voies spinales ascendantes exclusivement homolatérales. Celles-ci vont ensuite transmettre les messages nociceptifs au niveau cérébral.

### **3.2. Les neurones spinaux impliqués dans la transmission de l'information nociceptive : <sup>27</sup>**

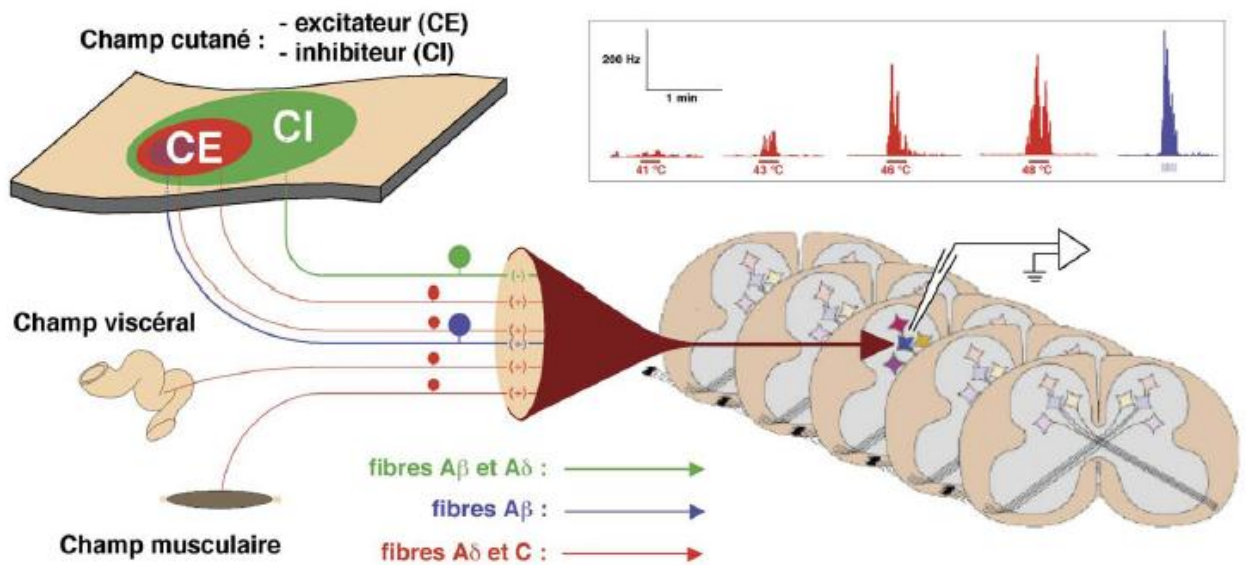
On distingue deux principaux types de neurones répondant à des stimuli nociceptifs qui se dégagent de l'ensemble des études électrophysiologies sur la corne postérieure : Les neurones spécifiquement nociceptifs et les neurones à convergence.

▪ **Les neurones spécifiquement nociceptifs :**

Ils sont principalement situés dans la couche I de la moelle. Certains ne répondent qu'à un seul type de stimulus nociceptif (thermique ou mécanique par exemple). Ils se caractérisent par un champ récepteur de petite taille et ne sont activés que par les fibres C et ou A delta.

▪ **Les neurones à convergence :**

Ils sont essentiellement localisés au niveau de la couche V de Rexed. Leur champ récepteur cutané présente un gradient de sensibilité de tels sorte qu'au niveau de la zone centrale, tout stimulus, nociceptif ou non, activera le neurone à la différence de la région périphérique, seules les stimulations nociceptives impliquant les fibres C ou A delta déclencheront une activité neuronale (Figure 7).



**Figure 7 :** Organisation schématique des influences périphériques s'exerçant sur les neurones à convergence

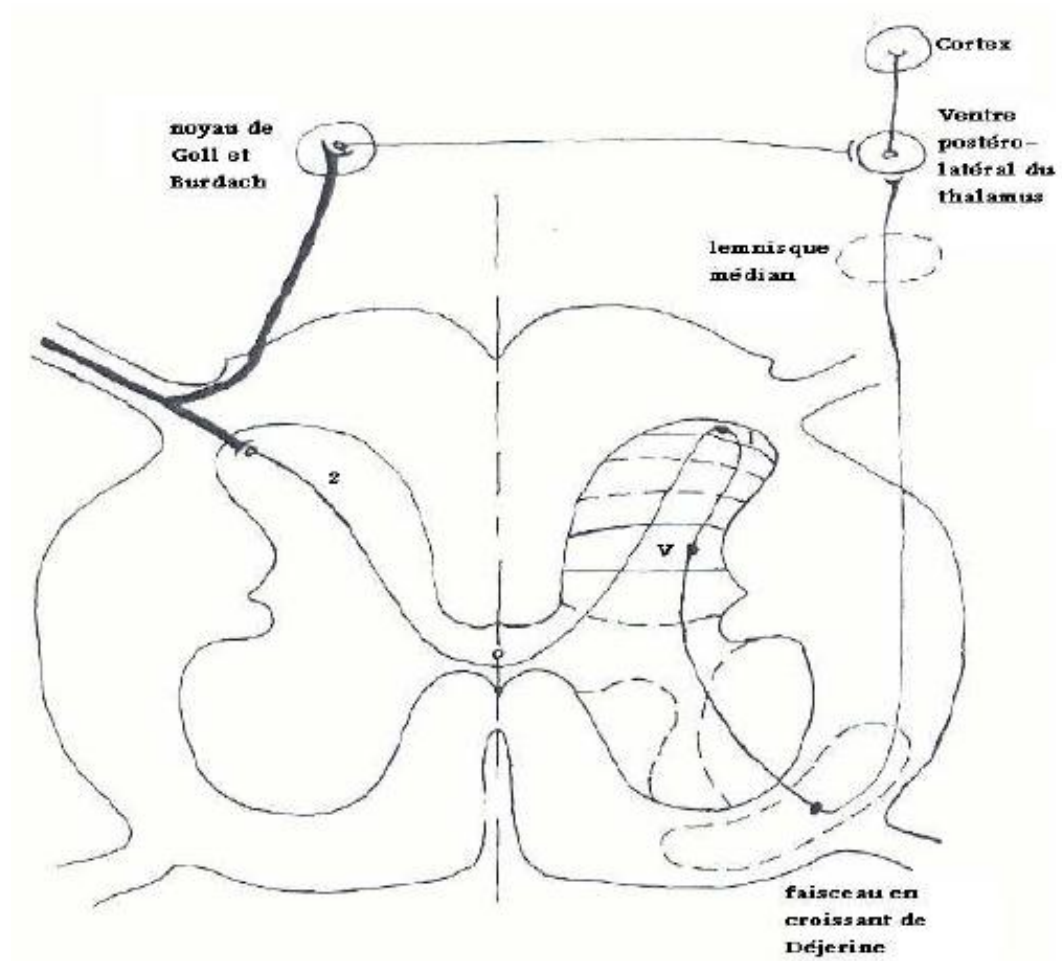
#### 4. Mécanismes centraux impliqués dans la perception de la douleur

De nombreuses voies ascendantes sont susceptibles d'acheminer les messages nociceptifs vers le cerveau

##### 4.1. Les Voies lemniscales :

Elles sont en nombre de deux (Figure 8)

*La voie des colonnes dorsales* qui correspond à deux types de sensibilité : **tactile épicrotique** et **proprioceptive consciente**, elle est représentée par des fibres myélinisées de gros calibre A delta. Elle passe par le noyau de Goll et Burdach et traverse le lemnisque médian avant de rejoindre le ventricule postérieur latéral du thalamus (le thalamus étant le relais de toutes les sensibilités), puis se terminer au niveau du cortex.



**Figure 8 :** Voies lemniscales (sensibilité épicrotique) <sup>28</sup>

**1** : des colonnes dorsales (localisation spatio-temporelle)

**2** : Néo-spino-thalamique

**I et V** : Couches de Rexed

*La voie néo-spino-thalamique*, responsable de la sensibilité **douloureuse protopathique** et la sensibilité **thermique** (fibres type A delta), elle passe par la corne dorsale de la moelle épinière et traverse le lemnisque médian vers le faisceau en croissant de Déjerine (ou colonne antérolatérale), pour rejoindre le thalamus comme la voie précédente.

Ces voies possèdent deux principales propriétés :

- La somatotopie : qui est la représentation des différents organes dans le cortex (Proportionnelle à leur importance fonctionnelle), avec la prédominance de la sphère oro-faciale et de l'extrémité des membres
- Les propriétés neurales : elles ont un rôle dans la localisation spatio-temporelle de la stimulation

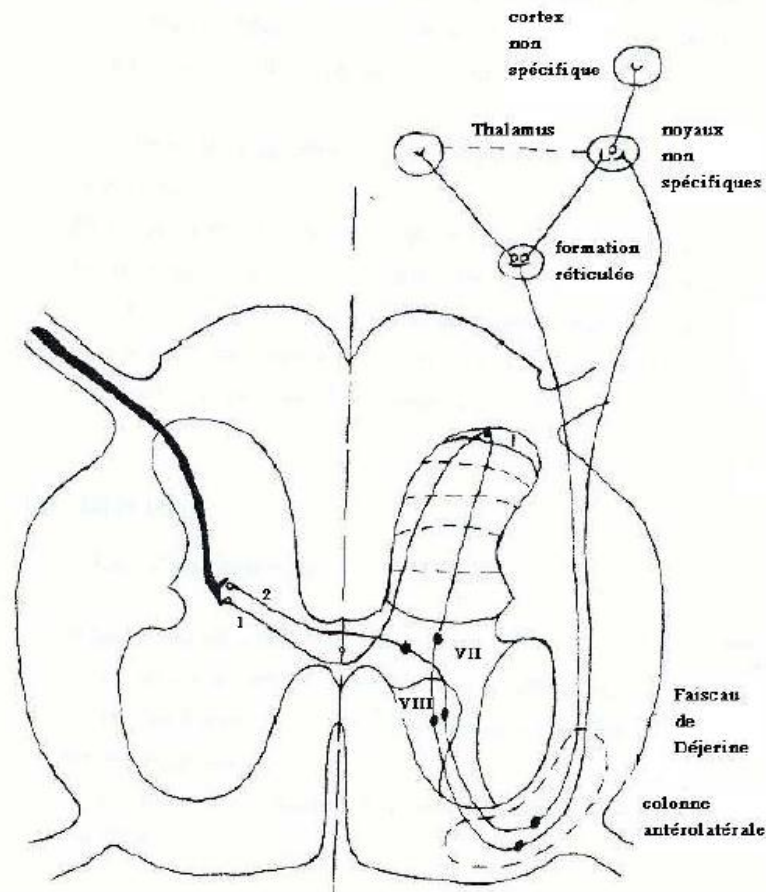
#### 4.2. Les voies extra-lemnisciales (Figure 9)

*La voie paléo-spino-thalamique* responsable de la sensibilité **tactile et douloureuse protopathique**. Elle passe par une position plus ventrale de la moelle épinière et traverse le lemnisque médian ensuite le faisceau de Déjerine, pour atteindre le noyau non spécifique du thalamus, puis le cortex non spécifique.

*La voie spino-réticulo-thalamique* suit un trajet similaire et assure les mêmes fonctions que la voie précédente, mais elle peut également réguler des fonctions tels que le niveau de la vigilance grâce à ses connexions avec la formation réticulée, située dans le bulbe rachidien et le mésencéphale ; elle intervient dans l'état de veille (contrôle des rythmes : respiratoire et cardiaque).

Ces voies ont pour propriété un domaine corporel étendu et une réponse à longue latence.

Par ces différentes voies ascendantes (lemniscales et extralemniscales), l'information nociceptive arrive au niveau thalamique et véhiculée par la suite vers le cortex au niveau des zones sensibles appropriées pour devenir perception. Les surfaces corticales correspondent à des endroits précis du corps dont les plus importantes sont la face, les mains et les doigts <sup>29</sup> (homonculus).



**Figure 9 :** Les voies extra lemniscales <sup>28</sup>

1 : voie paléo spinothalamique

2 : Voie spino réticulo thalamique

VII et VIII : Couches de Rexed

## **B. Mécanismes de contrôle de la douleur :**

La transmission spinale des messages nociceptifs est sous la dépendance d'influences excitatrices mais aussi d'influences inhibitrices. Ces phénomènes de modulation sont classés selon l'origine des mécanismes d'inhibition qui leur donne naissance : il s'agit d'abord des contrôles segmentaires et contrôles d'origine supra-spinale.<sup>30</sup>

### **1. Les contrôles segmentaires : <sup>31 32 33 34</sup>**

Une fois les messages nociceptifs transmis de la périphérie vers les centres de l'encéphale, ils vont subir une modulation par différents contrôles. Les fibres afférentes (A alpha et bêta) qui transmettent les messages tactiles inhiberont la nociception au niveau médullaire. Les phénomènes inhibiteurs sont pré et post synaptiques.

### **2. Le contrôle supra-spinal : <sup>35 36 37</sup>**

Il s'exerce au niveau du tronc cérébral dont les neurones sont à l'origine des voies descendantes inhibitrices qui entraînent par le blocage des réflexes nociceptifs une analgésie de la zone touchée.

## **II. Physiopathologie de l'insensibilité congénitale à la douleur**

On n'a pas encore découvert les mécanismes exacts responsables de l'insensibilité congénitale à la douleur.

Cependant, deux principales théories tentent d'expliquer la physiopathologie des lésions cutanées et osseuses observées au cours de cette pathologie :

### **A. La théorie neuro-traumatique :**

De nombreux auteurs pensent que la résorption osseuse est due à facteurs traumatiques ou mécaniques, sur des régions dont la sensibilité superficielle était altérée.

Ces microtraumatismes répétés pourraient expliquer le déclenchement de la maladie de Thévenard, mais il ne semble pas en être la cause initiale.

### **B. La théorie neuro-vasculaire :**

Elle semble plus intéressante car elle intègre l'existence d'une atteinte du système nerveux périphérique terminal, des troubles du système nerveux sympathiques observés et des lésions du système vasculaire.

Sur le plan vasculaire, les modifications observées sont de l'ordre de :

- Une hyperpulsatilité, retrouvée lors de la palpation des artères pédieuses
- Une congestion veineuse, prédominante au niveau de la plante
- Une cyanose des pieds, souvent associées

L'artériographie des membres inférieurs permet de mieux visualiser ces troubles vasculaires, elle semble être un élément indispensable selon Fréneaux <sup>38</sup> pour affirmer le diagnostic de la maladie de Thévenard, en mettant en évidence des lésions vasculaire caractéristiques.

▪ **Résultats de l'artériographie des membres inférieurs :**

Les clichés sont obtenus après ponction fémorale : ils doivent être minutés, comparatifs, de face, de profil, ils apportent des renseignements sur la vitesse de circulation et permettent d'étudier les temps artériels et veineux.

On note :

1. Une asymétrie de la vitesse de circulation, avec une accélération du côté pathologique alors que l'injection du système artériel commence à peine du côté sain.
2. Des shunts artério-veineux : retrouvés dans les parties molles ou à travers des segments osseux, leur territoire de prédilection est celui de l'artère pédieuse, avec une fréquence notable pour 2 de ses collatérales : la dorsale du tarse et celle du métatarse.
3. Une hyper-vascularisation :

Prédominante au niveau des foyers lésionnels, mais retrouvée également en regard de lésions minimales. Elle se manifeste par une vasodilatation des artérioles afférentes, par un chevelu de petits vaisseaux.

▪ **Interprétation des résultats :**

Ces images sont interprétées comme étant des communications artério-veineuses, selon certains auteurs, il s'agit de canaux de Suquet-Hoyer.

Ils suggèrent que le nombre de ces communications est en rapport direct avec l'ancienneté et l'importance des lésions ulcéreuses

Seignon <sup>39</sup> constata que ces images disparaissaient totalement lorsque la poussée est terminée et les lésions stabilisées et témoigne alors du caractère fonctionnel et non lésionnel de ces communications.

Bazex <sup>40</sup>, par d'autres méthodes (mesure du débit circulatoire par la méthode du Xénon 113, mesure du temps artério-veineux par fluoroscopie), trouve aussi une accélération du courant circulatoire, car le temps artério-veineux est raccourci.

Les comparaisons des mesures d'oxygène dans le sang artériel et veineux (réalisées par Seignon <sup>39</sup>) montrent une faible consommation périphérique d'oxygène, témoignant de la rapidité de la circulation.

Ces anomalies vasculaires permettent de mieux comprendre le mécanisme des lésions de la maladie de Thévenard :

➤ **Le primum movens :**

- Se situerait au niveau des « sphincters pré-capillaires », dont le dysfonctionnement entrainerait des perturbations dans la répartition du courant sanguin :
- La fermeture de ces sphincters pré-capillaires provoquerait une hyperpression en amont et, par conséquence, une mise en fonction des shunts artério-veineux d'où une accélération du courant artériel et un retour veineux précoce.

- Cette hyper-vascularisation ainsi que l'accélération du courant sanguin par les shunts proximaux, expliqueraient les troubles osseux par hyper-résorption.
- La stase sanguine, au niveau du réseau capillaire mis hors circuit, pourrait expliquer la cyanose et les ulcérations superficielles.
- Il existe une autre anomalie intéressant les artérioles pouvant expliquer la physiopathologie :
  - Les lésions d'endartériolite fibro-élastique, observées à l'examen histologique, pourraient être l'atteinte primitive.
  - Ces lésions entraîneraient : l'hyperpression et l'hyperpulsatilité ensuite l'ouverture secondaire des shunts artério-veineux et enfin la stase dans les capillaires mis hors-circuit. C'est la mise hors-circuit du réseau capillaire qui est considérée comme responsable des troubles lors des poussées de la maladie.
- Bazex <sup>40</sup> explique l'atteinte cutanée et osseuse par l'existence probable du même type de récepteurs alpha et bêta adrénergique à ces 2 niveaux.
- Le dysfonctionnement local du système nerveux sympathique pourrait expliquer l'hyperpression sanguine osseuse, amenant à la rupture de vaisseaux capillaires au niveau de l'os.
- L'anoxie qui en résulterait pourrait aboutir à la nécrose cellulaire avec libération de substances nociceptives, contribuant encore à l'hypertonie sympathique. Cela expliquerait aussi l'absence d'ostéoclastes dans les lésions osseuses actives, observées par Teot <sup>41</sup>.

## *Laèvre*

---

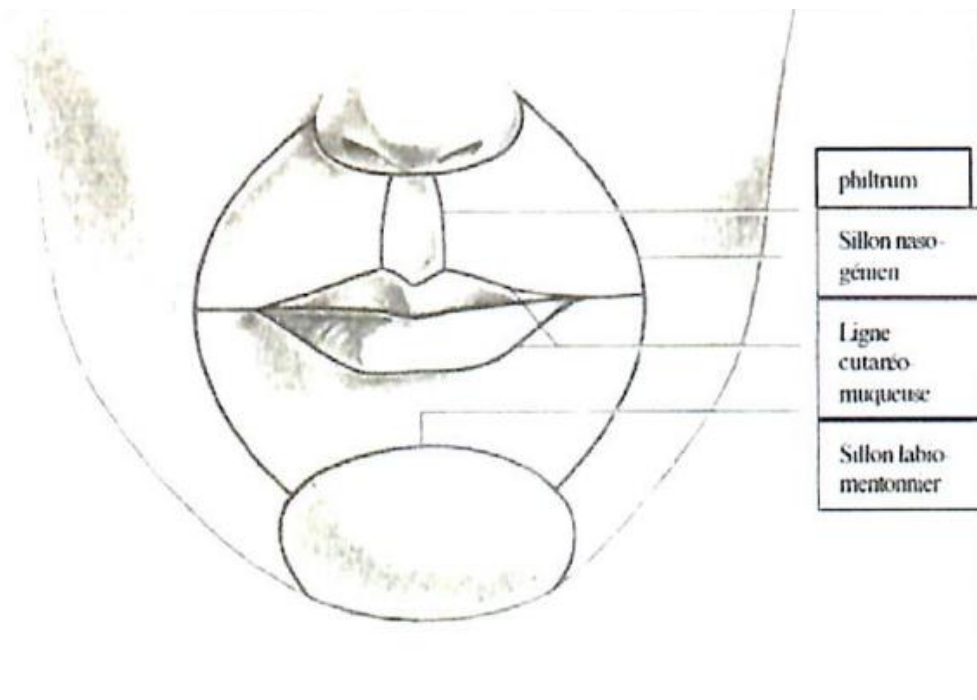
## I. Anatomie des lèvres <sup>42</sup>

La région labiale comporte l'ensemble des parties molles qui constituent les lèvres. Elle se situe au niveau de la partie médiane de l'étage inférieur de la face, formant la paroi antérieure de l'orifice buccale.

Elle est limitée :

- En bas par le sillon labio-mentonnier
- En haut par le nez
- Latéralement par les sillons nasogéniens

Les lèvres sont des replis musculo membraneux très mobiles au nombre de 2 : une lèvre supérieure et une lèvre inférieure



**Figure 69** : les limites anatomiques de la région labiale

## **A. Anatomie macroscopique**

Chaque lèvre est constituée d'une portion cutanée dite la lèvre blanche et une portion muqueuse dite la lèvre rouge ou vermillon

### **1. La lèvre blanche**

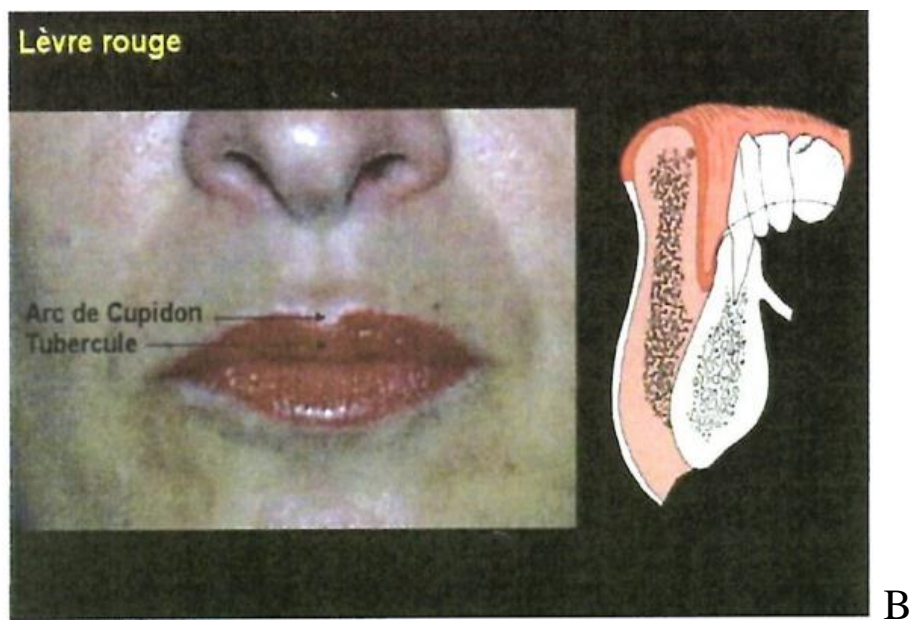
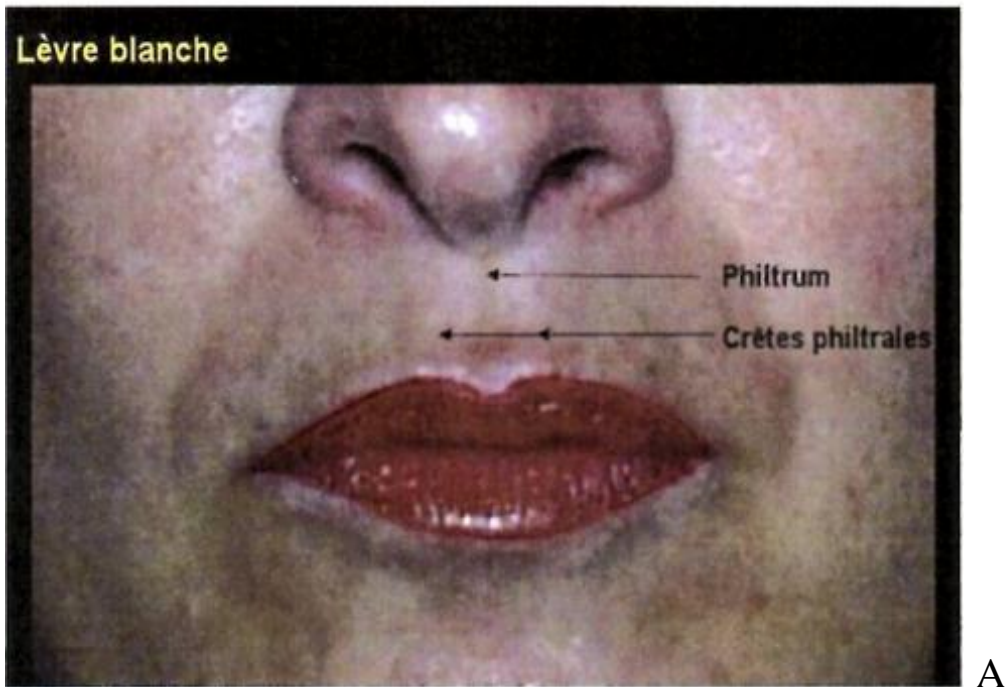
Elle est recouverte d'une peau épaisse et pileuse. Elle présente, au niveau de la lèvre supérieure, une zone particulière médiane, appelé le philtrum, limité latéralement par les crêtes philtrales.

### **2. La lèvre rouge**

Elle représente le bord libre de la lèvre, elle est constituée de 2 régions :

La portion externe, semi-muqueuse sèche, ou vermillon – au niveau de la lèvre supérieure, elle est séparée de la lèvre blanche par « l'arc de Cupidon », et présente un renflement médian : le tubercule.

La portion interne, muqueuse humide, se prolonge jusqu'au fond des vestibules où elle forme sur la ligne médiane des 2 lèvres un repli : les freins. Le frein labiale supérieure est le plus marqué et peut être le siège d'une hypertrophie ou d'une anomalie d'insertion à l'origine d'un diastème inter-incisif.



**Figure 70** : anatomie macroscopique des lèvres

**A** : la lèvre blanche **B** : la lèvre rouge

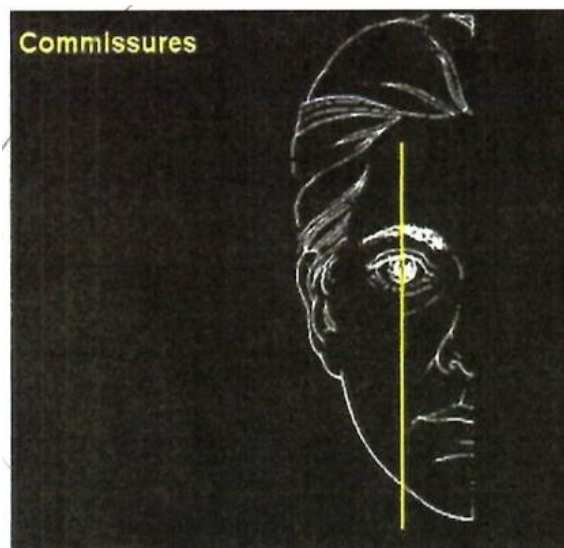
### 3. La ligne de jonction cutanéomuqueuse

Elle sépare la lèvre blanche de la lèvre rouge. Elle est saillante et nette. Cette ligne est incurvée à la partie médiane de la lèvre supérieure selon l'arc de cupidon qui répond au philtrum et sous lequel siège le tubercule médian quand il existe. A cet arc correspond une légère incurvation inverse à la lèvre inférieure.

### 4. Commissures labiales

Zone d'union des lèvres supérieure et inférieure, elles se réunissent en s'amincissant.

Elles sont situées, idéalement, au repos à l'aplomb de la pupille correspondante lorsque l'œil regarde en avant vers l'infini. Elles sont caractérisées par leur aptitude au déploiement liée à une réserve d'étoffe cutanée et muqueuse. Chaque commissure est bordée par une petite éminence cutanée sur laquelle se termine le sillon nasogénien.

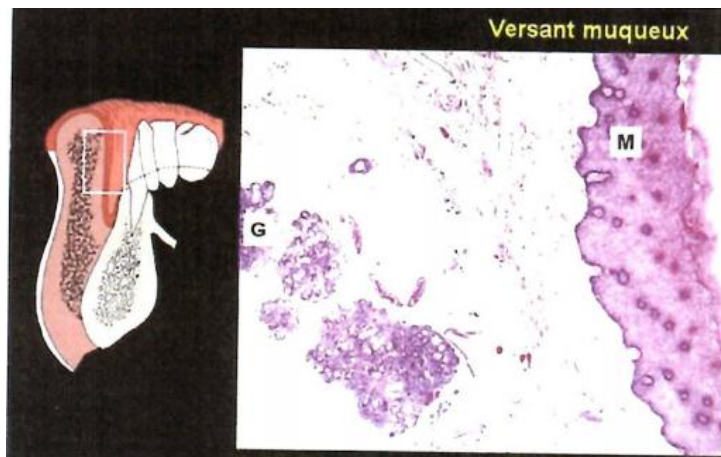


**Figure 71 :** La position idéale, au repos des commissures labiales par rapport aux pupilles

## B. Anatomie microscopique

### 1. Versant muqueux

D'un point de vue microscopique, on retrouve, pour la lèvre rouge humide, une structure de muqueuse classique (**M**), en relation avec les glandes salivaires accessoires situées en profondeur (**G**)



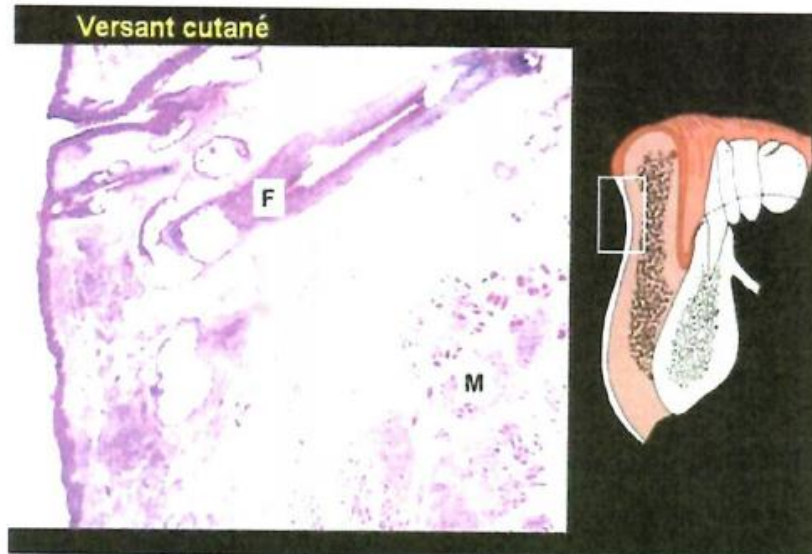
**Figure 72 :** anatomie microscopique de la lèvre rouge

**M :** structure de muqueuse classique **G :** glandes salivaires accessoires

### 2. Versant cutané

À la partie externe, la peau est épaisse et le derme contient des follicules pileux (**F**)

On note surtout la nette prédominance du tissu musculaire (**M**) auquel la peau adhère fermement.



**Figure 73** : anatomie microscopique de la lèvre blanche

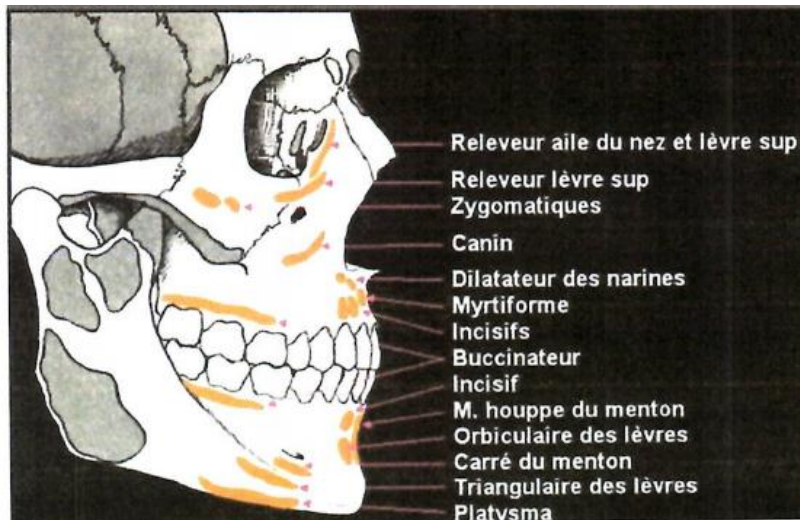
### **C. Anatomie musculaire**

La grande richesse musculaire de cette région contraste avec le nombre relativement faible d'insertions osseuses de ces muscles, en fait contrairement à la majorité des muscles, les muscles peauciers n'ont au niveau de l'os qu'une insertion proximale, leur insertion distale est sous cutanée et permet d'animer les parties molles en regard et d'assurer ainsi la mimique.

L'architecture musculaire des lèvres s'organise autour de l'orbiculaire et du modiolus.

Les muscles des lèvres sont tous des muscles peauciers innervés par le nerf facial. On en distingue 2 groupes : les muscles constricteurs et les muscles dilatateurs.

L'orbiculaire des lèvres occupe l'épaisseur des 2 lèvres, c'est un muscle constricteur puissant, elliptique qui circonscrit l'orifice buccal.



**Figure 74 :** les sites d'insertion proximale (osseuse) des muscles constituant les lèvres

### 3. Les muscles dilatateurs

Ce sont les plus nombreux, on en compte 11, ils rayonnent tous des lèvres vers différentes régions de la face, et prennent en compte les muscles peauciers de la face.

Ils sont disposés en 2 plans :

- **Le plan profond**

- En haut : le muscle canin
- En partie moyenne : le muscle buccinateur
- En bas : le carré du menton, le muscle de la houpe du menton

- **Le plan superficiel**

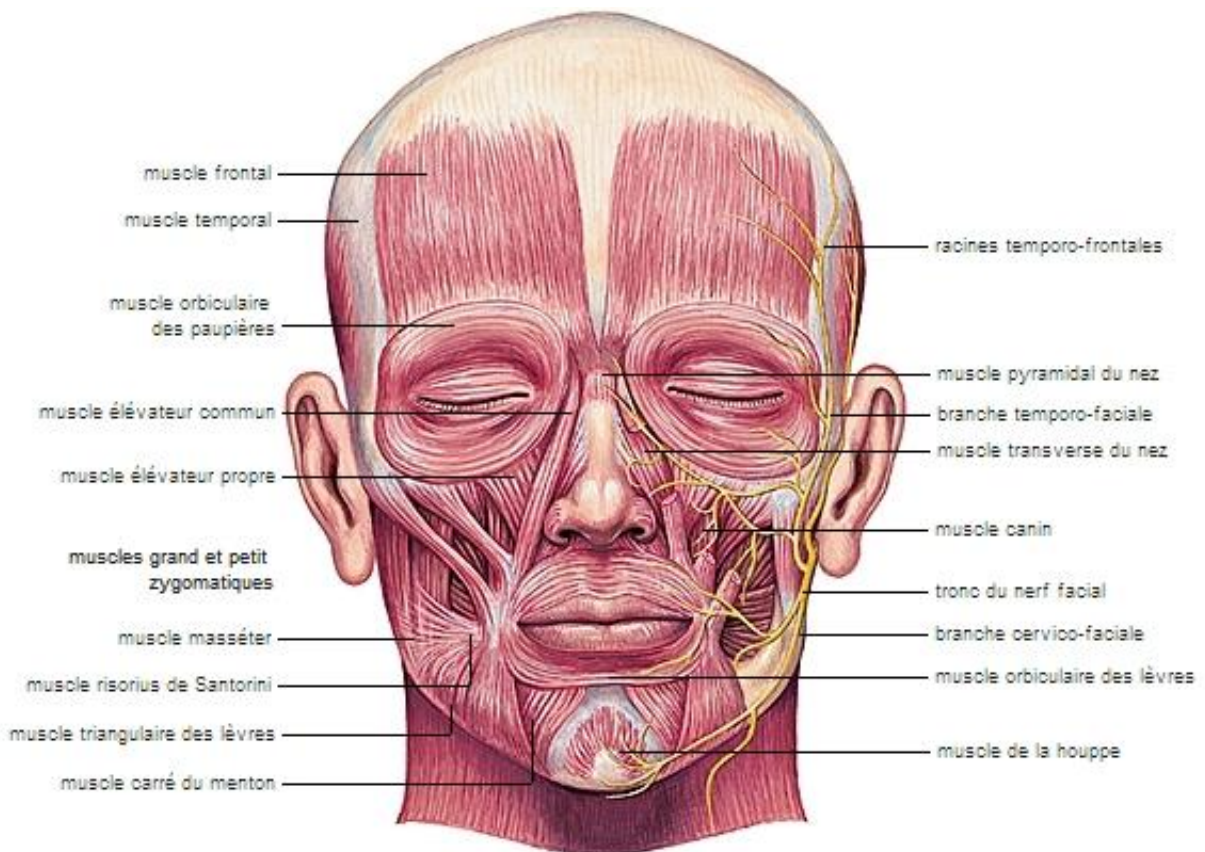
- En haut : les muscles releveurs superficiels et profonds de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, le petit et le grand zygomatique
- Partie moyenne : le risorius
- En bas : le triangulaire des lèvres, le peaucier du coup

#### 4. Les muscles constricteurs

Ils sont au nombre de 2 :

- L'orbiculaire des lèvres
- Les muscles compresseurs des lèvres

L'organisation générale des muscles responsables de la mobilité des lèvres se fait autour de l'orbiculaire des lèvres, pour lequel on distingue une portion interne, ou labiale, responsable du pincement des lèvres, et une portion externe, ou marginale, responsable de la projection des lèvres – les mouvements plus fins des lèvres sont assurés par les autres muscles de la région qui convergent vers une zone située en dehors des commissures : le modiolus

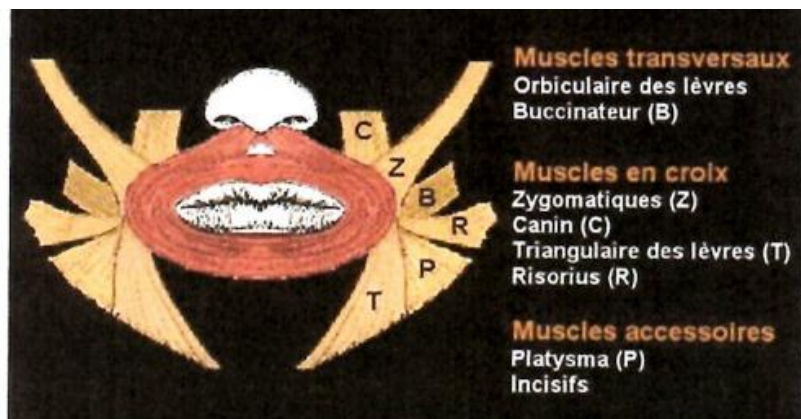


**Figure 75 :** les muscles peauciers de la face<sup>43</sup>

## 5. Le modiulus

Schématiquement le modiulus est organisé en 2 groupes musculaires principaux : Muscles transversaux et muscles en croix, auxquels s'ajoutent des muscles accessoires.

D'autres muscles, ne participant pas à la structure du modiulus, interviennent dans la mobilité des lèvres : releveur de la lèvre supérieure et carré du menton.



**Figure 76** : les différents muscles constituant le modiulus

## D. Vascularisation

### 1. Les artères

L'irrigation sanguine des régions du visage est assurée principalement par des branches de l'artère carotidienne externe et à moindre degré, par des branches de l'artère carotidienne interne.

Le long du masséter monte l'artère faciale (AF) qui envoie de grosses branches dans la région labiale : les artères labiales inférieures (ALI) et supérieures (ALS).

Les artères labiales sont situées dans un plan profond par rapport au muscle orbiculaire, elles se projettent à environ 7 à 8 mm du bord libre de la lèvre.



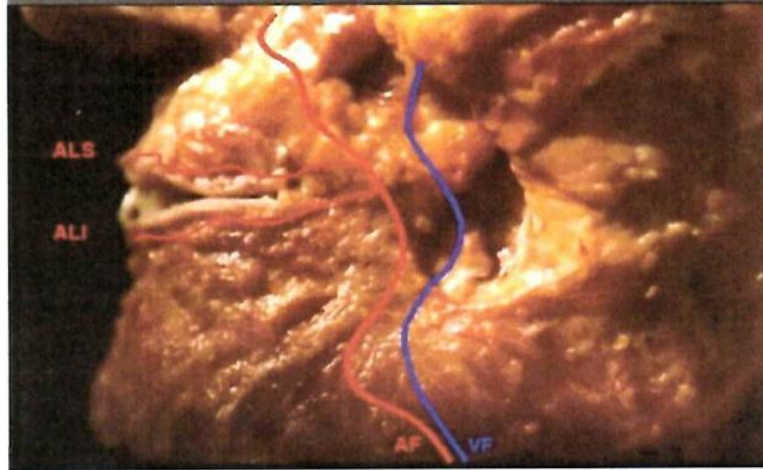
**Figure 77** : la vascularisation artérielle des lèvres

**ALS** : artère labiale supérieure **ALI** : artère labiale inférieure **AF** : artère faciale

## 2. Les veines

Il n'existe pas de veine coronaire anatomique. Le drainage veineux de chaque lèvre est indépendant.

La lèvre supérieure se draine de façon ascendante par le tronc labio-septo-columellaire qui rejoint la veine faciale. Ce système de drainage veineux ascendant est assuré par le mouvement permanent des lèvres qui aspire le sang et le draine vers la veine faciale (VF). La lèvre inférieure se draine de manière descendante vers le système jugulaire antérieure.



**Figure 78:** la vascularisation veineuse des lèvres

**ALS** : artère labiale supérieure **ALI** : artère labiale inférieure **AF** : artère faciale **VF** : veine faciale

### 3. Les lymphatiques

Les vaisseaux lymphatiques de la lèvre supérieure se drainent dans les ganglions sus-mandibulaires. Les vaisseaux lymphatiques externes de la lèvre inférieure vont dans le même groupe de ganglions tandis que la lèvre médiane se draine dans les ganglions sous-mentaux.

## E. Innervation

### 1. Innervation motrice

Les muscles des lèvres sont tous des muscles peauciers dont l'innervation motrice est assurée par le nerf facial (NF), et en particulier par les rameaux :

- Buccal supérieur
- Buccal inférieur
- Mentonnier, qui chemine à environ 1 cm du rebord basilaire de la mandibule
- Rameaux sous-orbitaires pour les releveurs, les zygomatiques et le muscle canin

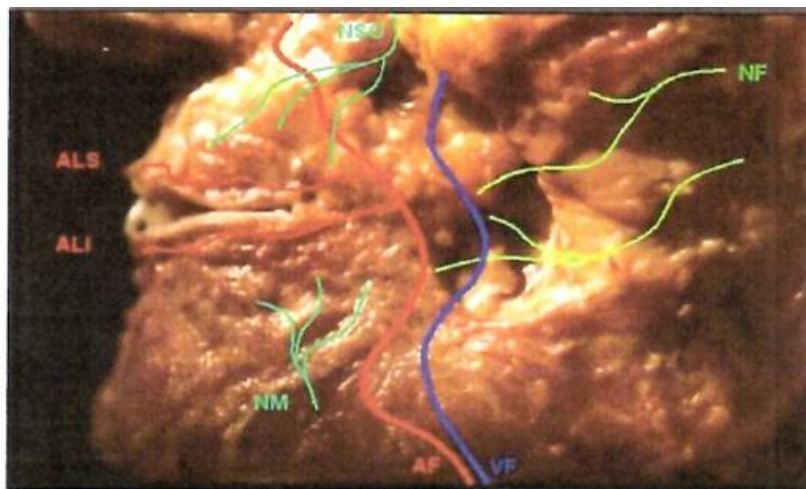
Ces rameaux cheminent entre les plans superficiel et profond des muscles peauciers de la face.

## 2. L'innervation sensitive

Elle est sous la dépendance du trijumeau par :

Sa branche maxillaire supérieure : les branches labiales destinées à la joue et à la lèvre supérieure homolatérale émergent au niveau des trous sous orbitaires.

Sa branche maxillaire inférieure par l'intermédiaire du nerf dentaire inférieur dont les branches terminales à destination des lèvres émergent au niveau du trou mentonnier.



**Figure 79 :** Innervation des lèvres

**NSO :** nerf sous orbitaire **NM :** nerf mentonnier ou nerf dentaire inférieur

## **II. Prise en charge d'une perte de substance labiale**

La reconstruction des pertes de substance labiale présente un enjeu thérapeutique qui doit permettre de répondre à 2 principales exigences : fournir aux malades un bon résultat esthétique et conserver la fonctionnalité labiale <sup>44 45</sup>

L'évaluation esthétique d'une reconstruction labiale dépasse la simple restitution statique de leurs sous-unités anatomiques, tant la dynamique labiale est fondamentale : les lèvres jouent un rôle important dans la participation émotionnelle faciale, aussi dans l'expressivité et l'identité du visage. La continence est la propriété fonctionnelle primordiale qu'on doit préserver ou restituer lors du choix thérapeutique : permettant d'assurer une phonation correcte et de prévenir ainsi les fuites salivaires et alimentaires.

Le succès d'une réparation peut être évalué en postopératoire selon ces 2 critères fondamentaux : le caractère fonctionnel de la lèvre (sa continence) et la qualité esthétique de sa réparation <sup>45</sup>

### **A. Techniques de reconstruction**

Il convient d'envisager les réparations :

- Au sein de la région labiale : par la même lèvre ou par la lèvre opposée.
- Par les zones avoisinantes : la région sous-mentale et les joues.
- Par l'emprunt à distance : le cuir chevelu et le front

#### **1. La suture directe ou chéiloplastie homolabiale :**

Moins spectaculaire, pourtant elle s'avère d'une redoutable efficacité pour un préjudice des plus réduit. L'élasticité labiale naturelle confère à la lèvre une capacité d'allongement, d'autant plus marquée que l'on avance en âge et donc,

on peut réaliser une suture directe dès que la perte de substance est  $\leq$  au 1/3 de la longueur de la lèvre

Par analogie à la paupière avec la règle du 1/4 édictée par Mustarde, on établit à la lèvre une règle du 1/3, soumise aux considérations suivantes :

- L'âge : l'extensibilité augmentant avec le temps en la faveur de la distension tissulaire
- La topographie : inférieure ou supérieure et la distance par rapport à la commissure
- Le tonus labial : une lèvre inférieure flaccide et procidente s'y prêtant plus volontiers sachant qu'il y a une zone interdite : le philtrum

La perte de substance est ramenée à un triangle à pointe émoussée, voire même à un rectangle afin d'aligner les segments sur l'horizontale. La suture en trois plans doit permettre d'équilibrer les tensions sur la hauteur labiale, une particulière attention est portée sur l'alignement de l'ourlet cutanéomuqueux. Le galbe est assuré par le muscle, l'apparence par la peau, mais l'ajustement soigneux de la muqueuse harmonise le modelé.

Une incision muqueuse réalisée à 2 mm au-dessus du sulcus gingivo-labial est prolongée latéralement afin de faciliter la mobilisation des moignons.

L'exérèse à la manière de Webster d'un croissant péri-alaire <sup>46</sup> permet de prévenir l'abaissement excessif du moignon externe et l'excès de hauteur de la lèvre réparée. Au niveau de la lèvre inférieure, le sillon labio-mentonnier doit être respecté (selon Baker et Krause) ou bien esquivé (Figure 34).

## 2. La chéiloplastie hétéro labiale

Correspond au transfert d'une unité labiale ayant des dimensions adaptées à la perte de substance, il s'agit d'un procédé de choix, qui se fait selon 2 modalités :

- Non pédiculée : le transfert libre ou greffe composée
- Pédiculée, c'est la voie classique, présentant plusieurs variantes

### a. La greffe de lèvre à lèvre selon Flanagin<sup>47</sup> (Figure 35)

Le transfert libre, affranchi de la contrainte du pédicule et de l'inconfort essentiel.

A noter que cette pratique est à proscrire vue le risque vasculaire important, environ 29 % de nécrose.

### b. La taille classique selon Sabattini-Abbe<sup>48 49</sup> (Figure 36)

Le segment labial, destiné à la réparation de la lèvre opposée, est porté par le pédicule coronaire labial dont la disposition habituelle est très favorable, au 1/4 supérieur de la lèvre, plus proche de son versant postérieur que celui de l'antérieur. Le lambeau, de largeur égale à la 1/2 de la perte de substance, est taillé à l'aplomb de celle-ci, son pédicule se situant du côté le plus proche de la ligne médiane.

On va mettre le point sur quelques pièges habituels :

- le sillon mentolabial ne doit jamais être traversé
- la berge proximale doit être disséquée : il importe de repérer sur une berge distale l'emplacement exact du pédicule coronaire, certaines variations basses d'un vaisseau unique pouvant être rencontrées (Figure 37) ; de bien préparer le pédicule, réduire aux vaisseaux

entourés d'une atmosphère musculaire protectrice, après la section franche de la muqueuse (Figure 38A)

- chronologiquement, la lèvre inférieure doit être réparée en premier (Figure 38B)
- en suturant le lambeau, la muqueuse doit d'abord se faire en trois plans rigoureux du côté opposé au pédicule, sans risque pour le pédicule de l'autre côté (Figure 38C)

On doit considérer comme norme actuelle de réalisation technique, le minipédicule décrit par (Grignon)<sup>50</sup>, permettant d'emblée un ajustement dans des conditions optimales (Figure 38D)

Au cas où l'artère est de localisation basse, on procède à la conservation d'un pont muqueux sur le pédicule, qui va garantir la survie du lambeau grâce à sa densité vasculaire

Dans son concept classique, le transfert a été prélevé à la lèvre inférieure afin de réparer la lèvre supérieure (Figure 39, 40) ; ce n'est que dans la région juxta-commissurale ou le prélèvement supérieur a été autorisé (Figure 41)

Le lambeau ne dépasse pas le sillon labio-mentonnier ; dans le cas contraire, la cicatrice devra être brisée à son niveau (Figure 42)

### **c. Les variantes**

- *La variante de Burget et Menick*<sup>51</sup>:

Ils recommandent de transférer un lambeau ayant des dimensions identiques à celle de la perte de substance, une sorte de restauration intégrale de la sous-unité labiale. Preaux a critiqué cette modalité<sup>52 53</sup> en la jugeant d'excessive et illogique.

### ▪ *Les tailles débordantes*

Quant à la taille débordante avec lambeau fourchu (Figure 43), le prélèvement cutané, inférieur et médian, diverge dans le sillon mento labial, dessinant ainsi une fourche à 2 dents, de longueur et d'ampleur variables. Ce surplus d'étoffe a pour but de galber les seuils narinaires voire même de désenliser les pieds d'aile afin de déployer en dehors les orifices narinaires.

Il n'est pas recommandé d'étaler latéralement les dents de la fourche, la lèvre réparée devint plus haute et affecte de plus un aspect ondulé à 3 vagues.

La taille débordante d'Orticochea (Figure 44) : Orticochea a pu concevoir un lambeau labial supérieur para-commissural portant un lambeau nasogénien d'amplitude variable. Cette idée excellente reste difficile à réaliser d'où l'indication rare.

### ▪ *Les tailles réduites*

On peut réduire en hauteur le prélèvement cutané, parfois même la muqueuse est seule intéressée, couverte d'un matelas musculaire. Comme le cas du lambeau en fleur de lys de Millard (Figure 45)

A noter que la réparation en hauteur partielle, type Peterson [13], n'aboutit pas à des meilleurs résultats morphologiques. La lèvre est barrée à mi-hauteur par une cicatrice horizontale, en plus de la persistance volontiers d'un engorgement lymphatique au long terme.

### ▪ *La technique de Hu* <sup>54</sup>

Ce procédé pédiculise le lambeau hétéro-labial en îlot autour de l'artère labiale coronaire inférieure, associée à un étroit pédicule muco-musculaire. (Figure 46)

Cette technique réduit les tractions sur le pédicule, permettant ainsi une alimentation plus aisée d'où son utilisation pour les enfants et les patients difficiles. Pourtant cette méthode présente une rançon cicatricielle très élevée du fait de l'hypertrophie cicatricielle qui apparaît au cours de l'évolution

#### **d. Le pivot de réparation : principe**

Lors des pertes de substance étendues, le transfert hétérolabial sert de pivot à une rotation des moignons labiaux (Figure 47) :

- Pour la lèvre inférieure, le transfert labial supérieur est double : il s'agit donc du double pivot du procédé de Stein<sup>55</sup> (Figure 48). Les 2 lambeaux adossés servent à reconstruire la partie médiane de la lèvre inférieure.
- Pour la lèvre supérieure, le transfert labial inférieur restaure le philtrum et les moignons latéraux sont amenés à son contact, avec la résection à la Webster des 2 croissants péri-alaires.

La chéiloplastie hétéro-labiale est quasiment dédiée à la réparation labiale supérieure. La réparation labiale inférieure à l'aide d'un prélèvement labial supérieur est plus sujet à caution et de toute manière, il faut proscrire le prélèvement philtral. Il est difficile de réaliser le transfert lorsque la perte de substance est située dans la région médiane ; dans ce cas Buck a proposé un artifice permettant de latéraliser la zone à reconstruire tout en déplaçant vers la ligne médiane le moignon labial latéral, une manœuvre compliquée pour un résultat modeste

### **3. L'étoffe labio-naso-jugale**

L'étoffe attenante à l'orifice buccal se prête à des déplacements par avancement ou rotation.

### **a. L'avancement transversal**

L'incision horizontale, commençant à la commissure, menée sur une longueur équivalente à celle de la perte de substance. Cette incision est surmontée dans l'axe du sillon nasogénien, d'une résection de forme triangulaire « triangle de Burow », qui permet le glissement médian.

Webster <sup>56</sup>, Grimm puis Fries <sup>57</sup> ont perfectionné le premier protocole proposé par C. Bernard (1853) <sup>55 58</sup> (Figure 49), en rajoutant une incision inférieure labio-mentonnaire, menée par une résection triangulaire latéro-sous mentale (Figure 50)

En 1965, une modification à cette méthode d'avancement jugal a été apportée par Meyer <sup>59 60</sup>, en plaçant l'exérèse cutanée supérieure le long du vermillon permettant la limitation des séquelles cicatricielles (Figure 51)

Sawada <sup>61</sup> en 1996 et Vatanasapt en 1987 <sup>62</sup> (Figure 52) ont utilisé des procédés plus limités d'avancement transversal en VY

### **b. L'avancement vertical (Figure 53)**

Il est destiné à des pertes de substance de dimension moyenne, de préférence médio-latérales, en procédant de la technique en VY

- L'axe du V se situe au niveau du sillon naso-labio-jugal pour la lèvre supérieure
- L'axe de prélèvement suit le sillon labio-mentonnier pour la lèvre inférieure

Dans les pertes de substances étendues, surtout pour la lèvre inférieure, l'avancement transversal reconstruit une lèvre :

- Aplatie et amincie par défaut d'épaisseur et de sangle musculaire
- Reculée et inerte sous l'effet de la tension transversale
- Peu continente car souvent peu sensible, mais fort
- Déformée parfois en « bec verseur » par une bride médiane

Une technique d'avancement en marches d'escalier a été proposée par Johansson<sup>63</sup> (Figure 54) dont seulement les 2 premiers niveaux qui sont transfixiants. La hauteur des marches est celle du déficit. La largeur des marches est égale à la perte de substance ou à la moitié, si le lambeau est bilatéral.

Abulafia<sup>64</sup> a suggéré un protocole technique, d'un certain intérêt, qui traverse verticalement toute la hauteur du menton, tout en conservant l'équilibre mentonnier après réparation labiale inférieure (Figure 55)

### c. **Les rotations péri-commissurales :**

Le principe général est d'esquiver la commissure en la prenant comme centre de rotation

- *Le procédé d'Estlander*<sup>65 66</sup> (Figure 56, 57)

En effet, il déplace la commissure, réduisant la longueur de l'hémi-fente buccale, ainsi la néo-commissure correspondant au pédicule du lambeau. Le plus souvent, une commissuroplastie d'agrandissement est nécessaire trois mois après.

Le transfert se conçoit indifféremment du bas vers le haut ou en sens inverse.

- *Le lambeau en éventail (fan flap) de Gillies et Millard* <sup>67</sup>

Il contourne la commissure qu'il enroule en l'arrondissant et la déplace dans la direction du prélèvement. La suture suit le sillon labio-jugal. La vascularisation dépend de l'artère faciale.

- *La modification de Mc Gregor* <sup>68</sup> (Figure 58)

En utilisant le modiolus comme pivot de rotation et en diminuant la hauteur du pédicule ce procédé vise à réduire au minimum le déplacement commissural. La vascularisation relevant uniquement de l'artère coronaire labiale. La perte de substance est de forme carrée, mais à angles arrondis et l'éventail est aussi à bords arrondis.

- *Le procédé de Karapandzic* <sup>69</sup> (Figure 59, 60)

Le principe est celui de l'éventail péri-commissural, mais le lambeau conserve son innervation.

Le pédicule est plus large que celui dans la technique de Mc Gregor, la vascularisation relève de l'artère faciale et par conséquent, la commissure subit un déplacement plus marqué.

Une microstomie relative sanctionne tous ces procédés de rotation, mais elle est susceptible de s'améliorer avec l'exercitation de la sangle orbiculaire.

#### **4. L'étoffe naso-génienne**

Initiés par Von Bruns, les lambeaux naso-géniens à pédicule inférieur, ont été développés par la suite par Ginestet <sup>70</sup>. Une bascule médiale à 90° entraîne la formation d'une 'oreille', élévation cutanée au pied de la plicature, déformation susceptible d'être réséquée ou désépidermée à moyen terme.

Une variante a été décrite par Pierce<sup>71</sup> (Figure 61), superposant les 2 lambeaux « tête bêche » afin d'acquérir une épaisseur suffisante. En 1980, Fujimori <sup>72</sup> prône la superposition de 2 lambeaux taillés en îlot de pleine épaisseur.

Un mode de prélèvement en îlot, a été rapporté par Campus <sup>73</sup> (Figure 62), emportant peau, muqueuse et muscles, avec un transfert par tunnellation vers la lèvre inférieure. Donnant une forte tension sur le pédicule et mise en danger de l'innervation, voire même la vascularisation.

### **5. L'étoffe génienne**

Le lambeau de Platysma de Moschella <sup>74 75</sup>: qui est un lambeau neuro-vasculaire et musculo-cutané en îlot s'inspirant du lambeau de triangulaire. Il est taillé dans la région génienne basse en dehors de la commissure, permettant la couverture 40 % de la lèvre inférieure. Le tracé est triangulaire à pointe labiale, situé sur la berge externe de la perte de substance. Le platysma, portion faciale, est discisé ; le rameau mandibulaire du nerf facial et l'artère sont repérés et disséqués.

On bascule le lambeau de 90° sur sa pointe en îlot pédiculé sur son bord externe, puis on réoriente le platysma dans l'axe de l'orbiculaire Et ensuite on reconstruit la lèvre rouge par rotation d'un vaste lambeau de muqueuse jugale.

### **6. L'étoffe cervicale**

Les premiers utilisateurs, tels Ollier ou Morgan, attiraient la partie antérieure du cou, mais ce n'est qu'en 1947 avec Schmid que l'idée d'enjamber la région mentonnière par un lambeau uni- ou bi pédiculé est apparue.

Dès lors, le lambeau sous-mental bi tissulaire, décrit par Martin en 1990 <sup>76 77</sup> (Figure 63) est devenue le procédé de choix, emportant le platysma, vascularisé par l'artère sous-mentale, branche de l'artère faciale. Par suture directe on répare la zone donneuse et par tunnellation on amène la palette cutanée sur la lèvre.

La dissection du pédicule se fait jusqu'à l'artère faciale, sous couvert de la dissection du rameau mandibulaire du nerf facial. A noter que les deux lèvres sont accessibles à ce procédé.

### **7. Le front et le cuir chevelu**

Léon Dufourmentel, a rendu de véritables services dans certains délabrements grâce à son lambeau.

Wilson a utilisé en chirurgie réparatrice labiale supérieure chez l'homme, des lambeaux chevelus, longs et étroits, prélevés dans l'axe d'un vaisseau <sup>78</sup>

### **8. Reconstruction micro-chirurgicale**

La réimplantation microchirurgicale labiale <sup>79 80</sup> (Figure 64), peut offrir d'excellents résultats, notamment lors de la conservation du fragment avulsé dans de bonnes conditions.

Cette suture microchirurgicale ne pourrait être qu'artérielle, compte tenu de l'absence de veines committantes des artères coronaires labiales<sup>81</sup> Et donc la souffrance par défaut de drainage veineux du segment réimplanté est la règle, pour ceci on utilise les premiers jours des sangsues permettant d'évacuer le trop plein veineux. Le résultat est de meilleure qualité, tant esthétique que fonctionnel

## **B. Indications**

Différents procédés peuvent être utilisés dans la réparation des pertes de substance de pleine épaisseur et ceci en fonction de la localisation inférieure ou supérieure de cette perte de substance.

### **1. Lèvre inférieure (Figure 65)**

#### **1.1. Pertes de substance suturables**

De même qu'au niveau de la lèvre supérieure, une suture directe peut être envisagée pour les pertes de substance dont les dimensions sont  $\leq 1/3$  de la lèvre. Cette perte de substance sera ramenée pour les portions latérales à un triangle et pour la portion médiane à un rectangle ou à un W, afin d'éviter un excès de hauteur.

#### **1.2. Pertes de substance non suturables directement**

Les pertes de substances  $\geq 1/3$  de la longueur de la lèvre inférieure ne peuvent pas bénéficier d'une simple suture, le recours alors à une autoplastie devient nécessaire.

Le problème général de la lèvre inférieure est le muscle, celle-ci devant être tonique, projetée, continente (sensible) sous peine de ptôse et de recul.

Si la reconstruction labiale inférieure pose un challenge morphologique plus simple que celui de la supérieure, la lèvre inférieure participe à l'harmonie globale de la région labiale et sa fonction est considérable pour la continence salivaire et la protrusion serrée (pursing).

- Si la perte de substance  $\leq 2/3$ , on effectue la reconstruction à l'aide d'un lambeau hétérolabial : Estlander si la mutilation est latérale ;

Abbé lorsqu'elle est médiane le prélèvement doit respecter les arcs de Cupidon et le philtrum.

- L'utilisation d'un lambeau d'avancement en VY dont la sensibilité est conservée, présente une autre solution efficace
- la perte de substance  $\geq 2/3$ , avec respect des commissures, est une indication pour le procédé de Stein
- Si la perte de substance est totale sans conservation des commissures, l'emprunt labial est hors de question

Et donc il est nécessaire d'avoir recours aux tissus de voisinage : lambeaux nasogéniens bilatéraux et procédé de Camille Bernard ou à distance, notamment cervical

## **2. Lèvre supérieure (Figure 66)**

### **2.1. Pertes de substances suturables :**

La suture directe en trois plans reste le procédé de choix lorsque la perte de substance est  $\leq 1/3$  de la longueur totale de la lèvre supérieure ; la perte de substance étant ramenée à un triangle remontant haut dans le sillon alio-génien pour la partie latérale, à un rectangle pour la partie paramédiane.

### **2.2. Pertes de substances non suturables directement :**

C'est le cas des mutilations dont les dimensions sont  $\geq 1/3$  de la lèvre, ou de dimension plus limitées, mais intéressant la région philtrale. Le recours un lambeau hétérolabial sera nécessaire.

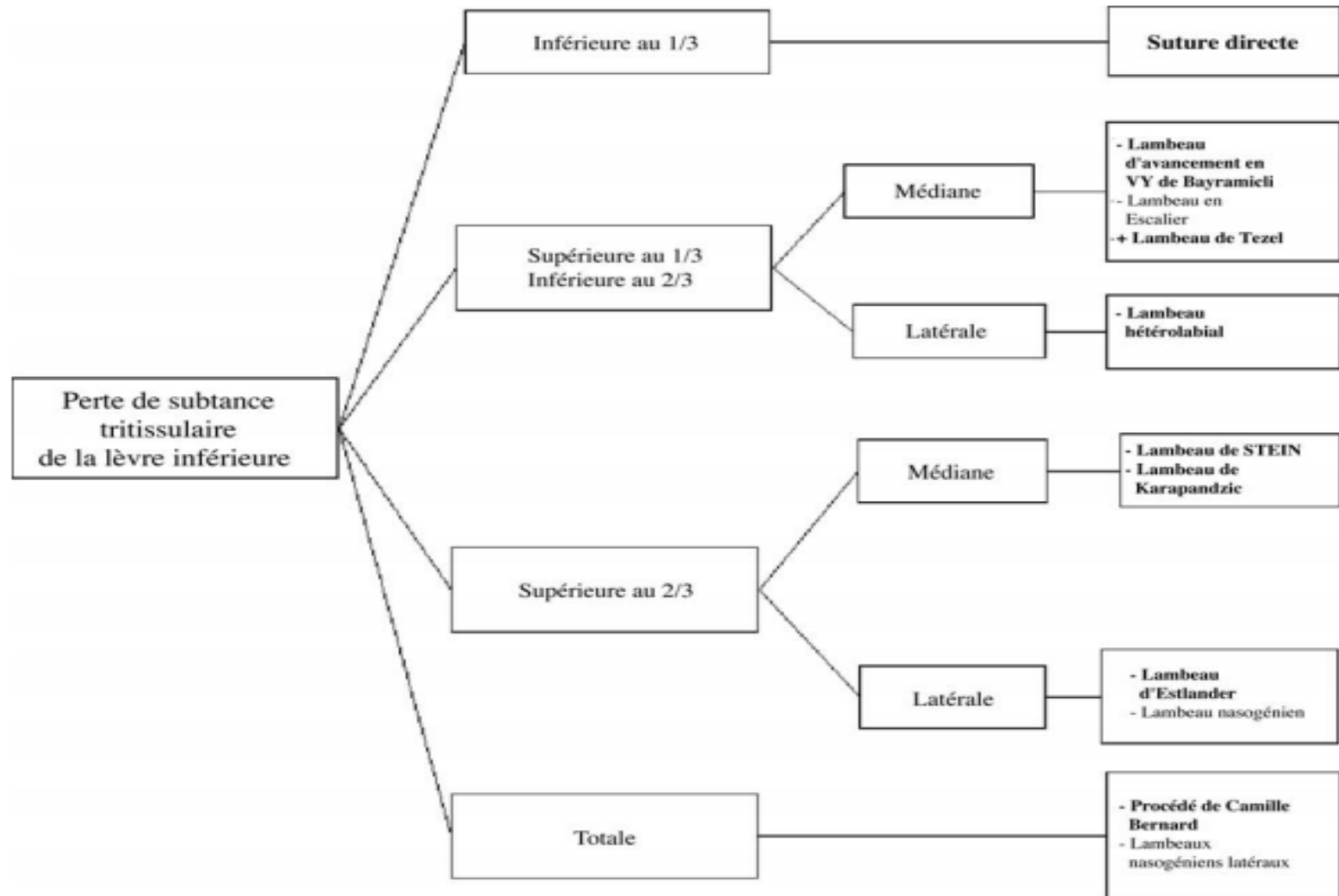
L'indication de la chéiloplastie hétérolabiale est majeure soit en réparant en totalité la perte de substance, soit en assurant le rôle de pivot à la réparation, complétée par un Webster ou une rotation.

Celui-ci sera prélevé à la partie médiane ou paramédiane de la lèvre inférieure à pédicule minimum sevré vers le 15<sup>e</sup> jour pour les pertes de substances médianes ou paramédianes (Abbé) (Figure 67) ; latéral dans le cas contraire (Estlander). Une commissuroplastie serait de mise secondairement.

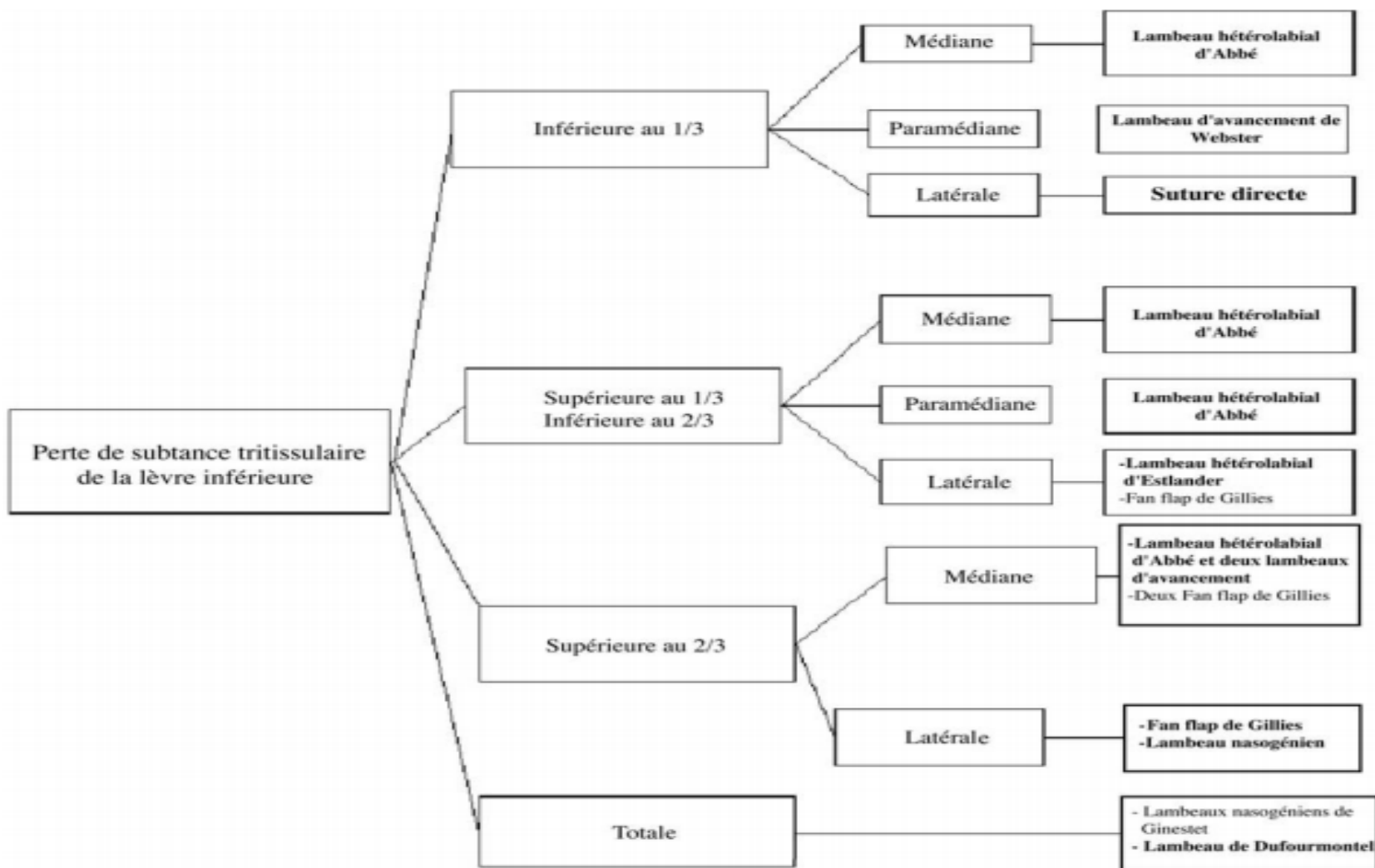
- Pour une perte de substance comprise entre les 2/3 et 4/5 à commissures conservées, l'association de 2 procédés tels qu'un lambeau hétérolabial pour la partie médiane et d'avancement pour les portions latérales permettra d'éviter une mutilation excessive de la lèvre inférieure (Figure 68)

- La reconstruction de la totalité de la lèvre supérieure à l'aplomb et au-delà des commissures n'est pas raisonnablement envisageable par la chéiloplastie hétérolabiale ;

P. Tessier, avait proposé la transposition totale de la lèvre inférieure, en raisonnant par analogie avec les paupières et le transfert hétéropalpébral de Mustarde.



**Figure 65 :** Arbre décisionnel devant une perte de substance tri-tissulaire de laèvre inférieure



**Figure 66 :** Arbre décisionnel devant une perte de substance tri-tissulaire de la lèvre supérieure

## *Cadre nosologique*

---

Le point commun entre les indifférences et les neuropathies sensitives héréditaires est l'absence de perception des sensations nociceptives. Les classifications de ces deux affections sont basées sur des études cliniques, génétiques, histologiques et biologiques <sup>82</sup>

La neuropathie sensitive héréditaire est une affection à caractère génétique qui se caractérise essentiellement par l'absence de réaction aux stimuli douloureux et/ou par la présence d'anomalies ostéo-articulaires ou trophiques indolores <sup>83</sup>

Tandis que l'indifférence congénitale à la douleur est une pathologie qui se caractérise principalement par l'absence de la perception de la douleur dès la naissance <sup>84</sup>

Dans ce chapitre, nous présenterons en détails l'indifférence congénitale à la douleur, puis nous discuterons des neuropathies sensitives héréditaires, tout en décrivant les cinq types de ces neuropathies

## **I. L'indifférence congénitale à la douleur :**

C'est une affection très rare. Selon Thrush le diagnostic n'est pas forcément évident puisqu'il est posé avant l'âge de 10 ans dans 56 % des cas, avant 20 ans dans 76 % des cas et même un cas a été diagnostiqué à 76 ans <sup>85 86</sup>

Cette situation pathologique permet de réaliser des soins dentaires avec facilité, de faire une bronchoscopie voire même réduire une fracture sans anesthésie.

L'accouchement d'une femme atteinte de cette affection est quasiment indolore. Ces parturientes décrivent des contractions comme étant « des sensations bizarres, légères et douces comme des plumes ». Elle présente en

revanche, de nombreuses complications: des brûlures graves révélées uniquement par l'odeur, des mutilations, des abcès appendiculaires et des infarctus du myocarde manifestés par un collapsus ou des états chocs.

### **A. La clinique :**

- Aucun facteur ethnique n'est décrit.
- Pas de prédominance de sexe : les deux sexes sont atteints de la même façon
- Il y aurait une composante héréditaire : des cas d'indifférence congénitale à la douleur, à transmission autosomique dominante ou récessive<sup>87</sup>, à pénétrance variable, ont été rapportés

#### **1. Mode de début :**

Les premières manifestations sont contemporaines de l'apparition des incisives. Ces nourrissons mordillent constamment leur langue, lèvres et leurs doigts, y déterminent des ulcérations torpides. Chez d'autres patients, c'est à l'âge de la marche que la pathologie se révèle. Il s'agit surtout des fractures ignorées car indolores

Seule une déformation d'un membre peut amener à les dépister. Le faciès peut prendre parfois l'aspect de celui que l'on observe dans le syndrome de SILVERMAN<sup>88</sup>

Les dents sont de mauvaise qualité voire d'implantation anarchique. Des cicatrices cutanéomuqueuses ou même cornéennes sont secondaires à des traumatismes toujours indolores<sup>89</sup>

## **2. Signes trophiques :**

Ils se manifestent principalement par des lésions cutanées associées à des ulcérations torpides, des engelures, des brûlures et des panaris. Ceci provoque une atrophie cutanée avec des cicatrices importantes. Les parties les plus touchées sont les lèvres, la langue, le nez et les doigts. Une perte précoce des dents est courante car les caries, par exemple, sont souvent de découverte fortuite, à l'occasion de complications<sup>90</sup>.

Ces signes sont quasi constants et présents chez la majorité des malades.

## **3. Lésions ostéo-articulaires : <sup>91 92 93</sup>**

Des fractures multiples ont été observées avec des cals exubérantes (du fait de l'absence d'une contention initiale). Des pseudarthroses sont décrites. Ainsi que des ostéomyélites para-fracturaires sont prédominantes au niveau des genoux, des calcanéums, des fémurs ou du rachis. Il est décrit également des ostéolyses des extrémités, des nécroses osseuses aseptiques. Quelques arthropathies peuvent ainsi se développer de manière insidieuse.

Tous les auteurs mettent l'accent sur l'intégrité du système nerveux autonome. La régulation thermique et vasomotrice, ainsi que la réactivité pupillaire, les sécrétions sudorales et lacrymales sont intactes.

## **4. Signes sensitifs :**

La douleur ne s'accompagne d'aucune réaction de retrait, ni d'aucun signe végétatif habituel (tachycardie, hypertension artérielle, tachypnée). L'analgésie est totale (cutanée, musculaire, osseuse, ligamentaire et viscérale). A noter que les autres modes de sensibilité sont intégralement conservés. Le seuil de perception, la localisation et la discrimination des stimuli tactiles (touche, pique)

et thermiques sont normaux. Les malades peuvent être sensibles au prurit et aux chatouilles.

Tous les réflexes ostéo-tendineux sont présents et symétriques. Seul le réflexe cornéen est inconstamment retrouvé. Par ailleurs, il n'y a aucun trouble musculaire ou moteur.

Aucun organe sensoriel n'est atteint.

Les fonctions supérieures sont classiquement intactes. Il n'y a pas d'indifférence affective à ce qui peut être douloureux<sup>94</sup>. Dans la plupart du temps, ces sujets présentent des réactions émotionnelles exagérées d'appréhension ou des peurs irraisonnées de souffrir lors de certains événements (refus de prises de sang et des soins dentaires).

Il paraît que la fréquence des patients ambidextres ou gauchers soit élevée.

### **B. Examens complémentaires :**

Ils sont habituellement normaux, notamment : la biologie sanguine et urinaire ainsi que l'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR).

Il a été constaté que quelques dosages d'endorphines ont été retrouvés élevés, associés à une clinique plus ou moins réversible lors d'injection de naloxone. De même, ces cas « à haut taux de bêta-endorphine plasmatique », seraient liés à une diminution partielle, mais spécifique du nombre de cellules immunitaires naturel killer<sup>95</sup>.

Un trouble du métabolisme du tryptophane a été rapporté chez un patient, avec une élimination urinaire d'acide xanthurémique sup à 20 mg/24 h, après une épreuve de charge en DL tryptophane <sup>96</sup>

Le caryotype est souvent normal, seule une mosaïque d'une trisomie D (13 - 15) a été décrite (Beacak 1964<sup>97 98</sup>)

L'électro encéphalogramme (EEG), l'électromyogramme (EMG) et les potentiels évoqués somesthésiques (PES) sont sans anomalies.

Le test à l'histamine est normal.

Les biopsies ne montrent aucune lésion des nerfs périphériques avec conservation de l'intégrité des terminaisons nerveuses cutanées.

Les autopsies qui ont été réalisées, n'apportent pas plus d'informations (Baxter and Okzewski 1960, cité dans<sup>99</sup>)

### **C. Pronostic et traitement :**

Le pronostic est principalement déterminé par les méfaits des traumatismes, qui peuvent, tôt ou tard, faire du malade un handicapé physique, et par les conséquences néfastes des infections à répétition. Les dislocations articulaires génèrent le plus souvent d'authentiques ostéo-arthropathies nerveuses. Parfois, des amputations sont nécessaires.

Le traitement doit être instauré le plus tôt possible. Il repose sur des méthodes palliatives, délicates et souvent décevantes. En effet, cela dépend en grande partie de la coopération des parents et du niveau intellectuel de l'enfant. Parfois, il est nécessaire de savoir intervenir à temps pour extraire les dents de lait, afin d'éviter chez ces jeunes enfants, des automutilations par morsure de la langue, des lèvres et de doigts. Des « protections buccales » ont même été proposées durant la nuit<sup>100</sup>. L'utilisation des gants de protection et de bonnes chaussures doit être recommandée.

L'éducation et le soutien psychologique de l'enfant et de son entourage sont essentiels. L'enfant, avec l'âge, apprend ce qui est potentiellement dangereux, même s'il devient plus turbulent par son déficit. Le malade substitue les signaux d'alarmes qui lui manquent par d'autres indices lui permettant de prendre des mesures protectrices appropriées.

## II. Les neuropathies sensitives héréditaires :

### A. Historique

Les neuropathies sensitives héréditaires sont rares et sont restées pour longtemps mal connues, d'où une classification incertaine

En 1973, Ota, Lambert et Dyck classent les neuropathies sensitives héréditaires en 4 groupes, puis Dyck individualisera en 1983 un cinquième groupe (<sup>101 102 103</sup>)

**Classification des neuropathies sensitives héréditaires de Ota, Lambert et Dyck :**

- Type **I** : Acropathie dominante de l'adulte
- Type **II** : Acropathie récessive congénitale quadri-distale
- Type **III** : Dys-autonomie familiale
- Type **IV** : Insensibilité Congénitale avec anhidrose
- Type **V** : Forme type Low **ou** insensibilité congénitale à la douleur

D'après Serratrice, la classification proposée par Dyck est aussi critiquable, en raison de l'absence d'homogénéité génétique et de la disproportion accordée à certaines formes exceptionnelles, mises sur le même plan que des formes beaucoup plus courantes.

Il propose donc, une autre classification « d'analgésies congénitales » où, en plus d'intégrer l'indifférence congénitale à la douleur, il distingue les atteintes localisées et généralisées de la sensation douloureuse. Mais il estime que tant que la biologie moléculaire n'aurait pas établi les bases génétiques de ces maladies, toute tentative de classification resterait illusoire<sup>104</sup>.

## **Classification des analgésies congénitales de Serratrice (1992)**

### ***I- Analgésies généralisées :***

- A. Analgésie congénitale avec ou sans
  - Neuropathie infra clinique
  - Participation autonome
- B. Analgésie congénitale avec anhidrose de Swanson (**IV**)
- C. Analgésie congénitale au cours du syndrome de Riley-Day (**III**)

### ***II- Analgésies acrales :***

- A. Acropathie ulcéo-mutilante de Thévenard (**I**)
- B. Forme récessive infantile (**II**)
- C. Forme type Low (**V**)

Bien qu'aucune de ces classifications ne soit vraiment satisfaisante <sup>58</sup>, nous utiliserons aujourd'hui celle de Dyck, qui reste la plus couramment utilisée

## **B. Les types de neuropathies sensitives héréditaires :**

### **1. Acropathie ulcéro-mutilante familiale de Thévenard (type I dans la classification de Dyck) :**

La maladie de Thévenard est une acropathie ulcéro-mutilante familiale très rare, responsable d'une neuropathie sensitive périphérique associée à un syndrome dysautonomique. En pratique clinique courante, le diagnostic repose sur des données cliniques, électro physiologiques et familiales. La biologie moléculaire permet de confirmer le diagnostic, la biopsie neuromusculaire n'a pas d'intérêt que dans le diagnostic différentiel <sup>105</sup>

Son mode de transmission est autosomique dominant, cependant des formes récessives ont été décrites <sup>106</sup>, et une mutation a même été découverte récemment <sup>107</sup>

Sur le plan anatomopathologique, cette maladie se caractérise par une dégénérescence axo-calibre au niveau des cordons, des racines et des ganglions postérieurs de la moelle épinière <sup>108 109</sup>

### ♣ DESCRIPTION CLINIQUE :

La maladie de Thévenard évolue lentement à partir des 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> décennies. Les premiers symptômes apparaissent aux extrémités distales des membres inférieurs, l'atteinte du membre supérieur survient tardivement environ une décennie plus tard et de façon moins constante <sup>65 110</sup>. Il se caractérise par l'association d'un syndrome trophique et d'un syndrome neurologique.

#### 1.1. Le syndrome trophique :

Il se caractérise par l'association des lésions cutanées et des lésions osseuses

##### ➤ Les lésions cutanées :

Elles se présentent sous forme de troubles de sensibilité thermo-algique, entraînant ainsi de façon caractéristique des ulcérations neuro-trophiques qui se distinguent facilement des ulcérations vasculaires, ils sont en effet d'une part indolores, même lors des soins et d'autre part, ils surviennent toujours sur une hyperkératose, l'ulcère restant cerné d'une bordure hyper-kératosique, se rencontre surtout dans les conflits pied/chaussure chez des patients dont l'hygiène est précaire.

Ils siègent sélectivement aux points d'appui physiologiques (et non sur les régions de frottement latérales), à savoir sous la tête du 1<sup>er</sup> métatarsien surtout, la tête du 5<sup>eme</sup> métatarsien et le talon. Ils apparaissent souvent après une marche prolongée ou des frictions répétées : il se produit d'abord un petit hématome sous corné qui s'exteriorise par la suite, soit de façon spontané, soit après manipulation.

Ces ulcérations s'étendent et apparaissent alors un mal perforant plantaire (Figure 10, 11)

L'atteinte du membre supérieur survient de façon moins constante et plus tardivement, environ une décennie plus tard

Comme aux pieds, apparaissent d'abord des phlyctènes au niveau des extrémités digitales, puis des ulcérations, des surinfections sous forme de panaris analgésiques dits de Morvan et enfin des altérations ostéo-articulaires du squelette de la main aboutissant à des mutilations des phalanges.

Enfin, certains troubles trophiques peuvent s'associer au mal perforant plantaire notamment : une peau sèche et squameuse, des dystrophies unguéales<sup>111</sup> (Figure 12, 22)

➤ **La lésion osseuse<sup>71</sup> :**

On distingue des lésions osseuses avec fractures pathologiques et ostéolyse des phalanges :

Elles sont dues à des troubles de la microcirculation aboutissant à des destructions osseuses touchant les phalanges, le tarse, responsable des déformations suivantes (figures 13, 14) :

- Le pied cubique qui a été décrit par Thévenard
- Un aspect en pied d'éléphant
- Un aspect en sabot de cheval, avec raccourcissement du membre
- Les déformations les plus fréquentes sont l'orteil en griffe et l'hallux valgus <sup>112 113</sup>

Les lésions squelettiques varient en fonction du stade de la maladie et la taille du mal perforant plantaire. Elles débutent puis prédominent à l'avant-pied, et s'étendent par la suite aux os du tarse.

Initialement, il se produit une résorption phalangienne distale, qui s'étendent progressivement à l'épiphyse distale des métatarsiens, qui s'amincissent progressivement donnant un aspect en « sucre d'orge semi-sucré »

Ce processus de résorption osseuse peut aboutir à une désolidarisation des orteils du squelette du pied <sup>72, 73, 114, 115</sup>, il est aggravé par la mise en charge.

L'atteinte distale des membres supérieurs survient très tardivement.

## 1.2. Le syndrome neurologique : <sup>116 117</sup>

### ➤ Troubles sensitifs :

L'anesthésie thermo-algique est rarement étendue elle est décrite en gant et en chaussette. Le tact est conservé avec une dissociation type "syringomyélique non suspendue". La sensibilité profonde et viscérale est conservée également

On note la survenue de douleurs récurrentes lancinantes ou même fulgurantes au niveau des jambes, les cuisses et les pieds. Avec une intensité et durée variables. Elles sont de type cordinales

### ➤ **Troubles neuro-moteurs :**

On observe parfois une diminution de la force musculaire motrice distale associée à une atrophie musculaire péronéale. Par ailleurs le tonus est normal.

A noter que l'aréflexie achilléenne est courante. Selon Thévenard, elle peut être soit unie ou bilatérale, et touche les patients dans plus de 50 % des cas, elle peut être abolie d'emblée ou diminuée.

L'atteinte rotulienne n'est retrouvée que dans 10 % des cas.

Les réflexes distaux des membres supérieurs (stylo-radial, cubito-pronateur) sont atteints dans 30 % des cas

Les autres réflexes sont conservés et normaux.

L'intelligence est normale. Parallèlement à l'apparition du syndrome trophique distal s'installe une surdité centrale. Elle est causée par une atrophie des ganglions cochléo-vestibulaires.

### ♣ **Examens complémentaires :**

Au niveau des territoires atteints, on constate que le test à l'histamine est anormal.

Une dysglobulinémie a été révélée par la biologie chez plusieurs familles avec une augmentation des Ig A sécrétés par la muqueuse jéjunale. On n'a pas pu encore établir le lien de cette anomalie avec la neuropathie. L'étude du LCR est normale

L'examen électro-physiologique montre des vitesses de conduction motrice normales mais des potentiels évoqués sensitifs (PES) précocement altérés<sup>65, 73</sup>

L'EEG semble normal.

La biopsie objective une raréfaction des fibres amyéliniques avec une perte équivalente des fibres myélinisées de gros calibres. On observe également une dégénérescence neuronale sensitive. L'atrophie axonale est associée à une démyélinisation secondaire, paradoxale et segmentaire touchant les extrémités distales des fibres nerveuses<sup>118</sup>

#### ♣ **Pronostic et traitement :**

Le pronostic est fonctionnel et l'évolution dépend principalement des soins apportés aux pieds. Spontanément, l'atteinte évolue très lentement avec une espérance de vie normale.

Le traitement repose sur la prévention des fissures et des ulcères par des mesures d'hygiène, comme le port de chaussures confortables et spacieuses

### **2. Acropathie précoce récessive quadridistale de Thévenard (Type II dans la classification de Dyck) :**

C'est Morvan qui a décrit ce syndrome à transmission autosomique récessive

#### **2.1. Les premiers signes :**

Cette affection est congénitale (début dès la naissance). Mais malgré la présence des troubles dès la naissance, les premiers signes, peuvent ne peut apparaître qu'après des mois ou des années.

Nukada a rapporté un cas particulier de N.S.H de type II qui n'a débuté qu'après 30 ans

Le diagnostic positif est posé généralement à partir de 3 ans, associant les manifestations suivantes :

- Absence de réaction vis à vis des stimuli nociceptifs (traumatismes, brûlures...) parfois associée d'ostéo-arthropathies ainsi que des troubles trophiques distaux (fractures spontanées, ulcération plantaire indolore, résorptions osseuses très importantes et ostéomyélites chroniques), des cals hypertrophiques (consolidation des foyers fracturaires avec déformation osseuse) sont présents le plus souvent
- Diminution des réflexes ostéo-tendineux avec une hypotonie associée de maladresse manuelle
- Présence d'automutilations au niveau linguale, labiale et digitale contemporaine à l'apparition des dents sur l'arcade
- Ulcérations des cornées
- Troubles liés à la déglutition et la succion

Ces troubles débutent en général au niveau des extrémités des membres inférieurs et supérieurs

Pour notre cas, on observe que notre malade présente des automutilations des lèvres (figure 1 et 4) et des doigts (amputations pulpaire des 1<sup>er</sup>, 2<sup>ème</sup> doigts de la main droite, 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> doigts de la main gauche (Figure 3). Une amputation du gros et du 5<sup>ème</sup> orteil du pied droit (Figure 4))

## **2.2. L'atteinte du système nerveux sensitif périphérique**

Le déficit sensitif cutané est localisé le plus souvent aux extrémités des 4 membres. La délimitation de ces zones est difficile étant donné l'âge jeune des patients.

L'atteinte de la face et du tronc, notamment l'atteinte de la cornée responsable des ulcérations cornéennes et une anesthésie de la muqueuse et du

pourtour buccal entraînant des automutilations à ce niveau, est courante mais moins importante et moins délimitée <sup>119</sup>

Des bandes thoraciques non atteintes qui correspondent à des dermatomes sont détectés chez certains cas <sup>120</sup>

Toutes les modalités sensibles sont atteintes avec prédominance de la douleur dans certains cas<sup>121</sup>. Mais la sensibilité tactile semble majoritairement la plus atteinte <sup>122 123</sup>

Le test à l'histamine permettant d'étudier le réflexe axonale et l'activité de certains neuromédiateurs comme la substance P est le plus souvent négatif.

Concernant la vitesse de conduction nerveuse sensitive, on ne trouve pas de potentiel d'action. Il existe certains cas pour lesquels les parents ont cette vitesse de conduction diminuée <sup>80</sup>

Des lésions cutanées et orthopédiques résultent de ce déficit sensitif. Elles sont souvent révélatrices de la maladie : des automutilations, des fractures, des ulcérations ainsi que des arthropathies (ordre chronologique général d'apparition)

A noter qu'il y a un cas atypique où il n'y a ni modification trophique ni automutilation et qui a été décrit par Bye <sup>124</sup>

### **2.3. La sensibilité profonde (la proprioception) et les réflexes ostéo-tendineux :**

Les réflexes ostéo-tendineux sont diminués voire abolis surtout au niveau des membres inférieurs. Cela provient de la diminution des fibres tendineuses afférentes (fibres myélinisées de gros calibre)

L'atteinte proprioceptive est distale et moins fréquente. Elle peut également survenir tardivement <sup>81</sup>

L'atteinte de la sensibilité viscérale est très peu explorée. Elle est sous-estimée mais elle est moins fréquente que dans l'insensibilité congénitale à la douleur.

L'anamnèse permet généralement de détecter l'absence des douleurs type céphalées, des douleurs abdominales durant les épisodes diarrhéiques ou des douleurs lors de la menstruation. Dans le cas de Nollez, la pression des tendons d'achylie ou des testicules est indolore <sup>80</sup>

Ce déficit a comme conséquence majeure un dysfonctionnement vésical, associant :

- Une énurésie nocturne occasionnelle se prolongeant au-delà de 5 ans
- Une incontinence urinaire diurne et nocturne associée d'incontinence fécale due à l'absence de la sensibilité rectale et d'infections urinaires répétitives
- Une rétention urinaire épisodique

Parfois l'incontinence et la rétention s'alternent, il y a une miction par regorgement <sup>80</sup>

L'ensemble de ces troubles conduisent à une vessie dite neurogène caractérisée par une augmentation de la capacité vésicale pour l'âge et une diminution voire abolition de la sensation de plénitude vésicale et du besoin d'uriner.

D'un autre côté, des douleurs de désafférentation ont été observées. Elles sont rares mais peuvent être sous-estimées étant donné le jeune âge des patients et la variabilité de la perception douloureuse d'un individu à l'autre (différente de la nociception quantifiable) <sup>80</sup>

## 2.4. L'atteinte des paires crâniennes :

La perte du goût est congénitale mais peut être secondaire aux automutilations de la langue avec des cicatrices des papilles gustatives, ou à une lésion intracérébrale post-traumatique de l'aire responsable du goût <sup>125 80</sup>

La perte de l'odorat semble congénitale et rare, mais il y a très peu de cas qui sont véritablement testés. Elle peut être due à de nombreux traumatismes crâniens subis

La surdité est très rare et présente surtout dans la neuropathie sensitive héréditaire de type I <sup>85 126</sup>

## 2.5. L'atteinte motrice :

Elle est toujours minime et rare. Chez certains cas cliniquement normaux, la vitesse de conduction nerveuse motrice est diminuée, mais l'atteinte survient tardivement et selon Nukada elle peut signer l'évolution de la maladie <sup>81</sup>

Cette atteinte se traduit cliniquement par les manifestations suivantes :

- Des retards d'acquisition motrice
- Une maladresse manuelle
- Absence de correction automatique réflexe des mouvements volontaires
- Une marche longtemps instable
- Impossibilité de garder un niveau constant de contraction musculaire sans le support visuel

Ces retards moteurs existent sans atteinte intellectuelle significative

Néanmoins, cette atteinte n'était pas relevée chez notre malade

## 2.6. Le système nerveux autonome :

L'atteinte de ce système se traduit par les signes suivants : altération de la lacrymation, de la sudation, de la salivation, de la mobilité œsophagienne et des tensions artérielle et orthostatiques. Ces signes sont inhabituels dans cette pathologie et sont particulièrement présents chez les neuropathies sensitives héréditaires de type III et IV

Mais certains cas ont rapporté des poussées thermiques inexplicées, des diarrhées chroniques de type motrices et une impuissance <sup>80 81 127</sup>

## 2.7. Examen complémentaires :

Le test à l'histamine est négatif

Les examens biologiques sanguins et du LCR sont normaux, ainsi que le caryotype. Aussi, on note une absence de trouble immunologique.

L'électro-encéphalogramme ne montre aucune anomalie significative. Les potentiels sensitifs ne sont pas mesurables à l'électromyogramme et les potentiels évoqués sensitifs sont normaux

La biopsie :

- L'analyse se fait sur le nerf sural ou le nerf musculo-cutané
- Le microscope optique montre :
  - ⇒ Des fascicules en nombre normal
  - ⇒ Diminution de la surface fasciculaire
  - ⇒ Les fibres myélines de petit et de grand diamètre sont diminuées voire absents (pouvant expliquer la diminution importante du tact chez certains cas)

- ⇒ Conservation des longueurs inter-nodales <sup>82</sup>
- Au microscope électronique on observe :
  - ⇒ Les fibres myélinisées restantes ont une structure normale
  - ⇒ Les fibres amyéliniques ont un nombre et diamètre diminués
  - ⇒ L'augmentation du collagène endoneural et la présence des fibroblastes vacuolés signent une neuropathie axonale chronique ancienne. On retrouve dans de rares cas des signes de régénération mais ceux-ci sont absents ou négligeables dans la majorité des cas

Dyck a étudié le rapport des cellules de Schwann dans l'absence de fibres myélinisées : ils ont transplanté ces cellules issues d'un sujet malade chez un animal. Résultat : l'animal présente une activité tout à fait normale, ce qui témoigne que seuls les axones présentent une anomalie

Les terminaisons nerveuses sensibles cutanées sont absentes, alors qu'à ce niveau le système nerveux autonome reste intact

### **2.8. Evolution et pronostic :**

L'espérance de vie est normale : des sujets de 62 ans semblent à peu près stabilisés <sup>80</sup>

Mais l'évolution est très controversée

La maladie pose plusieurs problèmes :

- L'évolution des lésions cliniques est différente de celle de la neuropathie : on peut assister à une évolution favorable des lésions (le patient apprend à se protéger) sans variations des déficits sensitifs

- L'évaluation clinique chez l'enfant reste difficile et subjective, ce qui provoque des variations de résultats avec ceux pratiqués chez le patient plus âgé

Les avis et les observations divergent selon les études réalisées à long terme :

- L'abolition des réflexes ostéo-tendineux constitue le signe le plus objectif et certains auteurs notent une atteinte progressive sur plusieurs années. Au contraire il y en a d'autres qui parlent du caractère stable de la maladie
- Vérité propose un argument neurophysiologique : le potentiel d'action sensitif au niveau du nerf sciatique poplité externe est diminué chez un patient de 4 ans et totalement absent chez ce même patient à l'âge de 8 ans <sup>86</sup>
- Nukada réalise des biopsies à 12 ans d'intervalle et conclue à la progression lente : une diminution de 36 % en nombre de fibres amyéliniques malgré une stabilité apparente des signes cliniques <sup>81</sup>
- Tamari distingue deux groupes différents : le premier congénital non progressif avec atteinte de toutes les modalités sensitives et de tout ou une partie du corps, et un deuxième tardif et progressif avec une plus grande diversité dans les modalités sensitives et les zones corporelles atteintes <sup>128</sup>
- Ota observa des signes de dégénération et différents niveaux de myélinisation <sup>83</sup>

Les auteurs en faveur de la progression lente précisent tous que l'évolution est notable pendant la première décennie de la vie, puis va en diminuant de vitesse

### **3. Syndrome de Riley-Day ou dysautonomie familiale (type III dans la classification de Dyck) <sup>16</sup>**

Le sujet présente, dès la petite enfance, une hyper salivation avec des troubles de la déglutition et de la succion ainsi que des fausses routes à l'origine des infections pulmonaires à répétition.

On décrit aussi des accès fébriles inexplicables (d'origine centrale) avec hypersudation, ainsi que des syncopes due à l'instabilité tensionnelle. On note également un dérèglement vasomoteur sévère responsable des marbrures et acrocyanose. Des vomissements cycliques sont secondaires à une baisse du péristaltisme de tout le tube digestif

#### **3.1. Sur le plan neurologique :**

On retrouve une aréflexie ostéo-tendineuse, une ataxie et des troubles de la coordination, associés à une hypotonie. Le patient souffre aussi d'agueusie (due à l'absence des papilles fungiformes), et d'alacrymie

Des ulcérations cornéennes en résultent, aggravées par l'anesthésie locale. On constate également une insensibilité thermo-algique. Par ailleurs, le tact et la sensibilité profonde sont conservés.

#### **3.2. Les fonctions supérieures :**

Le quotient intellectuel (QI) est habituellement abaissé, le langage est altéré avec une dysprosodie.

Une labilité émotionnelle très marquée et une tendance épileptique sont notées

### **3.3. Examens complémentaires :**

Le caryotype est sans anomalie notable

Les dosages biologiques sanguins et du LCR sont normaux

La biologie urinaire mis en évidence une baisse de l'excrétion de l'acide vanylmandélique avec une augmentation de l'acide homovanillique ainsi qu'une diminution du taux de la dopa-hydroxylase.

L'urographie intraveineuse permet de révéler une distension ou une atonie vésicale avec résidu post-mictionnel

Le test à l'histamine est négatif

L'injection IV de méthacholine, pour explorer le système nerveux autonome, normalise transitoirement, chez les sujets dysautonomiques, la sécrétion lacrymale, les réflexes ostéo-tendineux, le test à l'histamine et le goût

En collyre, la méthacholine provoque un myosis alors qu'aucune modification pupillaire n'est observé chez le sujet normal. Ce test constitue un test de dépistage, mais il n'est pas pathognomonique. Ces réactions témoignent d'une insuffisance parasymphathique généralisée, avec hypersensibilité aux agents para-symphathicomimétiques

L'électroencéphalogramme n'est pas caractéristique

L'électromyogramme objective une diminution de l'amplitude des potentiels d'action sensitifs et des conductions nerveuses sensitives et motrices diminuées en zone distale.

Les potentiels évoqués sensitifs sont perturbés

La biopsie nerveuse révèle une diminution du calibre nerveux avec réduction des fibres amyéliniques mais sans dégénérescence axonale. Il n'y a pas d'anomalie des terminaisons cutanées. L'innervation des glandes sudoripares est considérée comme normale

### **3.4. Evolution et traitement :**

L'évolution est marquée par l'hypotrophie staturo-pondérale associée à une scoliose évolutive et à des infections respiratoires à répétition. Dans le passé, peu de malades arrivaient à l'âge adulte, mais actuellement le pronostic s'est amélioré grâce à la meilleure connaissance de la maladie

La chlorpromazine (Largactil\*) serait l'antiémétique le plus efficace à doses élevées. De plus, il a l'avantage de diminuer l'angoisse chez les malades. Une psychothérapie adjuvante est souvent efficace pour compenser le « schéma corporel immature et bizarre » dû à leurs déficits sensoriels et sensitifs. Un soutien scolaire peut, éventuellement, aider les malades à supporter leurs fréquentes absences lors des hospitalisations.

### **4. Insensibilité congénitale à la douleur avec anhidrose (type IV dans la classification de Dyck) :**

La première description de cette maladie a été faite en 1963 par Swanson, et depuis, environ une trentaine de cas ont été enregistré (deux garçons pour une fille) <sup>129 130 131 132 133 134 135 136 137 138</sup>

Les sujets atteints sont en général, blonds, de petites taille, aux yeux bleus

Dès la naissance, on rapporte des épisodes d'hyperthermie isolées et inexplicables. Avec absence de sudation quel que soit le stimulus

On ne peut déclencher aucune réaction végétative à la douleur

La peau est trop épaisse, fissurée et sèche. Les ongles sont dystrophiques. L'hypo trichose du scalp est fréquente et on note une absence de la deuxième dentition

Les sujets malades ont une anesthésie thermo-algique globale. Avec conservation du tact

Par ailleurs on retrouve une hypo réflexie. Mais sans déficit musculaire, ni amyotrophie

Le réflexe cornéen est intact

On signale une diminution du goût

Le quotient intellectuel (QI) est variable, oscillant entre 40 et 80. Leur humeur est cyclique

Certains malades s'automutilent à la moindre contrariété, afin d'attirer l'attention de leur entourage

#### **4.1. Examens complémentaires :**

Les biologies unitaires et sanguines ainsi que celle du liquide céphalorachidien sont normaux

Les taux de beta-endorphine et de met-enképhaline sont normaux dans le liquide céphalorachidien

Le test à l'histamine et à la méthacholine est négatif

L'électro-encéphalogramme est normal

L'électromyogramme et les potentiels évoqués sensitifs sont modérément perturbés

La biopsie nerveuse mis en évidence une perte des fibres de petits calibres amyéliniques associée à une baisse du nombre des petites fibres myélinisées (C et A-delta) <sup>139</sup>

Les glandes sudorales sont strictement normales à la biopsie de peau, mais leur innervation sympathique est déficiente. Les terminaisons nerveuses cutanées sont normales

L'examen histologique de la langue, retrouve la présence de papilles fungiformes

#### **4.2. Pronostic**

Le pronostic est défavorable du fait des troubles de thermorégulation et des infections à répétition. Les différents traumatismes entraînent des déformations secondaires ainsi que des mutilations qui retentissent de manière importante sur le pronostic fonctionnel et vital. La prévention par l'éducation reste délicate compte tenu du retard mental associé chez ces enfants

#### **5. Neuropathie sensitive héréditaire de Low (type V dans la classification de Dyck) :**

Dyck a rajouté ce 5<sup>eme</sup> type dans sa classification 10 ans après les quatre premiers. Dans la littérature, très peu de cas y sont assimilés : plus par leur similitude histologique que par leurs rapprochements cliniques.

En effet, une des enfants présente une analgésie diffuse et l'autre une analgésie localisée aux membres, l'une a quasiment une anhidrose et des troubles de coloration, et l'autre a une sudation normale

Les réflexes ostéo-tendineux sont préservés

L'électromyogramme objective des vitesses de conduction nerveuse sensitive et motrice normales

La biopsie montre une perte sélective des fibres myélinisées de petit diamètre <sup>89 140</sup>

Le test à l'histamine est normal mais absence de douleur induite

# *Diagnostic différentiel*

---

## **A. Maladie de LESH-NYHAN : <sup>141</sup>**

C'est une maladie liée au chromosome X, ne touche que les garçons. Elle est secondaire à un déficit en hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase

Elle se transmet sur un mode autosomique récessif. Les enfants sont normaux à la naissance.

Au cours de la première année de vie vont apparaître les symptômes suivants : des mouvements choréo-athétosique, une spasticité, un retard psychomoteur, des automutilations labiales et digitales et enfin une insensibilité à la douleur avec conservation des autres modes de sensibilité : thermique tactile et profonde

Sur le plan biologique, cette affection s'associe d'une hyperuricémie et d'une hyperuricurie

Les lésions anatomopathologiques restent inconnues

## **B. Les acropathies :**

### **1. Les acropathies primitivement osseuses :**

Elles sont faciles à distinguer vu qu'elles ne s'accompagnent pas de troubles de la sensibilité, elles ont en commun avec l'indifférence congénitale à la douleur la présence d'une acro-ostéolyse :

✓ Le syndrome de HADU-CHENEY <sup>142 143</sup>.

Il associe une acro-ostéolyse des pieds et des mains ainsi que des malformations cutanées et faciales chez des sujets de petites tailles

L'acro-ostéolyse débute vers la 2<sup>ème</sup> année, touchant les pieds et les mains avec un aspect de pseudo-fracture des phalangettes, et des fois une résorption du fragment distal

Le bilan biologique est négatif

✓ L'ostéolyse de JOSEPH et SHINZ <sup>144</sup> :

C'est une rare affection, débutant entre 5 et 10 ans. Elle touche essentiellement les phalangettes et elle évolue soit vers la stabilisation soit vers l'extension aux premières phalanges

## **2. Les acropathies d'origine nerveuse :**

Quelles soient dégénératives (Syringomyélie) ou infectieuses (syphilis, lèpre) voire même toxiques. C'est une affection qui atteint essentiellement l'enfant de 3 à 4 ans, celui-ci refuse de manger et se plaint des douleurs au niveau des mains et des pieds. Il est myasthénique, irritable, tachycarde et transpire abondamment

Elle évolue par poussée. Les complications sont graves : ulcération buccale, infection cutanée, automutilation des lèvres et des doigts, et enfin des gangrènes

## **3. Les acropathies vasculaires de certains phénomènes de RAYNAUD :**

Elles sont observées dans certaines formes graves du syndrome de Raynaud. Ce diagnostic peut être évoqué quand l'indifférence congénitale à la douleur intéresse un grand enfant ou un adulte jeune

### **C. Syndrome de GUILLAN-BARRE : <sup>145</sup>**

Il associe des anomalies motrices et sensitives, il est dû à une réponse immunitaire vis-à-vis d'une agression, le plus souvent virale. Il rentre dans le cadre des neuropathies dites inflammatoire qui inclut des formes purement sensitives

### **D. Polyradiculonévrites inflammatoires chroniques : <sup>105</sup>**

Ce sont des neuropathies sensitivo-motrices démyélinisantes, progressives, multifocales et dont le mécanisme est auto-immun

### **E. Neuropathies amyloïdes : <sup>105</sup>**

Elles sont héréditaires ou non héréditaires et sont caractérisées par un dépôt extracellulaire d'amylose. L'amylose est une structure amorphe qui ressemble à l'amidon et ayant des réactions semblables mais analogue aux albuminoïdes

La maladie « des petits pieds » ou neuropathie amyloïde de type portugais décrite par ANDRADE. Il s'agit d'une amyloïdose primitive généralisée, qui prédomine dans le système nerveux périphérique, et se transmet selon un mode autosomique dominant. La forme habituelle est liée à une anomalie de la transthyrétine (TTR) dont le gène muté est sur le bras long du chromosome 18 (18q11- 2q21). Elle se manifeste initialement par des troubles digestifs à type de diarrhée, entraînant rapidement une altération de l'état général. L'évolution est rapidement mortelle

### **F. Neuropathies sensitives de l'enfant : <sup>105</sup>**

Ces affections ont en commun avec l'indifférence congénitale à la douleur des troubles trophiques et des troubles de la sensibilité douloureuse, mais ces

derniers ont une topographie distale et s'accompagnent d'une anomalie des sensibilités thermique et tactile

Ainsi l'absence du réflexe d'axone (réaction vasomotrice de LEWIS à l'injection sous cutanée de l'histamine) serait un bon élément d'orientation en faveur des neuropathies sensibles <sup>100</sup>

### **G. Syndrome de SILVERMAN : <sup>80</sup>**

Ce syndrome des enfants battus est à éliminer d'emblée : des cicatrices généralisées multiples sont présentes sur tout le corps ainsi que des lésions osseuses traumatiques répétées, l'examen neurologique ne révèle pas d'anomalies

### **H. Les maladies psychiatriques : <sup>80</sup>**

Il s'agit des troubles tels que la schizophrénie, l'hystérie qui sont rapidement écartés par l'examen neurologique et l'évaluation psychiatrique

### **I. Le tabes : <sup>146</sup>**

Rare aujourd'hui, il peut donner des troubles trophiques similaires aux formes diabétiques. La sensibilité profonde est toujours atteinte, la sensibilité superficielle est souvent conservée. L'aréflexie, l'ataxie, la signe d'ARGYLL-ROBERTSON, les antécédents connus de syphilis primaire ou secondaire éventuellement non traités (ou insuffisamment traités), les réactions sérologiques dans le sang et le LCR font le diagnostic

### **J. Les lésions de la queue de cheval : <sup>106</sup>**

L'association d'une acropathie ulcéro-mutilante, d'une anesthésie en selle, des troubles sphinctériens, de signes déficitaires pluri-radicaux et

d'anomalies à l'examen du LCR, font le diagnostic, ce dernier doit se faire précocement afin améliorer le pronostic

### **K. Autres : <sup>105</sup>**

On peut citer les neuropathies sensitives acquises (toxiques, diabétique), associées à un cancer ou à une hémopathie et des neuropathies sensitives vasculaires

Les neuropathies sensitives et motrices héréditaires présentent des amyotrophies neurogènes (elles sont aussi désignées par le terme de maladie Charcot-Marie-Tooth)

## *Les manifestations orthopédiques*

---

Après avoir étudié les aspects cliniques des différents types de l'insensibilité congénitale à la douleur, on a pu constater qu'il existe d'autres problèmes d'ordre orthopédique soulevé dans cette pathologie notamment :

- ⇒ Les ostéo arthropathies nerveuses
- ⇒ La pseudarthrose
- ⇒ Le mal perforant plantaire
- ⇒ Les infections ostéo-articulaires
- ⇒ Les cals vicieux

Nous allons détailler dans ce volet, ces différentes manifestations orthopédiques :

## **A. Les ostéo arthropathies nerveuses :**

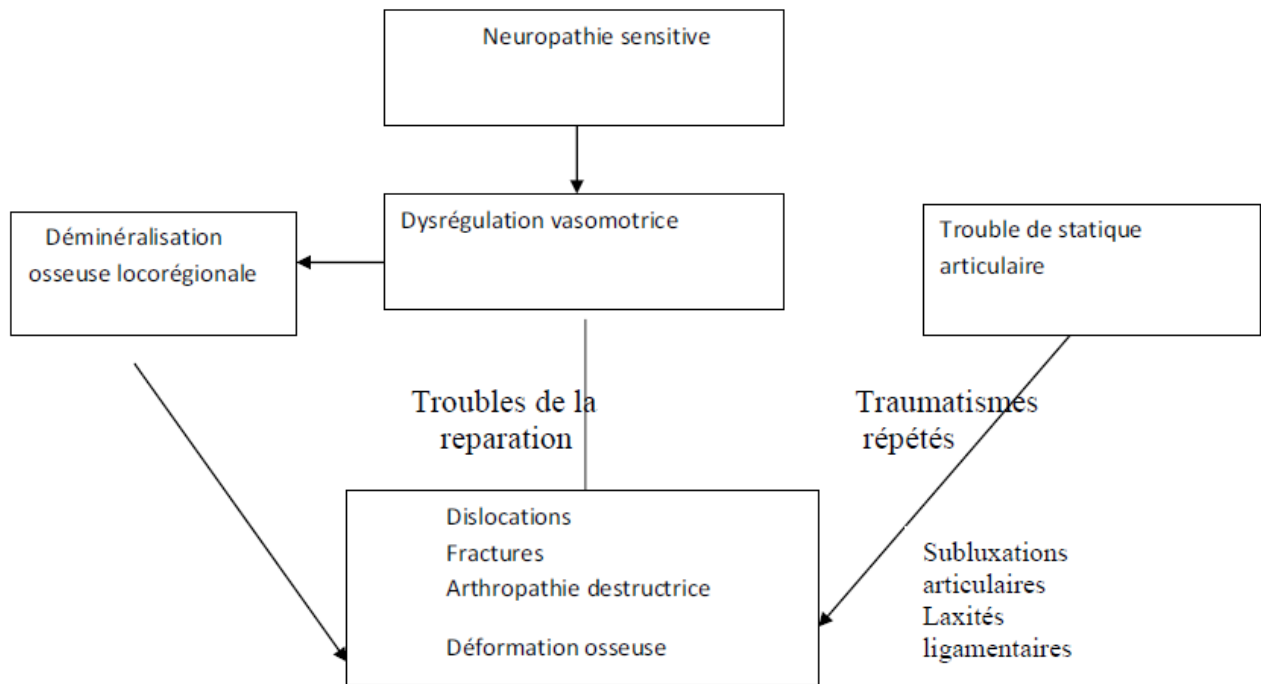
### **1. Définition :**

Les ostéo-arthropathies nerveuses (OAN) entraînent une atteinte destructrice régionale ostéo articulaire, potentiellement sévère et pouvant entraîner une instabilité, des déformations et des ulcères cutanés pouvant aboutir à des amputations

Elles s'accompagnent d'une atteinte du système nerveux sensitif. Ce qui explique le caractère relativement peu douloureux de cette affection. L'atteinte touche généralement une seule région, le plus souvent le pied et/ou la cheville, moins souvent l'épaule, le genou, le rachis, les autres localisations étant très rares <sup>147</sup>

### **2. Physiopathologie :**

Elle fait intervenir d'une part des microtraumatismes favorisés par l'absence de perception douloureuse, et d'autre part une déminéralisation favorisée par l'hyperhémie secondaire à un défaut du système nerveux autonome <sup>107</sup>



### 3. Diagnostic clinique :

#### 3.1. Phase aigüe :

C'est à ce stade là que le traitement a des chances de limiter les conséquences de la maladie. C'est malheureusement aussi celui des éventuelles erreurs diagnostiques

#### ➤ Signes cliniques :

Le motif habituel de consultation est une douleur mécanique. Cette dernière peut manquer ou être faible, ce qui caractérise cette affection. Une notion d'un traumatisme, volontiers banal ou méconnu, est parfois retrouvée. L'articulation est chaude, œdématisée avec présence des signes inflammatoires cutanés

L'examen clinique mis en évidence une légère augmentation de la chaleur locale d'au moins 2 °C par rapport au côté sain et peut atteindre jusqu'à 5 °C<sup>148</sup>.

L'examen vasculaire retrouve des pouls pédieux et tibiaux postérieurs volontiers bondissants. On note aussi une turgescence veineuse.

En raison de l'insensibilité, la mobilisation et la palpation articulaire ne réveillent que peu ou pas de douleur

L'évolution naturelle de la maladie est marquée par la survenue d'une déformation secondaire à la dislocation articulaire. Certaines formes aiguës peuvent aboutir à la destruction complète de l'articulation en quelques semaines

➤ Signes paracliniques :

♣ **Biologie**

Un certain nombre de publications ont mis le point sur une augmentation des marqueurs du remodelage osseux durant la phase aiguë. En effet, il existe peu de données précises<sup>149 150 151</sup> et les données publiées sont encore trop limitées pour les recommander à visée diagnostique ou pour le suivi

♣ **Radiographies**

Au début, les radiographies standards ne révèlent aucune anomalie, ce qui complique le diagnostic. Ce n'est qu'au bout de quelques semaines qu'apparaissent des signes principalement de type destructeur :

- ✓ Une déminéralisation régionale
- ✓ Des plages d'ostéolyse et de fragmentation osseuse associées à des débris et séquestres osseux (Figure 28)
- ✓ Des fractures visibles essentiellement sur les métatarsiens ou sur la tubérosité du calcaneus
- ✓ Des destructions articulaires et des dislocations peuvent être observées (Figures 15 et 16)

La scintigraphie osseuse objective une hyperfixation régionale ou multifocale au sein de l'articulation précoce mais sans spécificité

L'IRM est très utile lorsque les radiographies sont normales ou en cas de doute diagnostique. Elle révèle des anomalies de signal d'allure inflammatoire (hypo signal en T1, hyper signal en T2 ou en STIR, rehaussement après injection de gadolinium) locorégionales, intéressant divers os du pied, de la cheville et les parties molles. Un épanchement articulaire ainsi que des collections liquidiennes dans les parties molles sont fréquents. On peut retrouver aussi des fractures. Tous ces signes peuvent être observés en présence de radiographies normales, et leur intensité est proportionnelle aux signes d'activité clinique<sup>152 153</sup>. On peut également constater des signes de destruction articulaire et osseuse (géodes de part et d'autre d'un interligne, perte de substance (Figure 29) dislocation)) avec des fois des séquestres osseux<sup>154 155</sup>. Tous ces signes peuvent en imposer pour une ostéomyélite

### **3.2. Phase chronique et évolution :**

L'œdème diminue peu à peu. La température locale redevient normale mais doit être surveillée, car son élévation à ce stade doit faire craindre la survenue d'une récurrence ou d'un ulcère cutané <sup>156</sup>

Le temps de « guérison » de la phase aiguë est variable, de l'ordre de trois mois, plus court pour les localisations à l'avant-pied qu'au tarse et l'arrière-pied, et d'autant plus court que la décharge a été respectée <sup>157</sup>

Le pied prend un aspect de ‘ ‘ pied carré ‘ ‘, résultant du raccourcissement antéropostérieur suite à la destruction du tarse (Figure 17) et d'un affaissement de la voûte plantaire accompagné d'une hypertrophie des parties molles

Sur les radiographies, l'aspect destructeur, flou et déminéralisé est remplacé, peu à peu, par des signes de reconstruction anarchique sous forme d'ostéosclérose, de cals osseux exubérants ou au contraire de pseudarthrose, de fusion entre certains os du tarse. Les déformations sont fixées (Figure 24)

La ponction du liquide articulaire montre un liquide généralement mécanique ou hémorragique en rapport avec une arthrose secondaire<sup>158</sup>. Rarement, un liquide inflammatoire stérile peut être mis en évidence, ce qui rend alors difficile l'élimination du principal diagnostic différentiel à savoir l'ostéomyélite infectieuse<sup>159</sup>

Quant à la scintigraphie, l'hyperfixation diminue progressivement<sup>160 161</sup>, ainsi que les anomalies inflammatoires objectivées sur l'IRM, cependant plus longues à disparaître que les signes cliniques d'activité<sup>113 162</sup>

Les articulations tarsométatarsiennes sont les plus atteintes (dans environ 75 % des cas), qui sont le plus souvent siège de dislocations (Figure 25), conduisant à l'apparition d'exostose et d'effondrement de l'arche interne du pied. La cheville et l'avant-pied, sont moins fréquemment atteints<sup>163</sup> et sont plus exposés aux fractures et aux pseudarthroses<sup>164</sup> (Figure 30)

Le retentissement fonctionnel et les complications dépendent des séquelles structurales. La majorité des formes sont compatibles avec la marche avec chaussage orthopédique. On peut retrouver des déformations fixées difficiles à appareiller, une instabilité, des points d'appui excessifs avec un risque d'ulcère en regard constituant une porte d'entrée pour une éventuelle surinfection pouvant nécessiter un recours à la chirurgie. Certains auteurs conseillent la surveillance de la température plantaire par le malade, toute asymétrie doit faire craindre une récurrence ou une apparition d'un ulcère<sup>116</sup>

#### **4. Traitement :**

La mesure thérapeutique la plus urgente est la mise en décharge avec le port d'une orthèse, jusqu'à disparition des signes cliniques d'activité (œdème, chaleur)

À la phase aiguë, les bisphosphonates semblent utiles

À la phase chronique, le traitement repose sur un chaussage adapté et le dépistage des récurrences

La chirurgie est réservée principalement aux séquelles : difficultés d'appareillage, marche non plantigrade, instabilité articulaire, ulcération ou menace d'ulcération, ostéomyélite. Les complications (progression de l'ostéoarthropathie, non consolidation, sepsis) sont fréquentes

#### **B. La pseudarthrose : <sup>165</sup>**

##### **1. Définition :**

La pseudarthrose signifie l'absence complète et définitive de consolidation de 2 fragments osseux suite à une fracture, après les délais normaux de consolidation

Au cours de la pseudarthrose, on voit apparaître une nouvelle articulation entre les 2 segments de l'os fracturé. Le malade, qui a repris l'appui, souffre. La radiographie de contrôle ne révèle pas de cal unitif. (Figure 18)

Il apparaît alors à ce niveau des mouvements anormaux dont l'amplitude est plus ou moins importante

## 2. Classification :

La pseudarthrose congénitale fait partie des maladies génétiques. Elle touche les jeunes enfants, surtout au niveau de l'os tibial. Elle provoque des troubles fonctionnels très sévères nécessitant parfois des interventions à répétition afin obtenir la consolidation

Dans le cadre de l'insensibilité congénitale à la douleur, les 2 types de pseudarthrose les plus observées sont la pseudarthrose hypertrophique et la pseudarthrose hypotrophique septique

### ⇒ **La pseudarthrose hypertrophique :** (Figure 26)

Elle est due à une absence d'immobilisation chez certains enfants, étant donné que ces derniers ne souffrent pas de douleur après les fractures ou ils continuent à utiliser le membre fracturé, ce qui aboutit soit à des cals hypertrophiques soit à des pseudarthroses hypertrophiques typiques donnant un aspect radiologique en pattes d'éléphant avec obstruction du canal médullaire

Ce type de pseudarthrose ne pose pas de problème thérapeutique car il suffit de stabiliser ces foyers soit par immobilisation externe soit par immobilisation interne sans la nécessité d'une greffe osseuse (Figure 19)

### ⇒ **La pseudarthrose hypotrophique septique :**

C'est la forme de pseudarthrose compliquée soit par fracture ouverte ou des fractures pathologiques sur un foyer d'ostéite ou d'ostéomyélite négligée

Ce type de pseudarthrose pose un grand problème de prise en charge car il nécessite tout d'abord un assèchement du foyer fracturaire suivi d'un comblement de la perte de substance osseuse à l'aide des greffes osseuses massives parfois même vasculaires

## **C. Le mal perforant plantaire : (Figure 23)**

### **1.Définition :**

Le mal perforant plantaire « MPP » est défini comme étant une ulcération neuropathique localisée généralement au niveau de la face plantaire du pied. Il prédomine dans les zones d'appui excessif, conséquences des remaniements anatomiques du pied

Ces modifications de l'équilibre et de la morphologie de la voûte plantaire sont induites par une neuropathie, responsable d'une arthropathie « Pied de Charcot ». L'artériopathie qui peut s'y associer constitue un cofacteur physiopathologique majeur. L'infection représente un facteur aggravant. Le diagnostic d'un MPP repose sur la clinique <sup>166</sup>

### **2.Physiopathologie :**

Le mal perforant plantaire (MPP) est une considéré comme une complication typique du pied neuropathique. Sa pathogénie fait intervenir essentiellement des mécanismes biomécaniques : hyperpression plantaire au niveau des têtes métatarsiennes<sup>167</sup>, raideur articulaire avec déformation, dont la plus classique est l'apparition des orteils en griffe, des troubles trophiques responsables d'une sécheresse cutanée

Cependant, il faut garder à l'esprit que c'est l'insensibilité à la douleur qui permet à ces différents facteurs de "construire" un mal perforant plantaire après plusieurs mois d'évolution : le patient appuie sur des régions privilégiées d'hyperpression où se constitue une hyperkératose qui agit comme un corps étranger agressif

Celui-ci, sur un pied normal, serait perçu comme étant douloureux. Mais du fait de l'absence de douleur entraîne la chronicisation avec apparition d'une sérosité inflammatoire sous tension, responsable de forces de cisaillement longitudinales qui agissent en profondeur, provoquant des lésions du tissu sous-cutané. Des cavités se forment, et communiquent avec l'extérieur lorsque la corne se rompt, favorisant la surinfection qui peut se propager vers l'os sous-jacent. L'absence de sensibilité à la douleur en plus du fait qu'elle retarde la prise en charge elle la rend encore extrêmement difficile, car sa principale composante à savoir la mise en décharge totale de la plaie, nécessite une motivation à se soigner qui paraît difficile à obtenir en l'absence de sensation douloureuse

### 3.Diagnostic clinique : <sup>125</sup>

Cliniquement le mal perforant plantaire se présente comme une ulcération au sein d'une plaque d'hyperkératose située au niveau d'un point d'appui (Figure 20). Ses zones de prédilection sont les têtes métatarsiennes, avec une fréquence accrue pour la tête du 1<sup>er</sup> et 5<sup>ème</sup> métatarsien (Figure 32, 21, 22)

Lorsqu'il existe une déformation avec des orteils en griffe (Figure 31), des points de pression se forment sur la pulpe des dernières phalanges où peut se développer de l'hyperkératose, siège d'un mal perforant pulpaire

Enfin, un mal perforant plantaire peut se constituer sur la face plantaire d'un *hallux rigidus*

Le mal perforant est généralement ouvert, en communication avec l'extérieur, et se présente dans un cadre plus ou moins septique voire nécrotique. Cependant, il est parfois artificiellement fermé, c'est-à-dire recouvert d'une la

plaque d'hyperkératose. Il sera donc révélé lors des soins pédicuriques d'abrasion de cette plaque de corne. Le patient peut avoir l'impression que, dans ce cas, c'est le geste de pédicurie qui « lui a entraîné un trou dans son pied »

La présence d'une neuropathie est souvent cliniquement évidente. On note la présence d'une hyperkératose importante au niveau des points d'appui

L'hypoesthésie sera confirmée à l'aide du mono-filament. Elle est accompagnée de l'abolition des réflexes achilléens

L'examen clinique du mal perforant plantaire doit impérativement rechercher les deux principales complications dont la présence changera radicalement les modalités de la prise en charge : il s'agit de l'ostéite et de l'artérite

⇒ ***La recherche d'une ostéite clinique***

À l'aide d'une pointe mousse stérile, on doit explorer cliniquement la plaie à la recherche d'un contact osseux. Que s'il est présent constitue un signe très spécifique de la présence d'une ostéite. Par contre, son absence ne permet pas d'éliminer le diagnostic.

Des radiographies standard centrées sur la lésion doivent systématiquement être prescrites et renouvelées tous les 15 jours en cas d'évolution non favorable (Figure 33)

⇒ ***La recherche d'une ischémie artérielle***

Elle est avant tout clinique : la présence de tissu nécrotique au sein du halo inflammatoire entourant le mal perforant est habituellement en faveur d'une ischémie artérielle

En l'absence de tissu nécrotique, il faut rechercher la présence des pouls artériels distaux à la palpation. L'abolition du pouls pédieux après 60 ans est de peu de valeur diagnostique. Par contre, l'abolition du pouls tibial postérieur est un signe sensible d'artérite distale des membres inférieurs

Inversement, des pouls distaux palpables permettent d'éliminer une composante artérielle sévère de la plaie

#### **4.Examens complémentaires :**

Le bilan paraclinique se base sur des radiographies standard du pied qui évaluent l'arthropathie et recherchent des lacunes osseuses, témoins d'une ostéite sous-jacente

A noter que les signes radiologiques de l'infection sont constamment en retard par rapport à la clinique

L'IRM constitue, en cas de doute, l'examen le plus spécifique et le plus sensible pour poser le diagnostic positif ainsi que le bilan d'extension de l'infection d'un MPP <sup>168</sup>

Elle permet aussi de différencier les ostéomyélites des ostéo-neuro-arthropathies <sup>169</sup>

L'écouvillonnage de la plaie reste moins performant qu'une mise en culture d'un curetage plus profond du tissu sous cutané ou des séquestres osseux afin d'identifier les germes responsables d'une réelle infection, qu'il faut distinguer d'une simple colonisation de la plaie <sup>170</sup>

L'écho-Doppler artériel est l'examen qui permet de faire la cartographie de l'artériopathie et d'en apprécier l'intensité, c'est à partir de cet examen qu'on discutera la place de l'artériographie

Finalement, la mesure de la pression transcutanée de l'oxygène représente un argument pronostique : une  $TcPO_2 \geq 30$  mm est associée à une cicatrisation en première intention (sans geste de revascularisation) dans 90 % des cas <sup>171</sup>

### **5) Traitement :**

Le nettoyage d'un mal perforant plantaire est réalisé à l'aide d'une solution de sérum physiologique tout en évitant les bains des pieds prolongés qui risquent de favoriser la dissémination de l'infection <sup>172</sup>

La détersion des tissus nécrotiques et hyper-kératosiques permet de visualiser la plaie complètement et de favoriser ainsi l'écoulement de l'exsudat. Plus la détersion n'est efficace, rapide sera la cicatrisation <sup>173</sup>

La détersion chirurgicale permet la mise à plat de la plaie, un large débridement des poches de pus et des tissus nécrosés, ainsi que le contrôle de l'extension en profondeur de la plaie et d'une éventuelle infection

Les pansements doivent être réalisés tous les jours, compte tenu du risque de l'infection et de la nécessité de surveillance de la plaie. L'obtention d'une plaie propre et bourgeonnante permettra d'espacer secondairement les soins tous les 2 ou 3 jours

En cas d'ostéite ou d'ostéo-arthrite associée, on doit effectuer une exérèse localisée des tissus osseux et tendineux nécrosés ou infectés, permettant un traitement conservateur (antibiothérapie prolongée, mise en décharge, soins locaux) évitant ainsi les amputations <sup>174</sup>

La détersion autolytique est favorisée par le maintien de la plaie dans un milieu humide à l'aide des pansements qui soient ils drainent les exsudats excessifs soit ils libèrent de l'eau dans la plaie si cette dernière est sèche

Devant l'absence de consensus, le choix du pansement dépend des caractéristiques de la plaie, des propriétés des pansements (le maintien de la plaie en milieu humide favorisant la cicatrisation) et du coût

Les pansements primaires les plus communément utilisés sont :

- Les hydro gels pour les plaies sèches ou nécrotiques
- Les hydro colloïdes ou les pansements gras pour les plaies peu exsudatives moins profondes
- Les alginates ou les hydro fibres (compresses ou mèches) pour les plaies exsudatives et/ou infectées (avec les ions argent)

La mise en décharge est obligatoire jusqu'à l'obtention d'une cicatrisation complète, car la pression est le principal facteur responsable de la formation de la plaie sur un pied neuropathique. La mise en décharge peut être obtenue par un alitement prolongé, le port de chaussures adaptées commercialisées (chaussures Barouk® pour les plaies de l'avant-pied) ou la confection d'une botte plâtrée ou amovible en résine, contenant une éventuelle fenêtre pour le pansement <sup>175</sup>

Toutes les mises en décharge doivent être accompagnées d'une kinésithérapie d'entretien musculaire et de mobilisation articulaire

Après la cicatrisation de la plaie, le médecin podologue doit prescrire un appareillage préventif qui sera réalisé par le prothésiste. Il s'agit de chaussures avec des semelles adaptées qui tendent à diminuer les pressions, notamment au niveau des métatarso-phalangiennes, associées éventuellement à des orthèses, à des protections en mousse ou à des orthoplasties. Ces chaussures sont essentielles pour réduire le risque de récurrence

Les MPP sont colonisés comme toutes autres plaies chroniques. Le diagnostic de l'infection repose principalement sur des données cliniques plutôt que microbiologiques. Une plaie est dite infectée lorsqu'il existe un placard inflammatoire, chaud et sensible, un écoulement purulent, un exsudat important, un retard de la cicatrisation... Les antibiotiques doivent être prescrits uniquement à titre curatif et jamais à titre préventif <sup>176</sup>

Les germes les plus fréquemment isolés sont le staphylocoque doré, staphylocoque épidermidis et le streptocoque B <sup>135</sup>

Une antibiothérapie par voie orale ciblée probabiliste sur les cocci Gram positif est prescrite en première intention (amoxicilline + acide clavulanique ou céphalosporine de deuxième génération) pendant 10 à 15 jours

L'antibiothérapie de première intention recommandée pour les infections menaçantes est à large spectre, couvrant les germes aéro et anaérobies à Gram positif ainsi que les bacilles à Gram négatif : vancomycine et aztréonam ou céphalosporine de troisième génération + métronidazole <sup>127 135</sup>

L'antibiothérapie doit durer entre 3 à 6 semaines. Elle est adaptée par la suite aux germes retrouvés en peropératoire ou lors des prélèvements profonds de bonne qualité. Les antibiotiques utilisés peuvent comprendre, selon les antibiogrammes, ciprofloxacine et la rifampicine <sup>127</sup>

La prise en charge vasculaire et la chirurgie de drainer les poches purulentes sont concomitantes. Les ostéomyélites nécessitent une antibiothérapie prolongée ( $\geq 6$  semaines) associée à un curage chirurgical des éléments osseux infectés

## **D. Les infections osteo-articulaires :**

Les patients portants d'ICD sont beaucoup plus exposés à faire des infections ostéo-articulaires en raison de l'existence de porte d'entrée cutanée telle que la perforation et l'ulcération négligées

Ces complications sont redoutables car elles sont souvent méconnues et peuvent engager le pronostic vital par installation du choc septique

Le diagnostic précoce s'impose et passe par la responsabilité des parents et de l'entourage qui doivent consulter devant toute fièvre inexpliquée ou toute tuméfaction ou inflammation qui doivent être recherchées systématiquement à la fin de chaque journée par l'examen clinique

## **E. Les cals vicieux :**

Ils sont assez fréquents chez ces patients, source dans certains cas de diagnostic erroné pris pour syndrome de Silverman

Ils se caractérisent par l'absence de douleur et l'absence d'immobilisation aboutissant aux consolidations vicieuses, dont la prise en charge est simple qui nécessite en l'absence du remodelage spontané des ostéotomies de réaxation (Figure 27), qui en général, consolident dans délais normaux à condition que la stabilisation du foyer soit rigoureuse



# *Iconographies*



**Figure 1 :** Perte de substance labiale



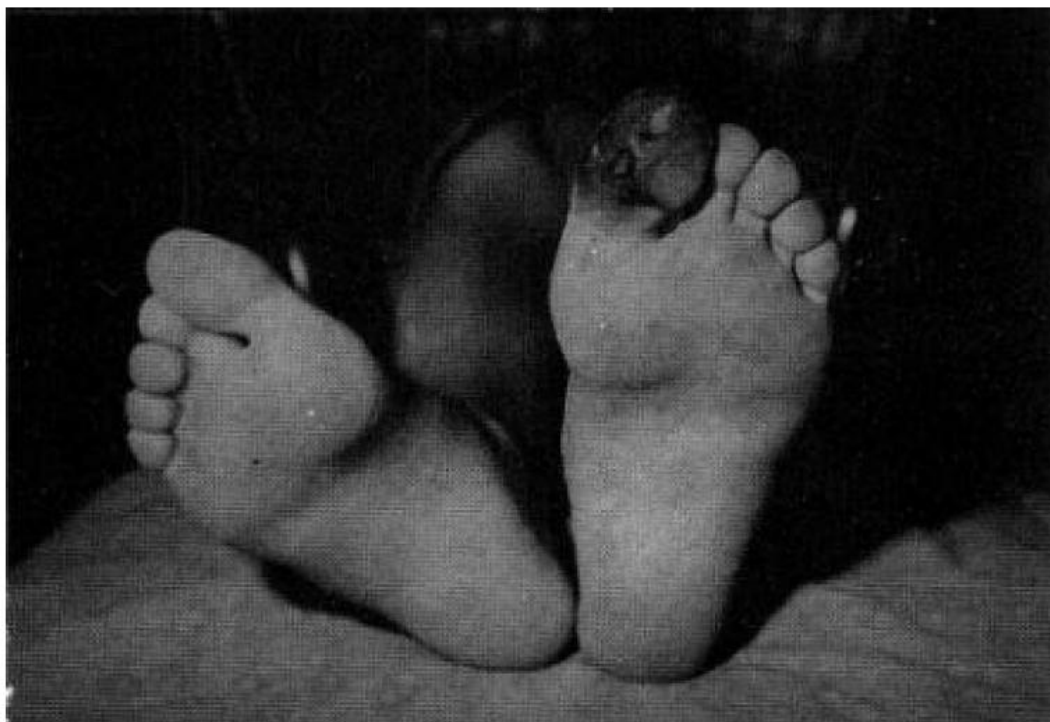
**Figure 2 :** Amputations pulpaire suite à des auto-mutilation



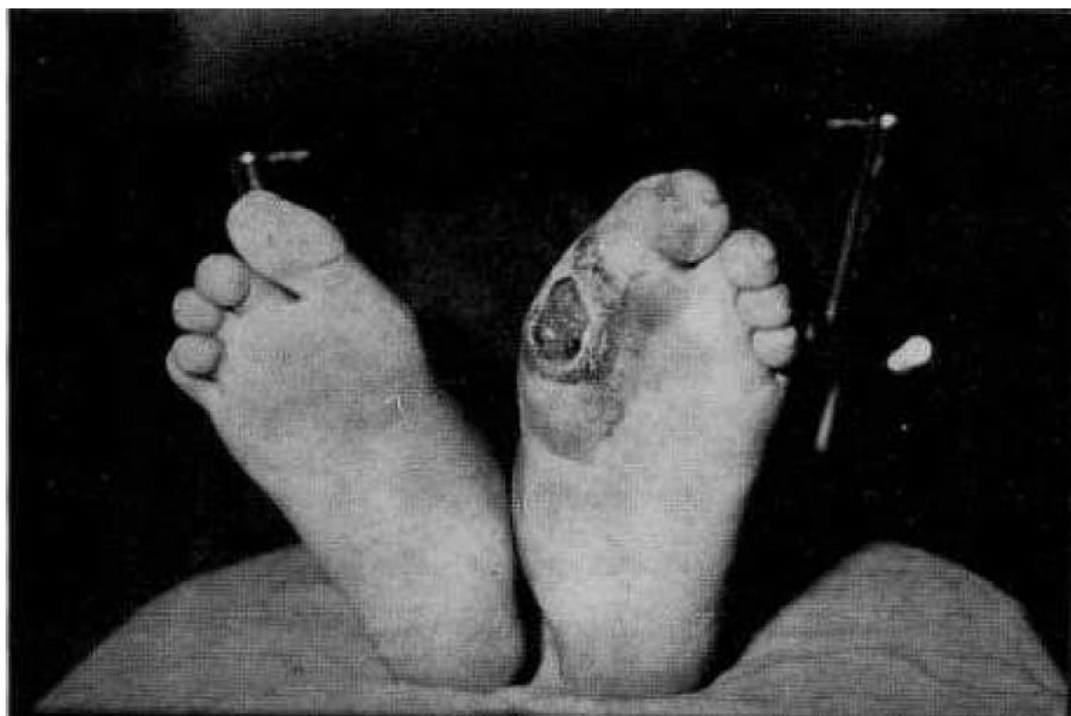
**Figure 3 :** amputation 1er et 5eme orteils pied droit



**Figure 4 :** Reconstruction labiale par lambeau d'Estlander



**Figure 10 :** mal perforant plantaire débutant en regard du gros orteil gauche 71



**Figure 11:** Mal perforant plantaire en regard de la tête du 1er métatarsien gauche 71



**Figure 12 :** Troubles trophiques de l'extrémité des doigts et des genoux 71



**Figure 13 :** déformation osseuse au niveau des pieds dans la maladie de Thévenard



**Figure 14 :** Déformation osseuse au niveau des mains dans la maladie de Thévenard



**Figure 15 :** Destruction massive avec arthropathie neurologique du genou



**Figure 16 :** Arthropathie neurologique de la cheville avec destruction de l'articulation astragalienne et tibio-astragalienne



**Figure 17 :** Arthropathie neurologique avec destruction des os de l'arrière pied.



**Figure 18 :** Pseudarthrose cubitale



**Figure 19 :** Pseudarthrose hypertrophique du cubitus compliquée d'ostéite.



**Figure 20 :** Des acromutilations des pulpes au niveau des deux mains 125



**Figure 21 :** Aspect de lambeau plantaire et la greffe du site de prélèvement du lambeau



**Figure 22 :** Dermatose du visag



**Figure 23 :** Mal perforant plantaire



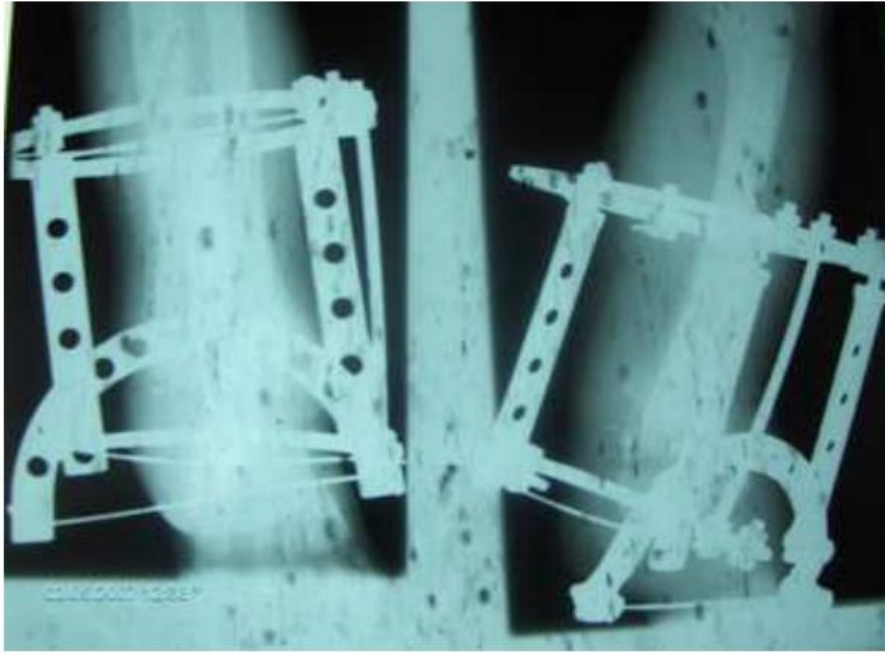
**Figure 24 :** Ankylose de la cheville droite suite à une arthropathie neurologique avec ostéite du calcanéum



**Figure 25 :** Ostéoarthrite de la cheville droite avec destruction massive des articulations tibio astragalienne et astragalienne



**Figure 26 :** Pseudarthrose hypertrophique avec Une déformation de la jambe



**Figure 27 :** Tentative de réaxation de la cheville par méthode d'ILIZAROVE



**Figure 28 :** Persistance du séquestre au niveau de l'os fémoral gauche



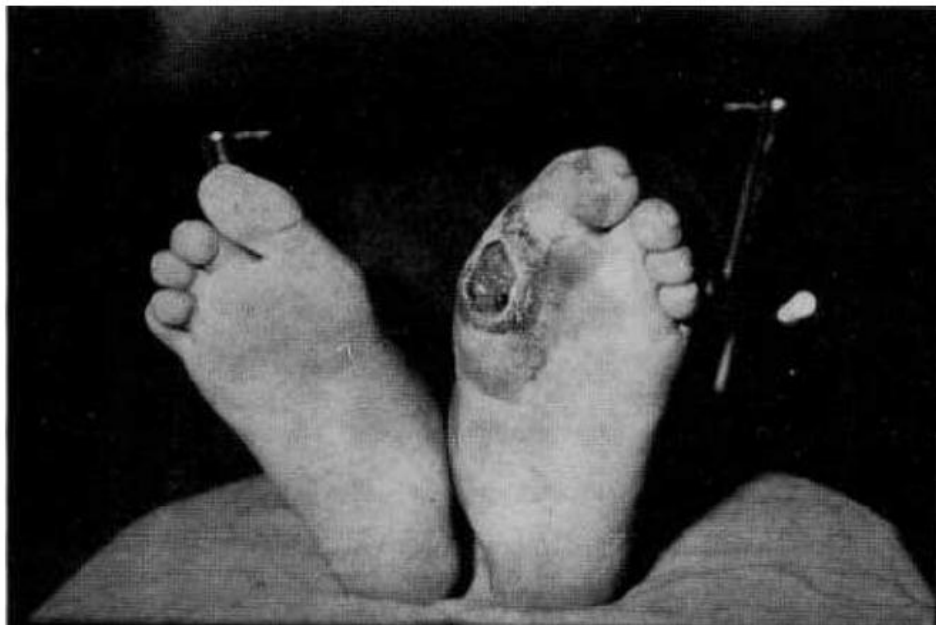
**Figure 29 :** Perte de substance de la diaphyse cubitale



**Figure 30 :** Destruction de l'articulation tibio-astragaliennne sous arthropathie neurologique



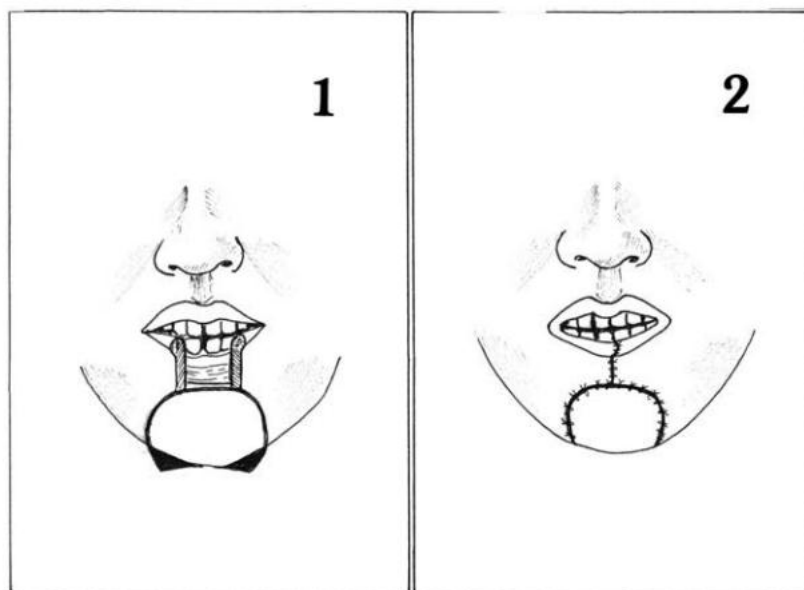
**Figure 31 :** Destruction du premier métatarse suite à un mal perforant plantaire



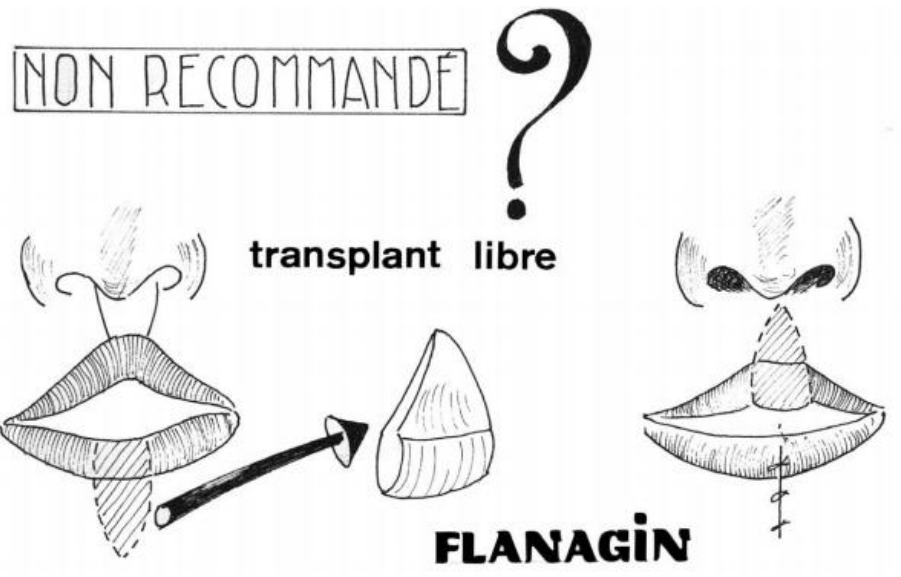
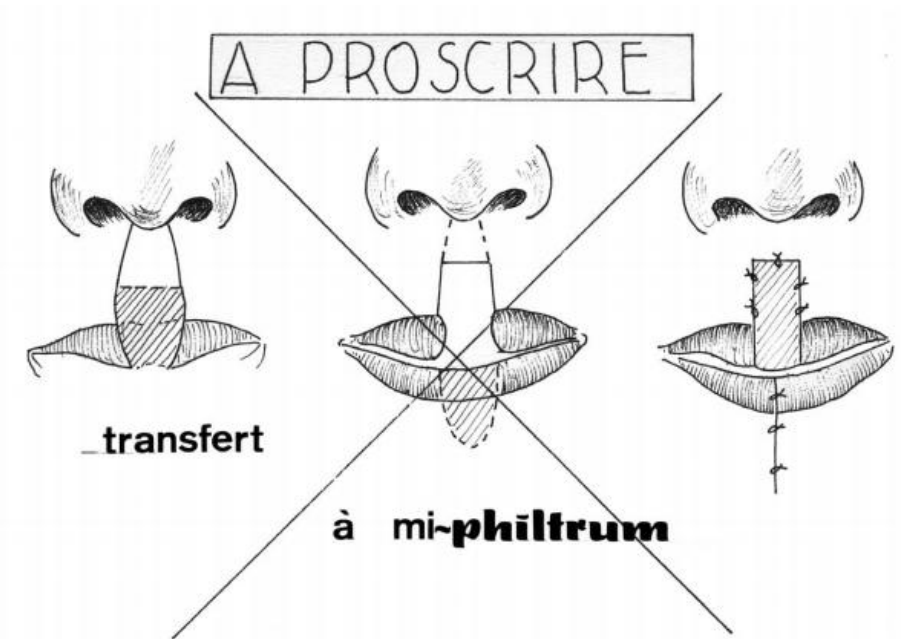
**Figure 32 :** Mal perforant plantaire en regard de la tête du 1er métatarsien gauche 71



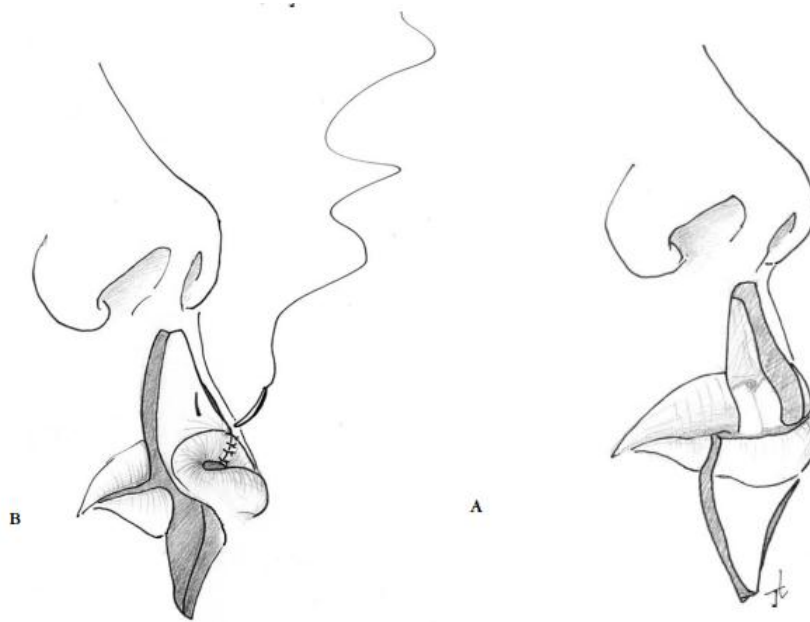
**Figure 33 :** Mal perforant plantaire avec ostéite du calcanéum



**Figure 34 :** Reconstruction labiale inférieure par simple avancement esquivant le sillon labio-mentonnier

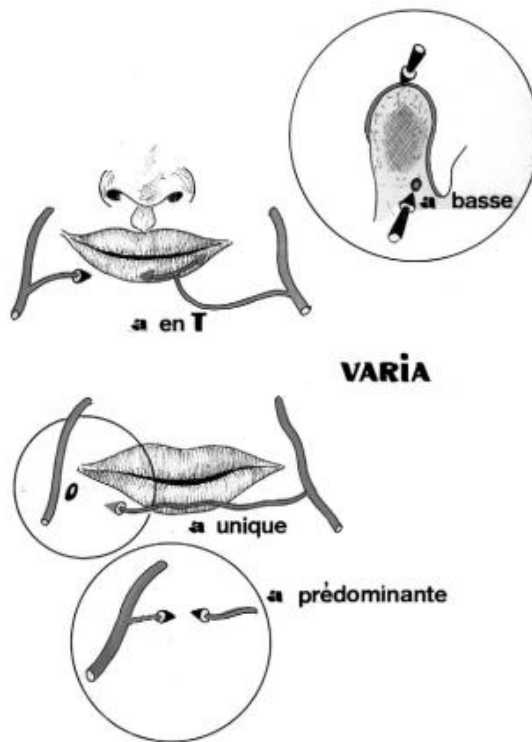


**Figure 35** : Greffe de lèvre à lèvre selon Flanagan

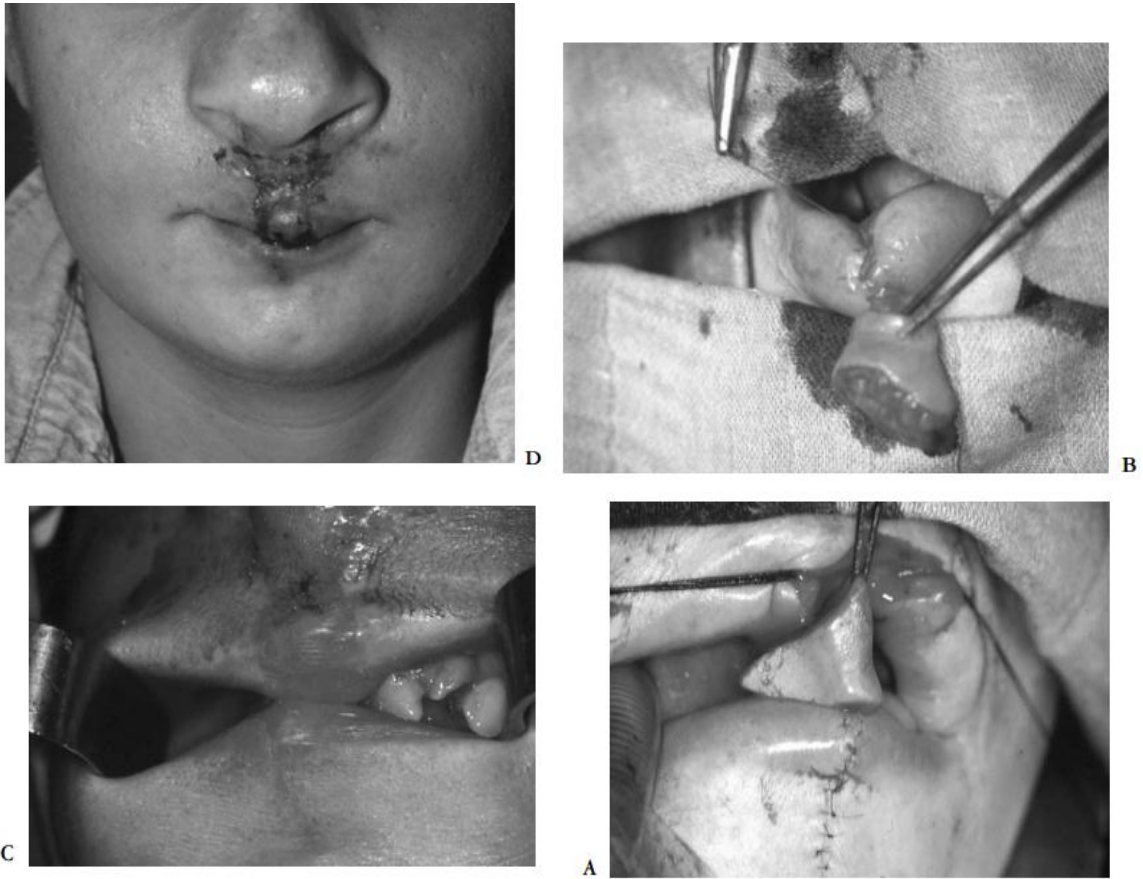


**Figure 36 :** Lambeau hétérolabial de Sabbattini-Abbé

A : dissection du lambeau, B : rotation autour de son pédicule



**Figure 37 :** Disposition basse de l'artère coronaire labiale



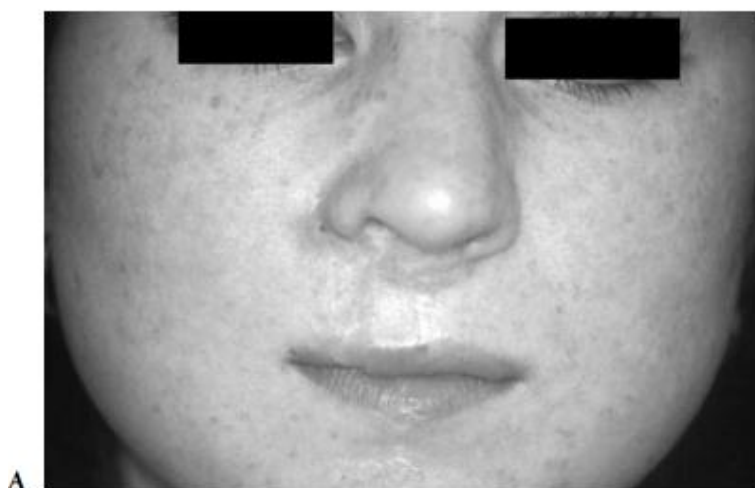
**Figure 38 :** Lambeau hétérolabial de Sabattini-Abbé

A : dissection d'un lambeau hétérolabial à pédicule réduit

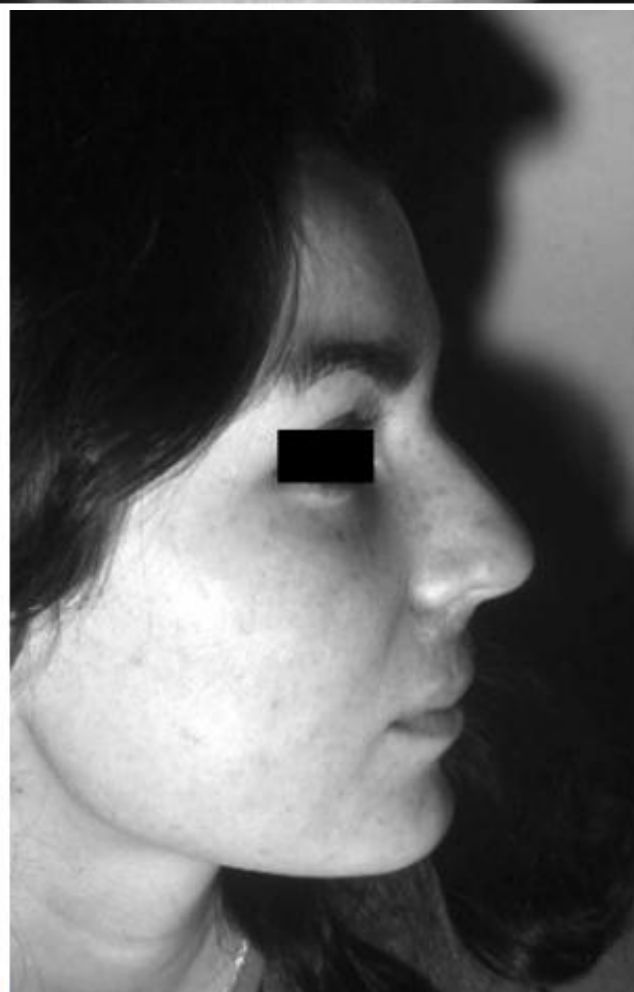
B : fermeture du site donneur

C : mise en place du lambeau

D : aspect postopératoire



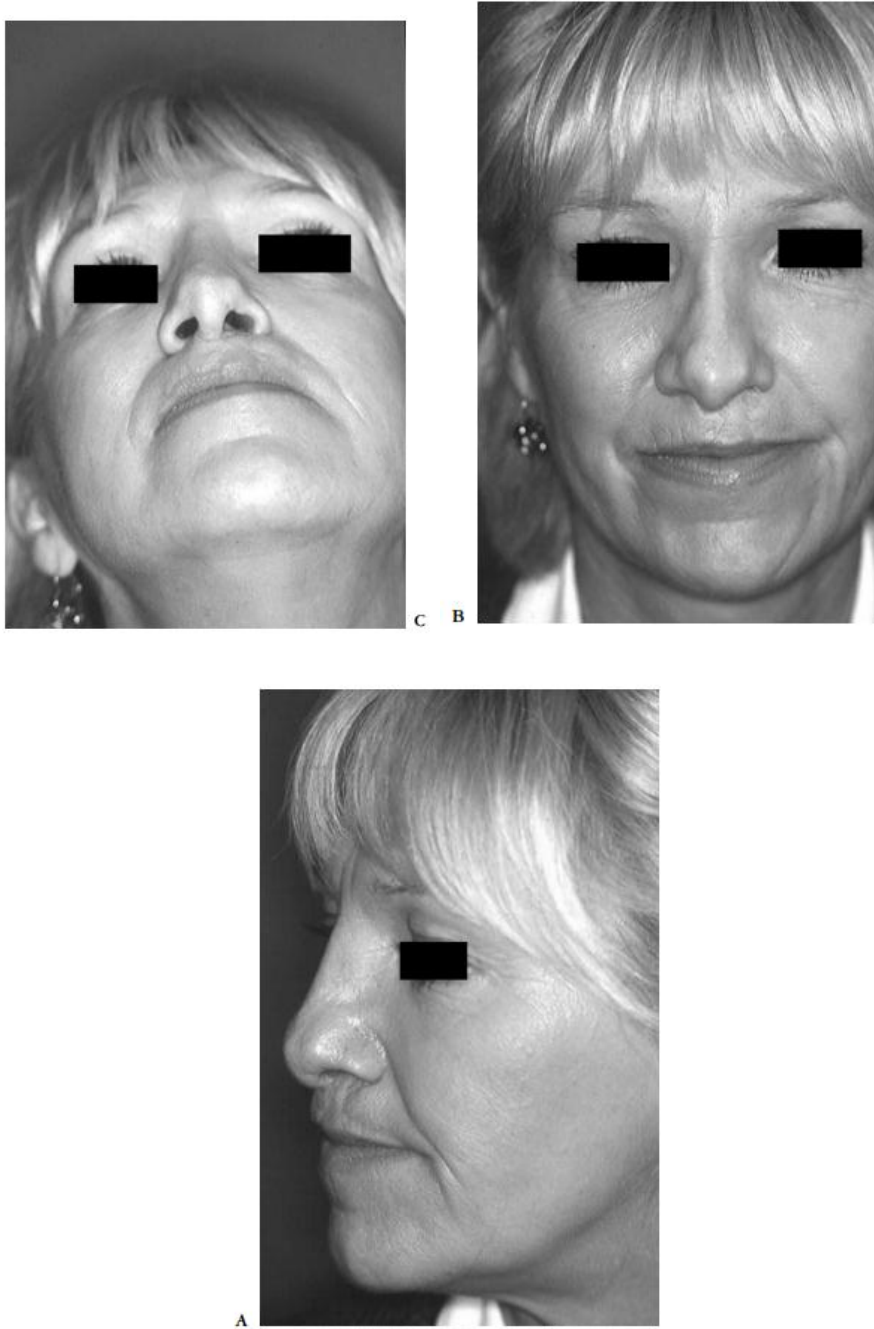
A



B

**Figure 39** : Lambeau de Sabattini-Abbé pour un angiome de lèvre supérieure

A, B : résultats à distance



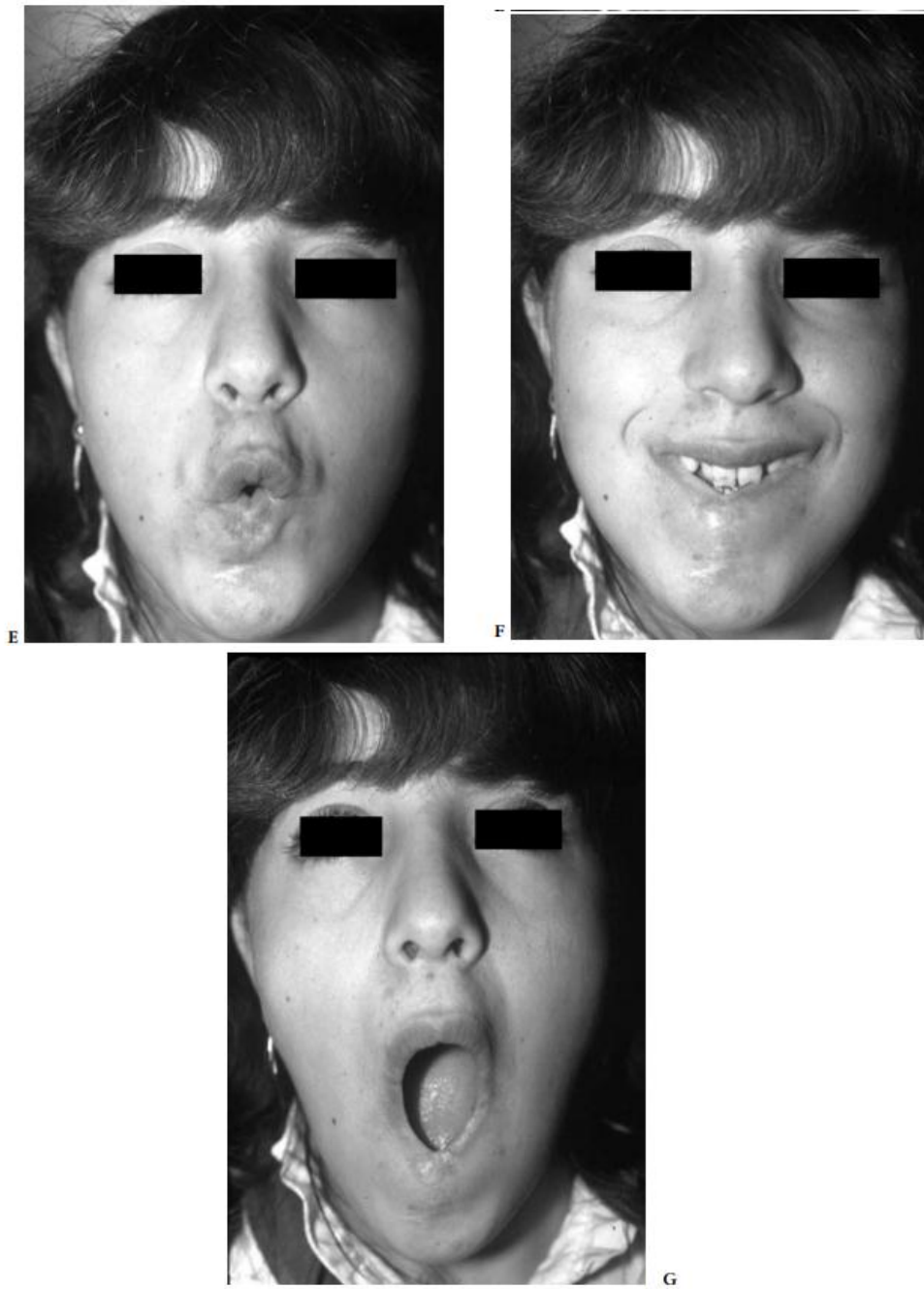
**Figure 40** : Lambeau de Sabattini-Abbé pour séquelles de fente labio-maxillopalatine

A, B, C : résultats à distance

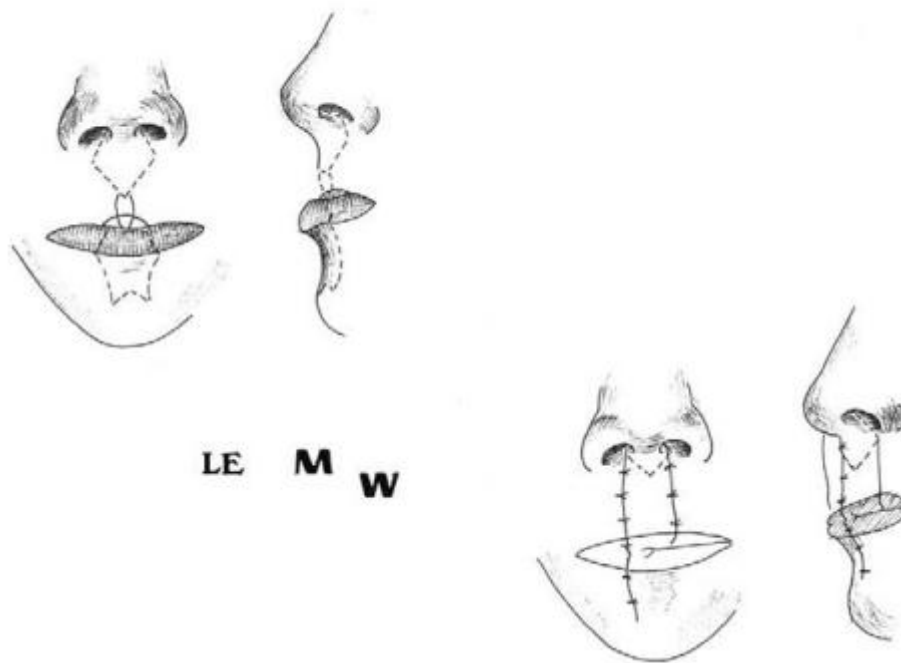


**Figure 41 :** Limite d'utilisation d'un lambeau hétérolabial prélevé à la lèvre supérieure

A, B, C, D : lambeau d'Abbé-Sabattini pour corriger un déficit de la lèvre inférieure



**Figure 41** (suite) : E, F, G : résultats décevants à distance par manque de hauteur du lambeau



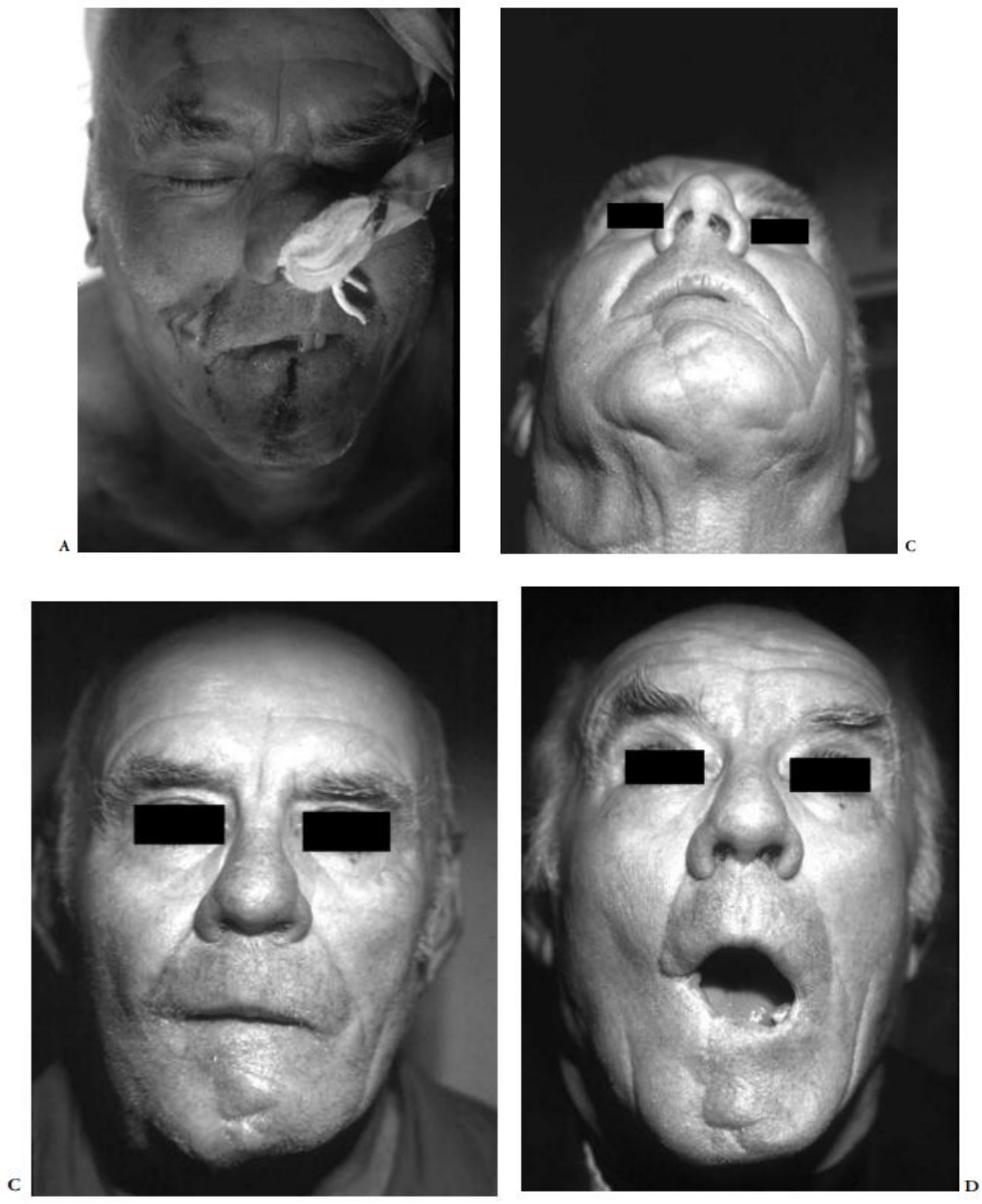
**Figure 42 :** Prélèvement du lambeau hétérolabial d'Abbé-Sabattini selon le principe du MW



**Figure 43 :** Prélèvement d'un lambeau fourchu à taille débordante

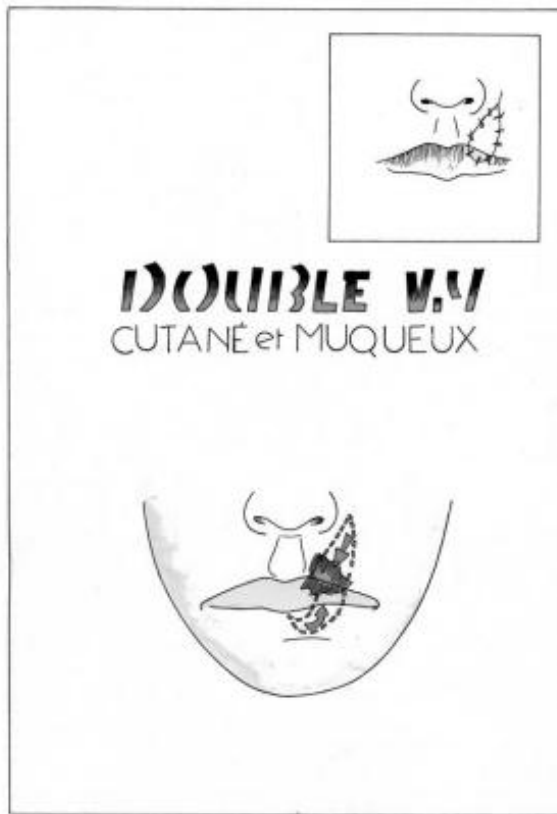


**Figure 44 :** Perte de substance de la lèvre supérieure secondaire à une morsure de cheval  
 A : aspect initial ; B : rétraction cicatricielle ; C, D, E : reconstruction selon Orticochea et  
 résultat à distance

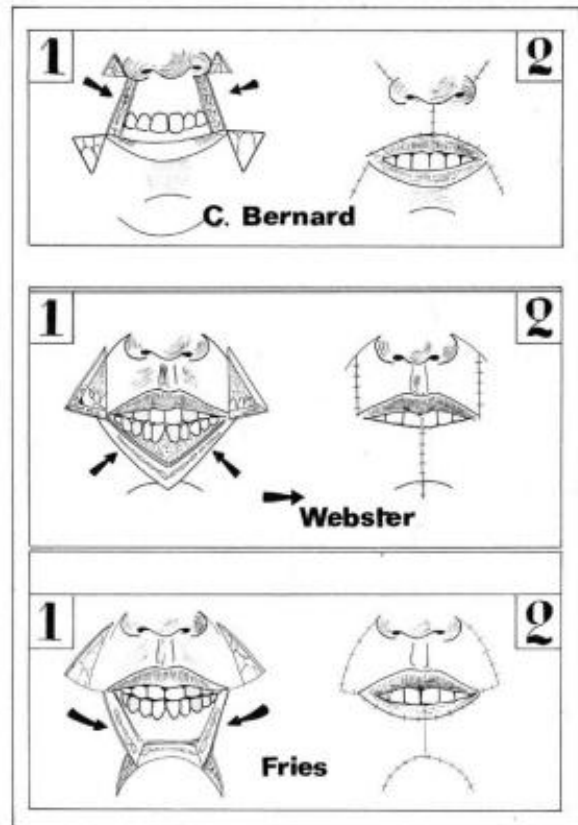


**Figure 49 : EOA labial inférieur**

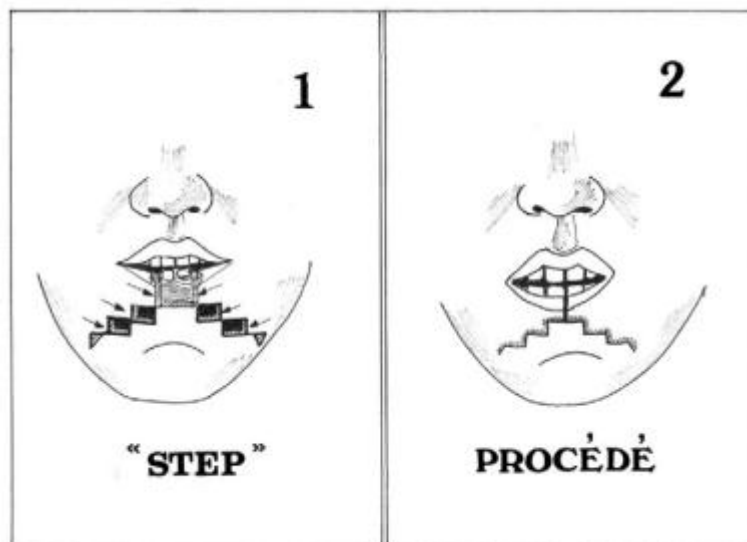
A : aspect initial ; B, C, D : aspect à distance après reconstruction par lambeau de Camille Bernard.



**Figure 50 :** Utilisation de l'étoffe labio-naso-jugale par avancement transversal



**Figure 53 :** Avancement vertical en VY



**Figure 54 :** « Step » technique de Johansson



**Figure 55 : Procédé d'Abulafia**



**Figure 56 : Procédé d'Estlander**



**Figure 57 :** Epithélioma (EOA) labial inférieur. A : aspect initial ; B : reconstruction par lambeau d'Estlander, associé à un lambeau de langue. Aspect à distance



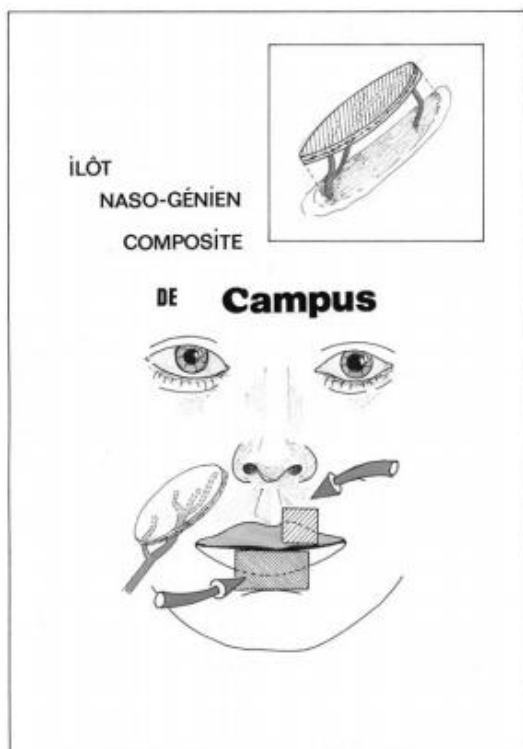
**Figure 58 :** Procédé de Mc Gregor



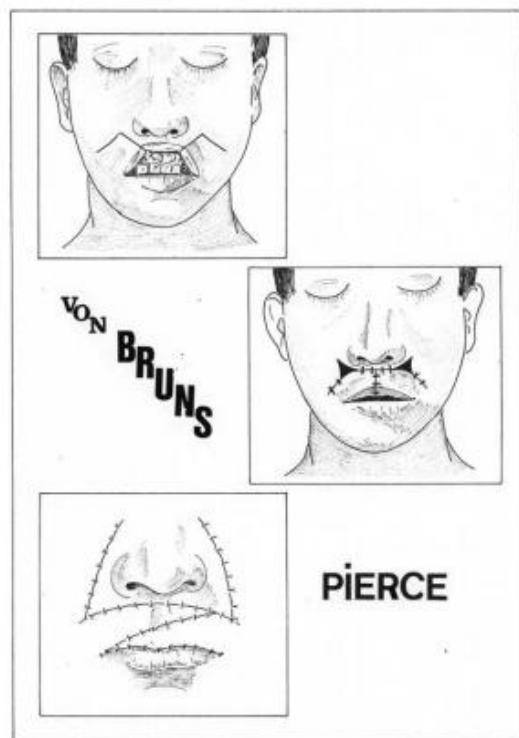
**Figure 59 :** Les procédés de rotations péri- et para-commissurales



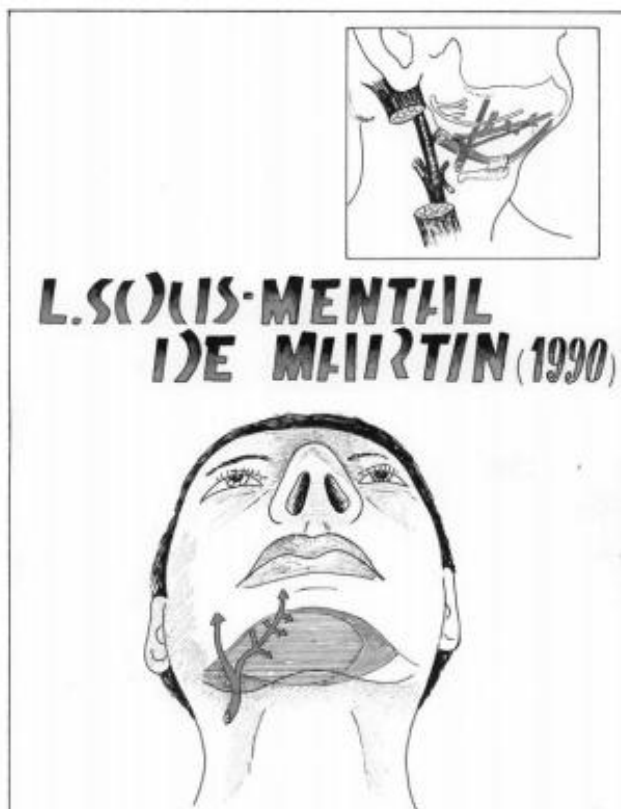
**Figure 60 :** Carcinome de la lèvre inférieure. Reconstruction par rotation péri-commissurale selon Karapandzic. A : aspect initial ; B : aspect final



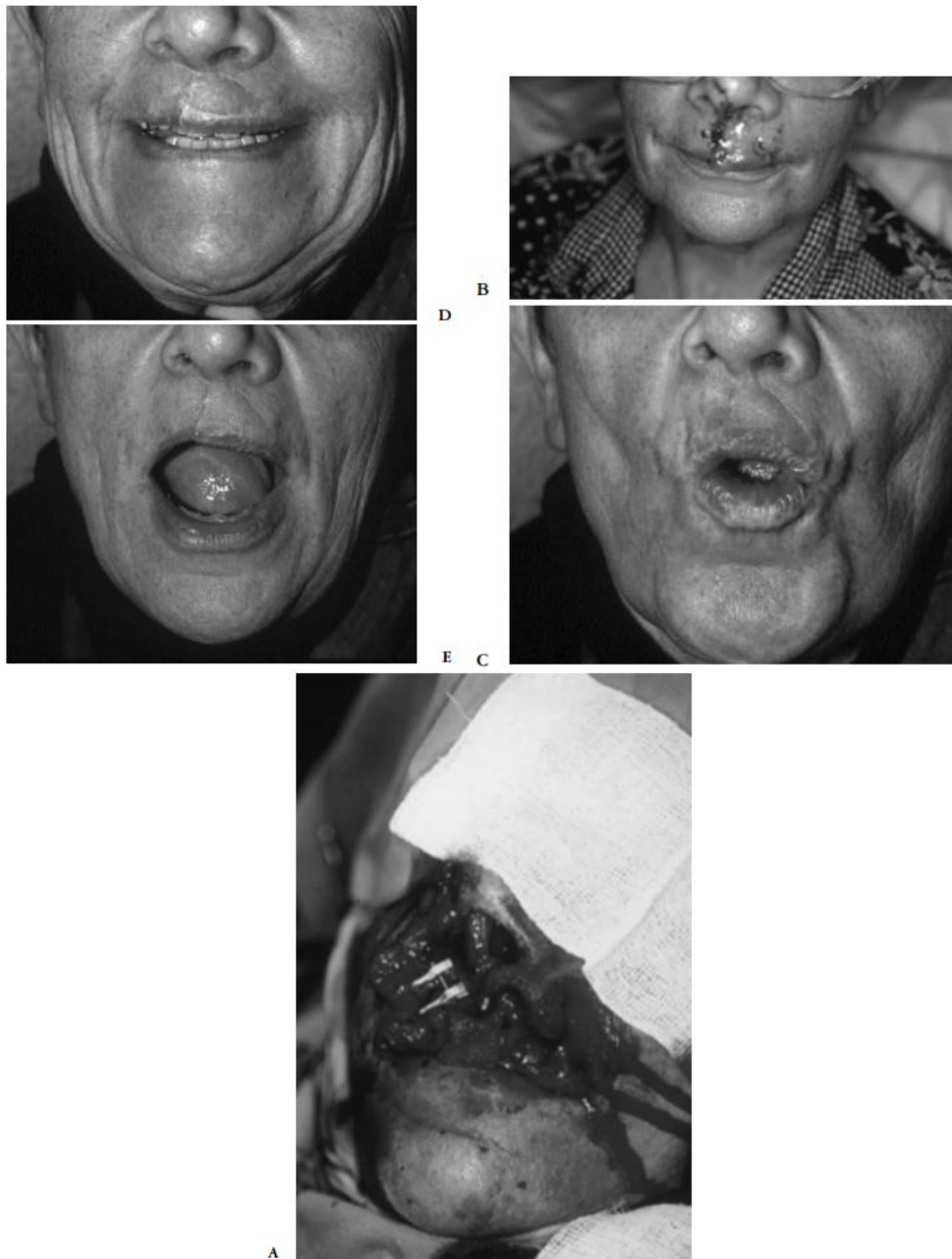
**Figure 61 :** Procédé de Von Bruns et procédé de Pierce



**Figure 62 :** Lambeau en îlot de Campus



**Figure 63** : Lambeau sous-mental selon Martin



**Figure 64** : Amputation labiale supérieure par morsure de chien. A : aspect initial ; B: replantation microchirurgicale, aspect à 7 jours ; C, D, E : résultat à 12 mois



**Figure 67 :** EOA labial supérieur (cas dû à l'obligeance du Professeur J. Lebeau).

A, B : aspect initial ; C : exérèse, reconstruction par lambeau de Sabbatini-Abbé ; D : aspect final



**Figure 68 :** EOA étendu de la lèvre supérieure (cas dû à l'obligeance du Professeur J. Lebeau)

A : aspect initial ; B : exérèse emportant les 2/3 de la lèvre ; C : lambeau d'Abbé associé à un lambeau jugal ; D : aspect final



# *Conclusion*

Dans le cadre d'insensibilité congénitale à la douleur, on distingue les neuropathies sensitives héréditaires et les indifférences congénitales à la douleur

Cette insensibilité est définie comme l'absence de la perception des sensations douloureuses

Cette pathologie qui est très rare et mal connue pose beaucoup plus de problèmes

L'étude qu'on a faite à propos d'un cas a permis de projeter la lumière sur les complications les plus redoutées de cette affection tant esthétique que fonctionnelle ainsi que leur évolution et leur prise en charge chirurgicale

Malheureusement, la prise en charge de ces malades reste limitée par plusieurs contraintes socio-économiques étant donné le coût élevé et la longue durée des soins.

D'autre part, le traitement de cette affection n'est que préventif et repose sur l'éducation précoce et spéciale visant à faire prendre conscience à l'enfant, et son entourage, de son handicap et de ses nombreuses conséquences néfastes. Ce travail de longue haleine implique nécessairement une équipe multidisciplinaire médicale et paramédicale, notamment un pédiatre, un orthopédiste, un dentiste, un psychologue....

Un autre volet de la prévention concerne le conseil génétique qui reste difficile à prodiguer du fait du mode de transmission encore mal défini

Cependant, les progrès actuels de la biologie moléculaire faisant présager des retombées non seulement dans le conseil génétique mais également, à plus long terme, dans le domaine thérapeutique.



# *Résumés*

## RESUME

**Titre :** insensibilité congénitale à la douleur à propos d'un cas et revue de la littérature

**Auteur :** MESFIOUI Achraf

**Mots clés :** Neuropathies sensibles héréditaires, douleur, perte de substance labiale, clinique, complications

L'insensibilité congénitale à la douleur (ICD) est un syndrome clinique très rare qui se manifeste dans sa forme la plus sévère par une diminution ou une absence radicale de la sensation douloureuse dès la naissance. Elle est caractérisée par son polymorphisme clinique et peut donner des formes cliniques variées.

Dans les années 1980, les progrès en matière de l'anatomopathologie des nerfs périphériques ont mis en évidence que l'insensibilité congénitale à la douleur était systématiquement due à une atteinte des fibres sensibles de fin calibre dans le cadre d'une polyneuropathie héréditaire.

Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 10 ans, suivie pour une insensibilité congénitale à la douleur suite à des automutilations notamment oro-digitaux graves et qui fut adressée pour une reconstruction labiale au sein de notre service de chirurgie plastique et réparatrice de l'hôpital militaire Mohamed V de rabat

Le but de ce travail est de mettre en évidence, la diversité et la sévérité des manifestations esthétiques, fonctionnelles et orthopédiques qui peuvent être les signes révélateurs telles que les pertes de substances suite à des automutilations, le mal perforant plantaire, la pseudarthrose, l'ostéo-arthropathie neurologique, les cals vicieux et les infections ostéo-articulaires et d'objectiver les difficultés de prise en charge thérapeutiques parfois insurmontables et à l'origine d'un handicap.

En absence actuellement de traitement spécifique, le traitement est avant tout préventif et se base principalement sur le conseil génétique et l'éducation précoce et spéciale visant à faire prendre conscience à l'enfant, et son entourage, de son handicap et de ses nombreuses conséquences néfastes. Ce travail de longue haleine implique nécessairement une équipe multidisciplinaire médicale et paramédicale, notamment un pédiatre, un orthopédiste, un dentiste et un psychologue....

## **SUMMARY**

**Title:** Congenital Insensitivity to Pain about one case and review of the literature

**Author:** MESFIOUI Achraf

**Keywords:** hereditary sensory neuropathy, pain, loss of labial tissue, clinical, complications

Congenital insensitivity to pain (CIP) is a very rare clinical syndrome that manifests in its most severe form as a drastic decrease or absence of pain sensation from birth. It is characterized by its clinical polymorphism and can give various clinical forms.

In the 1980s, advances in the pathology of peripheral nerves demonstrated that congenital insensitivity to pain was systematically due to damage to fine-grained sensory fibers in hereditary polyneuropathy.

We report the case of a 10-year-old girl, followed for congenital insensitivity to pain, presenting severe self-mutilation, particularly oral and digital, and who was referred for labial reconstruction in our plastic surgery department at the military hospital Mohamed V of rabat

The goal of this work is to highlight the diversity and severity of aesthetic, functional and orthopedic manifestations which can be revealing signs such as loss of substances due to self-mutilation, plantar perforating disease, pseudarthrosis, neurological osteoarthropathy, vicious calluses and osteo-articular infections and to objectify the difficulties of therapeutic management which are sometimes insurmountable and at the origin of handicap.

In the current absence of specific treatment, treatment is above all preventive and is mainly based on genetic counseling and early and special education aimed at making the child, and those around him, aware of his disability and its many harmful consequences. This long-term work necessarily involves a multidisciplinary medical and paramedical team, in particular a pediatrician, an orthopedist, a dentist, a psychologist....

## المخلص

**العنوان:** عدم الإحساس الخلقي بالألم – بصدد حالة واحدة -

**المؤلف:** مسفيوي أشرف

**الكلمات المفتاحية:** اعتلالات عصبية حسية وراثية، ألم، فقدان الأنسجة الشفوية، الاعراض السريرية، مضاعفات

عدم الإحساس الخلقي بالألم هي متلازمة سريرية نادرة جدًا، تظهر في أشد أشكالها انخفاضًا حادًا أو غياب الإحساس بالألم منذ الولادة. ويمكن أن يعطي أشكالًا سريرية مختلفة.

في سنة 1980، أظهر التقدم في علم الباثولوجيا التشريحية لأعصاب الطرفية أن عدم الإحساس الخلقي بالألم راجع بشكل أساسي الى تلف الألياف الحسية الدقيقة في إطار مرض اعتلالات الأعصاب الوراثي.

في هذه الاطروحة نتطرق لحالة فتاة تبلغ من العمر 10 سنوات، تم تشخيص حالتها بمرض عدم الإحساس الخلقي بالألم بعد عدة تشويهاات بسبب البتر المعتمد للأصابع والشفاه، والتي تمت إخضاعها لعملية إعادة تقويم الشفاه في قسم الجراحة التجميلية بالمستشفى العسكري محمد الخامس بالرباط

الهدف من هذا العمل هو من جهة، تسليط الضوء على مدى خطورة و تنوع المظاهر التجميلية والوظيفية والعظمية التي يمكن أن يكون لها دور في الكشف المبكر عن هذا المرض، هذه علامات مثل فقدان بعض الانسجة بسبب البتر الذاتي، قرحة القدم السكري، الفصال الكاذب، الاعتلال المفصلي العظمي العصبي، سوء الالتحام و التهاب المفاصل و العظام. ومن جهة اخرى، تحديد الصعوبات العلاجية التي لا يمكن التغلب عليها في بعض الأحيان والتي تكون مصدر إعاقة جسدية مهمة

في ظل عدم وجود علاج محدد حاليًا، تبقى الوقاية هي أفضل علاج وتعتمد بشكل أساسي على الإرشاد الوراثي والتعليم المبكر والخاص الذي يهدف إلى توعية الطفل ومن حوله بإعاقته وعواقبها العديدة. يتطلب هذا العمل طويل الأمد بالضرورة فريقًا طبيًا وشبه طبي متعدد التخصصات، ولا سيما طبيب أطفال، وجراح عظام، وطبيب أسنان، وطبيب نفساني....



# *Bibliographie*

- [1]. **Woda (A)** « Abrégé de physiologie oro-faciale » – Paris : 1983-
- [2]. Les muscles peauciers de la face. Dessin Denis Horvath - Archives Larousse-
- [3]. **D. Le Bars et J.-C. Willer**, « Physiologie de la douleur », *EMC - Anesthésie--Réanimation*, vol. 1, n° 4, p. 227-266, oct. 2004, doi: 10.1016/j.emcar.2004.08.001-
- [4]. **P. Sandroni, D. P. Martin, B. K. Bruce, et J. D. Rome**, « Congenital idiopathic inability to perceive pain: A new syndrome of insensitivity to pain and itch with preserved small fibers », *Pain*, vol. 122, n° 1, p. 210-215, mai 2006, doi: 10.1016/j.pain.2006.01.033-
- [5]. **L. Redouani, C. Léauté-Labrèze, S. Ramirez de Villar, A. Taïeb, et J. Sarlangue**, « Difficulté de prise en charge d'une insensibilité congénitale à la douleur », *Archives de Pédiatrie*, vol. 9, n° 7, p. 701-704, juill. 2002, doi: 10.1016/S0929-693X(01)00969-1-
- [6]. **N. Danziger et C.-J. Willer**, « Tension-type headache as the unique pain experience of a patient with congenital insensitivity to pain », *Pain*, vol. 117, n° 3, p. 478-483, oct. 2005, doi: 10.1016/j.pain.2005.07.012.-
- [7]. R. labiale chez un enfant atteint d'une insensibilité congénitale à la douleur chaimae, « Reconstruction labiale chez un enfant atteint d'une insensibilité congénitale à la douleur », p. 4-
- [8]. **Nélaton A.** « Affection singulière des os du pied » *Gaz Hôp*, Paris 1852, 413-
- [9]. **Hicks EP** « Hereditary perforating ulcer of the foot » *The Lancet*, London 1922, 1:319–21-
- [10]. **A. Thevenard**, « [Familial ulceromutilating acropathy] », *Acta Neurol Psychiatr Belg*, vol. 53, n° 1, p. 1-24, janv. 1953-

- [11]. **S. Facca, H. Choughri, et P. Liverneaux**, « Atteinte de la main dans la maladie de Thévenard. À propos d'une observation exceptionnelle sur une nouvelle forme « phlegmoneuse » », *Chirurgie de la Main*, vol. 25, n° 5, p. 175-178, nov. 2006, doi: 10.1016/j.main.2006.09.005-
- [12]. **Thrush D.C** « Congenital insensitivity to pain. A clinical genetic and neurophysiological study of four children from the same family » *Brain* 1973,96,369-386-
- [13]. **P. J. Dyck**, « Dissociated Sensation in Amyloidosis: Compound Action Potential, Quantitative Histologic and Teased-Fiber, and Electron Microscopic Studies of Sural Nerve Biopsies », *Arch Neurol*, vol. 20, n° 5, p. 490, mai 1969, doi: 10.1001/archneur.1969.00480110054005-
- [14]. **NICHOLSON GA., DAWKINS JL., BLAIR IP, KENNERSON ML, GORDON MJ, CHERYSON AK. ET AL. 1**  
 « The gene for hereditary sensory neuropathy type I (HSN-I) maps to chromosome 9q22.1-q22.3 *nat genet* » 2000, 13: 101-104-
- [15]. **O. DUBOURG, E. LE QUEN** « Génétique des malades du système nerveux périphérique », EMC, neurologie, 17-084 -E-10, 1999, p : 11-
- [16]. **J.-M. Vallat, M. Tazir, J. Calvo, et B. Funalot**, « Neuropathies périphériques héréditaires », *La Presse Médicale*, vol. 38, n° 9, p. 1325-1334, sept. 2009, doi: 10.1016/j.lpm.2009.01.014-
- [17]. **M. Ohta**, « Hereditary Sensory Neuropathy, Type II: Clinical, Electrophysiologic, Histologic, and Biochemical Studies of a Quebec Kinship », *Arch Neurol*, vol. 29, n° 1, p. 23, juill. 1973, doi: 10.1001/archneur.1973.00490250041005-
- [18]. **Michaela Auer Grumbach** « Neurologische Klinik », *Basel Forum Med Suisse* 2012, 12(14-15) :299-303-

- [19]. **L. Pavone et al.**, « Two Brothers with a Variant of Hereditary Sensory Neuropathy », *Neuropediatrics*, vol. 23, n° 02, p. 92-95, avr. 1992, doi: 10.1055/s-2008-1071319.-
- [20]. **Morris CM, Hao QL, Heisterkamp N, Fitzgerald PH, Groffen J.** « Localization of the TRK proto-oncogene to human chromosome bands 1q23-1q24. *Oncogene* », 1991, 6: 1093-5-
- [21]. **Greco A, Villa R, Pierrroti MA** « Genomic organization of the human NTRK1 gene. *Oncogene* », 1996; 13: 2463-6-
- [22]. **S. Mardy**, « Congenital insensitivity to pain with anhidrosis (CIPA): effect of TRKA (NTRK1) missense mutations on autophosphorylation of the receptor tyrosine kinase for nerve growth factor », *Human Molecular Genetics*, vol. 10, n° 3, p. 179-188, févr. 2001, doi: 10.1093/hmg/10.3.179-
- [23]. **Dirk Fischer** « Neurologische Klinik, Basel Forum Med Suisse » 2012 ;12 (14-15) :299-303-
- [24]. **Gil R** « Neurologie pour le praticien » SIMEP (Paris) 1989-
- [25]. **D. Le Bars et J.-C. Willer**, « Physiologie de la douleur », *EMC - Anesthésie-Réanimation*, vol. 1, n° 4, p. 227-266, oct. 2004, doi: 10.1016/j.emcar.2004.08.001-
- [26]. **Koltzenbourg M. Scandding J** « neuropathic pain. Curropin », *Neurol* 2001, 14 : 641 – 647-
- [27]. **Cambier J. Masson M, dehen H** « Neurologie, Masson (8<sup>ème</sup> édition) », 1995-
- [28]. **Field H. L** « Douleur, Medsi / McGraw-Hill (New York) », 1989-
- [29]. **Guilbaud G, Besson JM** « Physiologie du circuit de la douleur » In : Brasseur L, Chauvin M, Guilbaud G, eds.-  
« Douleurs, bases fondamentales, pharmacologie, douleurs aiguës, douleurs chroniques, thérapeutiques » Paris : Vigot-Maloine, 1997 ; 7-22-
- [30]. **Woda (A)** « Abrégé de physiologie oro-faciale » – Paris : 1983-
- [31]. **Constanzo (L.S)** « physiologie PCEM intensif » Paris : 1988 (juin)-

- [32]. **Le bars D, Villanueva L, Chitour D** « Les mécanismes physiologiques de contrôle de la douleur » In : Brasseur L, Chauvin M, **Guilbaud G, eds** « Douleurs, bases fondamentales, pharmacologie, douleurs aiguës, douleurs chroniques, thérapeutiques » Paris : Vigot-Maloine, 1997 ; 13-37-
- [33]. **Melzack R, Wall PD** « Pain mechanisms: a new theory Sciences » 1965, 150: 971-979-
- [34]. **Chaumont A, Wodey E, et Coll** « Les voies de la douleur : de la physiologie à la pratique » Cahiers d'anesthésiologie, 1994 ; 42 (6) : 751-756-
- [35]. **Melzack R, wall P** « Psychologie perspectives on pediatric pain » Tunis med, 1993 Mar ; 71 (3) : 171-5-
- [36]. **Lazorthes Y** « Les douleurs rebelles : évaluation et stratégies thérapeutiques » Editions Maloine (Paris), 1993-
- [37]. **Fields HL** « Pain modulation: expectation, opioid analgesia and virtual pain » Prog Brain res 2000; 122:245-253-
- [38]. **Fields HL, Besson JM** « Pain modulation », Amsterdam: Elsevier, 1988-
- [39]. **Masson P** « Contributions of the medullary raphe and ventromedial reticular region to pain modulation and other homeostatic functions » Annu Rev Neura sci 2001; 24;737; 777-
- [40]. **Albe-fessard D** « La douleur : ses mécanismes et les bases de ses traitements » Masson (Paris), 1996-
- [41]. **Meunier J.M, Shavloff A** « Neurotransmetteurs » Masson (Paris), 1995-
- [42]. **Balagny E, Clergue F et Al** « La douleur et son traitement » Journée d'enseignement post universitaire d'anesthésie et de réanimation, Arnette (Paris), 1988-
- [43]. **Peschanski M** « Voies de la douleur : mauvaise temps pour les schémas » Médecine/ Sciences, 1990, 6(4) : 404-5-
- [44]. **Graziani** « Anatomie esthetique des lèvres.pdf » -

- [45]. Les muscles peauciers de la face. Dessin Denis Horvath - Archives Larousse-
- [46]. **Stucker FJ, Lian TS.** « Management of cancer of the lip ». Oper Tech Otolaryngol 2004; 15:226—33-
- [47]. **Neligan PC.** « Strategies in lip reconstruction ». Clin Plast Surg 2009 ;36 :477—85
- [48]. **Webster J. Crescentic** « peri-alar cheek excision for upper lip flap advancement with a short history of upper lip repair», Plast Reconstr Surg 1955; 16:434–64-
- [49]. **Flanagin WS.** « Free composite grafts from lower to upper lip», Plast Reconstr Surg 1956 ;17:376–80-
- [50]. **Abbe R.** « A new plastic operation for relief of deformity due to double harelip», The classic reprint. (Reprinted for Medical Record 1898). Commentary by Dr Richard Stark. Plast Reconstr Surg 1968 ;42 :481–3-
- [51]. **Naficy S, Baker SR.** « The extended Abbe flap in the reconstruction of complex midfacial defects», Arch Facial Plast Surg 2000;2(2):141–4-
- [52]. **Grignon JL.** « La technique du minimum pour le pédicule du lambeau d'Abbé-Estlander "recherche d'une amélioration morphologique par le principe de l'ajustage d'emblée" » Ann Chir Plast 1962 ;7 :187–94-
- [53]. **Burget G, Menick F.** « Aesthetic restoration of one-half the upper lip». Plast Reconstr Surg 1986; 78:583–93-
- [54]. **Préaux J.** « Reconstruction de la lèvre supérieure ». In : Banzet PSJ, editor. Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique. Paris : Médecine-Sciences, Flammarion ; 1994. p. 375–83-
- [55]. **Préaux J, Texier M.** « Reconstruction des pertes de substance transfixiantes latérales de la lèvre supérieure ». Ann Chir Plast Esthét 1987 ;32 :7–13-
- [56]. **Hu H, Song R, Sun G.** « One stage inferior labial flap and its pertinent anatomic study». Plast Reconstr Surg 1993; 91:618–23-

- [57]. **Stein SA.** « The classic reprint: Lip repair (cheiloplasty) performed by a new method», by S.A. Stein, Hospitals-Meddelelser, vol. 1, 212-6, 1848. *Plast Reconstr Surg* 1974;53(3):332-7-
- [58]. **Webster RC, Coffey RJ, Kelleher RE.** « Total and partial reconstruction of the lower lip with innervated muscle bearing flaps». *Plast Reconstr Surg* 1960 ;25(4):360-71-
- [59]. **Fries R.** « Advantages of basic concept in lip reconstruction after tumour resection», *J Maxillofac Surg* 1973 ;1 :13-8-
- [60]. **Greco JM, Darsonval V, Simons G, Ballon G.** « Notre expérience de la reconstruction labiale inférieure par lambeaux de Camille Bernard et R.C. Webster ». *Ann Chir Plast Esthét* 1985 ;30(3) :221-8-
- [61]. **Meyer R, Abul Failat A.** « New concepts in lower lip reconstruction», *Head Neck Surg* 1982;4:240-5-
- [62]. **Meyer R, Shapiro M.** « A technique for immediate reconstruction of the lower lip after ablation of tumor», *Ann Chir Plast* 1972;2:1-
- [63]. **Yotsuyanagi T, Yokoi K, Urushidate S, Sawada M.** « Functional and aesthetic reconstruction using a nasolabial orbicularis oris myocutaneous flap for large defects of the upper lip ». *Plast Reconstr Surg* 1998;101(6):1624-9-
- [64]. **Vatanasapt V, Chadbunchachai W, Taksaphan P, Komthong R.** « Bilateral neurovascular cheek flaps for one stage lower lip reconstruction », *Br J Plast Surg* 1987;40(2):173-5-
- [65]. **Johanson B, Aspelund E, Breine U, Holmstrom H.** « Surgical treatment of non-traumatic lower lip lesions with special references to the step technique», *Scand J Plast Reconstr Surg* 1974;8:323-
- [66]. **Abulafia A, Edilberto I, Fernada V.** « Reconstruction of the Lower Lip and Chin with Local Flaps», *Plast Reconstr Surg* 1996;97:847-9 -

- [67]. **Estlander JA.** **Eine** « methode aus der einen lippe substnsverluste der anderen zu ersetzen»,. Langenbecks Arch Klin Chir 1872; 14:623-
- [68]. **Estlander JA.** « Méthode d'autoplastie de la joue ou d'une lèvre par un lambeau emprunté à l'autre lèvre », Rev Mens Méd Chir 1877 ;1 : 344–56-
- [69]. **Gillies H, Millard DR.** « The principles and art plastic surgery», Boston: Little Brown; 1957-
- [70]. **McGregor IA.** « Reconstruction of the lower lip», Br J Plast Surg 1983 ;36 :40–7-
- [71]. **Karapandzic M.** « Reconstruction of the lip defects by local arterial flaps », Br J Plast Surg 1974; 27:93–7-
- [72]. **Ginestet G.** « Reconstruction de toute la lèvre inférieure par des lambeaux nasogéniens totaux ». Rev Odontostomatol 1946 ;8 :28-
- [73]. **Pierce GW, O'Connor GB.** « A New Method of Reconstruction of the Lip», Arch Surg 1934; 28:317-
- [74]. **Fujimori R.** « Gate flap for the total reconstruction of the lower lip», Br J Plast Surg 1980 ;33 :3407-
- [75]. **Campus G, Standoli N, Alfano C.** « Reconstruction of the lower lip with a full thickness nasolabial island flap», Scand J Plast Reconstr Surg 1994; 28:285–8-
- [76]. **Moschella F, Cordova A.** « Platysma muscle cutaneous flap for large defects of the lower lip and mental region », Plast Reconstr Surg 1998 ;101(7):1803–9-
- [77]. **Mazzola RF, Benazzo M.** « Platysma flap for oral reconstruction », Clin Plast Surg 2001 ;28(2) :411–9-
- [78]. **Martin D, Pascal JF, Baudet J, et al.** « The submental artery flap: a new donor site. Anatomy and clinical applications as a free or pedicled flap », Plast Reconstr Surg 92:56. 1996-
- [79]. **Pistre V, Pelissier P, Martin D, Lim A, Baudet J.** « Ten years of experience with the submental flap », Plast Reconstr Surg 2001; 108(6):1576–81-

- [80]. **Wilson JS, Walker EP.** « Reconstruction of the lower lip», Head Neck Surg 1981;4(1) :29–44-
- [81]. **Husami TW, Cervino AL, Pennington GA, Douglas BK.** « Replantation of an amputated upper lip ». Microsurgery 1992 ;13(3) :155–6-
- [82]. **Hirase Y, Kojima T, Hayashi J, Nakano M.** « Successful upper labial replantation after 17 hours of ischemia: case report ». J Reconstr Microsurg 1993 ;9(5) :327–9-
- [83]. **Crawford CR, Hagerty RC.** « Survival of an upper lip aesthetic complex using arterial reanastomosis only», Ann Plast Surg 1991 ;27: 77-
- [84]. **Dirk Fischer** « Neuropathies autonomes », Forum Med Suisse 2012 ; 12 (14-15) ; 299-303-
- [85]. **Michaela Auer-Grumbach** « Neuropathies autonomes », Forum Med Suisse 2012 ; 12 (14-15) ; 299-303-
- [86]. **Wien Osterreich** « Neuropathies autonomes », Forum Med Suisse 2012 ; 12 (14-15) ; 299-303-
- [87]. **Thrush D.C** « Congenital insensitivity to pain. A clinical genetic and neurophysiological study of four children from the same family », Brain 1973,96,369-386-
- [88]. **Thrush DC.** « Autonomic dysfunction in four patients with congenital insensitivity to pain », Brain., 1973; 96:591-600-
- [89]. **Landrieu P., Said G et al** « Dominantly transmitted congenital indifference to pain », Ann neurol., 1990 May; 27(5): 574-8-
- [90]. **Silverman F.N** « Congenital insensitivity to pain. A neurologic syndrome with bizarre skeletal lesions, Radiologie », 1959, 72,176-190-
- [91]. **Shorey P, Lobo G.** « Congenital corneal anesthesia: problems in diagnosis » J Pediatr Ophthamo Istrab, 1990May – jun, 27(3) 143 -7-

- [92]. **Serratrice G.** « Les arthropathies indolentes des membres inférieurs » Rev Rhum Mal odteoartic., 1991 Apr , 58 (3bis) : 16 -21S-
- [93]. **Asensio L.** « Les insensibilités congénitales à la douleur et leurs complications orthopédiques : à propos de trois cas » Thèse de médecine, 1990-
- [94]. **Guidera KJ, MulthoppH .et al** « Orthopeadic manifestations in congenitally insensate patients » J pediater Orthop., 1990 Jul-Aug; 10 (4): 514 – 21-
- [95]. **Peschanski M** « Voies de la douleur : mauvaise temps pour les schémas » Médecine/ Sciences, 1990, 6 (4) : 404 -5-
- [96]. **Polydor JP., Mignard C. et coll** « La peur de souffrir chez l'indifférent congénital à la douleur » Presse med, 1985, 14(40) : 2063 – 2064-
- [97]. **Bernadini R., Tine A. et al.** « Plasma bêta-endorphin levels and natural-killer cells in two cases of congenital indifference to pain » Child NervDyst, 1992 mar; 8 (2): 83-5-
- [98]. **Marrak H., Souissi R. et coll** « A propos d'un cas d'indifférence congénitale à la douleur » Tunis Med., 1993 mar , 71(3) : 171-5-
- [99]. **Fesq G** « Les neuropathies sensitives congénitales et l'insensibilité à la douleur : revue de la littérature et étude de quatre observations » Thèse de médecine, 1984
- [100]. **Molle LC** « Insensibilité congénitale à la douleur : à propos d'un cas. Difficultés de sa classification, Thèse de médecine », 1988-
- [101]. **Ben Hamida C., Clergue F et al** « Contribution à l'étude quantitative structurale et ultra structurale de biopsies cutanées et nerveuses dans le diagnostic de l'indifférence congénital à la douleur » J Neurol Sciences, 1980 ; 45 : 379 – 389-
- [102]. **Kouvelas N., Terzoglou C.** « Congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Case report » Pediatr dent, 1989 Mar, 11(1): 47-51-
- [103]. **Dyck (P.J) et al** « Not « indifference to pain » but varieties of hereditary sensory and autonomic neuropathy » Brain, 1983, 106,2, PP. 373-390-

- [104]. **Berciano (J), Combarros (O), Figols (J), Calleja (J), Cabello (A), Silos (I), Coria (F)** « Hereditary motor and sensory neuropathy type II. Clinico pathological study of a family » *Brain*, 1986, 109, 5, pp 897-914-
- [105]. **Brahim (J.S), Roberts (M.W), MC donald (M.D)** « oral and maxillofacial complications associated with congenital sensory neuropathy with anhydrosis: report of two cases », *J. Oral Maxillo. Surg*, 1987,45, pp. 331-334-
- [106]. **Serratrice G** « Les neuropathies sensibles hérédo-dégénératives. Critique des Classifications », *Presse Med*, 1991 Nov ; 20 (35) : 1709-11-
- [107]. **S. FACCA** « Atteinte de la main dans la maladie de Thévenard à propos d'une observation exceptionnelle sur une nouvelle forme « phlegmoneuse » chirurgie de la main » 25, 2006, p : 175-178-
- [108]. **ALBERCA R., ALBERT P., ARJONA V., MIRANDA NIEVES G.** « Sporadic acrodystrophic neuropathy ». *J neurolsci*, 1973, 20 : 85-95-
- [109]. **KIND R.** « Thévenard ulcero mutilating acro-osteopathy syndrome. Zeits- chriffts fur hautkrankheit », 1976, 51 : 927-32-
- [110]. **VAN BOGAERT** « L'acropathie ulcéro mutilante », *rev lyon Méd*, 1964,13 :789-802
- [111]. **DENNY-BROWN DE.** « Hereditary sensory radicular neuropathy: *J.neurol neuro surg psychiat* », 1951, 14:237-52-
- [112]. **JM. BERTHELOT MA PISTORIUS** « Ostéo arthropathie nerveuses, EMC, appareil locomoteur, 14-285-A-10, 2000-
- [113]. **J. ZRIGUI, A. YACOUBI, B. BENNOUNA, R. BENNIS, O. MKINSI** « La maladie de Thévenard à propos de deux cas, *rev. maroc. chir.orthop. Traumatolo* » 2003, 18, p : 50-53-
- [114]. **PHELIP X., JUVIN R.** « Ostéolyse et acroostéolyse », EMC, app. Locomoteur, 14029, A30, p : 2, 2006-

- [115]. **LUIGI DE PALMA L., CARLONI S., RAPALI S., VENTURA A.** « Ulcéro-mutilante sporadique du pied, signes et indications thérapeutiques », rev. Rhum, 2003, 66(6), p : 369-373. 101-
- [116]. **HUBAULT A.** « Ostéo arthropathies nerveuses, EMC, app locomoteur », 14285, A10d, 1991-
- [117]. **HAJJAJ HASSOUNI N., LAGHRISSI, BENMANSOUR B., TAZI A.** « Les acropathiesulcéro-mutilantes. Considérations nosologiques physiopathologiques et thérapeutiques » Maroc Médical, 1985, tome V, numéro : 4, p : 301-308-
- [118]. **JEAN-CLAUDE TURPIEN** « Abord clinique en neurologie », page 155, 2010-
- [119]. **ALAN GOLDCHER** « Podologie », page 222, 2007-
- [120]. **V PLANTE-BORDENEUVE** « Introduction sur les aspects génétiques des neuropathies », EMC, neurologie, 17- 084- E-10,2008-
- [121]. **BerthlotJM, Pistorius M.A** « Ostéo-arthropathies nerveuses », Encycl. Med. Chir (appareil locomoteur), 1999, 14285-A-10-
- [122]. **NollezThieblin (chantal)** « Les syndromes d'analgésie congénitale chez l'enfant : à propos d'un cas de neuropathie sensitive héréditaire de type II à révélation cutanée et orthopédique » Thèse de médecine : Reims : 1986, M75-
- [123]. **Nukada H, Pollock M, Haas L.F** « The clinical spectrum and morphology of type II hereditary sensory neuropathy » Brain, 1982, 105,4, pp 647 – 665-
- [124]. **Miller R.G, Mielsen SL, Summer A.J** « Hereditary sensory neuropathy and tonic pupils » Neurol, 1976, 26, pp 931-935-
- [125]. **Ota M., Ellefson R.D, Lambert E.H, Dyck P.J** « Hereditary sensory neuropathy, type II. Clinical, electro physiologic, and biochemical studies of a Quebec kinship », Arch Neurol, 1973,29,1, pp. 23-37-
- [126]. **Bye A.M, Baker W.D, Pollard J, Wise G** « Hereditary sensory neuropathy type II, without tropic changes » Dev Med Child Neurol, 1990, 32,2, Feb, pp 164-171-

- [127]. **Ferriere G, Guzzetta F, Kulakowsky S, Evrard P** « Non progressive type II hereditary sensory autonomic neuropathy: a homogeneous clinic pathologic entity », *J Child Neurol.*, 1992,7,4, pp.364 – 370-
- [128]. **Verity C.M, Dumm H.G, Berry K** « Children with reduced sensitivity to pain: assessment of hereditary sensory neuropathy type II and IV » *Dev Med Child Neurol*, 1982,24, pp785 – 797-
- [129]. **Castan jean luc** « Revue de littérature à propos d'un cas de neuropathie sensitive héréditaire de type II », Thèse de médecine : Montpellier : 1992, TM 92 MON 82-
- [130]. **Tamari I, Goodman R.M, Sarova I, Hertz M, Adar R, Zvibach T.** « Autosomal recessive peripheral sensory in three non ashkenazijewish families » *J. Med Genet*, 1980, 17,6, pp.424-429-
- [131]. **Boukhtir S., Trabelsi M., et coll** « Neuropathie sensitive congénitale avec anhidrose : type IV. A propos de deux nouvelles observations », *Ann Pediatr Paris.*, 1991 Nov, 38(9) : 611-3-
- [132]. **Domingues JC., Moreno A. et al** « Congenital sensory neuropathy with anhidrosis » *Pediatric dermatology*, 11(3): 321-6. 1994 Sep-
- [133]. **Eker R., Apak MY. Et al** « Congenital insensitivity with anhidrosis: morphological studies of skin and peripheral nerves », *Turk J pediatr.*, 1989 Jan-mar; 31 (1): 29-35-
- [134]. **Hatzis J., Gourgiotou K. et al** « Congenital sensory neuropathy with anhidrosis 'hereditary sensory neuropathy type IV », *Australas J Dermatol*, 1992; 33(2): 103-7-
- [135]. **Markus C.** « L'insensible. Variations littéraires sur l'insensibilité congénitale à la douleur » Thèse de médecine, 1991-
- [136]. **Okuno T., Inoue A. et al** « Congenital insensitivity to pain with anhidrosis ». A case report *J Bone Joint Surg.*, 1990 feb, 72(2): 279-82-
- [137]. **Ozbarlas N., Sarikayalar F. et al** « Congenital insensitivity to pain with anhidrosis », *Cutis.*, 1993 May; 51(5): 373-4-

- [138]. **Pavlonc L.** « Two brothers with a variant of hereditary sensory neuropathy » *Neuropediatrics*, 1992 Apr; 23(2): 92-5-
- [139]. **Rukiye E., Memnune Y. et al** « Congenital insensitivity to pain with anhidrosis: morphological studies of skin and peripheral nerves ». *Turk J Pediatr.*, 1989; 31:29-35-
- [140]. **Tetsuko O., Inoue A. et al** « Congenital insensitivity to pain with anhidrosis ». A case report *J Bone J Surg.*, 1990 feb ; 72.A(2) : 279-282-
- [141]. **O. DUBOURG, E. LE QUEN** « Génétique des malades du système nerveux périphérique », EMC, neurologie, 17-084-E-10, 1999, p: 11-
- [142]. **Makari G., Carroll J. et al** « Hereditary sensory neuropathy manifesting as possible child abuse » *Pediatrics*, 1994: 842-844-
- [143]. **Arthuis M, Duclac O., Ponsot G., Pinsard N., Mancini J.** « Neurologie pédiatrique », Paris 1988-
- [144]. **Cheney W.D** « Acro-osteolysis », *Am. J. Roentgenol.*, 1965,94, 595-607-
- [145]. **Hadju N.** « Cranio skeletal dysplasia, *Br.J. radiol.*, 1948,21,42-48-
- [146]. **Joseph R., Job J.C** « Acro-ostéolyse idiopathique familiale », *Am pediat.* 1959,35, 622-629-
- [147]. **Plante-Bordeneuve V., Said G.,** « Neuropathies héréditaires », *Encycl Med Chir (neurologie)*, 1996,17112 A50-
- [148]. **DYCK PJ., THOMAS PK.** « Editor's peripheral neuropathies », Philadelphia, Elsevier Saunders, 2005, p: 1623- 1653-
- [149]. **Trijau S, Lafforgue** « Ostéo arthropathies nerveuses ». EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 14-285-A-10, 2011-
- [150]. **Armstrong DG, Lavery LA** « Monitoring healing of acute Charcot's arthropathy with infrared dermal thermometry ». *J Rehabil Res Dev* 1997; 34 :317 = 21-
- [151]. **Parkhouse N, Le Quesne PM.** « Impaired neurogenic vascular response in patients with diabetes and neuropathic foot lesions ». *N Engl J Med* 1988; 318: 1306-9-

- [152]. **Fabrin J, Larsen K, holstein PE** « Long-term follow-up in diabetic charcot feet with spontaneous onset » *Diabetes Care* 2000; 23: 796-800-
- [153]. **Leung HB, Ho YC, Wong WC** « Charcot foot in a Hong Kong Chinese diabetic population ». *Hong Kong Med J* 2009; 15: 191-5-
- [154]. **Chantelau E, Poll LW.** « Evaluation of the diabetic charcot foot by MR imaging or plain radiography: an observational study ». *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 2006; 114:428-31-
- [155]. **Schlossbauer T, Mioc T, Sommersy S, Kessler SB, Reiser MF, Pfeifer KJ.** « Magnetic resonance imaging in early stage charcot arthropathy: correlation of imaging findings and clinical symptoms ». *Eur J Med Res* 2008, 13: 409-14
- [156]. **Tam PL, Teh J-MRI** « Differentiation of infection from neuropathic change ». *Br J Radiol* 2007, 80: 939- 48-
- [157]. **Ahmadi ME, Morrison WB, carrino JA, Schweitzer ME, Raikin SM, Ledermann HP.** « Neuropathic arthropathy of the foot with and without osteomyelitis: MR » imaging characteristics. *Radiology* 2006, 622-31-
- [158]. **Lavery LA, Higgin KR, Lanctot DR, Constantinides GP, Zamorano RG, Armstrong DG, et al.** « Home monitoring of foot skin temperatures to prevent ulceration ». *Diabetes Care* 2004; 2642-7-
- [159]. **Sinacro DR.** « Acute charcot arthropathy in patients with diabetes: healing times by foot location ». *J Diabetes Complication* 1998; 287-93-
- [160]. **Allali F, Rahmouni R, Hajjaji- Hassouni N. Tabetic arthroplasty.** « A report of 43 cases. *Clin Rheumatol* » 2006; 25: 858-60-
- [161]. **Louthrenoo W; Ostrov BE, Park YS, Rothfuss S, Schumacher Jr. HR.** « Pseudopostic arthritis: an unusual presentation of neuropathic arthropathy ». *Ann Rheum Dis* 1991; 50: 717-21-

- [162]. **Bem R, Jirkovsk A, Dubsky M, Fejfarova V, Buncova M, Skibova J, et al.** « Role of quantitative bone turnover in patients with Charcot foot ». *Diabetes Care* 2010; 33: 348-9-
- [163]. **McGill M; Molyneaux L, Bolton T, Ioannou K, Urem R, Yue DK.** « Response of charcot's arthropathy to contact casting assessment by quantitative techniques ». *Diabetologia* 2000; 43: 481-4-
- [164]. **Zampa V, Bargellini I, Rizzo L, Turini F, Ostorio S, Piaggese A, et al.** « Role of dynamic MRL in the follow – up of acute charcot foot in patients with diabetes mellitus ». *Skeletal Radiol* 2011; 40: 991-9-
- [165]. **Fabrin J, Larsen K, Hlstein PE.** « Long-Term follow- up in diabetic charcot feet with spontaneous onset ». *Diabetic Care* 2000; 23: 796-800-
- [166]. **Herbst SA, Jones KB, Saltzman CL.** « Pattern of diabetic neuropathic arthropathy associated with the peripheral bone mineral density ». *J Bone Joint Surg Br* 2004 ; 86 : 378-83-
- [167]. **Schaden W, et al.** « Extra korporale Stosswellen-Therapie (ESWT) aus Sicht der Traumatologie ». *J Miner Stoffwechs* 2004 ;11 :40-5-
- [168]. **A. SPARSA, J.-M. BONNE TBLANC** « Ann Dermatol Venereol Formation Médicale continue » 2007 ; 134 : 183-90-
- [169]. **Boulton A.J.M., Betts R.P., Franks C.I., Newrick P.G., Ward J.D., Duckworth T.**  
« Abnormalities of foot pressure in early diabetic neuropathy ». *Diabetic Medicine* 1988; 4: 225-228-
- [170]. **Boyko E.J., Ahroni J.H., Stensel V., Forsberg R.C., Davignon D.R., Smith D.G.**  
« A prospective study of risk factors for diabetic foot ulcer ». *Diabetes Care* 1999;22: 1036-1042-
- [171]. **Abbott C.A., Vileilkyte L., Williamson S., Carrington A.L., Boulton A.J.M.**  
« Multi center study of the incidence of and predictive risk factors for Diabetic neuropathic foot ulceration ». *Diabetes Care* 1998 ;21: 1071-1075-

- [172]. **Frykberg R.G., Lavery L.A., Pham H., Harvey C., Harkless L., Veves** « A. Role of neuropathy and high foot pressures in diabetic foot ulceration ». *Diabetes Care* 1998 ;21 : 1714-1719-
- [173]. **Martin J.D., Delbridge L., Reeve T.S** « Prise en charge du mal perforant plantaire » Volume 3, issue 6, Novembre - Décembre 2001-
- [174]. **Hartemann-Heurtier A., Ha Van G., Bourgeon M., Grimaldi A.** « Prise en charge des lésions du pied artéritique chez un patient diabétique ». *Médecine Thérapeutique* 1999; 5: 219-225-
- [175]. **Griffiths G.D., Wieman T.G.** « Metatarsal head resection for diabetic foot ulcers ». *ArchSurg* 1990 ;125: 832-835-
- [176]. **Ha Van G., Siney H., Danan J.P., Sachon C., Grimaldi A.** « Treatment of osteomyelitis in the diabetic foot ». *Diabetes Care* 1996 ; 19 : 1257- 1260-
- [177]. **Ha Van G., Heurtier A., Greau F., Menou P., Grimaldi A.** « Comment mettre en décharge une plaie chronique du pied diabétique ». *Diabetes Metab* 1999 ;25 : 264-269-
- [178]. **Hartemann-Heurtier A., Marty L., Ha Van G., Grimaldi A.** « Place de l'antibiothérapie dans le traitement du mal perforant plantaire ». *Metab* 2000 ;26 : 219-224-

# Serment

-----

*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 أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- « بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
  - « وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
  - « وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي 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 بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس بالرباط  
كلية الطب والصيدلة  
الرباط



أطروحة رقم: 386/21

سنة : 2021

## عدم الإحساس الخلقي بالألم بصدد حالة واحدة

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

### من طرفه

السيد أشرف مسفيوي

المزاد في 28 يناير 1995 بمشروع بلقصري - سيدي قاسم

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

### لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : اعتلالات عصبية حسية وراثية؛ ألم؛ فقدان الأنسجة الشفوية؛  
الأعراض السريرية؛ مضاعفات

### أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس	السيد عبد الله عباسي أستاذ في الجراحة الترميمية والتجميلية
مشرف	السيد عبد الحفيظ أشبوك أستاذ في الجراحة الترميمية والتجميلية
عضو	السيد سمير المزور أستاذ في الجراحة الترميمية والتجميلية
عضو	السيد جواد حافظي أستاذ في الجراحة الترميمية والتجميلية