

48^e Séminaire d'enseignement
de la **SOFOP**
25-27 mars 2026

La main de l'enfant

Amiens

Mercredi 25 mars :
Institut Faire Faces

Jeudi 26 et Vendredi 27 mars :
Maison de la Culture d'Amiens



www.sofop-les-seminaires.org

SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ORTHOPÉDIE PÉDIATRIQUE
COMITÉ LOCAL D'ORGANISATION :
Richard Gouron et Céline Klein



ORGANISATION GÉNÉRALE : MCO Congrès
Commercialiation & Logistique :
siham.guandourro@mcocongres.com
Programme & inscription :
audrey.soulier@mcocongres.com



LA MAIN DE L'ENFANT





COMITÉ D'ORGANISATION ET SCIENTIFIQUE

Richard GOURON

Céline KLEIN

BUREAU DE LA SO.F.O.P.

PRÉSIDENT : Philippe WICART

1^{er} VICE-PRÉSIDENT : Franck FITOUSSI

2^{ème} VICE-PRÉSIDENT : Ismat GHANEM

ANCIEN PRÉSIDENT : Philippe GICQUEL

SECRÉTAIRE GÉNÉRAL : Sébastien PESENTI

TRÉSORIER : Yan LEFEVRE

MEMBRES :

Audrey ANGELLIAUME

Manon BACHY-RAZZOUK

Bernard FRAISSE

Ismat GHANEM

Brice ILHARREBORDE

Tristan LANGLAIS

COMMISSION INTERNET :

Franck ACCADBLED

Damien FRON

Franck LAUNAY

Philippe GICQUEL

Sébastien PESENTI

CONSEIL SCIENTIFIQUE :

Présidente : Céline KLEIN

Kariman ABELIN-GENVOIS

Audrey ANGELLIAUME

Antoine CHALOPIN

Franck FITOUSSI

Philippe GICQUEL

Anne-Laure SIMON

COMMISSION D'ADMISSION :

Président : Richard GOURON

Raphael COURSIER

Marion DELPONT

Alice FASSIER

Elodie GAUMETOU

Thierry HAUMONT

Clémence PFIRRMANN

Liste des auteurs

Afonso D.

Alberto M.

Amsellem-Bobbio C.

Andrzejewski A.

Anta-Delmas S.

Bachy-Razzouk M.

Chalopin A.

Cordonnier T.

Dana C.

David E.

Decante C.

Delpont M.

Dizin F.

Finidori G.

Fitoussi F.

Gaudet D.

Georges S.

Guéro S.

Hamel L.

James I.

Jehanno P.

Kim P.P.

Litzelmann E.

Mallet C.

Mas V.

Mayrargue E.

Pannier S.

Payen M.

Pejin Z.

Pesenti S.

Plancq M-C.

Printemps C.

Royer J.

Rozenfeld K.

Salon A.

Table des matières

BASES MOLÉCULAIRES ET GÉNÉTIQUE DES ANOMALIES CONGÉNITALES DE LA MAIN	6
DR CINDY MALLET, DR YLINE CAPRI	
LA MAIN DANS LES MALADIES OSSEUSES CONSTITUTIONNELLES	15
C. AMSELLEM-BOBBIO, S. GEORGES, Z. PEJIN, G. FINIDORI, S. PANNIER	
DIAGNOSTIC ANTÉNATAL DES ANOMALIES DE LA MAIN	21
SÉGOLÈNE LANTA-DELMAS	
MAIN CONGÉNITALE SIMPLE : LES DOIGTS À RESSAUTS	24
MATHILDE PAYEN	
DUPLICATIONS DU POUCE	29
PASCAL JEHANNO	
CLINODACTYLIE CONGÉNITALE	35
ESTELLE LITZELMANN, DAVID AFONSO, KENNY ROZENFELD, THÉO CORDONNIER, SÉBASTIEN PESENTI	
POLYDACTYLIES DE LA MAIN	39
ESTELLE LITZELMANN, DAVID AFONSO, KENNY ROZENFELD, THÉO CORDONNIER, SÉBASTIEN PESENTI	
TRAUMATOLOGIE PULPO- UNGUÉALE CHEZ L'ENFANT	42
C. PRINTEMPS	
MAIN TRAUMATIQUE SIMPLE : FRACTURES DES DOIGTS	52
PUI-PUI KIM	
MAIN TRAUMATIQUE SIMPLE : LES LÉSIONS TENDINEUSES DE LA MAIN CHEZ L'ENFANT	59
DR MARION DELPONT	
TRANSITION MAIN DE L'ENFANT À L'ADULTE	66
DR DAVID EMMANUEL	
LA MAIN PARALYTIQUE D'ORIGINE CENTRALE	75
FRANK FITOUSSI	
INFECTIONS DE LA MAIN CHEZ L'ENFANT	79
DR AURÉLIE ANDRZEJEWSKI	
HYPOPLASIE DU POUCE	84
DR CAROLINE DANA	
SYNDACTYLIE DE LA MAIN DE L'ENFANT	91
JULIA ROYER, MALORY ALBERTO, FRANCK FITOUSSI, MANON BACHY-RAZZOUK	
THE «GUIDED GROWTH» CONCEPT IN CONGENITAL HAND MALFORMATIONS: BEYOND STATIC RADIOLOGIC CORRECTION. FOCUS ON TREATMENT OF CLEFT HAND AND SYNPOLYDACTYLY	103
ARIELLE SALON	
TRIPHALANGIE ET CLINODACTYLIE DU POUCE : BASES DÉVELOPPEMENTALES, GÉNÉTIQUES ET STRATÉGIES CHIRURGICALES	111
STÉPHANE GUERO	
LA MACRODACTYLIE DES MAINS	114
ISABELLE JAMES	
MAIN TRAUMATIQUE COMPLEXE : RÉIMPLANTATION ET MICROCHIRURGIE	118
F. DIZIN, V. MAS	
BRULURES DE LA MAIN DE L'ENFANT	124
DR MARIE-CHRISTINE PLANCO	
CAMPTODACTYLIE CONGÉNITALE	129
ESTELLE LITZELMANN, DAVID AFONSO, KENNY ROZENFELD, THÉO CORDONNIER	
EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE DE LA MAIN	133
C. DECANTE, D.GAUDET, E. MAYRARGUE, A. CHALOPIN, A. HAMEL	

Bases moléculaires et génétique des anomalies congénitales de la main.

Dr Cindy Mallet¹, Dr Yline Capri²

1 : Service d'orthopédie pédiatrique CHU Robert Debré, Université Paris Cité, 48 bd Sérurier 75019 Paris, France
cindy.mallet@aphp.fr

2 : Service de génétique clinique, CHU Robert Debré, Université Paris Cité, 48 bd Sérurier 75019 Paris, France

INTRODUCTION

Les malformations congénitales du membre supérieur sont fréquentes : 1/500 naissances(1). Elles surviennent pendant le développement embryologique du bourgeon du membre supérieur. Elles sont soit isolées soit révélatrices d'un syndrome polymalformatif. Les causes sont tératologiques (drogues, tabac, environnement) mais pour beaucoup génétiques (atteinte bilatérale), et se transmettent alors majoritairement sur un mode autosomique dominant. L'atteinte est le plus souvent monogénique à pénétrance variable (2,3). Les progrès de la génétique moléculaire notamment la connaissance des gènes impliqués dans le développement embryonnaire normal du membre supérieur et la recherche sur modèle animal ont permis de mettre en évidence des gènes impliqués dans ces malformations du membre supérieur. Ces connaissances sont utiles pour le conseil génétique, néanmoins l'examen clinique reste primordial non seulement pour le diagnostic mais aussi pour la recherche d'autres pathologies en faveur d'un syndrome plus complexe.

I- Rappels sur les bases moléculaires embryologiques à l'origine du développement du bourgeon du membre supérieur

a. Généralités d'embryologie moléculaire (3)

Au cours de la différenciation, les cellules communiquent entre elles par contact direct ou par des intermédiaires (molécule signal ou ligand) qui ont des récepteurs spécifiques soit à la surface soit au niveau des noyaux des cellules cibles.

La fixation du ligand sur son récepteur induit l'activation de la signalisation intra-cellulaire et ainsi le recrutement de facteurs de transcription. Ces facteurs se lient à l'ADN des cellules et ont pour fonction de réguler l'expression des gènes (activation ou inhibition).

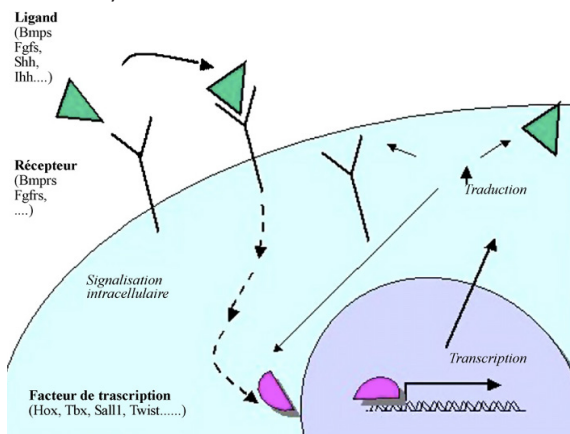


Figure 1 : schéma de la signalisation intra-cellulaire (3)

b. Axes de développement

Le développement des bourgeons des membres supérieurs commence à partir de la 4ème semaine de développement (24è jour de vie intra-utérine), au niveau de la région cervicale embryonnaire et se termine à la 8è semaine (47è jour) (3). Ils sont formés d'un axe mésenchymateux recouvert d'un feuillet ectoblastique. L'axe mésenchymateux est constitué de 2 contingents différents de cellules mésoblastiques : la plaque mésodermique latérale formera les éléments osseux, cartilagineux et tendineux, tandis que le tissu somitique formera les éléments musculaires, vasculaires et nerveux.

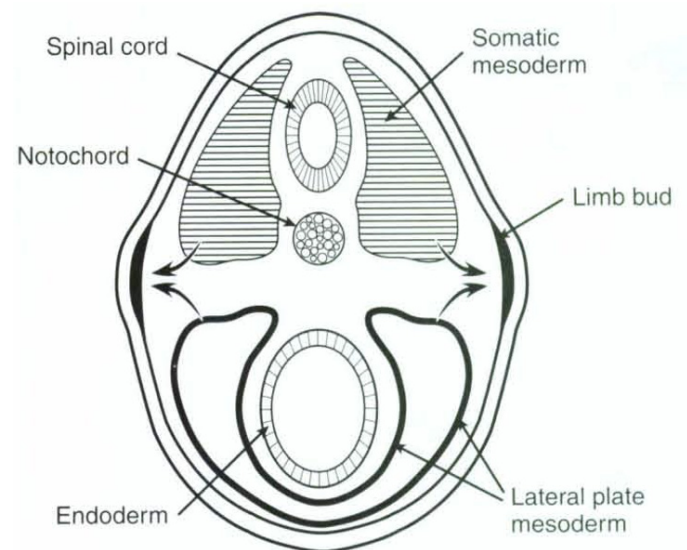


Figure 2 : Coupe axiale de l'embryon à la 4è semaine de vie intra-utérine. (4)

La morphogénèse et croissance du membre s'effectue selon 3 axes :

- Axe proximo-distal (de l'humérus jusqu'aux doigts)
- Axe cranio-caudal (du pouce au 5è doigt /radio-ulnaire)
- Axe dorso-ventral (face dorsale/ face palmaire de la main).

Le développement et la croissance de ces 3 axes dépendent de 3 centres de signalisation : la crête apicale ectodermique (CAE), la zone d'activité polarisante (ZPA) et la voie Wnt (Wingless type)

• Axe proximo-distal

Le feuillet ectoblastique recouvrant le bourgeon s'épaissit pour former la crête apicale ectodermique (CAE): celle-ci permet le contrôle de la régulation de la croissance du bourgeon du membre et de la différenciation des cellules du mésenchyme en structures appropriées. Ceci se fait par l'activation de gènes codant pour les FGF (Fibroblast growth Factors) et en particulier FGF4 et

FGF8 : le mésoblaste au contact de la CAE prolifère rapidement en restant indifférencié assurant la croissance proximo-distale du membre alors que les cellules mésoblastiques profondes se différencient en cartilage et muscles (5). L'absence expérimentale chez le poulet de CAE est à l'origine d'un arrêt du développement du membre supérieur qui peut être corrigée par l'ajout de billes imprégnées de FGF (4,6)

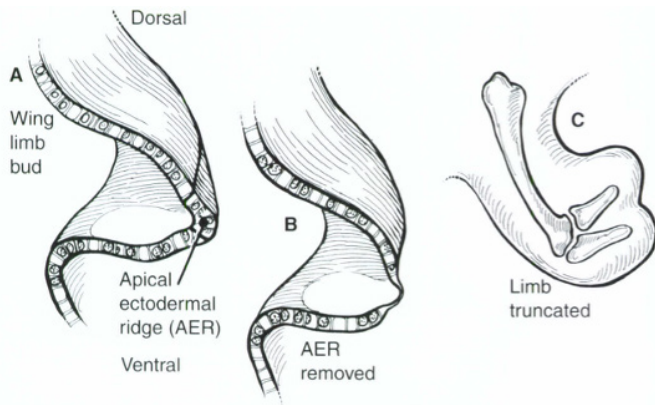


Figure 3 : Schéma illustrant la destruction expérimentale de la crête apicale ectodermique (AER) à l'origine d'un membre supérieur tronqué(4)

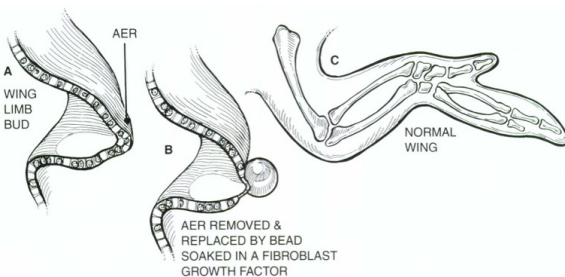


Figure 4 : L'adjonction de billes de FGF après destruction de la crête apicale ectodermique entraîne un développement normal du membre supérieur (4)

• Axe crânio-caudal

Ceci est régulé par la zone d'activité polarisante (ZAP) via l'expression de la protéine SHH (Sonic Hedgehog), située sur le bord caudal du bourgeon ((3,5)). SHH permet d'établir un gradient crânio-caudal : une forte concentration expérimentale de SHH induit plutôt un 5^e doigt, une faible concentration un pouce. L'absence expérimentale de SHH tout comme le retrait de la ZAP induit la formation d'un seul os de l'avant-bras. La transplantation de la ZAP dans la région craniale d'un membre de poulet conduit à la formation d'une « aile en miroir ». Idem, la surexpression de SHH dans la partie antérieure du membre conduit au même phénotype (3,5,7).

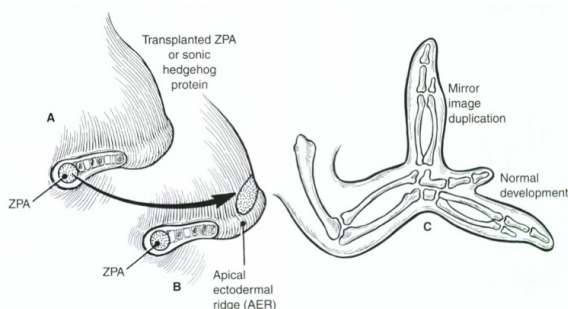


Figure 5 (4) : La transplantation de la zone d'activité polarisante ou l'implantation de protéine SHH dans la région craniale de l'embryon de poulet induit une duplication en miroir.

Le développement du membre supérieur selon les axes proximo-distal et cranio-caudal est un système auto-régulé, inter-dépendant : ainsi le facteur SHH en plus de contrôler la croissance crânio-caudale, intervient aussi dans la croissance proximo-distale : en effet, SHH induit la production de FGF4 qui lui-même active la CAE : cette interaction entre ZAP et CAE via SHH et FGF4 permet une croissance du membre proportionnelle dans chaque direction (3,7)

• Axe dorso-ventral

La polarité dorso-ventrale est déterminée par l'ectoderme, elle permet de différencier la face dorsale des doigts, de la face palmaire. L'ectoderme dorsal sécrète le facteur WNT7 qui par l'intermédiaire du facteur LMX1 va agir sur le mésoderme dorsal pour produire un phénotype dorsal. L'ectoderme ventral produit lui le gène Engrailed (EN-1) qui en inhibant l'action de WNT7 sur le mésenchyme conduit à la formation de structures ventrales. Le développement de cet axe n'est pas indépendant des 2 autres car WNT7 induit également l'activation de SHH (3,4,7). Une autre famille de morphogènes : les bones morphogenic protein (BMP) réguleraient ces processus à la fois en stimulant l'induction de la CAE et en augmentant l'expression des gènes ectodermiques ventraux et dorsaux (5).

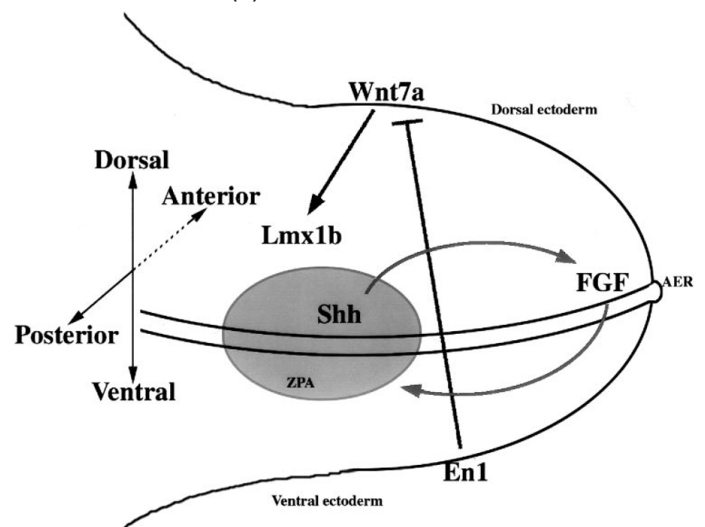


Figure 6 : Schéma récapitulant les différents facteurs et voies de signalisation impliqués dans le développement du membre supérieur (7)

Signaling Center	Responsible Substance	Action
Apical ectodermal ridge	Fibroblast growth factors	Proximal to distal limb development, interdigital necrosis
Zone of polarizing activity	Sonic hedgehog protein	Radioulnar limb formation
Wnt pathway	Lmx-1	Dorsalization of the limb

Figure 7 : résumé des signaux moléculaires et voies de transcription principales à l'origine du développement du membre supérieur (4)

c. Facteurs régulateurs

Le développement des éléments spécifiques osseux sont régulés par des facteurs de transcription de la famille Hox : 2 groupes de gènes (HoxA-9 à HoxA-13/HoxD-9 à HoxD-13) interviennent dans le contrôle de la morphogénèse : les cellules du bourgeon exprimant Hoxd-9 à Hoxd-13 formeront plutôt des structures osseuses distales, et celles n’exprimant que Hoxd9 formeront des structures osseuses proximales (5)

Les BMP sont exprimées dans le mésoderme non différencié, au niveau de la CAE et dans le mésenchyme inter-digital. Elles interviennent dans :

- La régulation de la CAE, le contrôle de la prolifération du mésoderme (cf supra) et de la formation des cellules cartilagineuses ou musculaires
- le mécanisme d’apoptose interdigital aboutissant à la formation des doigts : ce mécanisme est possible grâce à l’action des facteurs BMP-2, BMP-4, BMP-7.

L’activité des BMP est elle-même contrôlée par certains facteurs : Noggin, chordin et gremlin l’expression de Gremlin limiterait au stade tardif le phénomène de mort cellulaire programmée : ainsi l’ajout expérimental de Gremlin dans le mésoderme interdigital d’embryons de poulet serait à l’origine de syndactylie +/- complète en fonction du stade de développement pendant lequel s’est fait l’adjonction de Gremlin : Gremlin agirait en inhibant l’expression du gène msx-2 induite par BMP (4,8).

Les facteurs de transcriptions T-Box jouent un rôle également important dans le développement cranio-caudal.

Les perturbations de ces voies conduisent à des malformations. D’autres organes se développent en même temps que le membre supérieur : ainsi les anomalies de morphogénèse du membre supérieur peuvent aussi affecter d’autres organes d’où l’existence de syndrome poly-malformatif à rechercher devant une anomalie congénitale du membre supérieur (anomalie au niveau de T-Box).

II- Concepts génétiques fondamentaux (2)

Devant une anomalie congénitale d’un membre, il est important de déterminer si la malformation est dû à un facteur environnemental (facteurs tératogènes viraux ou médicamenteux, irradiations, alcool..) ou mutation génétique (de novo ou pas). Lorsqu’elle est d’origine génétique, l’anomalie est le plus souvent monogénique (++)atteinte bilatérale). Le mode de transmission est le plus

- Il existe une variabilité intrafamiliale : la sévérité du phénotype varie entre les différents individus d’une même famille.
 - Il existe également une hétérogénéité génétique :
 - Hétérogénéité allélique ou intra-locus : une même maladie peut être due à des mutations différentes dans un même gène.
 - Hétérogénéité de locus : une même maladie peut être due à des mutations de gènes différents
 - Il existe une variabilité phénotypique : Une même mutation de gène peut donner des phénotypes différents.
- L’anomalie peut être isolée ou syndromique.

III- Malformations congénitales de la main et principaux syndromes. Anomalies moléculaires et génétiques associées

La classification des malformations congénitales du membre supérieur est celle décrite par IFSSH :

Type	Description
I	Failure of formation
II	Failure of differentiation
III	Duplication
IV	Overgrowth
V	Undergrowth
VI	Constriction band syndromes
VII	Generalized anomalies and syndromes

Figure 8 : classification des anomalies congénitales du membre supérieur

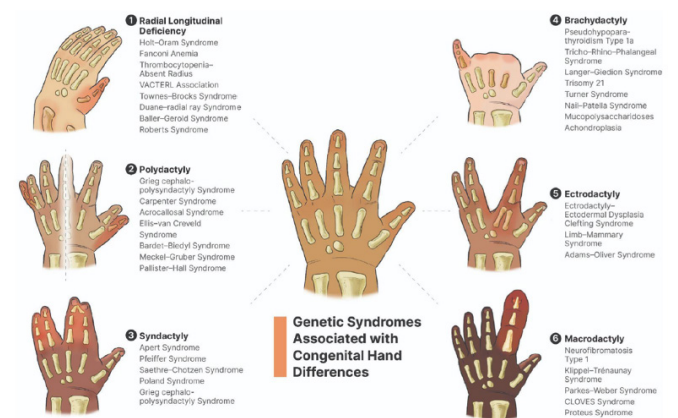


FIGURE 1: Common hand differences associated with genetic syndromes.

Figure 9 : les différentes malformations congénitales de la main et les syndromes génétiques associés

a. Défaut de formation

i. Hypoplasies radiales

Elles regroupent les anomalies congénitales touchant l’axe préaxial. Cliniquement, on retrouve une hypoplasie ou aplasie du pouce, un avant-bras raccourci et des anomalies du carpe (visibles radiographiquement)(9)

La bilatéralité doit faire évoquer une origine génétique. Ces malformations ont une grande variabilité d’expression, variabilité intra-familiale mais aussi chez un même individu (en cas de forme bilatérale) : un examen clinique et radiographique controlatéral doit être systématiquement réalisé (3).

Radial longitudinal deficiency	
Heikel classification	Type I: short radius, type II: hypoplastic radius with bowed ulna, type III: partial radius aplasia, and type IV: complete radius aplasia with hand radially deviate
Bayne and Klug classification	Type I: short distal radius, type II: hypoplastic radius with preserved proximal epiphysis, type III: partial absence of radius, and type IV: complete absence of radius

Figure 10 : Classification des hypoplasies radiales ((9))

Voici les syndromes associés les plus fréquents

Syndromes	Clinique /rx	Type transmission	Anomalies génétiques
Holt-oram syndrome	-anomalie pouce ++ (triphalangique ou hypoplasique) -ou atteinte du radius ou synostose radio-ulnaire - Anomalie cardiaque (CIA++)	Autosomique dominante (15%) ou mutation de novo++	Anomalie du facteur de transcription TBX5 (à l'origine d'une anomalie de CAE dans sa zone antérieure) (12q21.1)
Fanconi	- Anomalies du pouce et/ou radius - ano rénales ++ - risque de leucémie++ (8ans)/ pancytopénie	Récessif autosomique	Hétérogénéité génétique++ (20 gènes)
Association VACTERL	- Anomalies vertébrales - Malformation ano-rectales - Anomalie cardiaque - Atrésie de l'oesophage - Anomalies rénales - Anomalies des membres (hypoplasie radiale++)	Sporadique, de novo	Pas de gène identifié Attention association VACTERL-like et Fanconi, VACTERL et hydrocephalie, VACTERL et Sd de Townes Brokes
TAR : Thrombocytémie, Absent Radius	- Hypoplasie radiale sans anomalie du pouce++ - Thrombocytémie - Malformation Membre inférieur - Anomalie Cardiaque		- Microdélétion du chromosome 1
Okihiro Syndrome	- Atteinte radiale - Atteinte OPH - Atteinte rénale - +/- surdité	Autosomique dominante	Mutation gène SALL 4 (20q13)
Baller-Gerald Syndrome (BGS)	-anomalie radiale + syndactylie or oligodactylie - Craniosténose	Autosomique récessif	Anomalie du gène RECQL4 (8q24)

Devant une hypoplasie radiale ou du pouce, l'examen clinique et radiographique controlatéral est systématique. Il faut savoir rechercher une anomalie cardiaque, rénale et réaliser une NFS à la recherche d'anomalies cytologiques

ii. Hypoplasies ulnaires

Elles sont souvent unilatérales et sporadiques.

La bilatéralité et l'existence de lésions associées doivent faire orienter vers l'existence d'un syndrome génétique :

- Syndrome de Schinzel (anomalie du rayon ulnaire très variable associée à hypoplasie mammaire et des glandes sudorales, diminution de la pilosité axillaire et anomalies génitales et dentaires. La transmission est autosomique dominante. Il est lié à une mutation du gène TBX3 : TBX3 permettrait de spécifier le mésenchyme postérieur de l'ébauche du membre (idem TBX5 en antérieur), il interviendrait également dans la polarité ventro-dorsale de l'ébauche du membre (3,5)

- Syndrome de Cornélia-de-lange : associe un retard de croissance intra-utérin et post-natal, dysmorphie faciale, malformations viscérales, retard psychomoteur et oligodactylie rayon ulnaire voire monodactylie. Les cas les plus typiques et sévères sont liés à des mutations de novo dominantes du gène NIPBL ((3)

iii. Hypoplasies centrales (main en fente)

Elles sont caractérisées par une fente profonde de la main liée à l'absence de rayon médian. L'atteinte des pieds associée est fréquente.

Il existe des formes isolées ou syndromiques :

Formes isolées

La plupart des cas sont sporadiques mais il existe des formes familiales. Dans ces cas la transmission est autosomique dominante à pénétrance variable. L'expression clinique est très variable en intra-familial mais aussi chez un même individu.

L'hétérogénéité génétique est importante : plusieurs loci ont été identifiés sur les chromosomes 2, 3, 7, 10. Le locus 3q27 est le seul pour lequel le germe a été identifié : gène TP63 retrouvé dans les formes isolées mais aussi syndromiques.

Formes syndromiques

Il existe une cinquantaine de syndromes associant une main en fente. Le syndrome EEC est le plus fréquent (Ectrodactylie, Dysplasie ectodermique (peau sèche, cheveux rares, dents hypoplasiques, ongles dystrophiques, occlusion des canaux lacrymaux), et Fente palatine). Le mode de transmission est autosomique dominant avec une grande variabilité clinique familiale. Il est dû à des mutations du gène TP63 (3,9).



Figure 11 : fente médiane

b. Défaut de segmentation

i. Syndactylies

La syndactylie résulte de l'absence de séparation des doigts (apoptose interdigitale). Elle peut être complète ou incomplète, simple (fusion cutanée), complexe (avec fusion unguéale et osseuse distale) et/ ou compliquée (avec anomalies osseuses).

1.Syndactylie isolée : Classification de Temtamy et Mc Kusick (3,9)

Syndactyly	Simple: soft tissue only, complex: includes bone fusion, complicated: associated with other differences, complete: extends to fingertip, and incomplete: partial webbing
Anatomic classification	
Temtamy and McKusick	Type I: zygodactyly (fingers), type II: synpolydactyly (fusion + extra digit), type III: ring-little fusion, type IV: complete syndactyly, type V: with metacarpal fusions, and types VI-IX: based on specific digit patterns and gene loci

Figure 12 : Classifications des syndactylies

Il existe donc 5 formes de syndactylies isolées qui se transmettent selon un mode autosomique dominante, l'atteinte est alors bilatérale et symétrique. Il existe une variabilité intrafamiliale.

Syndactylie de type 1 : Syndactylie simple de la 3^è commissure associée à une syndactylie simple de la 2^è commissure des orteils. Le locus du gène est sur le chromosome 2 (2q34-q36) mais n'a pas encore été identifié.

Type 2 : Polysyndactylie du 3^è espace de la main associée à une polysyndactylie du 5^è espace du pied. Des mutations au niveau du gène HOXD13 ont été identifiées

Type 3 : Syndactylie de la 4^è commissure avec 5^è doigt rudimentaire. Pas d'atteinte des pieds. Ceci est liée à une mutation du gène GJA1.

Type 4 : syndactylie de tous les doigts : « main en coupe »

Type 5 : Syndactylie cutanée main et pied associée à des anomalies métacarpiennes et métatarsiennes.



Figure 13 : Syndactylie cutanée simple



Figure 14 : Syndactylie de type 4 dans le cadre d'un syndrome d'Apert

2.Syndactylie syndromique

Syndrome	Clinique	Mode de transmission	Anomalies génétiques
Acrocéphalodactylies++ : Syndrome Apert	Souvent Syndactylie type 4 avec craniosténose	De novo (âge paternel élevé++) Transmission dominante	Mutation du gène FGFR2
Syndrome oculodentodigital	Svt Syndactylie type 3 Anomalies oculaires Dysmorphie faciale Anomalies dentaires +/- fente palatine +/- ano neuro : leucodystrophie	Autosomique dominant Variabilité intrafamiliale+++	Mutations du gène GJA1
Syndrome de Fraser	- Cryptophtalmie -Syndactylie de formes variables (jusqu'à syndactylie de tous les doigts) - Malformations rénales - Malformations génitales	Autosomique récessive Variabilité intrafamiliale++	Mutations gènes FRAS1 et FREM 2
Syndrome de Poland	- symbrachydactylie - hypoplasie homolatérale du chef sternal du grand pectoral	De novo++ Qqs rares cas familiaux	

c. Duplication

La polydactylie est définie par la présence de doigts surnuméraires. On distingue la polydactylie préaxiale (bord radial), postaxiale (bord ulnaire) et centrale.

Les polydactylies isolées sont fréquentes, d'expression variable et de transmission autosomique dominante. La cause génétique est suspectée en cas d'atteinte familiale et/ou d'anomalies sur les autres membres.

Le type de polydactylie et sa localisation aide au diagnostic

Polydactyly	Preaxial: thumb/big toe side, central: index-ring fingers, and postaxial: little finger side (type A: well-formed digit and type B: rudimentary nubbin)
Temtamy and McKusick	

Figure 15 : Classification des polydactylies

i. Polydactylies préaxiales

Wassel classification	Type I: bifid distal phalanx, type II: duplicated distal phalanx, type III: bifid proximal phalanx, type IV: duplicated proximal phalanx (most common), type V: bifid metacarpal, type VI: duplicated metacarpal, and type VII: triphalangeal thumb
------------------------------	---

Figure 16 : Classification : Duplication du pouce : Classification de Wassel

Classification de Temtamy et Mc Kusick (3)

Type 1 : Polydactylie du pouce

Type 2 : Polydactylie d'un pouce triphalangé

Type 3 : Polydactylie de l'index

Type 4 : Polysyndactylie : peut être liée à des mutations du gène Gli3

La polydactylie préaxiale est relativement fréquente (1/3000 naissance) (2). Plusieurs mutations géniques ont été mises en évidence par NGS (Next Generation Sequencing). Une

surexpression du gène HES1 est aussi suspecté : la protéine produite alors intervient dans la voie de transmission SHH/Gli. Le gène à l'origine du pouce dupliqué triphalangé type 2 a été localisé sur le chromosome 7q36

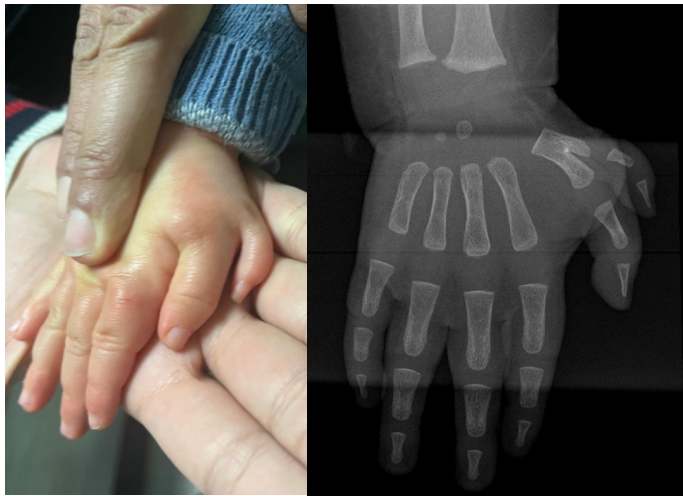


Figure 17 : Duplication du pouce Wassel 5

ii. Polydactylies post-axiales

La polydactylie post-axiale isolée est plus fréquente chez la population noire (hexasyndactylie membraneuse 1 %) : elle se transmet selon un mode dominant. En l'absence d'antécédents familiaux, il faut savoir rechercher une forme syndromique. Différentes mutations géniques (notamment codant pour les facteurs de transcription Gli 1 et Gli 3 impliquée dans la voie SHH) ont été mises en évidence, sur les chromosomes 7, 13 et 19 ((2,5)).

iii. Polydactylies centrales

Elles sont définies par la duplication des 2nd, 3è ou 4è rayons. A ce jour aucun gène n'a été identifié ((3))
La main en miroir est une pathologie très rare caractérisée par un avant-bras formé par 2 cubitus et par une polydactylie avec duplication des doigts longs de la main, sans structures carpienne ni radiales. L'aspect clinique est symétrique selon un axe passant entre les 2 ulnas. Des mutations des gènes MIPOL1 et PITX1 ont été identifiés entraînant une duplication ou positionnement anormal des cellules de la ZAP (2,5)



Figures 17 : Formes familiales de polysyndactylies centrales

iv. Les formes syndromiques de polydactylie

Il existe une multitude de syndromes associés à une polydactylie (139 associés à une polydactylie post-axiale et 95 associés à une polydactylie préaxiale).

Contrairement aux polydactylies isolées, les polydactylies syndromiques sont hérités selon un mode récessif autosomique (5).

Nous présentons les syndromes les plus fréquents.

Syndrome	Clinique	Mode de transmission	Anomalies génétiques
Syndrome de Greig ou Cépha- lopolysyndactylie	Polysyndactylie - Ano craniofaciales (macrocéphalie, hypertélorisme) - intelligence normale	Autosomique dominant	Mutations du gène Gli3 (7p14)
S. acrocallosal	Idem sd de Greig mais retard mental (agénésie corps calleux)	Autosomique récessif	Mutations du gène KIF7
S. Bardet-Biedl	Polydactylie post axiale (70 %), =/- syndactylie ou brachydactylie - Obésité - Hypogénitalisme chez le garçon - atteinte rénale - Atteintes ophtalmologiques	Autosomique récessif	Grande hétérogénéité génétique (>10 gènes)
S. Ellis Van Creveld	-polydactylie post-axiale - petite taille - thorax étroit - hypoplasie des ongles - anomalie cardiaque congénitale - anomalie oro dentaires		Gène EVC

Cl : La présence d'un polydactylie post-axiale dans un contexte syndromique peut faire évoquer une ciliopathie. La présence d'un thorax court évoque un syndrome polydactylie- côtes courtes. La présence d'une polydactylie préaxiale avec hypertélorisme fait évoquer syndrome de Greig (Ano Gli3)

d. Macroductylie

Il s'agit d'une malformation congénitale rare caractérisée par une hypertrophie d'un ou plusieurs doigts des pieds ou de la main. La pathologie touche tous les éléments que ce soit les parties molles (graisse et/ou structures vasculaires) ou les os. Radiographiquement il existe une hypertrophie des phalanges et des métacarpiens, une corticale amincie et une hypertrophie des parties molles (9).

La macroductylie serait liée à une anomalie du gène codant pour PIK3CA, mutation à l'origine de l'activation de la séquence PI3K/ AKT/mTOR jouant un rôle dans un processus oncogénique (10).

Ainsi, il est décrit un spectre de pathologies à laquelle peut être associée une macrodactylie : les PROS (PIK3A-Related overgrowth spectrum).

Most Common PIK3CA-Related Overgrowth Spectrum (PROS) Conditions
KTS (Klippel-Trenaunay Syndrome)
CLOVES syndrome (Congenital Lipomatous Overgrowth, Vascular malformations, Epidermal nevi, Scoliosis/skeletal and spinal)
ILM (Isolated Lymphatic Malformation)
MCAP or M-CM (Megalencephaly-Capillary Malformation)
HME (HemiMegalEncephaly)/DMEG (Dysplastic MEGalencephaly)/Focal cortical dysplasia type II
HHML (HemiHyperplasia-Multiple Lipomatosis)
FIL (Facial Infiltrating Lipomatosis)
FAVA (FibroAdipose Vascular Anomaly)
Macrodactyly
Muscular HH (HemiHyperplasia)
FAO (FibroAdipose hyperplasia or Overgrowth)
CLAPO syndrome (Capillary malformation of the lower lip, Lymphatic malformation of the face and neck, Asymmetry of the face and limbs, and Partial or generalized Overgrowth)
Epidermal nevus, benign lichenoid keratosis, or seborrhic keratosis

Figure 18 : Tableau récapitulatif des différents syndromes associés aux PROS

D'autres syndromes sont retrouvés :

- La Neurofibromatose de type 1 : transmission autosomique dominante (locus chromosome 17q11.2)
- Syndrome de Protée (mutations en mosaïque du gène AKT1)



Figures 19 : Macrodactylie des 3^e et 4^e rayons

e. Brachydactylie

Elle est caractérisée par le raccourcissement d'un ou plusieurs doigts dû au développement anormal d'une ou plusieurs phalanges et/ou métacarpiens

Elle peut être isolée ou syndromique. La plupart des brachydactylies familiales isolées se transmettent selon un mode autosomique dominant (5)

i. Classification

Brachydactyly	Bell
	Type A1: short middle phalanges of all digits, type A2: short middle phalanx of index finger, type A3: short middle phalanx of little finger, type A4: ring/index affected, type A5: middle phalanges of all except thumb, type B: absent distal phalanges (except thumb), type C: short index/middle, long ring, type D: short distal phalanx of thumb ("clubbed" thumb), and type E: shortened metacarpals

ii. Syndromes associés

Les brachydactylies sont souvent associées à des anomalies du tissu conjonctif ou des maladies endocriniennes.

Voici les principales pathologies dans lesquelles sont retrouvées des brachydactylies (9) :

- Pseudohypoparathyroïdie de type 1a (brachydactylies de type E, anomalie du gène GNAS)
- Trichorhinophalangeal syndrome de transmission autosomique dominante
- Trisomie 21
- Syndrome de Turner : brachydactylie de M4
- Nail-patella syndrome (mutation gène LMX1B)
- Mucopolysaccharidose
- Achondroplasie (mutation gène FGFR3, autosomique dominant)

Cl : les anomalies congénitales de la main sont isolées ou associées. En fonction de la malformation, les syndromes associés peuvent être très nombreux. Nous retiendrons l'importance de l'examen clinique complet (membre supérieur controlatéral, recherche d'anomalie rénale, cardiaque...), et de la recherche d'antécédents familiaux.

Term	Brief definition	Human syndrome (Example)	Gene affected (Examples)
Ectrodactyly/Split-hand and split-foot malformations	Deficiency or absence of middle digits resulting in a split autopod.	Split-hand and split-foot malformation (SHFM1-6, OMIM 183600, 313350, 246560, 605289, 606708, 225300)	DLX5/6 (SHFM1) TP63 (SHFM4) HOXD cluster (SHFM5) WNT10B (SHFM6)
Polydactyly: pre-axial, post-axial, central	Formation of additional digits. The number of supernumerary digits can vary from one to several. "Pre-axial" refers to extra digits on the side of the thumb and "post-axial" refers to extra digits on the side of the little finger. "Central" polydactylies result in duplications of middle digits.	Greig's Cephalopolysyndactyly (OMIM 175700)	GLI2 Mutations altering SHH directly or indirectly
Hand and Foot Anomalies			
Adactyly	All digits are absent		Unknown
Acheiria	Missing hands or feet	Acheirpody (OMIM 200500); very rare.	SHH enhancer (Box 2)
Syndactyly	Fusion of digits. In "osseous syndactylies" bones are fused. In "cutaneous syndactylies" the soft tissue is affected	Cenani-Lenz syndrome (OMIM 212780); rare	LRP4 gene or GREM1-FMNI landscape
Hypodactyly or Oligodactyly	Fewer than five digits.	Cenani-Lenz syndrome patients can be affected by oligodactyly	See above
Brachydactyly	Digit length shorter than usual.	Autosomal-dominant Brachydactyly (BDA), several types OMIM 112500, 112600, 113000, 611317, 113100, 113200, 113300, 613382	IHH (BDA1) BMPR1, GDF5 (BDA2), ROR2 (BDB1) NOG (BDB2) GDF5 (BDC) HOXD13 (BDD, BDE1)

Figure 20 : Tableau récapitulatif des anomalies congénitales de la main et les anomalies génétiques associées (1)

IV- Approche diagnostique en pratique clinique/ conseil génétique

a. Outils diagnostiques à disposition: (11)

i. Analyse cytogénétique : niveau chromosomique

Le but de cette analyse est de détecter des anomalies de nombre ou de structures des chromosomes.

- Caryotype : permet une vue globale des chromosomes, détecte les trisomies, les grandes délétions ou duplications et les translocations. La principale limite est la faible résolution de la technique. Le caryotype est rarement utile en 1^{ère} intention.

- FISH (Hybridation in situ fluorescente): une sonde est utilisée ciblée sur la région connue (locus) : Utile pour confirmer une anomalie déjà connue.

- ACPA (Analyse Chromosomique sur Puce à ADN) : Technique de génétique moléculaire permettant une analyse quantitative du patrimoine génétique et donc de détecter des variations du nombre de copies de l'ADN sur l'ensemble du génome. Permet de détecter les délétions ou les duplications : permet d'identifier les gènes présents ou pas dans ces régions anormales.

Avantages : Permet d'analyser quantitativement le génome dans son intégralité. Utile pour les malformations congénitales multiples

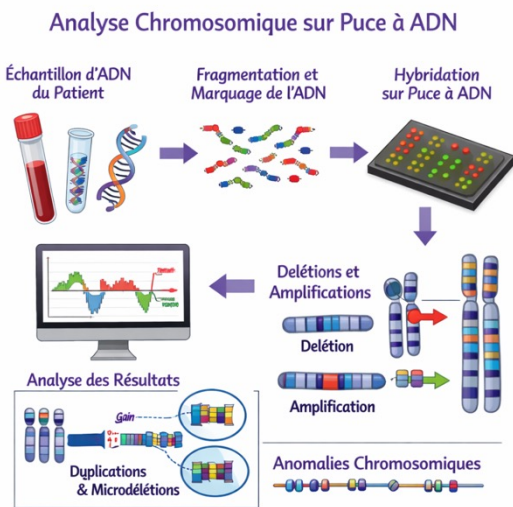


Figure 21 : Schéma illustrant le principe de CGH Array ((12))

ii. Analyse moléculaire : niveau génique (11)

Un panel ciblé sur des gènes déjà connus comme impliqués dans les anomalies congénitales des membres est séquencé chez le patient.. Ceci se fait sur une simple prise de sang.

Si la recherche de mutation génique sur panel de gènes connus est négatif, il s'agit soit d'un gène impliqué qui n'est pas encore connu, soit que la technique n'a pas permis de mettre en évidence le mécanisme de la mutation. Il est alors réalisé un séquençage plus large ou étude non ciblée :

- l'exome : (2 % du génome) : séquence l'ensemble des gènes (3500 gènes impliqués en pathologie humaine)
- le génome : exome + 98% du génome ne codant pas pour un gène mais pour une région structurale régulatrice de l'expression d'un gène. Permet aussi de dépister les anomalies quantitatives. Limites principales : Découverte de variants de signification inconnue / découverte de maladie génétique non liée à la malformation des membres de manière fortuite.

b. Conseil génétique en cas de malformations congénitales de la main

i. Évaluation clinique initiale

L'examen clinique commence par une étude détaillée de la malformation (syndactylie, polydactylie, oligodactylie..)

Il faudra préciser le caractère bilatéral ou non, isolé ou syndromique, la sévérité de la déformation.

L'examen clinique dans son entièreté est capital (recherche d'anomalies associées notamment rénales, squelettiques et cardiologiques...).

ii. Enquête familiale

Il est intéressant de faire un arbre généalogique sur 3 générations, à la recherche de formes familiales. On réalisera également la recherche d'antécédents familiaux, consanguinité, fausses-couches et facteurs environnementaux ou maternels (exposition médicamenteuse, diabète maternel).

Ceci permet de suspecter un mode de transmission (autosomique dominant, récessif, lié à l'X) ou mutation de novo.

iii. Explorations génétiques

1. En cas de malformations congénitales de la main isolées (syndactylie simple, polydactylie post-axiale isolée)

L'étude génétique n'est pas systématique. Elle ne sera réalisée qu'en cas de formes familiales, ou formes graves ou bilatérales.

2. En cas de malformations congénitales associées à d'autres anomalies (malformations cardiaques, rénales, faciales, existence d'un retard de développement) ou formes bilatérales ou familiales En 1ère intention, une ACPA sera réalisée à la recherche de microdélétions ou microduplications. Il s'agit de l'examen de référence (sauf si déjà fait en anténatal).

3. En cas de suspicion de syndrome génétique précis

Etude de panel de gènes ciblés (gènes du développement des membres (HOX, SHH, FGFR) par séquençage haut débit . Si le tableau clinique reste inexpliqué : séquençage de l'exome (WES= whole exome sequencing) voire génome (WGS= whole genome sequencing)

iv. Interprétation et annonce des résultats

Les résultats sont expliqués de manière claire : il est discuté alors l'origine de la malformation, le caractère isolé ou syndromique et ses conséquences médicales et fonctionnelles.

Ces techniques d'études non ciblées (Exome et génome) soulèvent un problème éthique lorsque d'autres maladies génétiques sont découvertes de manière fortuite. C'est pourquoi un consentement avec les parents et le généticien est signé avant la prescription des examens génétiques.

v. Risques de récurrences

Une estimation personnalisée du risque de récurrences en cas de projets de futures grossesses, selon le mode de transmission est réalisée : si l'anomalie génétique est sporadique le risque de transmission est faible 1-2%. En cas de transmission autosomique récessive : 25 %, dominante 50 %. S'il n'existe pas d'anomalie génétique retrouvée, il n'y a pas d'estimation fiable du risque.

En cas de futures grossesses, la surveillance échographique va être ciblée et la réalisation de diagnostic prénatal invasif (amniocentèse pour recherche ciblée de l'anomalie connue dans la famille) est discuté au cas par cas.

vi. Découverte anténatale

En cas de découverte échographique d'une anomalie congénitale de la main, des études génétiques (ACPA +/- séquençage de panels de gènes ciblés +/- exome) sont réalisées en cas d'anomalies associées ou de cause syndromique.

vii. Approche multidisciplinaire

L'approche est multidisciplinaire et nécessite une collaboration entre chirurgien de la main, généticien, pédiatre, sage-femme ou obstétricien et psychologue.

V- Conclusions- Perspectives futures :

Les malformations congénitales de la main sont donc un groupe hétérogène d'anomalies résultant d'altérations précoces du développement embryonnaire du membre supérieur. Elles sont actuellement classées selon une approche morphologique (classification IFSSH) qui est utile chirurgicalement, mais progressivement elles sont réinterprétées à la lumière des mécanismes moléculaires et génétiques sous-jacents.

Les progrès du séquençage de haut débit notamment l'exome (WES) et le génome complet (WGS) permettent aujourd'hui

l'identification de variants pathogènes dans les gènes clé du développement des membres (voie SHH, FGF, WNT, HOX). Et également des anomalies structurales.

En prénatal, le développement du séquençage rapide (exome) ouvre de nouvelles perspectives :

- Identification précoce des formes syndromiques (pouvant conduire à une interruption médicale de grossesse).

- Meilleure estimation du risque de récurrence

Ce diagnostic moléculaire pourrait à terme influencer la prise en charge périnatale et chirurgicale précoce.

Le développement de l'intelligence artificielle dans ce domaine pourrait également aider en permettant une corrélation phénotype-génotype à partir de bases de données, et une prédiction probabiliste des anomalies associées.

La prochaine décennie verra probablement la mise en place d'une classification plus précise associant morphologie, mécanismes moléculaires et développementales, pouvant aboutir à une médecine personnalisée. Il est donc important que le chirurgien orthopédiste pédiatre ait des bases pour comprendre les mécanismes de développement des membres.

REFERENCES :

1. Zuniga A, Zeller R, Probst S. The molecular basis of human congenital limb malformations. *Wiley Interdiscip Rev Dev Biol.* 2012;1(6):803-22. doi:10.1002/wdev.59 PubMed PMID: 23799625.
2. Kyriazis Z, Kollia P, Grivea I, Sotiriou S, Dailiana ZH. Genetics of congenital anomalies of the hand. *World J Orthop.* 18 nov 2022;13(11):949-54. doi:10.5312/wjo.v13.i11.949 PubMed PMID: 36439370; PubMed Central PMCID: PMC9685634.
3. Philip-Sarles N. [Genetics of congenital hand malformations]. *Chir Main.* déc 2008;27 Suppl 1:S7-20. doi:10.1016/j.main.2008.07.011 PubMed PMID: 18838287.
4. Scott H. Kozin. Embryology. In: Green's operative hand surgery. 5è. p. 1375-9.
5. Perrin J, Geoffroy-Siraudin C, Metzler-Guillemain C. [The hand: embryology and main malformative mechanisms]. *Chir Main.* déc 2008;27 Suppl 1:S2-6. doi:10.1016/j.main.2008.07.010 PubMed PMID: 18838286.
6. Riddle RD, Tabin C. How limbs develop. *Sci Am.* févr 1999;280(2):74-9. doi:10.1038/scientificamerican0299-74 PubMed PMID: 9924814.
7. A D, Se Y, Km L. The molecular control of upper extremity development: implications for congenital hand anomalies. *The Journal of hand surgery.* janv 2001;26(1). doi:10.1053/jhsu.2001.9419 PubMed PMID: 11172363.
8. Merino R, Rodriguez-Leon J, Macias D, Gañan Y, Economides AN, Hurler JM. The BMP antagonist Gremlin regulates outgrowth, chondrogenesis and programmed cell death in the developing limb. *Development.* déc 1999;126(23):5515-22. doi:10.1242/dev.126.23.5515 PubMed PMID: 10556075.
9. Elsherbini A, Perlmutter J, Mosa A. Genetic Syndromes Associated With Congenital Upper Limb Differences. *J Hand Surg Am.* 14 févr 2026;S0363-5023(26)00058-4. doi:10.1016/j.jhsa.2026.01.008 PubMed PMID: 41689580.
10. Gizewska-Kacprzak K, Śliwiński M, Nicieja K, Babiak-Choroszczak L, Walaszek I. Macroductyly. *Children (Basel).* 21 juin 2024;11(7):753. doi:10.3390/children11070753 PubMed PMID: 39062202; PubMed Central PMCID: PMC11274991.
11. Uzma Qaisar, Asima Tayyeb, Tariq Ahmad Bhat. Techniques of chromosomal studies. In: *Chromosomes structure and Aberrations.* Springer India. 2017. p. 307-26.
12. Karampetsou E, Morrogh D, Chitty L. Microarray Technology for the Diagnosis of Fetal Chromosomal Aberrations: Which Platform Should We Use? *J Clin Med.* 20 juin 2014;3(2):663-78. doi:10.3390/jcm3020663 PubMed PMID: 26237396; PubMed Central PMCID: PMC4449692.

La main dans les maladies osseuses constitutionnelles

C. Amsellem-Bobbio, S. Georges, Z. Pejin, G. Finidori, S. Pannier

Actuellement, il existe plus de 700 entités connues dans le domaine des maladies osseuses constitutionnelles.

Les malformations et atteintes des mains sont retrouvées dans beaucoup de ces affections et il n'est pas question dans cet article d'être exhaustif. Nous avons voulu simplement sélectionner quelques pathologies qui, à notre avis, méritent d'être connues des chirurgiens de la main.

Dans quelques cas, l'atteinte de la main peut être révélatrice d'une affection constitutionnelle, parfois familiale et il est bien d'en faire le diagnostic. Dans d'autres cas, où le diagnostic est déjà établi, il est important de ne pas méconnaître les caractéristiques de la maladie causale pour pouvoir assurer des soins cohérents.

Obligatoirement une telle présentation de pathologies revêt un aspect de catalogue, nous avons cependant essayé de regrouper les affections quand cela était possible. Nous avons surtout voulu donner des notions pratiques qu'il est préférable de ne pas ignorer.

Volontairement la prise en charge chirurgicale n'a pas été abordée, la diversité et la complexité des situations rencontrées aurait nécessité une approche de spécialistes et des développements qui auraient largement dépassé le cadre d'un simple article.

Les particularités retrouvées aux mains dans les MOC ne nécessitent pas forcément des soins particuliers mais il nous a paru quand même intéressant de les décrire et de montrer des images que l'on peut se remémorer, ne serait-ce qu'au titre d'une culture générale médicale.

Aujourd'hui, les informations sur les maladies osseuses constitutionnelles (MOC) sont facilement disponibles sur Orphanet et auprès des Centres de Référence et de Compétence MOC.

L'orthopédiste spécialiste peut toujours trouver une aide dans ses démarches de diagnostic et thérapeutiques.

L'achondroplasie (FGFR3, DA).



C'est une des plus anciennes pathologies décrites, due à un trouble de l'ossification enchondrale à l'origine d'un nanisme micromélique. La taille en fin de croissance ne dépasse pas 1,35 m. La sévérité de cette affection est liée aux troubles de croissance de la colonne vertébrale pouvant induire des complications neurologiques avec un canal vertébral étroit chez l'adulte. Chez le jeune enfant, il existe un risque de compression médullaire à la base du crâne liée à une sténose du foramen magnus.

Des essais cliniques actuels sont en cours et de nouvelles thérapies vont sans doute profondément modifier le pronostic de cette affection.

Dans l'achondroplasie, la main est courte avec un aspect en trident très caractéristique. La gêne fonctionnelle est liée à la brièveté des doigts et à l'hyperlaxité associée. Des soins d'ergothérapie peuvent être utiles en particulier pour l'écriture chez l'enfant. Enfin, la micromélie du membre supérieur peut rendre difficile l'accès de la main au périnée, pour faciliter les soins corporels il peut être bénéfique de réaliser un allongement huméral.

Sur les radiographies, les atteintes les plus caractéristiques sont la brachyphalangie proximale et la brachymétacarpie.

Des élargissements des plaques de croissance sont aussi visibles.



La maladie de Kniest (COL2A, DA).

Il s'agit d'une chondrodysplasie modérément sévère avec une



petite taille disproportionnée, une trouble de croissance lié à une platispondylie. L'atteinte des articulations est importante et généralisée. Les articulations sont grosses avec un aspect hypertrophié des métaphyses, des épiphyses, les enraidissements articulaires sont invalidants. Le pronostic fonctionnel défavorable est lié à une arthrose précoce pluri-articulaire. Une myopie sévère et une surdité sont souvent présentes.

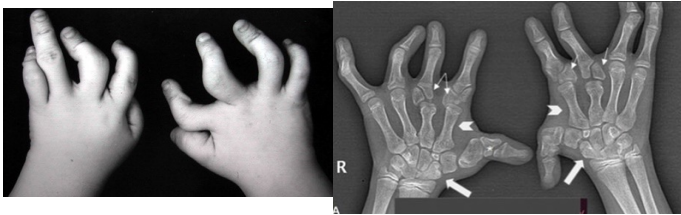
La main est habituellement atteinte dans la maladie de Kniest, les articulations digitales sont grosses et enraidies avec une diminution nette de l'espace articulaire. Les métaphyses sont larges et les épiphyses irrégulières et aplaties.



Le syndrome de Larsen (FLNB, DA).

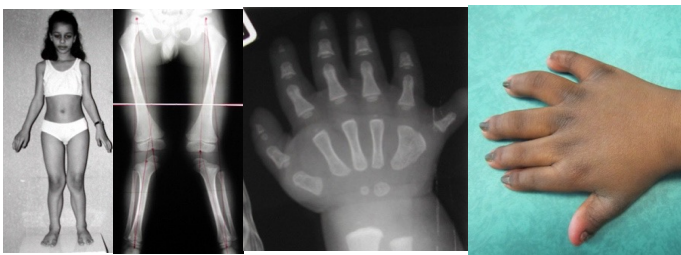


Le syndrome de Larsen est une dysplasie des tissus conjonctifs, caractérisée par une hyperlaxité généralisée avec des luxations articulaires multiples et des déformations rachidiennes souvent sévères. Une fente palatine médiane et une surdité de transmission sont fréquemment associées à une dysmorphie faciale.



La main est moins systématiquement atteinte que les grosses articulations mais peut comporter d'importantes anomalies avec des déviations et des luxations digitales, des os surnuméraires et une triphalangie du pouce.

Le syndrome d'Ellis Van Creveld (EVC1, EVC, RA).



Ce syndrome est caractérisé par une dysplasie chondroectodermique avec des côtes courtes, une polydactylie souvent post-axiale et complète, un retard de croissance, des anomalies ectodermiques en particulier unguéales, des malformations cardiaques, un genuvalgum et des troubles de la dentition.

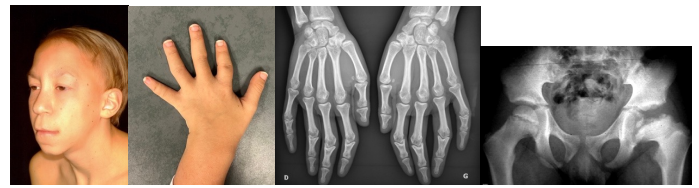
Sur les radiographies des mains, les anomalies les plus caractéristiques sont les épiphyses coniques des phalanges intermédiaires, la brachymétacarpie qui est plus prononcée sur les VIe et Ve métacarpiens. Au carpe, une synostose hamato-capitée peut être visible.

Le syndrome acromicrique (FBN1, DA).



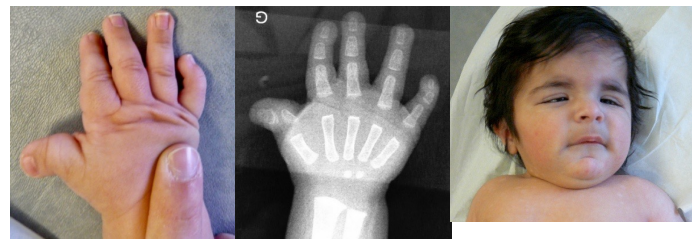
La dysplasie acromicrique est une dysplasie osseuse rare caractérisée par une perturbation de la croissance distale, une petite taille, une dysmorphie faciale, des mains et des pieds très courts. Une brachydactylie distale et un retard d'ossification sont caractéristiques. Une ostéochondrite fémorale supérieure est parfois présente chez l'enfant et un syndrome du canal carpien est fréquent chez les patients adultes.

Le syndrome tricho-rhino-phalangien (TRPS1, DA).



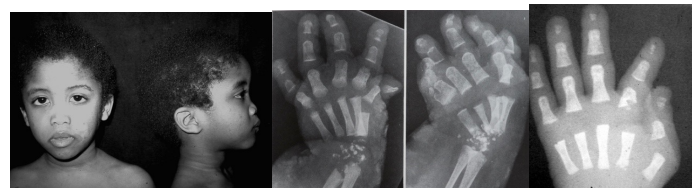
Le syndrome TRP associe des anomalies congénitales multiples avec une petite taille, des cheveux clairsemés et dépigmentés, une dysmorphie faciale bien particulière, des anomalies des mains avec des clinodactylies, des épiphyses en cône et des atteintes des ongles. Une ostéochondrite de la hanche est parfois présente.

Le syndrome de Rubinstein Taybi (16p 13.3, DA).



Ce syndrome se caractérise par des malformations des pouces trop larges et déviés, une dysmorphie faciale, une cardiopathie congénitale, une petite taille et une déficience intellectuelle.

La maladie des épiphyses ponctuées ou chondrodysplasie ponctuée



La MEP est une dysplasie osseuse primaire rare caractérisée par des ponctuations épiphysaires, tarsiennes, vertébrales et parfois métacarpiennes et/ou phalangiennes étendues, des atteintes du rachis et des membres, des anomalies cutanées et des phanères, une dysmorphie faciale (Binder) et un risque de cardiopathie. Les calcifications disparaissent dans la petite enfance mais les anomalies osseuses persistent avec des atteintes épiphysaires asymétriques à l'origine de troubles de la croissance.

Plusieurs formes de cette affection ont été décrites en particulier une forme brachy-téléphangique.

Les mucopolysaccharidose (maladies lysosomiales).

Ce sont des affections de surcharge par accumulation de glycaminoglycane. Les plus classiques sont les maladies de Hurler (MPS I), de Hunter (MPS II), de Morquio (MPS IV) et de Maroteaux Lamy (MPS VI) auxquelles on peut ajouter la MPS de type III. Les atteintes sont évolutives, sévères, pluri-tissulaires. Les surcharges



sont aussi osseuses avec des troubles de la croissance squelettique.

Leurs prises en charge sont complexes et pluridisciplinaires.

L'infiltration des tissus conjonctifs induit des rétractions

articulaires en particulier aux mains et aux doigts. Devant tout aspect d'arthrogrypose chez l'enfant il faut évoquer la possibilité d'une maladie de surcharge.

Les surcharges sont aussi osseuses avec des troubles de la croissance squelettique.



La survenue d'un syndrome du canal carpien est très caractéristique des MPS. Le ligament transverse du carpe est épaissi, les troubles de la croissance osseuse induisent un collapsus du canal carpien. Les douleurs et les troubles sensitifs sont les signes les plus souvent retrouvés en même temps que les raideurs des doigts. L'électromyogramme permet de confirmer la sténose carpienne avec une vitesse de conduction sensitive qui est la plus précocement atteinte. Le traitement chirurgical de la sténose du canal carpien doit être associée à la libération poulies digitales à ciel ouvert.

La dysplasie pseudo-rhumatoïde progressive (CCN6, RA).



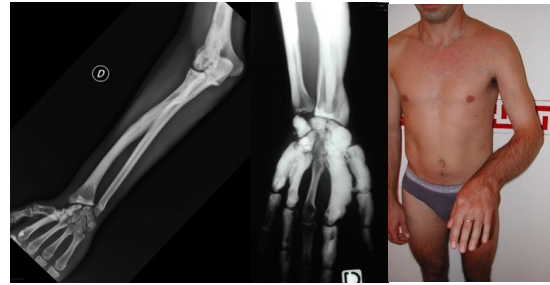
Dysplasie spondylo-épiphyssaire rare, caractérisée par la survenue d'arthropathies progressivement évolutives et sévères conduisant à des arthroplasties précoces. Les atteintes de la main sont habituelles et invalidantes avec d'importantes raideurs des articulations digitales, la gêne fonctionnelle est majorée par les limitations de mobilité des articulations sus-jacentes. L'atteinte débute souvent aux alentours de 8 ans et au niveau des IPP sans signes inflammatoires évidents.

L'ostéopécilie ou ostéopoïkilose (DA).



Dysplasie osseuse rare caractérisée par de multiples petits foyers ostéo-sclérotiques disséminés sur les épiphyses et les métaphyses des os longs ainsi que sur le bassin, les os du carpe et du tarse. La maladie est généralement asymptomatique et bénigne.

La mélorhéostose



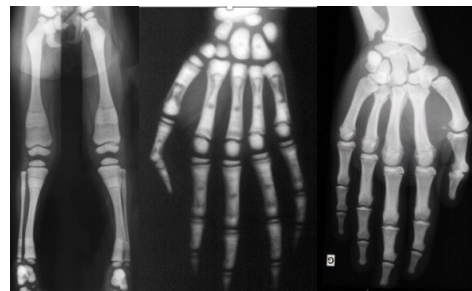
Il s'agit d'une affection non familiale, probablement liée à un mosaïsme avec une topographie asymétrique de densifications intra osseuses en coulée de bougie essentiellement sur les membres. Une atteinte cutanée peut être associée avec des zones de sclérodémie et des rétractions articulaires peuvent être présentes.

La complication majeure de cette affection est l'existence de douleurs parfois extrêmement importantes dont le traitement peut être inopérant aboutissant à une demande d'amputation de la part de certains patients.

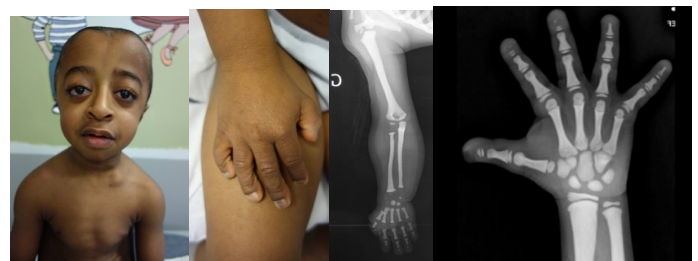
L'ostéopétrose d'Albers-Schönberg (CLCN7,DA)

Il s'agit d'une maladie osseuse sclérosante avec une condensation squelettique généralisée et fragilisante. Elle est essentiellement due à une incapacité des ostéoclastes à résorber l'os immature (d'où l'aspect d'os dans l'os bien visible ici sur la radio de la main d'un patient pédiatrique).

Il existe plusieurs autres formes d'ostéopétrose dont une récessive sévère avec des troubles de l'hématopoïèse, des compressions des nerfs crâniens entre autres. Les complications orthopédiques sont fréquentes, essentiellement liée à la fragilité osseuse et de traitement difficile.



La pchnodysostose (1q21, RA).



C'est une infection rare, ostéo condensante entraînant une petite taille, une fragilité osseuse, une dysmorphie faciale et une fragilité osseuse. On peut noter une acro-ostéolyse au niveau des phalanges distales.



Elle a été identifiée par Pierre Maroteaux, comme étant la maladie d'Henri de Toulouse Lautrec. (The Malady of Toulouse-Lautrec. Pierre Maroteaux, 01 mars 1965. JAMA)

Les ostéogénèses imparfaites.

Elles sont très polymorphes et de gravité très variable, actuellement plus d'une vingtaine de formes ont été identifiées en particulier par les études génétiques. Elles sont globalement caractérisées par une fragilité osseuse et par une hyperlaxité.

Les fractures de la main et des doigts sont fréquentes en particulier chez l'enfant, relevant le plus souvent de traitements orthopédiques simples. L'hypermobilité articulaire due à la laxité peut être à l'origine d'une gêne fonctionnelle, des ruptures tendineuses spontanées à la main sont décrites chez l'adulte. D'une façon générale la rééducation, le renforcement des capacités motrices et de la force musculaire sont importantes dans cette pathologie



Michel Petrucci -ici en photo- talentueux pianiste de Jazz était atteint d'une forme sévère d'ostéogénèse imparfaite, une rupture de l'extenseur propre du V doigt l'avait obligé à modifier son jeu mais elle n'avait finalement pas été opérée.

La maladie exostosante (EXT1, EXT2, DA).



Maladie osseuse primaire caractérisée par le développement de deux ou plusieurs excroissances osseuses pédiculées ou sessiles, recouvertes de cartilage (ostéochondromes) à la surface des os. De gravité variable, elle concerne les membres, les ceintures scapulo-thoracique et pelvienne et le rachis. Le traitement n'est que chirurgical.

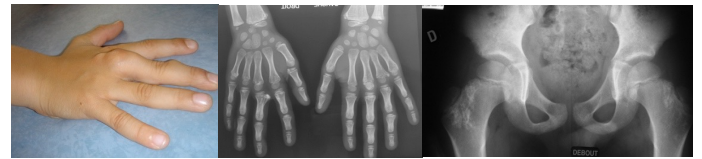
Le risque de dégénérescence à l'âge adulte jeune existe et justifie une surveillance spécialisée.

Les atteintes des extrémités et de la main en particulier sont fréquentes, leur traitement associant l'émondage des

ostéochondromes et la correction des déviations axiales est difficile d'autant plus que des enraidissements articulaires sont souvent associés.

La métachondromatose (PTPN11, DA).

Maladie rare caractérisée par la présence de multiples chondromes et ostéochondromes localisés électivement aux mains et aux pieds. Elle est moins sévère que la maladie exostosante avec laquelle elle est souvent confondue. Les chondromes peuvent spontanément involuer, le risque de dégénérescence maligne parfait faible si ce n'est inexistant. L'exérèse chirurgicale d'ostéochondromes peut être nécessaire. Les métaphyses, en particulier à l'extrémité supérieure des fémurs, sont le siège d'inclusions cartilagineuses caractéristiques.



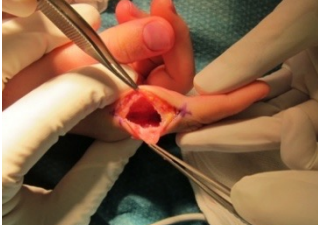
La maladie d'Ollier (Mutations somatiques IDH1, IDH2, non familiale).

C'est une dysplasie osseuse rare caractérisée par de multiples enchondromes (tumeurs cartilagineuses bénignes). Les lésions sont généralement unilatérales ou réparties de manière asymétrique. De gravité très variable, elle comporte un risque de dégénérescence important en particulier sur les ceintures chez l'adulte, le risque de tumeurs viscérales associées existe aussi et justifie la mise en place d'une surveillance spécialisée. Le développement des chondromes chez l'enfant s'accompagne de troubles de croissance à l'origine de déformation des membres et d'inégalité de longueur.



L'atteinte du membre supérieur et en particulier de l'avant-bras et de la main est fréquente. Le traitement de cette affection est essentiellement chirurgical. Il ne faut pas laisser se développer des déformations et une évolution des chondromes qui deviendront difficilement accessibles à un traitement satisfaisant.





Les interventions sur les chondromes des doigts réalisées précocement donnent de bons résultats. Le curetage simple du chondrome associé à un remodelage de la phalange est le plus souvent suffisant sans adjonction de greffe.



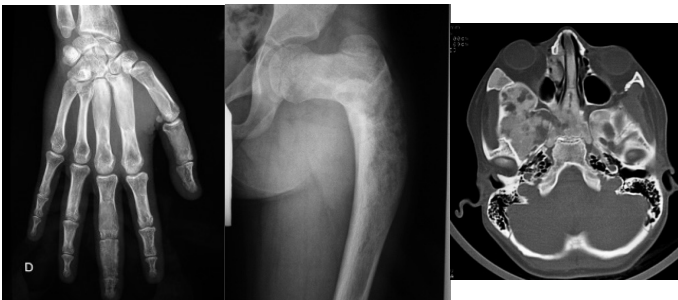
La FOP est une affection particulièrement sévère, évolutive, invalidante et menaçante pour le pronostic vital. Elle se caractérise par l'apparition d'ossifications hétérotopiques envahissant progressivement les muscles, les tendons et les fascias. Des poussées évolutives peuvent être déclenchées par des événements intercurrents y compris par des tentatives chirurgicales généralement vouées à l'échec.

Le syndrome de Kaste Maffucci, peut être considéré comme une forme particulière de la maladie d'Ollier avec le développement d'angiomes. Ce syndrome peut avoir une évolution sévère en particulier avec un risque oncologique important.



Les malformations du pied avec une atteinte du premier rayon sont très caractéristiques de la FOP. Devant toute calcification des parties molles, il faut examiner et faire une radiographie des pieds.

La Dysplasie fibreuse (GNAS non familiale).



C'est une affection non familiale due à des mutations somatiques de gravité variable, avec des formes mono ou polyostotiques, caractérisée par un remplacement progressif de l'os normal par un tissu conjonctif fibreux. Les manifestations cliniques sont variables en fonction des localisations et associent des douleurs osseuses, des déformations, des fractures pathologiques et des atteintes des nerfs crâniens liées à une atteinte de la base du crâne.

Le syndrome de Marfan (FBN1, DA).

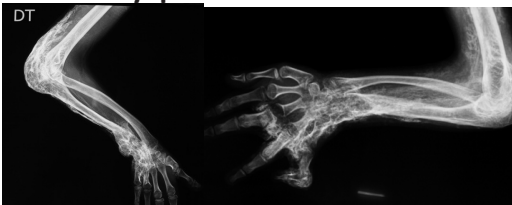


Groupe de maladies génétiques rares caractérisées par la présence de contractures articulaires avec des rétractions cutanées et des tissus mous sous forme de replis à hauteur des articulations des membres et du cou. Une dysmorphie faciale, des atteintes squelettiques en particulier rachidiennes peuvent être présentes. Globalement le tableau clinique peut faire évoquer une arthrogrypose. Des palmures digitales et des camptodactylies peuvent être gênantes aux mains.



Le syndrome de McCune-Albright, associe des manifestations cutanées et/ou endocriniennes à une dysplasie fibreuse

La fibrodysplasie osseuse ossifiante progressive

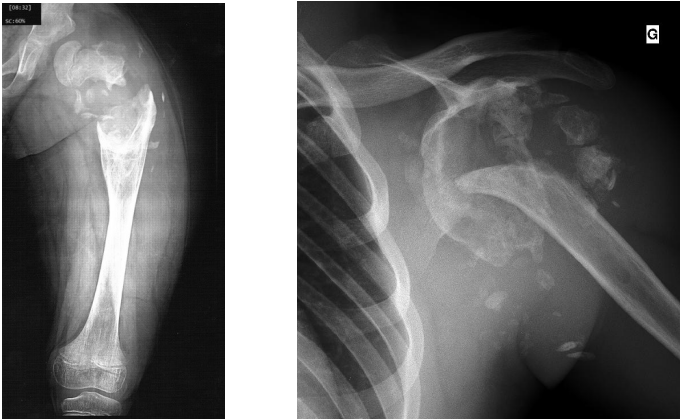


Le syndrome de Silver-Russel.



Ce syndrome associe un retard de croissance intra utérin et post natal, une dysmorphie faciale, une héli-atrophie corporelle et des anomalies de la main avec une clinodactylie du cinquième droit. Dans la plupart des cas, le risque de récurrence dans la fratrie est faible (anomalies de la région 11p15). Globalement, au fil de la croissance, l'importance de l'asymétrie corporelle paraît un peu diminuer mais peut nécessiter un traitement pour corriger une inégalité de longueur des membres inférieurs.

Les indifférences congénitales à la douleur.



Plusieurs types de cette affection sont décrites. Il s'agit de neuropathies sensitives induisant une absence de perception de la douleur et selon les formes un retard cognitif. Une dysautonomie associée à une anhydreose peut être responsable de troubles sévères en particulier d'hyperthermies malignes menaçant le pronostic vital.

Ce sont en général des pathologies graves associant des lésions cutanées et des destructions ostéoarticulaires souvent impressionnantes. Les tentatives chirurgicales orthopédiques sont le plus souvent des échecs.



Les atteintes de la main sont très fréquentes, elles peuvent être révélatrices de l'affection et parfois faire évoquer à tort une maltraitance, elles associent des plaies, des brûlures habituellement surinfectées. Des ostéites en particulier des phalanges distales évoluent vers des amputations.

Les rachitismes carenciels et vitamino-résistants hypophosphatémiques.



Quel que soit l'origine d'un rachitisme il est important d'en connaître les signes principaux : un retard statural, un « chapelet » costal et des « bourellets » métaphysaires avec un l'élargissement des jonctions épiphyso-métaphysaires.

Il faut savoir que le rachitisme carenciel du tout petit n'est pas exceptionnel et peut être très grave avec des atteintes cardiaque, respiratoire et neurologique menaçant le pronostic vital.



Chez l'enfant les signes radiologiques du rachitisme à la main doivent être connus avec un élargissement en cupule des métaphyses qui sont irrégulières dites en dentelle, se prolongeant par un bec. Le retard d'apparition des noyaux d'ossification est constant.



Rachitisme carenciel en phase d'évolution



En phase de guérison, avec l'apparition d'un liseré d'ossification métaphysaire

La malformation de Kirner

La malformation de Kirner est parfois familiale et peut être douloureuse. Elle peut être présente dans le syndrome de Silver Russel ou de Cornelia De Lange. L'interphalangienne distale est limitée dans sa mobilité en extension, la phalange est déviée et l'ongle est déformé, bombé en verre de montre.



Diagnostic anténatal des anomalies de la main

Sécolène LANTA-DELMAS

Coordinatrice CPDPN CHU Amiens PICARDIE
lanta-delmas.segolene@chu-amiens.fr

INTRODUCTION

Le diagnostic prénatal désigne l'ensemble des pratiques médicales — échographie obstétricale, examens biologiques ou génétiques, prélèvements fœtaux — visant détecter à une anomalie congénitale chez le fœtus avant la naissance et à évaluer son pronostic. Ces examens sont réalisés lorsque le dépistage courant ou des facteurs de risque indiquent une anomalie potentielle.

Les Centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN) en France sont des structures spécialisées entraînant des réunions multidisciplinaires hebdomadaires afin d'étudier les situations complexes, informer les parents et proposer une prise en charge adaptée. Ils regroupent gynécologues-obstétriciens, échographistes, généticiens, pédiatres spécialistes. (1)

Les anomalies des membres supérieurs représentent environ 5–10 % des malformations congénitales. Il s'agit d'anomalies congénitales rares, avec une prévalence variable en fonction des pays estimée entre 5 et 21 pour 10 000 naissances vivantes pour l'ensemble des anomalies des membres. Elles touchent plus fréquemment les membres supérieurs que les inférieurs. Les Anomalies spécifiques des mains comme la polydactylie, ont une incidence estimée 4 à 12 pour 10 000 naissances dans la population générale.

Les atteintes de la main peuvent être isolées ou associées à des anomalies chromosomiques, syndromiques ou squelettiques. Le diagnostic anténatal va permettre : d'évaluer la gravité, de rechercher d'autres anomalies associées, d'assurer un conseil génétique et de préparer la prise en charge post natale. (2-5)

LE DIAGNOSTIC PRÉNATAL

Le diagnostic prénatal repose en France sur l'échographie fœtale. Elle est organisée en deux niveaux : le premier niveau dit de dépistage lorsqu'il n'existe aucun antécédent malformatif ou génétique familial et un deuxième niveau dit de diagnostic ou de référence qui est utile en cas de découverte d'une anomalie à l'échographie de dépistage ou lorsqu'il existe un antécédent familial malformatif ou génétique. La patiente elle-même ou le praticien qui suit la patiente peut demander une échographie de diagnostic si besoin.

Trois échographies de dépistage sont recommandées : la première entre 11 et 14 semaines d'aménorrhées dite échographie de datation qui permet déjà une très bonne analyse des membres, la deuxième dite morphologique réalisée entre 22 et 24 semaines d'aménorrhées est celle qui permet de réaliser le plus de diagnostics d'anomalies fœtales dont les anomalies de membres qui n'auraient pas été vues au 1er trimestre. Enfin la troisième échographie dite de croissance fœtale entre 32 et 34 semaines d'aménorrhées va permettre éventuellement un complément de dépistage mais difficilement compte tenu de la position fœtale, les conditions sont peu favorables à l'analyse détaillée des membres.

Lors de l'échographie de dépistage l'examen commence par un interrogatoire sur les antécédents personnels obstétricaux

et familiaux de la patiente et de son conjoint et sur les prises médicamenteuses depuis le début de la grossesse. L'examen échographique peut commencer : pour les membres supérieurs sont décrits : la présence des deux bras, avec les mains et l'alignement poignet avant-bras de chaque côté ainsi que sa mobilité. L'ulna et le radius sont vus de manière symétrique, les doigts seront comptés, on doit visualiser l'ouverture de chaque main. L'échographie 3D peut améliorer l'analyse des anomalies digitales superficielles. Depuis 2023 le nouveau rapport de la CNEOF (conférence nationale d'échographie obstétricale et fœtale) recommande de produire pour le premier et le deuxième trimestre des clichés concernant les membres supérieurs et inférieurs. Ces clichés n'étaient pas exigés dans le précédent rapport datant de 2007. (6)

L'examineur poursuit l'analyse morphologique des autres organes. Un examen complet du fœtus dure en moyenne 30 minutes à une heure en fonction de l'expérience de l'opérateur. L'échographie va ainsi permettre de dépister un certain nombre d'anomalies touchant les membres et plus particulièrement la main fœtale (anomalies biométriques, anomalies réductionnelles transversales ou longitudinales, et anomalies de position). Les plus fréquentes sont les anomalies de segmentation, les polydactylies pré ou post axiales, les oligodactylies, les ectrodactylies, syndactylies puis les anomalies réductionnelles transversales, agénésie complète de la main, ou réductionnelles longitudinales agénésie radiale.

On note aussi des anomalies de position, main botte radiale (aplasie radiale), des contractures digitales permanentes isolées, ou encore une main crispée uni ou bilatérale et dans les cas extrêmes des Arthrogyposes fœtales. (7,8)

Et enfin de très nombreuses anomalies complexes ou syndromiques sont décrites dans la littérature : Dysplasies squelettiques, Syndrome des brides amniotiques, Trisomie 13, Trisomie 18, syndrome de Holt-Oram, TAR (Thrombocytopenia Absent Radius), syndrome d'Apert et la liste est loin d'être exhaustive. Toute découverte d'anomalie des membres en général doit être référée en Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal.

Le Taux de dépistage par l'échographie anténatale est variable et dépend de plusieurs facteurs : de l'âge gestationnel, de la qualité de l'appareil échographique, de la position fœtale, de l'expérience de l'opérateur du caractère isolé ou syndromique de l'anomalie et enfin du type d'anomalie.

Données issues de la littérature

Anomalie	Taux de détection estimé
Amélie	70–95 %
Polydactylie	60–85 %
Aplasia radiale	70–90 %
Syndactylie isolée	20–50 %
Anomalies digitales mineures	< 30 %

Le taux global de détection des anomalies des membres supérieurs est estimé entre 50 et 70%. Les anomalies isolées des doigts restent fréquemment sous-diagnostiquées. Les

formes syndromiques sont plus facilement identifiées en raison d'anomalies associées.

Les anomalies majeures (défauts de réduction des membres, anomalies de position évidentes) sont plus aisées à diagnostiquer, avec des sensibilités pouvant atteindre 70 à 95%

Les anomalies isolées des doigts ou petites malformations numériques, oligo-syndactylies, sont plus difficiles à identifier, avec une sensibilité souvent faible entre inférieure à 30% selon les études. (2-10)

L'échographie 2D standard est moins performante pour les détails anatomiques fins des mains par rapport au 3D.

A l'issue de l'échographie de dépistage, si une anomalie est dépistée ou suspectée, l'échographiste va demander une échographie de référence. Cette échographie d'expertise va permettre une confirmation diagnostique et un bilan morphologique complet détaillé. A l'issue, la patiente est orientée vers un centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal.

Prise en charge au sein du centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN)

Lorsqu'une anomalie des membres est confirmée en échographie de diagnostic, le dossier est discuté, après signature d'un consentement, en réunion hebdomadaire multidisciplinaire du CPDPN, cette réunion où participent au minimum des généticiens, des pédiatres spécialistes, des échographistes de diagnostic et des obstétriciens permet de décider des investigations à entreprendre et à proposer aux couples : échographie complémentaire, consultation de conseil génétique, consultation avec un pédiatre spécialiste de l'anomalie fœtale concernée. Les médecins spécialistes vont alors informer les parents sur le pronostic, les options de suivi de la grossesse, la conduite à tenir à la naissance et les possibilités de prise en charge post-natale. Enfin, en cas d'anomalie grave sans possibilité thérapeutique, une interruption médicale de grossesse (IMG) peut être discutée selon la législation.

Une consultation de conseil génétique sera très souvent proposée dans le bilan notamment en cas d'anomalie des membres : bilatérale, et/ ou sévère, de la découverte d'une association malformative, d'une suspicion de syndrome génétique. Les examens proposés peuvent être une analyse chromosomique par CHG-array (ou Analyse sur Puce à ADN -ACPA), un séquençage ciblé en fonction de la pathologie suspectée, et plus récemment en cas d'association malformative une analyse d'exome en trio, ces analyses étant réalisées le plus souvent sur un prélèvement de liquide amniotique associé si besoin à des prélèvements sanguins parentaux. (11,12)

Ce type de démarche aide à définir l'étiologie (chromosomique, monogénique, environnementale et toxique par prise de misoprostol au cours du 1er trimestre de la grossesse) et à estimer le risque de récurrence dans une future grossesse. (13,14)

Enfin, en cas d'anomalie des membres la consultation prénatale avec le chirurgien pédiatre orthopédiste est une étape clé dans la prise en charge et dans l'acceptation de l'anomalie morphologique par le couple, elle permet d'établir un pronostic.

CONCLUSION

Les anomalies congénitales des membres et/ ou de la main fœtale constituent un groupe hétérogène d'atteintes allant des formes isolées bénignes aux malformations complexes intégrées dans des syndromes génétiques. Le diagnostic anténatal des anomalies de la main repose essentiellement sur l'échographie morphologique

du deuxième trimestre.

La sensibilité varie selon le type d'anomalie, l'âge gestationnel et l'expérience de l'opérateur. Bien que la détection des anomalies majeures soit satisfaisante, les anomalies digitales isolées restent difficiles à identifier.

Leur découverte impose une évaluation multidisciplinaire en CPDPN incluant un bilan morphologique en échographie de diagnostic et, si nécessaire, des investigations génétiques. Une information claire des parents avec une consultation prénatale adaptée auprès d'un chirurgien pédiatre est indispensable pour optimiser la prise en charge.

BIBLIOGRAPHIE

- 1) CPDPN – Agence de la biomédecine & sites hospitaliers – missions, organisation pluridisciplinaire et prise en charge des anomalies fœtales en France.
- 2) Vasluiu E, et coll Birth prevalence for congenital limb defects in the northern Netherlands: a 30-year population-based study. *BMC Musculoskelet Disord.* 2013 Nov 16;14:323.
- 3) Bergman JEH,. Etiological diagnosis in limb reduction defects and the number of affected limbs: A population-based study in the Northern Netherlands. *Am J Med Genet A.* 2020 Dec;182(12):2909-2918. doi: 10.1002/ajmg.a.61875. Epub 2020 Sep 21. PMID: 32954639
- 4) Salomon LJ, et al ; ISUOG Clinical Standards Committee. Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011 Jan;37(1):116-26. doi: 10.1002/uog.8831. PMID: 20842655.
- 5) Practice Bulletin No. 175 Summary: Ultrasound in Pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2016 Dec;128(6):1459-1460. PMID: 27875469.5
- 6) Conférence nationale de l'échographie obstétricale et fœtale. Recommandations de la CNEOF 2022 – synthèse [The French National Committee on Obstetrical and Fetal Ultrasound guidelines 2022 (CNEOF)]. *Gynecol Obstet Fertil Senol.* 2023 Apr;51(4):221-226. French.
- 7) Wallach E, et coll Arthrogyrosis in children: Etiological assessments and preparation of a protocol for etiological investigations. *Arch Pediatr.* 2018 Jun 15:S0929-693X(18)30110-6. doi: 10.1016/j.arcped.2018.05.004. Epub ahead of print. PMID: 29914754.
- 8) Conduites pratiques en médecine fœtale, 3ième édition, Bénachi A. et coll 2025 Elsevier Masson : Tassin M. Saada J. p229-234
- 9) Gold NB, Westgate MN, Holmes LB. Anatomic and etiological classification of congenital limb deficiencies. *Am J Med Genet A.* 2011 Jun;155A(6):1225-35. doi: 10.1002/ajmg.a.33999. Epub 2011 May 9. PMID: 21557466.6
- 10) Kutuk MSet et coll Prenatal diagnosis of upper extremity malformations with ultrasonography: Diagnostic features and perinatal outcome. *J Clin Ultrasound.* 2017 Jun;45(5):267-276. doi: 10.1002/jcu.22429. Epub 2016 Nov 22. PMID: 27874196.7)

- 11) Ermito S, et coll Prenatal diagnosis of limb abnormalities: role of fetal ultrasonography. *J Prenat Med.* 2009 Apr;3(2):18-22. PMID: 22439035
- 12) Normand EA, et coll Clinical exome sequencing for fetuses with ultrasound abnormalities and a suspected Mendelian disorder. *Genome Med.* 2018 Sep 28;10(1):74. doi: 10.1186/s13073-018-0582-x. PMID: 30266093; PMCID: PMC6162951.
- 13) Xue H, et coll. Prenatal diagnosis of fetal skeletal anomalies via whole-exome sequencing in a tertiary referral center. *Sci Rep.* 2024 Nov 9;14(1):27371. doi: 10.1038/s41598-024-75738-x. PMID: 39521787
- 14) Gonzalez CH, et coll Congenital abnormalities in Brazilian children associated with misoprostol misuse in first trimester of pregnancy. *Lancet.* 1998 May 30;351(9116):1624-7. doi: 10.1016/S0140-6736(97)12363-7. PMID: 9620717.
- 15) DalPizzol Tda Set coll. Exposure to misoprostol and hormones during pregnancy and risk of congenital anomalies. *Cad Saude Publica.* 2008 Jun;24(6):1447-53.

Main congénitale simple : les doigts à ressauts

Mathilde PAYEN

RÉSUMÉ

Introduction : Le but de cette communication est de faire un point sur les doigts et pouces à ressaut de l'enfant, de mettre à jour les connaissances et de donner les points clés de la prise en charge de cette pathologie. Les deux axes principaux sont : ce qu'il faut impérativement savoir et appliquer pour réussir la prise en charge et ce qu'il ne faut surtout pas faire, sauf si l'on veut être certain d'échouer dans le traitement chirurgical des doigts à ressaut.

Pouce à ressaut : Le pouce à ressaut résulte d'un blocage du long fléchisseur sous la poulie A1 avec formation d'un nodule de Notta. Son incidence est de 1 à 3/1000, parfois bilatéral, avec une possible prédisposition génétique. L'étiologie reste incertaine ; l'histologie montre des myofibroblastes sans inflammation et l'échographie un simple conflit de calibre.

Doigt long à ressaut : Les doigts longs à ressaut, dix fois moins fréquents que l'atteinte du pouce, se manifestent davantage par un ressaut en extension. Ils doivent faire rechercher des pathologies associées. Des anomalies anatomiques des fléchisseurs peuvent également être en cause. La camptodactylie constitue le principal diagnostic différentiel.

Prise en charge : Plusieurs options existent : abstention, orthèses, ouverture percutanée ou chirurgie à ciel ouvert. La chirurgie percutanée présente un risque accru de récurrence, tandis que la chirurgie à ciel ouvert offre de meilleurs taux de guérison. Les traitements non chirurgicaux montrent des résultats variables : les orthèses peuvent être efficaces mais restent contraignantes et leur succès diminue en cas de symptômes prolongés. Pour les doigts longs, l'attelle peut être bénéfique, mais dans la majorité des cas, la chirurgie restaure la fonction. Une méta-analyse confirme la supériorité de la chirurgie ouverte sur les autres approches.

Conclusion : Le pouce à ressaut est une pathologie relativement fréquente, contrairement aux doigts longs, dix fois moins touchés. Le pouce résulte d'un conflit entre le long fléchisseur et la poulie A1, tandis que l'atteinte des doigts longs doit faire évoquer des pathologies associées. Le traitement de référence reste l'ouverture chirurgicale de la poulie A1 : une simple libération suffit pour le pouce, alors que les doigts longs nécessitent souvent une résection partielle du fléchisseur superficiel pour lever le ressaut.

Mots clés : pouce à ressaut, doigts à ressaut, chirurgie orthopédique pédiatrique, chirurgie de la main

INTRODUCTION

Les doigts à ressauts sont des malformations fréquentes de l'enfant. Ils sont connus dans la littérature sous le terme « congenital trigger finger ». Tous les doigts peuvent être atteints. C'est une pathologie acquise de la petite enfance. Le terme de congénital est donc une erreur de vocabulaire (1).

Le but de cette communication est de faire un point sur les doigts et pouces à ressaut de l'enfant, de mettre à jour les connaissances

et de donner les points clés de la prise en charge de cette pathologie. La présentation aura deux axes principaux :

- Ce qu'il faut impérativement savoir et appliquer pour réussir la prise en charge ;
- Ce qu'il ne faut surtout pas faire, sauf si l'on veut être certain d'échouer dans le traitement chirurgical.

POUCE À RESSAUT

Le pouce à ressaut survient dans la petite enfance, autour de l'âge de 2 ans (2). Le diagnostic est clinique. Il est souvent découvert à la suite d'un traumatisme de l'enfant.

Le pouce à ressaut est un flessum du pouce, fixé ou réductible par blocage du tendon long fléchisseur du pouce (LFP) par la poulie annulaire A1 (3). Cette poulie rétractée entraîne un nodule secondaire appelé « nodule de Notta ». Décrit par Henri Notta en 1850 (4), ce nodule est dû au frottement du LFP contre cette dernière. Le ressaut n'est pas douloureux. Le pouce finit par rester bloqué en flessum de l'IP (figure 1). Il n'est pas rare de retrouver une hyperextension de l'articulation métacarpo-phalangienne associée (2). Il existe une résolution spontanée dans 0% à 66% des cas (5–8). Cette résolution peut prendre jusqu'à plusieurs années pour être effective (2).



Figure 1. Clinique du pouce à ressaut en flessum. Photographies du Pr Celine Klein.

Son incidence varie de 1 à 3 pour mille naissances (2). Le pouce à ressaut est acquis. Il existe une prédisposition génétique suspectée : des histoires familiales chez des jumeaux et dans des fratries avec une transmission autosomique dominante (1) de pénétrance variable. Il est bilatéral dans ¼ des cas (2). Les garçons et les filles sont autant touchés (9).

L'étiologie est inconnue. Les études anatomopathologiques de la poulie A1 retrouvent la présence de myofibroblastes, présence de myofibroblaste et protéines cyto-contractionnelles (vimentine et alpha actine) et la présence de nombreux fibroblastes et collagène mature sans signe inflammatoire (10–13).

À l'étude échographique, il n'existe pas d'anomalie sur LFP ou sur la poulie A1 mais un conflit de calibre (10) (figure 2).

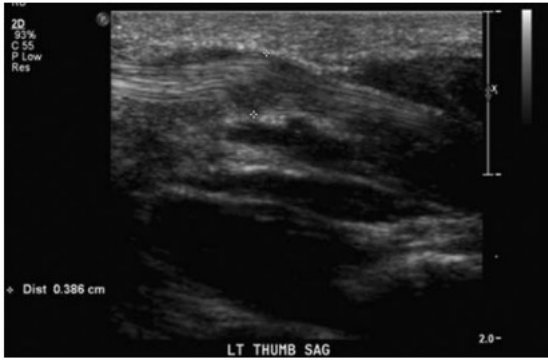


Figure 2. Echographie : Vue sagittale du tendon du muscle long fléchisseur du pouce (FPL). Les astérisques indiquent les limites palmaire et dorsale du segment élargi du tendon FPL (Verma).

Il existe des diagnostics différentiels. Les pouces dans la paume en cas de paralysie cérébrale ou d'arthrogrypose et les pouces flexus adductus (1).

DOIGTS LONGS À RESSAUT

Les doigts longs à ressaut sont dix fois moins fréquents que les atteintes des pouces (2). C'est également une pathologie acquise. Elle touche principalement le troisième rayon, la main dominante (9) et est rarement bilatérale (14). A la différence du pouce, on retrouve plus souvent un ressaut en extension qu'un blocage digital.

Les doigts longs à ressaut doivent faire rechercher des pathologies associées : comme la mucopolysaccharidose (MPS) de type I, le syndrome d'Ehlers-Danlos, une arthrite juvénile idiopathique, une trisomie 21, ou une fibromatose palmaire juvénile ou maladie de Dupuytren associée à la palpation de nodules sous cutanée (15,16).

La MPS de type I ou Syndrome de Hurler est une MPS de type I, est une maladie de surcharge en protéoglycane de transmission autosomique récessive (17). Ces enfants présentent un faciès reconnaissable et d'autres anomalies osseuses. Il faudra réaliser un électromyogramme à la recherche d'un syndrome du canal carpien pouvant être associé (3,16).

Il peut aussi exister des anomalies anatomiques comme des connexions anormales entre le Fléchisseur Commun Superficiel (FCS) et le Fléchisseur Commun Profond (FCP), une décussation du FCS proximal à la poulie A1, ou une insertion aberrante du lumbrical sur le FCS (3,18).

Le diagnostic différentiel à ne pas méconnaître est la camptodactylie (2,15).

LES DIFFÉRENTES THÉRAPEUTIQUES POSSIBLES

Plusieurs options thérapeutiques peuvent être envisageables en dehors de la prise en charge chirurgicale standard. L'ouverture percutanée de la poulie A1 (19,20), le port d'orthèse plus ou moins associée à de la rééducation (21) et aussi l'abstention thérapeutique (8,22,23).

La chirurgie percutanée est plus à risque de récurrences (3,29 fois) comparativement à la chirurgie à ciel ouvert (2,22).

Le rôle du traitement non chirurgical du doigt à ressaut reste à

définir plus précisément. Les différentes études montrent des résultats de résolution spontanée sans récupération complète des amplitudes articulaires de l'IP pour les pouces (2). Pour les doigts longs, l'immobilisation par attelle n'améliore pas les taux de guérison alors que l'intervention chirurgicale a de fortes chances de restaurer la mobilité et la fonction du doigt affecté dans 97,1 % des cas (24).

Le port d'orthèse offre de meilleurs résultats à 30 mois que la surveillance seule mais reste très contraignant pour l'enfant (8) alors que la chirurgie standard offre de bons résultats avec un taux de complication très tolérable (2). De plus, l'efficacité du traitement orthétique diminue avec la sévérité et la présence prolongée des symptômes (9). Après l'échec des méthodes conservatrices, la chirurgie à ciel ouvert est envisagée pour le traitement opératoire.

De plus, dans une méta analyse de Sirithiantong de 2021 portant sur 981 pouces (22), il était montré que la chirurgie offrait de meilleurs résultats suivie du port d'orthèse. Les meilleurs taux de guérison ont été obtenus avec la chirurgie à ciel ouvert (25), suivie des orthèses (26) et enfin de la technique percutanée (19,20).

Ce qu'il faut impérativement savoir et appliquer pour réussir la prise en charge chirurgicale :

1) Pour le pouce à ressaut :

L'objectif du traitement va être de rendre une course normale et complète au LFP en ouvrant la poulie A1 (2).

Pour des raisons esthétiques, il est préféré de réaliser une seule incision transversale dans le pli palmaire en regard de l'articulation metacarpo-phalangienne (MCP) mais des incisions obliques sont aussi décrites.

Une étude anatomique chez l'adulte a démontré que le bord proximal de la poulie A1 se situe juste à proximité du pli de flexion MCP proximal et que la distance entre le pli de flexion IP et le bord proximal de la poulie A1 est légèrement plus longue que la distance entre l'extrémité du pouce et le pli de flexion IP (27-29).

Il faut ensuite repérer la poulie A1, tout en protégeant des pédicules vasculo nerveux avec des crochets de Gillies ou écarteurs de Chigot. La poulie A1 doit être ouverte de façon longitudinale sur toute sa longueur (figure 3). Il peut réaliser une exérèse d'une partie de la poulie A1 pour limiter la cicatrisation fibreuse de la poulie et limiter le risque de récurrence (27).

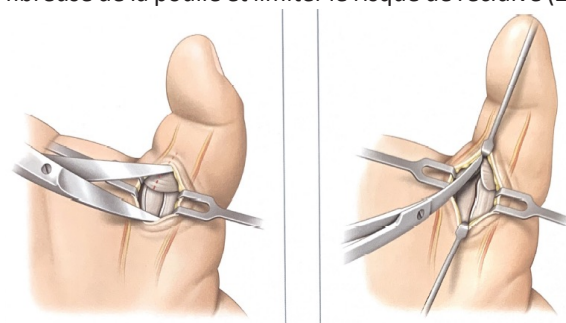


Figure 3. Schéma de l'ouverture longitudinale de la poulie A1. Livre Bleu d'orthopédie pédiatrique

A l'aide d'une Halstead, la course du LFP à la recherche d'anomalie anatomique. L'ouverture de la poulie permet de récupérer immédiatement une extension complète du pouce (figure 4).



Figure 4. Procédure chirurgicale du pouce à ressaut. Photographies du Pr Céline Klein.

Les incisions sont fermées par des fils résorbables. Réalisation d'un gros pansement de main chez le petit enfant 8-10 jrs en extension de l'IP avec mobilisation rapide, sans rééducation et sans utilisation d'orthèse (2).

2) Concernant les doigts longs :

La chirurgie est recommandée après persistance des ressauts malgré une surveillance de 6 mois avec tentative d'orthèse nocturne (2) (figure 5).



Figure 5. Traitement orthétique bien mené (Léong 2023). Présence d'un nodule sur le FCS vu en per opératoire (Schaverien 2011)

Concernant la procédure chirurgicale : Il faut ouvrir la poulie A1. Si un blocage persiste et il faut étendre l'incision aux poulies A2 voire A3 (30). Lorsque plusieurs doigts sont atteints, une incisions transversale complète de la paume de la main peut être réalisée. Une résection d'une des bandelettes du FCS peut être résequée (18). En cas d'atteinte associée du nerf médian, une ouverture du canal carpien peut être nécessaire dans les pathologies de surcharges (17).

Les incisions sont fermées par des fils résorbables. Réalisation d'un gros pansement de main chez le petit enfant 8-10 jrs avec mobilisation rapide, sans rééducation et sans utilisation d'orthèse (2).

RÉSULTATS ET COMPLICATIONS DU TRAITEMENT

CHIRURGICAL

1) Bons résultats

Le traitement chirurgical avec l'ouverture de la poulie A1 offre de bons résultats pour restaurer une mobilité normale de IP avec peu de risques neurovasculaire et d'infections (2,22,31).

2) Les complications

La plupart des complications rapportées dans la littérature sont mineures. On retrouve la sensibilité de la cicatrice, la douleur, la réapparition du ressaut et parfois une diminution de l'extension. Les complications majeures comportent les lésions du pédicule neurovasculaire, la corde d'arc pour les doigts longs et les infections nécessitant une réintervention. Ces complications majeurs surviennent dans moins de 1 % à 4 % des cas (9).

Il existe un risque de récupération incomplète de la mobilité de l'IP (2,5), les raideurs post opératoires sont exceptionnelles chez l'enfant (6). Dunsmir avait étudié de façon rétrospective 200 pouces à ressauts et retrouvait un risque de récurrence de 4% avec un risque augmenté chez les enfants âgés de moins de 36 mois (5,6,32).

Ce qu'il ne faut surtout pas faire, sauf si l'on veut être certain d'échouer dans le traitement chirurgical :

Méconnaître une malformation ou une pathologie sous-jacente en ne réalisant aucune radiographie (même si non recommandée dans la littérature) (2,9).

Méconnaître une arthrite inflammatoire juvénile ou une autre pathologie systémique.

Opérer un enfant d'un pouce à ressaut non encore fixé en flexum de l'IP.

Opérer un enfant de doigts longs à ressaut sans thérapeutique conservatrice au préalable.

Ne pas prévenir la famille du risque de récurrence, d'infection post opératoire, d'une possible atteinte des pédicules vasculo-nerveux per opératoire (2,33).

Enfin, réaliser cette chirurgie sans se mettre dans les bonnes conditions : anesthésie générale, garrot, écarteurs adaptés et/ou loupes microchirurgicales, ce qui augmente le risque d'atteinte d'un pédicule collatéral.

Pour une bonne prise en charge, voici l'algorithme (figure 6) de prise en charge selon les recommandations :

Indication

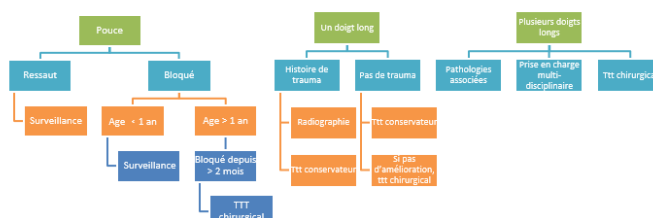


Figure 6. Algorithme de prise en charge selon les recommandations actuelles (Remerciement Pr Céline Klein)

CONCLUSION

La pathologie du pouce à ressaut est relativement fréquente contrairement aux doigts à ressaut qui sont 10 fois moins fréquents. Elle résulte du conflit dans la course du LFP avec la poulie A1 : l'IP reste figée en flexion. La clinique des doigts longs

à ressaut doit faire rechercher des pathologies sous-jacentes. Le gold standard dans la prise en charge des doigts et pouce à ressaut de l'enfant est l'ouverture de la poulie A1 à ciel ouvert.

Le pouce à ressaut peut être traité de manière sûre et fiable par une libération isolée de la poulie A1, tandis que le doigt long à ressaut nécessite souvent la résection d'une des bandelettes du FCS, pour obtenir la libération complète du ressaut.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Slakey JB, Hennrikus WL. Acquired thumb flexion contracture in children: congenital trigger thumb. *J Bone Joint Surg Br.* mai 1996;78(3):481-3.
2. Shah AS, Bae DS. Management of Pediatric Trigger Thumb and Trigger Finger: *J Am Acad Orthop Surg.* avr 2012;20(4):206-13.
3. Schaverien MV, Godwin Y. Paediatric trigger finger: Literature review and management algorithm. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* mai 2011;64(5):623-31.
4. Clapham PJ, Chung KC. A Historical Perspective of the Notta's Node in Trigger Fingers. *J Hand Surg.* oct 2009;34(8):1518-22.
5. Dinham JM, Meggitt BF. Trigger thumbs in children. A review of the natural history and indications for treatment in 105 patients. *J Bone Joint Surg Br.* févr 1974;56(1):153-5.
6. Marek DJ, Fitoussi F, Bohn DC, Van Heest AE. Surgical Release of the Pediatric Trigger Thumb. *J Hand Surg.* avr 2011;36(4):647-652. e2.
7. Baek GH, Kim JH, Chung MS, Kang SB, Lee YH, Gong HS. The Natural History of Pediatric Trigger Thumb: *J Bone Jt Surg-Am Vol.* mai 2008;90(5):980-5.
8. Yano K, Ikeda M, Yoneda M, Tokui A, Nakagawa K, Kaneshiro Y, et al. Clinical results of splinting versus observation for pediatric trigger thumb. *J Pediatr Orthop B.* juill 2021;30(4):346-50.
9. Jeanmonod R, Tiwari V, Waseem M. Trigger Finger. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [cité 17 nov 2025]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459310/>
10. Verma M, Craig CL, DiPietro MA, Crawford J, VanderHave KL, Farley FA, et al. Serial Ultrasound Evaluation of Pediatric Trigger Thumb. *J Pediatr Orthop.* avr 2013;33(3):309-13.
11. Khoshhal KI, Jarvis JG, Uhthoff HK. Congenital trigger thumb in children: electron microscopy and immunohistochemical analysis of the first annular pulley. *J Pediatr Orthop B.* juill 2012;21(4):295-9.
12. Buchman MT, Gibson TW, McCallum D, Cuda DD, Ramos AG. Transmission electron microscopic pathoanatomy of congenital trigger thumb. *J Pediatr Orthop.* 1999;19(3):411-2.
13. Sato ES. Trigger finger. *North Am J Med Sci.* sept 2012;4(9):404.
14. Hanawi MD, Alelyani RH, Alotaibi KF, Alhadlaq AI, Habib O, Alaithan BA. Bilateral multiple trigger fingers in a pediatric patient: A rare case report. *Int J Surg Case Rep.* août 2025;133:111575.
15. Laub DR, éditeur. Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2021 [cité 18 nov 2025]. Disponible sur: <https://link.springer.com/10.1007/978-3-030-64159-7>
16. Van Heest AE, House J, Krivit W, Walker K. Surgical treatment of carpal tunnel syndrome and trigger digits in children with mucopolysaccharide storage disorders. *J Hand Surg.* mars 1998;23(2):236-43.
17. Jokuszies A, Grigull L, Mett T, Dastagir K, Bingoel A, Vogt PM. Trigger finger in children with hurler syndrome – distribution pattern and treatment options. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW 10Doc04* [Internet]. 5 mai 2021 [cité 23 oct 2025]; Disponible sur: <https://journals.publisso.de/en/journals/iprs/volume10/iprs000154>
18. Bae DS, Sodha S, Waters PM. Surgical Treatment of the Pediatric Trigger Finger. *J Hand Surg.* sept 2007;32(7):1043-7.
19. Ruiz-Iban MA, Gonzalez-Herranz P, Mondejar JAL. Percutaneous Trigger Thumb Release in Children. *J Pediatr Orthop.* janv 2006;26(1):67-70.
20. Sevensan A, İnan U, Köse N, Ömeroğlu H, Seber S. Percutaneous Release for Trigger Thumbs in Children: Improvements of the Technique and Results of 31 Thumbs. *J Pediatr Orthop.* oct 2010;30(7):705-9.
21. Watanabe H, Hamada Y, Toshima T, Nagasawa K. Conservative treatment for trigger thumb in children. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1 juill 2001;121(7):388-90.
22. Sirithiantong T, Woratanarat P, Woratanarat T, Angsanuntsukh C, Saisongcroh T, Unwanatham N, et al. Network meta-analysis of management of trigger thumb in children. *J Pediatr Orthop B.* juill 2021;30(4):351-7.
23. Prock-Gibbs H, Marshall BJ, Werntz JR. Pediatric Trigger Digits. *Pediatr Rev.* 1 avr 2022;43(4):191-7.
24. Kozin SH, Park E, Zlotolow DA. Surgery for Pediatric Trigger Finger. *JBJS Essent Surg Tech* [Internet]. oct 2024 [cité 7 oct 2025];14(4). Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.2106/JBJS.ST.23.00064>
25. Matthews A, Smith K, Read L, Nicholas J, Schmidt E. Trigger finger: An overview of the treatment options. *JAAPA.* janv 2019;32(1):17-21.
26. Leong L, Chai SC, Howell JW, Hirth MJ. Orthotic intervention options to non-surgically manage adult and pediatric trigger finger: A systematic review. *J Hand Ther.* avr 2023;36(2):302-15.
27. Dautel G. Malformations congénitales du pouce. *EMC - Tech Chir - Orthopédie - Traumatol.* avr 2012;7(2):1-13.
28. Abid A. Différences congénitales de la main. *EMC - Appar Locomoteur.* janv 2011;6(4):1-15.

29. Cottalorda J, Cottalorda P, Journeau P. Orthopédie pédiatrique - Membre supérieur. Elsevier Masson; 2008.

30. Cardon LJ, Ezaki M, Carter PR. Trigger finger in children. J Hand Surg. nov 1999;24(6):1156-61.

31. Ray SB, Gibbs CM, Fowler JR. Trigger Thumb in Pediatric Patients: A 20-Year Update. HAND. juin 2024;19(4):679-84.

32. Dunsmuir RA, Sherlock DA. The outcome of treatment of trigger thumb in children. J Bone Joint Surg Br. juill 2000;82-B(5):736-8.

33. Rao V, Ericson Jr WB. Consequences of Untreated Pediatric Trigger Thumb: Case Report. HAND. mai 2022;17(3):NP5-8.

LISTES ET LÉGENDES DES FIGURES :

Figure 1. Clinique du pouce à ressaut en flessum. Photographies du Pr Celine Klein.

Figure 2. Echographie : Vue sagittale du tendon du muscle long fléchisseur du pouce (FPL). Les astérisques indiquent les limites palmaire et dorsale du segment élargi du tendon FPL (Verma).

Figure 3. Schéma de l'ouverture longitudinale de la poulie A1 (Livre Bleu d'orthopédie pédiatrique).

Figure 4. Procédure chirurgicale du pouce à ressaut. Photographies du Pr Celine Klein.

Figure 5. Traitement orthétique bien mené (Léong 2023). Présence d'un nodule sur le FCS vu en per opératoire (Schaverien 2011).

Figure 6. Algorithme de prise en charge selon les recommandations actuelles

Duplications du pouce (polydactylies préaxiales)

Pascal Jehanno

Hôpital Robert Debré
48 boulevard Sérurier – Paris 19ème

1. INTRODUCTION

Les malformations de la main le plus fréquemment rencontrées sont les syndactylies, les polydactylies, les triphalangies, et les clinodactylies. Les duplications du pouce, aussi dénommées polydactylies pré-axiales ou radiales sont les plus fréquentes au niveau du pouce, et surviennent dans 0,8/1000 naissances vivantes. Son incidence est plus élevée en Asie, et touche de façon égale les population noires et caucasiennes. Les garçons sont plus concernés que les filles. On retrouve de rares formes familiales ou syndromiques. [1]

Au-delà de l'aspect esthétique, l'enjeu principal de la prise en charge chirurgicale est la **restauration pérenne d'une pince stable, mobile et fonctionnelle, de bonne taille.**

2. BASES EMBRYOLOGIQUES.

La formation du membre supérieur débute à la 4ème semaine de gestation l'embryon mesurant alors 4 mm. A la 8ème semaine l'embryon mesure 22mm, la formation de son membre supérieur est presque achevée et les doigts sont déjà complètement individualisés. Le développement du membre supérieur est guidé par des voies de signalisations moléculaires et des séquences cellulaires.

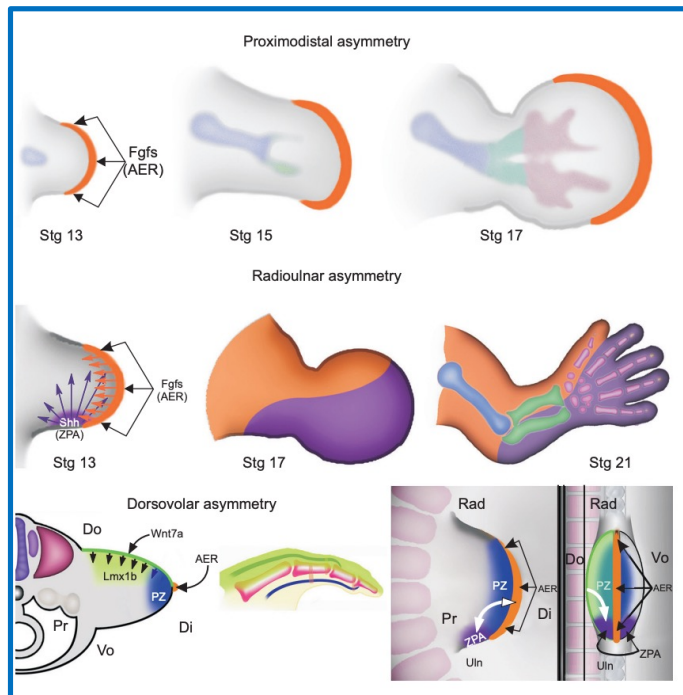
Ainsi la croissance de l'axe proximo-distal est sous la dépendance de la crête ectodermique apicale, elle utilise les FGF (fibroblast growth factor) comme voie de signalisation, son altération entrave la croissance du membre entraînant des malformations transversales comme l'amélie ou phocomélie.

La latéralisation (radio-ulnaire) du membre supérieur est quant à elle sous la dépendance de la zone d'activité polarisante qui utilise la voie de signalisation de la protéine SHH (Sonic Hedgehog) son atteinte est responsable des anomalies de différenciation radio-ulnaire expliquant par exemple des malformations comme les mains en miroir

Enfin le développement dorso-ventral du membre supérieur est sous la dépendance de l'ectoderme dorsal utilisant la voie de la protéine Wnt, son atteinte entraîne un défaut de différenciation dorso-palmaire et des malformations tel que l'agénésie unguéal. [2]

La duplication du pouce résulte quant à elle d'un dérèglement du développement du bourgeon de membre durant cette courte période impliquant à la fois [3,4]:

- une anomalie de la zone d'activité polarisante (ZPA),
- une expression ectopique ou prolongée du gène SHH (Sonic Hedgehog),
- des perturbations de la cascade de signalisation antéro-postérieure.



Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. *J Hand Surg Am.* 2020 Jun

3. ASPECTS GÉNÉTIQUES

La majorité des duplications sont sporadiques, mais des formes familiales autosomiques dominantes sont décrites. Les avancées récentes ont mis en évidence : des mutations du gène GLI3, des anomalies de la région régulatrice ZRS du gène SHH. [5] Ces données ont renforcé l'intérêt du conseil génétique, notamment dans les formes bilatérales, complexes ou syndromiques (Greig, Carpenter, Holt-Oram).

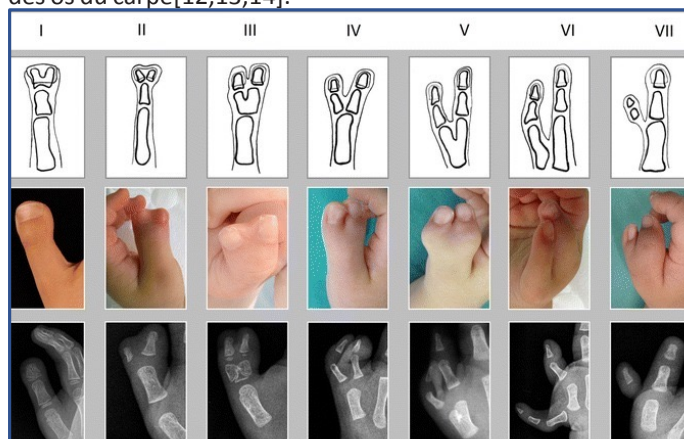
4. CLASSIFICATIONS

Prenant en compte les anomalies squelettiques et celles des tissus mous, Swanson and al proposent en 1964, une classification des anomalies congénitales du membre supérieur basée sur ces considérations anatomiques et descriptives. [6] Les duplications du pouce entraînent dans les anomalies de type III. Cette classification utilisée pendant plus de 50 ans a laissé sa place à la classification OMT proposée en 2010 par Kerby Oberg, Paul Manske, and Michael Tonkin. Plus complète elle se base en grande partie sur des données embryologiques. Ainsi chaque grand type d'anomalie congénitale est systématiquement divisé en sous parties en fonction de l'axe de développement atteint, axe proximo-distal, axe radio-ulnaire ou axe dorso-ventral. [7,8] Malgré la connaissance relativement ancienne de cette pathologie, les premières classifications des duplications furent décrites au XXème siècle par Egawa au Japon en 1966 et Millesi en 1967[9]. En 1969 Harry Wassel, alors « fellow » d'Adrian Flatt propose une classification encore utilisée actuellement en raison de sa simplicité, de sa clarté et de sa facilité d'utilisation [10],

basée sur le niveau de duplication du squelette. [11]
Elle distingue sept types, selon le niveau de dédoublement osseux :

- Type I : phalange distale bifide
- Type II : phalange distale dupliquée
- Type III : phalange proximale bifide
- Type IV : phalange proximale dupliquée (le plus fréquent)
- Type V : métacarpien bifide
- Type VI : métacarpien dupliqué
- Type VII : duplication triphalangée

Si elle présente l'avantage d'être simple, clair et facile d'utilisation quelle que soit l'expérience du chirurgien, la classification de Wassel fut dès sa publication source d'un certain nombre de critiques. Il lui a été principalement reprochée de ne pas permettre de déterminer la stratégie chirurgicale, d'être peu précise chez de jeunes enfants dont le squelette est immature mais surtout de ne pas inclure l'ensemble des présentations cliniques. En effet les différentes formes de triphalangisme ne sont pas incluses dans la classifications, ceci fut la base de la modification présentée par Wood en 1978. De la même façon Buck Gramcko et Behrens proposèrent en 1989 une modification de la classification en incluant les duplications siégeant au niveau des os du carpe [12,13,14].

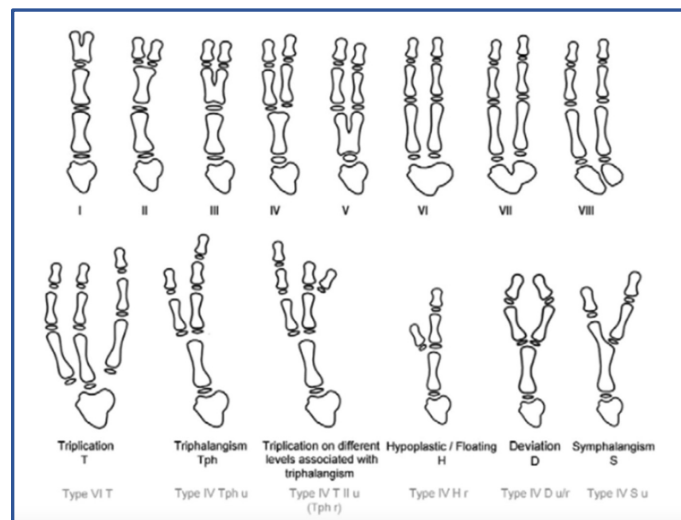


Source : Cabrera González M, Pérez López LM, Martínez Soto G, Gutiérrez de la Iglesia D. Prognostic value of age and Wassel classification in the reconstruction of thumb duplication. *J Child Orthop*. 2013 Dec;7(6):551-7. doi: 10.1007/s11832-013-0534-3. Epub 2013 Oct 15. PMID: 24432120; PMID: PMC3886344

En 2007 Zuidam et al. présentent une nouvelle classification des duplications du pouce, inspirée de celle de Wassel, plus complète mais aussi beaucoup plus complexe.

Une duplication bifide au niveau du carpe est désignée type VII et une duplication complète type VIII. Les déformations associées ont été ajoutées en utilisant une abréviation spécifique pour chacune. Le triphalangisme, (rayon composé de 3 phalanges), été identifié avec la lettre «Tph» ; l'hypoplasie du pouce (rayon flottant ou une polydactylie rudimentaire) avec le suffixe «H» ; la déviation de l'axe longitudinal des pouces dupliqués avec la lettre «D» ; et le symphalangisme avec la lettre «S». La triPLICATION était désigné par la lettre «T» et le niveau était désigné en donnant d'abord le chiffre romain de la triPLICATION la plus proximale, puis de la triPLICATION la plus distale. La désignation de la déformation associée est suivie de la position du rayon affecté en utilisant «u» pour le rayon cubital, «m» pour le rayon moyen, et «r» pour le rayon radial. Par exemple, une duplication au niveau de la phalange proximale avec une composante triphalangienne du

côté radial serait classée comme « type IV Tph r ». De même, quelques subtilités concernant les types IV ont été apportées par Hung pour orienter la stratégie opératoire. [15]. En effet, ces travaux récents insistent sur l'importance d'évaluer : la qualité des parties molles, l'axe et la stabilité métacarpo-phalangienne, la localisation précise de l'insertion des tendons fléchisseurs et extenseurs au-delà du seul niveau osseux.



Source : Zuidam JM, Selles RW, Ananta M, Runia J, Hovius SE. A classification system of radial polydactyly: inclusion of triphalangeal thumb and triplication. *J Hand Surg Am*. 2008 Mar;33(3):373-7. doi: 10.1016/j.jhsa.2007.12.012. PMID: 18343293.

5. ÉVALUATION PRÉOPÉRATOIRE

Outre un examen général de l'enfant lors de la première consultation, l'évaluation doit être globale et morpho-fonctionnelle. Un examen clinique précis permet d'apprécier l'axe, la mobilité, la stabilité, l'aspect des ongles et les possibilités de pince pollicidigitale.

Des radiographies standard sont systématiquement réalisées en préopératoire. L'IRM peut apporter des informations sur l'aspect du cartilage de croissance et l'échographie sur la position des tendons, en particulier des fléchisseurs.

Le recours à l'imagerie 3D reste encore exceptionnel. Il permettrait la modélisation numérique pour planification chirurgicale, voire une impression 3D dans les formes les plus complexes. [16]

6. PRINCIPES DE LA PRISE EN CHARGE

CHIRURGICALE

La grande majorité des pouces dupliqués est éligible à une intervention chirurgicale.

L'objectif chirurgical est d'obtenir un pouce unique, axé, stable, mobile et de volume satisfaisant afin de préserver ou de reconstruire la pince pollici-digitale tout en assurant une croissance harmonieuse.

En dehors de formes très particulières (pouces flottants), la chirurgie ne peut se limiter à la simple résection du pouce rudimentaire, ne permettant pas d'obtenir des résultats fiables et stables dans le temps. Cette chirurgie est complexe et doit systématiquement prendre en compte l'ensemble des éléments de stabilité du pouce : os, structures musculo-tendineuses et capsulo-ligamentaires. [17,18,19]

Concernant l'âge de la chirurgie, la plupart des auteurs s'accordent à dire que cette chirurgie doit être réalisée avant l'acquisition des

automatismes de préhension et de pince polici-digital. Elle est réalisée dans la majorité des cas entre 12 et 18 mois. Cabrera Gonzales et al. en 2013 a comparé la survenue de complications en fonction de l'âge à la chirurgie et a mis en évidence une augmentation significative du taux de complication lorsque la chirurgie à lieu après 19 mois [20].

7. TECHNIQUES CHIRURGICALES

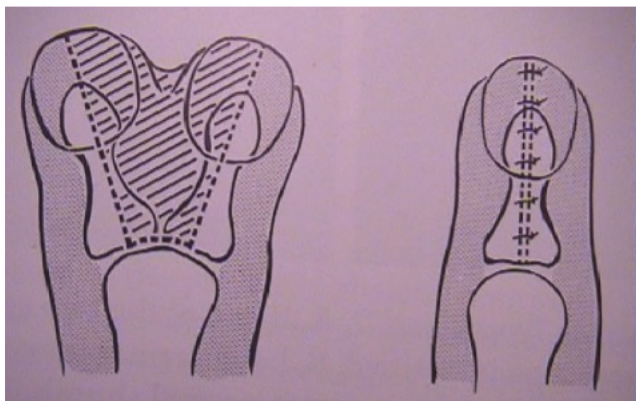
Actuellement, deux principales techniques chirurgicales sont proposées pour la prise en charge chirurgicale des duplications du pouce.

La technique de «Bilhaut-Cloquet»[21]

Décrite 1989 au congrès de chirurgie de Paris, cette technique est principalement utilisée pour les types I et II de Wassel, elle consiste en une réunion en leur centre de portions égales ou de moitiés des duplicats radial et ulnaire associé à une résection centrale. Elle nécessite un ajustement parfait des plaques de croissance et le respect de l'appareil tendineux. L'ostéosynthèse est confiée à un fil non résorbable ou d'acier. Bien que le concept soit simple et plaisant techniquement, les résultats sont souvent décevants.

Les principales limites de cette technique «Bilhaut-Cloquet» sont la survenue :

- D'un ongle divisé et déformé.
- Un pouce disharmonieux : Large en distal et étroit en proximal
- D'une phalange distale courte
- De raideurs importantes notamment dans les Wassel II pour lesquels un trait d'ostéotomie doit être effectué au niveau du cartilage de croissance avec les risques associés.



En effet, les effets de la croissance sur un ongle et un os dédoublé avec un cartilage de croissance fusionné conduisent à un aspect clinique et à des résultats fonctionnels généralement non satisfaisants[22]. Pour limiter ces écueils, certains ont proposé une procédure modifiée conservant le meilleur des deux pouces. [23].

La technique traditionnelle dite : Résection, Stabilisation, Réaxation, Augmentation

Le principe de cette technique est de conserver le duplicat le plus volumineux (ulnaire majoritairement) et d'effectuer une résection du pouce rudimentaire (radial le plus souvent) tout en conservant une partie des éléments de stabilité insérés sur ce dernier. Idéalement cette technique permet d'obtenir une reconstruction satisfaisante sur le plan fonctionnel et esthétique.

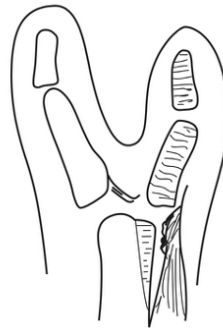
La stabilisation du pouce conservé est assurée par la conservation des structures capsulo-ligamentaires ainsi que l'insertion des

muscles thénariens issus du pouce radial et leur réinsertion sur le pouce ulnaire conservé. Décrit par Manske en 1989 pour les duplications de type IV, cette étape est réalisée en prélevant au bord externe de la MCP de l'hémi-pouce sacrifié, un lambeau dit composite, comprenant le périoste, les ligament collatéraux radiaux ainsi que les tendons et muscles thenariens externes, ce lambeau est ensuite réinséré au bord radial de P1 [23].

La conservation d'une partie de l'enveloppe cutané du duplicat radial permet d'augmenter le volume de la reconstruction en réalisant une plastie « d'étoffage ». De nombreuses variantes ont été décrites, ces lambeaux sont tous pédiculés sur l'artère collatérale du pouce réséqué [1,24]. Nous préférons les incisions dorso-latérales en zig-zag aux incisions latérales pure pouvant laisser place à un lambeau épais et disgracieux.

La correction de l'axe et son maintien dans le temps demeurent l'un des challenges les plus compliqués à relever. En effet, Ogino en 1996, Cabrera Gonzalez retrouve 19% de déformations axiales parmi les 115 pouces dupliqués opérés entre 1990 et 2011. De nombreux auteurs se sont intéressés aux stratégies et techniques qui permettraient de restaurer un axe satisfaisant et de prévenir les récives. [25,26,27].

Parmi ces stratégies, la réinsertion du lambeau composite musculo-ligamentaire avec brochage temporaire au bord radial de la première phalange constitue un premier élément, en particulier lorsqu'il existe au niveau de la MCP et de l'IP une balance ligamentaire perturbé avec d'une part une rétraction ligamentaire et d'autre part une laxité trop importante.



Tonkin MA. Thumb Duplication: Concepts and Techniques. Clin Orthop Surg 2012;4:1-17.

<https://doi.org/10.4055/cios.2012.4.1.1>.

Après résection du pouce rudimentaire, il existe dans de nombreux cas, une inadéquation entre la taille de la tête du premier métacarpien (s'articulant initialement avec deux bases de P1) et la base de la première phalange restante. Cette inadéquation des surfaces articulaires peut être à l'origine de glissements et ainsi modifier l'axe de pouce dans le plan frontal et sagittal. La réalisation d'une arthroplastie remodelante, correspondant en un émondage au bistouri de la tête du premier métacarpien va permettre d'augmenter la congruence articulaire.

Après action sur les parties molles et en cas réductibilité insuffisante de la déformation, la réalisation d'ostéotomies du premier métacarpien et/ou de la phalange proximale peuvent également permettre d'agir sur l'axe du duplicat conservé. [28]

Au niveau du premier métacarpien l'ostéotomie réalisée sera une ostéotomie sous capitale, radiale, de soustraction, elle a comme but de corriger la divergence de la métacarpo-phalangienne. Cette ostéotomie doit être réalisée en préservant la continuité

de la charnière corticale ulnaire et nécessite la fixation par deux broches de Kirchner divergentes. En cas de convergence au niveau de l'articulation l'inter-phalangienne résistante aux actions sur les paries molles, une seconde ostéotomie à hauteur du col de la première phalange est envisageable, elle peut être réalisée par fermeture ulnaire ou par ouverture radiale.

Enfin lorsque lors leur trajets et insertions tendineuses sont anormales certains auteurs proposent la réalisation de gestes de recentrage tendineux par action sur le long fléchisseur du pouce et reconstruction de poulies en utilisant les reliquats tendineux du pouce réséqué. Ces anomalies surviennent essentiellement dans les duplications Wassel IV-D (Forme divergente-convergente).[29]. Ces concepts récents d'action sur l'appareil tendineux, laissent penser certains auteurs que la réaxation précoce de l'appareil fléchisseur pourrait permettre de corriger un petit défaut d'axe résiduel lors de la croissance grâce à une redistribution des contraintes axiales. Aussi, ils préconisent de ne réaliser des ostéotomies correctrices qu'en deuxième intention en l'absence de réaxation spontanée.



8. INDICATIONS CHIRURGICALES

Le choix de la stratégie chirurgicale est fonction du type de duplications définies selon la classification de Wassel, du caractère symétrique et réductible de la déformation, des constatations peropératoires, de l'expérience et des préférences de l'opérateur. En 2020 Miller et al, réalise une revue de la littérature portant notamment sur le choix de la technique chirurgicale en fonction de la classification de Wassel [30]. Il apparait très clairement que l'utilisation de la technique de Bilhaut-Cloquet décroît très fortement à mesure que le stade de Wassel augmente.

La grande majorité des duplications Wassel de type I, présentent une anomalie osseuse radiologique avec cliniquement un simple élargissement de la partie distale du pouce et du doigt. Au vu des complications potentielles et de l'iatrogénie d'un geste osseux sur un squelette immature en croissance, la règle est l'abstention thérapeutique. Si une stratégie chirurgicale est choisie alors la technique de « Bilhaut-cloquet » sera préféré.

Les duplications Type II de Wassel constituent l'indication idéale de la technique de « Bilhaut-Cloquet ». Ce n'est qu'en cas de duplication particulièrement asymétrique que la technique de « Résection, Stabilisation, Augmentation » sera choisie.

Dès le stade III de Wassel, il existe le plus souvent une certaine asymétrie avec un hémipouce radial de plus petit volume, c'est pourquoi la « Résection, Stabilisation, Augmentation » est l'intervention la plus pratiqué dans ce cas. Dans de rares cas le lorsque le degré d'hypoplasie de chacun des hémipouces ne permet pas d'en privilégier et que la symétrie des deux hémipouces est respecté une intervention de « Bilhaut-Cloquet » est réalisable.

Bien que certains auteurs proposent pour la forme Wassel IV (symétrique divergente une réunion sur la ligne médiane des deux hémipouces dans de type « Bilhaut -Cloquet », nous pensons

que cette technique est peu reproductible et techniquement très exigeante. Il est en effet indispensable d'affronter parfaitement les deux interlignes articulaires ainsi que les quatre structures osseuses correspondantes.

Concernant les types V et VI, la symétrie des duplicats est exceptionnelle, la plupart des auteurs excluent d'emblée, à ce stade de duplication, la réunion sur la ligne médiane. Il convient de procéder comme pour le stade IV a une procédure de « Résection, Stabilisation, Augmentation ».

Dans les formes avec triphalangisme (typeVII), la stratégie chirurgicale est fonction des structures conservables. Ostéotomies, translocations, voire pollicisation peut être discutées.

9. RÉSULTATS ET SUIVI À LONG TERME

La reconstruction idéale après exérèse du pouce rudimentaire (radial le plus souvent) doit permettre d'obtenir en fin de croissance un pouce mobile, stable, aligné et de volume satisfaisant.

Les résultats du traitement chirurgical doivent être évalués sur le plan fonctionnel et esthétique à l'aide de critères objectifs et subjectifs. S'inspirant du score décrit par Tada et al en 1983, la Société Japonaise de Chirurgie de la Main propose un score reposant sur des critères cliniques objectifs tel que la déviation axiale, l'instabilité, la flexion active, le flessum et l'abduction mais prend également en compte des critères subjectifs comme la douleur, la satisfaction globale ou l'aspect cosmétique de la reconstruction.

Functional	Points			Cosmetic	Points		
	2	1	0		1	0	
Alignment							
IP*	<5°	6-20°	>20°	Size	Acceptable	Unacceptable	
MCP†	<5°	6-20°	>20°	Finger pulp/nail	Acceptable	Unacceptable	
Instability				Surgical scar	Acceptable	Unacceptable	
IP	<10°	11 - 19°	>20°	Bulging	None	Prominent	
MCP	<40°	41 - 59°	>60°	Subjective	Points		
					1	0	
Active flexion				Pain	None	Pain	
IP + MCP	<90°	60 - 90°	<60°	Satisfaction	Yes	No	
Extension lag				Total	Points		
IP + MCP	0°	<30°	>30°	Excellent	20		
Palmar abduction				Good	17 - 19		
MCP + CMC‡	<60°	31 - 59°	<30°	Fair	14 - 16		
				Poor	0 - 13		

* interphalangeal joint, † metacarpophalangeal joint, ‡ carpometacarpal joint.

Source : SSH Congenital Hand Committee. Evaluation sheet for polydactyly of the thumb [in Japanese]. J Japan Soc Surg Hand. 2007;24:422

En effet, de nombreux auteurs rapportent régulièrement ces résultats imparfaits. Kawabata en 1990 évalue à près de 20% la nécessité d'une reprise chirurgicale pour désaxation résiduelle. [31, 32,33,34]

CONCLUSION

La duplication du pouce est une pathologie congénitale complexe, dont la prise en charge a largement évolué. Si les principes fondamentaux reposent toujours sur la classification de Wassel et une chirurgie précoce, les avancées en génétique, imagerie et techniques reconstructrices permettent aujourd'hui une approche chirurgicale plus précise, individualisée et orientée vers le résultat fonctionnel à long terme.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Dautel G, Barbary S. [Thumb duplication]. Chir Main 2008;27 Suppl 1:S82-99. <https://doi.org/10.1016/j.main.2008.07.027>.

2. Bamshad M, Watkins WS, Dixon ME, Le T, Roeder AD, Kramer BE, et al. Reconstructing the history of human limb development: lessons from birth defects. *Pediatr Res* 1999;45:291–9. <https://doi.org/10.1203/00006450-199903000-00001>.
3. Lettice LA et al. Disruption of a long-range cis-acting regulator for SHH causes of preaxial polydactyly. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2003;100(12):6890-6895.
4. Yasuda M. Pathogenesis of preaxial polydactyly of the hand in human embryos. *J Embryol Exp Morphol* 1975;33:745–56.
5. Biesecker LG. Polydactyly: how many disorders and how many genes? *Am J Med Genet*. 2002;112(3):279-283.
6. Swanson AB. A classification for congenital malformations of the hand. *Acad Med Bull New Jersey*. 1964, 10: 166–9. - Search Results. PubMed n.d. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=Swanson+AB.+A+classification+for+congenital+malformations+of+the+hand.+Acad+Med+Bull+New+Jersey.+1964%2C+10%3A+166%E2%80%93939.&sort=pubdate> (accessed March 4, 2022).
7. Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, Tonkin MA. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg Am* 2010;35:2066–76. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2010.09.031>.
8. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. *J Hand Surg Am* 2020;45:542–7. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2020.01.002>.
9. Egawa T. [Surgical treatment of polydactyly of the thumb]. *Keisei Geka* 1966;9:97–105.
10. Wassel HD. 22 The Results of Surgery for Polydactyly of the Thumb: A Review. *Clinical Orthopaedics and Related Research*® 1969;64:175–93.
11. Manske MC, Kennedy CD, Huang JI. Classifications in Brief: The Wassel Classification for Radial Polydactyly. *Clin Orthop Relat Res* 2017;475:1740–6. <https://doi.org/10.1007/s11999-016-5068-9>.
12. Dijkman RR, van Nieuwenhoven CA, Selles RW, Habenicht R, Hovius SER. A multicenter comparative study of two classification systems for radial polydactyly. *Plast Reconstr Surg* 2014;134:991–1001. <https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000000590>.
13. Wood VE. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg Am* 1978;3:436–44. [https://doi.org/10.1016/s0363-5023\(78\)80136-1](https://doi.org/10.1016/s0363-5023(78)80136-1).
14. Buck-Gramcko D, Behrens P. [Classification of polydactyly of the hand and foot]. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 1989;21:195–204.
15. Hung L, Cheng JC, Bundoc R, Leung P. Thumb duplication at the metacarpophalangeal joint. Management and a new classification. *Clin Orthop Relat Res* 1996:31–41. <https://doi.org/10.1097/00003086-199602000-00005>.
16. Mete BD, Altay C, GURSOY M, OYAR O. Wassel's Type V Polydactyly with Plain Radiographic and CT Findings. *J Clin Imaging Sci* 2015;5:16. Available FREE in open access from: <http://www.clinicalimaging-science.org/text.asp?2015/5/1/16/153974>
17. Tonkin MA. Thumb Duplication: Concepts and Techniques. *Clin Orthop Surg* 2012;4:1–17. <https://doi.org/10.4055/cios.2012.4.1.1>.
18. Cooney WP, Wolf J, Holtkamp K, Dobyens JH. Congenital duplication of the thumb. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 2004;36:126–36. <https://doi.org/10.1055/s-2004-817941>
19. Guero S, Haddad R, Glicenstein J. Traitement chirurgical des duplications du pouce: A propos de 106 dossiers. *Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur* 1995;14:272–83. [https://doi.org/10.1016/S0753-9053\(05\)80406-5](https://doi.org/10.1016/S0753-9053(05)80406-5)
20. Cabrera González M, Pérez López LM, Martínez Soto G, Gutiérrez de la Iglesia D. Prognostic value of age and Wassel classification in the reconstruction of thumb duplication. *J Child Orthop* 2013;7:551–7. <https://doi.org/10.1007/s11832-013-0534-3>.
21. The “Bilhaut-Cloquet” technique for treatment of thumb duplication - PubMed n.d. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15162312/> (accessed March 2, 2022).
22. Dijkman RR, Selles RW, Hülsemann W, Mann M, Habenicht R, Hovius SER, et al. A Matched Comparative Study of the Bilhaut Procedure Versus Resection and Reconstruction for Treatment of Radial Polydactyly Types II and IV. *J Hand Surg Am* 2016;41:e73-83. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2015.12.030>.
23. Kang D-H, Kim J-H, Nam H-J, Cheon H-J, Kim Y-W, Woo S-H. Modified Bilhaut-Cloquet Procedure for Convergent Type IV of Duplicated Thumb. *J Korean Soc Surg Hand* 2013;18:147–54. <https://doi.org/10.12790/jkssh.2013.18.4.147>
23. Manske PR. Treatment of duplicated thumb using a ligamentous/periosteal flap. *J Hand Surg Am* 1989;14:728–33. [https://doi.org/10.1016/0363-5023\(89\)90200-1](https://doi.org/10.1016/0363-5023(89)90200-1).
24. Iwasawa M, Hirose T, Imai Y. Reverse flow fillet flap from a supernumerary finger. *Br J Plast Surg* 1992;45:131–5. [https://doi.org/10.1016/0007-1226\(92\)90172-t](https://doi.org/10.1016/0007-1226(92)90172-t)
25. Ogino T, Ishii S, Takahata S, Kato H. Long-term results of surgical treatment of thumb polydactyly. *J Hand Surg Am* 1996;21:478–86. [https://doi.org/10.1016/S0363-5023\(96\)80366-2](https://doi.org/10.1016/S0363-5023(96)80366-2).
26. Causes of secondary deformity after surgery to correct Wassel type IV-D thumb duplication - PubMed n.d. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26839234/> (accessed March 2, 2022).
27. Horii E, Nakamura R, Sakuma M, Miura T. Duplicated thumb bifurcation at the metacarpophalangeal joint level: factors affecting surgical outcome. *J Hand Surg Am* 1997;22:671–9. [https://doi.org/10.1016/S0363-5023\(97\)80127-X](https://doi.org/10.1016/S0363-5023(97)80127-X)

28. Goffin D, Gilbert A, Leclercq C. Thumb duplication: surgical treatment and analysis of sequels. *Ann Chir Main Memb Super* 1990;9:119–28. [https://doi.org/10.1016/s0753-9053\(05\)80488-0](https://doi.org/10.1016/s0753-9053(05)80488-0).
29. Lee CC, Park HY, Yoon JO, Lee KW. Correction of Wassel type IV thumb duplication with zigzag deformity: results of a new method of flexor pollicis longus tendon relocation. *J Hand Surg Eur Vol* 2013;38:272–80. <https://doi.org/10.1177/1753193412460809>.
30. Miller R, Kaempfen A, Moledina J, Sivakumar B, Smith G, Nikkhah D. Correction of Thumb Duplication: A Systematic Review of Surgical Techniques. *J Hand Microsurg* 2020;12:74–84. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1700445>.
31. Kawabata H, Tada K, Masada K, Kawai H, Ono K. Revision of residual deformities after operations for duplication of the thumb. *J Bone Joint Surg Am* 1990;72:988–98.
32. Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Egawa T. Duplication of the thumb. A retrospective review of two hundred and thirty-seven cases. *JBS* 1983;65:584–98.
33. Tien Y-C, Chih T-T, Wang T-L, Fu Y-C, Chen J-C. Soft tissue reconstruction for type IV-D duplicated thumb: a new surgical technique. *J Pediatr Orthop* 2007;27:462–6. <https://doi.org/10.1097/01.bpb.0000271315.80374.68>.
34. Maillet M, Fron D, Martinot-Duquennoy V, Herbaux B. Results after surgical treatment of thumb duplication: a retrospective review of 33 thumbs. *J Child Orthop* 2007;1:135–41. <https://doi.org/10.1007/s11832-007-0019-3>.

Clinodactylie congénitale

Estelle Litzelmann, David Afonso, Kenny Rozenfeld, Théo Cordonnier, Sébastien Pesenti

INTRODUCTION

La clinodactylie congénitale désigne une déviation de l'axe longitudinal d'un doigt dans le plan frontal, le plus souvent du cinquième rayon, liée à une anomalie de croissance phalangienne. Une déviation supérieure à 10° dans le plan radio-ulnaire est classiquement retenue pour définir la clinodactylie

Il s'agit d'une anomalie fréquente, souvent banalisée, dont la prise en charge chirurgicale est rarement indiquée. L'enjeu principal pour le chirurgien est de distinguer les formes bénignes relevant d'une simple surveillance des situations justifiant une intervention, tout en évitant les sur-indications.

Ce chapitre est centré sur la clinodactylie congénitale, tout en évoquant brièvement les causes acquises à titre de diagnostic différentiel. La déformation de Kirner sera également abordée, en tant qu'entité distincte puisque la déformation siège dans un plan différent.

BASES EMBRYOLOGIQUES ET MÉCANISMES DE CROISSANCE

La clinodactylie congénitale résulte le plus souvent d'une croissance phalangienne asymétrique, secondaire à une anomalie de la plaque de croissance. La situation la plus classique est la présence d'une phalange intermédiaire triangulaire, dite phalange delta, responsable d'une déviation progressive de l'axe digital au cours de la croissance (1,2) (Figure 1).

Sur le plan physiopathologique, cette anomalie est fréquemment liée à ce que la littérature anglo-saxonne décrit sous le terme de « epiphyseal bracket », correspondant à une barre épiphysaire longitudinale congénitale entourant partiellement la phalange sur son versant concave et reliant épiphyse proximale et distale (1). Cette configuration impose une croissance asymétrique et explique le caractère évolutif de la déformation.

Clinodactylie et phalange delta : clarification physiopathologique

La clinodactylie congénitale est fréquemment, mais non systématiquement, associée à une phalange delta, en particulier au niveau du cinquième doigt. La phalange delta constitue l'une des causes classiques de clinodactylie, mais sa présence n'est ni constante ni obligatoire (1-4).

Des clinodactylies peuvent être observées sans anomalie osseuse ou épiphysaire identifiable, notamment dans des formes modérées et non évolutives, et dans certains contextes syndromiques, en particulier la trisomie 21 (3-5).

Dans ces situations, la déviation peut relever d'une asymétrie de croissance subtile ou d'une variation morphologique sans substrat osseux clairement identifiable à l'imagerie standard. La reconnaissance du mécanisme causal de la clinodactylie est essentielle, car elle conditionne l'évolution naturelle et les options thérapeutiques (4,6).

Données génétiques et contextes syndromiques

La clinodactylie congénitale est le plus souvent isolée. La trisomie 21 constitue le contexte syndromique le plus fréquemment associé, avec une clinodactylie généralement bilatérale du cinquième doigt, modérée et rarement chirurgicale (5).

D'autres contextes syndromiques sont décrits, mais restent rares (5,9). Un bilan génétique n'est pas systématique et doit être discuté uniquement en cas d'anomalies associées (malformations multiples, retard de développement, dysmorphie faciale) (5,6,10), bien que dans ces cas, les déformations des doigts soient rarement la porte d'entrée vers une maladie génétique plus globale.

Épidémiologie

La prévalence de la clinodactylie congénitale varie largement selon les critères retenus. Les études épidémiologiques rapportent des taux allant de 1 à 19 % dans la population générale, incluant les déviations d'axe mineures inférieures à 5-10° (7).

Dans les séries cliniques pédiatriques, la prévalence est plus classiquement estimée entre 1 et 5 % (6).

Le cinquième doigt est de loin le plus souvent atteint. L'atteinte est fréquemment bilatérale, avec une expression parfois asymétrique.

ÉVALUATION CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

Âge au diagnostic et valeur de l'imagerie

La clinodactylie congénitale est souvent visible dès la naissance, mais peut n'être reconnue qu'avec la croissance. Chez le nourrisson et le jeune enfant, l'imagerie est limitée par l'immaturité osseuse : la phalange intermédiaire (P2) du cinquième doigt ne débute généralement son ossification qu'entre 2 et 3 ans (6).

Avant cet âge, la radiographie est souvent peu contributive et l'absence d'anomalie visible n'exclut pas un epiphyseal bracket. Une surveillance clinique évolutive est alors recommandée.

Indications de la radiographie

La radiographie devient pertinente à partir de 2-3 ans, en cas de déformation marquée ou évolutive, en particulier lorsqu'un traitement chirurgical est envisagé, ou devant une présentation atypique.

Place de l'IRM dans l'évaluation de la clinodactylie congénitale

L'IRM a été proposée par certains auteurs comme un outil pertinent dans les clinodactylies congénitales. En effet, elle permet de visualiser directement le cartilage de croissance et d'identifier un epiphyseal bracket non ossifié, en particulier chez le jeune enfant lorsque la radiographie standard est peu contributive. En théorie, l'IRM permet une analyse fine de la morphologie cartilagineuse longitudinale de la phalange anormale. Elle peut ainsi aider à distinguer une anomalie congénitale épiphysaire d'une déformation acquise ou secondaire, ou encore d'une simple anomalie de croissance sans anomalie épiphysaire (1,2,16).

Cependant, l'IRM n'est pas recommandée de façon systématique dans la prise en charge de la clinodactylie congénitale, en particulier car elle nécessite une anesthésie générale chez les enfants de moins de 5 à 6 ans. Or les données disponibles reposent essentiellement sur des séries très limitées ou des observations isolées, sans démonstration d'un impact décisif sur la stratégie thérapeutique.

Les ouvrages et revues de référence en chirurgie de la main mentionnent l'IRM comme un outil potentiel dans des situations sélectionnées, mais ne l'intègrent pas dans les algorithmes décisionnels usuels. La stratégie thérapeutique repose avant tout sur la clinique, l'évolution et la radiographie standard (3,4,6).

En pratique, l'IRM peut être discutée au cas par cas, dans des situations atypiques ou complexes, lorsque le diagnostic reste incertain ou avant un geste de physiolyse dans des formes très précoces. Elle ne constitue toutefois ni un examen de routine, ni un préalable indispensable à la prise en charge chirurgicale de la clinodactylie congénitale.

Diagnostic différentiel

Toute clinodactylie unilatérale, de localisation atypique ou d'apparition secondaire impose de rechercher une cause acquise, notamment traumatique.

Certaines pathologies osseuses peuvent également entraîner une déviation digitale, en particulier la maladie d'Ollier ou la maladie exostosante multiple (6).

CLINODACTYLIE CONGÉNITALE DU CINQUIÈME DOIGT : INDICATIONS ET TECHNIQUES CHIRURGICALES

La majorité des clinodactylies du cinquième doigt ne justifient aucun traitement chirurgical. L'indication repose sur le retentissement fonctionnel et l'évolution, et non sur un seuil angulaire isolé (4,8).

La chirurgie peut être discutée en cas de chevauchement digital gênant, de gêne fonctionnelle avérée, ou d'une évolution progressive documentée.

PHYSIOLYSE

Chez l'enfant jeune (environ 2 à 6 ans) présentant une clinodactylie congénitale liée à un épiphyseal bracket documenté, la physiolyse constitue le traitement étiologique de choix, car elle agit directement sur le mécanisme de croissance pathologique responsable de la déformation (1,2,12).

Indications

La physiolyse est indiquée chez l'enfant avant l'âge de 6 ou 7 ans, lorsque le potentiel de croissance résiduel est suffisant, en présence d'un épiphyseal bracket / phalange delta identifié, d'une déformation évolutive ou jugée à risque de retentissement fonctionnel, et d'une angulation cliniquement significative.

Sur la base des séries publiées, la physiolyse peut être raisonnablement discutée à partir de 20-25° lorsque la déformation est évolutive, et plus classiquement à partir de 30-40° lorsque la clinodactylie est clairement structurée.

Posée en principe avant 6 ans, l'indication de physiolyse repose sur l'association « anomalie de croissance documentée + potentiel de croissance + caractère évolutif », plus que sur un seuil angulaire isolé.

Principes techniques (figure 2)

Sur le plan technique, la physiolyse repose sur la résection complète de la barre épiphysaire longitudinale congénitale, selon la technique initialement décrite par Vickers (8,12). L'abord est réalisé par une voie latérale, centrée sur le versant concave de la déformation, permettant un accès direct à la zone pathologique tout en respectant les surfaces articulaires adjacentes.

La barre cartilagineuse doit être identifiée avec précision et

réséquée sur toute sa longueur, depuis l'épiphyse proximale jusqu'à l'épiphyse distale. Cette étape est déterminante : toute résection incomplète expose à une correction insuffisante ou à une récurrence du trouble de croissance (1,8,12).

Conformément aux descriptions classiques, une interposition de tissu graisseux dans le défaut créé par la résection permettra de limiter le risque de reconstitution de la barre épiphysaire et donc de récurrence (12,13). Aucun geste d'ostéotomie n'est réalisé au temps initial : la correction de l'axe est progressive et différée, liée à la reprise d'une croissance plus symétrique.

L'immobilisation postopératoire est généralement courte, limitée à une attelle de protection, suivie d'une mobilisation rapide. Un suivi clinique et radiographique prolongé est indispensable.

Cinétique et amplitude de correction

La correction obtenue après physiolyse est progressive, proportionnelle au potentiel de croissance résiduel, et s'étale sur plusieurs années. La littérature montre qu'une amélioration est souvent visible dès 12 mois de recul, puis se poursuit au long cours, avec une correction angulaire allant jusqu'à 80% (13-15). Dans l'ensemble, les séries permettent d'annoncer une correction moyenne de l'ordre de 15 à 30°, avec des angles résiduels fréquemment compris entre 0 et 15-20° dans les cas bien sélectionnés.

Caouette-Laberge et al. soulignent que la correction est significativement meilleure lorsque l'intervention est pratiquée avant l'âge de 6 ans, confirmant l'importance du potentiel de croissance (12).

L'information préopératoire est donc fondamentale sur ce point pour que la famille adhère au projet thérapeutique et comprenne son principe : la physiolyse ne corrige pas immédiatement la déformation, l'amélioration débute dans l'année suivant l'intervention et se poursuit sur plusieurs années.

Place de la physiolyse dans la stratégie globale

La physiolyse traite la cause de la clinodactylie congénitale chez l'enfant jeune. En cas de correction insuffisante ou de déformation résiduelle à la fin de la croissance, une ostéotomie secondaire peut être discutée. Les deux techniques sont donc complémentaires et non concurrentes.

OSTÉOTOMIES

Les ostéotomies phalangiennes constituent le traitement correctif de référence de la clinodactylie congénitale lorsque le potentiel de croissance est insuffisant ou lorsque la déformation est déjà fixée. Contrairement à la physiolyse, elles n'agissent pas sur le mécanisme de croissance, mais permettent une correction extemporanée de l'axe digital (4,15).

Indications

Par définition et à l'inverse de la physiolyse, les ostéotomies sont indiquées lorsque le potentiel de croissance est jugé insuffisant pour obtenir une correction (enfant plus âgé ou adolescent) ou en cas d'échec d'une physiolyse précédente.

Lorsque la situation fonctionnelle le permet, plusieurs auteurs recommandent de différer l'ostéotomie jusqu'à la fin ou la quasi-fin de la croissance, afin de limiter le risque de récurrence et d'obtenir une correction plus stable dans le temps (4, 15).

Principes techniques généraux

Les ostéotomies sont réalisées le plus souvent au niveau de la

phalange intermédiaire, au point de maximalité de la déviation. Le geste doit viser un réalignement axial satisfaisant, tout en préservant la mobilité articulaire, la longueur digitale, et l'équilibre des parties molles.

La fixation est généralement assurée par brochage en croix. Une immobilisation transitoire est habituellement nécessaire, suivie d'une mobilisation progressive afin de limiter le risque de raideur.

Choix du type d'ostéotomie

Ostéotomie de fermeture

L'ostéotomie de fermeture repose sur la résection d'un coin osseux du côté convexe de la déformation. Elle est techniquement simple, reproductible, et permet une correction immédiate et stable de l'axe digital.

Son inconvénient majeur est le raccourcissement digital, parfois marqué, particulièrement visible au niveau du cinquième doigt, où la longueur est déjà limitée. Ce raccourcissement peut être mal toléré sur le plan esthétique et doit être clairement anticipé lors de la discussion préopératoire (4, 15).

Cette technique peut néanmoins être appropriée lorsque le raccourcissement attendu est modéré ou lorsque la priorité est la correction fonctionnelle.

Ostéotomie d'ouverture

L'ostéotomie d'ouverture permet de corriger la déviation tout en préservant la longueur digitale, offrant souvent un meilleur résultat morphologique.

Elle est toutefois plus exigeante techniquement, car elle impose une prise en charge globale -des parties molles cutanées, souvent sous tension sur le versant concave, pouvant nécessiter des plasties d'allongement ou un lambeau cutané,

-de l'appareil extenseur, soumis à une tension accrue après correction,

-et de la stabilité osseuse, nécessitant le plus souvent l'interposition d'un greffon, qui peut être autologue ou de synthèse, afin de maintenir l'ouverture et d'assurer la consolidation (4,15).

Cette technique doit être réservée à des situations sélectionnées et à des équipes expérimentées.

Reverse wedge osteotomy

La reverse wedge osteotomy constitue une variante technique visant à limiter le raccourcissement digital tout en assurant la stabilité de la correction par réutilisation du coin osseux inversé. Elle représente une option technique intéressante, mais repose sur des séries limitées et ne fait pas l'objet d'un consensus comme technique de référence (15).

Résultats et limites

Les ostéotomies permettent une correction angulaire immédiate et satisfaisante, mais exposent à des complications spécifiques :
-raideur articulaire, en particulier si la mobilisation est retardée,
-récidive en cas de croissance résiduelle importante,
-troubles de cicatrisation ou inconfort lié à l'ostéosynthèse.

Ces éléments justifient une indication mesurée et une information préopératoire précise.

Le choix du type d'ostéotomie repose sur un compromis entre correction axiale, préservation de la longueur digitale et risque de complications.

Place des ostéotomies dans la stratégie globale

La physiolyse et les ostéotomies doivent être considérées comme

des techniques complémentaires. La physiolyse traite la cause de la déformation chez l'enfant jeune, tandis que les ostéotomies assurent la correction morphologique lorsque la croissance est insuffisante ou terminée.

DÉFORMATION DE KIRNER

La déformation de Kirner est une anomalie rare, caractérisée par une déviation palmaire progressive de la phalange distale du cinquième doigt, apparaissant dans l'enfance ou l'adolescence. Sa prévalence est estimée à < 0,1 % dans la population générale (11). Elle est le plus souvent bilatérale, prédomine chez les filles et entraîne rarement une gêne fonctionnelle. La prise en charge est habituellement abstentionniste.

CONCLUSION

La clinodactylie congénitale constitue une anomalie fréquente de la main de l'enfant, le plus souvent bénigne, dont la prise en charge repose avant tout sur une analyse clinique rigoureuse et évolutive. La compréhension des mécanismes de croissance phalangienne, en particulier du rôle de l'épiphysal bracket, est essentielle pour distinguer les formes relevant d'une simple surveillance de celles pouvant bénéficier d'un traitement chirurgical.

Chez l'enfant jeune (idéalement avant 6 ans), la physiolyse représente un traitement étiologique de choix. Elle permet une correction progressive de l'axe digital, au prix d'un délai d'amélioration qui doit être clairement expliqué aux familles. Les ostéotomies phalangiennes constituent quant à elles le traitement correctif de seconde intention chez l'enfant, lorsque la déformation est fixée ou lorsque la croissance résiduelle est insuffisante. Le choix technique repose sur un compromis entre correction axiale, préservation de la longueur digitale et risque de raideur.

En définitive, la prise en charge de la clinodactylie congénitale doit rester individualisée, raisonnée et proportionnée en évitant les sur-indications chirurgicales dans une pathologie dont la tolérance fonctionnelle est le plus souvent favorable.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ogden JA. Injury to the growth mechanisms of the immature skeleton. *Skeletal Radiology*. 1981;6(4):237-253. PMID: 7292021
2. Light TR, Ogden JA. The longitudinal epiphysal bracket: implications for surgical correction. *J Pediatr Orthop*. 1981;1(3):299-305. PMID: 6801087
3. Wood VE. Clinodactyly. *Hand Clin*. 1985;1:341-352
4. Waters PM, Bae DS. Clinodactyly. In: Waters PM, Bae DS, editors. *Pediatric Hand and Upper Limb Surgery: A Practical Guide*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012
5. Temtamy SA, McKusick VA. *The Genetics of Hand Malformations*. New York: Alan R Liss; 1978.
6. Flatt AE. *The Care of Congenital Hand Anomalies*. 2nd ed. St Louis: Quality Medical Publishing Inc; 1994
7. Kozin SH. Clinodactyly. In: Wolfe SW, Hotchkiss RN, Pederson WC, Kozin SH, editors. *Green's Operative Hand Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2011. p. 1447-1456

8. Vickers D. Clinodactyly of the little finger: a simple operative technique for reversal of the growth abnormality. *J Hand Surg Br.* 1987;12(3):335-342. PMID: 3437200
9. Biesecker LG. Polydactyly: how many disorders and how many genes? *Am J Med Genet.* 2002;112(3):279-283. PMID: 12357471
10. Stevens CA. Rubinstein-Taybi syndrome. *Am J Med Genet.* 1993;47(3):373-379. PMID: 20301699
11. David TJ, Burwood RL. The nature and inheritance of Kirner's deformity. *J Med Genet.* 1972;9(4):430-433. PMID: 4646550
12. Caouette-Laberge L, Bortoluzzi P, Egerszegi EP. Physiolysis for correction of clinodactyly in children. *J Hand Surg Am.* 2002;27(4):659-665. PMID: 12132092
13. Medina J, Peña A, Soldado F, Fontecha CG. Correction of clinodactyly by early physiolysis: 6-year results. *J Hand Surg Am.* 2016;41(6):e123-e127. PMID: 26972556.
14. ElSayed L, Salon A, Glorion C, Guero S. Physiolysis for correction of clinodactyly with delta phalanx: Early improvement. *Hand Surg Rehabil.* 2019;38(2):125-128. PMID: 30782503
15. Gillis JA, Nicoson MC, Floccari L, Khouri JS, Moran SL. Comparison of Vickers' physiolysis with osteotomy for primary correction of clinodactyly. *Hand (NY).* 2020;15(4):472-479. PMID: 30762436
16. Johnson JM, Higgins TJ, Lemos D. Appearance of the delta phalanx (longitudinally bracketed epiphysis) with MR imaging. *Pediatr Radiol.* 2011;41(3):394-396. PMID: 20972673

Polydactylies de la main

Indications et stratégies chirurgicales

Estelle Litzelmann, David Afonso, Kenny Rozenfeld, Théo Cordonnier, Sébastien Pesenti

INTRODUCTION GÉNÉRALE

La polydactylie correspond à la présence d'un ou plusieurs rayons digitaux surnuméraires. Elle peut concerner la main comme le pied, ces deux localisations relevant de problématiques anatomiques et fonctionnelles distinctes. Le présent chapitre est limité aux polydactylies de la main ; les polydactylies du pied, du fait de leurs différences dans la présentation et la prise en charge, ne seront pas abordées ici.

Sur le plan topographique, les polydactylies de la main sont classiquement réparties en polydactylies postaxiales, préaxiales et centrales (1). Ce chapitre est structuré en deux parties: une première partie consacrée aux polydactylies postaxiales, les plus fréquentes et relevant de principes chirurgicaux codifiés, et une seconde partie plus synthétique dédiée aux polydactylies centrales, entités rares et complexes. Les polydactylies préaxiales font l'objet d'un chapitre indépendant.

PARTIE I – POLYDACTYLIES POSTAXIALES

Définition

La polydactylie postaxiale de la main est définie par la présence d'un doigt surnuméraire situé du côté ulnaire, adjacent au cinquième rayon. Il s'agit de la forme la plus fréquente de polydactylie, avec un spectre morphologique allant d'un simple appendice cutané pédiculé à un doigt surnuméraire bien formé comportant des structures osseuses et articulaires (1,2).

Souvent considérée à tort comme une anomalie bénigne, elle peut être responsable de séquelles fonctionnelles, douloureuses ou esthétiques si la prise en charge est inadaptée.

Bases essentielles utiles à la prise en charge

Données génétiques et contexte syndromique

La majorité des polydactylies postaxiales, en particulier les formes rudimentaires, sont isolées et non syndromiques. Une transmission autosomique dominante à pénétrance variable est décrite, notamment pour les formes familiales de type B (2).

Toutefois, la polydactylie postaxiale peut s'intégrer dans un contexte syndromique. Elle est classiquement retrouvée dans le syndrome de Bardet-Biedl, le syndrome d'Ellis-van Creveld et, plus rarement, le syndrome de Smith-Lemli-Opitz (3-5).

Le bilan génétique n'est pas systématique. Il est inutile en cas de polydactylie postaxiale isolée de type B, notamment dans un contexte familial connu. Il doit en revanche être discuté en cas de polydactylie de type A, d'atteinte associée des mains et des pieds, de polydactylies multiples ou de toute autre anomalie associée (3,5).

Données embryologiques

La polydactylie postaxiale résulte d'une anomalie de la polarité antéro-postérieure du bourgeon de membre, sous le contrôle de la zone organisatrice postérieure et de la voie Sonic Hedgehog. Plus l'anomalie survient précocement dans le développement embryonnaire, plus la duplication est structurée, expliquant le continuum entre formes rudimentaires et formes développées (1,6).

Épidémiologie et origines ethniques

La polydactylie postaxiale est la plus fréquente des polydactylies, avec une incidence variant selon l'origine ethnique, environ

1/630 dans les populations d'origine africaine et 1/3000 dans les populations caucasiennes (2, 3).

Les formes rudimentaires de type B sont particulièrement fréquentes dans les populations d'origine africaine et afro-caribéenne, souvent isolées, bilatérales et familiales (2,7).

Évaluation préopératoire et classification

La distinction entre polydactylie postaxiale rudimentaire et polydactylie postaxiale bien constituée est fondamentale, car elle conditionne le timing, le type d'anesthésie et la stratégie chirurgicale.

Sur le plan pratique, deux classifications sont utilisées de façon complémentaire :

- la classification de Temtamy et McKusick, qui distingue les formes rudimentaires (type B) des formes bien constituées (type A) ;
- la classification de Rayan et Frey, spécifiquement dédiée aux polydactylies postaxiales, qui précise le degré de développement anatomique et guide directement la prise en charge chirurgicale (2).

Classification de Rayan et Frey (2001)

La classification proposée par Rayan et Frey repose sur le degré de développement du doigt surnuméraire et distingue 5 types (I à V), avec un intérêt essentiellement chirurgical (2) (Figure 1).

Type I – Nubbin cutané

Petit appendice cutané sans pédicule individualisé, ne comportant aucune structure osseuse ou articulaire.

Type II – Doigt pédiculé

Doigt rudimentaire pédiculé, fibro-vasculaire, sans squelette osseux structuré mais comprenant un pédicule vasculaire et un filet nerveux digital.

Les types I et II correspondent aux polydactylies postaxiales rudimentaires, assimilables aux formes de type B de Temtamy-McKusick.

Type III – Doigt articulé avec présence de cinq métacarpiens

Doigt surnuméraire articulé avec la tête du cinquième métacarpien, mais sans métacarpien supplémentaire. La tête du cinquième métacarpien est bifide, avec une articulation métacarpo-phalangienne partagée.

Type IV – Sixième doigt complet avec duplication partielle du 5ème métacarpien

Doigt surnuméraire bien développé, associé à un sixième métacarpien (duplication métacarpienne partielle)

Type V – Sixième doigt complet avec 6ème métacarpien complet

Les types III à V correspondent aux polydactylies postaxiales bien constituées, assimilables aux formes de type A de Temtamy-McKusick.

Indications et techniques chirurgicales

Polydactylies postaxiales de types I et II (Rayan-Frey)

(Formes rudimentaires – type B)

L'indication chirurgicale est quasi constante. Avant l'âge de 2 mois, et au plus tard 3 mois, l'exérèse peut être réalisée sous anesthésie locale, associée à une analgésie non pharmacologique (7).

La ligature simple, encore pratiquée en maternité, expose à une douleur et à un inconfort lié à l'ischémie, difficiles à évaluer chez le nouveau-né, ainsi qu'à un risque de névrome douloureux. L'exérèse peut être incomplète et le résultat esthétique imprévisible (8,9). Une revue systématique récente rapporte un taux de complications plus élevé après ligature, alors que l'exérèse chirurgicale est associée à des résultats plus constants, malgré un faible niveau global de preuve (14).

L'anesthésie locale repose sur l'injection sous-cutanée de lidocaïne à 1 % sans adrénaline à la base du pédicule du doigt surnuméraire (dose maximale : 3 à 5 mg/kg, le volume injecté généralement compris entre 0,2 et 0,5 ml). L'administration per os concomitante de sucrose concentré (> 20 %), la prise de la tétine et l'emballage confortable améliorent significativement le confort du nourrisson.

L'exérèse chirurgicale repose sur une incision elliptique cutanée, la résection proximale du filet nerveux, une hémostase soigneuse de l'artériole centrale à la pince bipolaire fine et une fermeture sans tension au fil résorbable (7).

Polydactylies postaxiales de types III à V (Rayan–Frey)

(Formes bien constituées – type A)

Les polydactylies postaxiales bien constituées relèvent d'une chirurgie reconstructrice planifiée. L'indication chirurgicale est quasi systématique, même en l'absence de gêne fonctionnelle initiale, en raison du risque d'instabilité métacarpo-phalangienne, de déviation secondaire progressive et de dysharmonie du bord ulnaire de la main (2,10,13).

Le timing opératoire optimal se situe classiquement entre 9 et 12 mois, période permettant une reconstruction précise avant l'acquisition de schémas fonctionnels définitifs (2,13).

Type III – Doigt articulé sur le cinquième métacarpien

La chirurgie repose sur l'exérèse systématique du doigt le plus ulnaire, le remodelage soigneux de la tête du cinquième métacarpien par exérèse de la facette articulaire dupliquée (chondroplastie), et la reconstruction obligatoire du ligament collatéral ulnaire de l'articulation métacarpo-phalangienne, étape déterminante pour la stabilité à long terme (2,10,13).

Les reliquats tendineux sont excisés. Si le muscle abducteur du cinquième doigt s'insère sur le doigt réséqué, il doit être réinséré sur le doigt conservé. Aucun recentrage tendineux n'est habituellement nécessaire.

Type IV et type V – Duplication avec sixième métacarpien

La chirurgie est plus proximale et repose sur l'exérèse du rayon le plus ulnaire, la correction de l'alignement métacarpien et, si nécessaire, une reconstruction ligamentaire métacarpo-phalangienne associée à un recentrage tendineux afin d'assurer la stabilité du rayon conservé (2,13).

Résultats et complications

Les complications incluent les névromes douloureux et les reliquats inesthétiques pour les formes rudimentaires, ainsi que l'instabilité métacarpo-phalangienne, la déviation secondaire et la raideur pour les formes bien constituées (2,7,10,13). Une dysharmonie persistante du bord ulnaire peut être observée en cas de remodelage métacarpien insuffisant.

PARTIE II – POLYDACTYLIES CENTRALES DE LA MAIN

Les polydactylies centrales sont rares et concernent le plus souvent l'annulaire, puis le majeur. Elles sont fréquemment associées à une syndactylie, définissant la sympolydactylie (10). La sympolydactylie familiale est classiquement liée à des anomalies du gène HOXD13 (11,12). Un avis génétique est recommandé.

La prise en charge chirurgicale est individualisée et centrée sur la fonction. Dans certaines formes complexes, une attitude conservatrice peut être préférable.

Main en miroir

La main en miroir est une anomalie congénitale exceptionnelle caractérisée par une duplication symétrique des rayons digitaux autour de l'axe médian, avec absence de pouce et souvent deux ulnas sans radius (13).

Le traitement vise à réduire le nombre de doigts et à reconstruire un pouce fonctionnel et un premier espace stable.

CONCLUSION GÉNÉRALE

Les polydactylies de la main constituent un ensemble hétérogène de malformations congénitales dont la prise en charge repose sur une analyse anatomique rigoureuse. Les polydactylies postaxiales représentent la majorité des cas et relèvent de principes chirurgicaux bien établis.

La distinction entre formes rudimentaires et formes bien constituées conditionne le timing et la stratégie opératoire. Les formes rudimentaires peuvent être traitées très précocement sous anesthésie locale, tandis que les formes bien constituées nécessitent une chirurgie reconstructrice planifiée, fondée sur la restauration de la stabilité métacarpo-phalangienne.

Les polydactylies centrales et la main en miroir relèvent d'une prise en charge spécialisée, centrée sur la fonction. L'objectif commun reste l'optimisation du résultat fonctionnel à long terme, par une stratégie raisonnée et adaptée à chaque situation.

BIBLIOGRAPHIE

1. Temtamy SA, McKusick VA. The genetics of hand malformations. New York: Alan R Liss; 1978.
2. Rayan GM, Frey B. Ulnar polydactyly. *Plast Reconstr Surg*. 2001;107:1449–1454. PMID: 11335816
3. Malik S. Polydactyly: phenotypes, genetics and classification. *Clin Genet*. 2014;85(3):203-212. PMID: 24020795.
4. Forsythe E, Beales PL. Bardet–Biedl syndrome. *Eur J Hum Genet*. 2013;21:8–13. PMID: 22713813.
5. Baujat G, Le Merrer M. Ellis-van Creveld syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:27. PMID: 17547743.
6. Tickle C. Patterning systems—from one end of the limb to the other. *Dev Cell*. 2003;4:449-458. PMID: 12689585.
7. Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 1997;79(1):65-68. PMID: 9010187.

8. Frieden IJ, Chang MW, Lee I. Suture ligation of supernumerary digits and “tags”: an outmoded practice? *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1995;149(11):1185-1189. PMID: 7581768
9. Abzug JM, Kozin SH. Treatment of postaxial polydactyly type B. *J Hand Surg Am.* 2013;38(6):122-124. PMID: 23540414
10. Graham TJ, Ress AM. Finger polydactyly. *Hand Clin.* 1998;14(1):49-64. PMID: 9526156.
11. Muragaki Y, Mundlos S, Upton J, Olsen BR. Altered growth and branching patterns in synpolydactyly caused by mutations in HOXD13. *Science.* 1996;272(5261):548-551. PMID: 8614804.
12. Akarsu AN, Stoilov I, Yilmaz E, Sayli BS, Sarfarazi M. Genomic structure of HOXD13 gene: a nine polyalanine duplication causes synpolydactyly in two unrelated families. *Hum Mol Genet.* 1996;5(7):945-952. PMID: 8817328.
13. Kozin SH. Mirror hand. In: Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, Wolfe SW, editors. *Green’s Operative Hand Surgery.* 5th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. p. 1395-1402.
14. Chopan M, Sayadi L, Chim H, Buchanan PJ. To tie or not to tie: a systematic review of postaxial polydactyly and outcomes of suture ligation versus surgical excision. *HAND (NY).* 2020;15(3):303-310. PMID: 30417703

Traumatologie pulpo-unguéale chez l'enfant

C. PRINTEMPS

INTRODUCTION

Les traumatismes pulpo-unguéaux des doigts sont très fréquents chez l'enfant et représentent un motif quotidien de consultation aux urgences. Les lésions peuvent aller de l'hématome sous-unguéal à l'amputation complète de l'extrémité distale du doigt, offrant un large éventail de possibilités thérapeutiques.

Le classique « doigt de porte » souffre d'une réputation bénigne et peu noble, qui en fait une pathologie souvent reléguée au second plan et dénigrée. Mais une mauvaise prise en charge peut compromettre l'aspect cosmétique du doigt (dystrophie unguéale ou pulpaire) et sa fonction (troubles sensitifs, raideur). Les objectifs seront de maintenir tant que possible la longueur du doigt, d'optimiser la durée de cicatrisation et d'obtenir un doigt fonctionnel et esthétique.

Il appartient donc à tout chirurgien de l'enfant de savoir prendre en charge ces lésions de tous les jours de façon appropriée.

I. RAPPELS ANATOMIQUES

L'extrémité du doigt débute à la base de la 3ème phalange (2ème phalange pour le pouce), puis comprend tout l'appareil unguéal à sa face dorsale et la pulpe du doigt à sa face palmaire [1,2].

L'ongle est un phanère qui grandit sans cesse tout au long de la vie. Il est important par son rôle fonctionnel (protection de l'extrémité du doigt, motricité fine, contre-appui pulpaire) et son rôle esthétique.

L'appareil unguéal comporte :

- La matrice, à partir de laquelle se forme l'ongle, délimitée par la lunule.

- Le lit unguéal, qui repose sur la phalange distale.

- La tablette unguéale, qui prend racine avec la matrice sous l'éponychium. Le corps de l'ongle chemine ensuite sur le lit unguéal pour s'en décoller à son extrémité au niveau de l'hyponychium. (Fig.1)

La phalange distale présente un cartilage de croissance à sa base et une tubérosité distale appelée houppe phalangienne. La base de la phalange est le siège de l'insertion distale du tendon extenseur commun à sa face dorsale et de l'insertion distale du tendon fléchisseur commun profond à sa face palmaire. Pour le pouce, il s'agit du long extenseur et du long fléchisseur.

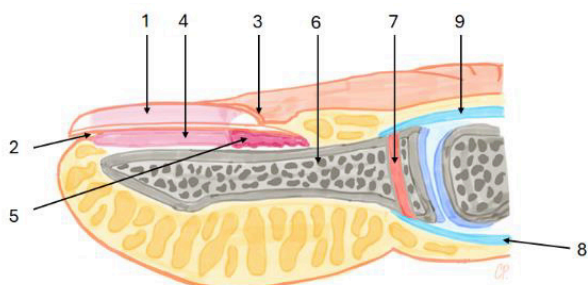


Fig 1. Anatomie de l'extrémité distale du doigt. 1 : tablette unguéale, 2 : hyponychium, 3 : éponychium, 4 : lit unguéal 5 : matrice unguéale, 6 : phalange distale, 7 : physe, 8 : tendon du fléchisseur commun profond des doigts, 9 : tendon de l'extenseur commun des doigts.

La pulpe du doigt joue un rôle essentiel dans la sensibilité (épicrotique, thermo-algique) et la motricité fine des mains. Elle est vascularisée par les deux artères digitales collatérales qui s'anastomosent en une arcade pulpaire. Cette arcade donne plusieurs branches profondes dont l'artère centrale de la pulpe,

plus large, pouvant être candidate à une suture microchirurgicale. Ce réseau artériel s'anastomose au réseau dorsal en contournant la houppe phalangienne (Fig. 2) [3]. La pulpe est innervée par les deux nerfs digitaux collatéraux qui se divisent en regard de l'articulation interphalangienne distale, responsables chacun de la sensibilité d'une hémi-pulpe.

II. EPIDÉMIOLOGIE

Parmi les traumatismes de la main chez l'enfant, jusqu'aux deux tiers concernent l'extrémité des doigts [4-6].

Le mécanisme le plus fréquent est l'écrasement (incidence variable, de 36% à 95% [5,7,8]), dans environ deux tiers des cas par une porte [5,9,10]. L'écrasement peut survenir également sous une charge lourde, dans une chaîne de vélo, une chaise pliante... On retrouve également des sections par couteau ou lame de patin à glace.

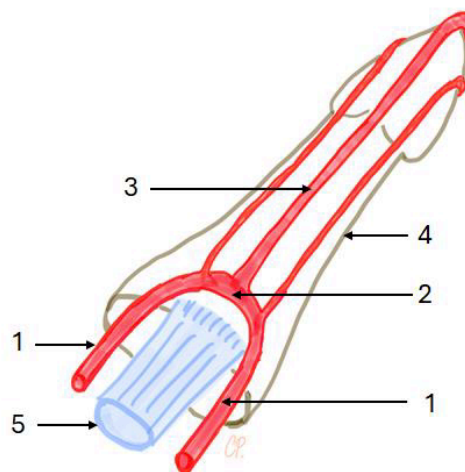


Fig 2. Vascularisation de la pulpe des doigts, vue palmaire. 1 : artères digitales collatérales, 2 : arcade pulpaire, 3 : artère centrale de la pulpe, 4 : phalange distale, 5 : tendon fléchisseur commun profond des doigts.

Le doigt le plus souvent atteint est le 3ème doigt (27% à 38%), alors que le pouce est le moins touché (2.6%). La main droite est un peu plus touchée que la gauche et les patients sont majoritairement des garçons (54 à 61%), âgés de moins de 6 ans [7,9,10].

Les traumatismes des extrémités des doigts peuvent concerner la pulpe, la tablette unguéale, le lit/la matrice de l'ongle et la 3ème phalange, de façon isolée ou concomitante.

La 3ème phalange présente une fracture dans 32% à 71% des cas selon les séries [5,8]. Le taux d'avulsion partielle ou totale de l'ongle est estimé entre 34% et 45% [5,7].

III. TRAUMATISMES PULPO-UNGUÉAUX SIMPLES SANS PERTE DE SUBSTANCE

Les lésions abordées dans ce chapitre seront celles situées en aval des insertions tendineuses distales.

III.1. Bilan des lésions

Le bilan aux urgences comportera :

- Un examen clinique, qui cherchera :

- un hématome sous-unguéal, avec estimation de la surface d'ongle concernée,
- une plaie pulpaire,
- une avulsion partielle ou totale de l'ongle,
- une exposition osseuse de la phalange distale,
- un trouble vasculaire de la pulpe,
- un trouble sensitif, même si cet examen est peu contributif chez ces patients souvent très jeunes.

- Une radiographie du/des doigt(s) concerné(s) à la recherche d'une fracture de la phalange distale.

Le niveau de la lésion pourra être établi selon la classification choisie (Fig. 3, liste non exhaustive).

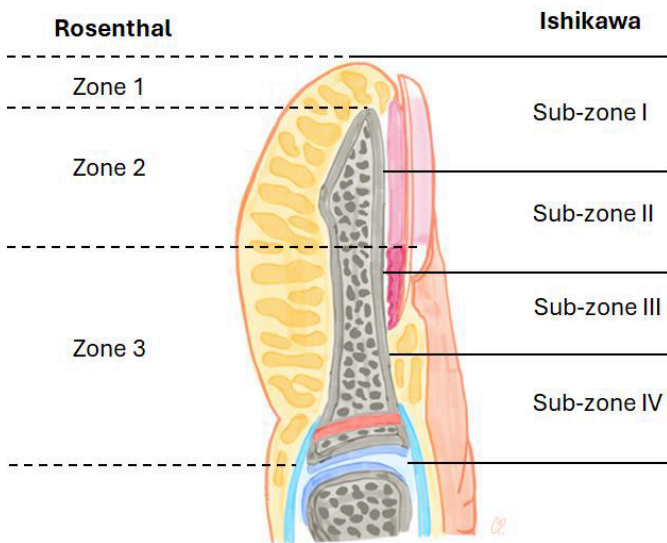


Fig. 3. Classifications de Rosenthal et Ishikawa

Dans le cas de lésions simples, plusieurs cas de figure peuvent se présenter, associés ou non à une fracture de la phalange distale :

- Un hématome sous-unguéal,
- Une avulsion unguéale,
- Une désinsertion/avulsion unguéale avec plaie de la matrice ou du lit de l'ongle, associée ou non à une plaie pulpaire.

III.2. L'hématome sous unguéal isolé

Le traitement sera différent selon la surface de lit unguéal concernée :

- < 50% [11] : le traitement sera conservateur et l'hématome se résorbera spontanément, qu'il y ait une fracture associée ou non.

- > 50% [1,12,13]: Le traitement consistera en une trépanation de la tablette de l'ongle en regard de l'hématome pour l'évacuer, en veillant à ne pas léser le lit unguéal sous-jacent. Ce geste peut se réaliser à l'aide d'un stylo à cautériser (électrocoagulateur) ou avec l'extrémité d'un trombone chauffée à blanc.

Lorsque l'hématome concerne plus de 75% de l'ongle, le risque de plaie associée du lit unguéal augmente (jusqu'à 85%) et peut motiver une avulsion de la tablette pour suturer le lit unguéal sous-jacent.

Il n'y a cependant pas de consensus pour définir une limite de surface d'hématome nécessitant l'avulsion de l'ongle [11]. On retrouve des résultats satisfaisants de simple trépanation sur des hématomes majeurs [14].

Dans tous les cas, il faudra prévenir le patient et sa famille de la chute probable de l'ongle dans les semaines à venir (s'il n'a pas été retiré) et les alerter du risque d'infection de l'hématome pouvant

conduire à un panaris sous-unguéal.

En cas de simple trépanation de l'ongle, aucun pansement ni soin n'est nécessaire dans les suites. On ne proposera pas de consultation de suivi systématique.

III.3. L'avulsion unguéale isolée

Dans ce contexte, le patient se présentera avec une avulsion complète de l'ongle, sans plaie du lit ni de la pulpe. L'ongle sera ou non rapporté par le patient.

La repousse de l'ongle se fera de façon physiologique dans ce cas, puisqu'il n'y a pas de plaie associée pouvant perturber sa croissance.

Nous proposons de ne pas reposer la tablette unguéale. Après lavage, un pansement sera réalisé avec une interface grasse (Urgotul®, Adaptic®...) ou un pansement hydrocolloïde (Algoplaque®, Duoderm®, Comfeel®...). On permettra ainsi une cicatrisation en milieu humide et un retrait indolore. Ce pansement peut être maintenu quelques jours, le temps que le lit unguéal s'épidermise.

L'absence de pose d'un substitut unguéal permet un soin facilité et non traumatisant pour l'enfant.

Il n'a pas retrouvé de différence de taux d'infection ou d'aspect cosmétique, que l'ongle soit ou non reposé sur une suture du lit unguéal [15]. On peut donc extrapoler ces résultats à une avulsion unguéale sans plaie du lit de l'ongle.

III.4. La désinsertion unguéale avec plaie de la matrice ou du lit de l'ongle

C'est le cas de figure typique du « doigt de porte », souvent associé à une fracture de la phalange distale (Fig. 4).

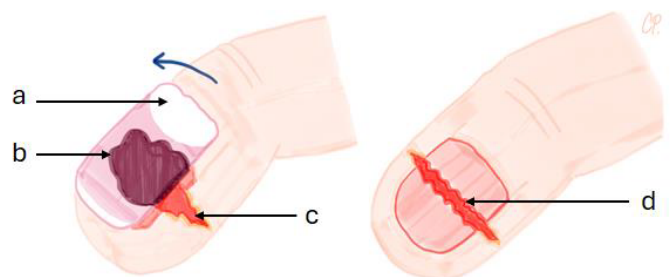


Fig. 4. « Doigt de porte » classique : désinsertion de l'ongle (a) avec hématome sous-unguéal (b), plaies de la pulpe (c) et du lit unguéal (d, visible après ablation de la tablette unguéale).

La prise en charge de ce type de lésion peut être réalisée en box aux urgences sous anesthésie locale si des conditions optimales sont réunies [16,17]. Elle sera sinon effectuée au bloc opératoire, sous anesthésie loco-régionale ou générale, selon les habitudes de l'équipe, l'âge et le comportement de l'enfant.

Les conditions permettant une prise en charge en box aux urgences rassemblent :

- Un médecin (sénior ou interne) formé à la technique chirurgicale.
- Une équipe paramédicale en nombre suffisant (au moins 2 personnes : infirmier(e), aide-soignant(e), auxiliaire de puériculture...).
- Du matériel chirurgical de taille adaptée (porte-aiguille fin, pince à disséquer fine, fil de suture fin...).
- Une analgésie suffisante du patient : des antalgiques à l'admission, du MEOPA (Mélange Equimolaire de Protoxyde d'Azote) délivré pendant le soin et une anesthésie locale du doigt concerné (Lidocaïne 1%, 10mg/ml, en solution injectable).

- Une coopération satisfaisante du patient.
- Une lésion n'intéressant pas la racine de l'ongle (zone III de Rosenthal).

Ce geste est réalisé dans certains centres de façon systématique au bloc opératoire, avec pour avantages le confort du patient et de l'opérateur ainsi que des conditions d'asepsie plus strictes [1,18]. Une intervention au bloc opératoire nécessitera une anesthésie plus lourde pour l'enfant, entraînera un retard de prise en charge potentiel et des dépenses de santé plus importantes.

Cependant, il n'a pas été démontré de différence de taux d'infection selon le délai opératoire (tant qu'il reste inférieur à 24 heures) ou selon l'endroit de la prise en charge (box des urgences ou bloc opératoire) pour ce type de lésion, selon une étude prospective randomisée récente [16].

> Technique chirurgicale

Le geste se déroulera de la façon suivante, sous asepsie et sous grossissement optique idéalement (Fig. 5) :

- Mise en place d'un garrot de doigt.
- Lavage abondant de la plaie.
- Ablation de la tablette unguéale si encore partiellement attachée, en la décollant du lit unguéal avec un instrument mousse. Elle sera conservée dans un bain d'antiseptique, après avoir été nettoyée et retaillée légèrement.
- Parage économe des lésions.
- Accès au foyer de fracture si présent, lavé abondamment.
- Suture de la plaie pulpaire par points séparés de fil résorbable idéalement (de 4/0 à 6/0 selon l'âge), permettant un bon affrontement des berges de la plaie du lit unguéal.
- Suture du lit unguéal au fil résorbable taille 7/0 ou 6/0 monobrin, par surjet ou points séparés. La fermeture du lit unguéal peut également être effectuée par de la colle chirurgicale, avec des résultats similaires (2-octylcyanoacrylate, Dermabond®) [18–20].
- Repose de la tablette, préalablement perforée pour évacuer les sérosités et le saignement. Elle est fixée à la peau par un point en X ou en cadre, ou des points séparés, en veillant à ne pas être ischémiant et à ne pas créer d'invagination cutanée. Le fil est idéalement résorbable pour éviter tout traumatisme supplémentaire (si non résorbable, il est retiré à 3 semaines). Si de la colle chirurgicale est utilisée pour le lit unguéal, elle est également utilisée pour fixer la tablette unguéale, sans suture [19].

NB : La repose de l'ongle peut se discuter. Il n'a pas été retrouvé de différence (taux d'infection, aspect cosmétique, douleur aux pansements) entre les patients ayant bénéficié ou non d'une repose de la tablette unguéale [15].

- Ablation du garrot de doigt, vérification de la bonne coloration pulpaire. Réalisation d'un pansement avec interface grasse, remontant au poignet pour éviter un arrachage précoce du bandage.

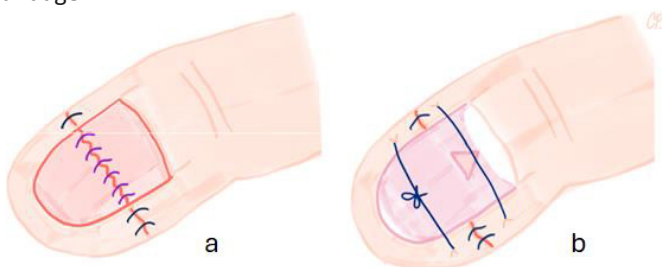


Fig. 5. Suture des plaies de la pulpe et du lit unguéal (a). Repositionnement de l'ongle (perforé), fixé par un point en cadre (b).

Dans le cas des lésions en zone III de Rosenthal intéressant la racine de l'ongle, il est nécessaire de réaliser deux courtes incisions de part et d'autre de l'éponychium, perpendiculaires à son bord libre, afin de le soulever et accéder à la plaie de la matrice pour la réparer. Les lésions dans cette zone sont souvent associées à un décollement épiphysaire type 1 ou 2 de Salter et Harris de la base de la phalange (lésion de Seymour [21]), qui nécessitera une ostéosynthèse. Il faudra veiller au préalable à bien désinvaginer le lit unguéal s'il est incarcéré dans le foyer de fracture.

Le patient sera ensuite revu entre 5 et 7 jours pour un premier contrôle, idéalement en consultation de chirurgie. Le suivi peut également être délégué à un(e) infirmier(e) libéral(e). Le pansement peut être refait une fois par semaine, pendant 3 semaines au total.

L'enfant sera idéalement revu à plusieurs mois de recul pour contrôler la repousse unguéale.

> Traitement de la fracture associée

En cas de fracture de la houppe phalangienne, celle-ci est négligée puisque l'affrontement des berges de la plaie suffit à sa bonne réduction et à sa consolidation.

En cas de fracture passant par le corps de la phalange ou la physe, celle-ci est ostéosynthésée par une aiguille intradermique axiale ou une broche de Kirschner axiale de petit diamètre (ou deux broches en croix). Le brochage axial peut être réalisé en va-et-vient par le foyer de fracture pour plus de facilité, avant les sutures. Les broches sont laissées à la peau pour un retrait en consultation à 3 semaines.

> Antibio prophylaxie

L'antibio prophylaxie n'est pas nécessaire en l'absence de fracture, sauf si la plaie est visiblement très souillée. Les lésions pulpo-unguéesales sont des plaies souvent relativement propres, pour lesquelles un lavage correct est suffisant.

Dans le cas d'une fracture associée, celle-ci est habituellement considérée ouverte et il est d'usage de prescrire une antibio prophylaxie [11,12,22].

Certains experts ne recommandent pas d'antibio prophylaxie pour les hématomes sous-unguésaux (< 50%) avec fracture associée, mais la recommandent pour toute fracture de houppe avec plaie du lit unguéal constatée [11].

Les recommandations du GPIIP (Groupe de Pathologie Infectieuse Pédiatrique) en collaboration avec la SFAR (Société Française d'Anesthésie Réanimation) ont été mises à jour en 2024 [23].

Pour les patients pris en charge au bloc opératoire avec fracture et nécessité d'une ostéosynthèse, le GPIIP et la SFAR proposent l'antibio prophylaxie suivante, à administrer au plus tôt 60 minutes avant le geste chirurgical et toujours avant l'incision :

- Fracture ouverte Gustilo I (Tableau 1) : Cefazoline 30mg/kg (max 2g), réinjection 30mg/kg (max 1g) si chirurgie > 4 heures. Pas d'antibio prophylaxie post-opératoire. Alternative en cas d'allergie : Clindamycine 10mg/kg préop (max 900mg), réinjection 10mg/kg (max 600mg) si chirurgie > 4 heures.

- Fracture ouverte Gustilo II / III : Amoxicilline + acide clavulanique 50mg/kg (max 2g), réinjection 50mg/kg (max 1g) si chirurgie > 2 heures.

Alternative en cas d'allergie : Clindamycine 10mg/kg (max 900mg), réinjection 10mg/kg (max 600mg) si chirurgie > 4 heures + Gentamicine (6mg/kg en 30 min puis 5mg/kg/j).

Stade	Description des lésions
I	Plaie < 1 cm
II	Plaie 1 - 10 cm, atteinte modérée des tissus mous
IIIa	Plaie > 10 cm, atteinte marquée des tissus mous, pas de lambeau nécessaire
IIIb	Plaie > 10 cm, atteinte majeure des tissus mous, os exposé, nécessité d'un lambeau
IIIc	Atteinte artérielle nécessitant réparation vasculaire

Tableau 1. Classification simplifiée de Gustilo pour les fractures ouvertes

En l'absence d'ostéosynthèse, le GPII et la SFAR ne recommandent pas d'antibioprophylaxie pour les « plaies distales de doigt, avec ou sans fracture ».

Ces recommandations remettent donc en question l'antibioprophylaxie systématique pour les traumatismes pulpo-unguéraux avec fracture.

Plusieurs études (donc plusieurs essais randomisés contre placebo) ne retrouvent pas de différence de taux d'infection entre les patients ayant eu ou non une antibioprophylaxie, quand ils ont tous bénéficié d'un débridement correct et d'un traitement local approprié (lambeau, suture primaire ou cicatrisation dirigée), même en présence d'une fracture [16,17,24,25]. Le taux d'infection reste très faible dans toutes les séries.

Il apparaît donc que certaines habitudes nécessitent d'être modifiées pour ne prescrire l'antibioprophylaxie qu'en cas de fracture ouverte avec ostéosynthèse associée.

IV. TRAUMATISMES PULPO-UNGUÉAUX AVEC PERTE DE SUBSTANCE

Ces traumatismes regroupent les amputations distales du doigt et les pertes de substance du lit unguéal.

L'éventail thérapeutique va de la cicatrisation dirigée aux lambeaux neuro-vasculaires, en passant par la replantation du fragment. Il n'existe pas de « gold standard » et le traitement sera fait à la carte.

Les greffes de peau, totale ou mince, avec ou sans derme artificiel, ne permettent pas une récupération satisfaisante de la trophicité et de la sensibilité de la pulpe [26].

IV.1. Amputations distales

IV.1.a. Cicatrisation dirigée

Elle s'effectue via un pansement occlusif (Opsite®, Tegaderm®, doigtier de silicone [27]) ou semi-occlusif (interface grasse, pansement hydrocolloïde). Selon le pansement utilisé, il sera revu tous les 3 à 7 jours.

Cette cicatrisation permet de récupérer une pulpe sensible et volumineuse (jusqu'à 90% du volume) [28,29].

Une revue de la littérature analysant 15 études retrouve d'excellents résultats, avec un taux de guérison de 97% et une satisfaction des patients de 96%, sans infection [30].

Ce traitement était classiquement contre-indiqué en cas d'exposition osseuse. Il a cependant été montré qu'il n'y a pas plus d'infection lorsqu'il est pratiqué avec une exposition osseuse associée [29,31].

Les résultats de la cicatrisation dirigée sont comparables à ceux des lambeaux locaux pour les amputations jusqu'à la zone II d'Ishikawa. Le risque de séquelles esthétiques (ongle en crochet) pour les amputations plus proximales est ensuite majoré, laissant préférer un lambeau à la cicatrisation dirigée [32].

IV.1.b. Greffon composite

Il est indiqué chez le jeune enfant (< 4 ans) [31,33]. Le fragment distal sera simplement repositionné, agissant comme un « pansement biologique » [34]. Il sera lavé, dégraissé, débarrassé des débris osseux et suturé. Ce fragment va nécroser en protégeant le bourgeon cicatriciel sous-jacent. Les résultats de cette technique sont moyens, jusqu'à 22% seulement de prise complète et 59% de prise partielle [9,33,35]. Cette option reste intéressante si le fragment amputé comprend l'appareil unguéal.

IV.1.c. Replantation du fragment distal

Les amputations en aval de l'IPD (ou IP du pouce) sont une excellente indication de replantation car elles obtiennent de très bons résultats fonctionnels et le taux de réussite est bon chez l'enfant (66% vs. 39% chez l'adulte dans la série de Dautel [3]).

La replantation n'est pas indiquée en zone I de Dautel car trop distale (pas de suture vasculaire possible) et accessible à une cicatrisation dirigée. Elle sera envisagée pour les zones 2, 3 et 4 de Dautel (Fig. 6).

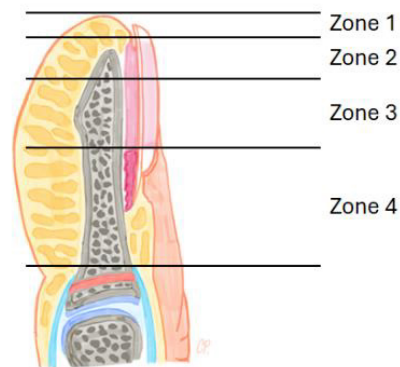


Fig. 6. Classification selon Dautel des niveaux d'amputation distale du doigt

Le fragment distal doit être de bonne qualité, ce qui n'est pas souvent le cas chez l'enfant dans les mécanismes d'écrasement, l'artère étant souvent strippée. La présence de pétéchies sur la pulpe est signe de rupture très distale de l'arbre artériel et facteur de mauvais pronostic [2].

La replantation est réalisée via une anastomose microchirurgicale de l'artère centrale de la pulpe par un opérateur entraîné. L'absence de veine dorsale à suturer en zone 2 et 3 de Dautel nécessite de réaliser un drainage veineux par une fenêtre pulpaire pour quelques jours. Une suture de veine palmaire peut aussi être réalisée.

La suture des nerfs collatéraux n'est possible que pour les amputations en amont de la racine de l'ongle. On note cependant de bons résultats de réinnervation spontanée chez l'enfant [36]. La replantation de l'extrémité du doigt est une chirurgie qui peut se faire en urgence relative dans la journée, contrairement aux amputations plus proximales à opérer au plus vite [3].

En cas d'échec de replantation, une autre tentative chirurgicale n'est pas recommandée et il faudra s'orienter vers un autre geste de reconstruction.

IV.1.d. Lambeaux de couverture de l'extrémité distale des doigts

Ces lambeaux sont indiqués lorsque le fragment distal n'est pas récupéré ou lorsqu'il n'est pas replantable. Leur indication est à mettre en balance avec la cicatrisation dirigée.

Il existe une grande diversité de lambeaux pour la couverture

distale des doigts. Nous ne développerons que les principaux utilisés chez l'enfant.

> Lambeau d'Atasoy [37]

Ce lambeau a été popularisé par Atasoy en 1970, après une première description en 1935 par Tranquilli-Leali. C'est le lambeau le plus commun pour couvrir la perte de substance de l'extrémité des doigts longs. Ce lambeau est palmaire et permet un avancement relatif de la pulpe (7 mm maximum). Il est indiqué dans les pertes de substances modérées, transversales ou obliques dorsales. Pour les pertes de substance obliques palmaires, il faudra s'orienter vers un autre lambeau.

Il est vascularisé par les branches terminales des deux artères digitales collatérales [38].

Il se réalise sous garrot, par une incision pulpaire en V à pointe proximale, ne dépassant pas le pli de flexion de l'articulation interphalangienne distale. La longueur des berges du lambeau doit faire au moins 1,5 fois l'avancement désiré. Les septas fibreux pulpaire sont progressivement sectionnés (structures qui se tendent à la traction du lambeau, effondrées au bistouri avec une sensation de « crépitement »). Le lambeau est décollé en profondeur au ras du périoste de la phalange distale à l'aide de ciseaux fins. On peut ensuite mobiliser le lambeau pour l'avancer et venir couvrir la phalange. Il est fixé uniquement à l'aide d'une aiguille intradermique transcutanée, insérée de façon axiale dans le lambeau et la phalange distale [39] (Fig. 7).



Fig. 7. Lambeau d'Atasoy

Si l'avancement du lambeau est insuffisant, un lambeau « gigogne » peut être réalisé en pratiquant une seconde incision en V plus distale, au sein du lambeau [40].

Il est possible de désépidermiser la portion distale du lambeau pour greffer une perte de substance du lit unguéal [41].

La zone donneuse est laissée en cicatrisation dirigée et le lambeau n'est pas suturé au lit de l'ongle en distalité, au risque d'occasionner un ongle en crochet (jusqu'à 89% des patients concernés si le lambeau est suturé [39]).

Cependant, il est décrit une suture du lambeau au lit unguéal par quelques points lâches, en éversant la berge du lit unguéal pour éviter une déformation en crochet [42].

La vascularisation du lambeau est vérifiée au lâcher du garrot. Un gros pansement est réalisé pour maintenir l'aiguille en place et absorber le saignement post-opératoire.

Un suivi sera proposé entre 5 et 7 jours post-opératoires pour contrôle du pansement.

Points importants :

- Avancement modéré
- Ne pas utiliser si perte de substance palmaire
- Fixation du lambeau à l'aiguille sans suture
- La base du lambeau ne doit pas être plus large que l'ongle
- Ne pas dépasser le pli de flexion de l'articulation interphalangienne distale

> Lambeau thénarien [43]

Ce lambeau est indiqué pour couvrir une perte de substance pulpaire en biseau palmaire de maximum 1 cm.

Un clapet cutané est réalisé sur l'éminence thénar, à base proximale (son dessin est à adapter à la zone à couvrir, en U ou en H). Le doigt lésé est fléchi jusqu'à ce lambeau, qui est suturé à la perte de substance par des points séparés non résorbables (Fig. 8).

On réalise ensuite un pansement type « gant de boxe », au moins pour le doigt lésé, avec une interface grasse. Ce pansement est laissé en place deux semaines puis on procède au sevrage du lambeau par un second temps chirurgical. Les points de suture sont retirés et on incise la base du lambeau sur l'éminence thénar, en laissant celle-ci en cicatrisation dirigée.

Ce lambeau est idéalement indiqué pour le 3ème doigt, qui vient se placer idéalement sur l'éminence thénar en position fléchie. Il peut cependant s'utiliser pour les autres doigts, sauf le 5ème, pour lequel on privilégiera un lambeau hypothénarien selon les mêmes principes.

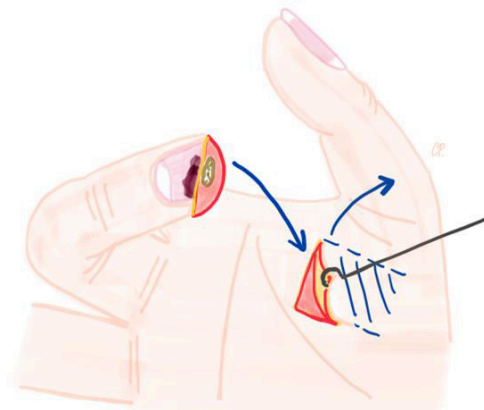


Fig. 8. Lambeau thénarien à pédicule proximal réalisé pour le 3ème doigt.

Le lambeau thénarien a comme inconvénients le 2ème temps chirurgical pour le sevrage du lambeau et une cicatrice sur la zone donneuse de l'éminence thénar.

Il s'utilise principalement chez l'enfant car la position très fléchie du doigt entre les deux temps chirurgicaux est bien tolérée, n'entraînant pas de raideur articulaire. De plus, la pulpe peut se réinnervier progressivement chez le jeune enfant.

Points importants :

- Un point supplémentaire fixant la tablette unguéale à la loge thénar permet d'éviter le savonnage du lambeau.
- Prendre le lambeau un peu plus large et long que la zone à couvrir.
- Pas de raideur chez l'enfant mais méfiance chez l'adolescent.

> **Lambeau en îlot homodigital [44–46]**

Ce lambeau été décrit initialement pour le pouce par Venkataswami et Subramanian [44].

Il permet un grand avancement pulpaire (jusqu'à 15 mm) et est parfaitement sensible. Il est indiqué pour les amputations pulpaire latérales ou en biseau palmaire.

Il s'agit d'un lambeau en îlot palmo-latéral, pédiculé sur un des pédicules collatéraux. La dissection par une incision type hémi-Brunner (ou longitudinale) s'effectue jusqu'à la base du doigt, en libérant bien le pédicule pour le mobiliser. La zone donneuse est greffée en peau totale. Le doigt sera fléchi pour permettre un positionnement du lambeau sans tension sur le pédicule (Fig. 9 et 10), fixé de préférence à l'aide d'une aiguille.

Ce lambeau se prélève sur le bord ulnaire pour les 2ème et 3ème doigts, sur le bord radial pour les 4ème et 5ème doigts (hémipulpes non dominantes).

Ses inconvénients sont une intolérance au froid (47%), un ongle en crochet si le lambeau est suturé au lit (65%) et un défaut d'extension modéré <20° (56%). La sensibilité pulpaire est bonne [45].

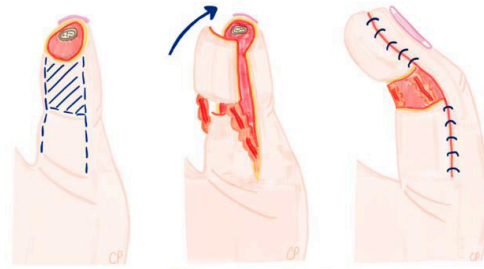


Fig. 11. Lambeau de O'Brien

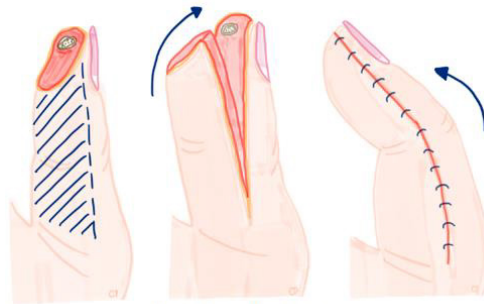


Fig. 12. Lambeau de Möberg

Le lambeau de O'Brien se réalise via deux incisions longitudinales le long des deux pédicules collatéraux, qui sont libérés jusqu'à la base du pouce. Une incision de décharge transversale dans le pli de flexion de l'articulation métacarpo-phalangienne permettra l'avancement du lambeau. La zone donneuse sera greffée en peau totale.

Ce lambeau a comme principal inconvénient la dissection des deux pédicules collatéraux.

> **Autres lambeaux**

Ils sont peu utilisés chez l'enfant mais restent à considérer selon les cas :

- **Lambeau de Kutler [48]** : Il est réalisé à l'aide de deux hémilambeaux triangulaires latéro-pulpaire, réunis au centre de la pulpe, pédiculés sur les pédicules collatéraux. Ce lambeau est délaissé car il occasionne une cicatrice médiane sensible et peu esthétique sur la pulpe (Fig. 13). Il est indiqué pour les amputations transversales ou dorsales obliques. Son avancement est limité à 4mm.

- **Lambeau de Hueston [49]** : C'est un lambeau quadrangulaire avec incision en L (longitudinale latérale et incision transversale proximale de décharge), utilisé pour des pertes de substances distales modérées, environ 5 mm, sur un seul côté du doigt. La pulpe est moins sensible du côté de l'incision (Fig. 14).

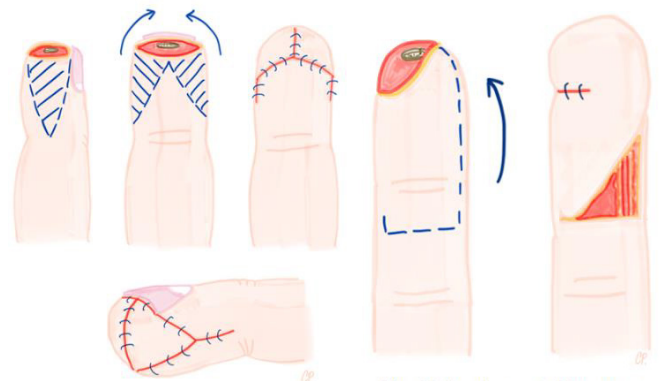


Fig. 13. Lambeau de Kutler

Fig. 14. Lambeau de Hueston

- **Lambeau en îlot homodigital inversé** : Ce lambeau peut couvrir un défaut assez large (jusqu'à 2 cm) mais est peu utilisé

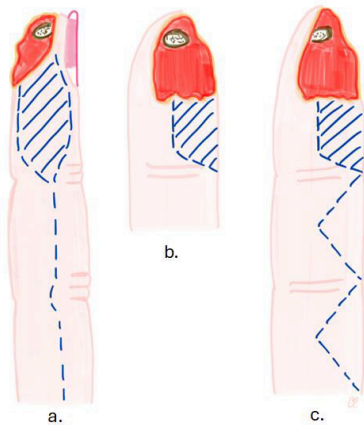


Fig. 9. Lambeau en îlot homodigital. a : vue latérale si tracé longitudinal, b : vue palmaire si tracé longitudinal, c : vue palmaire si tracé type hémi-Brunner.

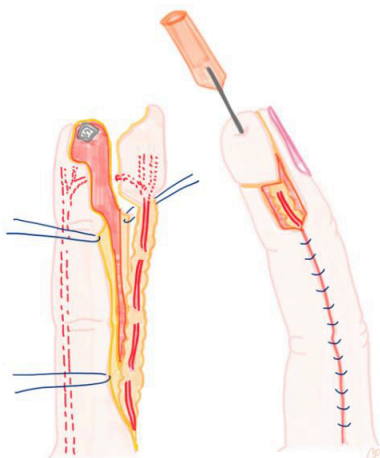


Fig. 10. Lambeau en îlot homodigital

> **Lambeaux de Möberg et O'Brien [47]**

Ces lambeaux sont décrits pour la couverture des pertes de substance distales du pouce. Le lambeau de O'Brien (Fig.11) permet un meilleur avancement pulpaire que le Möberg (Fig.12).

car il nécessite le sacrifice d'un pédicule collatéral, une suture nerveuse et une greffe cutanée du site donneur [50]. Il est indiqué en seconde intention.

- *Lambeau en îlot hétérodigital [51]* : il est indiqué en cas de perte de substance majeure, en seconde intention si les autres solutions ne sont pas adaptées. Il a pour inconvénient d'utiliser un doigt sain comme site donneur, de sacrifier un pédicule collatéral digital et de greffer le site donneur. La peau latérale du doigt donneur peut être utilisée pour limiter l'impact esthétique, plutôt que la peau dorsale.

- *Cross finger* : Il est peu utilisé chez l'enfant. Le prélèvement cutané se fera face dorsale du doigt adjacent, qui sera greffée. Il nécessite un second temps chirurgical de sevrage du lambeau et n'est pas très sensible.

- *Lambeau libre de 1er ou 2ème orteils* : C'est un excellent lambeau pour les gros défauts et le seul à fournir un appareil unguéal en cas de perte de celui-ci. La peau pulpaire des orteils est similaire à celle des doigts. Le transfert de l'hallux sera réservé à la reconstruction du pouce.

IV.2. Perte de substance du lit unguéal

En cas de perte de substance du lit unguéal, sans perte de substance de l'os sous-jacent, on procèdera à une greffe pour assurer un résultat esthétique satisfaisant de l'ongle.

Trois types de greffes peuvent être utilisés [2,52] :

- La greffe de lit unguéal prélevée sur le site opératoire, donc sur le même doigt. On décolle au bistouri froid tangentiellement une épaisseur superficielle de lit unguéal, qui est ensuite apposée sur la perte de substance et suturée au fil monobrin 7/0 ou 6/0.

- La greffe du lit unguéal de l'hallux, si la perte de substance est trop importante pour que la greffe soit réalisée sur le site opératoire. La technique reste la même, après avoir décollé la tablette unguéale de l'hallux.

- La greffe de peau totale désépidermée. Elle peut être prélevée sur la loge thénar ou directement sur le lambeau d'avancement (Atasoy).

V. COMPLICATIONS ET SÉQUELLES

V.1. Complications à court terme

La complication principale est l'infection : ostéite, panaris pulpaire, péri ou sous-unguéal. Elle nécessitera dans la plupart des cas une reprise chirurgicale pour lavage et prélèvements afin d'adapter l'antibiothérapie. Le taux d'infection reste très faible (< 5%), quel que soit le traitement entrepris [15,17,24,30].

En cas de replantation, on notera comme complication principale la nécrose du fragment distal. Une couverture par lambeau sera alors réalisée.

En cas de mauvaise prise en charge initiale et notamment de sous-estimation des lésions, amenant à une absence de suture du lit unguéal, la cicatrisation peut se faire sous forme d'un bourgeon charnu hypertrophique, parfois très volumineux, qui soulèvera la tablette unguéale et donnera à l'ongle un aspect très inesthétique. L'exclusion du doigt lors des gestes de la vie quotidienne survient plutôt dans les semaines suivant le traumatisme, à cause du pansement au départ, puis par appréhension ou douleur par la suite. Elle s'améliore en général spontanément.

V.2. Complications à long terme

> L'atteinte unguéale

La dystrophie unguéale peut consister en une simple strie sur

l'ongle, une irrégularité de la surface unguéale, un ongle trop fin ou trop épais, ou encore un ongle bifide.

Elle peut survenir en cas de lésion du lit ou de la matrice de l'ongle, même suturée.

Les patients peuvent aussi se plaindre d'une difficulté à couper l'ongle.

Une série de lambeaux d'Atasoy rapporte 13% d'ongles striés, 50% d'ongles plus épais et 23% à 31% des patients ayant des difficultés à couper l'ongle [53].

> L'ongle en crochet

Il peut être causé par une phalange trop courte sous un lit unguéal laissé trop long, par une suture de lambeau au lit unguéal ou par une traction palmaire des tissus.

On trouve les taux d'ongles en crochet suivants dans la littérature :

- Lambeau en îlot homodigital suturé au lit unguéal : 65% [45],
- Lambeau d'Atasoy : 50% dans une série de 30 patients [53], 37% dans une autre série de 49 patients (parmi eux, 89% des lambeaux avaient été suturés au lit unguéal) [39],
- Lambeau thénarien : 8% [43].

Il est donc recommandé de ne pas suturer le bord libre des lambeaux au lit unguéal [39].

Cependant, une série rapporte une technique de suture du bord libre des lambeaux d'Atasoy par des points lâches en éversant la berge du lit unguéal, qui n'occasionne pas d'ongle en crochet [42]. Plus la perte de substance est proximale, plus le risque d'ongle en crochet est important [39,53].

> Les troubles sensitifs

On retrouve en premier lieu l'intolérance au froid : 17% pour le lambeau thénarien [43], 24% pour la cicatrisation dirigée dans une revue de la littérature [30], jusqu'à 47% dans une série de lambeaux en îlot homodigitaux [45] et 18% à 40% pour les lambeaux d'Atasoy [39,53].

L'hypoesthésie est fréquente après un lambeau de couverture ou une replantation. L'enfant ayant une excellente capacité de réinnervation [36], ces troubles ont tendance à diminuer avec le temps. La sensibilité à terme est bonne dans la plupart des séries (Test de Weber <6mm).

> La raideur

La raideur de l'articulation interphalangienne distale reste faible (<20°), avec un défaut d'extension modéré (56% pour une série de lambeaux en îlot homodigitaux [45], 0% pour une série de lambeaux d'Atasoy [53]).

> Les douleurs chroniques

Les douleurs résiduelles sont rares. On peut rapporter des douleurs d'appui de l'extrémité de la phalange distale sur lambeau quand le coussin pulpaire est moins épais.

Conclusion

Les traumatismes pulpo-unguéaux de l'enfant seront la plupart du temps des lésions simples sans perte de substance.

La prise en charge ira dans ce cas de l'abstention thérapeutique à la suture, aux urgences ou au bloc opératoire. L'antibioprophylaxie ne sera prescrite qu'en cas de fracture associée nécessitant une ostéosynthèse.

Pour les amputations distales de doigt, la replantation sera à privilégier quand elle est possible. Il faudra sinon envisager une cicatrisation dirigée si le défaut est modéré, possible même en cas d'exposition osseuse, ou un repositionnement du fragment

chez le jeune enfant s'il comprend l'appareil unguéal. Un lambeau local ou pédiculé sera proposé pour les pertes de substance plus importantes. Il faudra parfois recourir à un transfert d'orteil en cas de défaut majeur sans autre solution de couverture.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] S. Pannier, C. Dana, A. Journé, Z. Péjin, C. Glorion, Les traumatismes distaux des doigts chez l'enfant, *Chir. Main* 32 (2013) S39–S45. <https://doi.org/10.1016/j.main.2013.02.020>.
- [2] A. Hamel, E. Mayrargue, T. Ardouin, S. Guillard, F. Duteille, J.-M. Rogez, Traumatismes des extrémités digitales, (n.d.). <https://doi.org/10.1016/B978-2-294-70176-4.50024-4>.
- [3] G. Dautel, S. Barbary, Mini replants: fingertip replant distal to the IP or DIP joint, *J. Plast. Reconstr. Aesthetic Surg. JPRAS* 60 (2007) 811–815. <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2007.02.020>.
- [4] A. Fetter-Zarzeka, M.M. Joseph, Hand and fingertip injuries in children, *Pediatr. Emerg. Care* 18 (2002) 341–345. <https://doi.org/10.1097/00006565-200210000-00003>.
- [5] E. Reed, C. Bautista, M. French, A. Vitale, C. Winterton, J. Chen, D. Eddington, C. Goodenough, Reevaluating Pediatric Nailbed Injuries: Are We Overtreating Simple Cases?, *J. Hand Surg. Glob. Online* 8 (2026) 100880. <https://doi.org/10.1016/j.jhsg.2025.100880>.
- [6] A. Venkatesh, A. Khajuria, A. Greig, Management of Pediatric Distal Fingertip Injuries: A Systematic Literature Review, *Plast. Reconstr. Surg. Glob. Open* 8 (2020) e2595. <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000002595>.
- [7] R.R. Yorlets, K. Busa, K.R. Eberlin, M.A. Raisolsadat, D.S. Bae, P.M. Waters, B.I. Labow, A.H. Taghinia, Fingertip Injuries in Children: Epidemiology, Financial Burden, and Implications for Prevention, *Hand N. Y. N* 12 (2017) 342–347. <https://doi.org/10.1177/1558944716670139>.
- [8] F. Dizin, M. Saab, A. Mézel, E. Guerre, C. Chantelot, Epidemiology of pediatric hand surgery emergencies. Retrospective study of 245 patients seen over 10 months in two referral centers, *Orthop. Traumatol. Surg. Res. OTSR* 108 (2022) 103067. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2021.103067>.
- [9] K.R. Eberlin, K. Busa, D.S. Bae, P.M. Waters, B.I. Labow, A.H. Taghinia, Composite grafting for pediatric fingertip injuries, *Hand N. Y. N* 10 (2015) 28–33. <https://doi.org/10.1007/s11552-014-9671-5>.
- [10] A.O. Karakas, E. Yuce, Evaluation of Pediatric Fingertip Injuries Using Etiology, Demographics and Therapy, *Sisli Etfal Hastan. Tip Bul.* 54 (2020) 306–312. <https://doi.org/10.14744/SEMB.2018.82788>.
- [11] H.P. Gottschalk, N.D. McMahon, K. Piper, K. Lawson, A. Bauer, S. Chaundhry, J. Samora, K. Freese, C.A. Ho, It's Just a Fingertip! Yet Controversy Exists: Standardizing a Treatment Pathway for Pediatric Fingertip Injuries, *J. Pediatr. Orthop. Soc. N. Am.* 11 (2025) 100163. <https://doi.org/10.1016/j.jposna.2025.100163>.
- [12] F. Fitoussi, G.-F. Penneçot, Les traumatismes du doigt chez l'enfant : les erreurs à éviter, *Arch. Pédiatrie* 12 (2005) 1529–1532. <https://doi.org/10.1016/j.arcped.2004.10.028>.
- [13] B. Salazard, F. Launay, C. Desouches, P. Samson, J.-L. Jouve, G. Magalon, [Fingertip injuries in children: 81 cases with at least one year follow-up], *Rev. Chir. Orthop. Reparatrice Appar. Mot.* 90 (2004) 621–627. [https://doi.org/10.1016/s0035-1040\(04\)70722-9](https://doi.org/10.1016/s0035-1040(04)70722-9).
- [14] S.E. Roser, H. Gellman, Comparison of nail bed repair versus nail trephination for subungual hematomas in children, *J. Hand Surg.* 24 (1999) 1166–1170. <https://doi.org/10.1053/jhsu.1999.1166>.
- [15] A. Jain, A.V.H. Greig, A. Jones, C. Cooper, L. Davies, A. Greshon, H. Fletcher, A. Sierakowski, M. Dritsaki, T.T.A. Nguyen, M.E. Png, J.R. Stokes, H. Dakin, J.A. Cook, D.J. Beard, M.D. Gardiner, NINJA Collaborative, Effectiveness of nail bed repair in children with or without replacing the fingernail: NINJA multicentre randomized clinical trial, *Br. J. Surg.* 110 (2023) 432–438. <https://doi.org/10.1093/bjs/znad031>.
- [16] W. Widodo, P.P. Oppusunggu, N. Enggra, Fingertip injuries: Does administration of antibiotics give benefits? A double-blind randomized controlled trial, *Eur. J. Orthop. Surg. Traumatol. Orthop. Traumatol.* 34 (2024) 3119–3127. <https://doi.org/10.1007/s00590-024-04009-2>.
- [17] E. Schaefer, J. Lawson, T. Ibrahim, G. Yohe, G. Zhang, A.M. Giladi, Antibiotic Prophylaxis in the Management of Distal Fingertip Amputation and Crush Injury, *J. Hand Surg. Glob. Online* 5 (2023) 763–767. <https://doi.org/10.1016/j.jhsg.2023.07.010>.
- [18] L. Chiche, C. Jeandel, C. Lyps, P. Joly-Monrigo, F. Alkar, D. Louahem M'Sabah, J. Cottalorda, M. Delpont, Fingertip nail bed injuries in children: Comparison of suture repair versus glue (2-octylcyanoacrylate) with 1-year follow-up, *Hand Surg. Rehabil.* 39 (2020) 550–555. <https://doi.org/10.1016/j.hansur.2020.09.001>.
- [19] J. Langlois, C. Thevenin-Lemoine, A. Rogier, M. Elkaim, K. Abelin-Genevois, R. Vialle, The use of 2-octylcyanoacrylate (Dermabond®) for the treatment of nail bed injuries in children: results of a prospective series of 30 patients, *J. Child. Orthop.* 4 (2010) 61–65. <https://doi.org/10.1007/s11832-009-0218-1>.
- [20] E.J. Strauss, W.M. Weil, C. Jordan, N. Paksima, A prospective, randomized, controlled trial of 2-octylcyanoacrylate versus suture repair for nail bed injuries, *J. Hand Surg.* 33 (2008) 250–253. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2007.10.008>.
- [21] N. Seymour, Juxta-epiphysal fracture of the terminal phalanx of the finger, *J. Bone Joint Surg. Br.* 48 (1966) 347–349.
- [22] B. Fraisse, S. Marleix, G. Lucas, P. Violas, Open fractures of the limbs in children and adolescents, *Orthop. Traumatol. Surg. Res. OTSR* 110 (2024) 103771. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2023.103771>.

- [23] H. Haas, M. Caseris, M. De Queiroz, R. Cohen, Antibioprophylaxie chirurgicale et médicale courte de l'enfant, *J. Pédiatrie Puériculture* 37 (2024) 217–231. <https://doi.org/10.1016/j.jppe.2024.04.005>.
- [24] C. Altergott, F.J. Garcia, A.L. Nager, Pediatric fingertip injuries: do prophylactic antibiotics alter infection rates?, *Pediatr. Emerg. Care* 24 (2008) 148–152. <https://doi.org/10.1097/PEC.0b013e3181666f5d>.
- [25] J. Stevenson, G. McNaughton, J. Riley, The use of prophylactic flucloxacillin in treatment of open fractures of the distal phalanx within an accident and emergency department: a double-blind randomized placebo-controlled trial, *J. Hand Surg. Edinb. Scotl.* 28 (2003) 388–394. [https://doi.org/10.1016/s0266-7681\(03\)00175-x](https://doi.org/10.1016/s0266-7681(03)00175-x).
- [26] C. Martin, J. González del Pino, Controversies in the treatment of fingertip amputations. Conservative versus surgical reconstruction, *Clin. Orthop.* (1998) 63–73. <https://doi.org/10.1097/00003086-199808000-00008>.
- [27] J. Schultz, P. Schröttner, S. Leupold, A. Dragu, S. Sußmann, M. Haase, G. Fitze, Conservative treatment of fingertip injuries in children - first experiences with a novel silicone finger cap that enables woundfluid analysis, *GMS Interdiscip. Plast. Reconstr. Surg. DGPW* 7 (2018) Doc05. <https://doi.org/10.3205/iprs000125>.
- [28] D. Hoigné, U. Hug, M. Schürch, M. Meoli, U. von Wartburg, Semi-occlusive dressing for the treatment of fingertip amputations with exposed bone: quantity and quality of soft-tissue regeneration, *J. Hand Surg. Eur. Vol.* 39 (2014) 505–509. <https://doi.org/10.1177/1753193413489639>.
- [29] H.J.H. Ng, J. Sim, V.H.T. Tey, S. Selvaganesh, C.K.P. Rebosura, V. Rajaratnam, Experience with the Use of Splint Caps for the Management of Fingertip Amputation Injuries, *J. Hand Surg. Asian-Pac. Vol.* 25 (2020) 199–205. <https://doi.org/10.1142/S242483552050023X>.
- [30] A. Esmail, A.O. Al-Naseem, A. Lari, C. Prada, Semi-occlusive dressings for the management of fingertip amputations: A systematic review, *J. Hand Microsurg.* 17 (2025) 100241. <https://doi.org/10.1016/j.jham.2025.100241>.
- [31] P. Tos, A. Crosio, R. Adani, Fingertip injuries and their reconstruction, focusing on nails, *Hand Surg. Rehabil.* 43S (2024) 101675. <https://doi.org/10.1016/j.hansur.2024.101675>.
- [32] M. Bensa, M.-C. Sapa, R. Al Ansari, P. Liverneaux, S. Facca, Semi-occlusive dressing versus surgery in fingertip injuries: A randomized controlled trial, *Hand Surg. Rehabil.* 42 (2023) 524–529. <https://doi.org/10.1016/j.hansur.2023.08.008>.
- [33] M.R. Borrelli, S. Dupré, S. Mediratta, A. Bisquera, A. Greig, Composite Grafts for Pediatric Fingertip Amputations: A Retrospective Case Series of 100 Patients, *Plast. Reconstr. Surg. Glob. Open* 6 (2018) e1843. <https://doi.org/10.1097/GOX.0000000000001843>.
- [34] C.J. Yeo, S.J. Sebastin, A.K.S. Chong, Fingertip injuries, *Singapore Med. J.* 51 (2010) 78–86; quiz 87.
- [35] N.S. Moiemmen, D. Elliot, Composite graft replacement of digital tips. 2. A study in children, *J. Hand Surg. Edinb. Scotl.* 22 (1997) 346–352. [https://doi.org/10.1016/s0266-7681\(97\)80400-7](https://doi.org/10.1016/s0266-7681(97)80400-7).
- [36] S. Faivre, A. Lim, G. Dautel, F. Duteille, M. Merle, Adjacent and spontaneous neurotization after distal digital replantation in children, *Plast. Reconstr. Surg.* 111 (2003) 159–165; discussion 166. <https://doi.org/10.1097/01.PRS.0000037758.54135.4B>.
- [37] E. Atasoy, E. Ioakimidis, M.L. Kasdan, J.E. Kutz, H.E. Kleinert, Reconstruction of the amputated finger tip with a triangular volar flap. A new surgical procedure, *J. Bone Joint Surg. Am.* 52 (1970) 921–926.
- [38] B.B. Gharb, A. Rampazzo, B.S. Armijo, Y. Eshraghi, A.S. Totonchi, T.C. Teo, C.J. Salgado, Tranquilli-Leali or Atasoy flap: an anatomical cadaveric study, *J. Plast. Reconstr. Aesthetic Surg. JPRAS* 63 (2010) 681–685. <https://doi.org/10.1016/j.bjps.2008.12.028>.
- [39] R. Nguyen, J.-G. Delvaque, V. Mas, B. Ilharreborde, P. Jehanno, Fingertip amputations in children: Atasoy flap's indications and limitations, *Orthop. Traumatol. Surg. Res. OTSR* 111 (2025) 103954. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2024.103954>.
- [40] J. Bakhach, J.C. Guimberteau, B. Panconi, The Gigogne flap: an original technique for an optimal pulp reconstruction, *J. Hand Surg. Eur. Vol.* 34 (2009) 227–234. <https://doi.org/10.1177/1753193408098904>.
- [41] C. Dumontier, B. Tilquin, E. Lenoble, G. Foucher, [Reconstruction of distal loss of substance in the nail-bed by a de-epithelialized flap from the digital pulp], *Ann. Chir. Plast. Esthet.* 37 (1992) 553–559.
- [42] J.E. Lee, S. Kim, J. Kwon, Y.H. Lee, V advancement eversion flap for fingertip injury: Preventing ischemia and hook-nail deformity, *JPRAS Open* 40 (2024) 175–184. <https://doi.org/10.1016/j.jpja.2024.02.013>.
- [43] F. Fitoussi, A. Ghorbani, P. Jehanno, J.M. Frajman, G.F. Penneçot, Thenar flap for severe finger tip injuries in children, *J. Hand Surg. Edinb. Scotl.* 29 (2004) 108–112. <https://doi.org/10.1016/j.jhsb.2003.10.006>.
- [44] R. Venkataswami, N. Subramanian, Oblique triangular flap: a new method of repair for oblique amputations of the fingertip and thumb, *Plast. Reconstr. Surg.* 66 (1980) 296–300.
- [45] T. Yildirim, O.B. Gunturk, K. Erol, T. Toros, Long-term outcomes of homodigital neurovascular island flap reconstruction of fingertip injuries in children, *J. Hand Surg. Eur. Vol.* 47 (2022) 845–850. <https://doi.org/10.1177/17531934221108470>.
- [46] R.D. Katz, The Anterograde Homodigital Neurovascular Island Flap, *J. Hand Surg.* 38 (2013) 1226–1233. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2013.03.025>.

[47] B. O'Brien, Neurovascular island pedicle flaps for terminal amputations and digital scars, *Br. J. Plast. Surg.* 21 (1968) 258–261. [https://doi.org/10.1016/s0007-1226\(68\)80033-5](https://doi.org/10.1016/s0007-1226(68)80033-5).

[48] W. Kutler, A new method for finger tip amputation, *J. Am. Med. Assoc.* 133 (1947) 29. <https://doi.org/10.1001/jama.1947.62880010007007>.

[49] J. Hueston, Local flap repair of fingertip injuries, *Plast. Reconstr. Surg.* 37 (1966) 349–350. <https://doi.org/10.1097/00006534-196604000-00011>.

[50] B.Z.Q. Seah, S.J. Sebastin, A.K.S. Chong, Retrograde Flow Digital Artery Flaps, *Hand Clin.* 36 (2020) 47–56. <https://doi.org/10.1016/j.hcl.2019.08.005>.

[51] R. Adani, I. Marcoccio, L. Tarallo, U. Fregni, The reverse heterodigital neurovascular island flap for digital pulp reconstruction, *Tech. Hand Up. Extrem. Surg.* 9 (2005) 91–95. <https://doi.org/10.1097/01.bth.0000158973.08273.1f>.

[52] I. Rohard, U. Subotic, D.M. Weber, Primary reconstruction of fingernail injuries in children with split-thickness nail bed grafts, *Eur. J. Pediatr. Surg. Off. J. Austrian Assoc. Pediatr. Surg. AlZ. Kinderchir.* 22 (2012) 283–288. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1313337>.

[53] O. Haehnel, M.-C. Plancq, F. Deroussen, A. Salon, R. Gouron, C. Klein, Long-Term Outcomes of Atasoy Flap in Children With Distal Finger Trauma, *J. Hand Surg.* 44 (2019) 1097.e1-1097.e6. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2019.02.018>.

Main traumatique simple : Fractures des doigts

Pui-Pui KIM

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Caen Normandie

I. GÉNÉRALITÉS

A. Epidémiologies

Les fractures de la main représentent 15% des fractures pédiatriques, elles arrivent en deuxième position après les fractures de poignets (1).

L'incidence annuelle des fractures de main est de 26,4 pour 10000 enfants, avec une proportion plus importante de garçons que de filles (64% vs 36%), l'incidence augmente avec l'âge avec un pic vers l'âge de 13 ans (2).

Les fractures des phalanges sont les plus fréquentes (80% des fractures de la main), avec une atteinte prédominante sur la première phalange (P1) (43,6%), le cinquième doigt étant le plus touché, car plus latéral et plus vulnérable (3).

Le type de fracture et la phalange atteinte dépendent du mécanisme du traumatisme, de l'âge de l'enfant.

Les causes les plus fréquentes sont les chutes de leur hauteur, les accidents domestiques (mécanismes d'écrasement) l'apanage des jeunes enfants, suivies d'accidents sportifs chez les plus grands enfants.

La majorité des fractures des phalanges est peu ou pas déplacée, et relève d'un traitement orthopédique par syndactylie et attelle ou plâtre "en intrinsèque plus" (85% des fractures de phalanges), et la prise en charge est en ambulatoire (2-4).

L'évolution des fractures phalangiennes est majoritairement favorable, grâce à la capacité de remodelage des cals vicieux sous l'effet de la croissance (5).

Cependant le potentiel de remodelage doit répondre à certaines règles : avoir au moins 2 ans de croissance résiduelle (la croissance de la main se poursuit en moyenne jusqu'à l'âge de 14 ans chez la fille, et 16 ans chez le garçon) ; le déplacement se situe dans le plan de fonctionnement des articulations digitales, c'est à dire dans le plan de flexion et extension ; les fractures proches des plaques de croissance sont plus aptes à se remodeler.

Les déviations frontales ont une plus faible capacité de remodelage.

Il n'y a aucune tendance à la correction spontanée des cals vicieux en rotation, des cals vicieux intra-articulaires, sous l'effet de la croissance.

B. Clinique

L'examen clinique minutieux est fondamental.

Il doit permettre de préciser l'état cutané. La présence d'une plaie en regard d'une fracture oriente vers une fracture ouverte, ce qui nécessite une prise en charge au bloc opératoire.

Il précise l'état vasculaire des doigts. L'ischémie d'un doigt est souvent dû à un traumatisme par écrasement violent, entraînant des lésions multi-tissulaires associées à des fractures.

La déformation du doigt doit préciser s'il est déformé dans le plan frontal, sagittal ou axial.

Le trouble de rotation se recherche en demandant à l'enfant de réaliser une flexion active des doigts, ou par effet ténodèse en mettant le poignet en extension.

Un trouble rotatoire se manifeste par la perte de convergence

physiologique avec un chevauchement anormal des doigts.

Tout trouble de convergence des rayons lors de l'enroulement des doigts nécessite impérativement une réduction suivie d'une immobilisation.

Les raideurs et les pseudarthroses sont exceptionnelles chez l'enfant (6).

Aucune rééducation n'est nécessaire de première intention.

C. Radiographies

Les imageries sont nécessaires et requièrent une radiographie de qualité avec au moins deux incidences, une face et un profil, le trois-quarts est souvent utile.

À la naissance, seules les diaphyses des phalanges sont ossifiées, les épiphyses sont cartilagineuses, le centre d'ossification secondaire apparaît à l'épiphyse proximale des phalanges. Il n'y a donc qu'une seule plaque de croissance située à la métaphyse proximale des phalanges, à la différence des autres os longs.

L'interprétation radiographiques n'est pas si simple, et peut minimiser la taille du fragment, ou méconnaître la fracture.

La croissance résiduelle peut être évaluée à partir du calcul de l'âge osseux : le sésamoïde du pouce apparaît à 11 ans d'âge osseux chez la fille et 13 ans chez le garçon.

D. Principes généraux des traitements

a. Traitements orthopédiques

La grande majorité des fractures des phalanges sont traitées orthopédiquement.

Certaines fractures déplacées nécessitent d'être réduites au préalable. Elles peuvent être réduites aux urgences sous sédation et antalgique selon le protocole local. En cas d'échec ou de difficulté de réduction, cela peut se réaliser au bloc opératoire sous anesthésie loco-régionale ou générale.

L'angulation tolérable au maximum est de 20° à 30° dans le plan sagittal et 10° à 15° dans le plan coronal.

L'immobilisation est réalisée par une syndactylie avec le doigt voisin, et une attelle métal-mousse ou un plâtre, la métacarpophalangienne en flexion, et les interphalangiennes en extension, en "intrinsèque plus".

Une radiographie est réalisée après toute réduction, et un contrôle radiographique à une semaine.

La durée d'immobilisation est habituellement de 1 mois (7-10).

b. Traitements chirurgicaux

Les indications d'un traitement chirurgical sont plus rares dans le cas des fractures de phalanges.

Elles sont indiquées en cas de fractures ouvertes, de fractures déplacées instables, de fractures avec échec de réduction orthopédique, de fractures articulaires déplacées.

L'ostéosynthèse est réalisée majoritairement avec des broches de Kirschner de petit calibre, en fonction de la taille de la phalange et l'âge de l'enfant, en évitant de traverser la plaque de croissance de manière répétée, et préférentiellement en percutanée.

Les broches peuvent être retirées en consultation.

II. FRACTURES DES PHALANGES

A. Fractures non articulaires de base de phalange

Les fractures de phalanges les plus fréquentes sont les fractures Salter et Harris de type II (fig. 1).

Dans 70% des cas, elle touche la première phalange (6,11).

Le cinquième doigt est le plus fréquemment atteint, lors d'un mécanisme d'écartement.

Le déplacement de la fracture de P1 du cinquième doigt est le plus souvent dans le plan frontal en ulnaire (12).

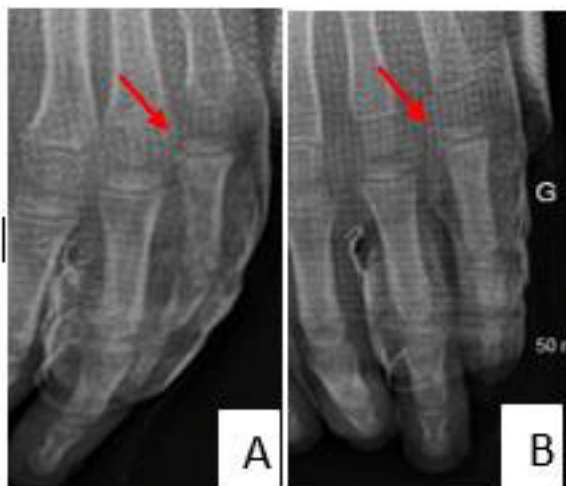


Fig. 1. A et B : Fracture Salter et Harris de type II de la base de P1 du 5ème doigt, non déplacée, traitée orthopédistiquement.

Ces fractures sont en réalité des fractures dites "juxta-épiphysaires", puisqu'il existe une petite "chips osseuse" sur le versant métaphysaire, à 1 à 2 millimètres de la physe (13,14) (fig. 2).

Elles surviennent après une chute, une bagarre, ou lors des activités sportives.



Fig. 2. Fracture juxta-épiphysaire déplacée de la base de P1 du pouce

Pour rechercher un déplacement de fracture sur une radiographie, la ligne de Campbell est tracée : la droite qui passe par le centre du col phalangien et le centre de la métaphyse proximale de la phalange, doit passer par le centre de la tête du métacarpe, sur toutes les incidences et quel que soit le degré de flexion du doigt (15) (fig.3).



Fig. 3. Fracture juxta-épiphysaire de la base de P1 du 5ème doigt, déplacée ; la ligne de Campbell ne passe pas par le centre de la tête du 5ème métacarpe.

Les fractures non déplacées ou inférieure à 10° de déplacement, sont considérées comme des fractures stables. Elles sont traitées par une immobilisation en syndactylie et attelle pour un mois et ne nécessitent pas de contrôle radiographique au suivi (16).

L'angulation tolérée est au maximum de 20° à 30° dans le plan sagittal et 10° à 15° dans le plan frontal chez les enfants de moins de 10ans – 12 ans (17).

Au-delà de ces angulations, une réduction est nécessaire, elle peut être réalisée aux urgences sous sédation et antalgique.

Un stylo, mis dans l'espace commissural, peut être utilisé pour réaliser le geste. L'articulation métacarpo-phalangienne est fléchiée, mettant en tension les ligaments collatéraux, et verrouille l'articulation en latéral (18).

Une immobilisation par syndactylie et attelle est mise en place pour un mois.

Ces lésions nécessitent un contrôle radiographique à une semaine, devant un risque de déplacement secondaire.

Lorsque la fracture est instable, irréductible, ouverte, ou a un trouble rotatoire, le traitement est chirurgical avec mise en place d'une broche en percutanée dans la majorité des cas (fig. 4).



Fig. 4. A et B : Fracture juxta-épiphysaire déplacée de la base de P1. C et D : Réduction ostéosynthèse percutanée

Dans le cas d'une fracture irréductible, par incarceration du périoste, de la dossière de l'extenseur ou de l'appareil fléchisseur, il faudra réaliser un abord chirurgical dorsal.

En ce qui concerne les fractures du pouce, les fractures Salter et Harris de type II sont prédominantes sur la première phalange, alors qu'elles sont de type I pour la 2ème phalange (19) (fig.5).



Fig. 5. Fracture Salter et Harris de type II de P1 du pouce, déplacée

Les fractures touchant les plaques de croissance nécessitent une surveillance clinique et radiographique à 3 mois, 6 mois, 1 an, afin de dépister un trouble de croissance lors d'une épiphysiodèse partielle ou complète.

B. Fractures articulaires de base de phalange

Elles touchent le plus souvent les grands enfants, adolescents. Il s'agit de fracture Salter et Harris de type III de la base de la première phalange.

Le mécanisme est une avulsion par le ligament collatéral au cours d'un mouvement forcé (20).

Les ligaments collatéraux des interphalangiennes proximales ont une insertion plus distale sur la métaphyse et sur la plaque palmaire de la 2ème phalange, cela entraîne une fracture Salter et Harris de type IV, lésions plus rares.

Lorsque la fracture est déplacée, une réduction anatomique est nécessaire.

Le traitement est chirurgical en réalisant un abord dorso-latéral afin d'obtenir une réduction anatomique, il est ostéosynthésé par une broche de Kirschner ou une petite vis si le fragment est plus gros.

Un défaut de réduction avec une marche d'escalier articulaire est potentiellement arthrosique et entraîne un risque d'épiphysiodèse.

Les fractures articulaires doivent être traitées avec rigueur afin de restitution la congruence articulaire, les imperfections ne s'exprimeront qu'à long terme, à l'âge adulte.

Le risque de raideur est rare mais peut survenir en cas de prise en charge inadéquate ou lors de traumatismes complexes à haute énergie.

C. Fractures diaphysaires de phalange

Le déplacement se fait souvent en extension, en raison de l'insertion de la bandelette médiane, de la course des bandelettes latérales situées dorsalement par rapport à l'axe de la fracture et de la traction en flexion des intrinsèques sur le fragment proximal. Les troubles rotatoires sont fréquents.

Les fractures déplacées requièrent une réduction et un traitement orthopédique.

Les fractures instables nécessitent une ostéosynthèse par brochage en croix, en évitant si possible de traverser la physe (fig.6).

En cas de fractures comminutives, par mécanisme d'écrasement, il faut éviter d'aborder chirurgicalement ces fractures et assurer une ostéosynthèse d'alignement.

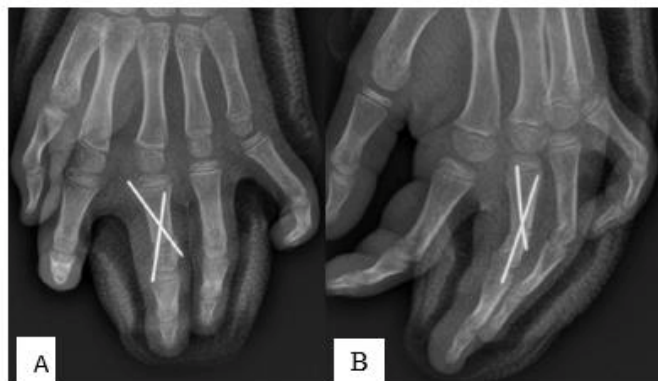


Fig. 6. A et B : fracture diaphysaire de P1 ouverte, ostéosynthèse par 2 broches en percutanée

D. Fractures du col phalangien

Les fractures du col phalangien sont rares et représentent 1% des fractures de la main chez l'enfant, avec un pic de fréquence de 6 à 8 ans.

Chez le jeune enfant, ces fractures sont presque exclusivement causées par les "doigts coincés dans une porte", associées à des lésions des parties molles, pouvant aller jusqu'à compromettre la vascularisation distale du doigt.

Chez le plus grand enfant, les accidents sont dus aux sports, chutes, et bagarres. Le mécanisme est une hyperextension, touchant principalement la première phalange.

Dans les deux cas, le déplacement est en extension, avec une composante de rotation.

Le remodelage est faible, car éloigné du cartilage de croissance. La radiographie peut sous-estimer la taille du fragment distal, celui-ci étant essentiellement cartilagineux chez le jeune enfant. Al Qattan a établi une classification des fractures des cols des phalanges (21,22):

Type I fracture non déplacée ;

type II fracture déplacée en dorsal, avec présence d'un contact osseux (4 sous-groupes), les plus fréquentes des fractures de col phalangien (71%);

type III fracture déplacée avec une perte de contact osseux, et une bascule en rotation d'au moins 90° (4 sous-groupes) (fig. 7).

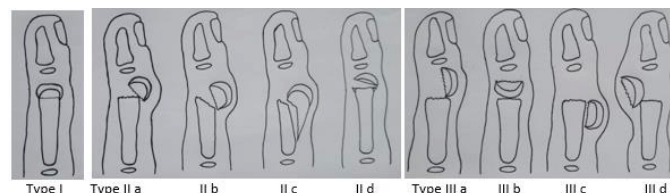


Fig. 7. Classification des types de fractures du col phalangien selon Al. Qattan (22) (dessins de B. Dal Bosco)

Les fractures non déplacées de type I sont stables et peuvent être traitées orthopédiquement.

Les fractures de type II, peu déplacées, peuvent aussi être traitées orthopédiquement, mais nécessite une surveillance clinique et radiographique à une semaine, car le risque de déplacement secondaire est de l'ordre de 42% (23).

Il faut privilégier une immobilisation par un plâtre chez les petits, et attelle pour les adolescents compliants, le doigt fracturé en

syndactylie avec le doigt adjacent, en “intrinsèque plus”.

Pour les fractures très déplacées, la réduction doit se réaliser au bloc opératoire, en évitant si possible d’aborder le foyer de fracture, afin de ne pas compromettre la vascularisation épiphysaire.

La manoeuvre de réduction se fait par une légère traction manuelle avec une flexion simultanée de l’interphalangienne (24).

Une traction excessive peut majorer le déplacement, passant d’un type III a à un type III b, avec une bascule en rotation à 180°, le type III b est un déplacement iatrogénique.

En cas d’échec de réduction par manoeuvre externe, la “technique intrafocale” est utilisée, inspirée par la technique de Kapandji (fig. 10).

La broche est introduite en percutanée et mise en intrafocale, en faisant un effet de levier.

Ces fractures sont ostéosynthésées par des broches, de préférence en percutanée, brochage en croix de distal en proximal, brochage axiale, brochage transverse selon la direction du trait de fracture (fig. 8) (21,25,26).

Les broches sont laissées un mois.

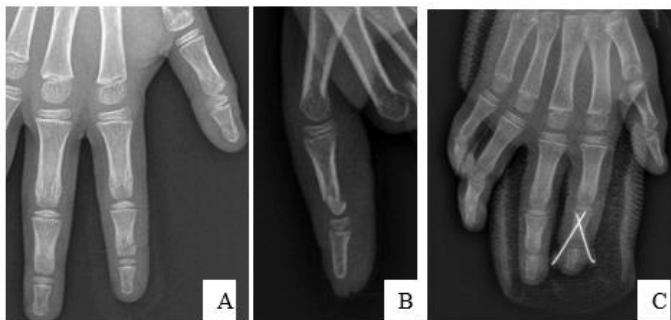


Fig. 8. A et B : Fracture du col de P2, ouverte, par mécanisme d’écrasement. C : ostéosynthèse percutanée par des broches

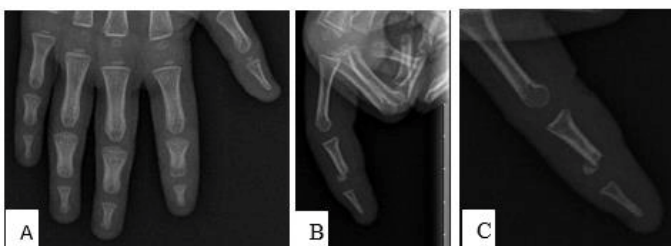


Fig. 9. A et B : Fracture du col de phalange de P2, déplacée en postérieure, prise en charge initiale inadéquate par simple syndactylie. C : Déplacement secondaire

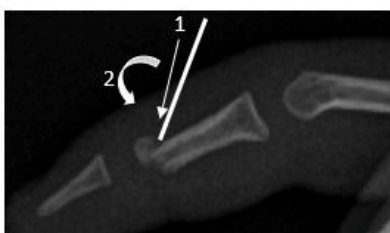


Fig. 10. Réduction de la fracture par une broche percutanée en infra focale 1, bras de levier 2 pour réduire (25)

Les fractures de type I ont d’excellents résultats, les fractures de type II ont de bons résultats lorsque la réduction est réalisée par manoeuvre externe et la fixation en percutanée.

Les fractures de type III ont généralement de mauvais résultats.

Les fractures abordées, les fractures de type III sont pourvoyeuses de complications avec un risque significatif de nécrose.

Les fractures du col des phalanges ont un taux de complications le plus élevé parmi les fractures de phalanges.

Les séquelles des fractures de col de phalange sont difficiles à traiter et sont de deux types :

La présence d’un cal vicieux en extension ou en déviation frontal entraîne une limitation des amplitudes articulaires.

Le cal vicieux est mieux toléré au niveau de l’interphalangienne distale chez les jeunes enfants.

Le remodelage est faible, car la fracture du col est éloignée de la plaque de croissance.

Cependant, le remodelage est encore possible chez les jeunes enfants de moins de 5ans, pour les déplacements dans le plan sagittal et un peu moindre dans le plan frontal, en l’absence de trouble rotatoire (23,27–30).

La tête de la phalange, encore cartilagineuse est dépourvue d’attache tendineuse, la vascularisation est précaire et se fait le cercle artériel péri-articulaire autour des cols de P1 et de P2.

En cas de fracture au niveau du col, il existe une possible interruption de la vascularisation de l’épiphyse distale. Les seules attaches qui persistent sont les ligaments collatéraux et les reliquats des attaches de la capsule articulaire.

Du fait de cette vascularisation précaire, selon le déplacement de la fracture et le recours à un abord chirurgical, le risque de nécrose de la tête est important, il est majeur lorsque la fracture est ouverte. Cette nécrose est source de raideur articulaire et de déviation (25,31–33).

E. Fractures articulaires des têtes des phalanges

Les fractures sont uni ou bicondyliennes de la première et de la deuxième phalange.

Ces fractures résultent d’une force d’avulsion, d’une pression axiale directe, ou d’un cisaillement de la diaphyse sur l’os sous chondral.

Afin de ne pas méconnaître ces fractures et de s’assurer de l’absence de déplacement, il faut recourir à des clichés radiographiques de qualité : de face, de profil strict et parfois une incidence de trois-quarts.

Alors que le cliché de face peut être normal, le cliché de profil peut montrer une image en double contour des condyles.

En cas de fracture non déplacée, un traitement orthopédique peut être proposé, cependant un contrôle radiographique à une semaine est nécessaire, afin de vérifier l’absence de déplacement secondaire.

En cas de fracture déplacée, un traitement chirurgical est nécessaire, afin de restaurer la congruence articulaire. La réduction doit être anatomique.

Aucun remodelage d’un cal vicieux articulaire ne peut être espéré par la croissance.

Le traitement percutané est possible en cas de réduction articulaire satisfaisante par traction.

En cas d’irréductibilité, l’abord est dorsal, au niveau de l’interphalangienne proximale, en passant entre la bandelette médiane et la bandelette latérale de l’appareil extenseur tout en respectant les ligaments collatéraux pour préserver la vascularisation des condyles. La fixation est réalisée par une broche et chez les plus grands par une micro-vis.

F. Fractures des phalanges distales

a. Les fractures articulaires, épiphysaires de la base de P3

Les équivalents de Mallet-finger sont des fractures Salter et Harris de type III.

Ils correspondent à une avulsion d'un petit fragment articulaire solidaire de l'insertion du tendon extenseur.

Ce tendon s'insère sur l'épiphyse en amont de la plaque de croissance.

Ces lésions surviennent souvent au cours d'une activité sportive chez les adolescents de moyenne d'âge de 13,7 ans. Le mécanisme est une flexion forcée excessive sur la phalange distale.

L'objectif du traitement est de restaurer l'extension active de l'interphalangienne distale, d'éviter les déformations secondaires. Les fractures peu ou pas déplacées sont traitées par une attelle postérieure mettant l'interphalangienne proximale en extension pour une durée d'immobilisation de 6 semaines, avec un contrôle radiographique à une semaine (34).

L'attelle peut être une attelle de type Stack, une attelle métal-mousse, une orthèse surmesure thermoformée.

Toute la difficulté réside sur le port assidu de l'attelle.

Les résultats du traitement orthopédique sont bons, mais le déficit d'extension moyen atteint 12° chez les patients non observants (34).

Les autres complications sont une proéminence résiduelle au niveau de l'interphalangienne distale et des lésions cutanées superficielles.

Les résultats sont meilleurs chez l'enfant que chez l'adulte, grâce à la capacité de remodelage.

En cas de fracture déplacée à plus de 30% - 50% de la surface articulaire ou entraînant une subluxation articulaire antérieure, le traitement est chirurgical afin de réduire le fragment.

Un traitement percutané sous contrôle scopique doit être privilégié si possible.

Il peut être soit une ostéosynthèse directe par une broche de Kirschner (fig. 11), soit la technique d'Ishiguro (fig. 12). Cette technique percutanée permet une réduction anatomique indirecte, avec d'excellents résultats.

Elle consiste à fléchir l'interphalangienne distale, puis à insérer une broche console dorsale (extension-block), orientée à 45°, placée en intra-articulaire (1-2 mm en arrière du fragment) à travers le tendon extenseur, fixé dans la 2ème phalange. La mise en rectitude de P3 amène en butée le fragment osseux contre la broche qui le réduit automatiquement, suivie d'une seconde broche d'arthrorise maintenant l'interphalangienne distale en extension, le tout immobilisé dans une attelle (35-37). Il faut éviter de le fixer en hyperextension ou en flexion.

En cas d'impossibilité de réduction, l'abord est réalisé en dorsal en "H" à hauteur de l'interligne interphalangien distal, le fragment est fixé par une broche, et souvent complété par une broche axiale d'arthrorise.

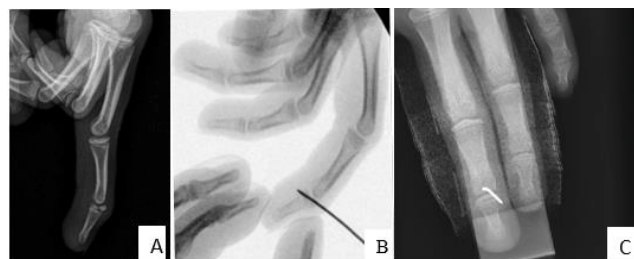


Fig. 11. A : Fracture articulaire base de P3. B et C : Ostéosynthèse directe par une broche en percutanée



Fig. 12. Fracture réduite selon la technique d'Ishiguro. 1 : première broche console, 2 : deuxième broche d'arthrorise

b. Fractures extra-articulaires de la base de P3

Il s'agit d'un décollement épiphysaire Salter et Harris de type I et II (fig. 12), ou "fracture juxta-épiphysaire" résultant dans 50% des cas à un traumatisme d'écrasement.

La fracture est souvent déplacée en flexion.

L'insertion distale du tendon fléchisseur profond est en aval de la plaque de croissance, tandis que celle du tendon extenseur est sur l'épiphyse proximale.

Le fragment distal se déplace donc en flexion par traction du fléchisseur, et l'épiphyse proximale est maintenue en extension par le tendon extenseur.

L'aspect clinique reproduit une attitude en mallet-finger.

En l'absence de déplacement, une simple attelle maintenant P2 et P3 en extension suffit.

Un suivi clinique et radiographique est nécessaire à 1 et 2 semaines afin de s'assurer qu'il n'y a pas de déplacement secondaire.



Fig. 12. Fracture Salter et Harris de type II de la base de P3, non déplacée, fermée

En cas de désinsertion de la base de l'ongle, associée à un hématome sous-unguéal, il faut suspecter l'incarcération de la matrice unguéale dans le foyer de fracture : on appelle cela la fracture de Seymour. Il s'agit d'une fracture ouverte.

Un traitement antibiotique est débuté aussitôt, par voie en intraveineuse et /ou per os (38,39). Une prise en charge chirurgicale précoce est nécessaire, dans les 24 heures.

La tablette unguéale est retirée, la matrice unguéale est désincarcérée du foyer de fracture, s'y associe un lavage du foyer de fracture et un parage.

Il est possible de réaliser une incision du repli éponychial, pour une meilleure exposition.

La fracture se réduit sans difficulté et une broche axiale ou une aiguille intra-dermique est introduite sous le bord libre de l'ongle, elle vient se ficher dans l'épiphyse ou traverser l'interphalangienne distale. La tablette unguéale est ensuite repositionnée. Une attelle est mise en place pour protéger la réduction et la broche (fig. 13).

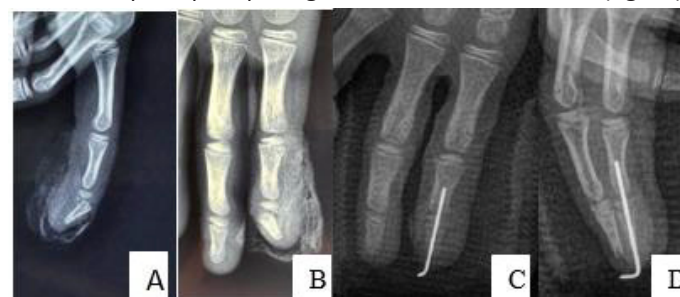


Fig. 13. A et B : Fracture de Seymour, déplacée. C et D : prise en charge au bloc opératoire pour parage nettoyage, réduction et ostéosynthèse par une broche axiale.

La fracture de Seymour est une lésion souvent sous-estimée ou négligée, par son apparence qui semble bénigne.

Seulement 31% des fractures de Seymour ont une prise en charge adaptée.

Le taux d'infection superficielle et profonde (ostéomyélite) est de 27,8% des fractures de Seymour.

Le retard de prise en charge, l'absence d'antibiotique majeure de 76,5% le risque d'infection (38–47).

L'infection superficielle se manifeste par des douleurs, un œdème, une inflammation locale, tandis que l'infection profonde se manifeste par la présence de pus ; l'ostéomyélite est évoquée devant la présence d'une lyse osseuse, des appositions périostées, d'un os sclérosé sur les radiographies, ou sur les images de l'imagerie par résonance magnétique.

La survenue d'une épiphysiodèse précoce est surtout secondaire à l'infection, et non due au traumatisme initial. Elle peut entraîner un raccourcissement de la troisième phalange avec ou sans clinodactylie.

L'incarcération de la matrice unguéale entraîne une dystrophie unguéale et une pseudarthrose, avec un aspect persistant de déformation en *mallet-finger* (37).

Le diagnostic précoce des fractures de Seymour est essentiel, ainsi qu'un traitement adapté, afin d'éviter les complications. Il convient de s'attacher à la prévention du risque infectieux.

CONCLUSION

La plupart des fractures des doigts chez l'enfant peut se traiter orthopédiquement.

L'évolution est souvent favorable, sans nécessité de rééducation. Les cals vicieux peuvent se remodeler sous l'effet de la croissance, sauf en cas de trouble rotatoire.

Cependant, il ne faut pas méconnaître certaines fractures particulières telles que les fractures articulaires, les fractures de col phalangien, les fractures de Seymour qui nécessitent une prise en charge adéquate afin d'éviter les complications difficiles à traiter.

Je remercie le Professeur Fitoussi pour sa relecture attentive.

1. WORLOCK P, STOWER M. The incidence and pattern of hand fractures in children. *The Journal of Hand Surgery: Journal of the British Society for Surgery of the Hand*. 1986 Jun;11(2):198–200.

2. Kreutz-Rodrigues L, Gibreel W, Moran SL, Carlsen BT, Bakri K. Frequency, Pattern, and Treatment of Hand Fractures in Children and Adolescents: A 27-Year Review of 4356 Pediatric Hand Fractures. Vol. 17, *Hand*. SAGE Publications Inc.; 2022. p. 92–7.

3. Arneitz C, Bartik C, Weitzer CU, Schmidt B, Gasparella P, Tschauner S, et al. Distribution and pattern of hand fractures in children and adolescents. *Eur J Pediatr*. 2023 Jun 1;182(6):2785–92.

4. Nellans KW, Chung KC. Pediatric Hand Fractures. *Hand Clin*. 2013 Nov;29(4):569–78.

5. Kiely AL, Griffin M, Jeon FHK, Nolan GS, Butler PE. Phalangeal and Metacarpal Fractures in Children: A 10-Year Comparison of Factors Affecting Functional Outcomes in 313 Patients. *J Hand Microsurg*. 2023 Apr 3;15(2):124–32.

6. Fitoussi F, Penneçot GF. MÉMOIRE ORIGINAL Les traumatismes du doigt chez l'enfant : les erreurs à éviter *Finger trauma in children: errors to be avoided*. 2005;

7. Fitoussi F. Les fractures, luxations et entorses digitales chez l'enfant. *Chir Main*. 2013 Sep;32:S7–15.

8. Fitoussi. Conférence d'enseignement SOFCOT 2021. Orthopédie et traumatologie de l'enfant à l'usage de tous les orthopédistes. 2021. 145–162 p.

9. Papadonikolakis A, Li Z, Smith BP, Koman LA. Fractures of the phalanges and interphalangeal joints in children. Vol. 22, *Hand Clinics*. 2006. p. 11–8.

10. Fitoussi F. Généralités sur les traumatismes de la main de l'enfant. *Chir Main*. 2013 Sep;32:S2–6.

11. Smit A, Hooper G. Fractures in the child's hand. *Curr Orthop*. 2006 Dec;20(6):461–6.

12. Rajesh A, Basu AK, Vaidhyanath R, Finlay D. Hand Fractures: A Study of Their Site and Type in Childhood. *Clin Radiol*. 2001 Aug;56(8):667–9.

13. AL-QATTAN MM, AL-ZAHRANI K, AL-BOUKAI AA. The Relative Incidence of Fractures at the Base of the Proximal Phalanx of the Fingers in Children. *Journal of Hand Surgery (European Volume)*. 2008 Aug 1;33(4):465–8.

14. AL-QATTAN MM. Juxta-Epiphyseal Fractures of the Base of the Proximal Phalanx of the Fingers in Children and Adolescents. *Journal of Hand Surgery*. 2002 Feb 1;27(1):24–30.

15. Campbell RM. Operative treatment of fractures and dislocations of the hand and wrist region in children. *Orthop Clin North Am*. 1990 Apr;21(2):217–43.

16. Vonlanthen J, Weber DM, Seiler M. Nonarticular Base and Shaft Fractures of Children's Fingers: Are Follow-up X-rays Needed? Retrospective Study of Conservatively Treated Proximal and Middle Phalangeal Fractures. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2019 Oct 1;39(9):E657–60.

17. Simmons BP, Lovallo JL. Hand and wrist injuries in children. *Clin Sports Med*. 1988 Jul;7(3):495–512.

18. Wood VE. Fractures of the hand in children. *Orthop Clin North Am*. 1976 Jul;7(3):527–42.

19. AL-QATTAN MM, AL-ZAHRANI K, AL-BOUKAI AA. The Relative Incidence of Fractures at the Base of the Proximal Phalanx of the Thumb in Children. *Journal of Hand Surgery (European Volume)*. 2009 Feb 20;34(1):110–4.

20. Crick JC, Franco RS, Connors JJ. Fractures about the interphalangeal joints in children. *J Orthop Trauma*. 1987;1(4):318–25.

21. Al-Qattan MM. PHALANGEAL NECK FRACTURES IN CHILDREN: CLASSIFICATION AND OUTCOME IN 66 CASES. Vol. 26, *Journal of*

Hand Surgery. 2001.

22. Al-Qattan MM, Al-Qattan AM. A review of phalangeal neck fractures in children. Vol. 46, Injury. Elsevier Ltd; 2015. p. 935–44.

23. Wang H, Wang D, Huang S, Li W, Tan L, Wu H, et al. Comparison of splinting immobilization and K-wire fixation in children with type II phalange neck fracture. Journal of Pediatric Orthopaedics Part B. 2024 Mar 1;33(2):184–91.

24. Belsky MR, Eaton RG, Lane LB. Closed reduction and internal fixation of proximal phalangeal fractures. J Hand Surg Am. 1984 Sep;9(5):725–9.

25. Topouchian V, Fitoussi F, Jehanno P, Frajman JM, Mazda K, Penneçot GF. Traitement des fractures des cols des phalanges à grand déplacement chez l'enfant: Proposition technique. Chir Main. 2003;22(6):299–304.

26. Londner J, Salazard B, Gay A, Samson P, Legré R. Une nouvelle technique d'embrochage intrafocal des fractures de cols de phalanges chez l'enfant. Chir Main. 2008 Feb;27(1):20–5.

27. Mintzer CM, Waters PM, Brown DJ. REMODELLING OF A DISPLACED PHALANGEAL NECK FRACTURE. Vol. 19, Journal of Hand Surgery. 1994.

28. Cornwall R, Waters PM. Remodeling of phalangeal neck fracture malunions in children: Case report. Journal of Hand Surgery. 2004;29(3):458–61.

29. Puckett BN, Gaston RG, Peljovich AE, Lourie GM, Floyd WE. Remodeling potential of phalangeal distal condylar malunions in children. Journal of Hand Surgery. 2012 Jan;37(1):34–41.

30. Al-Qattan MM, Rasool MN, El Shayeb A. Remodelling in a malunited phalangeal neck fracture. Injury. 2004 Nov;35(11):1207–10.

31. Vaslow AS, Deal JB, Ho CA. Operative Fractures of the Phalangeal Head and Neck in Children-Does Open Reduction Affect Outcomes? J Pediatr Orthop. 43(5):311–6.

32. AL-QATTAN MM. Phalangeal Neck Fractures with Concurrent Vascular Injury. Journal of Hand Surgery (European Volume). 2009 Feb 20;34(1):104–9.

33. P-Y BARTHEL PJSBTHDPPL. séquelles et reprise chirurgicale des fractures du carpe, des métacarpiens et des doigts chez l'enfant. In: Sauramps medical, editor. Reprises et séquelles en traumatologie de l'enfant. 2010. p. 187–200.

34. Lin JS, BS, Samora JB. Outcomes of Splinting in pediatric Mallet Finger. Journal of Hand Surgery Am. 2018 Nov;43(11):1041.e1-1041.e9.

35. Ishiguro T, Itoh Y, Yabe Y. Extension block with Kirschner wire for fracture dislocation of the distal interphalangeal joint. Tech Hand Up Extrem Surg. 1997;1:95-102

36. Acciaro, A.L, Gravina, D., Pantaleoni, F. et al. Retrospective

study of Ishiguro's technique for mallet bone finger in children: long-term follow-up and analysis of predictors in outcomes. International Orthopaedics (SICOT) 48, 1501–1506 (2024).

37. Gravina D, Portoghese A, Pantaleoni F, Montanari M, Manfredi A, Acciaro AL. Bony Mallet Finger : A comparative review of approaches in pediatric vs. Adult populations. J Orthopédics & Orthopédic Surg. 2025;6(2):8-12.

38. Reyes BA, Ho CA. The High Risk of Infection with Delayed Treatment of Open Seymour Fractures: Salter-Harris I/II or Juxta-epiphyseal Fractures of the Distal Phalanx with Associated Nailbed Laceration. Journal of Pediatric Orthopaedics. 2017;37(4):247–53.

39. Rask DMG, Wingfield J, Elrick B, Chen C, Lalka A, Sibbel SE, et al. Seymour Fractures: A Retrospective Review of Infection Rates, Treatment and Timing of Antibiotic Administration. Pediatr Emerg Care. 2021 Dec 1;37(12):e1299–302.

40. Perez-Lopez LM, Parada-Avenidaño I, Cabrera-Gonzalez M, Fontecha CG. Seymour fracture: Better do not underestimate it. Jt Dis Relat Surg. 2021;32(3):569–74.

41. Houlden R. Does K-wire fixation improve outcomes in children with a Seymour fracture? Annals of Medicine and Surgery. 2022 Oct 1;82.

42. Kiely AL, Nolan GS, Cooper LRL. The optimal management of Seymour fractures in children and adolescents: A systematic review protocol. Syst Rev. 2020 Jun 23;9(1).

43. Krusche-Mandl I, Köttstorfer J, Thalhammer G, Aldrian S, Erhart J, Platzer P. Seymour fractures: Retrospective analysis and therapeutic considerations. Journal of Hand Surgery. 2013 Feb;38(2):258–64.

44. Seymour N. Juxta-epiphysial fracture of the terminal phalanx of the finger. J Bone Joint Surg Br. 1966 May;48(2):347–9.

45. Lin JS, Popp JE, Balch Samora J. Treatment of acute seymour fractures. Journal of Pediatric Orthopaedics. 2019 Jan 1;39(1):e23–7.

46. Ganayem M, Edelson G. Base of Distal Phalanx Fracture in Children. Journal of Pediatric Orthopaedics. 2005 Jul;25(4):487–9.

47. AL-QATTAN MM. EXTRA-ARTICULAR TRANSVERSE FRACTURES OF THE BASE OF THE DISTAL PHALANX (SEYMOUR'S FRACTURE) IN CHILDREN AND ADULTS. Journal of Hand Surgery. 2001 Jun 1;26(3):201–6.

Main traumatique simple : les lésions tendineuses de la main chez l'enfant

Dr Marion DELPONT

I. COMMENT BIEN PRENDRE EN CHARGE LES LÉSIONS TENDINEUSES DE L'ENFANT ?

1. INTRODUCTION

Les lésions tendineuses de la main chez l'enfant sont relativement rares par rapport à l'adulte, avec une incidence environ dix fois inférieure [1]. Elles peuvent être méconnues ou sous-estimées lors de la prise en charge initiale, en particulier aux urgences. Pourtant, lorsqu'elles ne sont pas traitées de manière adéquate, ces lésions exposent à des séquelles fonctionnelles parfois sévères, dont la récupération secondaire est difficile. L'objectif de ce chapitre n'est pas de faire une redite d'ouvrages de référence [2-4]. Cependant, même si les techniques chirurgicales sont souvent similaires à celles de l'adulte, les spécificités pédiatriques sont à connaître.

Généralités et particularités pédiatriques

Les résultats sont bons, à condition de respecter les principes de leur prise en charge !

Les lésions tendineuses de la main chez l'enfant surviennent le plus souvent à la suite de plaies par objets tranchants, en particulier le verre [1]. Elles concernent préférentiellement les jeunes enfants, avec un pic d'incidence autour de l'âge de trois ans. Les doigts longs sont les plus fréquemment atteints, notamment l'auriculaire et l'index, et les tendons fléchisseurs profonds sont plus souvent lésés que les fléchisseurs superficiels [5]. Contrairement à une idée reçue, les enfants ne présentent pas systématiquement moins de complications que les adultes [6]. Plusieurs séries ont montré que les taux de ruptures secondaires, de limitations fonctionnelles ou de reprises chirurgicales sont comparables lorsque les principes de prise en charge ne sont pas strictement respectés, notamment l'immobilisation post-opératoire [7,8]. En revanche, lorsque la réparation est correctement réalisée et protégée, les résultats fonctionnels sont la plupart du temps très satisfaisants.

La cicatrisation tendineuse est de meilleure qualité et donne moins d'adhérences...

La cicatrisation tendineuse repose sur deux mécanismes complémentaires :

- **La cicatrisation extrinsèque** correspond à l'invasion du site de réparation par des fibroblastes issus des tissus environnants [9]. Malheureusement, elle favorise la formation d'adhérences péri-tendineuses. C'est pour cela que des protocoles de mobilisation précoce sont préconisés chez l'adulte.

- **La cicatrisation intrinsèque**, issue des cellules tendineuses elles-mêmes, permet une réparation mieux organisée [10]. Chez l'enfant, la cicatrisation intrinsèque est prédominante, ce qui explique la bonne récupération fonctionnelle même en cas d'immobilisation post-opératoire [11].

... mais la récupération de la résistance mécanique du tendon n'est pas plus rapide !

Lors d'une réparation tendineuse, la force de résistance de la suture diminue fortement durant les trois premières semaines,

avec une fragilisation marquée de la suture dans les 3 semaines suivant la réparation. La cicatrisation suit plusieurs phases :

- **La phase inflammatoire** initiale pendant les deux premières semaines. Elle correspond à une période de grande fragilité mécanique.

- **La phase de prolifération** débute ensuite, mais la résistance tendineuse reste insuffisante pour autoriser des contraintes importantes avant la quatrième semaine. Le risque de rupture est réel en cas de levée d'immobilisation trop précoce.

- **La phase de remodelage** s'étend sur plusieurs mois, avec une augmentation progressive de la solidité du tendon.

Il n'existe pas de données montrant une accélération significative de cette chronologie chez l'enfant. Au contraire, les reprises chirurgicales pour rupture précoce de la suture tendineuse pour immobilisation post-opératoire inférieure à 1 mois chez l'enfant sont bien décrites [6]. **La période de fragilité postopératoire reste donc comparable à celle de l'adulte**, ce qui impose une protection rigoureuse de la suture.

2. LESIONS DES TENDONS FLECHISSEURS

Particularités des fléchisseurs

Verdan et Michon ont décrit la classification anatomique des lésions des tendons fléchisseurs en zones topographiques, système ensuite adopté par la Classification de la Fédération Internationale des Sociétés de Chirurgie de la Main (IFSSH) [12]. Il y a 5 zones pour les doigts longs et 3 pour le pouce qui sont à connaître car elles conditionnent leur prise en charge thérapeutique et leur pronostic (Figure 1). Le canal digital correspond à la zone 2. Les gaines synoviales sont essentielles à la nutrition et au glissement des tendons fléchisseurs. Les poulies permettent de maintenir les tendons fléchisseurs contre la phalange lors de la flexion et évitent qu'ils prennent la corde. Au niveau des doigts longs, il y a 5 poulies annulaires (A) et 3 cruciformes (C). Les poulies essentielles à préserver voire reconstruire sont A2 et A4 [13]. Le pouce a deux poulies annulaires (A) et une poulie oblique (O).

Diagnostic clinique

Le diagnostic des lésions des tendons fléchisseurs chez l'enfant est parfois délicat. La coopération est souvent limitée, la plaie cutanée peut être de petite taille et la mobilité apparente du doigt peut être conservée en cas de lésion partielle ou de jonctions intertendineuses. **Il est donc fondamental de considérer toute plaie palmaire ou digitale comme potentiellement associée à une lésion tendineuse jusqu'à preuve du contraire.**

L'interrogatoire doit préciser le mécanisme lésionnel, la nature de l'objet vulnérant, la position de la main au moment de l'accident et le délai depuis la plaie. L'examen clinique recherchera :

- une anomalie de la cascade digitale

- la possibilité de flexion active de l'IPP (test du fléchisseur superficiel), de l'IPD (test du fléchisseur profond), de l'IP du pouce (test du long fléchisseur),

- une disparition de l'effet ténodèse lors des mouvements de flexion-extension du poignet (Figure 3),

- une perte de la flexion des doigts lors de la pression de l'avant-bras.

Les lésions associées (nerveuses, artérielles et/ou osseuses) sont très fréquentes (40 à 70% des cas) et doivent absolument être recherchées [14].

Au moindre doute, l'exploration chirurgicale est préconisée, surtout en cas de plaie par verre, car une lésion tendineuse méconnue expose à des séquelles fonctionnelles majeures [15,16].

Principes de la réparation chirurgicale

- De bonnes conditions chirurgicales

La réparation des tendons fléchisseurs chez l'enfant doit être réalisée dans des conditions techniques optimales. Elle nécessite une anesthésie générale, une table à bras, l'utilisation d'un garrot pneumatique et un matériel adapté à la chirurgie de la main, dont des pinces et des ciseaux fins et du matériel de microchirurgie à disposition. Parfois les tendons sont si petits que les seules pinces utilisables pour les manipuler sont les pinces de microchirurgie.

- Un abord permettant de bien visualiser les structures à réparer

Toute exploration commence par un nettoyage minutieux de toute la main à la compresse humide qui peut démasquer d'autres petites plaies qui passées inaperçues aux urgences. Le parage n'est pas nécessaire et reste limité car la peau de l'enfant cicatrise très bien.

Les incisions ne doivent jamais traverser perpendiculairement un pli de flexion palmaire car cela crée des brides rétractiles. Il faut pouvoir visualiser correctement les deux extrémités de la plaie tendineuse. L'exploration nécessite la plupart du temps d'agrandir la plaie et de remonter en amont en zone saine pour retrouver les structures en position anatomique. La plaie est prolongée par des incisions en zig-zag de Brunner. Une fois le tendon visualisé, il faut mobiliser le doigt en flexion-extension car la plaie tendineuse ne se situe pas forcément en face de la plaie cutanée. On en profite pour laver la gaine du fléchisseur à l'aide de sérum physiologique au cas où elle aurait été contaminée lors du traumatisme.

Une attention particulière doit être portée à la préservation des poulies, notamment A2 et A4, dont l'intégrité conditionne le résultat fonctionnel.

- Des astuces pour retrouver la partie proximale du tendon

La récupération du moignon tendineux peut nécessiter des manœuvres en flexion du doigt ou du poignet. Si le tendon est proche, on peut l'attraper délicatement avec une pince de Halstead, mais toute agression intempestive de la gaine synoviale peut créer des adhérences.

On peut retrouver un tendon rétracté en amont en utilisant une tige de Hunter (ou à défaut un petit drain type Manovac®) repoussée dans le canal digital jusqu'à arriver en butée sur le tendon. Une incision palmaire sera alors réalisée à ce niveau pour solidariser l'extrémité tendineuse à la tige avec un point de suture pour ensuite la récupérer dans le canal digital [17]. La partie proximale du tendon est maintenue avec une aiguille fine qui le transfixie pour éviter qu'il ne reparte.

- Une suture à la fois solide et sans conflit avec les poulies

Les techniques à quatre brins sont actuellement les plus recommandées, associées à un hémisurjet épitendineux [18-20].

Notre préférence va vers le point de McLarney avec enfouissement intra-tendineux du noeud. Il s'agit d'une suture à quatre brins combinant deux brins parallèles et deux brins croisés avec le même fil [21] (Figure 4). Le fil le plus utilisé est un monobrin à résorption lente type polydioxanone (PDS® de 4/0 ou 5/0) pour la suture tendineuse, et de 6/0 pour le surjet épitendineux.

Les autres points les plus fréquents sont ceux de :

- Kessler [22] modifiée par Pennington (noeud intra-tendineux) [23], suture à deux brins en cadre très répandue [14,24] (Figure 5) mais qui peut donner un résultat moins lisse. Il est aussi en général complété par un surjet épitendineux.

- Tsuge [25] au fil boucle, rapide d'exécution, qui le rend très intéressant en cas de nécessité de réparation de plusieurs tendons fléchisseurs dans le même temps opératoire, pour diminuer le temps de garrot.

- d'autres techniques ont été décrites par exemple par Strickland [26] ou Savage [27] mais nous ne les utilisons pas dans notre pratique.

- Une immobilisation post-opératoire rigoureuse

La prise en charge postopératoire est déterminante. Chez l'enfant, la majorité des auteurs recommandent une **immobilisation stricte** après suture des tendons fléchisseurs [7,16,28,29]. L'immobilisation est réalisée par une attelle ou un plâtre maintenant le poignet et les doigts en flexion modérée (position de protection de la suture tendineuse) (Figure 7). Cette immobilisation est maintenue pendant quatre voire six semaines, selon l'âge de l'enfant, la zone lésée et la qualité de la réparation. Chez les jeunes enfants (avant 7 ans), le plâtre doit prendre le coude à 90° et est donc brachio-antébrachio-palmo-digital. La rééducation est débutée après l'ablation de l'immobilisation, de manière progressive et adaptée à l'âge, en privilégiant la récupération de l'amplitude articulaire avant le renforcement. Chez les adolescents, on peut parfois envisager au bout d'un mois de faire un début de mobilisation douce avec un kinésithérapeute en protégeant la suture avec une attelle jusqu'au 45e jours post-opératoire. Il faut rester méfiant car cela expose au manque de compliance du port de l'attelle avec une reprise intempestive des activités, avec donc au lâchage de la suture.

Les résultats des sutures des fléchisseurs sont bons voire excellents chez l'enfant et les adolescents [30]. Les facteurs péjoratifs sont la présence de lésions associées, la localisation en zone 2, et la reprise chirurgicale. La mobilisation précoce, largement utilisée chez l'adulte, n'a pas démontré de bénéfice clair chez l'enfant. Au contraire, elle expose à un risque accru de rupture de la suture en cas de non compliance. Le taux de rupture alors similaire à celui de l'adulte [31,32].

Particularités par zone

- Zone 1 : plaie du fléchisseur profond à son insertion phalangienne (Figure 8)

On peut utiliser une technique de pull-out de Bunnel en utilisant un fil monobrin résorbable ou non 3.0 qui s'appuie sur l'ongle [33].

1. Entrée de l'aiguille à la jonction entre l'ongle et le repli cutané latéral.
2. Sortie de l'aiguille à la face palmaire de P3 au niveau de la plaie
3. Réalisation d'un point en cadre au sein du tendon
4. Introduction en partant de la plaie à la base de la phalange, pour la sortir au niveau de l'autre jonction latérale de l'ongle.
5. Amarrage du tendon à la face de palmaire de P3 en serrant le

nœud réalisé au-dessus de l'ongle sur un « bouton » (confectionné à l'aide d'un morceau de cupule en plastique ou de seringue découpé).

La principale précaution technique est de ne pas traverser la matrice ou le lit de l'ongle avec l'aiguille pour éviter tout risque de dystrophie unguéale [34]. Il faut ensuite absolument protéger le doigt contre l'extension complète en post-opératoire pendant 6 semaines pour éviter toute rupture de la suture. Si le fil n'est pas résorbable, il sera retiré à ce délai à la consultation.

On peut aussi réinsérer le tendon grâce à une petite ancre mais chez les jeunes patients la petitesse de la phalange rend cela difficile et il y a un risque de léser la physe à la base de P3 [35].

- Zone 2 : le canal digital

Il s'agit de la zone la plus technique à réparer et qui peut donner les plus mauvais résultats, surtout si la suture tendineuse crée un conflit avec les poulies [14,32]. Les deux fléchisseurs peuvent être réparés avec les techniques de suture 4 brins + hémi-surjet épitendineux. L'insertion distale des bandelettes du fléchisseur peuvent être réparées par de simples points en U. En cas d'encombrement spatial dû à la suture des deux tendons, on peut aussi dilater les poulies à l'aide d'une spatule, les ouvrir partiellement en les refermant si possible en fin d'intervention, ou faire une plastie d'agrandissement. En dernier recours, on peut sacrifier une des deux bandelettes du fléchisseur superficiel.

- Zone 3 : la paume de la main

Ces plaies sont de bon pronostic et plus faciles à réparer. Il faut toutefois s'assurer de l'absence de conflit de la suture avec la poulie A1, qui peut être ouverte partiellement si besoin.

- Zone 4 ou 5 : face antérieure du poignet ou de l'avant-bras

L'enjeu majeur sera surtout de rechercher une lésion associée nerveuse ou artérielle. Le canal carpien peut être ouvert pour accéder aux lésions en zone 4.

Plaie du long fléchisseur du pouce [36]

- **Zone T1** : même stratégie qu'en zone 1 des doigts longs.
- **Zone T2** : même stratégie qu'une suture dans le canal digital.
- **Zone T3 ou T4** : même stratégie qu'en zone 4 ou 5.

Plaie partielle

Les plaies partielles ont un bon potentiel de récupération. On peut les réparer avec un surjet épitendineux ou des points conventionnels [37].

Rupture distale sans plaie : le Jersey finger (Figure 7)

Il s'agit de l'arrachement de l'insertion distale du fléchisseur profond au niveau de la phalange dû à une force extrinsèque importante en extension alors que le patient est en train de forcer en flexion. Typiquement, l'accident survient lors de la saisie d'un maillot au cours d'un match sportif (qui a donné son nom à cette lésion, aussi appelée Rugby finger). Le 4e doigt est le plus touché. L'examen clinique montre une flexion active de l'IPD impossible, et l'IP reste en extension lorsqu'on demande au patient de fermer le poing.

Souvent le tendon fléchisseur s'est rétracté dans le canal digital au niveau du croisement avec le fléchisseur superficiel et reste retenu par les vinculae. Mais il arrive que le tendon se rétracte jusqu'à la paume de la main.

Il y a parfois un fragment osseux visible à la radiographie mais l'arrachement est souvent uniquement tendineux. C'est alors est un piège car la lésion peut passer inaperçue aux urgences et rester relativement bien tolérée plusieurs semaines.

Il est important de réparer ces lésions, car au fil du temps l'IPD va se déstabiliser vers l'hyperextension, rendant la pince pollicidigitale instable. Et en parallèle, il deviendra de plus en plus difficile de réinsérer le fléchisseur profond à l'extrémité du doigt à cause des rétractions.

La réinsertion du fléchisseur profond se fait par la technique du pull-out (ou une petite ancre en fin de croissance) décrite pour les lésions en zone 1.

Perte de substance tendineuse, réparation tardive, reconstruction tendineuse

Ces stratégies de reconstruction seront développées dans un autre chapitre.

3. LESIONS DES TENDONS EXTENSEURS

Les lésions des tendons extenseurs sont globalement plus simples à prendre en charge sur le plan technique et donnent, dans la majorité des cas, d'excellents résultats fonctionnels (Tableau 1). Néanmoins, leur diagnostic doit être rigoureux, car certaines lésions peuvent passer inaperçues et évoluer vers des déformations secondaires de type boutonnière ou col de cygne.

Particularités des extenseurs

Il s'agit d'un appareil extenseur et non d'un tendon fonctionnant isolément car la fonction d'extension du doigt est assurée par la fusion et la synergie des tendons extenseurs extrinsèque et intrinsèques. La classification de Verdan reconnue par l'IFSSH décrit 8 zones pour les extenseurs des doigts longs [38] (Figure 9). Pour le pouce, il y a 4 zones décrites selon le même principe allant de T1 à T4 (T pour « thumb »). Ainsi, les zones impaires correspondent aux zones articulaires, et les zones paires aux zones diaphysaires. A la face dorsale du poignet les tendons extenseurs sont assemblés dans 6 compartiments au niveau du retinaculum des extenseurs. Les tendons se dirigent vers la face dorsale des doigts en restant liés entre eux par des jonctions intertendineuses (juncturae tendinum).

Diagnostic clinique (Figure 10)

L'examen clinique recherche un déficit d'extension active, en tenant compte des compensations possibles par les jonctions inter-tendineuses. Comme pour les fléchisseurs, un examen vasculo-nerveux et osseux complémentaire est indispensable. Les atteintes articulaires sont fréquentes.

- Examen des doigts longs

Test de l'extenseur commun : l'extension active contre résistance est testée à la face dorsale de la 1ère, 2e puis 3e phalange. L'extension active de l'IPD doit s'effectuer en maintenant l'IPP en extension car c'est dans cette position que seules les bandelettes terminales intactes peuvent effectuer ce mouvement.

Attention, l'examen clinique peut quand même être faussement rassurant à cause des jonctions inter-tendineuses, surtout pour les lésions situées en amont des articulations métacarpo-phalangiennes.

Test des extenseurs propres du 2e et 5e doigt : Demander au patient de « faire les cornes » en fléchissant le 3e et 4e doigt.

- Examen du pouce

Test du long extenseur du pouce : Main posée à plat, on demande au patient de décoller le pouce de la table d'examen contre résistance.

Test du court extenseur du pouce : La MCP étant fléchie, on demande au patient d'étendre l'articulation métacarpo-phalangienne contre résistance.

Principes de réparation chirurgicale

La réparation chirurgicale repose sur des techniques de suture simples, adaptées à la morphologie du tendon. La voie d'abord est la plupart du temps sinusoidale dans le prolongement de la plaie. Le tendon peut être suturé comme chez l'adulte avec des points de polydioxanone (PDS®) en U, un surjet, un cadre de Kessler ou des points simples. L'essentiel est de remettre bord à bord les deux berges tendineuses en tenant compte de la structure rubanée du tendon. Contrairement aux fléchisseurs, il n'y a pas cet impératif d'obtenir une suture lisse sans risque de conflit avec les structures adjacentes.

Les extenseurs sont plus exposés aux pertes de substance que les fléchisseurs. Lors de la prise en charge en urgence, on peut reconstituer la bandelette médiane par une plastie de retournement Snow [39] ou de Burkhalter et Aiache utilisant les bandelettes latérales [40]. Une greffe de long palmaire est aussi possible, voire un transfert de l'extenseur propre de l'index [41]. Des techniques de greffes secondaires en un ou deux temps sont aussi possibles [42] [41].

Suites post-opératoires : l'immobilisation plâtrée en priorité

Les suites post-opératoires reposent le plus souvent sur une immobilisation par plâtre ou attelle antebraquio-palmo-digitale (prenant aussi le coude jusqu'à 7 ans) en position de fonction (« intrinsèque plus », poignet à 30° d'extension, MCP fléchies à 90°, doigts en extension) pendant 4 à 6 semaines. La mobilisation est ensuite reprise progressivement.

Les résultats sont encore meilleurs que pour les fléchisseurs [43,44] donc il ne faut pas hésiter à bien immobiliser en post-opératoire et ne pas tenter les protocoles de mobilisation type « adulte » à risque de rupture tendineuse en cas de mauvaise compliance.

Particularités par zones

- Zone 1 ou 2 des doigts longs :

La zone 1 est particulière car il ne faut pas léser la matrice unguéale. Une incision transversale en H centrée sur l'IPD permet d'aborder l'insertion distale de l'extenseur. On peut réamarrer le tendon avec des points sous-périostés qui suffisent chez l'enfant. On peut aussi utiliser une petite ancre mais il y a un risque de léser la physe. Une immobilisation stricte de l'articulation interphalangienne distale est essentielle et souvent difficile à obtenir chez le jeune enfant. On utilise donc souvent une broche d'arthrodèse temporaire (une aiguille fine peut aussi jouer ce rôle suivant la taille du doigt) laissée extériorisée en distalité, recouverte par un pansement, et retirée à la consultation au bout d'un mois [45]. Chez les très jeunes patients nous arrive même dans notre pratique d'immobiliser le doigt avec un pansement type « gant de boxe » bien renforcé plutôt qu'un plâtre en complément de l'immobilisation articulaire par aiguille, car le plâtre, même prenant le coude, est souvent facilement retiré.

- Le pouce :

- **Zone T1 :** Idem zone 1 des doigts longs

- **Zone T2 :** Si perte de substance, on peut dédoubler le long extenseur à partir de M1.

- **Zone T3 :** Il faut aussi vérifier la continuité du court extenseur du pouce en plus du long extenseur .

- **Zone T4 :** En cas de perte de substance on peut anastomoser le court extenseur sur le long extenseur ou réaliser un transfert de l'extenseur propre de l'index [46].

L'immobilisation plâtrée en fin d'intervention immobilise le poignet en légère extension dorsale, ouverture de la première commissure, et l'IP en extension.

Rupture sans plaie :

Zone 1 : le Mallet finger

L'arrachement de l'extenseur en zone 1 est rare chez l'enfant par rapport à l'adulte [47,48]. Le traitement orthopédique donne de bons résultats. Il faut immobiliser de l'IPD en extension stricte pendant 6 semaines en utilisant une tuile en extension ou une attelle de Stack. Le résultat est excellent à condition de ne jamais fléchir l'IPD pendant toute la période d'immobilisation. Si besoin de changement de l'attelle, il faut recommander au patient de laisser l'IPD en extension continue par exemple en appuyant la pulpe du doigt contre une table le temps que l'attelle soit remise en place.

Zone 3 = Désinsertion de la bandelette médiane (parfois après luxation ou chute) qui donne un doigt en boutonnière. Très rare chez l'enfant [44]. Le traitement est orthopédique par immobilisation en extension de l'IPP pendant 4 à 6 semaines tout en sollicitant activement l'IPD.

Plaie ou rupture de la dossière des extenseurs

Au niveau des têtes métatarsiennes, suite à une plaie ou coup de poing. Le tendon est alors luxé dans la vallée intermétacarpienne. La réparation se fait à l'aide de points en U entre l'extenseur et la dossière pour recentrer l'extenseur.

A RETENIR

- **Toute plaie de la main doit faire suspecter une lésion tendineuse (voire plus!)**
- **Les fléchisseurs sont plus techniques à réparer que les extenseurs et les lésions associées peuvent nécessiter des techniques de microchirurgie qu'il faut maîtriser**
- **Plâtrer le patient au moins 4 semaines en post-opératoire pour éviter une rupture tendineuse**
- **Récupération simple la plupart du temps en suivant ces principes**

	Fléchisseurs	Extenseurs
Lésion associée courante	Nerveuse ou vasculaire	Articulaire
Abord	Zig-zag de Brunner	Sinusoidal
Suture	4 brins + surjet	Points en U ou en cadre
Immobilisation 4 semaines minimum	Légère flexion poignet et doigts	Position de fonction (extension poignet 30°, MCP fléchies 90°, doigts en extension)

Tableau 1 : Résumé des différences de prise en charge entre les lésions des fléchisseurs et des extenseurs

II. COMMENT MAL PRENDRE EN CHARGE LES LÉSIONS TENDINEUSES DE LA MAIN CHEZ L'ENFANT ?

La prise en charge des lésions tendineuses de la main chez l'enfant échoue souvent à cause de décisions inadaptées ou de la méconnaissance des spécificités pédiatriques.

Sous-estimer la gravité potentielle d'une plaie de la main

Une plaie cutanée de petite taille, peu hémorragique et d'allure bénigne est souvent considérée comme superficielle, en particulier chez un enfant peu coopérant. L'examen est alors incomplet et se limite à une inspection rapide de la plaie sans évaluation fonctionnelle réelle.

Le clinicien se rassure à tort devant la présence de mouvements actifs, sans tenir compte du rôle compensateur des jonctions inter-tendineuses ou de la participation des muscles intrinsèques. Dans ce contexte, une lésion tendineuse complète peut être méconnue, conduisant à un diagnostic tardif, souvent au stade de la rétraction tendineuse ou d'une déformation.

Lorsque la lésion est diagnostiquée secondairement, le retard diagnostic favorise la rétraction des moignons tendineux, la fibrose péri-lésionnelle et complique considérablement la réparation secondaire. Une lésion qui aurait pu être réparée simplement en urgence devient alors une reconstruction complexe, avec un pronostic fonctionnel nettement plus réservé.

Réaliser une réparation chirurgicale techniquement insuffisante

Lorsque la réparation est entreprise, elle peut être compromise par des choix techniques inadaptés. L'utilisation de sutures trop fragiles, l'absence de surjet épitendineux, sous prétexte de la petite taille des tendons pédiatriques, exposent à un risque élevé de rupture secondaire, en particulier dans les premières semaines postopératoires. Une suture trop encombrante peut créer des conflits, surtout en zone 2 des fléchisseurs.

La méconnaissance de l'importance des poulies digitales ou leur sacrifice injustifié altèrent le résultat fonctionnel.

Transposer aveuglément les protocoles post-opératoires de l'adulte à l'enfant

Séduisants sur le plan théorique, et incontournables chez l'adulte, ces protocoles reposent sur une compliance parfaite dans le port de l'attelle et les consignes de repos, avec une rééducation spécialisée quotidienne, conditions rarement réunies chez les enfants et les adolescents.

De même, une immobilisation trop limitée dans le temps (<1 mois) par crainte de raideur articulaire, et l'idée reçue comme quoi l'enfant aurait une cicatrisation tendineuse plus rapide par rapport à l'adulte, peuvent conduire à une rupture tendineuse. Cette complication est bien plus grave et difficile à rattraper qu'une limitation transitoire de mobilité. En cas de plaie tendineuse isolée, les cas de rupture précoce sont la plupart du temps les seuls mauvais résultats des séries publiées chez l'enfant, alors que cette complication est facilement évitable.

Minimiser les lésions associées

Les atteintes nerveuses ou vasculaires peuvent passer inaperçues à l'examen initial et aussi à l'exploration si celle-ci n'est pas minutieuse. Cela peut compromettre la récupération

fonctionnelle globale et peut conduire à des séquelles durables, même en cas de réparation tendineuse correcte.

RÉFÉRENCES

- [1] Huynh MN, Karir A, Kim PJ. A systematic review of patient outcomes for primary pediatric flexor tendon repairs. *J Hand Microsurg* 2024;16:100062. <https://doi.org/10.1016/j.jham.2024.100062>.
- [2] Masméjean E, Le Bellec Y, Alnot J. Lésions traumatiques des tendons extenseurs de la main. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale - Appareil Locomoteur*, 2000, [14-058-A-10].
- [3] Merle M, Dautel G, Witt-Deguillaume C, Martinet C. *La main traumatique : Tome 1, L'urgence*. 3e ed. Issy-Les-Moulineau: Elsevier Masson; 2009.
- [4] Foucher G. Lésions traumatiques des tendons fléchisseurs. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale - Appareil Locomoteur*, 2003, [14-056-A-10].
- [5] Armstrong MB, Adeogun O. Tendon injuries in the pediatric hand. *J Craniofac Surg* 2009;20:1005–10. <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e3181abb141>.
- [6] Kim JS, Sung SJ, Kim YJ, Choi YW. Analysis of pediatric tendon injuries in the hand in comparison with adults. *Arch Plast Surg* 2017;44:144–9. <https://doi.org/10.5999/aps.2017.44.2.144>.
- [7] Fitoussi F, Lebellec Y, Frajman JM, Penneçot GF. Flexor tendon injuries in children: factors influencing prognosis. *J Pediatr Orthop* 1999;19:818–21.
- [8] Grobelaar AO, Hudson DA. Flexor tendon injuries in children. *J Hand Surg Br* 1994;19:696–8. [https://doi.org/10.1016/0266-7681\(94\)90237-2](https://doi.org/10.1016/0266-7681(94)90237-2).
- [9] Hatano I, Suga T, Diao E, Peimer CA, Howard C. Adhesions from flexor tendon surgery: an animal study comparing surgical techniques. *J Hand Surg Am* 2000;25:252–9. <https://doi.org/10.1053/jhsu.2000.jhsu25a0252>.
- [10] Lundborg G, Rank F. Experimental intrinsic healing of flexor tendons based upon synovial fluid nutrition. *J Hand Surg Am* 1978;3:21–31. [https://doi.org/10.1016/s0363-5023\(78\)80114-2](https://doi.org/10.1016/s0363-5023(78)80114-2).
- [11] Howell K, Chien C, Bell R, Laudier D, Tufa SF, Keene DR, et al. Novel Model of Tendon Regeneration Reveals Distinct Cell Mechanisms Underlying Regenerative and Fibrotic Tendon Healing. *Sci Rep* 2017;7:45238. <https://doi.org/10.1038/srep45238>.
- [12] Verdan C, Michon J. Le traitement des plaies des tendons fléchisseurs des doigts. *Rev Chir Orthop* 1961;47:285–425.
- [13] Doyle JR, Blythe WF. Anatomy of the flexor tendon sheath and pulleys of the thumb. *J Hand Surg Am* 1977;2:149–51. [https://doi.org/10.1016/s0363-5023\(77\)80101-9](https://doi.org/10.1016/s0363-5023(77)80101-9).

- [14] Elhassan B, Moran SL, Bravo C, Amadio P. Factors that influence the outcome of zone I and zone II flexor tendon repairs in children. *J Hand Surg Am* 2006;31:1661–6. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2006.09.003>.
- [15] Jeon B-J, Lee J-I, Roh SY, Kim JS, Lee DC, Lee KJ. Analysis of 344 hand injuries in a pediatric population. *Arch Plast Surg* 2016;43:71–6. <https://doi.org/10.5999/aps.2016.43.1.71>.
- [16] Havenhill TG, Birnie R. Pediatric flexor tendon injuries. *Hand Clin* 2005;21:253–6. <https://doi.org/10.1016/j.hcl.2004.11.004>.
- [17] Merle M, Foucher G, Michon J. Extraction atraumatique du bout proximal du tendon fléchisseur. *Ann Chir n.d.*;31:357.
- [18] Navali AM, Rouhani A. Zone 2 flexor tendon repair in young children: a comparative study of four-strand versus two-strand repair. *J Hand Surg Eur Vol* 2008;33:424–9. <https://doi.org/10.1177/1753193408090761>.
- [19] Benameur H, Bensaleh S, Chagou A, Jaafar A, Chahbouni M. Comparison of modified kessler and mclarney techniques in zone ii flexor tendon repair. *Cureus* 2022;14:e29364. <https://doi.org/10.7759/cureus.29364>.
- [20] Dawood AA. Repair of flexor tendon injuries by four strands cruciate technique versus two strands kessler technique. *J Clin Orthop Trauma* 2020;11:646–9. <https://doi.org/10.1016/j.jcot.2020.05.038>.
- [21] McLarney E, Hoffman H, Wolfe SW. Biomechanical analysis of the cruciate four-strand flexor tendon repair. *J Hand Surg Am* 1999;24:295–301. <https://doi.org/10.1053/jhsu.1999.0295>.
- [22] Kessler I. The “grasping” technique for tendon repair. *Hand* 1973;5:253–5. [https://doi.org/10.1016/0072-968x\(73\)90038-7](https://doi.org/10.1016/0072-968x(73)90038-7).
- [23] Pennington DG. The locking loop tendon suture. *Plast Reconstr Surg* 1979;63:648–52. <https://doi.org/10.1097/00006534-197905000-00007>.
- [24] Fitoussi F, Lebellec Y, Frajman JM, Penneçot G. [Zone I and II flexor tendon laceration in children]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1999;85:684–8.
- [25] Tsuge K, Ikuta Y, Matsuishi Y. Intra-tendinous tendon suture in the hand—a new technique. *Hand* 1975;7:250–5. [https://doi.org/10.1016/0072-968x\(75\)90062-5](https://doi.org/10.1016/0072-968x(75)90062-5).
- [26] Strickland JW. Flexor tendon surgery. Part 1: Primary flexor tendon repair. *J Hand Surg Br* 1989;14:261–72. https://doi.org/10.1016/0266-7681_89_90079-x.
- [27] Savage R. In vitro studies of a new method of flexor tendon repair. *J Hand Surg Br* 1985;10:135–41. [https://doi.org/10.1016/0266-7681\(85\)90001-4](https://doi.org/10.1016/0266-7681(85)90001-4).
- [28] Bell JL, Mason ML, Koch SL, Stromberg WB. Injuries to flexor tendons of the hand in children. *J Bone Joint Surg Am* 1958;40-A:1220–30.
- [29] Huynh MNQ, Ghumman A, Agarwal A, Malic C. Outcomes after flexor tendon injuries in the pediatric population: a 10-year retrospective review. *Hand (N Y)* 2022;17:278–84. <https://doi.org/10.1177/1558944720926651>.
- [30] Sikora S, Lai M, Arneja JS. Pediatric flexor tendon injuries: A 10-year outcome analysis. *Can J Plast Surg* 2013;21:181–5. <https://doi.org/10.1177/229255031302100304>.
- [31] Al-Qattan MM. Re-repair of ruptured primary flexor tendon repairs in Zones I and II of the fingers in children. *J Hand Surg Eur Vol* 2015;40:271–5. <https://doi.org/10.1177/1753193414528859>.
- [32] Kato H, Minami A, Suenaga N, Iwasaki N, Kimura T. Long-term results after primary repairs of zone 2 flexor tendon lacerations in children younger than age 6 years. *J Pediatr Orthop* 2002;22:732–5.
- [33] Bunnell S. *Surgery of the hand*. 5e éd. Philadelphia: JB Lippincott; n.d.
- [34] Kang N, Marsh D, Dewar D. The morbidity of the button-over-nail technique for zone 1 flexor tendon repairs. Should we still be using this technique? *J Hand Surg Eur Vol* 2008;33:566–70. <https://doi.org/10.1177/1753193408090118>.
- [35] Jain DK, Kakarala G, Compson J, Singh R. Do the dimensions of the distal phalanges allow suture anchor fixation of the flexor digitorum profundus? A cadaver study. *J Hand Surg Eur Vol* 2011;36:698–700. <https://doi.org/10.1177/1753193411419595>.
- [36] Grobelaar AO, Hudson DA. Flexor pollicis longus tendon injuries in children. *Ann R Coll Surg Engl* 1995;77:135–7.
- [37] Kleinert HE. Should an incompletely severed tendon be sutured? Commentary. *Plast Reconstr Surg* 1976;57:236. <https://doi.org/10.1097/00006534-197602000-00026>.
- [38] Verdan C. Primary and secondary repair of flexor and extensor injuries. *Hand surgery*, Baltimore: Williams and Wilkins; n.d., p. 220.
- [39] Snow JW. Use of a retrograde tendon flap in repairing a severed extensor in the pip joint area. *Plast Reconstr Surg* 1973;51:555–8. <https://doi.org/10.1097/00006534-197305000-00011>.
- [40] Liu H, Zhang Y, Li R, Gu J, Ju J. Reconstruction of the central slip insertion of the extensor tendon with the partial slip of the flexor digitorum superficialis tendon. *Arch Orthop Trauma Surg* 2023;143:539–44. <https://doi.org/10.1007/s00402-022-04443-z>.
- [41] Wiktor Ł, Tomaszewski R. Neglected zone vii extensor tendons reconstruction with a palmaris longus tendon autograft. *Medicina (Kaunas)* 2025;61:249. <https://doi.org/10.3390/medicina61020249>.
- [42] Courvoisier A, Pradel P, Dautel G. Surgical outcome of one-stage and two-stage flexor tendon grafting in children. *J Pediatr Orthop* 2009;29:792–6. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e3181b76a16>.

[43] Fitoussi F, Badina A, Ilhareborde B, Morel E, Ear R, Penneçot GF. Extensor tendon injuries in children. *J Pediatr Orthop* 2007;27:863–6. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e31815a60fc>.

[44] Dwyer CL, Ramirez RN, Lubahn JD. A brief review of extensor tendon injuries specific to the pediatric patient. *Hand (N Y)* 2015;10:23–7. <https://doi.org/10.1007/s11552-014-9706-y>.

[45] Dinh A. [Flexor and extensor tendon injuries in children (primary and secondary repair)]. *Chir Main* 2013;32 Suppl 1:S46-51. <https://doi.org/10.1016/j.main.2013.03.002>.

[46] Hiroaki T, Takehiko T. Extensor pollicis brevis reconstruction using the extensor digitorum proprius tendon through the first dorsal compartment for a clasped thumb in an adolescent. *BMJ Case Reports* 2024;17. <https://doi.org/10.1136/bcr-2024-263009>.

[47] Lin JS, Samora JB. Outcomes of Splinting in Pediatric Mallet Finger. *J Hand Surg Am* 2018;43:1041.e1-1041.e9. <https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2018.03.037>.

[48] Rubin G, Eliyahu AH, Mano UD, Shay R, Svorai S, Sagiv R, et al. The outcome difference between acute bony and tendinous mallet fingers treated conservatively in children. *J Hand Ther* 2025;38:68–72. <https://doi.org/10.1016/j.jht.2024.07.004>.

LÉGENDES :

Figure 1 : Zones topographiques des fléchisseurs.

Figure 2 : Test des fléchisseurs. a. Test du fléchisseur profond. b. Test du fléchisseur superficiel. c. Test du long fléchisseur du pouce.

Figure 3 : Plaie palmaire en zone 2 du 5e doigt. Perte de l'harmonie de la cascade tendineuse et de l'effet ténodèse en extension du poignet.

Figure 4 : Point de McLarney. Nous conseillons de commencer à suture par l'intérieur du tendon. Le nœud est réalisé et se retrouve in fine enfoui dans le tendon.

Figure 5 : Point de Kessler.

Figure 6 : Vu peropératoire de la réparation du fléchisseur profond du 5e doigt du patient de la Figure 3. La section tendineuse est plus distale que la plaie car le doigt était probablement en flexion au moment de l'accident.

Figure 7 : Patient des Figures 3 et 6 le jour de sa sortie du plâtre.

Figure 8 : Jersey finger. a. Perte de la cascade physiologique au niveau du 4e doigt. b. Récupération du fléchisseur profond qui était rétracté dans le cana digital. c. Technique du pull out : passage du fil venant du bord de l'ongle au sein du tendon puis retour de l'autre côté de l'ongle en traversant la pulpe. d. Le nœud est fixé sur un bouton à la face dorsale de P3.

Figure 9 : Zones topographiques des extenseurs.

Figure 10 : Examen clinique des extenseurs. a b et c. Test de l'extenseur commun des doigts contre résistance appliquée à la face dorsale de chaque phalange. d. Test de l'insertion distale en bloquant la MCP et l'PP en demandant au patient d'étendre l'IP fléchi au préalable. e. Test de l'extenseur propre du 2 et du 5e doigt. f. Test du long extenseur du pouce main posée à plat. g. Test du court extenseur du pouce en ayant fléchi la MP au préalable.

Transition main de l'enfant à l'adulte

Dr DAVID Emmanuel SOS mains CHU Amiens Picardie SOFOP 2026

Le passage inéluctable de l'enfant vers l'adulte amène les praticiens à se questionner sur l'« après » et la gestion thérapeutique future. Cette transition sous-entend la compréhension des différences de logiques thérapeutiques entre l'enfant et l'adulte : la reconstruction morphologique, l'optimisation de la croissance et la plasticité neurologique, face aux compromis fonctionnels et douloureux des séquelles de la pathologie initiale ou dégénératives.

Le passage des patients de chirurgie orthopédique pédiatrique vers la chirurgie orthopédique adulte sera progressif, planifié et coordonné pour assurer la continuité et la qualité des soins chez les adolescents atteints de pathologies musculo-squelettiques chroniques ou séquellaires.

Les pathologies concernées :

- Malformations congénitales des membres
- Pathologies neuromusculaires (IMC, maladies neuromusculaires, atteintes plexiques)
- Dysplasies osseuses, maladies rares.

Les phases de transition et les implications de la chirurgie pédiatrique de la main vers l'âge adulte seront détaillées.

Quelles sont les phases de cette transition ?

Les systèmes de soins enfant/adulte sont différents ; ainsi les adolescents déjà inscrits dans un système de santé plutôt protecteur, de surcroît avec l'entourage des parents, ont à se préparer à un transfert physique vers un système de soins qui apparaît plus complexe avec des nouveaux professionnels de santé et une autonomisation.

La phase de transition est cruciale pour assurer la continuité des soins et orienter les patients vers une prise en charge adaptée à leur nouvelle étape de vie. Celli et al. ont effectué une revue de la littérature selon la méthode PRISMA¹ en recherchant les facteurs garantissant le succès vers l'âge adulte dans le cadre de l'ostéogénèse imparfaite. Le maintien des soins de santé durant la période de transition, ainsi que la continuité des soins médicaux dispensés par une équipe multidisciplinaire par la suite, sont essentiels. Ainsi, la présence d'un professionnel de santé référent supervisant les soins du patient, garantissant une vision globale et l'intégration de ces éléments dans des recommandations pertinentes, est essentielle. Ce professionnel de santé référent veille à informer et à impliquer l'ensemble des disciplines concernées dans la prise en charge spécialisée de la pathologie chronique, généralement assurée en complément de leurs spécialités respectives. Les études suggèrent qu'une transition structurée et coordonnée est cruciale pour éviter la fragmentation des services, qui survient souvent dans les structures de soins pour adultes où les réseaux spécialisés des institutions pédiatriques peuvent faire défaut.

Les établissements de soins pour adultes ne parviennent souvent pas à assurer le même niveau de coordination, ce qui conduit à des traitements décousus dispensés par différents prestataires, sans rôle central de coordination.

Cinq phases de transition ont été déterminées¹:

1. Education : une éducation complète est essentielle pour l'autonomisation des personnes malades et de leurs familles. Dès le plus jeune âge, il est primordial de fournir des informations accessibles et précises sur la pathologie, ses complications et les ressources disponibles. Les professionnels de santé doivent suivre une formation continue afin de garantir les meilleurs soins. Cette éducation favorise une prise de décision éclairée et l'autonomie, éléments essentiels à l'indépendance à l'âge adulte.

2. Evaluation : à l'approche de la transition vers les soins pour adultes, il est crucial d'évaluer la préparation des personnes. Cette préparation inclut la compréhension de la maladie, le développement de compétences d'autonomie et une bonne préparation émotionnelle. Les professionnels de santé doivent collaborer étroitement avec les patients pour identifier leurs points forts et les domaines où un soutien supplémentaire pourrait être nécessaire. Des scores d'autonomie sont proposés.²

3. Préparation : l'élaboration d'un plan de transition individualisé est essentielle pour préparer le patient aux soins pour adultes. Ce plan doit prendre en compte ses besoins médicaux, psychosociaux et éducatifs. La collaboration entre les équipes de soins pédiatriques et adultes est cruciale.

4. Transition : elle doit être soigneusement orchestrée, impliquant une communication claire et une prise de décision partagée entre le patient, sa famille et les professionnels de santé. Un coordinateur de transition peut jouer un rôle essentiel pour assurer le bon déroulement du transfert des dossiers médicaux, des plans de traitement et de la continuité des soins.

5. Suivi : un suivi post-transition évalue l'efficacité du plan de transition et répond aux difficultés rencontrées. Des consultations régulières, une formation continue et des ajustements du plan de transition garantissent un succès à long terme.

Cette approche en cinq étapes privilégie la prise de décision éclairée, l'autonomie et la collaboration, permettant aux personnes atteintes d'ostéogénèse imparfaite de s'orienter dans le système de soins pour adultes avec résilience et confiance.

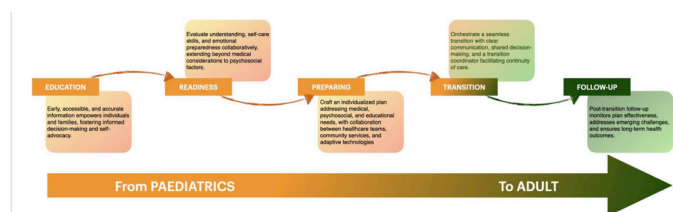
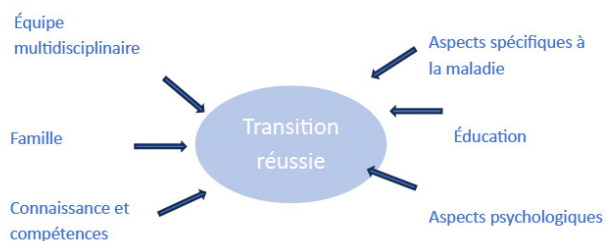


Fig. 2 Framework scheme encompassing five key steps (e.g. Education, Readiness, Preparing, Transition, Follow-up) of transition from pediatric to adult health OI care

Cette transition (programme) multidisciplinaire apparaît plus facile à adopter dans le cadre des syndromes associant des anomalies viscérales et squelettiques avec pronostic vital en jeu, des rhumatismes inflammatoires et atteinte multi-organes, des pathologies tumorales plutôt que des anomalies localisées au membre supérieur congénitales ou post-traumatiques purement fonctionnelles et/ou esthétiques.³

Le coordonnateur des soins à l'âge adulte reste le patient sous couvert d'une bonne éducation transitionnelle, de son implication, de la connaissance de sa pathologie et enfin en possédant les liens d'accès au réseau des spécialistes à l'âge

adulte fournis par l'équipe pédiatrique.⁴



La main adulte et son héritage des pathologies de l'enfance ?

1) Pathologies congénitales

a) Maladie de Madelung (OMT type IA2.vii)⁵

Cette anomalie congénitale de l'axe radial associée ou non à une anomalie génétique (dyschondrostéose de Léry Weil dans plus de 50% des cas⁶) a des conséquences fonctionnelles et esthétiques à la main même s'il s'agit d'une lésion congénitale du poignet.

Cette pathologie est prise en charge tout au long de la vie du patient du fait d'une découverte parfois tardive de la dystrophie de Madelung. Farr et al. ont rappelé en 2025 les différents traitements du poignet immature jusqu'au poignet adulte.⁷

La méta-analyse de Peymani et al.⁸ retrouve une majorité de femmes dont la moyenne d'âge à la chirurgie est de 18 ans (5-57). Les séries sont de faible effectif (<20 cas), avec la douleur et le défaut de mobilité comme motifs principaux de prise en charge quand il est précisé.

Cet âge de 18 ans reflète donc bien la période de transition à laquelle les patientes sont confrontées. Le patient diagnostiqué enfant sera enclin à une prise en charge avec l'équipe initiale pédiatrique plus protecteur.

L'étude transversale de Peymani et al.⁹ met en lumière l'impact de la malformation de Madelung du point de vue du patient, révélant des effets significatifs de la maladie sur sa santé physique, mentale et sociale. Même après une intervention chirurgicale, cette malformation congénitale de la main reste un fardeau qui persiste. Pourtant la littérature laisse apparaître une difficulté de suivi à plus de huit ans après la chirurgie avec des résultats cliniques et radiologiques satisfaisants comme la revue des cas de Guillaume et al.¹⁰.

b) Main bote radiale (OMT type IA1)⁵

Le principe de la prise en charge de la main bote est de rendre un poignet dévié radialement et instable en un poignet droit, soutenu et esthétiquement accepté. Pourtant l'état dévié et instable peut se compenser par une préhension ulnaire et une préhension main-avant-bras. Une des difficultés est de garder le poignet stable dans le temps au cours de la croissance. Un poignet droit augmente également la portée et l'amplitude fonctionnelle de la main et des doigts sensibles, si ces derniers sont capables de saisir. C'est là que réside l'un des paradoxes : la fonction, dans cette pathologie, dépend de la présence des muscles digitaux et de la mobilité des articulations, or, très souvent, les doigts atteints de dysplasie radiale sont extrêmement raides. Par ailleurs l'aspect esthétique est ressenti différemment en fonction des interventions réalisées et du nombre et qualité des cicatrices.¹¹ Ainsi Ezaki remet en cause le dogme du poignet droit et précise

qu'à l'avenir, il conviendrait d'accorder une importance égale, voire supérieure, au soutien psychosocial apporté à l'enfant pour l'aider à accepter un membre supérieur d'apparence anormale, mais parfaitement fonctionnel.¹² Cette idée rejoint les conclusions d'Eklom et al. à propos de l'activité : un poignet et des doigts mobiles sont plus importants que l'angle de la déviation radiale (étude de 20 enfant de 4 à 17 ans)¹³. Ils¹⁴ ont également effectué l'étude chez vingt adultes de 18 à 60 ans présentant un déficit radial longitudinal Bayne type-II à IV^{15,16} : l'angulation radiale du poignet n'est pas le principal facteur déterminant de l'activité et de la participation chez les adultes présentant un déficit longitudinal radial, car la mesure radiographique du poignet (angle total de l'avant-bras) n'a montré aucune corrélation significative avec les mesures d'activité et de participation. En revanche, la force de préhension, la pince pouce-index, la longueur de l'avant-bras carpien et la mobilité active du coude et des doigts étaient toutes significativement corrélées aux mesures d'activité et de participation.

La prise en charge chirurgicale de la main en période de transition est peu décrite dans la littérature.

Les patients seront suivis au-delà de l'âge de 20 ans, après ces interventions durant l'enfance et/ou l'adolescence, par le chirurgien initial, comme l'équipe de Vilkki, réalisant les compléments chirurgicaux utiles après transfert vascularisé de la deuxième métatarsophalangienne¹⁷. Les patients adultes adaptent leurs activités quotidiennes de manière adéquate. La plupart indiquent qu'ils auraient préféré une centralisation plus précoce pour des raisons esthétiques, mais estiment que leur fonction n'est pas altérée à ce stade¹⁵. Les patients seront rencontrés plus tard au stade dégénératif ou face à une problématique professionnelle, qu'ils aient été opérés ou non dans l'enfance. Une connaissance de l'ensemble de l'histoire chirurgicale du patient sera alors utile ; ce sera une des difficultés du praticien « adulte » rencontré avec des données pédiatriques perdues, oubliées ou inaccessibles.

c) L'hypoplasie de pouce

Elle fait également partie du déficit longitudinal radial. La pollicisation de l'index est dans l'arsenal thérapeutique des chirurgiens d'orthopédie pédiatrique.¹⁸ Les résultats indiquent que le doigt pollicisé présente une fonction significative en comparaison à une main avec un pouce normal. Les résultats sont moins bons en présence d'une main bote radiale, d'une main à cinq doigts ou d'une main en miroir sur le membre affecté. L'âge du patient au moment de l'opération n'a pas eu d'influence significative sur les résultats.¹⁹ L'intégration du nouveau pouce à la fonction de la main est complète 8 fois sur 10 (préhension sphérique et en extension). L'intégration la moins complète a été constatée pour la pince pulpaire et la pince latérale.²⁰ Le suivi à plus de quinze ans des enfants avec pollicisation suppose que la neuroplasticité et la capacité d'adaptation sont plus importantes lorsque l'intervention chirurgicale est pratiquée avant l'âge de cinq ans^{21,22}. Et au-delà l'aspect esthétique peut être corrélé à l'amélioration de la fonction comme Torabi et Laurell l'ont énoncé.²³

C'est en raison de cette intégration complète (fonctionnelle et esthétique) que la chirurgie de transition à l'âge adulte n'apparaît pas spécifiquement dans la littérature.

2) Arthrite juvénile idiopathique

Les enfants atteints d'arthrite juvénile idiopathique (AJI) risquent de présenter un handicap fonctionnel important si le diagnostic n'est pas posé précocement. Une prise en charge multidisciplinaire à vie est nécessaire dans la majorité des cas pour maintenir un niveau élevé de fonctionnalité et de confort. L'arsenal thérapeutique comprend des médicaments oraux spécifiques à la maladie, de la kinésithérapie, de l'ergothérapie et, le cas échéant, la chirurgie. Les interventions chirurgicales doivent être réalisées le plus tard possible, mais le plus tôt possible afin d'éviter des lésions articulaires et des tissus mous graves, même chez les très jeunes enfants. Les patients doivent être suivis régulièrement en fonction des symptômes cliniques et des résultats des échographies et des IRM, même en cas de rémission clinique. Des évaluations cliniques et radiographiques tous les 3 à 6 mois sont recommandées.⁷ Un arbre décisionnel peut être utilisé comme celui de l'étude prospective de Ishwar et al.²⁴

Decision-making—Arthroscopic treatment in JIA
<p>1. Synovitis: (including joint effusion, bone edema, bone synovial cysts)</p> <p>a. with painful wrist: ASC ± AAS</p> <p>b. without pain:</p> <p>i. erosions/debris: ASC ± AAS</p> <p>ii. early signs of carpal collapse: ASC ± AAS ± shrinkage</p>
<p>2. No synovitis:</p> <p>a. with painful wrist:</p> <p>i. erosions/debris: ASC ± AAS</p> <p>ii. signs of carpal collapse: ASC ± AAS ± arthroscopic shrinkage</p> <p>iii. diagnostic ASC (±proceed if other pathologies not identified in MRI)</p> <p>b. without pain:</p> <p>i. erosions/debris: ASC ± AAS</p> <p>ii. signs of carpal collapse: ASC ± AAS ± shrinkage</p> <p>iii. none of above: nonoperative</p>
<p>3. Advanced carpal collapse / erosions:</p> <p>a. with painful wrist:</p> <p>i. arthroscopic synovectomy, removal of loose bodies</p> <p>ii. salvage procedures (denervation, fusion)</p> <p>b. without pain: nonoperative</p>
<p>Note:</p> <p>Conditions for consideration for surgery:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Patients are on optimal medical treatment for JIA before surgery • Patients have preoperative MRI imaging <p>Intraoperative:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Synovial biopsies can be obtained in unclear diagnosis

Abbreviations: AAS, arthroscopic-assisted synovectomy; ASC, arthroscopy; JIA, juvenile inflammatory arthritis; MDT, multidisciplinary team; MRI, magnetic resonance imaging.

Journal of Wrist Surgery Vol. 11 No. 5/2022 © 2022. Thieme. All rights reserved.

Face à cette pathologie évolutive l'organisation d'un programme de transition, avec un transfert de diagnostic, vers la filière adulte est utile, puisque les traitements médicaux (AINS, corticothérapies, biomédicaments) et la chirurgie sont et resteront les éléments de l'arsenal thérapeutique.²⁵

L'étude de Zak et Pedersen²⁶ était d'évaluer un groupe de 65 adultes atteints d'arthrite juvénile idiopathique, en moyenne 26,4 ans après le début de la maladie, afin de décrire l'évolution de celle-ci et déterminer les paramètres facteurs de mauvais résultats. Une prise en charge chirurgicale est notée pour 17% des patients au délai le plus long, et la maladie restait active pour 37% des patients²⁶ avec évolution défavorable de la classification de Steinbrocker²⁷.

Il est constaté une amélioration de la morbidité, de la mortalité et de la qualité de vie chez les enfants et les adolescents atteints

de cette maladie inflammatoire chronique. Cependant, environ 50 % des patients atteignent l'âge adulte avec des manifestations articulaires et/ou extraarticulaires actives sous traitement médicamenteux. Un suivi à long terme est nécessaire en raison du risque de poussées à l'âge adulte.²⁸

Face à cette progression de la maladie les réseaux sont primordiaux : le réseau des centres de maladies rhumatologiques et inflammatoires rares en pédiatrie (Cerhumip), les associations de patients, les sites d'information comme le Club Rhumatisme Inflammation (cri-net.com) peuvent faciliter la transition et le suivi du patient adulte en particulier lorsqu'il change de région. Ces centres référents ont des rhumatologues référents qui deviendront les coordonnateurs de soins à l'âge adulte. Une étude de type Delphi a confirmé ce besoin en élaborant une check-list de transition.²⁹

3) Pathologies neurologiques

a) Paralysie cérébrale

La fonction de la main évoluera au cours du développement vers l'âge adulte. Eliasson et al montrent que l'efficacité de la préhension s'est développée sur une période de 13 ans pour des participants atteints de paralysie cérébrale, ce qui suggère que l'amélioration de la fonction manuelle se produit sur une période plus longue, que ce à quoi on pourrait généralement s'attendre.³⁰ La neuroplasticité cérébrale est également rappelée dans l'article Leafblad et Van Heest qui précise également l'intérêt de l'analyse cinématique en laboratoire et clinique avec l'utilisation de différentes classifications (MACS, House, Zancolli, SHUEE) à l'établissement de la bonne attitude thérapeutique.^{31 32 33} Une équipe multidisciplinaire est nécessaire à la direction du programme médico-chirurgical du patient paralysé cérébral comme le rappelle l'article d'Adkinson.³⁴

Les traitements auront été effectués dans l'enfance ou l'adolescence avec objectifs atteints comme Dahlin et al. ont pu l'écrire³⁵, sans autre projet thérapeutique envisagé ou nécessaire. La littérature est pauvre en articles sur la transition vers l'âge adulte du patient infirme moteur cérébral ; la chirurgie de la main envisagée prendra en compte les interventions déjà réalisées et s'appuiera sur les indications de la main spastique adulte. Les informations opératoires passées, l'histoire de la maladie seront dépendantes d'une transition réussie par le patient et/ou le médecin référent coordinateur (neurologue/ médecin rééducateur).

Un autre axe d'amélioration d'une transition réussie est en cours avec la création d'un centre national de référence de la paralysie cérébrale. (<https://fondationparalysiecerebrale.org/creation-filiere-nationale/>)

b) Paralysie du plexus brachial

La récupération fonctionnelle de la main reste un défi. La fonction de la main, après chirurgie de paralysie obstétrical du plexus brachial, est altérée et non prévisible (fonction de la lésion initiale et de la plasticité neuronale)^{36 37 38}, les résultats de la chirurgie étant meilleurs en proximal même si une dégradation existe à plus long terme.^{39 40} Aber et al. notent dans leur revue de patients que la prévalence de la main gauche dominante dans la population générale est de 8 à 10 % ; dans leur cohorte, elle est de 31,2 %. Ceci suggère qu'un dysfonctionnement de la main peut influencer

la latéralité manuelle, car il est probable que certains enfants soient devenus gauchers de manière sélective pour compenser un déficit fonctionnel persistant de leur main droite.⁴¹ Leur état fonctionnel étant stabilisé avant le passage à l'âge adulte, la transition chirurgicale est peu documentée ; l'article de Dorich en al. concernant le vécu et le ressenti des patients concernés par cette paralysie de l'enfance montrent un véritable impact sur l'utilisation des mains et des bras chez 80 % des participants (membres atteints et non atteints, et tâches bimanuelle), sur leur santé globale chez 60 % (douleurs principalement), sur leur participation aux activités chez 79 % (activités de la vie quotidienne et loisirs principalement), sur leurs rôles sociaux chez 76 % (professionnels et parentaux principalement) et sur leur qualité de vie globale chez 73 % (estime de soi, relations et apparence principalement). Un nombre significativement plus élevé de femmes que d'hommes ont déclaré souffrir d'autres problèmes de santé ; et avoir un impact sur l'utilisation des mains et des bras, et dans leurs rôles sociaux.⁴² À l'âge adulte, ces patients devront bénéficier de filières de soins dédiées, adaptées à l'évolution de leur pathologie et structurées autour d'équipes multidisciplinaires expertes.

c) Syndrome du canal carpien

Des cas de compression du nerf médian au canal carpien du jeune adulte opérés dans l'enfance d'une dysplasie radiale sont décrits : la morphologie du canal carpien est déclarée comme la cause de ces compressions par diminution des diamètres antéro-postérieur et transverse des membres concernés.⁴³

4) Pathologies tumorales

a) Neurofibromatose de type 1

Le risque cumulatif à vie de développer des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques chez un patient atteint de neurofibromatose de type 1 est d'environ 8 à 13 %. Les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques peuvent survenir n'importe où dans le corps. Le risque de développer une tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques est multiplié par 20 dans la zone d'un neurofibrome plexiforme interne préexistant. Les personnes atteintes de neurofibromatose de type 1 qui présentent des douleurs importantes ou difficiles à contrôler, une augmentation rapide de la taille d'un neurofibrome plexiforme préexistant, un changement de consistance de la tumeur (de molle à dure) ou un nouveau déficit neurologique, une évaluation rapide à la recherche d'une tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques est justifiée. L'IRM est utile pour définir la localisation et l'étendue de la tumeur, mais elle n'est pas fiable pour différencier les tumeurs malignes des tumeurs bénignes. Au cours de la dernière décennie, la tomographie par émission de positons au 18F-fluorodésoxyglucose (18F-FDG) s'est imposée comme une méthode très sensible et spécifique pour la détection des tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques. Compte tenu de l'agressivité de ces tumeurs, la prise en charge des patients doit être assurée par une équipe multidisciplinaire comprenant des neurologues, des radiologues, des chirurgiens, des oncologues et des radiothérapeutes afin d'optimiser la stratégie.⁴⁴

Des articles décrivant la transition enfant /adulte détaillent les éléments spécifiques à son bon accomplissement. Les auteurs ont adapté le questionnaire d'évaluation de la préparation à la transition à la NF-1 (NF1-TRAQ)⁴⁵. Cette pathologie au-delà des

tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques touchant la main (sans anomalie osseuse), engendre de multiples évolutions avec complications médicales qui nécessitent une transition réussie 4. En France l'HAS a publié un protocole national de diagnostic et de soins de la neurofibromatose de type 1.

b) Maladie d'Ollier (OMIM 166000), syndrome de Maffucci (OMIM 614569)

Le développement précoce d'enchondromes au niveau des phalanges peut conduire à des déformations importantes des doigts. Les enchondromes associés à la maladie d'Ollier présentent un risque de transformation maligne en chondrosarcomes, qui survient généralement chez les jeunes adultes, donc plus tôt que chez les patients atteints de chondrosarcome isolé. L'incidence rapportée de cette transformation maligne est variable et estimée entre 5 et 50 % des cas. Elle est plus élevée dans le syndrome de Maffucci, dont le pronostic est plus sévère que celui de la maladie d'Ollier. L'association de la maladie d'Ollier à d'autres tumeurs a été rapportée.^{46 47} Il n'existe aucun consensus sur les besoins spécifiques de ces patients lors de leur transition vers les soins pour adultes, ce qui engendre confusion et désarroi chez les patients, leurs familles et leurs aidants.

L'équipe italienne a par son enquête défini quatre éléments prioritaires à la phase de transition pour les maladies osseuses rares⁴⁸:

1. le soutien psychologique,
2. le programme de soins à venir avec une dernière prise en charge chirurgicale effectuée hors période de transition et en présence des deux chirurgiens (pédiatre et adulte),
3. l'intervention du médecin généraliste, clinicien de confiance et empathique proche de chez eux,
4. et enfin le recours au dossier informatisé contenant toute l'histoire de la maladie du patient.

Il est remarquable de noter une variation des attentes des patients âgés de 16-18 ans avec ceux de plus de 18 ans.⁴⁸

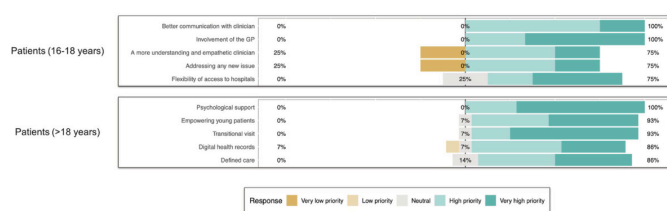


Fig. 4. Top five stratified priorities by patients' age.

D. Scognamiglio et al. <https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2023.104891>

c) Maladie de exostoses multiples (OMIM 133700)

La main, à l'exclusion des os du carpe, est un site fréquent de développement d'exostoses multiples, et la fréquence de l'atteinte de la main a été rapportée entre 30 % et 79 %.⁴⁹ La progression et la régression des exostoses au cours de la croissance, ainsi que les anomalies morphologiques des os des doigts, telles que le raccourcissement et l'angulation, sont fréquemment observées chez les patients atteints d'exostoses. Le traitement chirurgical est rarement nécessaire.⁵⁰

La complication la plus redoutée est la dégénérescence maligne d'une exostose. Les estimations varient de 0,9 % à 25 % chez les personnes atteintes⁵¹. L'âge moyen d'apparition de la dégénérescence maligne est de 31 ans ; cela survient rarement avant la dixième ou après la cinquantième année. L'extrémité supérieure du fémur et du bassin étaient les

principaux sites d'exostoses, mais elles se trouvaient aussi dans la ceinture scapulaire, les côtes et un cas de transformation en chondrosarcome a été décrit par Saunders et al. en 1997.⁵²

En cas de malignité, la résection en bloc de la lésion et de sa coiffe cartilagineuse avec des marges saines, de préférence dans un centre de référence pour tumeurs osseuses doit être effectuée. Cette technique permet d'obtenir d'excellents résultats cliniques et locaux à long terme. Le traitement peut impliquer en plus de la résection une radiothérapie car les cellules tumorales sont insensibles à la chimiothérapie. A l'âge adulte, un suivi tous les 2 ans, sauf cas particulier, est proposé. Lors de ces visites, on réalisera un bilan d'imagerie déterminé au cas par cas en favorisant les clichés EOS, moins irradiants. Si des exostoses ont été détectées sur la ceinture scapulaire ou pelvienne, d'un volume significatif, on réalisera un suivi en IRM tous les trois ans, si ces exostoses sont asymptomatiques.⁵³

d) Tumeurs passées inaperçues

Le cas décrit par Amouyel Castier et al.⁵⁴ illustre un hamartome lipofibromateux découvert tardivement. Pourtant, cette affection rare est généralement diagnostiquée durant l'enfance. Cette patiente a initialement fait l'objet d'un diagnostic erroné et a subi une amputation pour une macrodactylie inexpliquée à l'âge adulte. La transition n'a pas eu lieu du fait de l'absence de diagnostic initial ; ce manque a conduit à l'amputation de l'index à l'âge adulte sans étiologie. Une réévaluation des pratiques avec échanges constants entre les spécialistes de la main de l'enfant et de l'adulte intègre le processus de transition.

5) Macrodactylie

Elle touche le plus souvent l'index, et lorsqu'elle atteint deux ou plusieurs doigts, il s'agit toujours des doigts adjacents. Lorsqu'elle est progressive, les doigts grandissent de manière disproportionnée et lorsqu'elle est statique, les doigts atteints grandissent parallèlement à la croissance des autres doigts, l'atteinte pouvant être unilatérale ou bilatérale. Les patients peuvent ressentir des douleurs et observent une faible amplitude des mouvements. Un guide décisionnel à la prise en charge chirurgicale est proposé par Ezaki et al.⁵⁵

L'étude de cas de Stor et al. montre que la prolifération tissulaire excessive peut se poursuivre et progresser de manière excessive chez les patients atteints de macrodactylie, en l'absence de surveillance à l'âge adulte. Les cliniciens doivent être conscients de cette possibilité et des déformations que la prolifération excessive progressive peut engendrer.⁵⁶ Des cas pris en charge à l'âge adulte sont également décrits.^{57,58} L'étude de Sabapathy et Mohan a comparé la présentation clinique et la prise en charge de la macrodactylie chez l'adulte et l'enfant. Ils ont constaté que les adultes présentaient le plus souvent des symptômes affectant la fonction de la main, notamment des douleurs, des engourdissements, une raideur, des blocages ou des interférences dus à un doigt hypertrophié non fonctionnel. Le syndrome du canal carpien était l'indication chirurgicale la plus fréquente chez les adultes, soulignant l'impact croissant de cette pathologie.⁵⁹ Avec le temps, le mauvais alignement des surfaces articulaires est un facteur important pouvant entraîner des modifications osseuses, provoquant des problèmes articulaires dégénératifs sévères et une croissance osseuse anormale⁶⁰. Une meilleure reconnaissance de ces modifications osseuses secondaires aux

déformations macrodactyles pourrait permettre d'élaborer des stratégies pour prévenir leur évolution ou de les diagnostiquer à l'âge adulte.

6) L'esthétisme de la main

L'esthétisme de la main désigne l'ensemble des caractéristiques morphologiques qui rendent une main perçue comme harmonieuse, équilibrée et proportionnée, indépendamment (mais en interaction) de sa fonction.

Dans l'étude de Kelley et al.⁶¹ l'aspect esthétique gênait près de la moitié des enfants âgés de 11 ans en moyenne (6-17), qui n'appréciaient pas les irrégularités de la structure osseuse (27 %), les cicatrices (24 %) et la repousse des poils sur les sites de greffe (12 %). Si on leur en donnait l'occasion, 42 % des enfants ont déclaré qu'ils changeraient de mains pour en améliorer la fonction et/ou l'apparence.

La publication de Nietosvara et al. précise que l'esthétique de la main reste subjective, mais dans cette étude, les facteurs corrélés négativement à l'apparence des mains étaient un nombre ou une longueur anormale des doigts, le nombre de doigts d'apparence anormale et une anomalie manifeste de la main ou du poignet. Par ailleurs, les mains présentant une malformation congénitale et une symétrie relativement préservée étaient considérées comme plus esthétiques que celles dont la symétrie de base était perturbée. Les mains ayant obtenu les scores moyens les plus faibles sont : la main bote radiale, la symbrachydactylie monodactyle et le déficit transverse au niveau du poignet. Un pouce absent ou manifestement hypoplasique et mal aligné était considéré comme moins esthétique qu'un doigt absent.

Les enfants attribuent des notes inférieures à celles des adultes, mais cela pourrait indiquer que les enfants sont plus critiques que les adultes en ce qui concerne l'apparence.⁶²

La chirurgie peut améliorer l'aspect esthétique de la plupart des malformations congénitales de la main, comme le montre l'étude finlandaise de Nietosvaara et al. La raison la plus probable est la restauration de la symétrie de la main, observable après l'ablation des doigts surnuméraires, la correction de la syndactylie et la fermeture de la fente. Cependant, dans cette étude, ni la greffe d'orteil sur la main ni la pollicisation n'ont permis d'améliorer significativement les scores de l'aspect de la main. Le bien-être psychosocial serait resté inchangé, voire légèrement amélioré après l'intervention chirurgicale.⁶³

L'article de Leafblad et Van Heest rappelle que l'apparence esthétique après correction chirurgicale peut avoir une plus grande influence sur la satisfaction du patient que le résultat fonctionnel.³¹

La phase de transition concernant l'esthétisme est peu rapportée dans la littérature du fait qu'à l'âge adulte l'image corporelle est acceptée et que la priorité est à la fonction.

Structurer la transition

La transition vers l'âge adulte se structure selon la pathologie :

- Pathologie stable, résolue, sans séquelle : pas d'information ou de suivi nécessaires

- Pathologie stable, résolue, avec séquelles mineures, avec un risque évolutif mineur : information du patient et suivi possible.
- Pathologie stabilisée, avec séquelles fonctionnelles, avec un risque évolutif possible à long terme : information du patient, suivi spécialisé proposé avec transfert du dossier.
- Pathologie évolutive, avec séquelles fonctionnelles, avec un risque identifié à long terme : information du patient, suivi spécialisé obligatoire par des référents adultes avec transfert du dossier.
- Pathologies complexes chroniques, avec séquelles fonctionnelles, avec risques identifiés à court, moyen et long terme : information du patient, suivi spécialisé multidisciplinaire obligatoire et structuré.

Organiser la transition de façon personnalisée et structurée nécessite une réflexion et des moyens logistiques et humains. Des plateformes de transition ont vu le jour en France depuis quelques années. Elles développent l'idée d'un référent, soignant ou non, dit « le transitaire » qui assure la transition et son bon déroulement.³

Bibliographie

1. Celli L, Garrelfs MR, Sackers RJB, et al. Adap'ng to Adulthood: A Review of Transi'on Strategies for Osteogenesis Imperfecta. *Calcif Tissue Int.* 2024;115(6):960-975. doi:10.1007/s00223-024-01305-1
2. Bernal Romero T, Melendro M, Charry C. Transi'on to Adulthood Autonomy Scale for Young People: Design and Validat'ion. *Front Psychol.* 2020;11:457. doi:10.3389/fpsyg.2020.00457
3. Mellerio H, Jacquin P, Le Roux E. Accompagner la transi'on des jeunes avec une maladie chronique: Rôle des plateformes. *médecine/sciences.* 2021;37(10):888-894. doi:10.1051/medsci/2021114
4. Radtke HB, Berger A, Skelton T, Goetsch Weisman A. Neurofibromatosis Type 1 (NF1): Addressing the Transi'on from Pediatric to Adult Care. *Pediatr Health Med Ther.* 2023;Volume 14:19-32. doi:10.2147/PHMT.S362679
5. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classifica'on of Congenital Upper Extremi'es: Update for 2020. *J Hand Surg.* 2020;45(6):542-547. doi:10.1016/j.jhsa.2020.01.002
6. Bachy M, Capri Y, Alonso E, Fitoussi F, Jehanno P. La dystrophie de Madelung à travers les âges. Published online 2025.
7. Farr S, Zlotolow DA, Bachy M, Peymani A, Hülsemann W, Winge MI. State of the art review: The pathogenesis and management of Madelung deformity. *J Hand Surg Eur Vol.* 2023;48(11):1116-1125. doi:10.1177/17531934231191208
8. Peymani A, Johnson AR, Dowlathshahi AS, et al. Surgical Management of Madelung Deformity: A Systema'c Review. *HAND.* 2019;14(6):725-734. doi:10.1177/1558944718793179
9. Peymani A, Lokhorst MM, Chen AD, et al. #MadelungDeformity: Insights Into a Rare Congenital Difference Using Social Media. *HAND.* 2023;18(2_suppl):24S-31S. doi:10.1177/15589447211054133
10. Guillaume PA, Mainard N, Canavese F, et al. Medium to long term func'onal and radiographic outcomes in pa'énts with Madelung's deformity treated by isolated or combined radioulnar osteotomy. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2022;108(7):103374. doi:10.1016/j.otsr.2022.103374
11. Kämppä N, Grahn P, Paavilainen P, Nietosvaara Y, Jokihaara J. Radial longitudinal deficiency: long-term outcomes of radializa'on and vascularized metatarsophalangeal joint transfer. *J Hand Surg Eur Vol.* Published online November 11, 2025:17531934251391119. doi:10.1177/17531934251391119
12. Ezaki M. Challenging the dogma: a straight wrist should be the goal in radial dysplasia. *J Hand Surg Eur Vol.* 2021;46(1):14-20. doi:10.1177/1753193420961008
13. Ekblom AG, Dahlin LB, Rosberg HE, Wiig M, Werner M, Arner M. Hand func'on in children with radial longitudinal deficiency. *BMC Musculoskelet Disord.* 2013;14(1):116. doi:10.1186/1471-2474-14-116
14. Ekblom AG, Dahlin LB, Rosberg HE, Wiig M, Werner M, Arner M. Hand Func'on in Adults with Radial Longitudinal Deficiency. *J Bone Jt Surg.* 2014;96(14):1178-1184. doi:10.2106/JBJS.M.00815
15. Bayne LG, Klug MS. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg.* 1987;12(2):169-179. doi:10.1016/S0363-5023(87)80267-8
16. James MA, McCarroll HR, Manske PR. The spectrum of radial longitudinal deficiency: A modified classifica'on. *J Hand Surg.* 1999;24(6):1145-1155. doi:10.1053/jhsu.1999.1145
17. Vilkki SK. Vascularized second metatarsophalangeal joint transfer for radial deficiency – an update. *J Hand Surg Eur Vol.* 2018;43(9):907-918. doi:10.1177/1753193418793597
18. Foucher G, Medina J, Lorea P, Pivato G. Principaliza'on of Polliciza'on of the Index Finger in Congenital Absence of the Thumb. *Tech Hand Up Extrem Surg.* 2005;9(2):96-104. doi:10.1097/01.bth.0000164509.88340.b7
19. Manske PR, Rotman MB, Dailey LA. Long-term func'onal results aser polliciza'on for the congenitally deficient thumb. *J Hand Surg.* 1992;17(6):1064-1072. doi:10.1016/S0363-5023(09)91063-2
20. Barik S, Ma'cl, Farr S. Long-term results of index finger polliciza'on for congenital thumb anomalies: a systema'c review. *J Hand Surg Eur Vol.* 2024;49(7):892-898. doi:10.1177/17531934231212392
21. Lightdale-Miric N, Mueske NM, Lawrence EL, et al. Long term func'onal outcomes aser early childhood polliciza'on. *J Hand Ther.* 2015;28(2):158-166. doi:10.1016/j.jht.2014.11.003
22. Hellevuo C, Leppänen OV, Kapanen S, Vilkki SK. Long-term outcomes aser polliciza'on: a mean 11-year follow-up study. *J Hand Surg Eur Vol.* 2020;45(2):173-180. doi:10.1177/1753193419876475
23. Torabi F, Laurell T. Measuring the aesthe'c and func'onal outcome of polliciza'on. *J Hand Surg Eur Vol.* 2024;49(9):1160-1162. doi:10.1177/17531934241247280

24. Ishwar M, Lindau TR, Johnson K, et al. Role of Wrist Arthroscopy in Juvenile Inflammatory Arthritis. *J Wrist Surg.* 2022;11(05):376-382. doi:10.1055/s-0042-1743448
25. Haas JP, Weimann V, Feist E. Polyr'kuläre juvenile idiopathische Arthri's und rheumatoide Arthri's: Gemeinsamkeiten und Unterschiede. *Z Für Rheumatol.* 2022;81(1):4-13. doi:10.1007/s00393-021-01114-z
26. Zak M, Pedersen FK. Juvenile chronic arthritis into adulthood: a long-term follow-up study. *Rheumatology.* 2000;39(2):198-204. doi:10.1093/rheumatology/39.2.198
27. Steinbrocker O, Traeger CH, Bauerman RC. THERAPEUTIC CRITERIA IN RHEUMATOID ARTHRITIS.
28. De Oliveira RJ, Kishimoto ST, De Souza DP, Fernandes PT, Marini R, Appenzeller S. The importance of transi'on from pediatric to adult rheumatology care in juvenile idiopathic arthritis. *Expert Rev Clin Immunol.* 2021;17(2):155-161. doi:10.1080/1744666X.2020.1865157
29. Akre C, Suris JC, Belot A, et al. Building a transi'on care checklist in rheumatology: A Delphi-like survey. *Joint Bone Spine.* 2018;85(4):435-440. doi:10.1016/j.jbspin.2017.09.003
30. Eliasson AC, Forssberg H, Hung YC, Gordon AM. Development of Hand Func'on and Precision Grip Control in Individuals With Cerebral Palsy: A 13-Year Follow-up Study. *Pediatrics.* 2006;118(4):e1226-e1236. doi:10.1542/peds.2005-2768
31. Leawlad ND, Van Heest AE. Management of the Spas'c Wrist and Hand in Cerebral Palsy. *J Hand Surg.* 2015;40(5):1035-1040. doi:10.1016/j.jhsa.2014.11.025
32. Fitoussi F, Diop A, Maurel N, Laasel EM, Ilharreborde B, Penneçot GF. Upper limb mo'on analysis in children with hemiplegic cerebral palsy: Proximal kinema'c changes aser distal botulinum toxin or surgical treatments. *J Child Orthop.* 2011;5(5):363-370. doi:10.1007/s11832-011-0365-z
33. Arner M, Eliasson AC, Nicklasson S, Sommerstein K, Hägglund G. Hand Func'on in Cerebral Palsy. Report of 367 Children in a Popula'on-Based Longitudinal Health Care Program. *J Hand Surg.* 2008;33(8):1337-1347. doi:10.1016/j.jhsa.2008.02.032
34. Loewenstein SN, Angulo-Parker F, Timsina L, Adkinson J. Barriers to Upper Extremity Reconstruc'on for Pa'ents With Cerebral Palsy. *HAND.* 2022;17(5):926-932. doi:10.1177/1558944720976413
35. Dahlin LB, Komoto-Tufvesson Y, Sälgeback S. Surgery of the Spas'c Hand in Cerebral Palsy: Improvement in stereognosis and hand func'on aser surgery. *J Hand Surg.* 1998;23(3):334-339. doi:10.1016/S0266-7681(98)80053-3
36. Allard R, Fitoussi F, Azarpira MR, Bachy M, Grimberg J, Le Hanneur M. Shoulder internal rota'on contracture in brachial plexus birth injury: proximal or distal subscapularis release? *J Shoulder Elbow Surg.* 2021;30(5):1117-1127. doi:10.1016/j.jse.2020.08.001
37. Srinivasan N, Mahajan J, Gupta S, et al. Surgical 'ming in neonatal brachial plexus palsy: A PRISMA-IPD systema'c review. *Microsurgery.* 2022;42(4):381-390. doi:10.1002/micr.30871
38. Pires JAP, Mar'ns IC, Ohannesian VA, et al. Long-term outcomes and effec'veness of interven'ons in neonatal brachial plexus palsy: A systema'c review. *Medicine (BalQmore).* 2025;104(37):e44508. doi:10.1097/MD.00000000000044508
39. Werthel JD, Wagner ER, Elhassan BT. Long-term results of la'ssimus dorsi transfer for internal rota'on contracture of the shoulder in pa'ents with obstetric brachial plexus injury. *JSES Open Access.* 2018;2(3):159-164. doi:10.1016/j.jses.2018.05.002
40. Hulleberg G, Elvrum AKG, Brandal M, Vik T. Outcome in adolescence of brachial plexus birth palsy: 69 individuals re-examined aser 10–20 years. *Acta Orthop.* 2014;85(6):633-640. doi:10.3109/17453674.2014.964614
41. Aber RN, Grossman LA, Berger AJ, Price AE, Alfonso I, Grossman JAI. Long-Term Hand and Shoulder Func'on in Children following Early Surgical Interven'on for a Birth-Related Upper Brachial Plexus Injury. *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj.* 2024;19(01):e27-e30. doi:10.1055/s-0044-1787151
42. Dorich JM, Whi'ng J, Plano Clark VL, Iuenbach RF, Cornwall R. Impact of brachial plexus birth injury on health-related quality of life in adulthood: a mixed methods survey study. *Disabil Rehabil.* 2024;46(10):2042-2055. doi:10.1080/09638288.2023.2212917
43. Kimura H, Ikuta Y, Ishida O. Carpal Tunnel Syndrome in Radial Dysplasia. *J Hand Surg.* 2001;26(6):533-536. doi:10.1054/jhsb.2001.0653
44. Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a mul'disciplinary approach to care. *Lancet Neurol.* 2014;13(8):834-843. doi:10.1016/S1474-4422(14)70063-8
45. Goetsch Weisman A, Haws T, Lee J, Lewis AM, Srdanovic N, Radtke HB. Transi'on Readiness Assessment in Adolescents and Young Adults with Neurofibromatosis Type 1 (NF1). *Compr Child Adolesc Nurs.* 2023;46(3):223-239. doi:10.1080/24694193.2020.1806402
46. Silve C, Jüppner H. Ollier disease. *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1(1):37. doi:10.1186/1750-1172-1-37
47. Pansuriya TC, Kroon HM. Enchondromatosis: insights on the different subtypes.
48. Scognamiglio D, Boarini M, La Forgia MC, et al. Defining priori'es in the transi'on from paediatric to adult healthcare for rare bone disease pa'ents: a dialogic approach. *Eur J Med Genet.* 2024;67:104891. doi:10.1016/j.ejmg.2023.104891
49. Woodside JC, Ganey T, Gaston RG. Mul'ple Osteochondroma of the Hand: Ini'al and Long-Term Follow-up Study. *HAND.* 2015;10(4):616-620. doi:10.1007/s11552-015-9775-6
50. Komura S, Matsumoto K, Hirakawa A, Akiyama H. Natural History and Characteris'cs of Hand Exostoses in Mul'ple

Hereditary Exostoses. *J Hand Surg.* 2021;46(9):815.e1- 815.e12. doi:10.1016/j.jhsa.2020.12.011

51. Wicklund CL, Pauli RM, Johnston D, Hecht JT. Natural history study of hereditary mul'ple exostoses. *Am J Med Genet.* 1995;55(1):43-46. doi:10.1002/ajmg.1320550113

52. Saunders C, Szabo RM, Mora S. Chondrosarcoma of the Hand Arising in a Young Pa'ent with Mul'ple Hereditary Exostoses. *J Hand Surg.* 1997;22(2):237-242. doi:10.1016/S0266-7681(97)80072-1

53. synthese_mg_maladies_des_exostoses_mul'ples.

54. Amouyel-Cas'er M, Goëb V, Deramond H, Bonnaire B. A relapsing macrodactyly. *Clin Rheumatol.* 2015;34(4):803-805. doi:10.1007/s10067-014-2580-8

55. Ezaki M, Beckwith T, Oishi SN. Macrodactyly: decision-making and surgery 'ming. *J Hand Surg Eur Vol.* 2019;44(1):32-42. doi:10.1177/1753193418796441

56. Stor MLE, Lokhorst MM, Horbach SER, Van Der Horst CMAM. The long-term progression of macrodactyly. *JPRAS Open.* 2022;31:10-21. doi:10.1016/j.jprra.2021.10.004

57. Jacobs CJ, Vreeburg M, De Die-Smulders CEM, Staal HM, Lauwers T. Surgical management for isolated macrodactyly in an adult PIK3CA mutant. *JPRAS Open.* 2020;26:86-90. doi:10.1016/j.jprra.2020.10.002

58. Akinci M, Ay S, Erçe'n Ö. Surgical treatment of macrodactyly in older children and adults. *J Hand Surg.* 2004;29(6):1010-1019. doi:10.1016/j.jhsa.2004.07.004

59. Sabapathy SR, Mohan M. Clinical presenta'ons of macrodactyly in adults vs. children: a descrip've analysis. *J Hand Surg Eur Vol.* Published online January 20, 2026:17531934251409593. doi:10.1177/17531934251409593

60. Pang CJ, Huo XY, Liu Y, et al. Surgical management of adult hand macrodactyly in a 49- year-old pa'ent: A case report. *World J Clin Cases.* 2024;12(22):5236-5244. doi:10.12998/wjcc.v12.i22.5236

61. Kelley BP, Franzblau LE, Chung KC, Carlozzi N, Waljee JF. Hand Func'on and Appearance following Reconstruc'on for Congenital Hand Differences: A Qualita've Analysis of Children and Parents. *Plast Reconstr Surg.* 2016;138(1):73e-81e. doi:10.1097/PRS.0000000000002286

62. Nietosvaara NN, Sommarhem AJ, Puhakka JM, Tan RES, Schalamon J, Nietosvaara AY. Appearance of congenital hand anomalies. *Scand J Surg.* 2021;110(3):434-440. doi:10.1177/1457496920903987

63. Nietosvaara NN, Sommarhem AJ, Stenroos A, Nietosvaara AY, Grahn P. Factors affec'ng hand cosmesis and the aesthe'c impact of surgery on congenital hand differences in Finland. *J Hand Surg Eur Vol.* 2023;48(4):333-340. doi:10.1177/17531934221139698

Résumé

Le passage des patients de chirurgie orthopédique pédiatrique vers la chirurgie orthopédique adulte correspond à une phase de transition essentielle progressive, planifiée et coordonnée pour assurer la continuité et la qualité des soins chez les adolescents atteints de pathologies musculo-squelettiques chroniques ou séquellaires.

Les objectifs de la transition sont la poursuite de la continuité des soins sans rupture de suivi, l'adaptation à la fin de croissance et aux besoins de l'adulte à venir. Il est utile de favoriser l'autonomisation du patient à la gestion de sa santé. Les variations à venir et l'évolution de la pathologie sont indiquées au patient avec les probables traitements futurs à anticiper.

Les pathologies fréquemment concernées :

- Malformations congénitales des membres
- Pathologies neuromusculaires (infirme moteur cérébral, maladies neuromusculaires)
- Dysplasies osseuses, maladies rares
- Suites de chirurgie pédiatrique (ostéotomies, arthrodèses, allongements)

La transition doit être initiée entre 15 et 18 ans, avec dans la mesure du possible un travail de consultations conjointes et/ ou de réunions de concertation des spécialistes pédiatre/adulte (consultations pluri-institutionnelles). Le transfert du dossier médical complet au patient et au service réfèrent du lieu de résidence sera anticipé. Un suivi transitionnel formalisé est associé à une diminution du risque de perte de suivi (patients perdus de vue) comparé à une transition non organisée.

Le passage des patients de chirurgie orthopédique pédiatrique vers la chirurgie orthopédique adulte doit être envisagé comme un **processus structuré et centré sur le patient**, plutôt qu'un simple transfert administratif. Une transition bien coordonnée maximise les chances d'une **continuité des soins de qualité**, réduit les risques de perte de suivi et contribue à une prise en charge adaptée aux besoins des patients jeunes adultes.

Summary

The transition of patients from pediatric orthopedic surgery to adult orthopedic surgery corresponds to an essential transition phase that is progressive, planned and coordinated to ensure continuity and quality of care in adolescents with chronic or sequelae musculoskeletal pathologies.

The objectives of the transition are to continue continuity of care without interruption of followup, to adapt to the end of growth and to the needs of the future adult. It is useful to promote the patient's autonomy in the management of his or her health. Future variations and the evolution of the pathology are indicated to the patient with the probable future treatments to be anticipated.

Pathologies frequently concerned:

1. Birth defects of the limbs
2. Neuromuscular pathologies (cerebral palsy, neuromuscular diseases)
3. Bone dysplasias, rare diseases
4. Pediatric surgery (osteotomies, arthrodesis, lengthening)

The transition should be initiated between the ages of 15 and 18, with joint consultations and/or consultation meetings of paediatrician/adult specialists (multi-institutional consultations) as far as possible. The transfer of the complete medical file to the patient and to the referring department of the place of residence will be anticipated. Formalized transitional follow-up is associated with a reduced risk of loss of follow-up (patients lost to follow-up) compared to an unorganized transition.

The transition of patients from pediatric orthopaedic surgery to adult orthopaedic surgery should be viewed as a **structured and patient-centred process**, rather than a simple administrative transfer. A well-coordinated transition maximizes the chances of **quality continuity of care**, reduces the risk of loss of follow-up and contributes to care adapted to the needs of young adult patients.

La main paralytique d'origine centrale

Frank Fitoussi

Service de chirurgie orthopédique et reconstructrice de l'enfant,
centre de référence des malformations des membres STREAM,
Faculté de Médecine Sorbonne Université, hôpital Trousseau,
26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris, France.

RÉSUMÉ

La prise en charge d'une main paralytique d'origine centrale chez l'enfant est complexe et nécessite une évaluation de l'ensemble du membre supérieur et une approche globale multidisciplinaire. Les traitements non chirurgicaux, tels que la kinésithérapie, l'ergothérapie, les orthèses et la toxine botulinique, constituent la première ligne thérapeutique. Toutefois, la chirurgie demeure la seule option permettant de corriger durablement les rétractions, de rééquilibrer les forces et d'améliorer la posture, la fonction, l'hygiène ou l'esthétique. Les procédures chirurgicales doivent être adaptées au segment anatomique concerné, au degré de spasticité et de rétraction, ainsi qu'aux objectifs fonctionnels définis avec l'enfant et sa famille. Cette revue propose une mise à jour des indications chirurgicales, des options techniques et des stratégies pour l'épaule, le coude, l'avant-bras, le poignet, les doigts et le pouce.

INTRODUCTION

Le membre supérieur paralytique d'origine centrale chez l'enfant présente le plus souvent une association de spasticité, de rétractions musculaires, de déséquilibre entre agonistes et antagonistes, aboutissant avec le temps à des déformations squelettiques. L'évaluation repose sur une analyse multidisciplinaire détaillée du contrôle moteur, de la sensibilité et de l'utilisation fonctionnelle du membre dans les activités de la vie quotidienne. Bien que la rééducation et les traitements pharmacologiques jouent un rôle central, la chirurgie est souvent nécessaire dans les formes sévères avec rétractions fixes ou lorsque les déséquilibres interfèrent de façon significative avec la fonction, l'hygiène ou l'esthétique.

ÉVALUATION ET TRAITEMENTS NON CHIRURGICAUX

L'évaluation du membre supérieur doit prendre en compte de nombreux paramètres : l'étiologie de l'atteinte, les traitements en cours, l'âge, la scolarisation, la latéralité en cas d'atteinte bilatérale, le type de trouble moteur (spastique, dystonique ou mixte), la topographie (mono-, hémi- ou quadriplégie), l'utilisation d'aides à la marche, ainsi que les capacités de communication, la cognition et la coopération attendue pour la rééducation.

Plusieurs classifications ont été proposées pour évaluer la fonction globale au cours du temps, mais leur reproductibilité est souvent limitée. Elles analysent généralement l'intégration du membre supérieur dans les activités quotidiennes (alimentation, habillage), la préhension et le lâcher d'objets, ainsi que le contrôle du mouvement. Parmi elles, la classification de House est la plus reproductible et la plus pratique en consultation, évaluant l'utilisation du membre supérieur selon huit niveaux, allant de l'usage passif à une assistance active [1].

L'évaluation sensitive, le plus souvent réalisée en ergothérapie, reste difficile avant l'âge de six ans ou en cas de troubles cognitifs sévères. Chez l'enfant plus âgé, elle repose sur la stéréognosie, la graphesthésie et le test de discrimination à deux points. Un membre insensible a un pronostic fonctionnel défavorable, indépendamment des capacités motrices actives ou des traitements envisagés [2].

L'examen moteur analytique évalue la spasticité, les rétractions musculaires, la force musculaire, les co-contractions et l'équilibre entre muscles extrinsèques et intrinsèques. La rétraction musculaire limite la mobilité articulaire et peut coexister avec la spasticité, les rétractions articulaires étant plus fréquentes chez l'adolescent ou dans les formes sévères. La force musculaire, évaluée chez l'enfant coopérant selon l'échelle du Medical Research Council, doit être appréciée pour les muscles donneurs potentiels de transfert ainsi que pour les antagonistes des muscles spastiques.

L'électromyographie dynamique joue un rôle essentiel pour guider les indications chirurgicales, notamment pour identifier les co-contractions et déterminer si un muscle candidat au transfert présente une activité phasique ou non phasique.

La kinésithérapie, l'ergothérapie et les orthèses constituent la base du traitement. La toxine botulinique est le traitement de première intention des spasticités focales et peut également servir d'outil pronostique avant la chirurgie [3,4]. Les injections de toxine botulinique peuvent être débutées dès l'âge de deux ans, avec des modifications sur les IRM cérébrales fonctionnelles. En cas de rétractions fixes ou de déséquilibres anciens, la chirurgie demeure la seule solution efficace à long terme.

INDICATIONS ET OBJECTIFS THÉRAPEUTIQUES

Le traitement chirurgical ne doit être envisagé qu'après une évaluation complète et répétée. Une définition réaliste des objectifs thérapeutiques doivent être discutés avec l'enfant et sa famille [5,6]. Cette étape est fondamentale et conditionne la pertinence de l'indication opératoire. Quatre objectifs principaux peuvent être distingués :

- Prévention : éviter l'aggravation des rétractions musculaires et des déformations squelettiques au cours de la croissance.
- Objectifs fonctionnels : restaurer un équilibre entre muscles agonistes et antagonistes, lever les rétractions et améliorer la préhension, le lâcher et les activités bimanuelles.
- Hygiène et confort : faciliter les soins quotidiens, réduire les douleurs et améliorer le confort de l'enfant et de son entourage.
- Esthétique : objectif souvent sous-estimé mais particulièrement important à l'adolescence.

Les principales contre-indications à la chirurgie sont la dystonie diffuse sans rétraction, une main fonctionnelle utilisant

efficacement des mécanismes compensatoires (notamment l'effet ténodèse), ainsi qu'un déficit cognitif sévère limitant la compréhension et l'adhésion au programme de soins.

CHIRURGIE DE L'ÉPAULE

Trois grands tableaux cliniques sont classiquement rencontrés chez l'enfant atteint de paralysie cérébrale.

Adduction-rotation interne

Cette attitude, fréquente dans les formes quadriplégiques spastiques, gêne l'habillage, l'installation et l'utilisation d'aides à la marche. Elle résulte principalement de l'hyperactivité et de la rétraction du grand pectoral, du grand dorsal et du subscapulaire. En cas de spasticité prédominante avec amélioration après injection de toxine botulinique, une neurotomie sélective des rotateurs internes peut être discutée [7]. Les rétractions fixes relèvent plutôt d'un allongement en Z du grand pectoral ou d'une libération du subscapulaire [8]. Une ostéotomie humérale peut être nécessaire en cas de déformation persistante.

Rotation externe excessive (« chandelier »)

Souvent associée à une flexion du coude dans les formes dystoniques, cette déformation peut entraîner une instabilité antérieure douloureuse. L'examen clinique doit analyser la rotation interne active et passive, avec stabilisation scapulaire. En l'absence de rétraction, une neurotomie sélective des rotateurs externes peut être proposée après test préalable à la toxine botulinique [9].

Épaule dystonique

Les formes mixtes spastico-dystoniques peuvent évoluer vers une instabilité douloureuse, voire une luxation irréductible. Dans ces situations sévères, l'arthrodèse scapulo-humérale peut représenter la seule option chirurgicale.

CHIRURGIE DU COUDE

La flexion permanente ou dynamique du coude est une source majeure de handicap fonctionnel. Lorsque la rétraction est inférieure à 40° et que les injections de toxine botulinique sont efficaces, une neurotomie sélective du nerf musculo-cutané peut être envisagée [10,11]. En cas de rétraction fixe, les options comprennent l'allongement en Z du biceps avec libération de l'aponévrose, les ténomyotomies intramusculaires du brachial [12, 13] et la libération de l'origine du brachio-radial. Une ostéotomie de raccourcissement huméral peut être nécessaire dans les formes sévères.

La dystonie du coude avec mouvements alternants de flexion-extension constitue une contre-indication à la neurotomie sélective.

CHIRURGIE DE L'AVANT-BRAS

La pronation excessive est liée à l'hyperactivité des muscles pronateurs. Une neurotomie sélective du rond pronateur peut être proposée si une amélioration fonctionnelle est démontrée après injection de toxine botulinique sur le rond pronateur [14]. En cas de rétraction prédominante, une ténotomie ou un reroutage du rond pronateur est indiqué [15]. Les déformations fixes sévères

peuvent nécessiter des ostéotomies radiale et ulnaire.

La supination excessive, plus rare, est généralement secondaire à la spasticité ou à la rétraction du biceps et relève d'un allongement ou d'une neurotomie sélective.

POIGNET

La déformation en flexion du poignet résulte d'une hyperactivité spastique des fléchisseurs du poignet, associée à une faiblesse des extenseurs du poignet.

Lorsque le poignet présente à la fois une flexion et une déviation ulnaire, la déformation est principalement liée à l'atteinte du fléchisseur ulnaire du carpe (FCU) ; à l'inverse, une déviation ulnaire isolée avec poignet rectiligne traduit le plus souvent une hyperactivité de l'extenseur ulnaire du carpe (ECU).

L'examen clinique analyse l'extension active et passive du poignet, réalisée doigts fléchis afin de neutraliser l'action des fléchisseurs digitaux. L'extension active permet d'apprécier la force des extenseurs du poignet. L'évaluation de la force et du contrôle moteur des fléchisseurs du poignet est essentielle dans la perspective d'un transfert tendineux.

Dans les déformations dynamiques, les injections de toxine botulinique et les orthèses constituent le traitement de première intention. Lorsque des injections répétées ciblant les fléchisseurs du poignet se sont révélées efficaces, une neurotomie hyper sélective des branches destinée aux fléchisseurs du poignet peut être proposée [10].

En cas de déformations fixes, les options chirurgicales comprennent l'aponévrotomie proximale des fléchisseurs-pronateurs, l'allongement tendineux ou la libération proximale selon la technique de Page-Scaglietti.

Le muscle transféré pour restaurer une extension active du poignet doit avoir une contraction synergique avec les extenseurs du poignet, confirmée par l'EMG dynamique [16,17].

En pratique clinique, la classification de Zancolli reste un outil d'évaluation particulièrement utile pour poser les indications chirurgicales [18,19].

Chez les patients présentant des difficultés de relâchement, un transfert du FCU vers l'extenseur commun des doigts (EDC) peut être réalisé, améliorant également l'extension du poignet.

En cas de déviation ulnaire du poignet liée à l'hyperactivité de l'ECU, le tendon peut être recentré sur le dos du poignet afin qu'il agisse comme extenseur pur.

Chez les adolescents hémiplésiques ou chez les patients quadriplégiques sévèrement spastiques, une arthrodèse du poignet peut être indiquée. Ce geste, généralement réalisé en fin de croissance, est le plus souvent motivé par des objectifs esthétiques ou d'hygiène, dans le contexte d'un poignet très fléchi et rétracté sur un membre non fonctionnel ou peu fonctionnel (House 0 à 2). Elle doit être évitée dans les mains participant activement à la fonction, en particulier lorsque le relâchement est obtenu avec le poignet en flexion.

La technique associe habituellement une résection de la première rangée du carpe, avec impaction du capitatum dans le radius, permettant de diminuer la tension des fléchisseurs et de favoriser la fusion. La stabilisation est assurée par une plaque dorsale [20]. Avant la fin de croissance, certains auteurs pratiquent une arthrodeuse médio-carpienne partielle.

DOIGTS

La rétraction des fléchisseurs des doigts est évaluée à l'aide de l'angle de Volkmann. L'examen consiste à placer le poignet en flexion et à amener les doigts en extension complète, puis à étendre progressivement le poignet tout en maintenant les doigts en extension. Toute impossibilité d'obtenir une extension complète du poignet traduit une rétraction des fléchisseurs, quantifiée par le déficit d'extension observé.

Les rétractions en flexion sont traitées par des allongements des fléchisseurs à différents niveaux, soit à la jonction musculotendineuse, soit plus distalement par allongement en Z [21]. Bien que techniquement exigeante, la neurotomie hypersélective des fléchisseurs des doigts peut offrir un contrôle efficace et durable. Dans les mains non fonctionnelles, un transfert des tendons du FDS vers le FDP peut être envisagé.

Préhension et relâchement

L'évaluation doit être réalisée avec le poignet en flexion puis en position neutre :

- Une préhension déficiente est souvent liée à une flexion excessive du poignet, réduisant l'efficacité des fléchisseurs digitaux. L'incapacité à maintenir le poignet en extension peut résulter d'une faiblesse des extenseurs ou d'une spasticité/rétraction des fléchisseurs du poignet.
- Un relâchement inefficace est lié à une faiblesse des extenseurs des doigts. L'extension digitale est alors impossible ou obtenue uniquement par une flexion compensatrice du poignet.

Atteinte des muscles intrinsèques

Cette atteinte entraîne, en position de repos, une flexion des MCP, associée à une hyperextension des IPP et une flexion des IPD, correspondant à une déformation en col de cygne. La spasticité des intrinsèques peut également provoquer un blocage en extension des IPP, limitant l'enroulement digital.

L'évaluation repose sur le test de Bunnell-Finocchietto : la flexion passive des IPP est limitée lorsque les MCP sont maintenues en extension, mais s'améliore lorsque les MCP sont fléchies. L'atteinte intrinsèque peut être masquée par une hypertonie des fléchisseurs des doigts.

Une déformation intrinsèque en col de cygne peut être traitée par des injections de toxine botulinique dans les espaces intermétacarpiens afin de réduire l'hyperactivité des intrinsèques. En cas de rétraction fixe, le traitement chirurgical peut associer une ténomyotomie des interosseux dans les espaces intermétacarpiens, la libération de leurs insertions métacarpiennes ou, dans les formes modérées sans rétraction MCP, la résection de la portion triangulaire des bandelettes latérales (procédure de Littler).

Un verrouillage dynamique en extension de l'IPP peut être corrigé par la transposition palmaire d'une bandelette latérale, la ténotomie de la bandelette centrale de l'appareil extenseur ou par une ténodèse d'un des faisceaux du FDS.

POUCE

Souvent inclus dans la paume, le pouce doit être évalué selon quatre paramètres principaux:

- Spasticité ou rétraction des muscles agonistes : adducteur du pouce (AddP), fléchisseur court du pouce (FPB), fléchisseur long du pouce (FPL) et opposant du pouce (OP).
- Force des antagonistes : long abducteur du pouce (APL), abducteur court du pouce (APB), extenseur long (EPL) et court (EPB) du pouce, évaluée avec le poignet en flexion, position neutre et extension.
- Rétraction cutanée de la première commissure, mesurée par l'angle passif M1–M2.
- Instabilité en extension de l'articulation MCP.

Une prise en charge précoce est essentielle afin de prévenir la rétraction cutanée de la première commissure. Dès l'âge de 2 à 3 ans, des injections de toxine botulinique peuvent être proposées dans l'AddP, l'OP, le FPB et le FPL selon l'évaluation clinique. Elles doivent être associées à une orthèse maintenant l'ouverture de la commissure, en évitant tout appui sur la phalange proximale afin de prévenir l'instabilité en extension de la MCP.

Lorsque la rétraction de la commissure associée à un pouce dans la paume compromet l'opposition, une intervention chirurgicale peut être discutée [22-24]. Celle-ci associe classiquement trois temps: libération des rétractions, renforcement des antagonistes et stabilisation articulaire. Les résultats à moyen terme rapportent cependant un taux non négligeable de récurrence [25].

Dans certains cas, une hyperactivité de l'EPL entraîne une rétropulsion et une adduction du pouce. Un reroutage de l'EPL vers le versant radial du poignet, avec création d'une poulie sur le radius, peut alors être indiqué [26].

CONCLUSION

La prise en charge du membre supérieur chez l'enfant atteint de paralysie cérébrale repose sur une approche multidisciplinaire experte. Les indications chirurgicales doivent être posées avec prudence, après une analyse clinique approfondie et une définition claire des objectifs thérapeutiques. La chirurgie peut améliorer la fonction, la posture et le confort, sans corriger la pathologie neurologique sous-jacente. Les neurotomies sélectives et les transferts musculaires occupent une place centrale dans les stratégies actuelles. Les nouvelles approches, notamment les transferts nerveux, font actuellement l'objet d'évaluations cliniques et pourraient élargir les options thérapeutiques à l'avenir [27].

RÉFÉRENCES

1. House JH, Gwathmey FW, Fidler MO. A dynamic approach to the thumb-in-palm deformity in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 1981;63(2):216–225.

2. Van Heest AE, House JH, Putnam M. Sensibility deficiencies in the hands of children with spastic hemiplegia. *J Hand Surg.* 1993;18(2):278–281. [https://doi.org/10.1016/0363-5023\(93\)90361-6](https://doi.org/10.1016/0363-5023(93)90361-6)
3. Novak I, Morgan C, Fahey M, et al. State of the evidence traffic lights 2019: systematic review of interventions for preventing and treating children with cerebral palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2020;20(2):3. <https://doi.org/10.1007/s11910-020-1022-z>
4. Jackman M, Sakzewski L, Morgan C, et al. Interventions to improve physical function for children and young people with cerebral palsy: international clinical practice guideline. *Dev Med Child Neurol.* 2022;64(5):536–549. <https://doi.org/10.1111/dmcn.15055>
5. Koman LA, Sarlikiotis T, Smith BP. Surgery of the upper extremity in cerebral palsy. *Orthop Clin North Am.* 2010;41(4):519–529. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2010.06.003>
6. Louwers A, Warnink-Kavelaars J, Obdeijn M, et al. Effects of upper-extremity surgery on manual performance of children and adolescents with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 2018;100(16):1416–1422. <https://doi.org/10.2106/JBJS.17.01382>
7. Decq P, Filipetti P, Feve A, et al. Peripheral selective neurotomy of the brachial plexus collateral branches for treatment of the spastic shoulder. *J Neurosurg.* 1997;86(4):648–653. <https://doi.org/10.3171/jns.1997.86.4.0648>
8. Domzalski M, Inan M, Littleton AG, Miller F. Pectoralis major release to improve shoulder abduction in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2007;27(4):457–461. <https://doi.org/10.1097/01.bpb.0000271320.10869.d1>
9. Fitoussi F, Ilharreborde B, Presedo A, et al. Shoulder external rotator selective neurotomy in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B.* 2010;19(1):71–76. <https://doi.org/10.1097/BPB.0b013e3283320c52>
10. Leclercq C, Perruisseau-Carrier A, Gras M, et al. Hyperselective neurectomy for the treatment of upper limb spasticity in adults and children. *J Hand Surg Eur Vol.* 2021;46(7):708–716. <https://doi.org/10.1177/17531934211027499>
11. De Lepeleere B, Fitoussi F. Elbow flexor release combined with selective neurectomy of musculocutaneous nerve for spastic elbow flexion deformity in children and adolescents. *J Pediatr Orthop.* 2024;44(8):e738–e743. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000002729>
12. Purohit AK, Raju BSV, Shiv Kumar K, Mallikarjun KD. Selective musculocutaneous fasciculotomy for spastic elbow in cerebral palsy. *Acta Neurochir (Wien).* 1998;140(5):473–478. <https://doi.org/10.1007/s007010050127>
13. Manske PR, Langewisch KR, Strecker WB, Albrecht MM. Anterior elbow release of spastic elbow flexion deformity in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2001;21(6):772–777.
14. Helin M, Bachy M, Stanchina C, Fitoussi F. Pronator teres selective neurectomy in children with cerebral palsy. *J Hand Surg Eur Vol.* 2018;43(8):879–884. <https://doi.org/10.1177/1753193418780590>
15. Strecker WB, Emanuel JP, Dailey L, Manske PR. Comparison of pronator tenotomy and pronator rerouting in children with spastic cerebral palsy. *J Hand Surg Am.* 1988;13(4):540–543. [https://doi.org/10.1016/S0363-5023\(88\)80091-1](https://doi.org/10.1016/S0363-5023(88)80091-1)
16. Hoffer MM. The use of the pathokinesiology laboratory to select muscles for tendon transfers in the cerebral palsy hand. *Clin Orthop Relat Res.* 1993;(288):135–138.
17. Van Heest AE, House JH, Cariello C. Upper extremity surgical treatment of cerebral palsy. *J Hand Surg Am.* 1999;24(2):323–330. <https://doi.org/10.1053/jhsu.1999.0323>
18. Zancolli EA, Zancolli ER. Surgical management of the hemiplegic spastic hand in cerebral palsy. *Surg Clin North Am.* 1981;61(2):395–406.
19. Tonkin M, Gschwind C. Surgery for cerebral palsy. Part 2: flexion deformity of the wrist and fingers. *J Hand Surg Br.* 1992;17(4):396–400.
20. Donadio J, Upex P, Bachy M, Fitoussi F. Wrist arthrodesis in adolescents with cerebral palsy. *J Hand Surg Eur Vol.* 2016;41(7):758–762. <https://doi.org/10.1177/1753193415625611>
21. Van Heest AE. Surgical management of wrist and finger deformity. *Hand Clin.* 2003;19(4):657–665.
22. Matev I. Surgery of the spastic thumb-in-palm deformity. *J Hand Surg Br.* 1991;16(2):127–132.
23. Tonkin MA, Hatrick NC, Eckersley JRT, Couzens G. Surgery for cerebral palsy. Part 3: classification and operative procedures for thumb deformity. *J Hand Surg Br.* 2001;26(5):465–470. <https://doi.org/10.1054/jhsb.2001.0601>
24. Davids JR, Sabesan VJ, Ortmann F, et al. Surgical management of thumb deformity in children with hemiplegic cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2009;29(5):504–510. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e3181aa2488>
25. Alewijnse JV, Smeulders MJC, Kreulen M. Short-term and long-term clinical results of the surgical correction of thumb-in-palm deformity in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2015;35(8):825–830. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000380>
26. Manske PR. Redirection of extensor pollicis longus in the treatment of spastic thumb-in-palm deformity. *J Hand Surg Am.* 1985;10(4):553–560. [https://doi.org/10.1016/S0363-5023\(85\)80082-4](https://doi.org/10.1016/S0363-5023(85)80082-4)
27. Zheng MX, Hua XY, Feng JT, et al. Trial of contralateral seventh cervical nerve transfer for spastic arm paralysis. *N Engl J Med.* 2018;378(1):22–34. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1615208>

Infections de la main chez l'enfant

Dr Aurélie Andrzejewski
Service d'Orthopédie et Traumatologie Pédiatrique
Universitair ziekenhuis Brussel (UZ Brussel)

INTRODUCTION

La curiosité naturelle et la soif de découverte de l'enfant l'exposent fréquemment aux dangers de son environnement, en particulier au niveau des mains. Et puisqu'il porte volontiers ses doigts à sa bouche, il met les blessures potentielles au contact d'une flore bactérienne abondante. Il est dès lors surprenant que les enfants ne développent pas d'infections de la main plus fréquemment. En effet, les infections de la main chez l'enfant constituent un motif relativement rare de consultation aux urgences. Parmi les lésions de la main conduisant à une prise en charge en urgence pédiatrique, on ne retrouve que 4 à 27% d'infections (1,2). Cette faible incidence s'explique notamment par la rareté, chez l'enfant, des facteurs de risque classiquement retrouvés chez l'adulte, tels que le diabète ou les pathologies altérant l'immunité.

Contrairement aux adultes chez qui le *Staphylococcus aureus* est le principal agent pathogène, ce germe n'est responsable que de 47% des infections de la main chez l'enfant (3), proportion qui augmente à 58 % dans les cas nécessitant une intervention chirurgicale (4). Les infections polymicrobiennes associant germes aérobies et anaérobies sont plus fréquentes chez l'enfant, de même que les infections à *Streptococcus pyogenes*, qui représentent 20 % des cas dans la série de Harness et al. (3). Ces observations, déjà rapportées par Brook en 1988 dans les infections paronychiales (5), justifient une antibiothérapie probabiliste couvrant à la fois *Staphylococcus aureus* et les germes anaérobies.

MISE AU POINT

L'anamnèse doit avant tout rechercher un antécédent traumatique, y compris la présence initiale de lésions cutanées, de morsures animales ou humaines. Une notion de traumatisme est retrouvée dans 47 % des cas selon l'étude de Grome et al. (4). L'environnement de l'enfant ainsi qu'une histoire infectieuse récente doivent être explorés afin d'orienter l'antibiothérapie probabiliste. L'évaluation du statut vaccinal reste indispensable. L'examen clinique débute par l'inspection de la main atteinte. L'observation de la position de repos et de l'utilisation spontanée de la main par l'enfant fournit des informations essentielles. On recherchera également l'existence de points d'entrée cutanés telle une plaie ou une morsure. L'examen se poursuit de manière systématique de proximal en distal, avec une recherche de ganglions axillaires et de signes de lymphangite. La présence d'un érythème doit être soulignée au marqueur cutané afin de permettre une surveillance objective de son évolution. Le dos de la main est souvent le siège d'un œdème important étant donné la présence d'un drainage lymphatique important à ce niveau.

En cas de suspicion d'infection profonde, un bilan biologique comprenant la C-reactive protein, la vitesse de sédimentation et la numération formule sanguine est indispensable. Néanmoins, les paramètres inflammatoires ne permettent pas de prédire la sévérité de l'infection (6). Des hémocultures doivent également être demandées en présence de fièvre.

IMAGERIE

La radiographie standard fait partie intégrante du bilan initial. Elle permet de détecter une fracture occulte et d'identifier des signes d'ostéomyélite, notamment lorsque la prise en charge a été retardée. Elle permet également de déceler la présence d'un éventuel corps étranger.

L'échographie permettra de mettre facilement en évidence des collections liquidiennes dans les tissus sous-cutanés, en intra-articulaire ou dans les espaces profonds. Le CT-scanner et l'IRM ne sont que rarement nécessaires en urgence mais pourront aider à la mise au point complémentaire d'une ostéomyélite.

PANARIS (OU PARONYCHIE)

L'infection des tissus cutanés péri-unguéaux, communément appelée panaris, est l'infection de la main la plus fréquente chez l'enfant. La forme aiguë survient le plus souvent après un arrachement cutané péri-unguéal ou après la pénétration d'un corps étranger, entraînant une rupture de la barrière cutanée entre l'ongle et le lit de l'ongle. La forme chronique qui, par définition, est présente depuis plus de 6 semaines, est le résultat d'un environnement humide persistant, souvent lié à un suçage de pouce. Ces deux formes, de physiopathologie différente, nécessitent une prise en charge spécifique.

Panaris aigu

La présentation typique d'un panaris aigu débute par l'apparition d'une tuméfaction érythémateuse au niveau du bourrelet unguéal suivie par une phlyctène purulente associée à une douleur croissante (Figure 1). L'infection est susceptible de s'étendre à l'éponychium et sous la tablette unguéale (Figure 2). Le panaris est le plus souvent localisé à un seul côté de l'ongle mais peut progresser de manière circonférentielle pour former un abcès en fer à cheval.

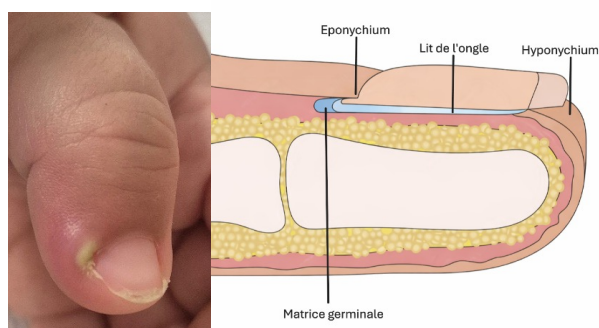


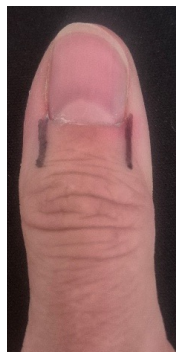
Figure 1. Panaris aigu en phase d'abcédation

Figure 2. Anatomie de l'ongle

Le diagnostic différentiel inclut le panaris herpétique, caractérisé par des vésicules multiples, dont le drainage est formellement contre-indiqué car il aggrave l'évolution clinique.

Au stade inflammatoire, le traitement repose sur des bains antiseptiques. En cas de collection purulente, un drainage chirurgical est indispensable pour permettre la guérison sans

complication. De nombreuses techniques sont décrites (7,8,9). Les abcès superficiels sont drainés par une incision longitudinale parallèle au bord unguéal. En cas d'extension sous-unguéale, la tablette unguéale à hauteur de l'abcès est soulevée au moyen d'un élévateur de Freer. Après évacuation du pus, une partie de l'ongle est excisée de même que le bourrelet péri unguéal tout en préservant l'éponychium. Une résection complète de la tablette unguéale peut s'avérer nécessaire si une grande partie de l'ongle a été soulevée par l'abcès afin de permettre un drainage et un rinçage adéquats. Un pansement non adhérent est appliqué et sera refait au 2ème jour post-opératoire.



En cas d'atteinte du repli éponychial, deux incisions longitudinales sont réalisées en bordure de celui-ci afin de permettre le soulèvement de la peau éponychiale et le drainage de l'abcès (Figure 3). Un morceau de compresse est placé sous la peau éponychiale et les incisions sont laissées en cicatrisation dirigée.

Figure 3. Incisions permettant le drainage d'un panaris éponychial

Le panaris pulpaire (appelé « felon » en langue anglaise) se caractérise par des abcédations plus profondes pouvant rapidement se propager à l'os ou à la gaine des tendons fléchisseurs. Il est presque toujours secondaire à un traumatisme pénétrant de la pulpe et est caractérisé par une douleur pulsatile à l'extrémité du doigt et un gonflement important localisé à la pulpe. L'évolution est très rapide et un drainage urgent est réalisé par incision latérale avec effondrement des septas pulpaire afin de permettre l'évacuation complète du pus. L'intégrité de la gaine des fléchisseurs doit être préservée à moins qu'il n'y ait déjà des signes de ténosynovite. Les incisions palmaires sont à éviter en raison de la gêne occasionnée par celles-ci après cicatrisation.

La prescription d'antibiotiques en post-opératoire du drainage d'un panaris est encore controversée bien que la littérature n'ait pas démontré que ceux-ci soient systématiquement nécessaires (10,11). L'antibiothérapie doit être réservée aux formes compliquées, aux patients à risque ou en présence d'ostéite ou de lymphangite (12,13). Les complications sont rares mais incluent les dystrophies unguéales, l'ostéomyélite ou la ténosynovite des fléchisseurs.

Panaris chronique



L'évolution est lente, avec des épisodes de poussées inflammatoires. Le traitement initial repose sur l'application de crèmes topiques associant antifongiques et corticostéroïdes. En cas d'échec, une marsupialisation chirurgicale est indiquée, consistant en la résection d'un croissant de peau éponychiale laissée en cicatrisation dirigée (Figure 4).

Figure 4. Incision en croissant permettant une résection de peau éponychiale

PHLEGMON (INFECTION DES ESPACES PROFONDS)

L'infection des espaces profonds de la main est rare chez l'enfant et résulte le plus souvent d'une inoculation directe ou d'une propagation à partir d'une infection adjacente, telle qu'une ténosynovite. L'abcès va se fermer au sein d'un espace fermé de la main : l'espace thénarien, l'espace médio palmaire, l'espace hypothénarien, l'espace de Parona, les espaces subfasciaux interdigitaux et l'espace sous-aponévrotique dorsal. L'espace thénarien est le plus fréquemment atteint.

L'examen clinique est parfois peu contributif en raison de l'œdème important ne permettant pas toujours de distinguer quel espace est concerné par l'infection. Lorsque l'infection est située en palmaire, la flexion des doigts peut être très douloureuse et limitée. L'échographie confirme le diagnostic. Le traitement est toujours chirurgical : l'incision cutanée doit permettre un drainage et un rinçage optimaux et se fera en fonction de l'espace profond concerné. Un double abord dorsal et palmaire peut parfois s'avérer nécessaire.

La connaissance de l'anatomie permet de réaliser l'incision la plus adéquate. L'espace thénarien est délimité au niveau palmaire par le fascia palmaire et dorsalement par le fascia du muscle adductor pollicis. Du côté radial, la limite est l'insertion de lu muscle adductor pollicis au niveau de la phalange proximale du pouce tandis que du côté ulnaire, on retrouve le septum médio palmaire. Le drainage peut se faire au moyen d'une incision palmaire (Figure 5a) ou d'une incision dorsale (Figure 5b).



Figure 5. Incisions permettant le drainage de l'espace thénar. A. Incision curviligne palmaire B. Incision commissurale dorsale

L'espace médio palmaire est délimité dorsalement par le fascia des deuxième et troisième muscles interosseux palmaires. Les gaines des tendons fléchisseurs du troisième, quatrième et cinquième doigt constituent la limite dorsale de cet espace.



Du côté radial, on retrouve le septum médio palmaire et du côté ulnaire le septum hypothénarien. Une infection de cet espace se caractérise par une perte de la concavité normale de la paume. Une incision curviligne permet de s'étendre facilement proximale ou distalement (Figure 6).

Figure 6. Incision curviligne permettant d'aborder l'espace médio palmaire

L'espace de Parona est situé à la partie distale de l'avant-bras et est en communication directe avec le canal carpien, ce qui explique la symptomatologie de type syndrome du canal carpien lorsqu'une infection de cet espace se développe. Celui-ci est aussi en contact avec les bourses radiale et ulnaire. Le drainage se fait au moyen d'une voie modifiée de Henry. Le canal carpien est décompressé au moyen d'une deuxième incision.



L'infection de l'espace thénarien est la plus fréquente tandis que celle de l'espace hypothénarien est rare étant donné l'absence de connexion de cet espace avec les gaines ou bourses adjacentes (7). Le drainage se fait au moyen d'une incision en Z de la paume en ligne avec le bord radial du cinquième doigt (Figure 7).

Figure 7. Incision de drainage de l'espace hypothénarie,

L'infection des espaces interdigitaux se propage facilement au niveau palmaire ou dorsal en passant entre les paquets vasculo-nerveux ce qui occasionne un abcès dit en bout de chemise. Les espaces interdigitaux doivent être drainés par une double approche palmaire et dorsale tout en évitant de croiser la commissure car cela pourrait entraîner une contracture de celle-ci.

Le drainage de l'espace dorsal se fait au moyen de deux incisions longitudinales.

Après rinçage, un drain est laissé en place pendant 48h. Les antibiotiques sont administrés initialement par voie intraveineuse. Leur spectre est réduit en fonction des résultats des prélèvements peropératoires. Le passage à une antibiothérapie orale est variable et se fera en fonction de l'évolution clinique et biologique après retrait du drain. La mobilisation des doigts doit se faire rapidement en post-opératoire afin d'éviter toute raideur digitale.

TÉNOSYNOVITE DES FLÉCHISSEURS

La ténosynovite des fléchisseurs est une infection de la gaine des fléchisseurs d'un doigt résultant le plus souvent d'une inoculation directe. L'exploration d'une plaie palmaire aux urgences peut s'avérer difficile chez l'enfant et ne pas permettre l'identification d'une lésion de la gaine des fléchisseurs. En l'absence de rinçage adéquat de la plaie et de la gaine après le traumatisme initial, une infection peut rapidement se développer et s'avérer dévastatrice pour le système de glissement des tendons en créant des adhésions responsables d'une limitation de mobilité (Figure 8).



Figure 8. Ténosynovite des fléchisseurs de l'index après lésion de la gaine non identifiée aux urgences. La plaie avait été suturée sans rinçage adéquat. On observe un œdème important et une position semi-fléchie du doigt.

Cliniquement, la ténosynovite des fléchisseurs se caractérise classiquement par les signes de Kanavel qui sont l'œdème du doigt, un doigt semi-fléchi, la palpation douloureuse de la gaine des fléchisseurs et une douleur lors de l'extension passive du doigt (14). Cependant, ces signes ne sont pas toujours présents chez l'enfant et peuvent être difficiles à mettre en évidence (15,16). La position semi-fléchie du doigt est le signe retrouvé le moins fréquemment. En cas de retard diagnostique, une propagation de l'infection est possible puisque la gaine du 5ème doigt communique avec la bourse ulnaire alors que celle du pouce est en relation directe avec la bourse radiale. Les bourses ulnaire et radiale communiquent également via l'espace de Parona. Les autres gaines s'arrêtent proximale au niveau de la poulie A1. Les germes le plus souvent retrouvés sont le *Staphylococcus aureus* (38%) ainsi que ceux de la flore cutanée (15). Des cas de ténosynovites à *Kingella kingae* sans antécédent traumatique ont été décrits dans la littérature (17,18).

En cas de diagnostic à un stade précoce de l'infection (suivant les 12 à 24 premières heures de symptomatologie), le traitement consiste en l'administration intraveineuse d'antibiotiques à large spectre. Le diagnostic étant rarement fait précocement, un traitement chirurgical urgent est le plus souvent réalisé. Une première incision est réalisée à hauteur du cul-de-sac proximal, en regard de la poulie A1 pour le deuxième, troisième et quatrième doigt. La gaine des fléchisseurs et la poulie A1 sont ouvertes ce qui permet la réalisation de prélèvements bactériologiques et l'introduction d'un cathéter pédiatrique pour permettre le lavage de la gaine au sérum physiologique après une deuxième incision au niveau de l'articulation interphalangienne distale (Figure 9). En ce qui concerne le pouce et le cinquième doigt, l'incision proximale se fera au niveau du pli de flexion distal du poignet. Il est possible de laisser le cathéter en place pour effectuer de nouvelles irrigations en chambre toutes les 6 à 8h (7). Cette pratique est cependant douloureuse et s'envisage difficilement sans anesthésie générale chez l'enfant jeune. Une immobilisation plâtrée post-opératoire en position intrinsèque plus est préconisée temporairement.



Figure 9. Incisions proximale et distale permettant le drainage et le lavage par cathéter du troisième doigt de proximal en distal

Si le lavage par cathéter n'est pas possible, en cas d'infection plus avancée et purulence importante, une incision de Brunner est recommandée avec lavage abondant et synovectomie. Le traitement se poursuit en hospitalisation par une antibiothérapie intraveineuse dont le spectre sera réduit après les résultats bactériologiques. La durée de l'hospitalisation et de l'antibiothérapie intraveineuse est variable et dépendra de l'évolution clinique et biologique. Brusalis et al (15) décrivent une durée moyenne d'hospitalisation de cinq jours avec quatre jours en moyenne d'antibiothérapie intraveineuse.

OSTÉOMYÉLITE

L'ostéomyélite est rare au niveau de la main et survient le plus souvent après inoculation directe. Les formes hématogènes sont rares : 15,4% pour Grome et al (4) et 0% pour Kargel et al (19). Espin et al (20) retrouvent seulement 6% de cas d'ostéomyélites du carpe dans leur série pédiatrique sur les infections ostéoarticulaires du membre supérieur. On ne retrouve que quelques cas pédiatriques dans des séries concernant les ostéomyélites des métacarpes et des phalanges (21). Tordjman et al (22) présente une série importante d'ostéomyélites de la main et du poignet chez des patients souffrant de drépanocytose et chez des patients sans déficit immunitaire. Il est intéressant de noter que les ostéomyélites de la main affectent en grande majorité les patients drépanocytaires (8 cas sur 9) alors qu'on ne retrouve qu'un seul cas d'ostéomyélite de la main dans la population non drépanocytaire contre 25 cas d'ostéomyélite du poignet. Chez les patients drépanocytaires, le germe pathogène le plus fréquent était issu du groupe *Salmonella* spp (60%).

Le tableau clinique d'une ostéomyélite de la main ne diffère pas des autres infections de la main de même que les examens biologiques. Le diagnostic définitif est réalisé par IRM (Figure 9) bien que des signes radiologiques puissent être déjà présents sur une radiographie standard.



Figure 9. IRM de la main d'un garçon de 15 mois montrant une ostéomyélite du scaphoïde d'origine hématogène, sans signe d'abcédation

La prise en charge est similaire aux autres localisations d'ostéomyélite, associant antibiothérapie prolongée de 4 à 6 semaines et un drainage chirurgical en cas d'abcédation ou d'évolution défavorable. L'évolution est favorable dans la plupart des cas bien que les patients souffrant de drépanocytose présentent un plus grand risque de développer des complications (62,5 % pour Tordjman et al).

ARTHRITE SEPTIQUE

Les arthrites septiques de la main sont exceptionnelles chez l'enfant. Le poignet ne représente que 4% des localisations au membre supérieur (23). L'articulation radiocarpienne est la plus souvent atteinte mais il existe aussi de rares cas d'arthrite médio carpienne (24). En ce qui concerne les articulations des doigts, ceux-ci ne font l'objet d'aucune publication pédiatrique mais sont occasionnellement repris dans des séries adultes sans qu'il n'y ait de distinction de traitement (25, 26). Les arthrites des doigts sont généralement secondaires à une inoculation directe. Le tableau

clinique montre une articulation chaude, gonflée et douloureuse à la mobilisation active et passive. L'échographie permet de confirmer le diagnostic.

Le traitement chirurgical est urgent et débute dès que possible par une incision dorsale de l'articulation avec drainage et irrigation abondante. Cette intervention doit être répétée dans les jours suivants si l'évolution clinique et biologique n'est pas satisfaisante. Chez l'adulte, les arthrites septiques interphalangiennes et métacarpophalangiennes résultent souvent en une destruction importante de l'articulation amenant fréquemment à la réalisation d'une arthrodeèse voire à une amputation (25, 26).

CONCLUSION

Les infections de la main chez l'enfant constituent des situations cliniques relativement rares mais potentiellement graves, en raison du risque fonctionnel majeur lié à l'atteinte des structures nobles de la main en croissance. Leur présentation clinique peut être trompeuse et parfois moins évocatrice que chez l'adulte, exposant à un retard diagnostique et thérapeutique.

Une prise en charge précoce, fondée sur une anamnèse rigoureuse, un examen clinique systématique et une connaissance précise de l'anatomie de la main, est essentielle pour limiter les complications. L'imagerie, en particulier l'échographie, occupe une place centrale dans le diagnostic des infections profondes. Le traitement repose le plus souvent sur un drainage chirurgical adapté à la localisation de l'infection, associé à une antibiothérapie probabiliste initiale ciblant *Staphylococcus aureus*, les streptocoques et les germes anaérobies, puis secondairement adaptée aux résultats microbiologiques.

Enfin, la mobilisation précoce et le suivi rapproché sont indispensables afin de préserver la fonction de la main et d'éviter les séquelles à long terme. Une vigilance particulière doit être portée aux terrains spécifiques, notamment les enfants drépanocytaires, chez lesquels le risque de formes sévères et de complications est accru.

Points clés à ne pas méconnaître

- Les infections de la main chez l'enfant sont moins fréquentes que chez l'adulte, mais leur retentissement fonctionnel potentiel est majeur
- L'absence de facteurs de risque classiques (diabète, immunodépression) ne doit pas rassurer à tort
- Les présentations cliniques peuvent être atypiques et les signes inflammatoires biologiques peu contributifs
- Les infections sont souvent polymicrobiennes, justifiant une antibiothérapie probabiliste couvrant *Staphylococcus aureus*, les streptocoques et les anaérobies
- L'échographie est l'examen de choix pour identifier une collection et orienter la prise en charge
- Toute suspicion d'infection profonde impose une prise en charge chirurgicale urgente
- Les ténosynovites des fléchisseurs doivent être évoquées devant toute plaie palmaire, même minime
- Chez l'enfant drépanocytaire, penser aux ostéomyélites à *Salmonella* spp
- La mobilisation précoce après drainage est essentielle pour prévenir la raideur et préserver la fonction

RÉFÉRENCES

1. Fetter-Zarzeka A, Joseph MM. Hand and fingertip injuries in children. *Pediatr Emerg Care*. 2002 Oct;18(5):341-5.
2. Dizin F, Saab M, Mézel A, Guerre E, Chantelot C. Epidemiology of pediatric hand surgery emergencies. Retrospective study of 245 patients seen over 10 months in two referral centers. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2022 Feb;108(1):103067.
3. Harness N, Blazar PE. Causative microorganisms in surgically treated pediatric hand infections. *J Hand Surg Am*. 2005 Nov;30(6):1294-7.
4. Grome LJ, Raj S, Abu-Ghname A, Bell B, Reece EM, Pederson WC, Koshy JC. Operative Pediatric Hand Infections: A Retrospective Review. *J Pediatr Orthop*. 2021 Aug 1;41(7):e550-e554.
5. Brook I. Paronychia: a mixed infection. *Microbiology and management*. *J Hand Surg Br*. 1993 Jun;18(3):358-9.
6. Schutz J, Lalka A, Williams MA, Sibbel SE, Sinclair MK. Establishing the Role of Inflammatory Markers in the Diagnosis and Treatment of Acute Hand Infections in the Pediatric Population. *J Pediatr Orthop*. 2023 Nov-Dec 01;43(10):649-653.
7. Kroonen L., Pediatric hand infections, dans Abzug J.M., Kozin S.H., Zlotolow D.A., *The pediatric upper extremity*, New York, 2015,1301-1322.
8. Ogunlusi JD, Oginni LM, Ogunlusi OO. DAREJD simple technique of draining acute paronychia. *Tech Hand Up Extrem Surg*. 2005 Jun;9(2):120-1.
9. Stuffmann E., Yao J. Surgical treatment of acute and chronic paronychia and felons, dans Hunt T.R., Flynn J.M., Wiesel S.W., *Operative techniques in hand, wrist, and forearm surgery*, Philadelphia, 2011, 814-819.
10. Delgrande D, Pierrart J, Mamane W, Tordjman D, Masmejean E. Panaris et antibiothérapie postopératoire : évaluation des pratiques. *Chir Main* 2014;33:420.
11. Tosti R, Ilyas AM. Empiric antibiotics for acute infections of the hand. *J Hand Surg* 2010;35:125-8.
12. Pierrart J, Delgrande D, Mamane W, Tordjman D, Masmejean EH. Acute felon and paronychia: Antibiotics not necessary after surgical treatment. Prospective study of 46 patients. *Hand Surg Rehabil*. 2016 Feb;35(1):40-3.
13. Takorabet L, Carmès S, Dorfmann A, Dumontier C. Antibiothérapie périopératoire dans les infections de la main [Perioperative antibiotics in the management of hand infection]. *Ann Chir Plast Esthet*. 2025 Mar;70(2):96-103.
14. Kanavel AB. *Infections of the hand*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1925.
15. Brusalis CM, Thibaudeau S, Carrigan RB, Lin IC, Chang B, Shah AS. Clinical Characteristics of Pyogenic Flexor Tenosynovitis in Pediatric Patients. *J Hand Surg Am*. 2017 May;42(5):388.e1-388.e5.
16. Luria S, Haze A. Pyogenic flexor tenosynovitis in children. *Pediatr Emerg Care*. 2011 Aug;27(8):740-1.
17. Ceroni D, Merlini L, Salvo D, Lascombes P, Dubois-Ferrière V. Pyogenic flexor tenosynovitis of the finger due to *Kingella kingae*. *Pediatr Infect Dis J*. 2013; 32(6):702-3.
18. Garry C, Ernst A, Langford M, Adams DJ. Pyogenic flexor tenosynovitis due to *Kingella kingae* in an infant. *BMJ Case Rep*. 2023 Jul 11;16(7):e254357.
19. Kargel JS, Sammer DM, Pezeshk RA, Cheng J. Oral Antibiotics Are Effective for the Treatment of Hand Osteomyelitis in Children. *Hand (N Y)*. 2020 Mar;15(2):220-223.
20. Martín Espín I, Murias Loza S, Lacasta Plasin C, Niño Saco MD, Alcolea Sánchez A, de Ceano-Vivas la Calle M. Characteristics of Upper Limb Osteoarticular Infections at the Emergency Department of a Tertiary University Hospital in Spain. *Pediatr Emerg Care*. 2022 Jan 1;38(1):e251-e253.
21. Reilly KE, Linz JC, Stern PJ, Giza E, Wyrick JD. Osteomyelitis of the tubular bones of the hand. *J Hand Surg Am*. 1997 Jul;22(4):644-9.
22. Tordjman D, Holvoet L, Benkerrou M, Ilharberborde B, Mazda K, Penneçot GF, Fitoussi F. Hematogenous osteoarticular infections of the hand and the wrist in children with sickle cell anemia: preliminary report. *J Pediatr Orthop*. 2014 Jan;34(1):123-8.
23. Li Y, Sanborn RM, Cook D, Baldwin KD, Beebe AC, Denning JR, Goldstein RY, Janicki JA, Johnson ME, Truong WH, Shore BJ; Children's Orthopaedic Trauma and Infection Consortium for Evidence-Based Studies (CORTICES). Descriptive Epidemiology of Upper Extremity Septic Arthritis in Children-Review of a Retrospective Multicenter Database. *J Pediatr Orthop*. 2023 Jan 1;43(1):46-50.
24. Rahman S, Salim F, Khandwala A. Septic Arthritis of the Hand and Wrist in an 8-Year-Old Girl Not Involving the Radiocarpal Joint. *J Clin Case Rep*. 2016, 6(5).
25. Richard JC, Vilain R. Acute septic arthritis of the fingers. A clinical study of 87 cases. *Ann Chir Main*. 1982;1(3):214-20.
26. Giuffre JL, Jacobson NA, Rizzo M, Shin AY. Pyarthrosis of the small joints of the hand resulting in arthrodesis or amputation. *J Hand Surg Am*. 2011 Aug;36(8):1273-81.

Hypoplasie du pouce

Dr Caroline DANA
Hôpital Necker Enfant Malade, Paris
Clinique Oudinot, Paris

INTRODUCTION

L'hypoplasie du pouce est un **trouble du développement affectant la colonne du pouce**. Elle peut se manifester sous des formes très variables, allant d'un pouce de taille réduite jusqu'à une absence complète du pouce. Selon la sévérité de l'atteinte, elle peut s'accompagner d'anomalies cutanées, osseuses, tendineuses et ligamentaires.

L'incidence de cette malformation est estimée à environ 4,5% des anomalies congénitales de la main, correspondant à près **d'1 cas pour 100 000 naissances**. Cette incidence est probablement sous-estimée, les formes mineures passant fréquemment inaperçues et n'étant pas diagnostiquées.

Le côté droit est plus fréquemment atteint que le côté gauche et, dans plus de **60 % des cas, l'atteinte est bilatérale**.

Elle peut être **isolée ou associée** à une anomalie du développement du bord radial du bourgeon du membre, pouvant s'associer à une main bote radiale. L'hypoplasie du pouce peut également s'inscrire dans un **contexte syndromique**, justifiant la réalisation d'explorations complémentaires.

ORIGINE PATHOGÉNÉTIQUE

L'hypoplasie du pouce apparaît précocement au cours de la grossesse, durant la **phase d'embryogenèse**.

Le développement du pouce débute à partir de la plaque digitale du bourgeon du membre supérieur, entre le 40^e et le 46^e jour de la vie embryonnaire. Le bourgeon de membre est constitué d'un noyau central mésodermique recouvert d'une couche d'ectoderme.

La croissance et la différenciation du bourgeon s'effectuent sous l'influence de trois régions signalétiques principales, impliquant notamment l'activation de gènes tels que FGF et Sonic Hedgehog (SHH).

Ces trois régions sont :

- **la crête ectodermique apicale**, responsable de la croissance proximo distale (en longueur) ;
- **la zone d'activité polarisante**, impliquée dans la différenciation antéropostérieure (cranio-caudale) ;
- **la zone de progrès**, jouant un rôle essentiel dans l'organisation dorso-ventrale du membre.

L'hypoplasie du pouce s'inscrit dans un défaut de formation du pouce à ce stade précoce du développement embryonnaire.

Cette insuffisance de développement peut être :

- **d'origine tératologique**, secondaire à une perturbation externe de la crête ectodermique apicale par divers facteurs (médicaments, infections virales, irradiations, compressions mécaniques externes, etc.) ;
- **d'origine génétique**, liée à des mutations des gènes impliqués dans le développement du membre.

BILAN PRÉNATAL ET DÉPISTAGE

L'échographie morphologique réalisée au deuxième trimestre de la grossesse permet de détecter l'hypoplasie du pouce dans les formes les plus sévères ou syndromiques, dans environ **70 % des cas**. Les signes échographiques peuvent inclure l'absence complète du pouce, la présence d'un pouce flottant, des anomalies associées du radius, une déviation radiale de la main ou encore un syndrome malformatif global avec d'autres points d'appel. En revanche, les **hypoplasies modérées isolées** du pouce sont généralement **découvertes à la naissance**.

En cas de suspicion ou de découverte d'une hypoplasie du pouce, il convient de réaliser un **examen clinique complet**. Le **bilan complémentaire** doit comporter une échographie cardiaque et rénale, une numération formule sanguine ainsi que des radiographies du membre supérieur dans son entier et du rachis complet.

Parmi les **syndromes fréquemment associés**, on retrouve le syndrome de Holt Horam (coeur-pouce), l'anémie de Fanconi, le syndrome TAR et le syndrome poly malformatif VACTERL.

EXAMEN CLINIQUE ET CLASSIFICATION DE BLAUTH

La **classification de Blauth** [1] est la plus répandue pour catégoriser l'hypoplasie du pouce selon les anomalies morphologiques observées. Elle permet également d'orienter la prise en charge thérapeutique en fonction du stade de la maladie. **Manske** modifia cette classification pour l'enrichir avec un stade 3A et 3B. Enfin, **Buck-Gramcko ajouta un stade 3 C** [2] afin de mieux guider les décisions chirurgicales et être plus représentatif du continuum malformatif. Les discussions sur l'intérêt de cette classification et la nécessité de la modifier alimentent régulièrement la littérature internationale. [2][4][5]

La classification repose sur un examen clinique rigoureux avec testing tendineux et ligamentaire et sur la radiographie de la main.

La classification prend en compte les **anomalies squelettiques**, la **stabilité des articulations trapézo-métacarpienne (TM) et métacarpo-phalangiennes (MCP)**, l'**ouverture commissurale**, la qualité des **muscles extrinsèques et intrinsèques**.

Examen clinique

L'**examen clinique** est primordial et doit être patient.

On note la **longueur du pouce** par rapport à la première phalange de l'index et son axe.

On regarde sa **position spontanée** au repos puis on observe la mobilité active.

On évalue l'**ouverture commissurale** par l'abduction passive et la profondeur de la commissure.

On teste la **stabilité** latérale de la MTP sur le versant ulnaire et sur le versant radial. On teste également la stabilité de la MTP en hyperextension.

Les **mobilités articulaires** sont vérifiées en passif au niveau de l'IP et la MTP. La mobilité active est observée ; elle peut aller d'une bonne mobilité à un défaut complet de motorisation. La **flexion active** est observée et le trajet du long fléchisseur du pouce palpé pour vérifier son insertion et son alignement par rapport au canal digital.

L'**extension active** doit également être évaluée. L'absence de pli de flexion de l'IP et de flexion active IP témoigne de l'absence congénitale de FPL actif mais ne témoigne pas de l'absence de FPL qui peut être présent mais non fonctionnel.

Classification de Blauth modifiée (Tableau et figure 1)

- **Type 1 : hypoplasie mineure**, le pouce est légèrement plus court et plus fin. La fonction est normale. L'éminence thénar est hypoplasique mais présente. Le pouce est stable. La radiographie montre une colonne de pouce légèrement plus grêle et plus courte.
- **Type 2 : hypoplasie franche**, le pouce est plus petit, la commissure est plus courte, les muscles thénariens sont très hypoplasiques ou absents avec un creux en regard de la face palmaire de M1, la MCP est instable sur le bord ulnaire. Les os sont tous présents ainsi que les muscles extrinsèques. La TM est stable. Il peut y avoir des anomalies d'insertion et de trajet des muscles extrinsèques.
- **Type 3A à 3C : hypoplasies plus sévères**. Les muscles extrinsèques sont le plus souvent présents mais hypoplasiques et avec des anomalies d'insertion. Les muscles intrinsèques sont très hypoplasiques ou absents. Les anomalies osseuses s'aggravent du stade A à C avec une TM qui devient de plus en plus instable avec l'hypoplasie de M1 qui s'aggrave. La commissure est courte et peu profonde avec un angle M1 M2 très fermé.
- **Type 4 : hypoplasie sévère avec pouce rudimentaire flottant**. Le pouce est limité aux phalanges qui sont reliées au bord radial de la main par un pédicule cutané et vasculo-nerveux plus ou moins large.
- **Type 5 : pouce absent**

Figure 1 : Classification de Blauth modifiée Bruck Gramcko

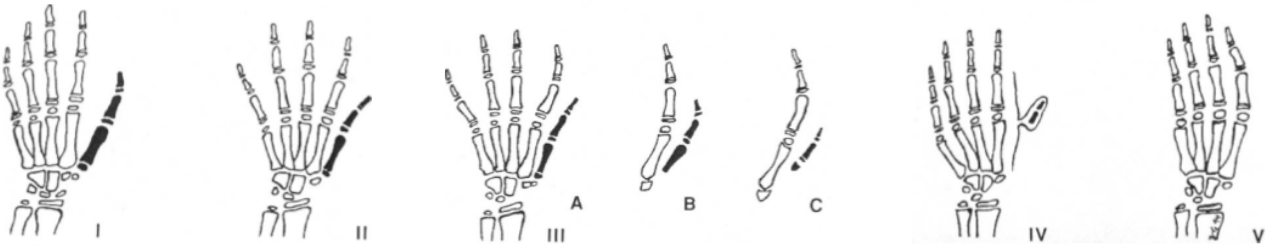


Tableau de la classification de Blauth modifiée Buck Gramcko

Critères	Type 1	Type 2	Type 3A	Type 3B	Type 3C	Type 4	Type 5
Taille du pouce	Hypoplasie discrète	Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie très sévère	Hypoplasie sévère (pouce flottant)	Aplasia complète
Squelette	Os tous présents, parfois hypoplasiques	Os tous présents, toujours hypoplasiques	Os tous présents, toujours hypoplasiques (trapézométacarpienne stable)	Absence de la base du 1er métacarpien (instabilité trapézométacarpienne)	Absence quasi complète du 1er métacarpien, carpe partiellement présent	Absence de la base du 1er métacarpien, trapèze et scaphoïde absents	Aplasia complète
Muscles extrinsèques	Normaux	Normaux	Anomalies des tendons long fléchisseur et long extenseur	Anomalies des tendons long fléchisseur et long extenseur	Tendons très hypoplasiques ou absents	Tous absents	Aplasia complète
Muscles intrinsèques	Court abducteur et opposant hypoplasiques	Court abducteur et opposant hypoplasiques ou absents	Court abducteur et opposant absents ou très hypoplasiques	Court abducteur et opposant absents ou très hypoplasiques	Tous absents	Tous absents	Aplasia complète
Ligaments	Normaux	Instabilité ulnaire métacarpophalangienne	Instabilité ulnaire et radiale métacarpophalangienne	Instabilité ulnaire et radiale métacarpophalangienne	Ligaments absents ou non fonctionnels	Absents	Aplasia complète
Première commissure	Normale	Étroite et peu profonde	Étroite et peu profonde	Étroite et peu profonde	Très étroite ou quasi inexistante	Inexistante	Aplasia complète

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE [3][6][7]

La prise en charge thérapeutique de l'hypoplasie du pouce **varie en fonction du stade** de la classification de Blauth. Les options de traitement sont adaptées à chaque niveau d'atteinte. On distingue d'emblée les **traitements conservateurs** et les **traitements non conservateurs**.

L'objectif du traitement est d'obtenir une **bonne prise en opposition** avec un pouce stable et une **mobilité en flexion**.

Les **stades 1 ne sont généralement pas opérés**.

Traditionnellement, **les stades 2 et 3 A sont traités par traitement conservateur** avec ouverture de la première commissure, transfert d'opposition et stabilisation de la MTP par ligamentoplastie ou chondrodèse. **Les stades 3B, 3 C, 4 et 5 sont traités par traitement non conservateur, très majoritairement par pollicisation**.

Les alternatives thérapeutiques pour les stades 3B, 3C et 4 doivent être connues du fait du **potentiel refus de pollicisation** par les parents. Ces refus sont fréquents dans certaines populations pour des raisons culturelles ou religieuses.

TRAITEMENTS CONSERVATEURS

Le traitement conservateur associe plusieurs techniques en fonction des constatations cliniques et radiologiques puis de l'exploration chirurgicale.

Ouverture de la première commissure

L'ouverture de la première commissure associe **gestes cutanés et libération de l'espace inter osseux** de la première commissure.

Les rétractions peu sévères de la première commissure peuvent être traitées par **des plasties en Z** (figure 2) ou des **plasties en trident**. Plusieurs plasties sont décrites et possibles mais l'ouverture obtenue est souvent modérée et il faut préférer des techniques de lambeau pour obtenir une bonne ouverture commissurale.

Figure 2 : *plastie commissurale en Z*



Pour les ouvertures plus importantes, des **lambeaux locaux** doivent être réalisés. Les **lambeaux palmaires triangulaires** (figure 3) prélevés au niveau du pli palmaire distal de la main et basculés dans la commissure permettent une bonne ouverture et un bon jour pour la libération du premier espace. Ils sont accompagnés d'une greffe de peau au niveau de la zone donneuse.

Figure 3 : *lambeau palmaire triangulaire de rotation*



Des lambeaux de type **cerf-volant** prélevés à la face dorsale de l'index peuvent également être utilisés mais on l'inconvénient de faire des cicatrices dorsales plus visibles.

Au geste cutané, s'associe la **libération du premier espace**. **L'aponévrose du premier interosseux dorsale** doit être systématiquement sectionnée.

Les gestes en sus peuvent inclure : une **désinsertion partielle du premier interosseux dorsal** sur le premier métacarpien, une **désinsertion de l'adducteur du pouce** au niveau du troisième métacarpien, une **section de brides fibreuses anormales**, une **résection d'un muscle anormal** tendu entre la gaine du long fléchisseur et la dossière de l'extenseur de l'index.

Recentrage du long fléchisseur du pouce

L'exploration du long fléchisseur du pouce (LFP) est essentielle à la restauration de la fonction du pouce. Cette exploration doit être extensive sur toute la longueur du canal digital.

De multiples anomalies peuvent être constatées allant d'une absence totale de tendon à une **insertion** ou un **trajet aberrant** (figure 4). Des adhérences anormales peuvent empêcher le tendon de coulisser. Parfois ces **adhérences** remontent de manière plus proximale et peuvent nécessiter une exploration du tendon au poignet. Dans les formes avec absence de flexion active IP, une fusion anormale de l'insertion distale du LFP est souvent retrouvée avec le long extenseur du pouce ou le long abducteur du pouce sur le bord radial de P3. Dans ces cas, les tendons peuvent être séparés et la poulie T1 reconstruite mais la flexion active risque d'être peu présente.

Figure 4 : *connexion anormale entre LFP et EPL (absence de flexion active, déport radial du long fléchisseur, absence de poulies et de canal)*, photo A.Salon, R.Dukan



Transferts d'opposition

Les transferts tendineux ont souvent une fonction double de réanimation de la mobilité mais aussi de stabilisation.

Deux transferts sont majoritairement décrits et utilisés pour l'opposition : le **transfert de l'adducteur propre du 5** et le **transfert du fléchisseur superficiel du 4** -ème doigt.

Le **transfert du muscle adducteur propre du 5** (technique de Huber) nécessite une incision étendue sur le bord ulnaire de la main à la jonction peau dorsale peau palmaire. Le défaut de ce transfert est souvent qu'il est un peu court. Le tendon est donc prélevé sur le bord ulnaire de P1 le plus distalement possible souvent avec une languette périostée pour obtenir plus de longueur. Le muscle est ensuite disséqué jusqu'en proximal en respectant le pédicule vasculo-nerveux à sa face profonde et ulnaire. La désinsertion va jusqu'au périoste du pisiforme également pour obtenir suffisamment de longueur.

On réalise un tunnel sous cutané assez large rejoignant la face radiale de la MTP permettant de passer le tendon et le corps musculaire. Le tendon est transféré sur la base de P1 sur la capsule articulaire ou sur l'insertion du court abducteur du pouce.

Le **transfert du fléchisseur superficiel du 4 -ème doigt** consiste à prélever le FCS avec ses deux bandelettes en distales sur P2. Des incisions étagées permettent d'extraire le tendon du canal digital et le récupérer à la sortie du canal carpien. Le tendon est passé au travers de l'aponévrose palmaire superficielle qui va servir de poulie de réflexion puis dans un tunnel rejoignant la face radiale de la MCP. Une des bandelettes peut servir au transfert d'opposition en la fixant sur la capsule articulaire de P1 ou le tendon de l'abducteur propre. L'autre bandelette sert de ligamentoplastie pour le ligament ulnaire.

Elle est passée dans un tunnel dans la tête de M1 et fixé en retour sur la capsule du bord ulnaire de P1.

Le transfert de **l'adducteur propre du 5** a l'avantage de redonner un **galbe musculaire esthétique** au niveau de l'éminence thénar ainsi qu'une bonne opposition. Le transfert a tendance à être court et le prélèvement doit donc en tenir compte en prélevant une bandelette périostée en distal et en prolongeant la dissection juste au périoste du pisiforme.

Le **transfert du fléchisseur superficiel du 4** permet la **réanimation de l'opposition** mais aussi offre **une très bonne stabilisation de la MCP**.

Autres transferts tendineux

Le transfert de **l'extenseur propre de l'index** est décrit comme transfert d'extension dans les grades 2 et 3A en cas de déficit d'extension. Il sert aussi de stabilisateur sur le bord ulnaire.

Le tendon est prélevé sur le bord ulnaire de l'extenseur commun en regard de la face dorsale de la MTP de l'index. Une contre incision proximale permet de sortir le tendon au poignet en aval du retinaculum. Le tendon est ensuite passé en sous cutané pour rejoindre la MCP du pouce. Le tendon est ensuite passé en sous périosté à hauteur de la MCP d'ulnaire à radial pour avoir un eSet stabilisateur puis fixé au niveau de l'IP au long extenseur du pouce pour renforcer l'extension active.

Arthrodèse intra physaire de la MCP ou chondrodèse

L'**instabilité de la MP** lorsqu'elle est **multi directionnelle** doit généralement être traitée par arthrodèse intra-épiphysaire ou chondrodèse. Il s'agit d'une **arthrodèse épargnant le cartilage de croissance de P1**. L'articulation MTP est abordée. Les surfaces cartilagineuses sont avivées et mise en contact à 20° de flexion et rotation, pour pouvoir opposer les pulpes. L'ostéosynthèse est le plus souvent réalisée par une broche centromédullaire enfouie à la base de M1. La broche est laissée en place de manière très prolongée pour permettre la consolidation.

Figure 5 : arthrodèse intra-physaire de la MTP avec brochage laissé en place. Photo A.Salon



Transferts osseux vascularisés ou non vascularisés d'orteil

Des transferts osseux peuvent être proposés dans les instabilités trapézométacarpienne des stades 3. Ils ont pour but de remplacer l'hypoplasie de la base de M1 et de redonner de la longueur au pouce hypoplasique.

Les **greffes osseuses simples** sont peu efficaces car elles se résorbent et n'offrent pas de potentiel de croissance. Elles ne doivent pas être proposées lorsque la reconstruction est précoce.

Les **transferts osseux prélevés au niveau des orteils** sont recommandés car ils ne se résorbent pas et ont un potentiel de croissance surtout si réalisé avant 18 mois. Dans les années 1990, l'équipe japonaise de Tajima proposait de remplacer l'articulation TM manquante par une transfert **d'articulation métatarso-phalangienne** prélevée sur le 4ème rayon non vascularisé puis vascularisé.

D'autres auteurs ont proposé de transférer un **hémi métatarsien vascularisé ou non vascularisé** [8]. La vascularisation de ce transfert ne semblait pas améliorer les résultats de manière significative mais allongeait considérablement le temps opératoire.

Enfin des **transferts de phalanges d'orteils non vascularisés** [9] sont possibles avec une technique relativement simple et possibilité d'utiliser une ou deux phalanges complètes prélevées en extra périostées et interposées à la base de M1 par brochage dans l'axe.

TRAITEMENTS NON CONSERVATEURS

Le traitement non conservateur est dominé par la **pollicisation de l'index**. Des **transferts vascularisés de deuxième orteil** sont également possibles mais plus rarement proposés.

POLLICISATION DE L'INDEX [2][6]

La description princeps de cette technique revient à Gosset en 1949 puis Buck- Gramcko [2] contribua à la diffusion de la technique et à ces premières améliorations techniques.

La pollicisation de l'index consiste à **transférer l'index pédiculé sur ses deux pédicules neuro-vasculaires en position du pouce**.

Idéalement, l'intervention est réalisée entre 9 et 24 mois pour permettre une bonne intégration corticale du néo pouce.

La **technique chirurgicale** par étape est détaillée comme suit :

- Temps cutané :

Différentes incisions sont utilisées mais le tracé proposé par Buck Gramcko est le plus répandu.

Ce tracé a par la suite été modifié par plusieurs auteurs pour tenter d'en améliorer les résultats. Le niveau des incisions cutanées aura un impact particulier sur plusieurs aspects du résultat final et doit respecter certaines règles.

Le niveau de **l'incision palmaire** de l'index détermine la longueur du pouce final : une incision trop proximale (à la base de l'index) risque de donner un aspect de pouce à trois phalanges trop long. Le niveau idéal est en regard du pli de flexion de l'interphalangienne proximale.

L'incision dorsale de l'index est un V à base proximale, en regard de la phalange proximale. Ce V est selon les incisions plus ou moins séparé en 2 par une incision médiane.

A la base de la main, l'incision cutanée va régler la position du pouce pour permettre une opposition au 5e doigt, et donner une première commissure de largeur suffisante.

- Temps palmaire

Les deux pédicules vasculo-nerveux de l'index et le canal digital sont exposés à la face palmaire.

L'artère digitale commune du deuxième espace est disséquée et la branche collatérale radiale destinée au troisième doigt est ligaturée ; elle doit être sacrifiée pour permettre la transposition future de l'index.

Le nerf digital commun de ce même espace est disséqué en proximal et le nerf collatéral ulnaire est séparé du nerf commun par une dissection prolongée en intra neurale en proximale afin d'augmenter la longueur du nerf collatéral ulnaire et permettre la transposition sans sacrifier le nerf collatéral radial du majeur.

La **gaine du tendon fléchisseur** est ouverte avec résection des poulies A1 et A2. La poulie A3 est conservée car elle deviendra la poulie A1 du néo-pouce. Aucune modification des fléchisseurs n'est nécessaire car leur longueur s'adapte spontanément.

- Temps dorsal

La dissection dorsale doit être précautionneuse pour **conserver au moins une veine dorsale superficielle et les branches sensibles nerveuses** qui sont laissées en continuité avec l'index avec leur environnement sous cutané graisseux. Ce temps est essentiel à la viabilité de la transposition.

L'appareil extenseur est libéré. **L'extenseur propre de l'index** est destiné à devenir le long extenseur du néo-pouce alors que **l'extenseur commun** est utilisé comme long abducteur. L'appareil extenseur est également exposé au dos de la phalange P1 pour les deux languettes latérales au dos de P1 sont individualisées car elles serviront de fixation future aux muscles intrinsèques.

On détache l'insertion distale des deux **muscles interosseux** au niveau de la bandelette sagittale de l'extenseur : premier muscle inter osseux dorsal et le premier muscle interosseux palmaire. En proximal, ils doivent être séparés du métacarpien en extra-périosté. Ils seront ré-insérés après la transposition par suture sur les bandelettes latérales.

- Temps osseux : section de M2, épiphysiodèse de la base

La tête du deuxième métatarsien va servir de néo trapèze.

Le niveau d'ostéotomie du métacarpien ainsi que la bonne réalisation de l'épiphysiodèse au niveau du col vont conditionner la **longueur finale du pouce**. En cas d'épiphysiodèse imparfaite, une croissance résiduelle du deuxième métacarpien peut être observée.

Une ostéotomie transversale est réalisée sur le deuxième métacarpien à hauteur du col.

Le reste de la diaphyse est réséqué avec le périoste jusqu'à **la base qui est conservée**.

A travers la section osseuse du col, une **stérilisation du cartilage de croissance** de la tête du métacarpien est réalisée à la curette.

La tête métacarpienne est basculée en extension avant sa fixation pour éviter une hyperextension du néo pouce. Nous maintenons cette extension par des points trans osseux passés dans la tête puis dans la capsule articulaire dorsale de la MTP.

La tête du deuxième métacarpien est alors fixée à l'endroit de sa base dans la logette de résection. Nous réalisons cette fixation par des fils non résorbables passés dans le fond de la logette puis à travers la tête de M2. D'autres réalisent cette fixation par des broches.

- Positionnement du néo pouce et temps musculo-tendineux

La fixation est réglée pour reproduire une position naturelle au repos d'un pouce et assurer une bonne opposition. Le pouce est placé avec une **abduction palmaire et une antépuulsion de 45°** par rapport au profil de la main et la rotation est réglée pour obtenir un angle pulpaire avec le majeur de 90° soit une **pronation de 120°** environ (figure 5). Dans les mains botes radiales, l'index transféré peut être raide en flexion et il faut alors augmenter l'angle d'opposition pour faciliter les prises.

Les **muscles interosseux** sont suturés en tension latéralement aux **bandelettes latérales de l'extenseur**. En cas d'hypoplasie des muscles interosseux, on peut associer une plastie d'opposition telles que décrites dans le traitement conservateur.

L'**extenseur propre de l'index doit être raccourci** car il se retrouve en excès de longueur pour devenir le long extenseur du pouce. Nous réalisons une suture en paletot au dos de M1.

Les **lambeaux cutanés** sont suturés pour finir la pollicisation en veillant bien à ne pas créer de zones de tension sur les veines dorsales de drainage qui ont été conservées.

Le garrot est lâché. On vérifie la bonne recoloration du néo pouce et l'absence de stase veineuse. Un pansement volumineux protecteur ou une immobilisation plâtrée plutôt résine souple est mis en place avec **fenêtre de surveillance pulpaire**.

Figure 6 : position du néo pouce de profil



- Principaux écueils de la pollicisation de l'index [10]

La pollicisation de l'index est une procédure élégante et généralement efficace dans la reconstruction d'une pince tridigitale fonctionnelle.

Il y a néanmoins des complications possibles et dans certains cas, des pollicisations qui deviennent uniquement esthétiques et non fonctionnelles par mauvaise intégration corticale du néo pouce ou par mauvaise fonctionnalité de l'index transféré.

Les principaux écueils liés à la technique chirurgicale sont :

- La **nécrose complète ou partielle** de l'index transposé par défaillance vasculaire. Cette complication reste exceptionnelle dans les séries. Elle résulte le plus souvent de la plicature ou torsion des pédicules vasculaires plus que de leur blessure chirurgicale. Elle peut aussi être liée à une compression excessive ou à une blessure de la veine dorsale de drainage.
- La **nécrose des lambeaux cutanés** repositionnés. Certaines parties des lambeaux dorsaux repositionnés peuvent nécrosés mais la plupart des nécroses sont limitées et peuvent être solutionnées en cicatrisation dirigée.
- Un **excès de longueur** de l'index soit immédiat par résection inappropriée du deuxième métacarpien ou secondaire par épiphysiodèse incomplète.
- Des **spicules osseux** à la base du néo pouce par résection insuffisante de la base ou par mauvaise excision du périoste de M2.
- Une **hyperextension de l'articulation MTP** en cas de non-basculade de la tête de M2.
- Une **mauvaise position du pouce** avec insuffisance d'opposition.
- Des **cicatrices inesthétiques ou un excès cutané** non géré au moment de la fermeture.

La **mauvaise intégration corticale** du néo pouce survient majoritairement lorsque la pollicisation a été trop tardive et que l'enfant a déjà intégrée d'autres pinces digitales notamment latérales ulnaires 4/5. Une prise en charge en ergothérapie avec travail des prises fines peut néanmoins améliorer cette intégration.

Le **transfert d'un index lui-même hypoplasique**, ce qui est souvent le cas dans les mains botes radiales, est aussi source d'une utilisation limitée du néo pouce.

TRANSFERT MICROCHIRURGICAL DE DEUXIÈME ORTEIL [11][12]

Les transferts microchirurgicaux de deuxième orteils ne sont pas proposés en première intention sur des mains à 4 doigts. Néanmoins, ils peuvent faire partie des reconstructions de **pinces bi digitales dans des mains congénitales complexes** avec absence de plusieurs rayons dont le pouce.

Ces transferts impliquent une amputation complète du deuxième rayon du pied en trans métatarsien ainsi qu'un branchement micro chirurgical neuro-vasculaire. Les étapes osseuses, tendineuses et musculaires sont semblables à celle de la pollicisation de l'index.

Chez les enfants la **récupération sensitive à long terme** est excellente malgré la suture nerveuse et les séquelles fonctionnelles sur le site donneur restent mineures. Il existe un risque d'échec vasculaire avec nécrose de l'orteil transféré.

CONCLUSION

L'hypoplasie du pouce représente une malformation congénitale aux formes variées, nécessitant une **classification précise pour adapter la prise en charge thérapeutique**. La réalisation d'examen complémentaires est essentielle, notamment en cas de suspicion de syndrome associé.

Les **stades 1 sont souvent sous-diagnostiqués** et ne requièrent pas de traitement spécifique.

Pour les **stades 2 et 3A**, une évaluation approfondie permet d'adapter le **traitement conservateur** et d'associer à divers degrés, ouverture commissurale, transferts tendineux, stabilisation articulaire.

Les **autres stades, 3B, 3C, 4 et 5** seront majoritairement traités par **pollicisation de l'index**. Néanmoins dans certains cas de **refus de pollicisation**, un traitement conservateur peut être envisagé même dans des stades 3B et 3C.

BIBLIOGRAPHIE

[1] Blauth W. Der hypoplastische Daumen [The hypoplastic thumb]. Arch Orthop Unfallchir. 1967;62(3):225-46. German.

[2] Buck-Gramcko D. Pollicisation de l'index en cas d'aplasie et d'hypoplasie du pouce. Méthodes et résultats [Pollicization of the index in case of aplasia and hypoplasia of the thumb. Methods and results]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot. 1971 Jan-Feb;57(1):35-48. French.

[3] Guéro S. Conduite à tenir devant une hypoplasie du pouce de type 1 à 3A [Surgical management of the Blauth 1 to 3A thumb hypoplasia]. Chir Main. 2008 Dec;27 Suppl 1:S62-70. French.

[4] Tonkin M. On the classification of thumb hypoplasia and assessment of management outcomes. J Hand Surg Eur Vol. 2021 Sep;46(7):791-792.

[5] Takagi T. Blauth and Manske classifications for thumb hypoplasia. J Hand Microsurg. 2025 Jul 2;17(5):100323.

[6] Dautel G. Hypoplasie du pouce: traitement en dehors des solutions microchirurgicales [Thumb hypoplasia]. Chir Main. 2006 Feb;25(1):1-15. French.

[7] Dautel G. Management strategy for congenital thumb differences in paediatric patients. Orthop Traumatol Surg Res. 2017 Feb;103(1S):S125-S133.

[8] Xu X, Liu Y, Wang L, Lao J, Fang Y, Zhuang Y. An alternative method to reconstruct grade-3 hypoplastic thumb by hemimetacarpal transfer. Hand Surg Rehabil. 2024 Feb;43(1):101605.

[9] Kawabata H, Tamura D, Goldfarb CA. Treatment of Blauth Type IIIB Thumb Hypoplasia Using a Nonvascularized Toe Phalanx. J Hand Surg Am. 2021 Jan;46(1):68.e1-68.e7.

[10] Thatte MR, Nehete S, Garude K, Mehta R. Unfavourable results in pollicisation. Indian J Plast Surg. 2013 May;46(2):303-11.

[11] Dautel G, Barbary S. Transfert de deuxième orteil dans les différences congénitales de la main [Second toe transfer in congenital hand differences]. Chir Main. 2008 Dec;27 Suppl 1: S48-61. French.

[12] Foucher G. Le transfert d'orteil dans les malformations congénitales de la main [Toe transplantation in congenital malformations of the hand]. Bull Acad Natl Med. 1997 Nov;181(8):1737-44

Syndactylie de la main de l'enfant

Julia Royer, Malory Alberto, Franck Fitoussi, Manon Bachy-Razzouk
Hôpital Trousseau AHP, Université de Médecine Sorbonne, Paris, France

INTRODUCTION

Le terme syndactylie est issu de la réunion de deux termes grecs « syn » et « dactlos » qui signifient respectivement « ensemble » et « doigt », et désigne une fusion digitale congénitale (1). Les syndactylies sont définies comme une anomalie congénitale fréquente, affectant aussi bien le membre supérieur que le même inférieur.

Les syndactylies appartiennent au groupe II de la classification de Swanson (2) (Tableau 1).

L'IFSSH (International Federation of Societies for Surgery of the Hand) a plus récemment adopté la classification OMT (Oberg, Manske, Tonkin) (3,4), qui distingue trois catégories d'anomalies :

- Les malformations : anomalie de formation ou de différenciation tissulaire
- Les déformations : altération des tissus formés
- Les dysplasies : anomalie de l'organisation cellulaire

Les syndactylies relèvent de la catégorie des malformations 1.B.4.i.a (Tableau 2).

Tableau 1. Classification simplifiée des anomalies congénitales des membres d'après Swanson et al. (2)

Groupe I	Défaut de formation ou arrêt du développement : - transversal : agénésie, etc. - longitudinal : déficience radiale, médiane, ulnaire
Groupe II	Défaut de différenciation ou de segmentation : syndactylie, camptodactylie, clinodactylie, synostose, symphalangisme, etc.
Groupe III	Duplication : polydactylie radiale, polydactylie centrale, polydactylie ulnaire, main en miroir, etc.
Groupe IV	Excès de croissance (gigantisme) : macrodactylie, etc.
Groupe V	Hypoplasie (défaut de croissance) : brachysyndactylie, brachydactylie, etc.
Groupe VI	Syndrome des brides amniotiques
Groupe VII	Anomalies squelettiques généralisées

Tableau 2. Classification OMT (3,4)

I. MALFORMATIONS

A. Abnormal axis formation/differentiation—entire upper limb

1. Proximal-distal axis
 - i. Brachymelia with brachydactyly
 - ii. Symbrachydactyly
 - a) Poland syndrome
 - b) Whole limb excluding Poland syndrome
 - iii. Transverse deficiency
 - a) Amelia
 - b) Clavicular/scapular
 - c) Humeral (above elbow)
 - d) Forearm (below elbow)
 - e) Wrist (carpals absent/at level of proximal carpals/at level of distal carpals) (with forearm/arm involvement)
 - f) Metacarpal (with forearm/arm involvement)
 - g) Phalangeal (proximal/middle/distal) (with forearm/arm involvement)

iv. Intergsegmental deficiency

- a) Proximal (humeral – rhizomelic)
- b) Distal (forearm – mesomelic)
- c) Total (Phocomelia)

v. Whole limb duplication/triplication

2. Radial-ulnar (anterior-posterior) axis
 - i. Radial longitudinal deficiency - Thumb hypoplasia (with proximal limb involvement)
 - ii. Ulnar longitudinal deficiency
 - iii. Ulnar dimelia
 - iv. Radioulnar synostosis
 - v. Congenital dislocation of the radial head
 - vi. Humeroradial synostosis - Elbow ankylosis
 - vii. Madelung deformity

3. Dorsal-ventral axis

- i. Ventral dimelia
 - a) Furchmann/Al-Awadi/Raas-Rothschild syndromes
 - b) Nail Patella syndrome
 - ii. Absent/hypoplastic extensor/flexor muscles

4. Unspecified axis

- i. Shoulder
 - a) Undescended (Sprengel)
 - b) Abnormal shoulder muscles
 - c) Not otherwise specified
- ii. Arthrogyposis

B. Abnormal axis formation/differentiation—hand plate

1. Proximal-distal axis
 - i. Brachydactyly (no forearm/arm involvement)
 - ii. Symbrachydactyly (no forearm/arm involvement)
 - iii. Transverse deficiency (no forearm/arm involvement)
 - a) Wrist (carpals absent/at level of proximal carpals/at level of distal carpals)
 - b) Metacarpal
 - c) Phalangeal (proximal/middle/distal)

2. Radial-ulnar (anterior-posterior) axis

- i. Radial deficiency (thumb - no forearm/arm involvement)
- ii. Ulnar deficiency (no forearm/arm involvement)
- iii. Radial polydactyly
- iv. Triphalangeal thumb
- v. Ulnar dimelia (mirror hand – no forearm/arm involvement)
- vi. Ulnar polydactyly

3. Dorsal-ventral axis

- i. Dorsal dimelia (palmar nail)
- ii. Ventral (palmar) dimelia (including hypoplastic/aplastic nail)

4. Unspecified axis

- i. Soft tissue
 - a) Syndactyly
 - b) Camptodactyly
 - c) Thumb in palm deformity
 - d) Distal arthrogyposis
- ii. Skeletal deficiency
 - a) Clinodactyly
 - b) Kimer's deformity
 - c) Synostosis/symphalangism (carpal/metacarpal/phalangeal)
- iii. Complex
 - a) Complex syndactyly
 - b) Synpolydactyly—central
 - c) Cleft hand
 - d) Apert hand
 - e) Not otherwise specified

II. DEFORMATIONS

- A. Constriction ring sequence
- B. Trigger digits
- C. Not otherwise specified

III. DYSPLASIAS

- A. Hypertrophy
 1. Whole limb
 - i. Hemihypertrophy
 - ii. Aberrant flexor/extensor/intrinsic muscle
 2. Partial limb
 - i. Macrodactyly
 - ii. Aberrant intrinsic muscles of hand
- B. Tumorous conditions
 1. Vascular
 - i. Hemangioma
 - ii. Malformation
 - iii. Others
 2. Neurological
 - i. Neurofibromatosis
 - ii. Others
 3. Connective tissue
 - i. Juvenile aponeuroid fibroma
 - ii. Infantile digital fibroma
 - iii. Others

4. Skeletal

- i. Osteochondromatosis
- ii. Enchondromatosis
- iii. Fibrous dysplasia
- iv. Epiphyseal abnormalities
- v. Others

IV. SYNDROMES*

A. Specified

1. Acrofacial Dysostosis 1 (Nager type)
2. Apert
3. Al-Awadi/Raas-Rothschild/Schinzler phocomelia
4. Baller-Gerold
5. Bardet-Biedl Carpenter
6. Beales
7. Catel-Manzke
8. Constriction band (Amniotic Band Sequence)
9. Cornelia de Lange (types 1-5)
10. Crouzon
11. Down
12. Ectrodactyly-Ectodermal Dysplasia-Clefting
13. Fanconi Pancytopenia
14. Furchmann
15. Goltz
16. Gorlin
17. Greig Cephalopolysyndactyly
18. Hajdu-Cheney
19. Hemifacial Microsomia (Goldenhar syndrome)
20. Holt-Oram

21. Lacrimoauriculodentodigital (Levy-Hollister)
22. Larsen
23. Leri-Weill Dyschondrosteosis
24. Moebius sequence
25. Multiple Synostoses
26. Nail-Patella
27. Noonan
28. Oculodentodigital dysplasia
29. Orofaciodigital
30. Otopalatodigital
31. Paliester-Hall
32. Pfeiffer
33. Pierre Robin
34. Poland
35. Proteus
36. Roberts-SC Phocomelia
37. Rothmund-Thomson
38. Rubinstein-Taybi
39. Saethre-Chotzen
40. Thrombocytopenia Absent Radius
41. Townes-Brock
42. Trichorhinophalangeal (types 1-3)
43. Ulnar-Mammary
44. VACTERLS association

B. Others

*The specified syndromes are those considered most relevant; however, many other syndromes have a limb component categorized under "B. Others".

A. Épidémiologie

Avec la polydactylie, les syndactylies représentent les malformations congénitales de la main les plus fréquentes. La prévalence est estimée entre 3 et 10 pour 10 000 naissances, avec une incidence comprise entre 1 naissance sur 2000 à 3000 (5). La majorité des cas sont sporadiques, toutefois 10 à 40% des formes sont familiales (6). La malformation touche plus fréquemment les garçons, avec un sex ratio d'environ 2:1 ; et est plus fréquente dans les populations à peau blanche (7).

B. Physiopathologie

L'anomalie survient au cours de l'embryogénèse, c'est pourquoi on parle de syndactylie embryonnaire. Les bourgeons des membres supérieurs apparaissent au cours de la 4ème semaine de grossesse, tandis que l'ébauche de la main sous forme de palette se développe la 5ème semaine. Les rayons digitaux se forment ensuite par apoptose interdigitale de cette palette entre la 6ème et la 7ème semaine de grossesse.

Les syndactylies simples correspondent à des défauts de différenciation tandis que les syndactylies complexes résultent de défauts de segmentation. Les syndactylies compliquées associent plusieurs embryologiques mixtes. Différentes mutations ou anomalies de régulation des gènes impliqués dans le développement digital (HOXD13, GJA1, LRP4, TP63, MEGF8...), perturbent les voies de signalisation SHH, BMP, WNT et FGF, entraînant une altération de l'apoptose interdigitale (8–14).

Neuf types de syndactylies non syndromiques ont été décrits (11) avec des données cliniques, moléculaires et génétiques hétérogènes. La majorité des mutations sont de transmission autosomique dominante.

Les syndactylies sont décrites dans plus de 300 syndromes génétiques. Parmi les plus notables, figurent notamment les syndromes de Poland et d'Apert.

Un conseil génétique est recommandé en dehors des syndactylies simples limitées à un seul espace interdigital, notamment afin de rechercher d'éventuelles malformations associées, en particulier rénales et cardiaques (1).

C. Place du diagnostic anténatal

Les syndactylies sont rarement diagnostiquées en anténatal. Le dépistage repose sur l'échographie réalisable à partir de la 12ème semaine d'aménorrhée, tandis que l'échographie morphologique complète est habituellement effectuée au deuxième trimestre, entre 22 et 24 semaines d'aménorrhée. La sensibilité de l'échographie, définie par le taux de malformations détectées, varie de 10 à 90%, selon le caractère isolée ou syndromique de l'anomalie, l'expertise du centre, les conditions de l'examen et le terme gestationnel (15). Le dépistage est facilité en présence d'un antécédent familial, d'un contexte infectieux ou médicamenteux ou dans le cadre d'un bilan morphologique réalisé pour une autre anomalie (16).

II. DIAGNOSTIC, CLASSIFICATION

Il existe une grande variabilité clinique de syndactylies. Le diagnostic est avant tout clinique, systématiquement complété par un bilan radiographique, permettant d'analyser les anomalies osseuses sous-jacentes et de préciser le type de syndactylie.

A. Topographie

La description topographique précise l'espace interdigital atteint, le caractère unilatéral ou bilatéral, dont la fréquence est comparable ainsi que le caractère symétrique ou asymétrique (17). Le troisième espace interdigital est le plus fréquemment atteint. Viennent ensuite le quatrième espace, le deuxième espace puis le premier espace. Les atteintes du premier et deuxième espace sont plus souvent observées dans les formes syndromiques (18) (Figure 1)

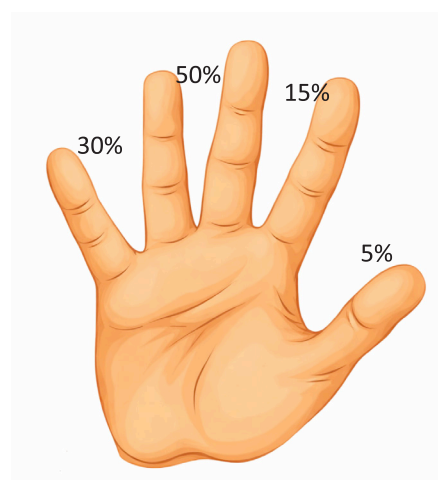


Figure 1. Répartition des atteintes selon l'espace interdigital

B. Hauteur

La syndactylie est dite incomplète lorsque l'extrémité des doigts est respectée. Elle est qualifiée de complète lorsqu'elle s'étend jusqu'à l'extrémité de la pulpe digitale, incluant un appareil unguéal commun, appelé synonychie (19).

C. Simple, complexe ou compliquée (Figure 2)

La syndactylie est dite **simple** ou **membraneuse** lorsque l'anomalie est purement cutanée.

Dans ces formes, la division du pédicule peut être plus distale au sein de la commissure (20) (Figure 3).

Une syndactylie est qualifiée de **complexe** lorsqu'elle s'accompagne d'anomalies des structures ostéoarticulaires. Il s'agit le plus souvent d'une fusion des phalanges distales ou la présence d'un os surnuméraire. Des anomalies tendineuses et vasculonerveuses peuvent également être associées.

La syndactylie **compliquée** est définie par la présence d'éléments transverses, traduisant une malformation plus sévère. Dans ces formes, les anomalies osseuses, tendineuses et vasculonerveuses sont constantes. Un bilan échographique ou par IRM (Imagerie par résonance magnétique) peut permettre de préciser l'anatomie avant la prise en charge chirurgicale (21).

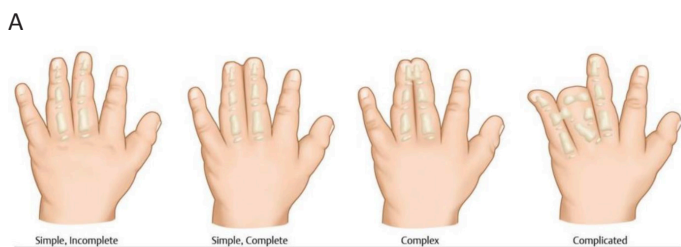


Figure 2. A. Les différentes formes de syndactylies (22) ;
B. Syndactylie simple incomplète ; C. Syndactylie complexe complète



Figure 3. Division de l'artère digitale commune au sein de la commissure

D. Évaluation fonctionnelle

Les mobilités interphalangiennes sont évaluées de manière passive et active, notamment par l'analyse de la présence et de la profondeur des plis de flexion (Figure 4). Une raideur articulaire, le plus souvent en extension, est fréquemment observée, ou plus rarement une instabilité articulaire, à l'exception des formes simples.



Figure 4. Syndactylie des deuxième et troisième espace avec absence de plis, syndactylie du quatrième espace avec plis sur le cinquième doigt

Lorsque la syndactylie intéresse des doigts de longueurs différentes, elle peut entraîner des déformations secondaires telles qu'une clinodactylie ou une camptodactylie fixée, sur des doigts initialement souples (23) (Figure 5).



Figure 5. Syndactylie du 4ème espace avec clinodactylie et camptodactylie du 4ème doigt

E. Examen général

L'examen clinique ne doit pas se limiter à la main atteinte mais inclure l'ensemble du membre supérieur, les autres membres, le rachis et la paroi thoracique.

Les syndactylies peuvent être isolées ou associées à d'autres malformations locorégionales notamment dans le cadre de syndromes polymalformatifs : polydactylie, clinodactylie, brachydactylie, symphalangisme, synostose.

F. Syndromes associés

Le syndrome de Poland associe des anomalies thoraciques et du membre supérieur. Il se définit par une agénésie pectorale, correspondant à une aplasie ou hypoplasie du faisceau sternocostal du muscle grand pectoral, pouvant s'accompagner d'autres anomalies musculaires, osseuses et cartilagineuses de la paroi thoracique, ainsi que d'une scoliose. Les anomalies de la main associées sont variables et décrites dans le tableau 3 (24), allant de la simple hypoplasie à l'absence complète de rayons digitaux. La malformation de la main la plus fréquemment retrouvée est la symbrachydactylie.

Tableau 3. Classification des anomalies de la main dans le syndrome de Poland (24)

Gausewitz et al ¹⁹ classification	Al-Qattan ¹ classification	Al-Qattan ¹ treatment options
1 All digits present; may be hypoplastic, "mitten hand"	1 Normal hand (isolated pectoral abnormality)	No treatment necessary
2 Functional border digits with absent central digits	2 Hand appears smaller than the contralateral hand	No treatment necessary
3 No functional digits	3 Brachysyntactyly with all digits present	Surgery may improve function
4 Radial ray defects with absent thumb	4 Mild to moderate hypoplasia of hand B Severe hypoplasia of hand	Surgery may improve function
	4 Some functional rays still present A Radial club hand with floating or absent thumb B Adactyly of index finger C Adactyly of index and long fingers D Adactyly of central rays (left hand) E Adactyly of ulnar rays	Surgery may improve function
	5 All digits are functionless or absent	Salvage procedure possible
	6 Transverse deficiency proximal to the metacarpal phalangeal joints	Consider prosthesis
	7 Phocomelia-like deficiency	Consider prosthesis

Le syndrome d'Apert associe une craniosténose, une dysmorphie faciale et syndactylie complexe des mains et des pieds pouvant toucher l'ensemble des commissures. Upton a proposé en 1991 une classification de ces anomalies en trois types (17) :

- Le type 1 (« spade » ou « obstetrician hand ») comprend un pouce libre, des syndactylies des doigts longs avec fusions osseuses distales des 3e et 4e rayons. La paume est souple, les 4e et 5e métacarpiens ne sont pas soudés.
- Le type 2 (« spoon, cup » ou « mitten hand ») comprend des syndactylies centrales complexes des rayons 2 à 4 ; une syndactylie simple du pouce et du 5e doigt avec une paume concave.
- Le type 3 (« rosebud » ou « hoof hand ») comprend un bloc phalangien intéressant les cinq doigts, avec souvent un ongle unique.

G. Diagnostic différentiel

L'acro syndactylie s'inscrit dans le cadre de la maladie des brides amniotiques. Elle survient sur un squelette normalement formé dont les extrémités ont fusionné au cours de la grossesse. Ces syndactylies se caractérisent par leur aspect fenêtré à la base et sont associées à des amputations transversales et des sillons de constriction (Figure 6).



Figure 6. Acrosyndactylie

III. PRISE EN CHARGE

Les objectifs de la prise en charge chirurgicale sont la restauration d'un espace commissural fonctionnel, l'amélioration de la mobilité digitale et de la préhension, ainsi que la prévention des déformations et troubles de croissance liés aux différences de longueur des rayons.

La prise en charge consiste à séparer et resurfer chaque doigt en recréant une commissure souple et stable, recouverte d'une peau de bonne qualité et capable de s'adapter à la croissance. La

connaissance de l'anatomie de la commissure est un prérequis essentiel à la réussite du traitement.

La position normale de la commissure des doigts longs se projette en regard de la tête métacarpienne sur le versant dorsal et se prolonge jusqu'à la moitié de la phalange proximale sur le versant palmaire, selon une pente d'environ 45° (Figure 7). Sa forme est classiquement décrite en sablier. L'émergence des deuxième et troisième commissures est située au même niveau tandis que celle de la quatrième commissure est plus proximale. Les deuxième et quatrième commissures sont physiologiquement plus larges que la troisième, permettant une abduction plus importante de l'index et du cinquième doigt (5,23,25).

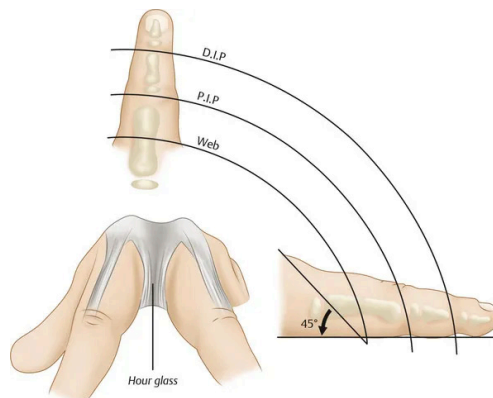


Figure 7. Schéma de l'anatomie commissurale normale (22)

La première commissure présente des caractéristiques anatomies spécifiques. Elle est large, de forme diamant tétraédrique, constituée d'une bande cutanée dorsopalmaire fine, mobile et non adhérente aux plans profonds, décrivant un arc régulier entre les articulations métacarpo-phalangiennes du pouce et de l'index (18). Elle permet la réalisation des mouvements de circumduction du pouce et conditionne la qualité d'ouverture de la main et de la préhension.

A. Indications

La prise en charge chirurgicale est indiquée dans la grande majorité des cas (26).

L'intervention peut être réalisée en ambulatoire, selon les antécédents médicaux du patient.

B. Contre-indications

Certaines syndactylies incomplètes peu étendues et sans retentissement fonctionnel peuvent être tolérées, compte tenu de la rançon cicatricielle liée à la chirurgie. Dans les formes complexes, la séparation ne doit jamais être réalisée au détriment de la fonction. Il peut être indiqué de renoncer à la libération d'un doigt raide, instable, hypoplasique ou non fonctionnel, lorsque celui-ci s'intègre fonctionnellement dans un syndactylie, certes moins esthétique mais plus efficace sur le plan fonctionnel (21).

C. Calendrier chirurgical

Les recommandations concernant le calendrier chirurgical reposent sur des considérations fonctionnelles à mettre en balance avec les risques anesthésiques liés à l'âge. La morbidité de l'anesthésie générale est plus élevée chez les enfants de moins d'un an, principalement en raison de complications respiratoires (27,28).

Les recommandations usuelles sont les suivantes (29) :

- Premier espace : à partir de l'âge de 6 mois et avant l'âge de 1 an, afin de prévenir la camptodactylie de l'index et de permettre l'acquisition de la pince pollicidigitale.
- Deuxième et quatrième espace : entre 8 et 12 mois afin de limiter les déformations liées aux différences de longueur des doigts.
- Troisième espace : entre 12 et 18 mois.

En dehors du premier espace, une libération plus tardive vers l'âge de 18 mois permettrait de meilleurs résultats à long terme et un moindre taux de reprises chirurgicales (5,30), mais le risque de déformation des doigts de longueur différentes notamment les deuxièmes et quatrièmes espaces justifie des interventions plus précoces.

Lorsque plusieurs espaces sont concernés, il est recommandé réaliser la prise en charge en deux temps, temps espacés de 3 à 6 mois, et de ne pas libérer deux espaces adjacents lors d'une même intervention en raison du risque vasculaire pour le rayon central (29). Certaines syndactylies simples, qu'elles soient incomplètes, ou complètes (31) pourraient faire exception à ces règles selon certains auteurs.

La stratégie recommandée est la suivante :

- En cas d'atteinte de tous les doigts longs, libération des deuxième et quatrième espaces lors du premier temps puis du troisième espace.
- Lorsque le premier espace est également concerné, libération du premier et du troisième espaces lors du premier temps, puis des deuxième et quatrième espaces lors du second temps (26).
- En cas de forme bilatérale, les deux mains peuvent être opérées lors du même temps chirurgical.

L'achèvement du programme chirurgical est recommandé avant 3 ans, correspondant à l'entrée à l'école (1).

D. Technique chirurgicale

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale, pouvant être complétée par une anesthésie locorégionale. L'utilisation de loupes grossissantes est indispensable. L'hémostase est assurée au fur et à mesure, à l'aide d'une pince bipolaire. Les premiers temps opératoires sont réalisés sous garrot pneumatique placé à la racine du membre. En cas de prélèvement cutané au coude ou au bras, la mise en place d'un garrot stérile est recommandée. Les repères anatomiques (axe des doigts, têtes des métacarpiens, articulations) sont repérés au crayon dermatographique. Ce temps permet la planification précise des incisions, des lambeaux et des greffes à l'aide de dessins préopératoires.

a. Reconstruction commissurale

La reconstruction commissurale est un des temps clé de l'intervention. Elle conditionne la qualité fonctionnelle et esthétique du résultat à long terme. L'objectif est de créer une commissure profonde, souple et stable capable de s'adapter à la croissance (18). L'utilisation de lambeaux cutanés constitue le principe de référence, les greffes de peau n'étant pas indiquées (23).

b. Séparation des doigts

La deuxième étape consiste en la séparation des doigts fusionnés. La couverture des pertes de substances induite par cette libération est classiquement assurée par une greffe de peau totale. Les dessins des incisions conditionnent l'orientation et la qualité des futures cicatrices.

Les incisions longitudinales, associées à des greffes longitudinales ou à une fermeture directe, responsables de brides cicatricielles rétractiles et de limitations fonctionnelles (32,33) ont été abandonnées au profit d'incisions en lignes brisées (18). Les tracés des zig-zags sur les faces dorsale et palmaire permettent la création des lambeaux cutanés, qui se correspondent en miroir ou non (Figure 8). Idéalement, les zones articulaires doivent être couvertes par ces lambeaux, en particulier dans les syndactylies complexes (34).

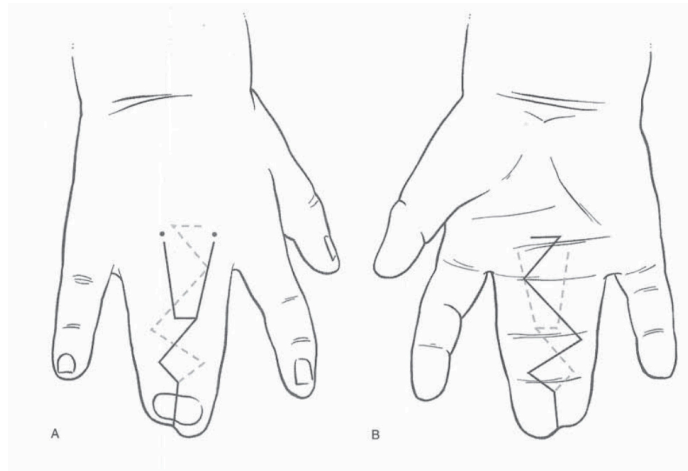


Figure 8. Tracés préopératoires avec correspondance en miroir des lambeaux (35) dorsaux (A) et palmaires (B)

La séparation digitale se fait de distal en proximal et de dorsal en palmaire. Dans les syndactylies complexes, la fusion osseuse est le plus souvent limitée aux phalanges distales, qui sont séparées à la lame froide ou à la pince Liston. Les lambeaux dorsaux sont levés au ras du péritendon de l'extenseur. Les tractus fibreux sont libérés. Les pédicules vasculonerveux sont identifiés, disséqués jusqu'à la division artérielle et nerveuse. L'objectif est de séparer les doigts jusqu'au niveau commissural souhaité, idéalement le plus proximal possible.

Lorsque la division artérielle est située trop distalement, la ligature d'une des branches artérielles peut être envisagée afin de permettre le bon positionnement du lambeau commissural, à condition que l'artère digitale controlatérale du doigt soit saine, et après réalisation d'un test de clampage préalable. En cas de syndactylies multiples, il est recommandé de préserver en priorité l'artère du doigt impliqué dans plusieurs espaces. Lorsqu'aucune artère ne peut être sacrifiée sans compromettre la vascularisation, la commissure doit être positionnée plus distalement. Un pontage veineux est envisageable, mais la balance bénéfique/risque doit être soigneusement évaluée. L'état vasculaire de chaque doigt doit être précisément renseigné dans le compte-rendu opératoire afin d'anticiper d'éventuelles chirurgies ultérieures.

Lorsque la division nerveuse est plus distale, une intraneurodissection est réalisée jusqu'au niveau souhaité.

c. Resurfaçage

La troisième étape correspond au resurfaçage cutané des doigts séparés. Les lambeaux sont dégraissés avec mesure, afin d'éviter toute souffrance cutanée, puis positionnés sans tension à l'aide de points séparés. Deux doigts séparés présentant une surface supérieure à celle de deux doigts en syndactylie (Figure 9), un déficit cutané est inévitable. Selon la technique choisie, ce déficit est soit anticipé par une stratégie sans greffe de peau, soit comblé par des greffes de peau totale. Le garrot est lâché après mise en place des points cardinaux, afin de vérifier la recoloration digitale et de réaliser une hémostase soigneuse. La fermeture cutanée se fait par des points séparés ou des surjets. L'utilisation de fil résorbable est privilégiée chez les jeunes enfants.

1. Techniques sans greffe

Les objectifs sont l'épargne du site donneur et la réduction du temps opératoire. Cependant, comme illustré par la Figure 9, la circonférence de deux doigts fusionnés est inférieure à celle de deux doigts séparés, rendant inévitable un déficit cutané après séparation (35). Ces techniques reposent sur des lambeaux étendus, impliquant des cicatrices plus longues et un dégraissage parfois agressif, exposant à un risque accru de souffrance vasculaire, de drainage veineux insuffisant, de sutures en tension ou de zones laissées en cicatrisation dirigée.

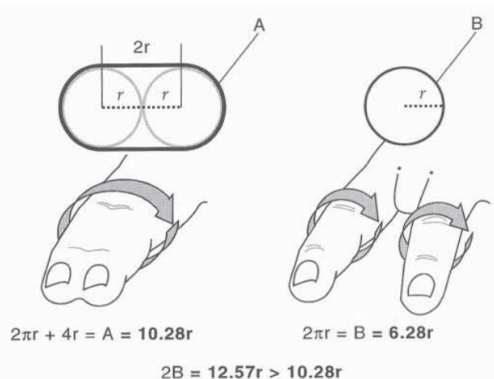


Figure 9. Schéma illustrant le déficit cutané (35)

2. Greffes de peau

L'utilisation des greffes de peau dans la syndactylie reste discutée ; toutefois, plusieurs études prospectives ont montré un taux moindre de rétractions cicatricielles lorsqu'elles sont utilisées (36, 37). Il s'agit de greffes de peau totale. De nombreux sites donneurs ont été décrits : pli palmaire du poignet, pli du coude, face interne du bras, région hypothénarienne, région inguinale, pli abdominal inférieur, épine iliaque, région rétro-auriculaire, voûte plantaire, prépuce. Chaque site présente des avantages et des inconvénients, avec une morbidité propre. Le choix dépend de la surface à couvrir, de la localisation, de la pigmentation, ainsi que des habitudes de l'opérateur. À la puberté, les greffes inguinales et préputiales peuvent se pigmenter et devenir pileuses (26, 38–40).

3. Substituts dermiques

L'utilisation des substituts dermiques dans la prise en charge des syndactylies congénitales a été décrite pour la première fois en 2012 par Jung et al. (41). Cette technique permet d'éviter le recours à la greffe cutanée, réduisant la durée opératoire

et supprimant la morbidité du site donneur. La cicatrisation, obtenue par épithélialisation secondaire du substitut, est plus longue qu'après une greffe de peau totale.

Les données de la littérature rapportent des résultats esthétiques et fonctionnels satisfaisants à moyen terme, avec un faible taux de récurrence. Cependant, les études disponibles sont principalement rétrospectives, avec un suivi limité. L'évaluation des résultats à long terme nécessite un recul jusqu'à la fin de la croissance, période à risque de rétraction cicatricielle en raison des poussées de croissance et des variations hormonales. Enfin, le coût du dispositif constitue un élément de réflexion supplémentaire (42–46).

4. Expansion cutanée

L'expansion cutanée, réalisée à l'aide de fixateurs externes ou de dispositifs sous-cutanés, est décrite mais reste peu utilisée en raison d'une morbidité importante (47, 48).

d. Reconstruction de l'appareil unguéal

Dans les syndactylies simples, en présence d'une bonne souplesse cutanée, la couverture des faces latérales de la phalange distale peut être réalisée par suture directe (Figure 10A, B).

En cas de fusion osseuse de la phalange distale ou de fusion unguéale, il est nécessaire de séparer l'ongle commun et de reconstruire un paronychium individualisé pour chaque doigt.

Buck-Gramcko a décrit l'utilisation de lambeaux pulpaire, prélevés sur la pulpe controlatérale, permettant de reconstruire un sillon unguéo-pulpaire épais et large, tout en assurant la couverture de l'exposition osseuse (Figure 10E) (5, 49, 50).

D'autres techniques reposant sur différents lambeaux (Figure 11), ainsi que des greffes composites prélevées à partir d'un orteil (Figure 10D), ont été proposées (50, 51). En revanche, les greffes de peau (Figure 10C) doivent être évitées.

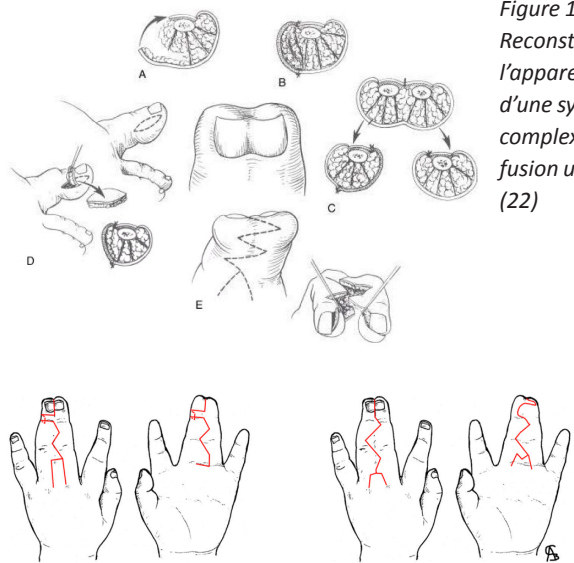


Figure 10. Reconstruction de l'appareil unguéal d'une syndactylie complexe avec fusion unguéale (22)

Figure 11. Lambeaux de couverture distale (1)

e. Syndactylie incomplète

L'objectif est l'approfondissement d'une commissure existante mais trop distale. Plusieurs techniques peuvent être proposées selon l'étendue de la syndactylie :

- Plastie à trois lambeaux, indiquée lorsque la syndactylie est courte, située en amont des têtes des phalanges proximales, associant un lambeau dorsal destiné au fond de la commissure et deux lambeaux palmaires recouvrant les faces latérales des doigts (52–54). (Figure 12). Des alternatives incluent les plasties en Z ou V-Y (Figure 13).

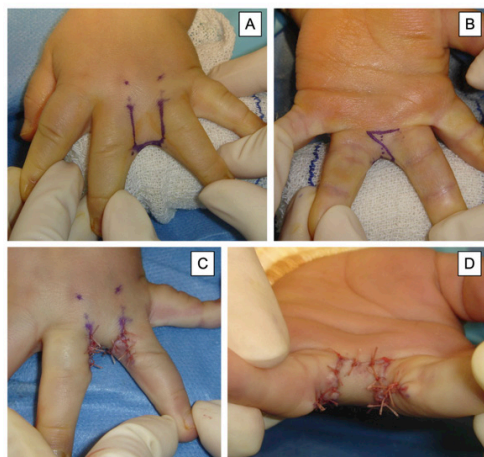


Figure 12. Approfondissement de la commissure selon la plastie d'Ostrowski à trois lambeaux : A. Lambeau dorsal rectangulaire ; B. Lambeaux palmaires triangulaires ; C. et D. Fermeture directe.

- Lambeaux en îlot, indiqués lorsque la syndactylie descend jusqu'aux têtes des phalanges proximales (55), schématisés sur la Figure 13.

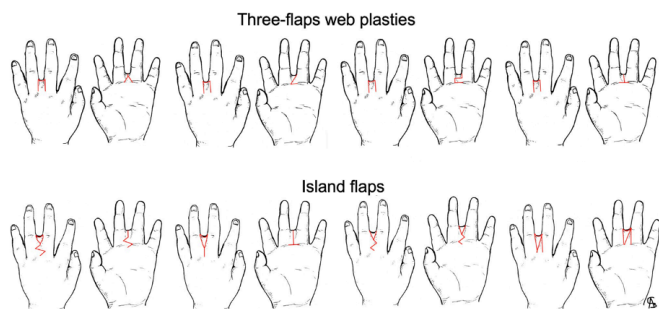


Figure 13. Lambeaux d'approfondissement de commissure dans le cadre de syndactylies incomplètes (1)

f. Syndactylie complète

Les syndactylies complètes sont traitées à l'aide de lambeaux fasciocutanés apportant une peau vascularisée et expansible, essentielle pour assurer une croissance harmonieuse des doigts. Le lambeau dorsal quadrangulaire est la technique la plus répandue (56). Sa base est proximale, au niveau des têtes métacarpiennes, et il répond en palmaire à un dessin en T. Sa variante en oméga dorsal et ancre de marine palmaire est illustrée sur la Figure 14.

Sa longueur doit correspondre à l'épaisseur des doigts, soit environ deux tiers de la phalange proximale (Figure 15), et sa largeur ne doit pas dépasser la moitié de la largeur de chaque

doigt. Une taille insuffisante du lambeau entraîne une suture en tension, augmentant le risque de nécrose et de complications cicatricielles. À l'inverse, un lambeau trop large ne respectant pas le rapport hauteur/largeur recommandé présente un risque de nécrose distale. Lors de la dissection, il est impératif de préserver l'anastomose entre les artères digitales et le réseau dorsal, afin d'assurer la vascularisation et la fiabilité du lambeau.



Figure 14. Vues pré- et post-opératoires d'une syndactylie complète complexe

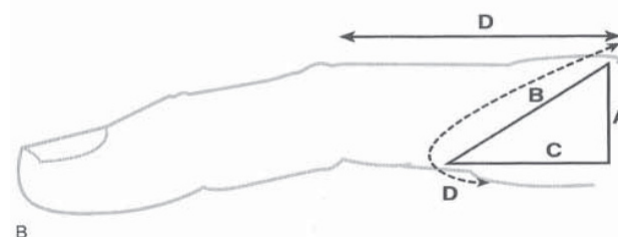


Figure 15. Schéma des proportions du lambeau commissural (35)

De nombreuses variantes ont été décrites, toutes visant à reproduire la commissure de manière anatomique (Figure 16). Les lambeaux dorsaux restaurent naturellement l'inclinaison de la commissure, mais nécessitent une greffe de peau complémentaire pour les faces latérales (57).

Des techniques sans greffe ont été proposées, utilisant des lambeaux à base proximale ou en îlot, des lambeaux palmaires ou dorsopalmaires (26), ainsi que des lambeaux dorsaux métacarpiens (58) (Figure 16).

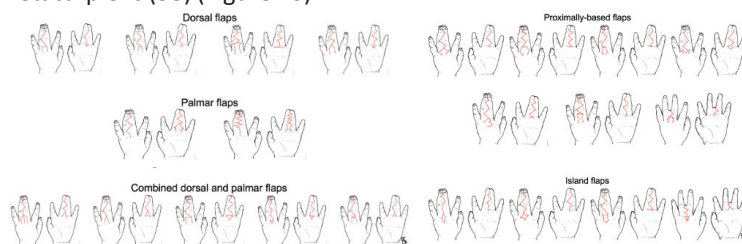


Figure 16. Dessins préopératoires des lambeaux des syndactylies complètes (1)

g. Syndactylie complexe et compliquée

Chaque syndactylie est unique, et la stratégie chirurgicale doit être individualisée en fonction des anomalies associées (5, 59). La résection des phalanges surnuméraires est réalisée dans le même temps opératoire que la séparation digitale. Les déviations axiales digitales sont multifactorielles :

- Les anomalies d'insertions tendineuses doivent être corrigées dans le même temps opératoire, par correction de leur course et reconstruction de poulies.
- Lorsqu'elles sont liées à la différence de longueur des doigts, la séparation permet souvent une correction spontanée de l'axe.
- En cas d'anomalie squelettique (phalange delta, synostose) ou lorsque la correction spontanée est insuffisante, une physiolyse ou une ostéotomie correctrice peut être indiquée.

En présence d'une instabilité articulaire significative, une arthrorise peut être nécessaire.

h. Cas particulier de la première commissure

La libération de la première commissure doit être précoce, idéalement à partir de 6 mois, afin de limiter les risques anesthésiques, et avant l'âge de 1 an, pour prévenir les troubles de croissance et permettre l'acquisition de la pince pollicidigitale. Cependant, dans les formes syndromiques, l'état général des patients et les autres priorités médico-chirurgicales ne permettent pas toujours de respecter ce calendrier optimal.

L'objectif est la reconstruction d'une commissure large, profonde et durable. Selon la sévérité, différentes techniques peuvent être proposées : plasties d'échange en trident (Figure 17), plasties en Z à deux ou quatre lambeaux ou un lambeau dorsal d'avancement-rotation (17, 49) (Figure 18). Plus rarement, des lambeaux pédiculés (lambeau interosseux postérieur, lambeau inguinal) ou des techniques d'expansion cutanée peuvent être envisagés (1).

L'ouverture de la première commissure peut être maintenue par des broches temporaires entre le premier et le deuxième métacarpien. Une capsulotomie métacarpophalangienne ou des allongements musculaires associés peuvent être nécessaires (5).

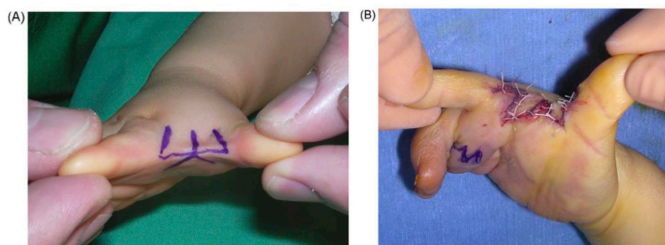


Figure 17. Plastie en trident pour approfondissement de la première commissure

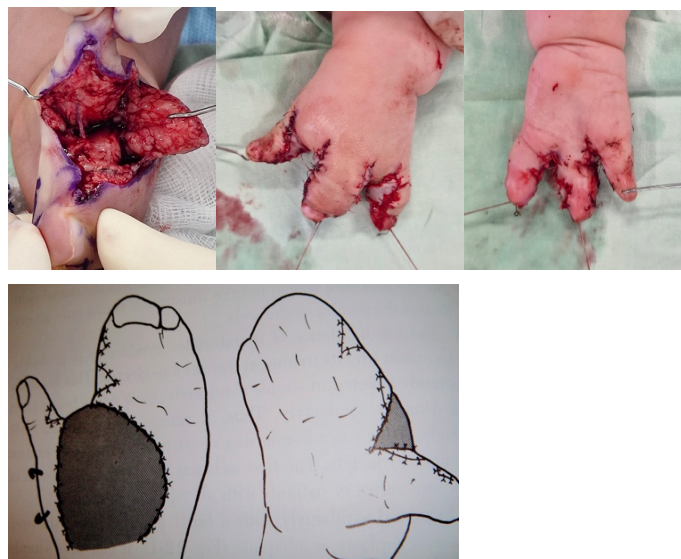


Figure 18. Vues pré et post opératoires d'une libération de la première et de la troisième commissure dans une main d'Apert (22)

E. Pansement

Les objectifs du pansement postopératoire sont l'obtention d'une cicatrisation primaire, l'application des greffes et le maintien de l'ouverture commissurale. Les soins postopératoires conditionnent le résultat final, au même titre que le geste chirurgical.

Une interface neutre en silicone ou légèrement grasse est appliquée sur les plaies et les greffes, suivie d'une compresse humide et de compresses sèches permettant la protection et l'écartement des doigts. Une attention particulière doit être portée à l'absence de compression du lambeau commissural. Le maintien de l'ouverture de la commissure est assuré par un pansement renforcé, éventuellement complété par des broches temporaires ou une immobilisation plâtrée. Les pulpes n'ont pas l'obligation d'être laissées visibles, dès lors que la vascularisation a été vérifiée après le lâcher du garrot. Le pansement doit être robuste pour résister aux mouvements de l'enfant, et nécessite parfois une immobilisation brachio-antébrachio-palmaire (17).

Le délai du premier pansement et la fréquence des soins varient selon les équipes. La cicatrisation est obtenue en 2 à 4 semaines. Certaines équipes conservent le pansement initial pendant 2 à 3 semaines, d'autres réalisent des soins hebdomadaires, ou tous les 2 jours. La qualité du résultat dépend avant tout de l'expérience de l'équipe et du maintien de l'ouverture commissurale pendant toute la cicatrisation.

F. Suites

L'utilisation de la main est autorisée dès l'arrêt des pansements et ne nécessite pas de rééducation particulière. L'hydratation et le massage des cicatrices sont indispensables pendant plusieurs semaines. Les cicatrices évoluent sur plusieurs mois et nécessitent une attention particulière afin d'optimiser le résultat fonctionnel et esthétique. Le recours à la compression par silicone ou à des gants sur mesure à port nocturne peut être indiqué (60).

IV. SUIVI ET COMPLICATIONS

Un suivi prolongé jusqu'à la fin de la croissance est indispensable. Les consultations sont rapprochées la première année, puis annuelles.

Le taux global de complications est estimé entre 0,4 et 2 % (61). La complexité de la syndactylie et son association à d'autres malformations augmentent le risque de complications (62, 63). Un âge précoce au moment de l'intervention constitue un facteur de risque de reprise chirurgicale (19, 26). L'utilisation des greffes de peau semble réduire le taux de complications en améliorant l'aspect esthétique et fonctionnel (36, 64).

A. Peropératoires

La dissection prudente des pédicules vasculonerveux sous loupes microchirurgicales, ainsi que leur contrôle en fin d'intervention, sont primordiaux. Toute lésion identifiée doit être immédiatement réparée (23).

B. Précoces

L'ischémie digitale est exceptionnelle. Les hématomes sont limités par le lâcher du garrot avant la fermeture cutanée. Les complications les plus fréquentes sont des troubles cicatriciels à type de : nécrose des lambeaux (notamment en cas de dégraissage excessif ou de sutures en tension), lyse des greffes, désunion, macération, ainsi que les infections superficielles, les plus fréquentes (61). La cicatrisation est alors obtenue par cicatrisation dirigée, généralement de moins bonne qualité qu'une cicatrisation primaire (65).

C. Tardives

a. Rétraction commissurale

La rétraction commissurale, ou « web creep » en anglais, correspond à la migration distale de la commissure par rétraction cicatricielle (Figure 19). Il s'agit de la complication la plus fréquente, avec une incidence rapportée de 7 à 60 % (5, 66).

Elle est souvent la conséquence de troubles de cicatrisation précoce, responsables de brides rétractiles, entraînant des déformations digitales, des limitations de mobilité ou des instabilités articulaires. Les poussées de croissance constituent également une période à risque, en raison d'une insuffisance de croissance des cicatrices et des greffes.

Les rétractions commissurales sont classées selon leur hauteur et leur retentissement fonctionnel. Leur traitement est chirurgical et repose sur une nouvelle libération.



Figure 19. Bride cicatricielle et rétraction commissurale après libération d'une syndactylie

Whitey et al. ont proposé une cotation standardisée permettant d'objectiver et de suivre ces rétractions (Figure 20) (67).

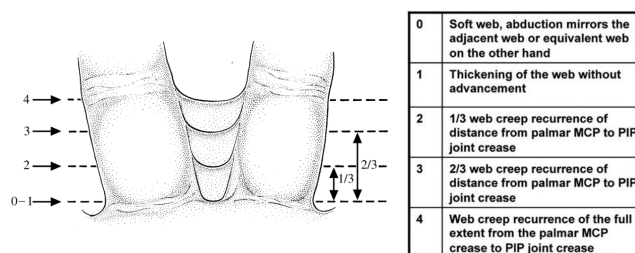


Figure 20. Cotation de la rétraction commissurale selon Whitey et al. (66)

b. Raideur articulaire

La raideur articulaire peut être constitutionnelle, liée à la malformation initiale, ou secondaire à une bride cicatricielle (5). Dans ce dernier cas, une reprise chirurgicale est indiquée.

c. Instabilité articulaire

Observée principalement dans les syndactylies complexes, en lien avec une insuffisance ligamentaire, elle peut nécessiter une arthrodèse en fin de croissance (5).

d. Cicatrices hypertrophiques et chéloïdes

Elles sont prises en charge par massages, compression, silicone, et éventuellement injection intracicatricielle de dermocorticoïdes (37).

e. Dystrophie unguéale

L'ongle peut être dystrophique ou déformé. L'absence ou la rétraction du repli unguéal latéral aggrave l'aspect de trouble rotationnel, souvent préexistant (63) (Figure 21).

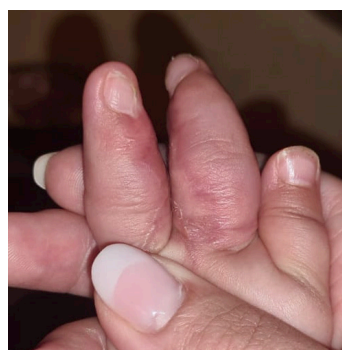


Figure 21. Dystrophie unguéale avec déformation en pronosupination des phalanges distales

Les options de correction secondaire sont peu décrites. Le lambeau unguéo-dermique, initialement décrit pour l'hallux, pourrait constituer une alternative (68) (Figure 22).

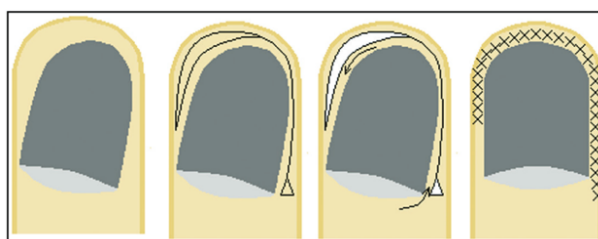


Figure 22. Lambeau de réorientation de l'appareil unguéal de l'hallux (68)

f. Dyschromie et pilosité

Les greffes cutanées sont particulièrement délicates chez les patients à la peau pigmentée. Il convient de privilégier des sites

donneurs de coloration proche de la paume et un positionnement rigoureux. À la puberté, certaines greffes de peau présentent une tendance à l'hyperpigmentation et à la pilosité secondaire (Figure 23). Le traitement par laser en fin de croissance constitue une option efficace dans ces situations (69).



Figure 23. Résultat post-opératoire avec hyperpigmentation des greffes de peau

V. CONCLUSION

Les syndactylies représentent un groupe hétérogène de malformations congénitales fréquentes, dont la prise en charge ne peut se concevoir sans un examen clinique global, une recherche syndromique systématique et une analyse précise de l'anatomie de la main.

Si de nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites, aucune ne s'impose comme universelle. La réussite du traitement repose avant tout sur une planification rigoureuse, le respect de principes fondamentaux et la maîtrise par le chirurgien de la technique choisie, plutôt que sur la sophistication du geste. La reconstruction commissurale constitue le temps clé de l'intervention, conditionnant la fonction, la croissance et la durabilité du résultat.

Le suivi prolongé jusqu'à la fin de la croissance est indispensable, les complications tardives étant intimement liées aux phénomènes cicatriciels et aux poussées de croissance.

Le pronostic fonctionnel est excellent dans les formes simples, satisfaisant dans la majorité des formes complexes, mais demeure plus réservé dans les syndactylies compliquées, où l'objectif doit rester l'obtention d'une main fonctionnelle avant toute considération esthétique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Le Hanneur M, Cambon-Binder A, Bachy M, Fitoussi F. Treatment of congenital syndactyly. *Hand Surgery and Rehabilitation*. mai 2020 ; 39(3) : 143–153.
2. Swanson AB, deGroot Swanson G, Tada K. A classification for congenital limb malformation. *The Journal of Hand Surgery*. sept 1983 ; 8(5) : 693–702.
3. Tonkin MA, Tolerton SK, Quick TJ, Harvey I, Lawson RD, Smith NC, et al. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb: development and assessment of a new system. *The*

Journal of Hand Surgery. sept 2013 ; 38(9) : 1845–1853.

4. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) classification of congenital upper extremities: update for 2020. *The Journal of Hand Surgery*. juin 2020 ; 45(6) : 542–547.

5. Braun T, Trost J, Pederson W. Syndactyly release. *Seminars in Plastic Surgery*. 18 nov 2016 ; 30(04) : 162–170.

6. Watts AC, Hooper G. (iii) Congenital hand anomalies. *Current Orthopaedics*. août 2006 ; 20(4) : 266–273.

7. Jordan D, Hindocha S, Dhital M, Saleh M, Khan W. The epidemiology, genetics and future management of syndactyly. *The Open Orthopaedics Journal*. 23 mars 2012 ; 6(1) : 14–27.

8. Al-Qattan MM. A review of the genetics and pathogenesis of syndactyly in humans and experimental animals: a 3-step pathway of pathogenesis. *BioMed Research International*. 15 sept 2019 ; 2019 : 1–10.

9. Bilal M, Haack TB, Buchert R, Peralta S, Uddin N, Ali RH, et al. Sequence variants in MEGF8 and GJA1 underlying syndactyly. *Molecular Syndromology*. 2023 ; 14(3) : 201–207.

10. Cassim A, Hezarachchi D, Dissanayake VHW. Genetic determinants of syndactyly: perspectives on pathogenesis and diagnosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 12 mai 2022 ; 17(1) : 198.

11. Malik S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification. *European Journal of Human Genetics*. août 2012 ; 20(8) : 817–824.

12. Zhao X, Sun M, Zhao J, Leyva JA, Zhu H, Yang W, et al. Mutations in HOXD13 underlie syndactyly type V and a novel brachydactyly-syndactyly syndrome. *The American Journal of Human Genetics*. févr 2007 ; 80(2) : 361–371.

13. Kaltcheva MM, Anderson MJ, Harfe BD, Lewandoski M. BMPs are direct triggers of interdigital programmed cell death. *Developmental Biology*. mars 2016 ; 411(2) : 266–276.

14. Kantaputra PN, Carlson BM. Genetic regulatory pathways of split-hand/foot malformation. *Clinical Genetics*. janv 2019 ; 95(1) : 132–139.

15. Fitoussi F, Jehanno P, Frajman JM, Pillard D, Ilharreborde B, Morel E, et al. Malformations congénitales du membre supérieur. *Appareil locomoteur* [Internet]. 2008. Disponible sur : [http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0246-0521\(08\)46264-2](http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0246-0521(08)46264-2)

16. Abid A. Différences congénitales de la main. *EMC - Appareil locomoteur*. janv 2011 ; 6(4) : 1–15.

17. Upton J. Apert syndrome. Classification and pathologic anatomy of limb anomalies. *Clinics in Plastic Surgery*. avril 1991 ; 18(2) : 321–355. PMID: 2065493.

18. Samson P, Salazard B. Syndactylies. *Chirurgie de la Main*. 1 déc 2008 ; 27 : S100–114.
19. Kozin SH, Zlotolow DA. Common pediatric congenital conditions of the hand. *Plastic and Reconstructive Surgery*. août 2015 ; 136(2) : 241e–257e.
20. Mantero R, Ferrari GL, Ghigliazza GB, Auxilia E. Les syndactylies : recherche angiographique. *Annales de Chirurgie de la Main*. janv 1983 ; 2(1) : 62–65.
21. Adejuyigbe B, Gharpure M, Wahle CF, Kallini JR. Distraction osteogenesis: a comprehensive review. *Applied Biosciences*. 21 nov 2024 ; 3(4) : 503–516.
22. Upton J. Management of disorders of separation – syndactyly. In: Mathes SJ, Hentz VR, editors. *Plastic surgery. The hand and upper limb*. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. Vol. 8 : 139–184.
23. Kozin SH. Syndactyly. *Journal of the American Society for Surgery of the Hand*. févr 2001 ; 1(1) : 1–13.
24. Al-Qattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *British Journal of Plastic Surgery*. mars 2001 ; 54(2) : 132–136.
25. Shewell PC, Nancarrow JD, Fatah F. Quantifying interdigital web morphology. *Journal of Hand Surgery*. avr 1992 ; 17(2) : 198–200.
26. Kay SP, McCombe DB, Kozin SH. Deformities of the hand and fingers. In: Wolfe SW, editor. *Green's operative hand surgery*. Vol. 2. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2011. p. 1303–1306.
27. Cohen MM. Pediatric anesthesia morbidity and mortality in the perioperative period. *Anesthesia and Analgesia*.
28. Turet L, Nivoche Y, Hatton F, Desmonts JM, Vourc'h G. Complications related to anaesthesia in infants and children. *British Journal of Anaesthesia*. sept 1988 ; 61(3) : 263–269.
29. Louis E, Fitoussi F. Anomalies congénitales des doigts longs. *Techniques chirurgicales - Orthopédie-Traumatologie* [Internet]. 2024. Disponible sur : [http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0246-0467\(24\)88262-4](http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0246-0467(24)88262-4)
30. Lőrincz A, Nudelman H, Kormos EI, Józsa G. Delayed surgical management of congenital syndactyly improves range of motion: a long-term follow-up. *Journal of Clinical Medicine*. 5 mai 2025 ; 14(9) : 3200.
31. Tian X, Xiao J, Li T, Chen W, Lin Q, Chim H. Single-stage separation of 3- and 4-finger incomplete simple syndactyly with contiguous gull wing flaps: a technique to minimize or avoid skin grafting. *The Journal of Hand Surgery*. avr 2017 ; 42(4) : 257–264.
32. Sawabe K, Suzuki Y, Suzuki S. Temporal skin grafts following straight incision for syndactyly correction. *Annals of Plastic Surgery*. août 2005 ; 55(2) : 139–142.
33. Sharma RK, Tuli P, Makkar SS, Parashar A. End-of-skin grafts in syndactyly release: description of a new flap for web space resurfacing and primary closure of finger defects. *Hand (New York)*. mars 2009 ; 4(1) : 29–34.
34. Cronin TD. Syndactylism: results of zig-zag incision to prevent postoperative contractures. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 1956 ; 18(6). Disponible sur : https://journals.lww.com/plasreconsurg/fulltext/1956/12000/syndactylism__results_of_zig_zag_incision_to.5.aspx
35. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 5th edition. Elsevier ; Chapitre 15 : 423–433.
36. Wang AA, Hutchinson DT. Syndactyly release: a comparison of skin graft versus graftless techniques in the same patient. *Journal of Hand Surgery European Volume*. oct 2019 ; 44(8) : 845–849.
37. Tuan TL, Nichter LS. The molecular basis of keloid and hypertrophic scar formation. *Molecular Medicine Today*. janv 1998 ; 4(1) : 19–24.
38. Sulser PS, Kalisch M, Weber DM. Retroauricular full-thickness skin grafts in syndactyly repair: outcome and comparison with inguinal full-thickness skin grafts. *Journal of Plastic Surgery and Hand Surgery*. 2 sept 2016 ; 50(5) : 281–285.
39. Ehrlichman RJ, Driscoll DN, Cornejo K, Upton J. Preputial grafts: the forgotten donor site. *Annals of Plastic Surgery*. déc 2018 ; 81(6) : 657–661.
40. Benatar N. Full-thickness skin grafts from the cubital fossa for syndactyly release. *Handchir Mikrochir Plast Chir*. 26 mai 2004 ; 36(02-03) : 186–188.
41. Jung JJ, Woo AS, Borschel GH. The use of Integra® bilaminar dermal regeneration template in Apert syndactyly reconstruction: a novel alternative to simplify care and improve outcomes. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. janv 2012 ; 65(1) : 118–121.
42. Duteille F, Truffandier MV, Perrot P. Matriderm dermal substitute with split-thickness skin graft compared with full-thickness skin graft for the coverage of skin defects after surgical treatment of congenital syndactyly: results in 40 commissures. *Journal of Hand Surgery European Volume*. 1 mars 2016 ; 41(3) : 350–351.
43. Truffandier MV, Perrot P, Duteille F. Intérêt d'un substitut dermique en un temps (Matriderm) dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : à propos de 20 commissures. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. août 2015 ; 60(4) : 284–290.
44. Wall LB, Velicki K, Roberts S, Goldfarb CA. Outcomes of pediatric syndactyly repair using synthetic dermal substitute. *The Journal of Hand Surgery*. août 2020 ; 45(8) : 773.e1–773.e6.
45. Fangxing A, Gongchi L, Zhiwei L, Hanling L, Haiding Z, Yuxiong W, et al. Syndactyly release with the use of the Pelnac™ artificial dermal substitute without skin grafting. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. sept 2023 ; 84 : 115–120.

46. Landi A, Garagnani L, Leti Acciaro A, Lando M, Ozben H, Gagliano MC. Hyaluronic acid scaffold for skin defects in congenital syndactyly release surgery: a novel technique based on the regenerative model. *Journal of Hand Surgery European Volume*. nov 2014 ; 39(9) : 994–1000.
47. Ogawa Y, Kasai K, Doi H, Takeuchi E. The preoperative use of extra-tissue expander for syndactyly. *Annals of Plastic Surgery*. 1989 ; 23(6). Disponible sur : https://journals.lww.com/annalsplasticsurgery/fulltext/1989/12000/the_preoperative_use_of_extra_tissue_expander_for.14.aspx
48. Shevtsov VI, Danilkin MY. Application of external fixation for management of hand syndactyly. *International Orthopaedics*. 1 août 2008 ; 32(4) : 535–539.
49. Buck-Gramcko D. Congenital malformations of the hand and forearm.
50. Golash A, Watson JS. Nail fold creation in complete syndactyly using Buck-Gramcko pulp flaps. *Journal of Hand Surgery*. févr 2000 ; 25(1) : 11–14.
51. Lundkvist L, Barfred T. A double pulp flap technique for creating nail-folds in syndactyly release. *Journal of Hand Surgery*. févr 1991 ; 16(1) : 32–34.
52. Eaton CJ. Three-flap web-plasty. *The Journal of Hand Surgery*. mai 1992 ; 17(3) : 583.
53. Ostrowski DM, Feagin CA, Gould JS. A three-flap web-plasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture. *The Journal of Hand Surgery*. juill 1991 ; 16(4) : 634–641.
54. Moss ALH, Foucher G. Syndactyly: can web creep be avoided? *The Journal of Hand Surgery*.
55. Brennen MD, Fogarty BJ. Island flap reconstruction of the web space in congenital incomplete syndactyly. *Journal of Hand Surgery*. août 2004 ; 29(4) : 377–380.
56. Weber DM, Schiestl CM. Absorbable sutures help minimise patient discomfort and reduce cost in syndactyly release. *European Journal of Pediatric Surgery*. juin 2004 ; 14(3) : 151–154.
57. Mallet C, Ilharreborde B, Jehanno P, Litzelmann E, Valenti P, Mazda K, et al. Comparative study of 2 commissural dorsal flap techniques for the treatment of congenital syndactyly. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. mars 2013 ; 33(2) : 197–204.
58. Aboul Wafa AM. Hourglass dorsal metacarpal island flap: a new design for syndactylized web reconstruction. *Journal of Hand Surgery*. 1 juill 2008 ; 33(6) : 905–908.
59. Dao KD, Shin AY, Billings A, Oberg KC, Wood VE. Surgical treatment of congenital syndactyly of the hand. *JAAOS - Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*. 2004 ; 12(1). Disponible sur : https://journals.lww.com/jaaos/fulltext/2004/01000/surgical_treatment_of_congenital_syndactyly_of_the.6.aspx
60. Li-Tsang CWP, Zheng YP, Lau JCM. A randomized clinical trial to study the effect of silicone gel dressing and pressure therapy on post-traumatic hypertrophic scars. *Journal of Burn Care & Research*. mai 2010 ; 31(3) : 448–457.
61. McQuillan TJ, Hawkins JE, Ladd AL. Incidence of acute complications following surgery for syndactyly and polydactyly: an analysis of the National Surgical Quality Improvement Program database from 2012 to 2014. *The Journal of Hand Surgery*. sept 2017 ; 42(9) : 749.e1–749.e7.
62. Lumenta DB, Kitzinger HB, Beck H, Frey M. Long-term outcomes of web creep, scar quality, and function after simple syndactyly surgical treatment. *The Journal of Hand Surgery*. août 2010 ; 35(8) : 1323–1329.
63. Goldfarb CA, Steffen JA, Stutz CM. Complex syndactyly: aesthetic and objective outcomes. *The Journal of Hand Surgery*. oct 2012 ; 37(10) : 2068–2073.
64. Yuan F, Zhong L, Chung KC. Aesthetic comparison of two different types of web-space reconstruction for finger syndactyly. *Plastic & Reconstructive Surgery*. oct 2018 ; 142(4) : 963–971.
65. Comer GC, Ladd AL. Management of complications of congenital hand disorders. *Hand Clinics*. mai 2015 ; 31(2) : 361–375.
66. Comer GC, Ladd AL. Management of complications of congenital hand disorders. *Hand Clinics*. mai 2015 ; 31(2) : 361–375.
67. Withey SJ, Kangesu T, Carver N, Sommerlad BC. The open finger technique for the release of syndactyly. *Journal of Hand Surgery*. févr 2001 ; 26(1) : 4–7.
68. Queirós C, Garrido P, Fraga A, Maia-Silva J, Filipe P. Nail surgery: general principles, fundamental techniques, and practical applications. *Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery*. 2022 ; 15(4) : 341.
69. Motamedolshariati M, Rezaei E, Shakeri MS, Beiraghi-Toosi A. Does orientation of full-thickness groin grafts affect hyperpigmentation in burn contracture and syndactyly hands? 2014.

The «Guided Growth» Concept in Congenital Hand Malformations: Beyond Static Radiologic Correction. Focus on treatment of Cleft hand and Synpolydactyly

Arielle SALON, Hopital Necker Enfants Malades, 147 rue de Sèvres, 75015 Paris.
SOFOP Amiens, March 2026

1- STATE OF THE ART: REFLECTION ON 70 YEARS OF PEDIATRIC HAND SURGERY

In the 20th century, malformative **clinodactyly** was traditionally treated with phalangeal osteotomies and K-wire fixation, while **camptodactyly** and mobility deficits were addressed through joint procedures. However, long-term outcomes were disappointing, with recurrence, growth arrest, and stiffness.

The classic surgical approach for **cleft hands** (1)(2)(3), **duplications** (4)(5)(6), and **synpolydactyly** (7) has historically been static—addressing the deformity at a single point in time (“instant T”), often validated only by immediate postoperative radiographs. This era failed to account for the anatomical bases of these deformities and, consequently, their inherent risk of recurrence. For over thirty years, we have reflected on why surgical outcomes for congenital hand malformations remain disappointing in the long term. Moving away from traditional techniques, since 2000 **we have developed a paradigm shift: Guided Growth and No Pinning**. We are prospectively establishing the validity of these technical modifications within the framework of Evidence-Based Surgery.

1.1. Analyzing Surgical Failures

Adult synpolydactyly cases often present with poor aesthetic outcomes, stiffness, axial deviation, and significant growth disturbances. Surprisingly, there is a dearth of literature regarding these suboptimal long-term results.

Synpolydactyly typically involves proximal duplication of the third ray at the metacarpal level, combined with bone fusion of the duplicated third and fourth digits. This fusion mechanism results in delta phalanges or metacarpals, oblique joint lines, and growth disturbances. Successful separation requires complex skeletal and skin procedures and an average of five interventions, yet often results in fingers that are parallel but remain short and stiff.

Fig. 1

This degradation of results is not limited to synpolydactyly; **cleft hand** repairs in infants also deteriorate over time when followed long term. Historically, the widening of the interdigital space in cleft hands was treated by digital translocation and K-wiring (1) (2). While the diagrams are aesthetically appealing—typically showing a dorsal or central approach—they neglect the flexor apparatus (Fig. 2).

With hindsight, translocated index fingers inexorably migrate back toward the thumb, and camptodactyly remains unresolved despite arthrolysis, and first web space opening using local skin flaps eventually contracts (Fig. 3). Failures are rarely published, while numerous “new” techniques are reported with insufficient follow-up (8).

Figs. 2–3

Similarly, **thumb duplications**—once thought easily correctable via “ruler-drawn” osteotomies (Fig. 4)—almost systematically deviate before puberty (Fig. 5). Many series provide less than four years of follow-up; however, those exceeding eight years report a 45% rate of secondary clinodactyly and interphalangeal (IP) stiffness (9)(10)(11). Notably, IP flexion is not even accounted for in the Tada score (12) for thumb function.

Figs. 4–5

1.2. Understanding the Mechanism of Failure

What occurs between the “perfect” postoperative radiograph and adolescence? The answer lies in the fact that **bone growth follows the path of the tendons**. This is an inexorable physiological fact, supported by medical evidence (Fig. 6).

While growth is often credited with correcting malunions near the epiphyses, in the hand and foot, remodeling also occurs at a distance from the growth plates (Fig. 7).

Conversely, in radial longitudinal deficiency (radial club hand), a normal ulnar epiphysis may coexist with a total axial deviation of the wrist and diaphyseal bowing. This confirms that **while epiphyses produce growth, tendons direct it** (Fig. 8).

We must rethink our approach to angular deviations in duplications, synpolydactyly, and cleft hands. “Radiograph-driven surgery” fails in the long term. The key to understanding past failures and improving future outcomes lies in the simultaneous management of epiphyses and tendons.

1.3. The Key Questions: Tendon Location and Delta Epiphyses

Let us ask the right questions: why is growth sufficient to remodel malunions with up to 40° of angulation in young children? The answer is that muscle forces are balanced and applied to the misaligned diaphysis by well-centered tendons with free excursion. Why should it not be the same for congenital clinodactyly in a young child’s hand?

We have tested this hypothesis through prospective follow-up: by rebalancing muscle forces as in normal fingers, we confirm that growth can correct deviations without additional bone or joint procedures.

- **Where are the tendons?** (Fig. 9) In divergent-convergent (diamond-shaped) thumb duplications, the tendon acts as a “bowstring” (Fig. 10). Under the influence of an eccentric flexor, the thumb progressively deviates during growth (13) (Fig. 6). All **thumb duplications** involve tendinous malformations—even parallel ones and Wassel type IV duplications—even when the duplicated thumb appears “floating” (e.g., absence of flexion creases, lack of fixation points, or poor centering), leading to impaired IP flexion and progressive deviation (Fig. 11).

In **synpolydactyly**, tendons duplicate and fuse, creating a “sheet” of flexors (**Fig. 12**) with poor mechanical efficiency. **Cleft hands** represent the pinnacle of this complexity: the third ray’s flexors fuse with neighbors, extensors, and interossei, creating convergent camptodactyly and triplanar deformities. Horizontal bars in cleft hands correspond to a phalanx of the third ray fused with the index or fourth finger (14) (**Fig. 13**).
Figs. 9-10-11-12-13

- **Where are the delta epiphyses?** These are found in rare radially deviated duplications (15), synpolydactyly, and clefts (14)(16). They create oblique joint lines. Sometimes, mirror-delta configurations create divergent epiphyses (**Fig. 14**).

Early desepiphysiodesis (physiolysis) of the abnormal vertical portion of the growth plate (17) is sufficient to restore axial growth.

2. THERAPEUTIC EVOLUTION: THE PRINCIPLE OF GUIDED GROWTH

Over the last 25 years, starting in 2000, we have transitioned to a dynamic approach centered on **guided growth**: treating epiphyseal anomalies and recentering tendons.

- **Mandatory volar approach:** The flexor apparatus must be accessed via the digital canal. Recentering is impossible via dorsal or limited lateral approaches; these traditional routes should be considered obsolete. We recommend extensive palmar exposure to reconstruct the digital canal and pulleys. Bruner-type incisions should be very horizontal; acute angles prevent scar contracture (**Fig. 15**).
- **The “no pinning” philosophy:** The strategy prioritizes the dynamic role of tendons over static bone alignment. Osteotomies alone do not address tendon malformations and do not protect against recurrent deviation. They prevent early mobilization and promote adhesions. For tendons to serve their dynamic role, they must glide. For this reason, K-wires are systematically avoided. Early postoperative mobilization is an integral part of our protocol (**Fig. 16**).
- **Accepting deferred correction:** In severe clinodactyly, leaving a residual 20° deviation postoperatively is acceptable. Provided the flexors are centered and free-gliding, the digit will realign spontaneously within three years (**Fig. 17**).

Figs. 15-16-17

2.1. Clinical Examples: Specific Procedures (focus on new synpolydactyly and cleft hand procedures)

1. Thumb duplication: We started in 2000 using a combined dorsal-palmar approach (**Fig. 18**). The dorsal stage stabilizes the MCP joint, while the palmar stage allows for division and full translocation of the flexor apparatus. Pulley reconstruction uses “anti-return” sutures anchored to the radial border of the canal to guide the tendon trajectory. The U-shaped sutures are exteriorized through the volar skin and minimize adhesions (**Fig. 19**). We accept a 20° elastic clinodactyly, trusting growth to further realign the axis. Immediate mobilization is mandatory; we use custom-made thermoplastic functional orthoses to encourage IP flexion without MCP compensation (**Fig. 20**). Free tendon gliding creates a virtuous circle (**Fig. 21**), and we observe angular correction of deviations up to 40° over the following three years (**Fig. 22**). Figs. 18-19-20-21-22

2. Synpolydactyly: we perform a **two-stage procedure** to mitigate vascular risks and skin contractures associated with complex reconstructions.

- **Stage 1 (Palmar / Bone / Tendon):**
 - Performed through a wide palmar Bruner incision while maintaining the syndactyly, except for the fingertips (**Fig. 23**).
 - Separation of osseous duplications/fusions and early desepiphysiodesis for delta phalanges.
 - Tendon realignment using anti-return pulleys anchored to the periosteum and knotted on the volar skin.
 - Interdigital U-shaped dorso-palmar sutures to maintain skeletal spacing.
 - Early postoperative mobilization of the fingers, in syndactyly, ensures tendon gliding and guided growth (**Fig. 24**).
- **Stage 2 (Digital separation):**
 - Performed 6 months later, focuses on digital separation and skin grafting (**Fig. 25**),
 - through acute horizontal Bruner incisions and commissural flaps with extensive skin grafting to prevent secondary web contracture or tethering (**Figs. 26–27**). During the first three postoperative years, joint lines improve and axial growth is restored (**Figs. 26–27**).

Figs. 23-24-25-26-27

3. Cleft hands: We avoid iatrogenic intra-articular procedures and rely on recentered tendons to prevent recurrence and allow spontaneous correction of camptodactyly. However, treatment of cleft hands remains challenging and requires surgical experience.

- **Palmar approach and closure of the web space:** Mandatory palmar approach with acute Bruner incisions to identify malformative tendinous connections. The cleft is closed with V-Y horizontal flaps. There is no standard pattern; each hand is unique (**Fig. 28**).
- **Central tendon release and centering:** Complete release of malformative tendinous connections between flexors, extensors, and interosseous tethering is required at the center of the cleft. Tendons must be centered on each ray, with the ends of the anti-return pulleys knotted on the volar skin. This is sufficient to correct camptodactyly and axial rotational deformities with growth (**Fig. 29**).
- **First web space opening:** Complete release of the muscular aponeurosis down to the carpal tunnel is preferred over superficial skin plasties (**Fig. 30**). Three perpendicular skin cylinders, a large commissural flap, and two full-thickness skin grafts provide non-scarring soft tissue coverage (**Fig. 31**). We avoid M2-on-M3 translocation and favor dynamic tendon centering, which is more appropriate to prevent recurrent migration of the index finger.
- **Ray and bar management:** Suppression of the central metacarpal (M3) (**Fig. 32**) and bars (fused horizontal phalanges from the third ray) (**Fig. 33**), while preserving epiphyseal stability. At this stage, we avoid pinning even for severe deviations (**Fig. 34**) and rely on guided growth for axis correction (**Fig. 35**) and mobility.

Figs. 28-29-30-31-32-33-34-35

2.2. Postoperative Monitoring for All Hand Malformations

Follow-up duration: Patients must be followed until puberty to monitor axial remodeling. Recurrence most often occurs after five years or more.

Critical evaluation: Scar contractures and stiffness require early revision in order to preserve the guiding action of tendons during growth. Success lies in restoring the “virtuous circle” of mobility, where active movement directs subsequent bone growth.

3. CONCLUSION

The surgical strategy for pediatric hand malformations should no longer be dictated by classifications or static radiographic templates. One must first observe and understand the anatomical anomalies of each hand: tendon positioning and the location of epiphyses (Fig. 36).

Through a **palmar approach**, tendons—particularly the **flexor apparatus**—must be **recentered as in a normal finger**, **desepiphysiodesis of delta phalanges** performed, and **immediate mobilization** encouraged with a “no pinning” strategy to harness the natural power of **guided growth** (Fig. 37).

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier tout particulièrement le Pr Stéphanie Pannier, cheffe de service d’orthopédie pédiatrique du CHU Necker-Enfants Malades, qui m’a laissé une grande liberté, avec le Pr Christophe Glorion, pour développer ce nouveau concept depuis 2020, ainsi que Julien Glicenstein, qui m’accorde sa confiance depuis de nombreuses années.

FIGURES

1.1. Analyzing Surgical Failures. State of the Art of 70 Years of Congenital Hand Surgery

Fig. 1 — The third ray is duplicated at the metacarpal level and fused with the fourth digit. Treatment is difficult because it involves phalanges, growth plates, tendons, nails, and web spaces. Thirty adult cases of **synpolydactyly** reviewed for the GEM 2012 congress were: **100% crooked, 100% stiff, 100% unaesthetic...**



fig2- **Cleft hands** were treated like miniature of adult hands: staged osteotomies, index finger translocation on third metacarpal, and « surgery of Xrays ». These patterns are those of Snow, Littler and Upton procedures. Yet they show a complete **ignorance of the mechanisms of deviation**. **Flexors cannot be explored through a dorsal approach, and recurrence is a predictable evidence**

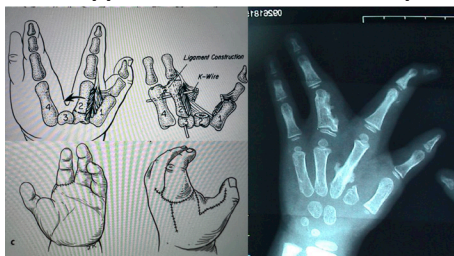


fig 3- First web skin plasties contract and the index finger shifts back toward the thumb. Camptodactylies are not resolved because tendon tethering has not been released, nor flexors (no volar approach, minimal cleft closure)



fig 4- **thumb duplications** were once thought easily correctable via «rulerdrawn» osteotomies, achieving perfect X-ray results

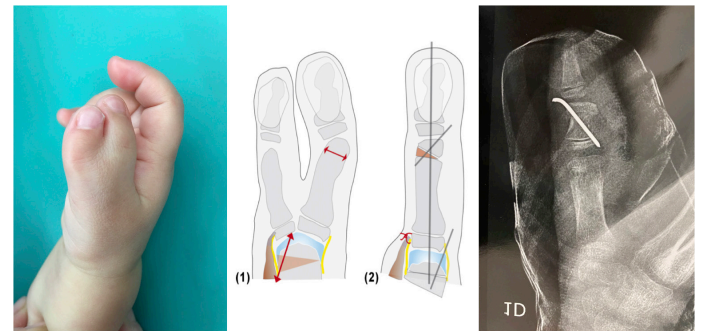
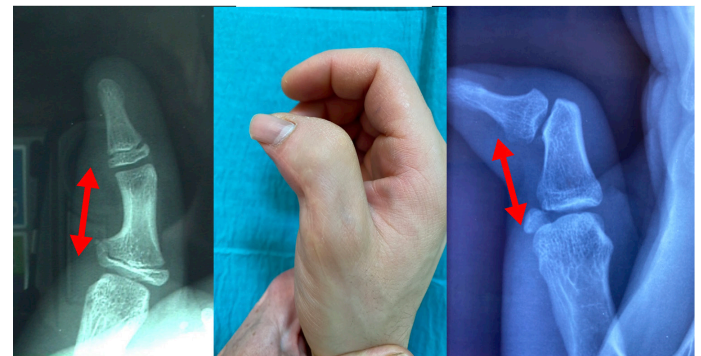


fig 5- but within 5 post operative years, results will deteriorate and thumbs are stiff in the IP joint and radially deviated



1.2. Understanding the Mechanism of poor results in Congenital Hand Surgery

fig 6- between the «perfect» postoperative radiograph and adolescence, it happens that bone growth follows the path of the tendons. This is an inexorable physiological fact, a medical evidence, explaining deterioration of initially good results



fig 7- why is growth sufficient to remodel malunions with up to 40° of angulation in young children? Because **normal epiphyses produce growth** (not only close to - but also far from - the epiphyses in fingers) ...

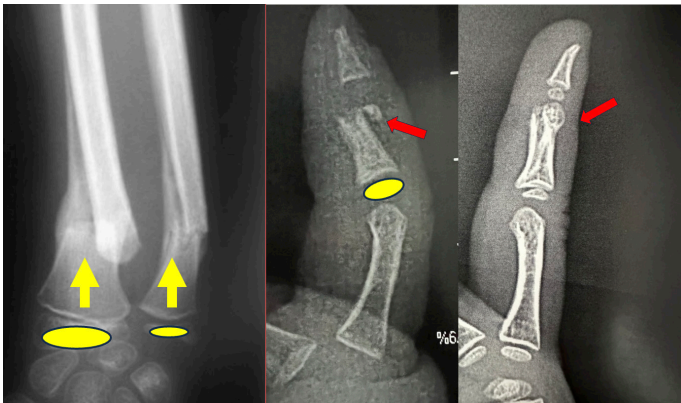
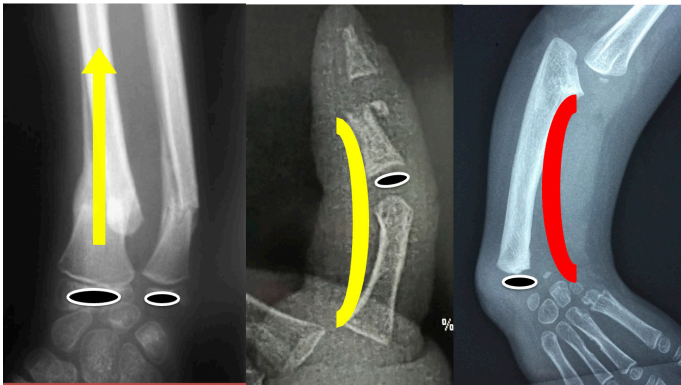


fig 8- ... but **TENDONS direct that growth**. To resume, malunions correct with growth because **muscle forces are balanced, applied to the misaligned diaphysis by well-centered tendons whose excursion is free**. Conversely in the radial club hand the ulnar epiphysis is normal, but radial deviation is due to tendon unbalance. Why would it not be the same for congenital



1.3. The Key Questions: Tendon Location and Delta Epiphyses

fig 9- First question: **Where are the tendons?** when you understand the bowstringing force exerted by malformative tendons, you understand congenital deviations in Duplications, Synpolydactyly and Cleft Hands:

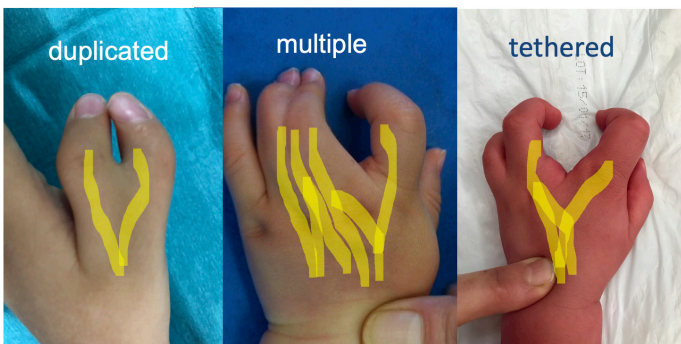


fig 10 - In diamond shaped **Thumb Duplications**, the tendon lies at the centre of the duplication. When not centered during surgery, it will act as a «bowstring » and radially deviate the operated thumb during growth

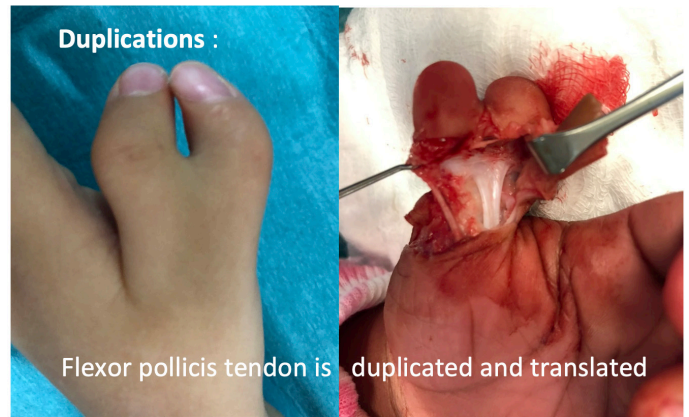


fig 11- All **Thumb Duplications** involve tendinous malformations, even parallel ones and Wassel 4rud, even though the duplicated thumb is floating. Observe lack of flexion creases, fixed points, lack of tendon centering, leading to impaired IP flexion and progressive deviation of the ulnar thumb, if not addressed during surgery



fig 12 - In **Synpolydactyly** tendons duplicate and fuse, creating a «sheet» of flexors with poor mechanical efficiency.



fig 13 - **Cleft hands** represent the highest degree of complexity: the third ray's flexors fuse with neighbors, extensors, and interossei, creating convergent camptodactyly and triplanar deformities.

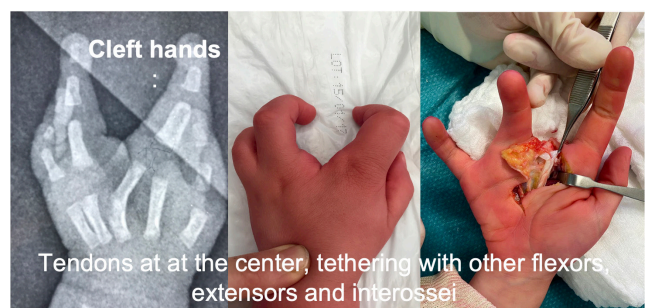
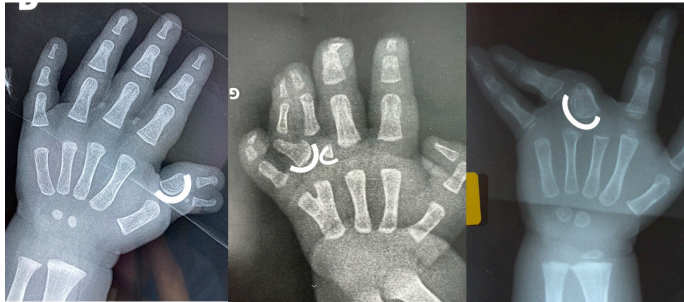


fig 14 - **Second question: where are the Delta anomalous epiphyses?** These may be found in radially deviated duplications, synpolydactyly, and clefts. They create oblique joint lines. Sometimes mirror-delta configurations create divergent epiphyses



2. Therapeutic Evolution: The Principle of Guided Growth

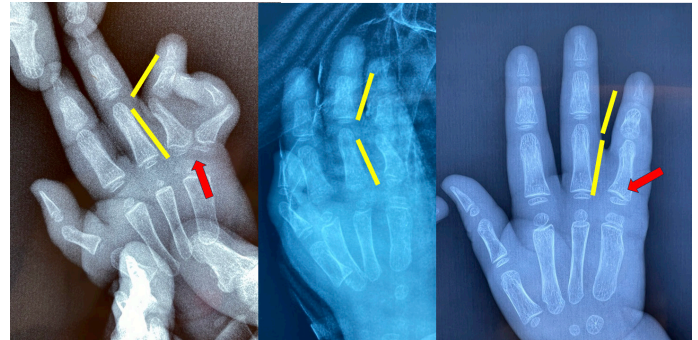
fig 15 - **Mandatory Volar Approach, careful skin management:** flexor tendon exploration and centering apparatus requires complete access to the digital canal (and not a limited lateral approach). We recommend extensive palmar exposure to reconstruct the digital canal and pulleys. Bruner-type incisions should be very horizontal, with acute angles (less than 30°) to prevent scar contracture with growth



fig 16 - **The «No Pinning» Philosophy:** The strategy prioritizes the dynamic role of tendons over static bone alignment. Osteotomies and K-wires are systematically avoided. For tendons to serve their dynamic role, they must glide: early postoperative mobilization is an integral part of our protocol



fig 17 - **Accepting Deferred Correction:** in severe clinodactyly (up to 60°), leaving a residual 20° deviation postoperatively is acceptable. Provided the flexor tendons are centered and free-gliding, the digit will realign spontaneously within three to four years in a young child. Here mirror delta phalanges had desepiphysiodesis, axial growth of the preserved duplicated finger is restored



2.1. Clinical Examples: Specific Procedures, focus on new treatment for Synpolydactyly and Cleft Hand

1- **Thumb Duplication:** We started back in 2000 using a combined dorsopalmar approach

fig 18 - **Thumb Duplication: the dorsal approach** allows for MCP joint duplication care dorsally, while the **mandatory palmar stage allows for division and full translocation of the flexor apparatus.** Skin care is important: all Bruner incisions and V-Y plasties are horizontal with acute angles (less than 30°), to limit occurrence of scar contracture



fig 19 - Pulley reconstruction uses «anti-return» sutures anchored to the radial border of the canal to force the tendon trajectory (arrows). The U-shaped stitches are extracted through the volar skin and minimize adhesions. We accept a 20° elastic clinodactyly, trusting the growth to further realign the axis. Immediate mobilization is mandatory



fig 20 - We use custom-made thermoplastic functional orthoses to encourage IP active flexion without MCP compensation . This is an important help to physiotherapy in toddlers and young children

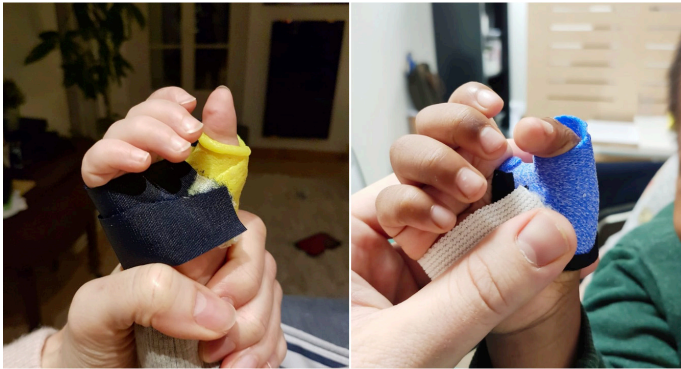


fig 21 - Free tendon gliding creates a virtuous circle and guides growth



fig 22 - We observe angular correction of deviations up to 40°, in the following three years. Here again we accept differed angular correction, and avoid doing osteotomies, relying on tendon power.



2- Synpolydactyly: we perform a two-stage procedure

fig 23 - **Stage 1 : separation of tendon and bone fusion, treatment of delta phalanges.** Performed through a wide palmar Bruner incision while maintaining the syndactyly (except for the fingertips, separated and grafted). Tendon realignment using anti-return pulleys. Interdigital U-shaped dorso-palmar sutures to maintain skeletal spacing, although syndactyly is not treated yet (nylon knot).



fig 24 - early mobilisation of the fingers, with the syndactyly, ensures gliding of the tendons and Guided Growth

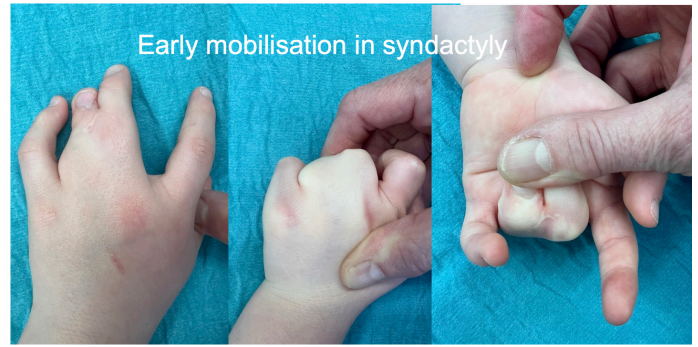


fig 25 - **Stage 2 : Digital Separation.** Performed 6 months later, focuses on digital separation, through acute horizontal Bruner incisions with commissural flaps and extensive skin grafting to prevent secondary web contracture or tethering. Grafts are full isochromic skin, harvested in the palmar wrist crest



fig 26 - In the first three post operative years, joint lines improve and axial growth is restored

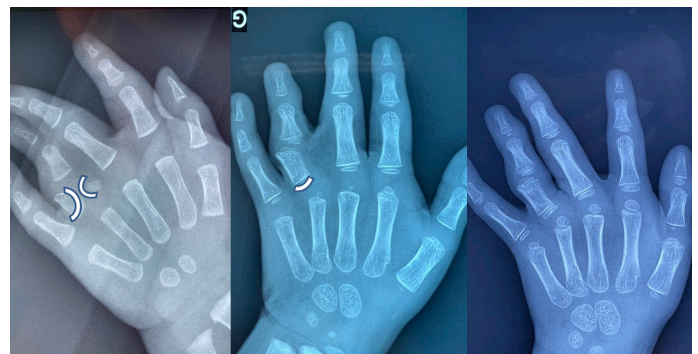


fig 27 - two step surgery for synpolydactyly makes significant difference for axis, mobility and growth



3- Cleft Hands

fig 28 - Mandatory palmar approach with acute Bruner incisions to identify malformative tendinous connections between flexors, extensors and interosseous and resolve them. Tendons must be centered on each ray, with the new tip of anti-return pulleys knotted on the volar skin. The cleft is closed with V-Y horizontal flaps. There is no standard pattern, each hand is unique

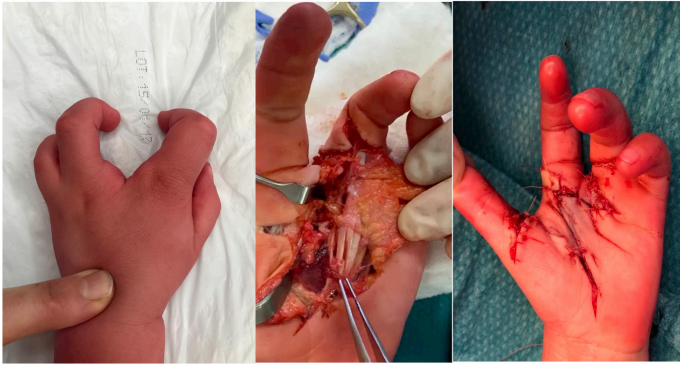


fig 29 - same hand as above, adolescent: **camptodactyly is resolved only by tendon centering, separation of malformative connections and guided growth.** No intra articular procedure performed, no pinning. Results is stable at puberty



fig 30 - **first web space opening:** complete release of muscular aponeurosis down to the carpal tunnel is preferred to superficial skin plasties. We use a **large commissural V-Y flap** to open widely the space and **two full thickness skin grafts** laterally



fig 31 - These **three perpendicular skin cylinders**, provide with non-scarring soft tissue. We avoid M2-on-M3 translocation and favor dynamic tendon centering, more appropriate to prevent recurrent migration of the index finger.

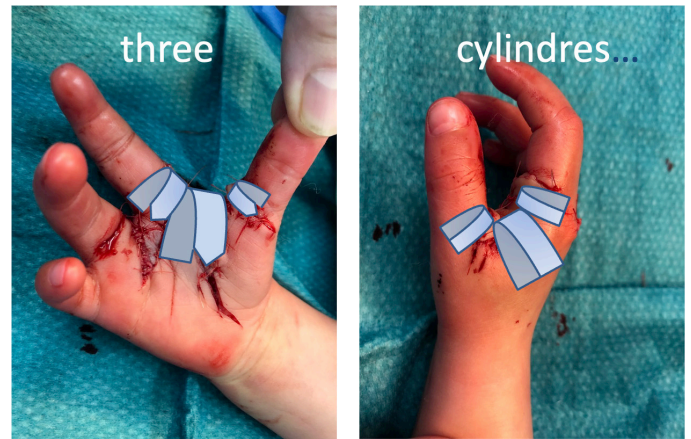


fig 32 - closure of the cleft requires resection of the third metacarpal. Care is taken not to destabilize common MP joints

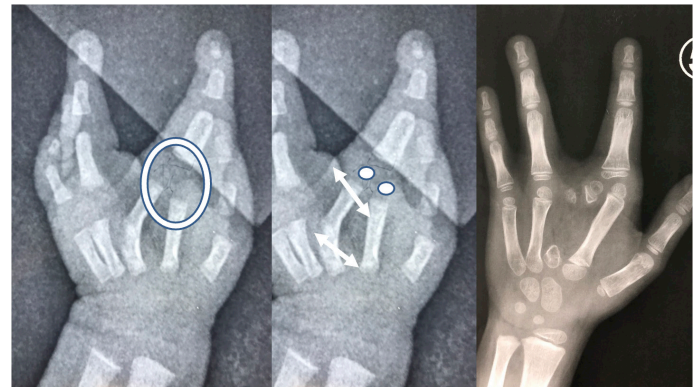


fig 33 - Bars (fused horizontal phalanges of the third ray) are resected with the same care not de destabilize IP and MP joints. Mirror delta phalanges are treated by central epiphysiodesis, their resection could unbalance proximal or distal joints.



fig 34 - there is **not limit of angulation for us to apply the Guided Growth concept.** Here the fourth ray MP joint is 90° deviated and will realign after tendon centering. Clinodactyly of th IP joint requires a closure osteotomy but il will be stabilized with suture and no K-wire

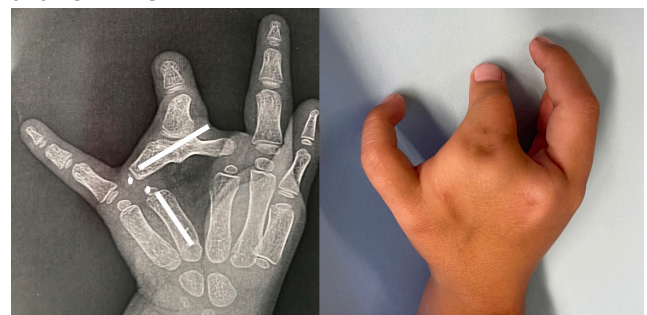
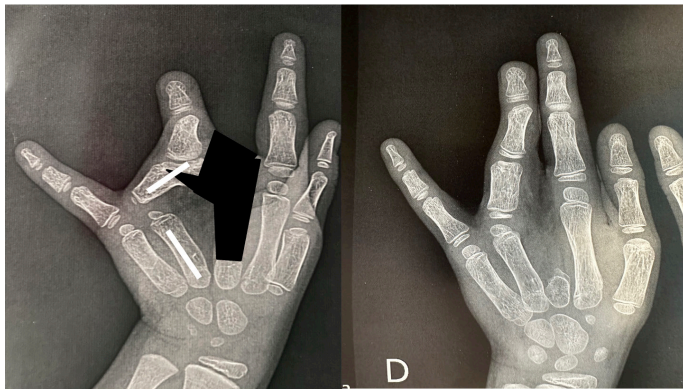


fig 35 - MP joint grows with a near to normal axis. its mobility is of 0-80° flexion, in only two years



Conclusion

fig 36 - pediatric hand surgery should no longer follow classifications or static radiographic templates. **First observe and understand anatomical anomalies in each hand: the position of the tendons, the place of epiphyses**

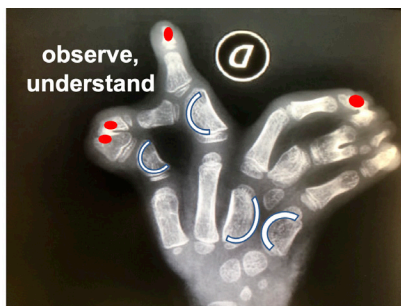


fig 37 - Through a **palmar approach**, recenter the tendons, mostly the **flexor apparatus as in a normal finger**, perform **desepiphysiodesis of delta phalanges**, and promote **immediate mobilization** and No Pinning, to harness the natural power of **Guided Growth**



References

1. Snow JW, Littler JW. Surgical treatment of the cleft hand. In: Transactions of the International Society for Plastic and Reconstructive Surgery, 4th Congress. Amsterdam: Excerpta Medica; 1967. p. 888–893.
2. Upton J. Simplicity and treatment of the typical cleft hand. Handchir Mikrochir Plast Chir. 2004 ; 36 : 152–160.

3. Miura T, Komada T. Simple method for reconstruction of the cleft hand with an adducted thumb. Nagoya, Japan Plastic Reconstr Surg, July 1979, p 65-67
4. Flatt AE. The care of congenital hand anomalies. St. Louis: The CV Mosby Co; 1977 : 99–117. Disponible sur : <https://www.assh.org/s/care-of-congenital-hand-anomalies>
5. Dobyns JH, Lipscomb PR, Cooney WP. Management of thumb duplication. Clinical Orthopaedics and Related Research. 1985 ; (195) : 26–44. doi:10.1097/00003086-198505000-00004
6. Manske PR. Treatment of duplicated thumb using a ligamentous periosteal flap. Journal of Hand Surgery American Volume. 1989 ; 14(4) : 728–733. doi:10.1016/0363-5023(89)90200-1
7. Wood VE. The treatment of central polydactyly. Clinical Orthopaedics. 1971 ; 74 : 196–205.
8. Oberlin C, et al. Digitalization of the second finger in type 2 central longitudinal deficiencies (clefting) of the hand. Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery. 2009 Jun.
9. Ogino T, Ishii S, Takahata S, Kato H. Long-term results of surgical treatment of thumb polydactyly. Journal of Hand Surgery American Volume. 1996 ; 21(3) : 478–486. doi:10.1016/S0363-5023(96)80366-2
10. Gholson J, Shah A, Buckwalter J IV, Buckwalter JV. Long-term clinical and radiographic follow-up of preaxial polydactyly reconstruction. Journal of Hand Surgery American Volume. 2019 ; 44 : March. doi:10.1016/j.jhsa.2018.05.030
11. Naasan A, Page RE. Duplication of the thumb: a 20-year retrospective review. Journal of Hand Surgery British Volume. 1994 ; 19 : 355–360. doi:10.1016/0266-7681(94)90089-2
12. Tada K, Yonenobu K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Egawa T. Duplication of the thumb: a retrospective review of 237 cases. Journal of Bone and Joint Surgery American Volume. 1983 ; 65(5) : 584–598. doi:10.2106/00004623-198365050-00002
13. Tonkin MA. Thumb duplication: concepts and techniques. Clinical Orthopaedics and Surgery. mars 2012 ; 4(1) : 1–17. doi:10.4055/cios.2012.4.1.1
14. Ogino T. Teratologic relationship between polydactyly, syndactyly and cleft hand. Journal of Hand Surgery British Volume. 1990 ; 15 : 201–209.
15. Ogino T, Ishii S, Minami A. Radially deviated type of thumb polydactyly. Journal of Hand Surgery British Volume. 1988 ; 13(3) : 315–319. doi:10.1016/0266-7681(88)90098-8
16. Salon A. Triphalangies du pouce (three-phalangeal thumbs). Chirurgie de la Main. 2008 ; 27S : S71–S81. doi:10.1016/j.main.2008.07.026
17. El Sayed L, Salon A, Glorion C, Guero S. Physiolyis for correction of clinodactyly with delta phalanx: early improvement. Journal of Hand Surgery European Volume. 2019 ; 38 : 125–128. doi:10.1016/j.hansur.2018.12.002

Triphalangie et clinodactylie du pouce : bases développementales, génétiques et stratégies chirurgicales

Auteur : Stéphane GUERO

Affiliation(s) : Institut de la Main, Hôpital Necker Enfants Malades, Paris

Auteur correspondant : Stéphane GUERO, 2 rue Le Regrattier, 75004 Paris. sguero2@gmail.com

RÉSUMÉ

La triphalangie du pouce (TPP) se définit par la présence d'une troisième phalange au sein du pouce, modifiant son identité morphologique vers un phénotype digital. Elle est fréquemment associée à une polydactylie préaxiale. La triphalangie du pouce (TPP), avec ou sans polydactylie préaxiale constitue un spectre malformatif du bord radial de la main résultant d'anomalies de la différenciation antéro-postérieure du membre supérieur. Les avancées en biologie moléculaire ont permis d'identifier le rôle central de la régulation de SHH via la séquence ZRS.

Mots-clés : Triphalangie du pouce ; Polydactylie préaxiale ; Clinodactylie ; SHH ; ZRS ; Malformations congénitales de la main.

INTRODUCTION

Les anomalies congénitales du rayon radial représentent une part significative des malformations de la main.

Les données contemporaines établissent un lien direct entre ces anomalies et une dérégulation du signal Sonic Hedgehog (SHH), notamment via des mutations ou duplications de la séquence régulatrice ZRS localisée dans LMBR1, sur le bras court du chromosome 7.

Dans cet exposé, nous nous attacherons à faire la distinction entre les triphalangies associées aux vraies polydactylies préaxiales bilatérales et celles associées à une duplication unilatérale du pouce, anciennement classées dans le type 7 de Wassel.

Nous précisons les indications chirurgicales en fonction de la forme de la phalange surnuméraire et du caractère opposable ou non-opposable du « doigt radial ».

EMBRYOLOGIE ET BASES MOLÉCULAIRES

Dans l'espèce humaine, le développement du membre débute à la quatrième semaine de gestation. L'axe antéro-postérieur (ou radio-ulnaire chez l'Humain) est déterminé par la zone d'activité polarisante (ZPA) au bord distal et ulnaire du bourgeon du membre supérieur. Les cellules mésodermiques de la ZPA expriment un morphogène nommé Sonic Hedgehog (SHH) (1) qui est un ligand. Il se fixe sur un récepteur membranaire, entraînant une cascade de réactions intracytoplasmiques qui aboutissent à la transcription de gènes cibles via l'activation de GLI3, qui passe de la forme répresseur (GLI3R) à la forme active (GLI3A).

Du fait de la position de la ZPA, la concentration de SHH et de GLI3A est plus élevée sur le bord ulnaire du bourgeon. À l'inverse, sur le bord radial, la zone présomptive d'apparition du pouce n'est

pas influencée par SHH (2) et GLI3 reste sous forme répresseur. Il existe donc un double gradient de concentration inversé de GLI3R de radial en ulnaire et GLI3A d'ulnaire en radial, dû au gradient de diffusion de SHH. Toute modification de ce double gradient perturbe le nombre de rayons digitaux et aboutit à la perte d'identité des doigts. Les mutations du gène SHH sont létales. Les désordres embryologiques sont la conséquence de mutations sur la zone de contrôle du gène SHH, la ZPA-Regulatory Sequence ou ZRS. Lettice et al. (3) ont démontré que des mutations ponctuelles de la séquence ZRS entraînent une expression ectopique de SHH responsable de différents phénotypes : polydactylies préaxiales de type 2, triphalangies isolées et synpolydactylies-triphalangies (4) (5).

Potuijt et al. (6) ont montré que la transmission est généralement autosomique dominante avec expressivité variable, suggérant des facteurs modulateurs additionnels.

Ces notions génétiques sont importantes à comprendre pour se retrouver dans les classifications des malformations congénitales de la main et en particulier des polydactylies préaxiales

TRIPHALANGIE DU POUCE

Classifications des polydactylies préaxiales et polémiques

Aucune classification n'est parfaite, car il existe toujours des types inclassables mais la classification la plus complète des polydactylies préaxiales, intégrant les triphalangies, est la classification de Rotterdam. Elle inclue également les « bifidités » du pouce correspondants aux types 1 à 6 de Wassel.

Elle n'intègre pas le type 7 qui selon Wassel associait un pouce triphalangique ulnaire à un pouce radial flottant. Ce type 7 n'était d'ailleurs pas dans la classification initiale de Flatt. Wassel, qui a repris tous les cas de Flatt, s'est disputé avec lui à propos de ce type 7 et a finalement publié son article... sans associer Flatt, ce qui n'était pas très élégant !

Quoiqu'il en soit, les duplications du pouce, anciennement appelées bifidités, unilatérales et sporadiques, sans aucune autre malformation associée, doivent être distinguées des polydactylies préaxiales qui sont bilatérales, génétiquement transmissibles et associées à d'autres atteintes en particulier cardiaques. Nous l'avons vu, ces polydactylies radiales et triphalangies sont une dérégulation du signal Sonic Hedgehog (SHH), notamment via des mutations ou duplications de la séquence régulatrice ZRS. Les « bifidités » seraient des incidents tardifs lors de la formation de l'autopode. Comme pour les fentes médianes de la main qui sont dues à une disruption de la partie centrale de l'AER, on pense

actuellement que les bifidités du pouce sont des fentes radiales. Sur l'embryon humain, il a été rapporté des encoches sur l'AER situé en regard de la condensation du futur pouce (7). Pour Oberg (2), le rayon du pouce se forme plus tardivement que les autres rayons et serait plus exposé à des désordres d'interaction entre le mésoderme et l'ectoderme immédiatement sus-jacent. Les duplications unilatérales du pouce seraient donc des accidents fréquents (1/3500 naissances) de division de la maquette pré-cartilagineuse du futur pouce.

Classification morphologique des triphalangies

Quelque soit l'origine de la triphalangie, isolée ou associée à une duplication, Wood a proposé une classification fondée sur la morphologie de la phalange supplémentaire (8): Type 1 : Phalange triangulaire (delta phalanx), Type 2 : rectangulaire, Type 3 : Phalange complète. Cette classification historique reprise par de nombreux auteurs doit être modifiée car le type 2 n'est pas rectangulaire

- Type 1 : Phalange triangulaire (delta phalanx) incarcérée entre les phalanges proximales et distales. Entraîne une clinodactylie ;
- Type 2 : Phalange trapézoïdale, qu'elle soit indépendante ou fusionnée à la base de la phalange proximale. Entraîne une clinodactylie.
- Type 3 : Phalange complète, rectangulaire. Le pouce est aligné

Cette classification conserve une valeur opératoire importante. Les types 1 et 2 sont généralement opérés. Les types 3 n'ont qu'une conséquence esthétique, s'ils sont opposables.

Implications fonctionnelles

La TPP entraîne :

- Allongement du pouce, qui n'est pas gênant fonctionnellement si le pouce est bien aligné. L'aspect de pouce « trop long » est parfois le motif de consultation.
- Instabilité interphalangienne ou métacarpo-phalangienne car les certains ligaments sont anormaux.
- Altération de la pince pulpo-pulpaire
- Déviation angulaire (clinodactylie) Dans les triphalangies du pouce, la clinodactylie résulte soit d'une phalange delta incarcérée entre la phalange proximale et distale soit par une phalange trapézoïdale surnuméraire libre ou fusionnée à la phalange distale. Dans ce dernier cas, l'épiphyse de la phalange distale semble hyperdéveloppée et asymétrique.

La clinodactylie est habituellement ulnaire mais il existe des déviations radiales si, en cas de polydactylie pré-axiale, le pouce ulnaire est triphalangique

STRATÉGIES CHIRURGICALES

Les indications opératoires reposent sur :

- Déviation > 20°
- Retentissement fonctionnel
- Caractère évolutif
- La demande esthétique

Objectifs

- Alignement axial

- Stabilité MCP et IP
- Préservation de la croissance
- Fonction de pince efficace
- Résultat esthétique acceptable

Triphalangie isolée

Dans les formes à phalange triangulaire, type 1 de Wood : Résection précoce de la phalange delta

- Elle siège habituellement au bord radial de l'IP du pouce, incarcérée entre la phalange proximale et distale. Elle entraîne une clinodactylie ulnaire.
- Le diagnostic est évoqué devant la déviation d'un pouce de taille normale. Le traitement n'est pas difficile. C'est le diagnostic qui est difficile chez un enfant très jeune car la phalange n'est parfois pas ossifiée. Certains ont préconisés des IRM. Cela nous semble abusif car cet examen impose une anesthésie générale. L'échographie est désormais suffisamment performante pour identifier des phalanges surnuméraires même de petite taille.
- Son traitement est simple, à condition d'être précoce : il faut pratiquer la résection complète de cette phalange triangulaire. L'âge idéal est juste avant un an. La clinodactylie se corrige spontanément après la résection. L'interphalangienne garde son amplitude en flexion-extension. Hovius et al. ont confirmé de bons résultats fonctionnels à long terme lorsque la correction est réalisée précocement (9).
- Si la clinodactylie est modérée, on peut éviter la section et la reconstruction du ligament collatéral radial. Il suffit de le disciser longitudinalement dans l'axe de ses fibres, de le séparer de la phalange surnuméraire puis resserrer les fibres ligamentaires sans les suturer.

Type 2 : l'ablation d'une phalange intermédiaire trapézoïdale ferait courir le risque d'instabilité de l'interphalangienne. Il est recommandé de pratiquer une ostéotomie intra épiphysaire qui accourci et corrige la déviation. Une ostéosuture prévient l'enraidissement de l'interphalangienne.

Dans les formes complètes (type 3), il faut distinguer les doigts radiaux opposables ou non-opposables:

- Si le doigt radial est opposable, l'abstention opératoire est envisageable. La famille s'oppose souvent à toute chirurgie si un des parents présente un pouce long mais bien axé et parfaitement fonctionnel. L'indication est purement esthétique et il faut laisser le choix à l'enfant qui se décide parfois à l'adolescence.
- Si le doigt radial n'est pas opposable (five-fingered hand des anglo-saxons), on peut proposer une pollicisation du doigt radial. Le résultat sera bon, surtout si les interphalangiennes sont mobiles.

Dans le cas où une interphalangienne est raide, on peut proposer l'accourcissement du doigt en

- Fusionnant l'articulation interphalangienne raide, habituellement l'interphalangienne distale (IPD). On résèque l'extrémité distale de la phalange intermédiaire et la base de la phalange distale, cartilage de croissance compris. L'ostéosynthèse est réalisée par broche ou de ostéosuture.
- En pratiquant sur le métacarpien une ostéotomie d'accourcissement, dérotation et abduction. Si besoin, il faut agrandir la première commissure pour bien positionner le futur pouce en opposition. Un brochage axial et inter-métacarpien

nous semble indispensable pour assurer une ostéosynthèse stable dans tous les plans.

En fin d'intervention, avec l'accourcissement phalangien et métacarpien, la taille du pouce ne doit pas dépasser le pli interphalangien proximal (IPP). Selon Zuidam (10) qui a comparé les résultats des pollicisations et des accourcissements-dérotations, la fonction est significativement meilleure dans le deuxième groupe.

Triphalangie et Polydactylie préaxiale

La reconstruction repose sur :

- Sélection du rayon dominant
- Centralisation tendineuse
- Reconstruction ligamentaire
- Correction osseuse si nécessaire

Anderson a souligné l'importance d'une correction respectant les structures périostées et les cartilages de croissance chez l'enfant (11).

Pour la revue des résultats à long terme, je recommande la lecture de l'article de Steven Hovius de 2014 (12)

CONCLUSION

La compréhension intégrée embryologique, génétique et morphologique de la triphalangie du pouce et des polydactylies préaxiales permet une approche thérapeutique adaptée.

L'association des classifications morphologiques et développementales optimise la prise de décision chirurgicale et améliore les résultats fonctionnels.

REFERENCES

1. Riddle RD, Johnson RL, Laufer E, Tabin C. Sonic hedgehog mediates the polarizing activity of the ZPA. *Cell*. 1993;75(7):1401-16.
2. Oberg KC. Review of the molecular development of the thumb: digit primera. *Clinical orthopaedics and related research*. 2014;472(4):1101-5.
3. Lettice LA, Horikoshi T, Heaney SJ, van Baren MJ, van der Linde HC, Breedveld GJ, et al. Disruption of a long-range cis-acting regulator for Shh causes preaxial polydactyly. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2002;99(11):7548-53.
4. Anderson E, Peluso S, Lettice LA, Hill RE. Human limb abnormalities caused by disruption of hedgehog signaling. *Trends in genetics : TIG*. 2012;28(8):364-73.
5. Potuijt JWP, Baas M, Sukenik-Halevy R, Douben H, Nguyen P, Venter DJ, et al. A point mutation in the pre-ZRS disrupts sonic hedgehog expression in the limb bud and results in triphalangeal thumb-polysyndactyly syndrome. *Genet Med*. 2018;20(11):1405-13.
6. Potuijt JWP, Galjaard RH, van der Spek PJ, van Nieuwenhoven CA, Ahituv N, Oberg KC, et al. A multidisciplinary review of

triphalangeal thumb. *J Hand Surg Eur Vol*. 2019;44(1):59-68.

7. Yasuda M. Pathogenesis of preaxial polydactyly of the hand in human embryos. *J Embryol Exp Morphol*. 1975;33(3):745-56.

8. Wood VE. Polydactyly and the triphalangeal thumb. *J Hand Surg Am*. 1978;3(5):436-44.

9. Hovius SER, Potuijt JWP, van Nieuwenhoven CA. Triphalangeal thumb: clinical features and treatment. *J Hand Surg Eur Vol*. 2019;44(1):69-79.

10. Zuidam JM, Selles RW, de Kraker M, Hovius SE. Outcome of two types of surgical correction of the extra phalanx in triphalangeal thumb: is there a difference? *J Hand Surg Eur Vol*. 2016;41(3):253-7.

11. Anderson PJ, et al. Surgical correction of clinodactyly in children. *J Hand Surg Br*. 2005;30(2):150-155.

12. Hovius SER, et al. Surgical management of triphalangeal thumb: long-term outcomes. *J Hand Surg Eur*. 2014;39(1):35-42.

La Macroductylie des mains

Isabelle James Chirurgien Pédiatre Clinique du Val d'ouest 69130 Ecully

DÉFINITION :

Macroductylie : du grec, Makros Grand et Daktulos doigt

Aujourd'hui devant la constatation d'un « gros doigt » chez un enfant, compte tenu des découvertes récentes, la première hypothèse qui vient à l'esprit et celle d'un syndrome d'hypercroissance. Il ne faut toutefois pas méconnaître une macroductylie dans le cadre d'une malformation veineuse (photo 1) :



D'une Syndactylie atypique : photos 2 :



ou d'une Neurofibromatose : photo 3 :



Macroductylie est devenu un terme plus général qui n'englobe plus seulement l'hypertrophie des doigts, mais également l'hypertrophie de la main et éventuellement du membre supérieur.

La macroductylie peut être ou non associée à des malformations vasculaires : capillaires, lymphatiques, veineuses, voir toutes associées, qu'il est impératif de rechercher dans l'examen clinique global de l'enfant (photo 4)

photo 4 :



Dans la majorité des cas elle n'est pas héréditaire ; récemment une mutation *Pik3ca* a été identifiée, sur la voie de signalisation *mTor* ; il s'agit d'une mutation somatique donc non transmissible ; elle doit être systématiquement recherchée sur les pièces opératoires ou sur une biopsie en zone pathologique ; son résultat permettra d'organiser le plan de traitement.

Initialement décrite comme majoritairement préaxiale, l'expérience montre qu'elle se situe préférentiellement sur un territoire nerveux ; l'atteinte du territoire du médian est volontiers associée à une hypertrophie importante de celui-ci avec l'observation possible de véritables fibrolipomes du nerf médian (photo 5)

Photo 5 Dr Guero :



Les macroductylios dans le cadre des syndromes d'hypercroissance, peuvent prendre **plusieurs formes cliniques** :

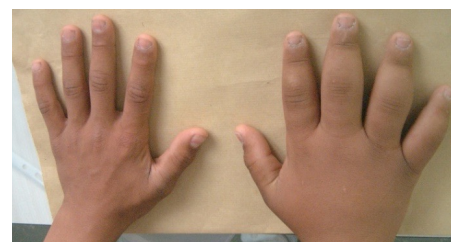


Une simple excès de longueur par excès de croissance osseuse : photo 6

Associée ou non à une clinodactylie : photo 7



Une hypertrophie purement graisseuse photo 8 :



Une hypertrophie globale : osseuse, grasseuse ainsi que l'ensemble des parties molles ; Photo 9



Enfin possiblement associée avec des malformations vasculaires : lymphatiques prédominantes (photo 10)



Sur le plan évolutif, comme au niveau des pieds, il existe deux formes évolutives : une forme statique, où l'hypertrophie est présente à la naissance et va évoluer de façon parallèle à la croissance de l'enfant, et une forme dynamique, présente à la naissance, mais dont l'évolution sera exponentielle dans les premiers mois de vie. La prise en charge peut donc être relativement urgente pour freiner au maximum les poussées de croissance.

Si la fonction de la main peut en être affectée, l'aspect esthétique est objectivement prédominant, et représente la demande majoritaire de la prise en charge.

Concernant les gestes chirurgicaux proposés, leur indication sera donc fonction des entités anatomiques atteintes : Dégraissages, Ostéotomies, Résections osseuses, Epiphysiodèses, éventuellement combinées et/ou séquentielles dans le temps en fonction de l'évolution.

De façon plus récente un **traitement médical ciblé** peut être proposé en cas d'identification de la mutation, *Pik3ca* : L'Alpélisib® ; il est actuellement réservé aux formes associées aux malformations vasculaires ; son efficacité a été démontrée dans les associations aux malformations veino lymphatiques ; elle reste à démontrer dans les atteintes osseuses et grasseuses prédominantes.

La prise en charge globale est donc obligatoirement pluridisciplinaire, et généralement planifiée dans le cadre des staffs de malformations vasculaires.

En ce qui concerne les techniques de réduction des parties molles, éventuellement associées à des résections, osseuses, trois grandes techniques ont été proposées :

Barsky : réduction osseuse, raccourcissement et résection des parties molles

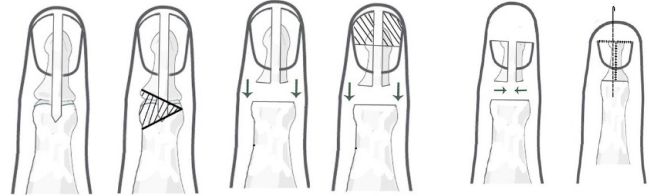
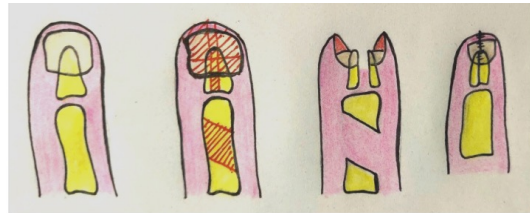


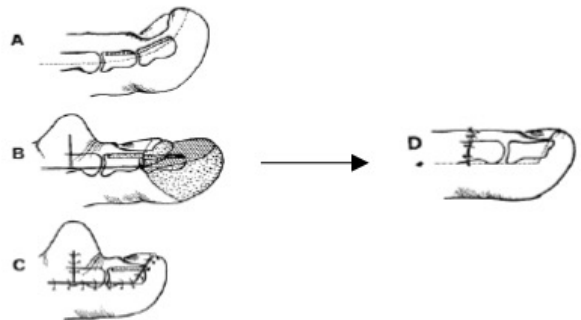
Photo 11 : technique de Barsky

Millesi : Photo 12



plus adaptée à l'hypertrophie du pouce

Tsuge : résection de la phalange distale avec recul d'un lambeau dorsal, emportant l'unité unguéale avec résection pulpaire
Photo 13 :



Cette dernière a clairement notre préférence à la fois sur le plan fonctionnel et esthétique, le lambeau dorsal démasque un excès cutané qui la plupart du temps se redrape tout seul mais peut nécessiter à distance un geste plus simple de résection/redrapage.

Discussions de cas cliniques, en fonction de la technique utilisée :
1 : dégraissage simple :



2 Ostéotomies :



3 Dégraissage puis Tsuge :



4 Amputation / résection colonne complète :



5 Complément de traitement médical photo Pr Canaud :

Pré Post
alpélsib



Objectifs à long terme : le suivi est naturellement indispensable jusqu'en fin de croissance, afin d'évaluer l'évolution fonctionnelle, la satisfaction de l'enfant et ses demandes éventuelles complémentaires.

En ce qui concerne l'information éclairée à donner aux parents, on peut être rassurant sur le plan fonctionnel, mais bien expliquer dès le début de la prise en charge qu'il ne s'agira jamais d'une main « normale ». Se garder initialement de proposer des gestes

trop agressifs, type amputation ou résection complète de colonne digitale ; d'une part, car ils sont très mal vécus par des parents déjà affectés par une malformation congénitale avec l'impression d'aggraver les choses en rendant une main à quatre doigts ; d'autre part, l'avènement récent des traitements médicaux doit nous faire rester prudent sur les gestes trop agressifs que l'on pourrait éventuellement regretter dans 10 à 15 ans en fonction de leur efficacité ou de nouvelles molécules découvertes.

Enfin, comme pour toute malformation congénitale conservant une séquelle affichante, la prise en charge doit également porter sur le bien-être de l'enfant dans son milieu social, en lui permettant d'acquiescer : les capacités de compréhension de la curiosité, dont fait l'objet sa différence, les différents types de curiosité et enfin les moyens de répondre, afin de ne pas déboucher sur la création d'une vulnérabilité qui ferait le lit de moqueries, voire de véritable harcèlement. Des ateliers de groupe ou individuels, dans le cadre de programmes d'éducation thérapeutique existent afin de les accompagner dans leur intégration sociale.

BIBLIOGRAPHIE :

Xiao Fang Shen Konstantinos Gasteratos , Georgia-Alexandra Spyropoulou , Fei Yin , Yong Jun Rui

Congenital difference of the hand and foot: Pediatric macrodactyly
Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery 75 (2022) 4054–4062

Labow BI, Pike CM, Upton J.

Overgrowth of the hand and upper extremity and associated syndromes.

J Hand Surg Am. 2016, 41(3), 473-482

Hengqing Cui # 1, Gang Han # 1, Bin Sun 1, Xia Fang 1, Xinyi Dai 1, Shengbo Zhou 1, Hailei Mao 2, Bin Wang

Activating PIK3CA mutation promotes osteogenesis of bone marrow mesenchymal stem cells in macrodactyly
Cell Death Dis 2020 Jul 6;11(7):505.

Ezaki M, Beckwith T, Oishi SN.

Macrodactyly: decision-making and surgery timing
J Hand Surg Eur Vol. 2019, 44(1):32-42

Barsky AJ.

Macrodactyly
J Bone Joint Surg Am. 1967, 49(7):1255-66.

Millesi H.Zentralbl

Correction of macrodactyly in adults by means of multiple osteotomy].

Chir. 1966 Oct 1;91(40):1472-5.

Tsuge K.J

Treatment of macrodactyly.
Hand Surg Am. 1985 Nov;10(6 Pt 2):968-9

Salon A, Guero S, Glicenstein

[Fibrolipoma of the median nerve. Review of 10 surgically treated cases with a mean recall of 8 years].

J. Ann Chir Main Memb Super. 1995;14(6):284-95.

Kaja Giżewska-Kacprzak 1, Maximilian Śliwiński 1, Karol Nicieja 1, Lidia Babiak-Choroszczak 1, Ireneusz Walaszek
Macrodactyly
Children (Basel)2024 Jun 21;11(7):753.

Waters PM, Gillespie
Ray Resection for Progressive Macrodactyly of the Hand: Surgical Technique and Illustrative Cases.
Br.J Hand Surg Am. 2016 Aug;41(8):e251-6.

Fitoussi F, Ilharreborde B, Jehanno P, Frajman JM, Souchet P, Mazda K, Penneçot GF.
Macrodactyly.
Chir Main. 2009 Jun;28(3):129-37

Gluck JS, Ezaki M
Surgical Treatment of Macrodactyly.
J Hand Surg Am. 2015 Jul;40(7):1461-8

Venot Q, Blanc T, Rabia SH, Berteloot L, Ladraa S, Duong JP, Blanc E, Johnson SC, Huguin C, Boccara O, Sarnacki S, Boddaert N, Pannier S, Martinez F, Magassa S, Yamaguchi J, Knebelmann B, Merville P, Grenier N, Joly D, Cormier-Daire V, Michot C, Bole-Feyssot C, Picard A, Soupre V, Lyonnet S, Sadoine J, Slimani L, Chaussain C, Laroche-Raynaud C, Guibaud L, Broissand C, Amiel J, Legendre C, Terzi F, Canaud G.
Targeted therapy in patients with PIK3CA-related overgrowth syndrome.
Nature. 2018 Jun;558(7711):540-546.

Reviens B. , de Vries H. .:
Overcoming social appearance anxiety among children affected by congenital physical differences Curr Opin Pediatr 2023 Aug 1;35(4):475-480

Franzblau LE, Chung KC, Carlozzi N et al.
Coping with congenital hand differences.
Plast.Reconstr.Surg 2015, 135:1067-75.

Piquet Emmanuelle (Chagrin Scolaire) : Manuel de survie face aux harceleurs, Je me défends du harcèlement, Te laisse pas faire.

Main traumatique complexe : réimplantation et microchirurgie

F. Dizin¹, V. Mas^{2,3}

1 Cabinet Médical Oudinot (Paris)

2 Hôpital Robert Debré (Paris), Service de chirurgie orthopédique pédiatrique

3 Hôpital Privé des Peupliers (Paris), Service Urgences Mains Paris Peupliers

INTRODUCTION

Les lésions traumatiques de la main de l'enfant et de l'adolescent sont une des premières causes de consultation aux urgences traumatologiques en pédiatrie. La découverte du monde qui l'entoure ainsi que l'ignorance de ses dangers explique cette fréquence chez le jeune enfant. Chez l'enfant plus âgé, les traumatismes seront plus fréquents au cours d'activités sportives ou ludiques.

Les amputations digitales distales par mécanisme d'écrasement prédominent très largement. La fermeture intempestive d'une porte ou d'une charnière métallique occasionne des lésions de gravité variable, mais pouvant aller jusqu'à l'amputation complète. Les amputations par section nette dues à un couteau ou tout autre instrument tranchant sont beaucoup plus rares. À côté de ces amputations distales, nous sommes plus rarement confrontés à des lésions proximales, et tous les mécanismes peuvent être rencontrés.

Les contre-indications aux replantations existant chez l'adulte passent chez l'enfant au second plan. En effet la plupart des séries publiées dans la littérature confirment la meilleure qualité des résultats obtenus du point de vue sensitif dans une population pédiatrique avec un risque également moindre d'enraidissement articulaire (1,2). Ces facteurs, cumulés au jeune âge du patient, son potentiel de croissance, et l'incertitude quant à son devenir professionnel s'associent pour aboutir à une attitude " jusqu'au-boutiste ", communément adoptée en matière de replantation digitale dans la population pédiatrique. Toute amputation complète, quel que soit son niveau, est donc a priori, une indication à une tentative de replantation microchirurgicale. Et en aucun cas l'apparent délabrement du fragment distal ne suffira à condamner et à contre-indiquer la replantation.

Dans cette monographie seront étudiés les amputations de doigts de l'enfant hors amputations distales de pulpe traitées dans le chapitre dédié aux doigts de porte.

ÉPIDÉMIOLOGIE

Les amputations digitales chez les enfants, à l'exclusion des amputations distales de pulpes, sont plus fréquentes chez les garçons et dans les groupes d'âge pédiatriques les plus jeunes (0 à 5 ans) et les plus âgés (15 à 17 ans). Ces blessures représentent la majorité des amputations traumatiques pédiatriques, les amputations de doigts représentant environ 54 % de toutes les amputations pédiatriques dans les grandes bases de données nationales aux États-Unis (3). Les mécanismes diffèrent selon l'âge : les jeunes enfants subissent le plus souvent des amputations de doigts dues à des mécanismes d'écrasements (doigts de porte), tandis que les adolescents sont plus susceptibles d'être victimes de mécanismes à plus forte énergie, notamment lors de la pratique sportive. Le domicile est le lieu le plus fréquent de

ces blessures, en particulier chez les jeunes enfants, tandis que les enfants plus âgés et les adolescents sont plus susceptibles d'être blessés à l'extérieur du domicile ou dans des contextes professionnels/récréatifs (3-6).

Les taux de réussite de la réimplantation pour les amputations de doigts, autres que les amputations distales, chez les enfants sont d'environ 88 à 98% (7-9).

PRISE EN CHARGE EN AIGÜ

Prise en charge immédiate

L'évaluation et la prise en charge initiales sont essentielles. Le saignement doit être contrôlé par une pression directe, et l'utilisation d'un garrot doit être prohibé sauf en cas d'absolue nécessité. Le fragment amputé doit être conservé en l'enveloppant dans une compresse humide, en le plaçant dans un sac étanche et en la gardant au frais (sans le congeler), le fragment ne devra en aucun cas être mis au contact de la glace, de l'eau, ou de quelque antiseptique que ce soit. Les blessures associées et les traumatismes systémiques doivent être évalués simultanément, car ils peuvent influencer le moment de l'intervention chirurgicale et la prise en charge globale (10,11). L'exposition au tabac devra également être recherchée chez les adolescents.

Dans la mesure du possible, le patient sera adressé vers un centre SOS mains ou une structure pédiatrique dotée d'une expertise microchirurgicale.

La planification chirurgicale et la prise de décision doivent donner la priorité à la réimplantation et à la sauvegarde d'une pince en opposition, donc en particulier du pouce, afin de maximiser la fonction de la main (11). L'indication de replantation chez l'enfant, s'applique à toute amputation complète, indépendamment de son niveau lésionnel.

Les amputations digitales distales à la base de l'ongle, au-delà de l'interphalangienne distale, représentent la situation la plus fréquemment rencontrée et constituent aujourd'hui la meilleure indication de replantation (12-14). Seule la replantation microchirurgicale permet en effet de restaurer la longueur squelettique, condition indispensable à la planéité de l'ongle et au galbe normal de la pulpe.

Technique chirurgicale

La replantation doit idéalement être réalisée dans les 6 heures suivant le traumatisme, bien qu'un délai pouvant aller jusqu'à 24 heures reste acceptable pour un doigt en raison de l'absence de tissu musculaire squelettique. L'intervention est réalisée sous anesthésie générale, associée à une anesthésie loco-régionale, qui favorisera la vasodilatation, par un chirurgien senior formé aux techniques microchirurgicales (15-17).

Après rinçage du fragment au sérum physiologique, un parage

soigneux permet d'établir un bilan lésionnel précis et de repérer les paquets vasculo-nerveux. Durant ce temps de rinçage il faudra prohiber l'utilisation d'antiseptique pour préserver les nerfs notamment. Le temps osseux débute par un éventuel raccourcissement facilitant les sutures cutanées, bien que non systématique. L'ostéosynthèse fait appel aux broches de Kirchner, méthode pratiquement universelle pour ce type de geste. Il est utile de disposer de broches de petit calibre (6/10°), à défaut desquelles des aiguilles à intradermo-réaction peuvent être utilisées lors des replantations distales. Mises en place à la main, elles éviteront l'échauffement du fragment distal tout en assurant une fixation rapide et solide, prévenant ainsi les pseudarthroses. Le temps palmaire comprend la réparation des tendons fléchisseurs suivie du temps vasculaire où l'on s'efforce de réparer deux artères si possibles, par anastomose directe. Les sutures nerveuses sont réalisées lorsque les conditions anatomiques le permettent. Les replantations distales ou très distales posent également le problème de la réinnervation. Il n'est pas rare, pour les plus distales ou les plus contuses de ces amputations, de ne retrouver aucune extrémité nerveuse suturable. Au-delà du pli de flexion de l'interphalangienne distale, les nerfs collatéraux palmaires sont déjà divisés en leurs branches terminales difficiles à individualiser au sein de tissus contus. L'abstention pure et simple est l'attitude à adopter dans ce type de situation, comptant sur une neurotisation de contiguïté pour assurer la réinnervation sensitive de ces extrémités digitales replantées. L'expérience montre qu'aucun geste secondaire n'est habituellement nécessaire pour obtenir une sensibilité utile chez l'enfant.

Le temps dorsal consiste en la réparation de l'appareil extenseur et la suture veineuse après levée du garrot. Il est intéressant de noter que les enfants tolèrent beaucoup mieux que les adultes l'absence de toute réparation veineuse et que le taux de succès de ces replantations réalisées sans anastomose veineuse, suivies d'un temps de saignement dirigé, est supérieur à celui obtenu pour la même technique chez l'adulte (2,18–20).

Le pansement et l'immobilisation doivent permettre la surveillance de la viabilité du fragment replanté. Le pansement ne doit jamais être compressif : les compresses sont simplement posées sans faire de circulaire autour du doigt afin d'éviter toute compression mettant en péril la replantation.

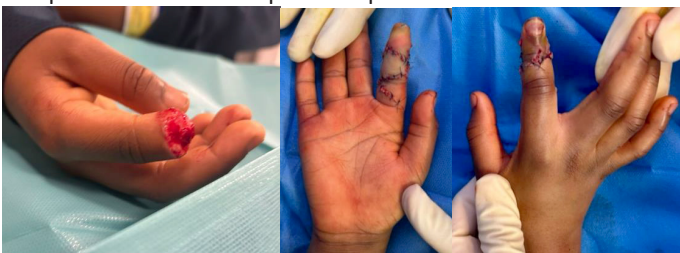


Figure 1 : Cas n°1 - Replantation trans-P2 index droit – Aspect pré et post-opératoire.



Figure 2 : Cas n°1 - Replantation trans-P2 index droit – Radiographies pré-opératoire.



Figure 3 : Cas n°2 – 2 ans, amputation trans-IPD D2 droit par ciseaux – Aspect pré et post-opératoire.

PRISE EN CHARGE POST OPÉRATOIRE IMMÉDIAT ET À DISTANCE

Post opératoire immédiat

Le suivi postopératoire est une phase déterminante du succès de la réimplantation ou de la revascularisation.

Une surveillance vasculaire rapprochée est indispensable durant les premiers jours, avec surveillance de la recoloration du doigt à la recherche de signes d'ischémie ou de congestion veineuse, principales causes d'échec précoce (21).

Il conviendra de garder l'enfant au calme et au chaud et de réaliser une élévation de la main afin de minimiser le gonflement et de favoriser le retour veineux. Un traitement anticoagulant et/ou antiagrégant est utilisé selon les protocoles institutionnels, associé à une immobilisation initiale du doigt dans une position fonctionnelle (22).

En cas d'engorgement veineux, un saignement dirigé est réalisé par excision pulpaire recouverte d'une compresse héparinée, ou par application de sangsues. Le volume de saignement est ajusté à l'aspect clinique du doigt et doit être progressivement réduit jusqu'à son arrêt en trois à six jours. Cette technique nécessite une surveillance rigoureuse incluant un monitoring continu, un contrôle régulier des constantes vitales selon les normes pédiatriques et un dosage quotidien de l'hémoglobine. Chez le très jeune enfant, les pertes sanguines peuvent rapidement atteindre un seuil transfusionnel, ce qui impose une vigilance particulière. Les parents doivent être informés de ces risques, ainsi que de la possibilité de recourir à des anesthésies répétées (23–25).

La prise en charge de la douleur est essentielle pour ces patients, en suivant un protocole progressif, et en économisant l'usage des opioïdes et du MEOPA® (souvent utilisé lors de la réfection des premiers pansements) qui doivent être utilisés avec prudence. Les profils de douleur spécifiques à chaque intervention indiquent que la douleur disparaît généralement en deux jours pour la plupart des interventions de la main, mais elle peut persister plus longtemps dans les cas complexes (26).

Il est recommandé de commencer rapidement les mouvements actifs, dans la mesure où ils sont tolérés, afin de réduire le risque de raideur articulaire et d'optimiser la récupération fonctionnelle. (10,24,27,28).

Il existe peu d'études de haute qualité spécifiquement dédiées aux amputations digitales pédiatriques. Les recommandations reposent donc principalement sur l'extrapolation des

données adultes et le consensus d'experts. Ainsi les schémas d'anticoagulation et antibioprofylaxie varient (23,29).

Voici l'exemple du protocole réalisé à l'hôpital Robert Debré (10,26,27,30) :

- Anticoagulation par Lovenox® 50 à 100 UI/Kg/jour en sous cutanée (ou Lovenox® 4000 UI si > 40Kg) associée à l'Aspirine® 75mg/ jour pendant la durée de l'hospitalisation (7 à 10 jours).
- Antibioprofylaxie par Augmentin® 80mg/Kg/jour en 3 prises pendant 5 jours.



Figure 4 : Cas n°2 – 2 ans, amputation trans-IPD D2 droit par ciseaux – Suites immédiates post replantation.



Figure 5 : Cas n°2 – 2 ans, amputation trans-IPD D2 droit par ciseaux – Résultat clinique à 6 semaines post opératoire après ablation broches.

Suites post opératoire à long terme

L'amplitude de mouvement active moyenne se situe entre 130° et 151°. La force de préhension et de pincement est comparable à celle de la main controlatérale, permettant la réalisation de la quasi-totalité des activités quotidiennes. La récupération sensorielle est systématiquement jugée satisfaisante à long terme avec une discrimination statique à deux points dans 88% des cas (7–9,31–33). Les complications sont peu fréquentes. La raideur articulaire reste généralement mineure sans impact fonctionnel significatif. Une intolérance au froid, légère à modérée, est rapportée chez environ 40% des patients. Le recours à des interventions secondaires (amputation de révision, arthrodèse, chirurgie correctrice) demeure exceptionnel (7–9,32,33).

La question de la croissance après replantation est aujourd'hui bien documentée. Il est établi depuis les travaux de Furnas, que

la plaque épiphysaire survit à l'ischémie et reprend une activité de croissance normale après l'intervention. avec une longueur relative du doigt replanté atteignant 80 à 93% de la normale et une préservation des plaques épiphysaires dans la majorité des cas (9,34,35).

En cas d'amputation de plusieurs doigts ou du pouce, l'absence de replantation entraîne des séquelles importantes à long terme : diminution de la force de préhension et de la motricité fine, ainsi que des répercussions psychologiques significatives (dépression, anxiété, retrait social). La réimplantation améliore considérablement ces résultats et offre le meilleur bénéfice fonctionnel et psychosocial, malgré une rééducation prolongée et un risque accru de complications mineures telles que raideur articulaire et déficits sensoriels (4,31). Le bénéfice de la réimplantation est d'autant plus marqué que le handicap potentiel est important, notamment pour les atteintes du pouce ou pluridigitales (4,5).

Évaluation des résultats psychosociaux

Les instruments validés en population pédiatrique pour évaluer les résultats psychosociaux après amputation digitale sont le Michigan Hand Outcomes Questionnaire (MHQ), le Disabilities of the Arm, Shoulder, and Hand (DASH) et les modules Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS). Ces derniers permettent notamment d'évaluer la santé mentale et le stress post-traumatique. Le SF-36 et l'EuroQOL-5D, moins discriminants pour les résultats spécifiques à la main, ne sont pas recommandés comme mesures principales (36–38).

La réimplantation offre de meilleurs résultats psychosociaux à long terme que l'amputation de révision, notamment pour les atteintes du pouce ou de plusieurs doigts, avec une amélioration de la qualité de vie, de l'intégration sociale et une réduction de la détresse psychologique. Pour l'amputation d'un doigt unique (hors pouce), les différences entre réimplantation et révision sont moins marquées et peuvent ne pas atteindre une signification clinique, bien que l'amputation de révision soit associée à des taux plus élevés d'intolérance au froid et de détresse psychologique persistante (39–42).

Chirurgies secondaires

Pour les amputations digitales distales passant à travers la phalange unguéale, la replantation microchirurgicale initiale demeure la technique de choix. En cas d'échec ou de séquelles importantes, notamment pour les amputations proximales au tiers moyen de la tablette unguéale, les techniques de couverture simple échouent à restaurer l'ensemble des composantes (osseuse, pulpaire et unguéale). Le transfert partiel d'orteil «sur mesure» représente alors une solution en permettant une reconstruction pluritissulaire adaptée. Cette technique, utilisant le deuxième orteil pour les doigts longs et le premier pour le pouce, préserve l'orteil donneur tout en ne laissant que des séquelles minimales au site de prélèvement (12,43). Chez l'enfant, les contraintes opératoires (durée d'intervention et d'hospitalisation) sont largement compensées par la qualité des résultats fonctionnels et esthétiques obtenus (44,45).

En cas d'échec de replantation, notamment au niveau de l'index, pourra se discuter l'indication d'une amputation de type Chase en reportant l'amputation à la base du IIe métacarpien en transplantant le premier interosseux dorsal sur le deuxième

interosseux dorsal. Cette amputation assure une ouverture maximale de la commissure pouce - 3ème doigt. « L'indexalisation » du 3ème doigt conduit à une meilleure intégration et utilité du doigt, mais diminue la force globale de la main, surtout en pronation. La dextérité de la main est grandement améliorée et son aspect est plus esthétique (46,47). Le principe de cette intervention peut également être appliqué pour les échecs de replantation des 3ème et 4ème doigts (48).

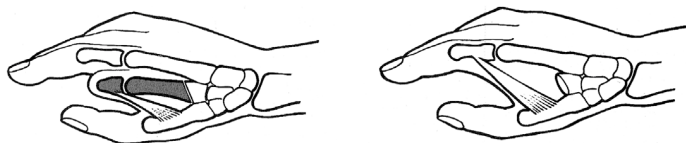


Figure 6 : Principe de l'intervention de Chase (49).

AMPUTATION NON TRAUMATIQUE : PURPURA, CHEVEUX ÉTRANGLEURS

A côté des amputations traumatiques, d'autres affections peuvent entraîner une amputation de doigts chez l'enfant, dans un contexte d'infections graves (telles que le purpura fulminans), les troubles vasculaires (notamment les maladies artérielles périphériques et l'ischémie des membres), les malformations congénitales des membres et les lésions par constriction (telles que le syndrome du cheveu étrangleur) (50,51).

Les infections peuvent entraîner une nécrose digitale nécessitant une amputation, en particulier dans le contexte d'une septicémie grave avec purpura fulminans ou coagulation intravasculaire disséminée. Ces patients pédiatriques développent une nécrose digitale et des membres due à une thrombose microvasculaire qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire complexe. Le principe fondamental est d'éviter autant que possible l'amputation précoce, car la viabilité des tissus est difficile à évaluer en phase aiguë. Une attitude d'attente prudente peut permettre une auto-amputation et minimiser ainsi la perte tissulaire.

La prise en charge doit être multidisciplinaire, impliquant souvent des centres de traitement des brûlés, et comprend plusieurs volets : excision précoce et fermeture des plaies profondes, soins intensifs agressifs, et suivi à long terme pour surveiller les troubles de croissance. Une intervention chirurgicale urgente, telle qu'une fasciotomie et une libération des loges, peut être indiquée en cas de syndrome de loge. L'amputation ne devient nécessaire qu'en cas de nécrose tissulaire irréversible (50-53).



Figure 7 : Amputation distale doigts post purpura fulminans.

En ce qui concerne le syndrome du cheveu étrangleur l'essentiel est la reconnaissance précoce et le retrait rapide du cheveu qui comprime sont essentiels pour prévenir la progression vers

l'ischémie. En effet, bien que rare, il peut provoquer des lésions ischémiques et une auto-amputation s'il n'est pas rapidement diagnostiqué et traité. L'exérèse du cheveu doit être faite sous loupe grossissante pour vérifier que l'entièreté du cheveu ait été enlevée. En cas d'amputation, une chirurgie reconstructive peut être nécessaire (54,55).

D'autres causes rares comprennent les tumeurs malignes, les gelures et les lésions iatrogènes, mais celles-ci sont beaucoup moins fréquemment rapportées dans la littérature comme causes d'amputation non traumatique des doigts chez les enfants (56).

CONCLUSION

La prise en charge des amputations digitales chez l'enfant justifie une attitude volontariste privilégiant systématiquement la replantation. Cette approche s'appuie sur les capacités remarquables de récupération sensitive et de croissance osseuse de l'enfant, ainsi que sur sa meilleure tolérance aux contraintes techniques de la microchirurgie, notamment l'absence fréquente de réparation veineuse.

Les taux de succès de 88 à 98% et les bénéfices fonctionnels et psychosociaux démontrent la pertinence de cette stratégie, particulièrement pour les atteintes du pouce ou pluridigitales. Si la technique microchirurgicale elle-même ne diffère pas de celle de l'adulte, la surveillance postopératoire requiert une vigilance pédiatrique spécifique, notamment concernant le saignement dirigé et ses conséquences hémodynamiques chez le jeune enfant. On rappellera également qu'aucun antiseptique ne doit être utilisé lors de la préparation du fragment amputé.

Les principales limites actuelles résident dans l'absence d'études pédiatriques de haute qualité, conduisant à extrapoler les protocoles adultes. Des travaux prospectifs multicentriques permettraient d'optimiser les protocoles de prise en charge et d'affiner les indications thérapeutiques dans les situations limites.

RÉFÉRENCES

1. Saies AD, Urbaniak JR, Nunley JA, Taras JS, Goldner RD, Fitch RD. Results after replantation and revascularization in the upper extremity in children. *J Bone Joint Surg Am*. 1994;76(12):1766-76.
2. Fitoussi F. Généralités sur les traumatismes de la main de l'enfant. *Chir Main*. 2013;32 Suppl 1:S2-6.
3. Borne A, Porter A, Recicar J, Maxson T, Montgomery C. Pediatric Traumatic Amputations in the United States: A 5-Year Review. *J Pediatr Orthop*. 2017;37(2):e104-7.
4. Cramer J, Brown G, Herrera FA. Epidemiology of Upper-Extremity Amputations Using the National Electronic Injury Surveillance System. *Ann Plast Surg*. 2021;86(6 Suppl 5):S599-602.
5. Hostetler SG, Schwartz L, Shields BJ, Xiang H, Smith GA. Characteristics of pediatric traumatic amputations treated in hospital emergency departments: United States, 1990-2002. *Pediatrics*. 2005;116(5):e667-74.
6. Dizin F, Saab M, Mézel A, Guerre E, Chantelot C. Epidemiology of pediatric hand surgery emergencies. Retrospective study of 245 patients seen over 10 months in two referral centers. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2021;107(6):103067.

7. Cheng GL, Pan DD, Zhang NP, Fang GR. Digital replantation in children: a long-term follow-up study. *J Hand Surg Am.* 1998;23(4):635-46.
8. Cheng GL, Pan DD, Yang ZX, Fang GR, Gong XS. Digital replantation in children. *Ann Plast Surg.* 1985;15(4):325-31.
9. Ikeda K, Yamauchi S, Hashimoto F, Tomita K, Yoshimura M. Digital replantation in children: a long-term follow-up study. *Microsurgery.* 1990;11(4):261-4.
10. Bennett JE. Skin and soft tissue injuries of the hand in children. *Pediatr Clin North Am.* 1975;22(2):443-9.
11. Louer CR, Scott-Wyrd P, Hernandez R, Vergun AD. Principles of Amputation Surgery, Prosthetics, and Rehabilitation in Children. *J Am Acad Orthop Surg.* 2021;29(14):e702-13.
12. Foucher G, Merle M, Maneaud M, Michon J. Microsurgical free partial toe transfer in hand reconstruction: a report of 12 cases. *Plast Reconstr Surg.* 1980;65(5):616-27.
13. Foucher G, Norris RW. Distal and very distal digital replantations. *Br J Plast Surg.* 1992;45(3):199-203.
14. Foucher G, Pajardi G. Cover plasties of distal finger amputations. Focus on techniques and indications. *Ann Chir Plast Esthet.* 1996;41(3):227-34.
15. Kurt E, Ozturk S, Isik S, Zor F. Continuous brachial plexus blockade for digital replantations and toe-to-hand transfers. *Ann Plast Surg.* 2005;54(1):24-7.
16. Aksu H, Ocmen E, Omur D, Kizil S, Karci A. Plethysmographic variability index and perfusion index in patients with axillary brachial plexus nerve catheters: An observational study. *Medicine (Baltimore).* 2023;102(42):e35653.
17. Xu Y, Xie F, Wang Y, Chen J, Liu S, Xu T. Perfusion Enhancement via Continuous Brachial Plexus Block to Prevent Vascular Insufficiency in Replanted Digits: A Prospective, Randomized Controlled Trial. *J Clin Med.* 2024;13(18):6591.
18. Akyürek M, Safak T, Keçik A. Fingertip replantation at or distal to the nail base: use of the technique of artery-only anastomosis. *Ann Plast Surg.* 2001;46(6):605-12.
19. La Main traumatique. 1, L'urgence [Internet]. Paris: Masson; 1997 [cité 16 févr 2026]. 352 p. Disponible sur: <http://archive.org/details/lamaintraumatiqu0000unse>
20. Dautel G. Fingertip replantation in children. *Hand Clin.* 2000;16(4):541-6.
21. Tamai S. Twenty years' experience of limb replantation--review of 293 upper extremity replants. *J Hand Surg Am.* 1982;7(6):549-56.
22. Nissenbaum M. Class IIA ring avulsion injuries: an absolute indication for microvascular repair. *J Hand Surg Am.* 1984;9(6):810-5.
23. Larson EL, Lieb MW, Pysick HE, Mehdi M, Hoben GM. Postoperative Interventions in Pediatric Digital Replantation: A Tertiary Referral Center Case Review. *J Hand Surg Am.* 2024;49(3):276.e1-276.e9.
24. Hayashi K, Hattori Y, Chia DSY, Sakamoto S, Sonezaki S, Doi K. Fingertip Replantation: Surgical Technique, Tips, and Tricks. *Plast Reconstr Surg.* 2024;153(1):168-71.
25. Wen G, Xu J, Chai YM. Fingertip Replantation With Palmar Venous Anastomoses in Children. *Ann Plast Surg.* 2017;78(6):692-6.
26. Lowe A, Batchelor CY, Drake-Brockman TF, von Ungern-Sternberg BS, Sommerfield DL. Pain and recovery profiles following common orthopaedic surgeries in children. *Anaesth Intensive Care.* 2026;54(1):42-54.
27. De Ruiter BJ, Finnan MJ, Miller EA, Friedrich JB. Fingertip Injuries: A Review and Update on Management. *J Am Acad Orthop Surg.* 2024;33(17):961-70.
28. Edwards S, Parkinson L. Is Fixing Pediatric Nail Bed Injuries With Medical Adhesives as Effective as Suturing?: A Review of the Literature. *Pediatr Emerg Care.* 2018;34(4):e71-5.
29. Capstick R, Giele H. Interventions for treating fingertip entrapment injuries in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;2014(4):CD009808.
30. Ozkan O, Ozgentaş HE, Safak T, Dogan O. Unique superiority of microsurgical repair technique with its functional and aesthetic outcomes in ring avulsion injuries. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2006;59(5):451-9.
31. Squitieri L, Reichert H, Kim HM, Steggerda J, Chung KC. Patterns of surgical care and health disparities of treating pediatric finger amputation injuries in the United States. *J Am Coll Surg.* 2011;213(4):475-85.
32. Yildiz M, Sener M, Baki C. Replantation in children. *Microsurgery.* 1998;18(7):410-3.
33. Taras JS, Nunley JA, Urbaniak JR, Goldner RD, Fitch RD. Replantation in children. *Microsurgery.* 1991;12(3):216-20.
34. Furnas DW. Growth and development in replanted forelimbs. *Plast Reconstr Surg.* 1970;46(5):445-53.
35. Nunley JA, Spiegl PV, Goldner RD, Urbaniak JR. Longitudinal epiphyseal growth after replantation and transplantation in children. *J Hand Surg Am.* 1987;12(2):274-9.
36. Yoon AP, Kaur S, Chou CH, Chung KC; FRANCHISE Group. Reliability and Validity of Upper Extremity Patient-Reported Outcome Measures in Assessing Traumatic Finger Amputation Management. *Plast Reconstr Surg.* 2020;145(1):94e-105e.
37. May C, Nguyen HB, Miller P, Klajn J, Rademacher E, O'Connor M, et al. Validation of Patient-Reported Outcome Measurement Information System for Detection of Posttraumatic Stress in

- Children and Adolescents Following Procedures for Acute Orthopaedic Trauma. *J Orthop Trauma*. 2024;38(8):e295-301.
38. Pyörny J, Luukinen P, Sletten IN, Reito A, Leppänen OV, Jokihäärä J. Is Replantation Associated With Better Hand Function After Traumatic Hand Amputation Than After Revision Amputation? *Clin Orthop Relat Res*. 2024;482(5):843-53.
39. Zhu H, Wang J, Gao T, Tian M, Xia L, Cai Q, et al. Contribution of revision amputation vs replantation for certain digits to functional outcomes after traumatic digit amputations: A comparative study based on multicenter prospective cohort. *Int J Surg*. 2021;96:106164.
40. Zhu H, Bao B, Zheng X. A Comparison of Functional Outcomes and Therapeutic Costs: Single-Digit Replantation versus Revision Amputation. *Plast Reconstr Surg*. 2018;141(2):244e-9e.
41. Yuan F, McGlenn EP, Giladi AM, Chung KC. A Systematic Review of Outcomes after Revision Amputation for Treatment of Traumatic Finger Amputation. *Plast Reconstr Surg*. 2015;136(1):99-113.
42. Giladi AM, McGlenn EP, Shauver MJ, Voice TP, Chung KC. Measuring outcomes and determining long-term disability after revision amputation for treatment of traumatic finger and thumb amputation injuries. *Plast Reconstr Surg*. 2014;134(5):746e-55e.
43. Koshima I, Moriguchi T, Umeda N, Yamada A. Trimmed second toetip transfer for reconstruction of claw nail deformity of the fingers. *Br J Plast Surg*. 1992;45(8):591-4.
44. Dautel G, Corcella D, Merle M. Reconstruction of fingertip amputations by partial composite toe transfer with short vascular pedicle. *J Hand Surg Br*. 1998;23(4):457-64.
45. Dautel G, Merle M. Results of vascularized joint transfers from the foot. *J Hand Surg Br*. 1997;22(4):492-8.
46. Chase RA. The damaged index digit. A source of components to restore the crippled hand. *J Bone Joint Surg Am*. 1968;50(6):1152-60.
47. Murray JF, Carman W, MacKenzie JK. Transmetacarpal amputation of the index finger: a clinical assessment of hand strength and complications. *J Hand Surg Am*. 1977;2(6):471-81.
48. Delvaque JG, Mas V, Simon AL, Ilharreborde B, Jehanno P. Results of central ray metacarpal resection after failure of digit replantation in children. *Hand Surg Rehabil*. 2021;40(5):670-4.
49. Elsevier Masson SAS [Internet]. Guide pratique de traumatologie | Livre | 9782294703003 [cité 17 févr 2026]. Disponible sur: <https://www.elsevier-masson.fr/guide-pratique-de-traumatologie-9782294703003.html>
50. Warkentin TE. Ischemic Limb Gangrene with Pulses. *N Engl J Med*. 2015;373(7):642-55.
51. Roughton MC, Agarwal S, Gottlieb LJ. Surgical management of acute infectious purpura fulminans. *J Burn Care Res*. 2011;32(2):231-6.
52. Sheridan RL, Briggs SE, Remensnyder JP, Tompkins RG. Management strategy in purpura fulminans with multiple organ failure in children. *Burns*. 1996;22(1):53-6.
53. Genoff MC, Hoffer MM, Achauer B, Formosa P. Extremity amputations in meningococemia-induced purpura fulminans. *Plast Reconstr Surg*. 1992;89(5):878-81.
54. Djokic D, Milani GP, Lava SAG, Gualco G, Corigliano T, Bianchetti MG, et al. Hair-thread strangulation syndrome in childhood: a systematic review. *Swiss Med Wkly*. 2023;153:40124.
55. Kwan S, Shearin JW. An Unusual Foreign Object Attached to a Child's Finger: Emergency Department Management and Subsequent Intervention. *Pediatr Emerg Care*. 2021;37(2):e84-6.
56. Ting YZJ, Tan AS, Lai CPT, Satku M. Clinical factors and mortality rates for non-traumatic upper extremity amputations. *J Hand Surg Eur*. 2022;47(3):314-20.

BRULURES DE LA MAIN DE L'ENFANT

Dr marie-christine PLANCOQ, service d'Orthopédie pédiatrique, CHU AMIENS

Les brûlures de la main sont un accident fréquent chez l'enfant aux conséquences fonctionnelles importantes notamment chez le jeune enfant.

1 RAPPEL ANATOMIQUE

La main est un organe de communication et d'information, souvent le principal sollicité lors du développement psycho moteur de l'enfant. C'est un véritable organe, interface entre le corps et l'extérieur.

C'est à la fois le principal organe des sens et l'instrument par lequel l'homme projette son action

L'armature solide constituée par le squelette et les éléments nobles sont enveloppés par les plans cutanés. Il existe une différence de structure et de fonction entre les faces dorsales et palmaires.

La peau dorsale est plus fine, souple et mobile par rapports aux plans sous-jacents tendineux et osseux. Elle a un rôle fonctionnel important permis par les espaces de glissements qui doivent être respectés. Son rôle sensitif est très limité.

La peau palmaire est plus épaisse, solide et adhérente aux plans fibreux profonds permettant une prise stable. Son rôle sensoriel est majeur grâce aux récepteurs tactiles, thermiques et algiques prédominant au niveau des doigts.

Les commissures digitales situées à la jonction entre les 2 faces participent à la mobilité des doigts et la préhension.

Les unités fonctionnelles et esthétiques cutanées de la main (Tubiana) MICHON sont importantes à respecter dans toute chirurgie de la main mais cela peut être plus difficile en cas de brûlure. Si la lésion traverse un axe dynamique, le risque de bride hypertrophique et rétractile est plus important.

2 DÉVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR ET CROISSANCE

Durant les premiers mois de la vie, la mobilité de la main est réflexe notamment avec le grasping. La possibilité de préhension commence vers l'âge de 3 mois et devient volontaire vers 5 mois avec une prise globale puis plus précise en pince pollicidigitale vers 10 mois.

L'enfant est un sujet en croissance. Il est important que la peau soit souple et mobile pour accompagner la croissance et éviter l'installation de brides rétractiles et déformations pouvant limiter la fonction.

3 EPIDÉMIOLOGIE

500000 enfants sont brûlés chaque année dans le monde. La main constitue la deuxième localisation en ordre de fréquence entre 32 et 40%. Cela est particulièrement vrai chez le jeune enfant à l'âge de l'acquisition de la marche et des premières découvertes majoritairement entre 1 et 4 ans.

Contrairement à l'adulte, il s'agit surtout d'accidents domestiques surtout thermiques.

Les brûlures par liquides chauds sont la première cause (64%) souvent accidentels par maladresse. Il s'agit souvent de liquides comestibles (thé, café, eau de bouilloire, huile de friture).

Les brûlures par contact avec une surface chaude sont plutôt l'apanage du jeune enfant à l'âge des premiers pas : porte de four, poêle à pétrole, insert de cheminée. Parfois par contact avec des appareils ménagers : fers à repasser, lisseur. Plus récemment nous avons observés des brûlures par dermabrasion au contact de tapis de course ou escalator (photo 1). Ils se produisent dans 9 % des cas et touchent surtout la face palmaire de la main. De plus, le jeune enfant n'a pas de réflexe de retrait ce qui augmente le temps de contact et donc la profondeur des lésions.



Photo 1 : brûlures par dermabrasion (tapis de course)

Les brûlures par flamme seront plutôt observées chez les adolescents qui manipulent des produits inflammables.

Les brûlures électriques sont plus rares souvent de bas voltage, profondes mais limitées et atteignant les jeunes enfants.

Les brûlures de haut voltage concernent plus souvent les adolescents et sont extrêmement graves.

Il faut être particulièrement attentif chez l'enfant à déterminer si les lésions sont accidentelles ou non accidentelles. Elles peuvent être souvent secondaires à des négligences mais parfois à des abus. Outre l'interrogatoire et les circonstances de la brûlure, certains aspects de la brûlure doivent le suggérer : une brûlure par un objet chaud sur la face dorsale de la main (fer à repasser) (1), une brûlure par immersion symétrique (en gant) (photo 2), brûlure circulaire linéaire du poignet, une petite brûlure bien définie du dos de la main (cigarette).



Photo 2 : brûlure en « gant »

4 EVALUATION

Le caractère isolé ou associé à des brûlures plus étendues est à prendre en considération. Le résultat fonctionnel est souvent moins bon quand la brûlure de la main survient dans un contexte de brûlure plus étendues.

Les critères classiques de gravité des brûlures sont habituellement déterminés par la profondeur et l'étendue des brûlures. Dans le cas de la main, la surface brûlée est limitée, c'est surtout la localisation qui importe et le chevauchement de zones articulaires. Le score HABS est facile à utiliser et utile (tableau 1). Il constitue le meilleur facteur prédictif de recours à la chirurgie avant la profondeur de la brûlure. (par exemple : un score à 6 confère un risque d'excision greffe de 50% alors qu'il passe à 100% avec un score de 11)(2)

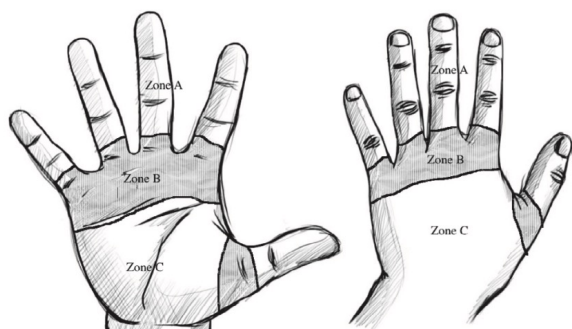
L'évaluation clinique de la profondeur des brûlures reste difficile même pour des brûlologues aguerris (fiabilité entre 50 et 70%) compte tenu de l'évolutivité et l'approfondissement des brûlures en particulier pour les brûlures par liquides chauds (photo 3). Certains facteurs favorisent l'approfondissement des lésions : les réponses inflammatoires, la prolifération bactérienne, le défaut de remplissage et l'hypoperfusion des tissus. Le recours au refroidissement initial conditionne beaucoup la profondeur des lésions.



Photo 3 : brûlure profonde ensemble face palmaire de la main

Plusieurs techniques innovantes peuvent optimiser l'évaluation de la profondeur des brûlures et leur potentiel de cicatrisation de première intention : la thermographie, le laser-doppler et l'imagerie multifocale amplifiée par l'IA.(3) Une étude récente comparant la qualité de l'évaluation de la profondeur des brûlures par laser-doppler versus imagerie multispectrale combinée à l'IA, montre une nette supériorité du laser doppler. La capacité de prédire l'évolution clinique finale est de 58% pour l'imagerie multispectrale contre 90% pour le laser doppler ; avec une sensibilité de 100% pour LD contre 50% pour IM et une spécificité de 89% pour LD contre 59% pour IM .(4)

Une atteinte circonférentielle constitue un critère de gravité supplémentaire.



HABS score	Palmaire D	Dorsal D	Palmaire G	Dorsal G
Zone A	0 1 2 3	0 1 2 3	0 1 2 3	0 1 2 3
Zone B	0 1 2 3	0 1 2 3	0 1 2 3	0 1 2 3
Zone C	0 1 2 3	0 1 2 3	0 1 2 3	0 1 2 3
Score total par zone (0-9)	/9	/9	/9	/9
Score total par main (0-18)	/18		/18	

Zone A : distale/ articulation MCP

Zone B : en regard de l'articulation MCP

Zone C : entre poignet et MCP

Score 0 : pas de brûlure ; score 1 : 1er degré ; score 2 : 2ème degré ; score 3 : 3ème degré

Tableau 1 : Score HABS

5 TRAITEMENT

Je ne développerai pas le traitement général des brûlures notamment quand la brûlure des mains est associée à une brûlure plus étendue ; mais je m'attarderai surtout sur le traitement local spécifique de cette localisation.

5.1 Traitement des premières heures

On rappellera l'intérêt du refroidissement local dans les minutes qui suivent l'accident pour diminuer la douleur et la profondeur de la brûlure : il se réalise avec de l'eau à température ambiante 15 à 20° pendant 10 minutes.

Il faut ensuite évaluer précocement l'indication éventuelle d'escarrotomies en particulier en cas d'atteinte circulaire et profonde. L'indication se discute en cas de brûlure profonde circulaire ou en cas de brûlure profonde dorsale associée à une brûlure palmaire superficielle du fait de la faible extensibilité de la peau palmaire. L'effet garrot de la brûlure profonde circulaire associée à l'œdème sous-jacent souvent important chez le brûlé peut entraîner une ischémie distale. L'ischémie doit être suspectée devant une main froide, une diminution des pouls distaux, un allongement du TRC, la mesure de la saturation distale en oxygène peut aider à la décision.(5)

L'incision doit être précoce dans les 12 premières heures, elle sera dermo-épidermique jusqu'au tissu sain et la poussée de l'œdème écarte d'elle-même les berges. Elle sera pratiquée longitudinalement à la jonction peau palmaire- peau dorsale : donc sur les faces latérales des doigts prolongées sur la face dorsale de la main au niveau des espaces inter métacarpiens.(6)

5.2 traitement local : pansement

Le traitement a pour objectif de favoriser une cicatrisation rapide (brûlures superficielles) et de prévenir la surinfection qui peut être source d'approfondissement (notamment pour brûlures intermédiaires). Il permet de préparer à la chirurgie les brûlures profondes.

Dans la plupart des équipes, le pansement est occlusif et doit être positionnel (photo 4). La main est ouverte, les doigts doivent être séparés et la main positionnée en position de « capacité cutanée maximale ». Différents types de pansement peuvent être

utilisés selon les protocoles des équipes. Les phlyctènes seront excisées pour évaluer la coloration du sous-sol sauf au niveau des pulpes des doigts. Un pansement en « milieu humide » est souvent réalisé avec différents types d'interfaces : pansement gras, hydrocolloïde, siliconé avec gel antiseptique (Bétadine gel[®], Flammazine[®]) (7). D'autres interfaces plus novateurs ne nécessitent qu'une application, crée un milieu sec et sont réservés aux brûlures superficielles (Dresslik, Aquacel, Suprathel).(8) Certaines équipes pratiquent un traitement par exposition à l'air mais plus difficile à utiliser dans cette localisation.

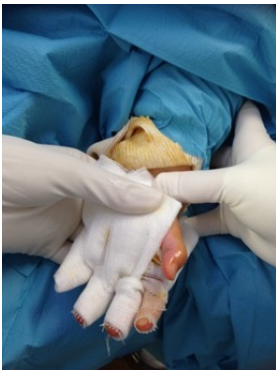


Photo 4 : pansement de posture doigts séparés

Les brûlures pouvant cicatriser de première intention : brûlures superficielles et certaines brûlures intermédiaires, doivent être cicatrisées avant 15 jours. Au-delà de ce délai, un traitement chirurgical doit être discuté. Certains suggèrent la possibilité de garder la cicatrisation dirigée jusqu'à 21 jours pour les localisations palmaires avec un résultat fonctionnel comparable à condition d'appliquer une réhabilitation locale de la cicatrice.(9)

5.3 traitement chirurgical

Il est indiqué en cas de brûlures profondes. Le traitement de référence est la couverture par greffe de peau après une phase de détersion.

5.3.1 détersion

L'excision doit être tangentielle, elle doit être économe et préserver le derme profond viable et ainsi conserver les plans de glissement. Différentes méthodes peuvent être utilisées : curette, bistouri, dermatome, hydrodétersion(Versajet[®]). Plus récemment, une détersion chimique (Nexobrid[®]) peut être proposée mais n'est pas autorisée en France. (10)Elle a aussi l'inconvénient d'être très douloureuse à l'usage. L'excision précoce est à proscrire chez l'enfant sauf pour les brûlures électriques.

5.3.2 méthodes de couverture

La technique de référence est la couverture par **autogreffe de peau mince**, non meshée (à la fois pour des raisons esthétiques et fonctionnelles), d'une épaisseur de 0,2 à 0,3 mm, si possible en respectant les unités anatomiques. Le prélèvement est souvent pratiqué chez l'enfant au niveau du scalp, sinon au niveau de la face interne du bras ou de la cuisse. Le pansement de contention doit posturer la main en position de « capacité cutanée maximale ».

L'alternative avec une **greffe de peau totale** peut se discuter en cas de brûlure du troisième degré de petite surface. La prise de greffe doit être autofermante , elle peut être prélevée au

niveau du pli antérieur du poignet, la face interne du bras ou le pli abdominal inférieur. Elle a l'inconvénient d'être plus difficile à s'intégrer et plus sensible à l'infection, la pigmentation est plus foncée que le reste de la main avec un risque de pilosité à l'âge adulte. Néanmoins, elle semble présenter l'avantage d'une meilleure qualité fonctionnelle accompagnant bien la croissance et diminuant le recours à une chirurgie secondaire mais est controversé selon les études. (11)(12).

L'autre alternative est l'utilisation des **substituts dermiques** notamment quand la surface à couvrir est plus importante. Il permet de restaurer un plan de glissement en cas d'exposition de tendon. Ils peuvent être en présentation monocouche ou bicouche selon que la greffe de peau mince épidermique est réalisée dans le même temps ou secondairement avec l'inconvénient d'un délai de 15 à 20 jours. Ils ont l'inconvénients d'être sensibles à l'infection notamment en phase aigüe. Leur potentiel de croissance semble meilleur mais le recul est insuffisant.(13)

Enfin en cas d'exposition d'éléments nobles, l'application de lambeaux peut être discutée : lambeaux locaux en cas de brûlure limitée ou lambeaux pédiculés à distance qui ont l'inconvénient d'être épais ou lambeau greffe de Colson.

6. SÉQUELLES

6.1 prévention : traitement secondaire de la cicatrice

Le risque de survenue de séquelles dépend non seulement de la qualité de la prise en charge initiale de la brûlure mais aussi de l'intégration de la prise en charge secondaire de la cicatrice en collaboration avec une équipe de médecine physique et réadaptation. Les séquelles sont rares en cas de brûlures superficielles hormis les dyschromies, elles sont surtout l'apanage des brûlures profondes.

Certains facteurs permettent de prédire le risque de survenue de séquelles :

- L'atteinte de la première commissure
- Une localisation à la fois dorsale et palmaire
- Une brûlure profonde sur plus d'un tiers de la main
- L'atteinte de 2 ou plus plis palmaires et l'âge < 4 ans
- Le délai de prise en charge initiale
- La mauvaise qualité du traitement local initial et l'absence de réhabilitation
- Les conditions sociales défavorables

Durant la phase aigüe, il est important de posturer la main en position de « capacité cutanée maximale » durant la phase de détersion mais aussi après la chirurgie de couverture par greffe. La main sera posturée en position intrinsèque plus en cas de brûlure dorsale ou circulaire, en ouverture maximale de la paume et des doigts en cas de brûlure palmaire.

Le délai de cicatrisation supérieur à 21 jours est un facteur de risque de cicatrice hypertrophique (14). La qualité de la couverture impacte l'aspect esthétique et fonctionnel de la cicatrice : site de prise de greffe (cuir chevelu ou membre supérieur pour une pigmentation proche de celle de la main), pas de greffe meschée. Elle peut laisser des séquelles esthétique mineures : cicatrices dyschromiques, cicatrices quadrillées.

Une fois la cicatrisation acquise, débute la phase inflammatoire de la cicatrisation souvent plus intense et plus longue chez l'enfant par rapport à l'adulte.

Durant cette phase, les cicatrices sont **hypertrophiques** donc rouges, prurigineuses, indurées, épaisses. Elles nécessitent des soins locaux basés sur la pressothérapie associant : massages pluri quotidiens avec crèmes hydratantes, port de gants compressifs, prise en charge en rééducation avec ergothérapie et kinésithérapie et poursuite du port des orthèses de posture et éventuellement cures thermales avec douches filiformes. Ce traitement doit être maintenu jusqu'à maturation de la cicatrice et un suivi de l'enfant est nécessaire jusqu'en fin de croissance pour dépister des rétractions révélées ou majorées par la croissance.(5)

6.2 séquelles fonctionnelles

Les **cicatrices rétractiles** sont souvent associées à l'hypertrophie, elles peuvent constituer de véritable placards cicatriciels notamment au dos ou la paume de main. Elles apparaissent sous forme de brides linéaires au niveau des doigts ou des commissures, responsables de limitation fonctionnelle. Le traitement sera local et fonctionnel durant la phase inflammatoire. Il est préférable d'attendre la maturation de la cicatrice avant d'envisager un traitement chirurgical secondaire. Durant la période de croissance, les cicatrices étant plus fibreuses et moins souples, des rétractions peuvent se majorer ou se révéler et nécessiter un traitement chirurgical d'où la nécessité d'un suivi régulier.

Les rétractions du dos de la main entraînent une déformation typique en griffe avec hyperextension des articulations métacarpophalangiennes, flexion des articulations interphalangiennes proximales et hyperextension des interphalangiennes distales. Il peut s'y associer une rétraction des commissures et une déviation ulnaire du cinquième doigt.



Photo 5 : main en griffe

Au niveau palmaire, l'ouverture de la paume de main est limitée par un placard cicatriciel et/ou une brise arciforme, des brides linéaires associant à la fois la face palmaire des doigts et les commissures ont un fort retentissement fonctionnel.

Exceptionnellement des troubles de croissance par épiphysiodèse peuvent être observés notamment des suites de brûlures électriques. (photo 6)

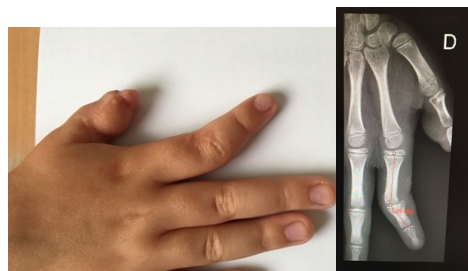


Photo 6: déviation de l'index D secondaire à brûlure électrique

6.3 traitement chirurgical secondaire des séquelles

6.3.1 méthodes

Traitement des rétractions dorsales

Le traitement des placards cicatriciels avec limitation fonctionnelle mais sans atteinte tendineuse ou articulaire, peut consister en une excision ou une incision du placard cicatriciel avec libération et comblement du défaut par autogreffe de peau totale ou substituts dermiques. Les résultats semblent meilleur avec une greffe de peau totale. Elle peut être éventuellement préalablement expansée selon la quantité nécessaire. En cas d'atteinte tendineuse et/ou articulaire, beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, on observe une déformation de la main en griffe. La prise en charge chirurgicale est difficile et nécessite dans un premier temps un resurfaçage cutané avec un revêtement souple, mobile réalisé au mieux par un lambeau si possible pas trop épais : lambeaux locaux pédiculés (lambeau interosseux postérieur, lambeau chinois) ou à distance (lambeau-greffe de Colson). Le second temps consiste à libérer les articulations mais doit s'accompagner obligatoirement d'une rééducation intensive. (15)

Traitement des rétractions palmaires

En cas de brides linéaires souvent palmaires, après libération de la bride, la perte de substance peut être couverte par autogreffe de peau totale ou idéalement par plasties locales. Les plasties en Z sont souvent pratiquées en cas de brides linéaires sur les doigts. En cas de bride palmaire de doigt se prolongeant par une bride commissurale, le lambeau latéro-digital de Colson est une bonne indication.(photo 7)



Photo 7: bride palmaire et commissurale traitée par lambeau latéro-digital

Au niveau de la première commissure, les rétractions peuvent être traitées par double plastie en Z ou plastie en trident qui sont autofermantes (photo 8). En cas de défaut cutané plus important, une greffe de peau totale peut être réalisée. (photo 9)

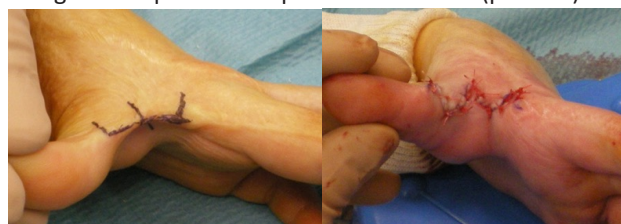


Photo 8: bride de la première commissure. Plastie en trident

Le recours aux techniques d'expansion cutanée est rare au niveau de la main compte tenu des complications mais peut être utilisé comme apport de peau expansée pour une greffe de peau totale.



Photo 9: placard cicatriciel rétractile face palmaire de la main avec rétraction du pouce. Libération avec autogreffe de peau totale

Enfin, les séquelles unguéales ne sont pas rares et plutôt responsables d'une gêne esthétique. Il s'agit surtout de dystrophies unguéales et de rétraction de l'éponychium qui peuvent être traitées par lambeau locaux. La dystrophie unguéale est plus difficile à traiter et parfois le seul recours est l'ablation de l'ongle avec stérilisation de la matrice.

6.3.2 indications

La reprise chirurgicale ne doit pas être trop précoce et attendre si possible la maturation de la cicatrice. Elle est surtout indiquée en cas de séquelle fonctionnelle qui peut s'installer progressivement avec les poussées de croissance, les cicatrices étant moins souples que la peau saine. Dans notre expérience, nous avons noté une poussée de croissance de la main souvent entre 8 et 10 ans. Il est important de savoir écouter l'enfant, ses limitations, ses demandes et pas uniquement celles des parents. Un traitement chirurgical des séquelles doit obligatoirement s'accompagner d'une rééducation bien conduite et il est important que l'enfant et sa famille adhère au contrat global pour obtenir les meilleurs résultats.

CONCLUSION

Une prise en charge optimale des brûlures profondes de la main est indispensable à la phase aigüe pour limiter le risque de séquelles. La cicatrisation doit être obtenue si possible avant 21 jours pour limiter le risque de cicatrices pathologiques. Il est nécessaire de prévenir les rétractions dès la phase aigüe en posturant la main en position de capacité cutanée maximale. La prise en charge secondaire des cicatrices en collaboration avec une équipe de médecine physique et réadaptation est indispensable pour prévenir les séquelles fonctionnelles. Un suivi jusqu'en fin de croissance est nécessaire pour dépister les rétractions secondaires pouvant justifier un traitement chirurgical.

REFERENCES

1. Amadasi A, Etzold S. Iron contact burns and the path to the diagnosis of child abuse. *Leg Med.* sept 2024;70:102474.
2. Bache SE, Fitzgerald O'Connor E, Theodorakopoulou E, Frew Q, Philp B, Dziewulski P. The Hand Burn Severity (HABS) score: A simple tool for stratifying severity of hand burns. *Burns.* févr 2017;43(1):93-9.

3. Mill J, Cuttle L, Harkin DG, Kravchuk O, Kimble RM. Laser Doppler imaging in a paediatric burns population. *Burns.* sept 2009;35(6):824-31.
4. Perusseu-Lambert A, Akram M, Frew Q, Barnes D. Comparison between multispectral imaging and laser Doppler imaging to predict burn wound requirements for surgery. *Burns.* nov 2025;51(8):107650.
5. Conti E. Les brûlures de la main chez l'enfant. *Chir Main.* sept 2013;32:S63-71.
6. Sheridan RL. Acute hand burns in children: management and long-term outcome based on a 10-year experience with 698 injured hands. *Ann Surg.* 1999;229(4):558-64.
7. Pan BS, Vu AT, Yakuboff KP. Management of the Acutely Burned Hand. *J Hand Surg.* juill 2015;40(7):1477-84.
8. Van De Warenburg MS, El Yadari S, Hummelink S, Ulrich DJ, Vehmeijer-Heeman M. Suprathel's usability and effectiveness for the treatment of paediatric partial thickness burns: a 10-year retrospective cohort study. *Burns.* mai 2025;51(4):107451.
9. Chateau J, Guillot M, Zevounou L, Braye F, Foyatier JL, Comparin JP, et al. Is there any place for spontaneous healing in deep palmar burn of the child? *Ann Chir Plast Esthét.* juin 2017;62(3):238-44.
10. De Mey K, Van Durme J, Verbelen J, De Decker I, Hoeksema H, Nuytens T, et al. Does enzymatic debridement reduce the occurrence of hypertrophic scarring in intermediate depth burns? *Burns.* févr 2026;52(1):107819.
11. Alsaif A, Karam M, Hayre A, Abul A, Aldubaikhi A, Kahlar N. Full thickness skin graft versus split thickness skin graft in paediatric patients with hand burns: Systematic review and meta-analysis. *Burns.* août 2023;49(5):1017-27.
12. Prasetyono TOH, Sadikin PM, Saputra DKA. The use of split-thickness versus full-thickness skin graft to resurface volar aspect of pediatric burned hands: A systematic review. *Burns.* août 2015;41(5):890-906.
13. Bergus Katherine, Barash Brandon, Justice Lauren, Srinivas S, Fabia Renata, Schwartz Dana, et al. dermal substrate application in the treatment of pediatric hand burns: clinical and functional outcomes. *Int J Burn Trauma.* 13(6):204-13.
14. Cubison TCS, Pape SA, Parkhouse N. Evidence for the link between healing time and the development of hypertrophic scars (HTS) in paediatric burns due to scald injury. *Burns.* déc 2006;32(8):992-9.
15. Barani C, Brosset S, Person H, Guillot M, Braye F, Voulliaume D. Prise en charge des séquelles de brûlure palmaire chez l'enfant, à propos de 49 cas. *Ann Chir Plast Esthét.* août 2021;66(4):291-7.

CAMPTODACTYLIE CONGÉNITALE

Indications et stratégies thérapeutiques

Estelle Litzelmann, David Afonso, Kenny Rozenfeld, Théo Cordonnier

INTRODUCTION

La camptodactylie congénitale se définit par un flessum de l'articulation interphalangienne proximale (IPP) d'un doigt, le plus souvent du cinquième rayon, réductible ou non, évolutif ou stable, apparaissant en l'absence d'anomalie épiphysaire ou de trouble de croissance osseuse identifiable radiologiquement (1–4,13–14)

Il s'agit d'une affection indolore, n'entraînant habituellement ni atteinte de l'articulation interphalangienne distale (IPD), ni de l'articulation métacarpo-phalangienne (MCP). Dans la majorité des séries publiées, la gêne fonctionnelle apparaît modérée, voire absente, en particulier dans les formes infantiles (1–3,5).

Néanmoins, l'évolution peut conduire, dans certains cas, à une majoration progressive de la déformation et à une raideur articulaire. L'enjeu principal pour le chirurgien est de reconnaître les formes susceptibles de rester bien tolérées et relevant d'un traitement conservateur, et d'identifier les situations plus rares dans lesquelles une prise en charge chirurgicale raisonnée peut être discutée. La camptodactylie constitue ainsi une pathologie typique dans laquelle le risque majeur est la sur-indication opératoire (2–4,6).

L'objectif de cet article est de rappeler les bases physiopathologiques de la camptodactylie congénitale, de préciser les éléments clés de l'évaluation clinique et de proposer une synthèse pratique des indications et des stratégies thérapeutiques.

CLASSIFICATION

La classification de Benson est la plus couramment utilisée en pratique clinique. Elle repose sur l'âge de début, le caractère évolutif et le contexte clinique, et permet d'orienter à la fois le pronostic et la stratégie thérapeutique. Bien que largement utilisée, cette classification demeure essentiellement descriptive et n'intègre pas les mécanismes anatomiques sous-jacents, ce qui limite sa valeur pronostique individuelle (1).

Type I – forme infantile (forme classique, la plus fréquente)

Cette forme débute dans la petite enfance, avant l'âge de 5 ans. Elle touche préférentiellement le cinquième doigt, est fréquemment bilatérale et initialement souple et réductible. L'évolution est généralement lente, avec une possible majoration progressive du flessum au cours de la croissance. Il s'agit de la forme la plus fréquente et celle qui répond le mieux au traitement conservateur (1–3,5).

Type II – forme adolescente

La forme adolescente apparaît plus tardivement, entre 7 et 11 ans, avec une prédominance féminine. Elle est habituellement plus raide, parfois rapidement évolutive, et répond moins favorablement au traitement conservateur que la forme infantile. La probabilité d'une indication chirurgicale est plus élevée dans ce groupe, bien qu'elle demeure globalement rare (2–4,6).

Type III – formes syndromiques

Les formes syndromiques s'intègrent dans un contexte malformatif plus large, tel que l'arthrogrypose ou certaines anomalies chromosomiques, notamment la trisomie 21. L'atteinte est souvent plurirayons, plus sévère, précoce et peu ou non réductible. Ces formes présentent un pronostic fonctionnel plus réservé et une prise en charge plus complexe, le traitement chirurgical devant être discuté avec une grande prudence (1,3,4,7).

BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES

La camptodactylie congénitale correspond à un déséquilibre des parties molles autour de l'articulation interphalangienne proximale (IPP), sans anomalie osseuse primitive. Il ne s'agit pas d'une entité anatomique unique, mais d'un spectre de mécanismes physiopathologiques pouvant coexister chez un même patient, ce qui explique l'hétérogénéité des présentations cliniques et des résultats thérapeutiques (1–4,13).

Les anomalies décrites dans la littérature concernent principalement :

- une rétraction cutanée palmaire, parfois isolée (2,5) ;
- une anomalie ou une rétraction du fléchisseur superficiel des doigts (FDS), incluant des insertions aberrantes ou un raccourcissement (1–3,6) ;
- la présence d'un lombrical aberrant, s'insérant de façon anormale sur la phalange moyenne ou sur l'appareil extenseur (1,3,7) ;
- des bandelettes fibreuses palmaires ou une fibrose sous-cutanée (2,4) ;
- une rétraction capsulo-ligamentaire palmaire, en particulier de la plaque palmaire (2–4,6) ;
- plus rarement, un déséquilibre de l'appareil extenseur, notamment une insuffisance ou une distension de la bandelette centrale (3,7).

Cette variabilité anatomique explique l'absence de technique chirurgicale universelle et la nécessité d'une approche graduée fondée sur l'analyse clinique individuelle

Le mécanisme dominant varie selon l'âge de début et le type clinique. Dans les formes infantiles (type I de Benson), les anomalies cutanées et musculo-tendineuses superficielles prédominent, expliquant le caractère souvent souple et réductible de la déformation. Dans les formes adolescentes et syndromiques, la participation capsulo-ligamentaire est plus fréquente, rendant la déformation plus raide et moins accessible au traitement conservateur (2–4,6).

L'absence de lésion osseuse primitive constitue un élément fondamental du diagnostic et permet de distinguer la camptodactylie d'autres déformations digitales, notamment la clinodactylie, dans laquelle l'anomalie est d'origine osseuse ou épiphysaire (1,3,8).

ÉVALUATION CLINIQUE ET DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

La camptodactylie se manifeste par un flessum de l'articulation interphalangienne proximale (IPP), présent dès la naissance ou observé secondairement au cours de la croissance. La déformation est indolore. Elle peut être réductible ou fixe, stable ou évolutive. Les articulations métacarpo-phalangienne (MCP) et interphalangienne distale (IPD) ne sont pas atteintes. La flexion de l'IPP est toujours préservée, permettant à l'enfant de fermer le poing normalement (1–3,5).

L'examen clinique doit apprécier le caractère réductible de la déformation, son évolution avec la croissance et l'implication éventuelle des structures musculo-tendineuses. L'étude de l'extension passive de l'IPP en faisant varier la position du poignet et de la MCP permet d'apprécier le rôle du fléchisseur superficiel des doigts (FDS). Une limitation de l'extension de l'IPP majorée lors de la mise en extension du poignet et de la MCP suggère une participation du FDS à la déformation (2,3,6).

L'intégrité de la bandelette centrale de l'appareil extenseur peut être évaluée à l'aide du test de ténodèse. La flexion palmaire combinée du poignet et des articulations MCP entraîne normalement, par effet de ténodèse, une extension passive complète de l'IPP. La persistance d'un déficit d'extension de l'IPP lors de cette manœuvre suggère une insuffisance ou une distension de la bandelette centrale, pouvant nécessiter un geste spécifique lors du traitement chirurgical (2,4,7).

À l'inverse, une amélioration de l'extension de l'IPP lorsque la MCP est maintenue en flexion orientée vers une hyperextension métacarpo-phalangienne compensatrice, sans atteinte majeure de l'appareil extenseur central. Cette analyse est comparable au test de Bouvier utilisé dans l'évaluation des paralysies du nerf ulnaire (4,7, 11).

L'examen clinique doit impérativement comporter une analyse précise de la fonction des fléchisseurs du doigt atteint, en particulier du fléchisseur superficiel des doigts (FDS) et du fléchisseur profond (FDP). Chez environ un tiers des individus, le FDS du cinquième doigt est anatomiquement interconnecté avec celui de l'annulaire. Dans cette configuration, le patient est incapable de fléchir isolément l'articulation interphalangienne proximale (IPP) du cinquième doigt lorsque les autres doigts sont maintenus en extension complète. Cette situation ne traduit pas une absence du FDS, mais une interconnexion fonctionnelle entre les deux rayons (2,7).

Ainsi, l'impossibilité de fléchir activement l'IPP du cinquième doigt lors du test classique ne doit pas être interprétée à tort comme une absence tendineuse. Le test doit être répété après libération de l'annulaire, permettant alors d'évaluer une éventuelle flexion IPP active du cinquième doigt et de confirmer la présence d'un FDS interconnecté (2,7).

Cette distinction est essentielle dans la perspective d'un traitement chirurgical. Un FDS indépendant du cinquième doigt constitue un donneur potentiel fiable pour un transfert tendineux. À l'inverse, un FDS interconnecté peut également être utilisé comme donneur, à condition d'être dissocié du FDS

de l'annulaire au cours du temps opératoire, afin de préserver une fonction digitale satisfaisante (2,7).

L'évaluation préopératoire de l'indépendance ou non du FDS conditionne donc directement la stratégie chirurgicale et la faisabilité d'un éventuel transfert tendineux dans les formes sévères de camptodactylie congénitale.

TRAITEMENT : PRINCIPES GÉNÉRAUX

Le traitement chirurgical de la camptodactylie congénitale doit être envisagé avec une extrême prudence. La majorité des formes sont bien tolérées et relèvent d'un traitement conservateur prolongé. La chirurgie constitue une option de dernier recours, indiquée uniquement dans des situations soigneusement sélectionnées, en raison de résultats souvent partiels, d'un risque de récurrence et de complications, notamment la raideur articulaire (1–4,6–9). Une indication fondée exclusivement sur un motif esthétique doit être discutée avec une grande prudence et dans la majorité des cas réfutée.

Les objectifs du traitement chirurgical sont l'amélioration de l'extension de l'articulation interphalangienne proximale (IPP), la prévention de l'aggravation évolutive et le maintien d'une fonction digitale satisfaisante, sans compromettre la flexion. La recherche d'une correction anatomique complète ne doit pas se faire au détriment du résultat fonctionnel (2,3,6,7).

INDICATIONS CHIRURGICALES

Les indications chirurgicales classiquement retenues dans la littérature associent plusieurs critères (1–4,6–9) :

- un flessum de l'IPP généralement supérieur à 30–40 degrés ;
- une déformation fixe ou faiblement réductible ;
- une évolution progressive documentée malgré un traitement conservateur bien conduit
- une gêne fonctionnelle réelle ou un retentissement esthétique mal toléré ;
- certaines formes syndromiques sévères, après évaluation multidisciplinaire.

La chirurgie est le plus souvent discutée après l'âge de 6 à 7 ans, lorsque l'évolution est suffisamment caractérisée et que la coopération postopératoire est possible. Une intervention trop précoce expose à un risque accru de récurrence au cours de la croissance (2,4,7,8).

PRINCIPES TECHNIQUES

La camptodactylie congénitale ne relève pas d'une technique chirurgicale unique. Le geste doit être individualisé en fonction du mécanisme physiopathologique dominant, identifié lors de l'examen clinique préopératoire. Plusieurs structures peuvent être impliquées, isolément ou de façon combinée : la peau palmaire, le fléchisseur superficiel des doigts (FDS), les lombricaux, la plaque palmaire, la capsule articulaire et, plus rarement, l'appareil extenseur (2,3,6,7,9).

La chirurgie est le plus souvent progressive et séquentielle. Les gestes sont réalisés de manière graduée jusqu'à obtention de l'extension maximale de l'IPP sans tension excessive, en s'arrêtant dès que l'objectif fonctionnel est atteint (2,6,7).

ÉTAPES CHIRURGICALES

Libération cutanée palmaire

La libération cutanée constitue fréquemment le premier temps opératoire. Une incision palmaire longitudinale ou une plastie permet de libérer la peau et le tissu sous-cutané rétractés. Dans les formes modérées, des plasties cutanées en Z peuvent être suffisantes (2,6,7).

Toutefois, en cas de défaut cutané important, ancien ou associé à une correction angulaire majeure, les plasties locales peuvent s'avérer insuffisantes (3,7,10).

Couverture cutanée : lambeaux et greffe de peau

Lorsque la correction complète de l'extension de l'IPP expose à une tension cutanée excessive, le recours à des lambeaux cutanés latéro-digitaux, dorsolatéraux ou latéro-palmaires est indiqué (6,7,10). Ces lambeaux permettent une couverture fiable et sans tension après libération des structures profondes.

Une greffe de peau mince peut être nécessaire en complément lorsque le déficit cutané résiduel est important. Bien que son résultat esthétique soit parfois imparfait, elle permet de préserver le gain fonctionnel obtenu et de limiter le risque de récurrence lié à une insuffisance cutanée (3,7,10). La couverture cutanée ne doit jamais constituer le facteur limitant de la correction.

Traitement du fléchisseur superficiel des doigts

Le fléchisseur superficiel des doigts est fréquemment impliqué dans la camptodactylie congénitale. Selon les constatations peropératoires, plusieurs options sont décrites : allongement, désinsertion distale ou ténotomie partielle ou complète (2,3,6,7).

L'examen préopératoire doit avoir précisé l'indépendance ou non du FDS du cinquième doigt par rapport à celui de l'annulaire. Un FDS indépendant peut être utilisé comme donneur pour un transfert tendineux. En cas d'interconnexion, une dissociation préalable est nécessaire si le tendon est utilisé (6,7).

Traitement des lombricaux aberrants

Les lombricaux à insertion anormale peuvent participer au flectum de l'IPP. Leur désinsertion ou leur résection sélective est réalisée lorsqu'ils sont identifiés comme un facteur contributif, en veillant à préserver les structures neurovasculaires adjacentes (2,6,7).

Libération capsulo-ligamentaire palmaire

Dans les formes raides ou évoluées, une rétraction de la plaque palmaire et de la capsule articulaire palmaire est fréquemment retrouvée. Une capsulotomie prudente permet d'améliorer l'extension passive de l'IPP (3,4,6,8). Cette étape doit être réalisée avec mesure afin d'éviter une instabilité iatrogène.

Appareil extenseur

Une atteinte de la bandelette centrale de l'appareil extenseur peut être suspectée cliniquement et confirmée peropératoirement.

Un geste de renforcement ou de recentrage peut être discuté dans des situations sélectionnées, en évitant toute surcorrection susceptible d'entraîner une raideur secondaire (4,6,7).

Immobilisation et suivi postopératoire

Une immobilisation postopératoire en extension de l'IPP est généralement mise en place pendant trois à six semaines, selon l'ampleur des gestes réalisés (2,6–8). Elle est suivie d'une rééducation prolongée et d'un traitement fonctionnel par orthèses complémentaire, indispensable pour maintenir le gain obtenu.

Une surveillance clinique à long terme est nécessaire, en particulier chez l'enfant en croissance, en raison du risque de récurrence (1–4,7,9).

RÉSULTATS ET LIMITES

Dans la littérature, le traitement de la camptodactylie congénitale a été associé à une réduction du degré de flectum de l'articulation interphalangienne proximale (IPP), que ce soit après prise en charge conservatrice ou chirurgicale. Une revue systématique comprenant 16 séries cliniques a montré que, bien que la qualité méthodologique globale des études soit faible, la plupart des patients traités présentaient une diminution du flectum, avec des degrés d'angle moyens passant d'un intervalle pré-traitement de 20°–85° à un intervalle post-traitement de 5°–37° dans la majorité des cas inclus (12). Cette analyse a également trouvé une tendance à un nombre plus élevé de complications signalées dans les séries chirurgicales comparativement aux traitements non-opératoires (12). Il faut garder à l'esprit que ces séries comparent des traitements sans prendre en compte la sévérité et l'étiologie de la déformation, en conséquence il faut être prudent dans l'interprétation et la mise en pratique de ces résultats.

Les séries cliniques suggèrent que les formes souples répondent mieux à la prise en charge globale que les formes plus rigides. Dans ces dernières, la chirurgie permet généralement une amélioration de l'extension, mais peut s'accompagner secondairement d'une diminution de la flexion active liée à la raideur postopératoire (9,12).

Concernant la morbidité, la revue de Wang et al. indique une tendance à un nombre plus élevé de complications rapportées dans les séries chirurgicales comparativement aux traitements non opératoires, bien que les différences quantitatives varient selon les cohortes et les techniques utilisées (12).

CONCLUSION

La camptodactylie congénitale constitue une déformation digitale fréquente mais hétérogène, dont l'expression clinique, l'évolution et le retentissement fonctionnel sont variables. Elle résulte d'un déséquilibre des parties molles autour de l'articulation interphalangienne proximale, sans anomalie osseuse primitive, et s'inscrit dans un continuum de mécanismes physiopathologiques plutôt que dans une entité anatomique unique.

La majorité des formes, en particulier infantiles, sont bien tolérées et relèvent d'un traitement conservateur prolongé, fondé sur la surveillance, les étirements et l'orthèse. La chirurgie doit

rester une option de dernier recours, réservée à des situations soigneusement sélectionnées, caractérisées par une déformation évolutive, mal réductible et fonctionnellement gênante malgré une prise en charge conservatrice bien conduite.

Lorsqu'un traitement chirurgical est indiqué, il doit être individualisé et fondé sur une analyse clinique rigoureuse du mécanisme dominant. L'objectif principal n'est pas une correction anatomique complète, mais l'amélioration fonctionnelle durable, en préservant la flexion et en limitant le risque de raideur et de récurrence. La libération séquentielle des structures responsables, associée à une couverture cutanée adaptée et à un suivi postopératoire et un traitement fonctionnel prolongé, conditionne la qualité du résultat.

Ainsi, la camptodactylie illustre une situation dans laquelle la prudence thérapeutique, l'expertise clinique et l'information préopératoire des familles sont déterminantes pour éviter la sur-indication opératoire et obtenir un bénéfice fonctionnel réel à long terme.

BIBLIOGRAPHIE

1. Benson LS, Waters PM, Kamil NI, Simmons BP, Upton J 3rd. Camptodactyly: classification and results of nonoperative treatment. **J Pediatr Orthop.** 1994;14(6):814-819. PMID: 7814601.
2. Kozin SH. Camptodactyly. In: Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, Wolfe SW, editors. **Green's Operative Hand Surgery.** 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 1433-1444.
3. Flatt AE. Camptodactyly. In: **The Care of Congenital Hand Anomalies.** 2nd ed. St. Louis: Quality Medical Publishing; 1994. p. 285-292.
4. Koman LA, Toby EB, Poehling GG. Congenital flexion deformities of the proximal interphalangeal joint in children: a subgroup of camptodactyly. **J Hand Surg Am.** 1990;15(4):582-586. PMID: 2380521.
5. Ezaki M. Treatment of the upper limb in the child with arthrogryposis. **Hand Clin.** 2000;16(4):703-711. PMID: 11117058.
6. McFarlane RM, Classen DA, Porte AM, Botz JS. The anatomy and treatment of camptodactyly of the small finger. **J Hand Surg Am.** 1992;17(1):35-44. PMID: 1538110.
7. Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: a review and update. **J Bone Joint Surg Am.** 2009;91 Suppl 4:40-46. PMID: 19571066.
8. Hori M, Nakamura R, Inoue G, Imamura T, Horii E, Tanaka Y, Miura T. Nonoperative treatment of camptodactyly. **J Hand Surg Am.** 1987;12(6):1061-1065. PMID: 3693837.
9. Frank U, Krimmer H, Hahn P, Lanz U. Surgical therapy of camptodactyly. **Handchir Mikrochir Plast Chir.** 1997;29(6):284-290. PMID: 9483425.
10. Glicenstein J, Haddad R, Guero S. Surgical treatment of camptodactyly. **Ann Chir Main Memb Super.** 1995;14(6):264-271. PMID: 8679338.
11. Bourrel P. The metacarpophalangeal stabilization test: Beevor or Bouvier? **Ann Chir Main.** 1985;4(1):31-35. PMID: 4015234.
12. Wang AMQ, Kim M, Ho ES, Davidge KM. Surgery and conservative management of camptodactyly in pediatric patients: a systematic review. **Hand (N Y).** 2020;15(4):400-408. PMID: 30897950.
13. Kloc J, Dzula B, Varga I, Klein M, Steno B. Camptodactyly: from embryological basis to surgical treatment. **Medicina (Kaunas).** 2023;59(5):966. PMID: 37241199.
14. Takagi T. Camptodactyly. **J Hand Surg Asian Pac Vol.** 2024;29(6):547-553. PMID: 39544035.

Embryologie et Anatomie de la main

C. Decante, D.Gaudet, E. Mayrargue, A. Chalopin, A. Hamel

Service de Chirurgie Infantile (Pr MD Leclair) - Centre Hospitalier Universitaire de Nantes
Département d'Anatomie - Faculté de Médecine - Nantes Université

1. INTRODUCTION

L'acquisition de la bipédie, au cours de l'évolution des grands primates et en particulier de l'espèce humaine, a permis de libérer (en partie) nos membres thoraciques ou supérieurs (membres antérieurs des quadrupèdes) de leur fonction essentiellement locomotrice pour développer d'autres fonctions dont les plus notables sont la fabrication d'outils et leur utilisation. La complexité de ces phénomènes a été accompagnée par le développement du système nerveux central et périphérique. Certains résumant notre Evolution en affirmant que c'est l'acquisition de la bipédie, et donc le développement du pied qui a permis le développement du cerveau de l'Homme. La main est ainsi à la fois un organe d'exécution motrice et un organe sensoriel majeur, au cœur des interactions de l'individu avec son environnement, et qui conserve un rôle dans la locomotion. Paul Valéry l'avait bien perçu, il est possible de le paraphraser en affirmant que "la main est l'égal de la pensée : l'une n'est rien sans l'autre".

Les malformations congénitales de la main représentent une part importante de la pathologie chirurgicale pédiatrique, avec une incidence estimée entre 1/500 et 1/700 naissances vivantes (Moore et al., 2020 ; Sadler, 2020). Ces malformations peuvent être isolées ou s'intégrer dans des syndromes polymalformatifs. Chaque anomalie anatomique observée en période postnatale est l'expression morphologique d'une perturbation survenue au cours de l'embryogénèse, essentiellement comprise entre la quatrième et la huitième semaine du développement.

2. MORPHOGENÈSE DE LA MAIN.

2.1. Notion de champ de développement

La notion de champ de développement a été développée par Opitz afin d'expliquer la cohérence anatomique des malformations congénitales (Opitz, 1987). Un champ de développement correspond à une région embryonnaire soumise à un ensemble coordonné de signaux morphogénétiques, dont la perturbation entraîne un spectre prévisible d'anomalies. Le membre thoracique constitue un champ de développement autonome mais étroitement lié aux autres champs, notamment le champ cardiaque et le champ thoracique crânial. Cette relation est, en particulier, illustrée par certaines associations syndromiques comme le syndrome de Holt-Oram (mutation du gène TBX5) qui associe des anomalies squelettiques des membres thoraciques et des malformations cardiaques (Basson et al., 1997).

Dans ce cadre, la main représente l'extrémité distale du champ de développement du membre thoracique, elle est donc la région la plus vulnérable aux perturbations des gradients morphogénétiques, c'est à dire des concentrations des molécules impliquées dans la morphogénèse. Cette vulnérabilité explique la fréquence et la diversité des malformations digitales observées en clinique.

2.2. Origine embryologique et contributions tissulaires

Le membre thoracique dérive principalement du mésoderme de la lame latérale. Ce mésoderme fournit le squelette appendiculaire, les tissus conjonctifs, les gaines tendineuses et l'endothélium vasculaire (Sadler, 2020). Le mésoderme para-axial, organisé en somites, contribue à la morphogénèse musculaire par migration des myoblastes vers le bourgeon du membre. Les cellules de la crête neurale participent à la formation du système nerveux périphérique et jouent un rôle indirect dans la maturation vasculaire et trophique (Moore et al., 2020).

Ces contingents cellulaires interagissent précocement, ainsi le développement du membre résulte d'un dialogue permanent entre structures osseuses, musculaires, vasculaires et nerveuses. Ces interactions expliquent que les malformations congénitales des membres associent très souvent des anomalies multi-tissulaires.

2.3. Induction du bourgeon du membre thoracique

L'induction du bourgeon du membre thoracique débute le 24ème du développement embryonnaire, en raison de l'expression régionale du facteur de transcription TBX5 dans le mésoderme latéral cervical, qui confère à cette région une identité de membre thoracique (Riddle et al., 1993 ; Basson et al., 1997). Cette identité la distingue du membre pelvien, dont l'induction dépend du gène homologue TBX4 (Fig.1).

L'expression de TBX5 déclenche un dialogue entre le mésenchyme et l'ectoderme qui entraîne l'épaississement de celui-ci et la formation de la crête apicale (Apical Ectodermal Ridge, AER)(Fig.2). La crête apicale sera un élément essentiel au développement du membre et en particulier sa segmentation. La crête apicale joue un rôle central dans la croissance longitudinale du membre. Elle sécrète des facteurs de croissance fibroblastiques (FGF, Fibroblastic Growth Factor), principalement FGF8 et FGF4, qui maintiennent sous-jacent un mésenchyme prolifératif indifférencié dans la zone de progression (Johnson & Tabin, 1997). Tant que les cellules mésenchymateuses demeurent sous l'influence de la crête apicale, elles conservent un potentiel de prolifération et une indétermination positionnelle.

La sortie progressive des cellules de la zone de progression, alors que le membre s'allonge, conditionne leur différenciation proximo-distale. Ce modèle explique la séquence de formation des segments du membre : stylopode (bras), zeugopode (avant-bras) puis autopode (main). Une interruption prématurée de l'activité de la crête apicale entraîne une absence des segments distaux, tandis qu'une persistance anormale peut conduire à des anomalies de segmentation (polydactylie, duplication, ...).

2.4. Développement proximo-distal

La croissance proximo-distale du membre repose sur un antagonisme entre les signaux distaux émis par la crête apicale (FGF) et les signaux proximaux, principalement médiés par l'acide

rétinoïque, produit par les tissus proximaux du tronc (Wolpert, 2019). Ce gradient d'acide rétinoïque participe à la détermination des structures proximales, tandis que les FGF maintiennent l'identité distale.

Un déséquilibre de ce gradient peut entraîner des anomalies longitudinales telles que les hypoplasies radiales ou les raccourcissements segmentaires. Ces anomalies illustrent la continuité entre perturbations moléculaires précoces et expressions morphologiques observées à la naissance.

2.5. Mise en place des axes morphogénétiques du membre thoracique

Le développement du membre thoracique repose sur l'organisation coordonnée dans trois axes : proximo-distal, antéro-postérieur (radial-ulnaire) et dorso-ventral.

Le développement dans l'axe antéro-postérieur est contrôlé par la zone d'activité polarisante (Zone of Polarizing Activity, ZPA), située au bord ulnaire du bourgeon du membre. Cette zone sécrète Sonic Hedgehog (SHH), établissant un gradient qui confère une identité spécifique à chaque futur rayon digital (Tickle, 2015). Une duplication de la ZPA ou une hyperexpression de SHH conduit à des polydactylies, des mains en miroir, tandis qu'une diminution du signal peut entraîner des hypoplasies, des mains botes ou des agénésies digitales.

Le développement dans l'axe dorso-ventral est déterminé par des signaux d'origine ectodermique antagonistes. L'ectoderme dorsal exprime WNT7a (famille de protéines Wingless), induisant l'expression du facteur de transcription LMX1B dans le mésenchyme dorsal, tandis que l'ectoderme ventral exprime Engrailed-1 (EN1) (Zeller et al., 2009). Cette polarité conditionne la formation des ongles, des pulpes digitales et la distribution des récepteurs sensitifs.

2.6. Conséquences cliniques des perturbations précoces

Les perturbations survenant au cours de ces étapes fondatrices expliquent la majorité des malformations congénitales sévères du membre thoracique et en particulier de la main. Une atteinte très précoce du champ de développement, comme par exemple une atteinte de la crête apicale, entraîne des anomalies globales et majeures (amélies, phocomélies), tandis que des perturbations plus tardives des gradients morphogénétiques se traduisent par des anomalies plus localisées, affectant préférentiellement la main et les doigts.

2.7. Développement de l'autopode

La formation de l'autopode, c'est à dire la formation de la main débute vers la sixième semaine de développement embryonnaire. À ce stade, l'extrémité distale du bourgeon du membre supérieur s'élargit pour former une palette, structure transitoire à partir de laquelle seront individualisés les différents rayons (Moore et al., 2020). Cette étape marque le passage d'une croissance essentiellement longitudinale à une morphogénèse tridimensionnelle plus complexe.

L'autopode est constitué d'un mésenchyme dense, hautement prolifératif, recouvert d'ectoderme. Il correspond à une zone de

convergence des signaux proximo-distaux, antéro-postérieurs et dorso-ventraux.

Des condensations mésenchymateuses longitudinales apparaissent ensuite au sein de l'autopode, elles seront à l'origine des rayons digitaux. Chaque rayon correspond au futur axe métacarpien et phalangien d'un doigt. Ces condensations résultent d'une augmentation locale de la prolifération cellulaire et d'une réorganisation de la matrice extracellulaire, sous l'influence de signaux moléculaires régionaux (Sadler, 2020).

La disposition et le nombre des rayons digitaux dépendent étroitement du gradient antéro-postérieur contrôlé par Sonic Hedgehog. Une duplication ou une extension anormale de ce gradient entraîne la formation de rayons supplémentaires. C'est le mécanisme de survenue des polydactylies préaxiales ou postaxiales (Tickle, 2015).

La segmentation fine de la main est orchestrée par l'expression spatio-temporelle des gènes HOXA et HOXD, en particulier HOXD9 à HOXD13. Ces gènes confèrent une identité positionnelle précise aux segments osseux et conditionnent la différenciation carpo-métacarpo-phalangienne (Wolpert, 2019).

L'expression différentielle des gènes HOX explique la morphologie spécifique de chaque doigt, ainsi que la distinction entre carpe, métacarpe et phalanges. Les anomalies d'expression ou de régulation de ces gènes sont impliquées dans des malformations telles que l'ectrodactylie, certaines polydactylies complexes et des syndromes polymalformatifs affectant la main.

L'individualisation des doigts repose sur l'apoptose programmée du tissu inter-digital (Fig.3). Ce processus débute à la fin de la sixième semaine et se poursuit durant la septième semaine de développement. Il est contrôlé par les protéines morphogénétiques osseuses (BMP 2, 4 et 7) et les facteurs de transcription MSX1 et MSX2 (Sadler, 2020).

L'apoptose interdigitale est modulée par la vascularisation locale et par les gradients de facteurs de croissance. Un défaut d'apoptose conduit à la persistance de tissu inter-digital et à la formation de syndactylies, simples ou complexes. À l'inverse, une apoptose excessive ou désorganisée peut contribuer à des pertes de rayons, observées dans certaines formes d'ectrodactylie.

2.8. Chondrogenèse, ossification endochondrale et croissance post-natale de la main

Le squelette de la main est issu d'une ossification enchondrale. Elle débute par une condensation mésenchymateuse au sein de chaque rayon digital, suivie d'une différenciation chondrocytaire sous le contrôle du facteur de transcription Sox9. Les cellules chondroblastiques produisent une matrice riche en collagène de type II, au sein de ce squelette cartilagineux transitoire (Moore et al., 2020).

Cette phase de chondrogenèse est particulièrement sensible aux perturbations métaboliques et génétiques. Les anomalies de cette étape peuvent entraîner des dysplasies osseuses, des raccourcissements phalangiens ou des anomalies de forme articulaire.

L'ossification de la main est d'origine enchondrale. Elle débute dès la huitième semaine, mais se poursuit largement après la naissance, avec l'apparition progressive des points d'ossification secondaires.

L'ossification enchondrale débute à la fin de la période embryonnaire et les centres d'ossification primaires sont présents au niveau de tous les os longs à 12 semaines, après que la maquette cartilagineuse ait été envahie par des vaisseaux (artère centrale et artères métaphysaires). Le point d'ossification primaire correspond donc à la diaphyse des os longs. Le péri-chondre qui recouvrait la maquette cartilagineuse devient le périoste en regard du point d'ossification primaire et produit également du tissu osseux (ossification membraneuse). L'ossification est initiée par les ostéoblastes qui produisent une substance extra-cellulaire minéralisable, sous l'influence de facteurs de croissance semblables au TGF β , et par les ostéoclastes qui résorbent l'os déposé antérieurement : c'est la résorption remodelante. L'augmentation rapide du volume du point d'ossification primaire repousse le tissu cartilagineux aux extrémités : les chondro-épiphyses sont alors individualisées. Les chondro-épiphyses adjacentes sont séparées les unes des autres par un tissu fibreux appelé interzone mésenchymateuse. Les points d'ossification secondaires de la main n'apparaîtront que plus tard au centre des chondro-épiphyses, après la naissance. Les cellules cartilagineuses des chondro-épiphyses vont ensuite s'organiser pour former l'épiphyse, celles qui sont en regard de la diaphyse constituent le cartilage de conjugaison.

Le processus d'ossification des épiphyses se déroule d'une manière différente de celui des diaphyses. Initialement les chondro-épiphyses, qui sont constituées par un tissu cartilagineux dense en chondrocytes, ne sont pas vascularisées. Des replis du péri-chondre vont pénétrer dans l'épiphyse pour former les canaux cartilagineux. Les canaux cartilagineux sont présents sur toute la circonférence de l'épiphyse recouverte de péri-chondre (il n'y a pas de canal cartilagineux issu de la fente articulaire). Les canaux cartilagineux vont progresser vers le centre de l'épiphyse, alors que la matrice cartilagineuse non calcifiée (qui contient des chondrocytes immatures) augmente de volume. Cette progression provoque la mort des chondrocytes adjacents aux canaux cartilagineux. La mort des chondrocytes facilite probablement l'expansion des canaux cartilagineux. La pénétration des canaux cartilagineux vers le centre de l'épiphyse s'étale de la dixième à la douzième semaine de grossesse. Au fur et à mesure de sa progression, le canal cartilagineux devient de plus en plus complexe. Les canaux cartilagineux sont ensuite entourés de chondrocytes quiescents. Ils se présentent comme des tunnels acellulaires qui s'étendent du péri-chondre au centre de l'épiphyse. A la quatorzième semaine de grossesse, les canaux cartilagineux sont uniformément répartis dans l'épiphyse.

Entre la douzième et la quatorzième semaine de grossesse, les canaux cartilagineux apparaissent séparés de la matrice cartilagineuse par une fine barrière acellulaire. Durant cette même période, le mésenchyme intra-canalair se différencie, et les premiers vaisseaux apparaissent. Entre la quatorzième et la seizième semaine, l'angiogénèse se poursuit, il est alors possible de distinguer des artérioles, des veinules et des capillaires. Entre la seizième et la vingt-deuxième semaine, les canaux cartilagineux composent une structure de plus en plus complexe. Chaque canal contient au moins une artère et une veine (Fig.4).

Les points d'ossification secondaire de la main n'apparaissent qu'après la naissance, vers l'âge de un an (Fig 5). Les chondrocytes placés au centre de l'épiphyse, se divisent et deviennent hypertrophiques. De même, les canaux cartilagineux en position centrale se modifient : le tissu conjonctif intra-canalair se différencie, et les membranes basales des vaisseaux deviennent ténues. Le processus d'ossification débute alors au centre de l'épiphyse. Les canaux cartilagineux qui restent à la périphérie du centre d'ossification secondaire ne subissent par contre aucun changement. Le centre d'ossification secondaire se développe de façon centrifuge, en intégrant petit à petit les canaux cartilagineux.

L'invasion vasculaire de l'épiphyse précède donc nettement le développement du centre d'ossification secondaire. Ce n'est donc pas l'invasion vasculaire de l'épiphyse qui induit l'ossification mais la transformation des chondrocytes en chondrocytes hypertrophiques.

2.9. Myogénèse de la main et de l'avant-bras

Les muscles du membre thoracique dérivent des myoblastes issus des somites cervicaux. Ces cellules migrent dans le bourgeon du membre et s'organisent initialement en deux masses primitives : une masse ventrale, à l'origine des muscles fléchisseurs, et une masse dorsale, à l'origine des muscles extenseurs (Moore et al., 2020).

La différenciation secondaire de ces masses aboutit à la formation des muscles intrinsèques et extrinsèques de la main. Les anomalies de migration ou de différenciation musculaire sont souvent associées à des variations nerveuses et vasculaires dont il est utile de connaître les plus fréquentes.

2.10. Rotation du membre thoracique

Au cours du développement, le membre thoracique subit une rotation latérale d'environ 90° (Fig.6). Cette rotation modifie l'orientation initiale des surfaces palmaire et dorsale et conditionne la disposition définitive des compartiments musculaires, des axes articulaires et des territoires nerveux (Standring, 2021).

La compréhension de cette rotation est essentielle pour interpréter l'anatomie à la fin de la morphogénèse.

2.11. Développement vasculaire et morphogénèse de la main

Dès l'apparition du bourgeon du membre thoracique, un réseau capillaire primitif se met en place par vasculogénèse. Des cellules mésenchymateuses angioblastiques, issues du mésoderme latéral, se différencient en endothélium sous l'influence de facteurs pro-angiogéniques, principalement le VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) (Moore et al., 2020 ; Sadler, 2020).

L'expression du VEGF est étroitement corrélée à l'hypoxie tissulaire locale induite par la prolifération mésenchymateuse rapide. Le réseau vasculaire initial est alors diffus et non hiérarchisé. À ce stade, il n'existe pas encore de distinction nette entre axes artériels et veineux.

Une perturbation précoce de cette vasculogénèse initiale peut conduire à une hypovascularisation globale du membre, observée dans certaines formes sévères d'amélie ou de phocomélie.

Rapidement, au sein du plexus capillaire primitif, un vaisseau longitudinal dominant est sélectionné : l'artère axiale primitive. Celle-ci dérive de l'artère sub-clavière et constitue l'axe hémodynamique principal du membre (Standring, 2021).

L'artère axiale accompagne le tronc nerveux en formation et les masses musculaires primitives, illustrant l'organisation conjointe des structures vasculo-nerveuses. Elle est à l'origine du segment proximal de l'artère brachiale, puis de l'artère interosseuse antérieure, et participe secondairement à la formation des artères radiale et ulnaire par remodelage hémodynamique (Torre et al., 2010).

La persistance, la régression ou la duplication partielle de segments de l'artère axiale expliquent de nombreuses variations anatomiques observées, telles que la persistance de l'artère médiane, la présence d'une artère ulnaire superficielle ou les variations de l'arcade palmaire.

Au cours du remodelage, plusieurs axes artériels parallèles coexistent transitoirement, notamment l'artère médiane, les ébauches de l'artère ulnaire profonde et des trajets superficiels antébrachiaux. La morphogénèse artérielle repose alors sur un processus de compétition fonctionnelle entre ces axes, dépendant du débit sanguin et des besoins métaboliques régionaux induits par la croissance différentielle des muscles fléchisseurs et des extenseurs ainsi que de l'ossification.

Dans la majorité des cas, l'augmentation progressive du flux dans l'artère ulnaire conduit à la régression partielle ou complète de l'artère médiane, par raréfaction périvasculaire et apoptose endothéliale, tandis qu'elle devient le principal contributeur à l'arcade palmaire superficielle. Toutefois, lorsque l'artère médiane conserve un débit significatif, elle persiste comme artère médiane, pouvant participer à la vascularisation palmaire.

De même, l'artère ulnaire superficielle résulte de la stabilisation anormale d'un trajet antébrachial superficiel habituellement transitoire. Sa persistance reflète une redistribution précoce du flux au profit de cette artère, souvent corrélée à des variations concomitantes de l'artère radiale ou de l'arcade palmaire. Ces configurations ne relèvent pas d'un défaut de développement, mais de solutions morphogénétiques alternatives issues du même réseau initial.

Ainsi, les artères brachiale, radiale et ulnaire ne dérivent pas d'un plan vasculaire prédéfini, mais émergent par sélection différentielle de trajets embryonnaires concurrents. La grande variabilité anatomique observée est la conséquence directe de cette plasticité lors du développement de la morphogénèse vasculaire du membre.

Au niveau de la main, la vascularisation devient progressivement segmentaire. Les contributions radiale et ulnaire s'organisent pour former les arcades palmaires superficielle et profonde. Les artères digitales communes puis propres émergent par angiogénèse dirigée, suivant la segmentation des rayons digitaux

(Moore et al., 2020).

La synchronisation étroite entre angiogénèse digitale et morphogénèse des rayons explique l'association fréquente entre anomalies digitales et anomalies vasculaires. Ainsi, dans les syndactylies complexes, il n'est pas rare d'observer une vascularisation digitale commune persistante, compliquant la séparation chirurgicale.

Le système veineux du membre thoracique se développe parallèlement mais selon une chronologie et une organisation distinctes de celles du système artériel. Les plexus veineux superficiels apparaissent précocement, souvent avant la stabilisation des axes artériels définitifs (Standring, 2021).

Le remodelage veineux est particulièrement variable, expliquant les différences interindividuelles du drainage veineux de la main. Cette variabilité a des implications directes en microchirurgie, notamment pour le choix des veines receveuses lors des transferts tissulaires.

2.12. Développement nerveux du membre thoracique

L'innervation du membre thoracique dérive des nerfs spinaux de C5 à T1, qui forment le plexus brachial. Les axones migrent en direction des masses musculaires primitives, guidés par des signaux moléculaires attractifs et répulsifs, parmi lesquels les sémaphorines, les éphrines et les nétrines (Carmeliet & Tessier-Lavigne, 2005).

La croissance nerveuse est étroitement couplée à la myogénèse : les nerfs suivent les muscles en différenciation. De même que l'innervation est indispensable à la maturation fonctionnelle musculaire. Cette interdépendance explique que les anomalies musculaires s'accompagnent fréquemment de variations nerveuses.

Les systèmes vasculaire et nerveux partagent des signaux de guidage communs, phénomène qualifié de neuro-angiogénèse. Les nerfs peuvent servir de guides à la croissance vasculaire (les nerfs sensitifs sont toujours satellites d'une veine superficielle au niveau des membres), tandis que les vaisseaux fournissent des signaux trophiques aux axones en croissance.

2.13. Fenêtres critiques et tératogénèse

La période comprise entre la quatrième et la septième semaine correspond à la phase de vulnérabilité maximale pour la morphogénèse du membre thoracique et de la main. Les agressions médicamenteuses, toxiques, infectieuses ou métaboliques durant cette période peuvent perturber les cascades FGF, SHH, BMP et VEGF, et entraîner des malformations sévères de la main (Sadler, 2020). Les régressions totales de la crête apicale aboutissent à des agénésies complètes d'autant plus distales qu'elles surviennent tardivement. Les régressions partielles et centrale de la crête apicale entraîneront une fente centrale de la main.

Les perturbations de la morphogénèse digitale, osseuse et musculaire se traduisent par un spectre continu de malformations congénitales de la main. Les syndactylies résultent principalement

de défauts d'apoptose interdigitale, les polydactylies d'anomalies du gradient antéro-postérieur, et les ectrodactylies de défauts de formation des rayons centraux.

Les syndromes polymalformatifs correspondent à des associations non aléatoires d'anomalies congénitales affectant plusieurs organes ou systèmes. Leur compréhension repose sur la notion de perturbation précoce de champs de développement embryologiques communs, impliquant des cascades moléculaires partagées (Opitz, 1987). La main est fréquemment atteinte dans ces syndromes.

2.13.1. Syndrome de Holt-Oram

Le syndrome de Holt-Oram constitue un modèle des atteintes du champ cœur-membre thoracique. Il est lié à des mutations du gène *TBX5*, facteur clé de l'induction du bourgeon du membre thoracique et du développement cardiaque (Basson et al., 1997). Sur le plan morphologique, les anomalies de la main sont dominées par les atteintes radiales : hypoplasie ou aplasie du pouce, pouce triphalangé, hypoplasie du radius, parfois associées à des anomalies carpiennes. Ces malformations reflètent une perturbation très précoce du champ proximo-distal et radial du membre.

L'association quasi constante à des cardiopathies congénitales (Communication Inter-Atriale, Communication Inter-Ventriculaire, troubles de conduction) impose une évaluation cardiologique systématique avant toute prise en charge chirurgicale.

2.13.2. Association VACTERL

L'association VACTERL (Vertèbres, Anus, Cœur, Trachée, Œsophage, Rein, Limb) illustre une atteinte diffuse du mésoderme embryonnaire, probablement multifactorielle (Sadler, 2020). Les anomalies de la main y sont variables mais dominées par les dysplasies radiales, les anomalies du pouce et, plus rarement, des syndactylies ou polydactylies.

Dans ce contexte, la malformation de la main peut constituer un signe d'appel conduisant au diagnostic syndromique.

2.13.3. Syndrome de Poland et hypothèse vasculaire

Le syndrome de Poland associe classiquement une agénésie ou hypoplasie du muscle grand pectoral à des anomalies de la main, le plus souvent des syndactylies simples ou complexes (Bavinck & Weaver, 1986).

La physiopathologie la plus largement admise repose sur une perturbation vasculaire précoce de l'artère sub-clavière ou de ses branches, illustrant le rôle central de la morphogenèse vasculaire dans le développement du membre thoracique.

2.13.4. Syndrome TAR (Thrombocytopenia–Absent Radius)

Le syndrome TAR associe une absence bilatérale du radius à une thrombocytopénie congénitale sévère. Contrairement aux autres dysplasies radiales, le pouce est généralement présent, ce qui souligne un mécanisme embryologique distinct impliquant à la fois le développement du mésoderme et l'hématopoïèse (Hall et al., 1969).

2.13.5. Syndromes cranio-facio-digitaux et anomalies de FGFR

Les syndromes cranio-facio-digitaux, tels que les syndromes

d'Apert, de Pfeiffer ou de Crouzon, associent craniosynostoses et syndactylies complexes (acrosyndactylies). Ils sont liés à des mutations activatrices des récepteurs FGFR, entraînant une perturbation de la croissance osseuse et de l'apoptose interdigitale (Wilkie et al., 2002).

Ces entités illustrent le lien étroit entre signalisation moléculaire, morphogenèse osseuse et anomalies digitales complexes, souvent bilatérales et sévères.

3. ANATOMIE DE LA MAIN

La main constitue un système effecteur distal du membre thoracique. La main est donc indissociable des structures plus proximales. La main constitue l'outil préhenseur alors que les segments plus proximaux orientent la main pour optimiser son positionnement et sa fonction. Les articulations entre ces segments doivent être à la fois mobiles afin de permettre une orientation satisfaisante de la main mais aussi stables pour autoriser une action efficace. En effet, sans stabilité proximale, l'utilisation de la main, qu'elle se fasse en force ou en finesse sera perturbée.

Pour comprendre l'anatomie de la main, il est bien sûr indispensable de connaître l'ostéologie, la myologie, l'angiologie, la névrologie, l'arthrologie du membre thoracique, mais il est également utile de comprendre l'intégration sensitive et le contrôle de la motricité qui sont nécessaires à son fonctionnement.

3.1. Anatomie osseuse et articulaire (Fig.7)

La période de morphogenèse aboutit à une extrémité constituée de 5 rayons : le pouce (constitué de deux segments) et quatre rayons ulnaires constitués de trois segments phalangiens (les doigts longs).

Toutes les phalanges s'articulent entre elles par l'intermédiaire d'articulations synoviales trochléennes qui ne possèdent qu'un seul degré de liberté : la flexion-extension. Les surfaces articulaires situées à la base des trois phalanges sont complétées par des labra ou plaques palmaires qui augmentent la stabilité des articulations interphalangiennes et métacarpo-phalangiennes. Ces articulations sont stabilisées par les ligaments collatéraux dont un faisceau se dirige vers la base de la phalange adjacente et un autre vers la plaque palmaire. Ces ligaments sont tendus en flexion. Il faut également noter la présence d'un ligament rétinaculaire oblique tendu entre la tête de la phalange proximale et la base de la phalange distale. L'insertion proximale de ce ligament est située en avant du centre de rotation de l'articulation inter-phalangienne proximale et son insertion distale est en arrière du centre de rotation de l'articulation inter-phalangienne distale ; il permet ainsi un couplage entre les articulations interphalangiennes de chaque doigt long en flexion et en extension. L'amplitude d'extension active des articulations inter-phalangiennes est de 0°, alors que l'extension passive peut atteindre quelques degrés. L'amplitude de flexion active et passive des articulations interphalangiennes proximales et distales varie de 90 à 110° et augmente de côté radial vers le côté ulnaire.

Les articulations métacarpo-phalangiennes sont des articulations synoviales dont les surfaces sont des portions de sphère (énarthroses). L'amplitude d'extension active de ces articulations varie de 0 à 10°. L'extension passive des doigts longs peut atteindre

90° (elle diminue régulièrement avec l'âge). La flexion active des articulations métacarpo-phalangiennes est comprise entre 90 et 110°, elle augmente également du côté radial vers le côté ulnaire. Ce gradient de flexion radio-ulnaire favorise la qualité de la prise de force et le verrouillage du manche d'un outil serré dans la paume (prise marteau). L'asymétrie des têtes métacarpiennes qui ne sont pas des sphères parfaites explique qu'en extension des doigts, ceux-ci sont parallèles alors que lorsque le poing est fermé, les phalanges convergent vers le tubercule du scaphoïde. L'articulation métacarpo-phalangienne du pouce, est également une énarthrose qui est associée à sa face palmaire à un couple de sésamoïdes. La surface entre les sésamoïdes et la tête du premier métacarpien s'apparente à des interlignes ginglymes qui transforme fonctionnellement cette énarthrose métacarpo-phalangienne en trochléenne ne possédant qu'un seul degré de liberté, la flexion-extension dont l'amplitude varie de 0 à 80°.

La palette métacarpienne s'articule proximale avec la seconde rangée des os du carpe par l'intermédiaire d'une interligne carpo-métacarpienne représentant une ligne brisée. Cette interligne carpo-métacarpienne (à l'exception de celle de la colonne du pouce) est constituée d'arthrodies. Les amplitudes des articulations carpo-métacarpiennes sont modestes.

La colonne du pouce qui s'étend de la glène du radius jusqu'à la phalange distale du pouce n'est pas positionnée dans le plan des autres métacarpiens mais dans un plan incliné d'environ 45° avec le plan frontal et le plan sagittal. L'articulation trapézo-métacarpienne est située au niveau du 1/5ème proximal de la colonne du pouce. Il s'agit d'une articulation synoviale en selle ou par emboîtement réciproque qui possède trois degrés de liberté. Le pouce, à la fois plus court et articulé avec le carpe par l'intermédiaire d'une articulation trapézo-métacarpienne très mobile, est capable d'opposition, c'est à dire de présenter sa pulpe en regard des pulpes de tous les autres doigts. Seuls les grands primates possèdent cette possibilité d'opposition du pouce. Elle confère à la main humaine des capacités et une finesse de mouvement seule capable de virtuosité.

Le poignet est un ensemble articulaire complexe qui associe la surface de la glène radiale (la tête de l'ulna ne participant pas à l'articulation du poignet dont elle est séparée par le ligament triangulaire de l'avant-bras), la première rangée des os du carpe (de dehors en dedans : scaphoïde, semi-lunaire, triquetrum et pisiforme) et la seconde rangée (de dehors en dedans : trapèze, trapézoïde, capitatum, et hamatum). L'articulation radio-carpienne est une articulation condylienne qui ne possède que deux degrés de liberté. L'articulation médio-carpienne est particulièrement complexe puisqu'elle associe des surfaces planes et des surfaces sphériques (entre le pôle crânial du capitatum et la face caudale de la première rangée). Les mouvements combinés de ces articulations aboutissent à la possibilité de réaliser de la flexion-extension (85° - 0° - 85°, dont les 2/3 de la flexion ont lieu dans l'articulation radio-carpienne et 2/3 de l'extension dans l'articulation médio-carpienne) et des mouvements d'inclinaison radiale (20°) et ulnaire (45°).

Les autres articulations du membre thoracique permettent de compléter les possibilités d'orientation de la main grâce à la pronation de l'avant-bras, la flexion extension du coude et la circumduction du complexe de l'épaule. Ces articulations doivent

répondre au défi de la mobilité pour permettre l'orientation quasi infinie de la main et le défi de la stabilité, indispensable à l'utilisation de la main pour les actions de force ou de finesse.

3.2. Anatomie musculaire (Fig.8)

Les muscles destinés à la main doivent être séparés en muscles extrinsèques dont les corps musculaires sont situés dans une des trois loges l'avant-bras (loges ventrale, latérale et dorsale) et les muscles intrinsèques dont les corps musculaires sont situés dans une des trois loges de la main (loges thénar, palmaire moyenne et hypothénar). Il n'y a aucun muscle à la face dorsale de la main. 15 des 20 muscles de l'avant-bras sont destinés à la main :

- 6 des 8 muscles de la loge ventrale de l'avant-bras :
- les épicondyliens (couche superficielle) :
- le muscle fléchisseur radial du carpe (innervé par le nerf médian C6C7C8T1)
- le muscle long palmaire (innervé par le nerf médian C6C7C8T1)
- le muscle fléchisseur ulnaire du carpe (innervé par le nerf ulnaire C8T1)
- le muscle fléchisseur commun superficiel des doigts (innervé par le nerf médian C6C7C8T1)
- les muscles de la couche profonde :
- le muscle long fléchisseur du pouce (innervé par le nerf interosseux antérieur, branche du nerf médian C6C7C8T1)
- le muscle fléchisseur commun profond des doigts (innervé par le nerf médian C6C7C8T1 (faisceaux destinés au 2ème et 3ème doigts) et par le nerf ulnaire C8T1 (faisceaux destinés au 4ème et 5ème doigts))
- 2 des 4 muscles de la loge latérale de l'avant-bras :
- le muscle long extenseur radial du carpe (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- le muscle court extenseur radial du carpe (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- 7 des 8 muscles de la loge dorsale de l'avant-bras :
- les muscles de la couche superficielle :
- le muscle extenseur commun des doigts (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- le muscle extenseur propre du 5ème doigt (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- le muscle extenseur ulnaire du carpe (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- les muscles de la couche profonde :
- le muscle long abducteur du pouce (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- le muscle court extenseur du pouce (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- le muscle long extenseur du pouce (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)
- le muscle extenseur propre de l'index (innervé par le nerf radial C6C7C8T1)

Les tendons des muscles extrinsèques palmaires des doigts (long fléchisseur du pouce, fléchisseur commun superficiel, fléchisseur commun profond) s'engagent dans le canal carpien puis dans la région palmaire moyenne. Ces tendons se dirigent ensuite vers les doigts en s'engageant dans les canaux digitaux.

Le tendon de muscle long fléchisseur du pouce s'insère sur la face palmaire de la base de la phalange distale du pouce. Les tendons du muscle fléchisseur commun superficiel des doigts se divisent en deux languettes qui s'insèrent sur la face latérale et

la face médiale des phalanges intermédiaires des doigts longs. Les tendons du muscle fléchisseur commun profond des doigts s'insèrent sur la face palmaire de la base des phalanges distales des doigts longs. Ils sont accompagnés par une gaine synoviale tout au long de leur trajet, du canal carpien à l'extrémité caudale du canal digital. Les canaux digitaux sont des canaux ostéo-fibreux inextensibles constitués par la face palmaires des phalanges et par des appareils fibreux, les poulies et les zones cruciformes. La présence de la gaine synoviale limite la vascularisation de ces tendons. Pour ces deux raisons, la réparation des tendons fléchisseurs dans le canal digital est particulièrement complexe.

Les tendons des muscles extrinsèques dorsaux cheminent sous la peau. Ils sont particulièrement fins. Ils sont donc très exposés lors des plaies dorsales de la main. Le tendon du muscle long abducteur du pouce s'insère sur la face dorsale de la base du premier métacarpien, celui du long fléchisseur du pouce s'insère à la face dorsale de la base de la phalange distale du pouce, celui du court fléchisseur du pouce s'insère à la face dorsale de la base de la phalange proximale du pouce. Les tendons du muscle extenseur commun des doigts abandonnent une expansion médiane qui s'insère à la face dorsale de la base de la phalange proximale des doigts longs, le tendon se divise ensuite en une bandelette médiane qui s'insère à la face dorsale de la base de la phalange intermédiaire en en deux bandelettes latérales qui s'insèrent à la face dorsale de la base de la phalange distale. Les tendons des muscles extenseurs propres des 2ème et 5ème doigts rejoignent les tendons du muscles extenseur commun des doigts correspondant sur leurs bords ulnaires, à la hauteur de la tête des métacarpiens.

19 muscles intrinsèques se répartissent dans les 3 loges de la main, auxquels il faut ajouter un vingtième, le muscle palmaire bref, muscle peaucier innervé par le nerf ulnaire constitué par quelques fibres musculaires sous-cutanées transversales dont le rôle est de froncer la peau du talon de l'éminence hypothénar.

- les 4 muscles de la loge thénar (de la superficie vers la profondeur) :
 - le muscle court abducteur du pouce (innervé par le nerf médian C6C7C8T1)
 - le muscle opposant du pouce (innervé par le nerf médian C6C7C8T1)
 - le muscle court fléchisseur du pouce (dont le faisceau superficiel est innervé par le nerf médian C6C7C8T1 et le faisceau profond par le nerf ulnaire C8T1)
 - le muscle adducteur du pouce (innervé par le nerf ulnaire C8T1)
- les 12 muscles de la loge palmaire moyenne :
 - les 4 muscles interosseux dorsaux (innervés par le nerf ulnaire C8T1)
 - les 4 muscles interosseux palmaires (innervés par le nerf ulnaire C8T1)
 - les 4 muscles lombricaux (dont les deux lombricaux destinés aux 2ème et 3ème doigts sont innervés par le nerf médian C6C7C8T1 et les deux destinés aux 4ème et 5ème doigts sont innervés par le nerf ulnaire C8T1)
- les trois muscles de la loge hypothénar (de la superficie vers la profondeur) :
 - le muscle abducteur du 5ème doigt (innervé par le nerf ulnaire C8T1)
 - le muscle court fléchisseur du 5ème doigt (innervé par le

nerf ulnaire C8T1)

- le muscle opposant du 5ème doigt (innervé par le nerf ulnaire C8T1)

Il faut noter la prédominance du territoire moteur du nerf ulnaire qui innerve la plupart des muscles intrinsèques de la main et l'importance du nombre de muscles dévolus à la mobilisation du pouce (10 des 50 muscles du membre thoracique).

Il faut également s'attarder sur la fonction des muscles intrinsèques de la main.

Les muscles interosseux dorsaux sont des abducteurs des articulations métacarpo-phalangiennes (le 3ème rayon étant l'axe de référence), alors que les muscles interosseux palmaires sont des adducteurs de ces articulations. Les muscles interosseux palmaires et dorsaux participent, par des expansions fibreuses, avec le muscle court abducteur du pouce et le muscle adducteur du 5ème doigt à la constitution de la dossière des interosseux. Cette dossière est une fronde dorsale qui passe en arrière des tendons extenseurs des doigts sans y adhérer et qui est responsable de la flexion des articulations métacarpo-phalangiennes. Ces muscles interosseux émettent également des expansions fibreuses se terminant sur les bandelettes latérales des tendons du muscle extenseur commun des doigts et participent donc à l'extension des articulations interphalangiennes proximales et distales. Les muscles lombricaux, qui font office de coupes-circuit entre les tendons du muscle fléchisseur commun profond des doigts et les tendons du muscle extenseur commun des doigts, renseignent le système nerveux central sur l'état de tension des systèmes extenseurs et fléchisseurs car ils sont riches en propriocepteurs. Ils ont également une action sur l'extension des articulations interphalangiennes proximales et distales et sur la flexion des articulations métacarpo-phalangiennes en raison de leurs insertions sur l'appareil extenseur. Le tonus musculaire conservé dans les deux premiers muscles lombricaux (car innervés par le nerf médian) explique la déformation caractéristique de la griffe ulnaire (paralysie du nerf ulnaire) : hyperextension des articulations métacarpo-phalangiennes des doigts longs et flexion des articulations interphalangiennes proximales et distales des doigts longs prédominant sur les deux derniers doigts.

L'opposition du pouce résulte de l'association de mouvements dans les trois plans de l'espace initiés par les muscles de l'éminence thénar. Le pouce est, en raison de cette capacité d'opposition, le doigt le plus important. Sa présence est indispensable tant pour la prise de force que pour les mouvements les plus fins qui reposent sur les pinces polico-digitales. Sa reconstruction est un objectif majeur de la réparation des amputations traumatiques, des hypoplasies ou des aplasies du pouce, celle-ci pouvant nécessiter le sacrifice de l'index.

3.3. Les vaisseaux de la main (Fig.8)

La main est richement vascularisée par 3 arcades artérielles largement anastomotiques alimentées par l'artère radiale et l'artère ulnaire. Il existe deux arcades palmaires, l'une superficielle qui prolonge l'artère ulnaire, l'autre profonde qui prolonge l'artère radiale. Ces arcades réalisent une anastomose entre les deux artères de l'avant-bras. Les artères collatérales (l'une radiale, l'autre ulnaire) des doigts sont issues soit directement d'une des

deux arcades palmaires soit d'artères intermétacarpiales. Les variations sont fréquentes. La configuration la plus fréquente est notée R3U7, c'est à dire que les trois artères collatérales digitales les plus radiales sont issues de l'arcade palmaire profonde (qui est considérée comme un prolongement de l'artère radiale) alors que les 7 autres, plus ulnaires, proviennent de l'arcade palmaire superficielle. Les artères collatérales digitales sont anastomotiques entre elles grâce à des branches transversales situées à la hauteur des articulations interphalangiennes, et par une artère centrale de la pulpe. La troisième arcade est dorsale et constituée par une anastomose transversale, entre l'artère radiale et l'artère ulnaire. Elle constitue un réseau d'artères intermétacarpiales dorsales, anastomotiques avec leurs homologues palmaires, par des anastomoses qui traversent les portions crâiales des espaces inter-métacarpiaux. Les artères inter-métacarpiales dorsales se terminent par des artères collatérales dorsales de calibre plus modeste que les artères collatérales palmaires avec lesquelles elles sont anastomotiques.

Le réseau de drainage veineux est essentiellement dorsal, très variable. Il est sous-cutané et constitue un abord veineux largement utilisé en raison de sa facilité d'accès (quand le tissu adipeux sous-cutané n'est pas trop développé).

3.4. Les nerfs de la main (Fig.8 & 9)

La sensibilité de la main est sous la dépendance de trois nerfs : le nerf médian, le nerf ulnaire et le nerf radial. Le nerf médian doit être considéré comme le grand nerf sensitif de la main, car son territoire est le plus vaste (alors que le nerf ulnaire est le grand nerf moteur de la main). Le nerf médian, branche terminale du faisceau antéro-latéral et du faisceau antéro-médial du plexus brachial, est constitué de fibres issues des nerfs spinaux C6, C7, C8 et T1. Le nerf médian s'engage dans le canal carpien (où il peut être comprimé par la synoviale des gaines chez les enfants souffrant de pathologies métaboliques). Il se divise classiquement en trois branches sensitives inter-métacarpiales qui donneront les nerfs collatéraux radiaux et ulnaires des trois premiers doigts et le nerf collatéral radial du 4ème doigt. A la face dorsale de la main, le nerf médian prend en charge la sensibilité des troisièmes phalanges de l'index et du majeur, ainsi que de la moitié radiale de la troisième phalange de l'annulaire. Le nerf médian abandonne également une branche thénarienne motrice. Cette émergence est le plus fréquemment située dans la paume, en aval du canal carpien. Cette branche motrice naît parfois en amont du canal carpien et chemine à la face palmaire du rétinaculum des fléchisseurs, elle est alors particulièrement vulnérable lors des libérations chirurgicales du canal carpien à ciel ouvert.

Le nerf ulnaire est issu du faisceau antéro-médial du plexus brachial et est constitué de fibres issues des nerfs spinaux C8 et T1. Le nerf ulnaire est satellite de l'artère ulnaire. Ces deux éléments s'engagent dans la loge ulnaire (décrite par Guyon) en avant du canal carpien. Le nerf ulnaire abandonne une branche superficielle qui donne le nerf collatéral ulnaire du 5ème doigt et le 4ème nerf inter-métacarpien (dont les deux branches terminales sont le nerf collatéral radial du 5ème doigt et le nerf collatéral ulnaire du 4ème doigt). A la face dorsale de la main le nerf ulnaire prend en charge la sensibilité de la face dorsale de l'auriculaire de la face dorsale des deux premières phalanges de l'annulaire ainsi que la moitié ulnaire de la face dorsale de sa troisième phalange, et la face dorsale de la moitié ulnaire de deux premières phalanges du majeur. La branche motrice du

nerf ulnaire correspond à sa branche terminale profonde et se distribue aux 15 muscles intrinsèques de la main du territoire moteur ulnaire.

Le territoire du nerf radial est plus modeste et complète, les territoires sensitifs de la main, à sa face dorsale au niveau de la tabatière anatomique, de la face dorsale du pouce, de la face dorsale des deux premières phalanges de l'index et de la moitié radiale des deux premières phalanges du majeur.

4. MAIN ET SYSTÈME NERVEUX (FIG. 10)

La motricité est une réponse des organismes à une stimulation. Chez les mammifères, cette motricité s'est progressivement organisée en motricité réflexe, motricité automatique et enfin en motricité volontaire.

Le contrôle du mouvement repose sur une estimation multisensorielle de l'état du système, qui intègre des informations visuelles, proprioceptives et cutanées. Le système nerveux central combine ces informations en les pondérant. La perte de sensibilité cutanée dans un des territoires cutanés de la main entraîne alors une repondération au profit des afférences proprioceptives et visuelles, au prix d'une diminution de la précision.

4.1. La sensibilité

La main, en particulier la pulpe des doigts, est richement pourvue en récepteurs. Cette densité en récepteurs explique que la discrimination au compas de Weber est de l'ordre de 2 à 4 mm sur la pulpe des doigts, de 8 à 15 mm sur la paume et de 30 à 40 mm sur la face antérieure de la cuisse.

Le thalamus, en particulier le noyau ventro-latéral (où se situe la synapse entre le deuxième et le troisième neurone de la voie spino-thalamique et celle de la voie lemniscale (tact épicritique et sensibilité proprioceptive consciente)) agit comme un filtre (filtre de Lhermitte). Ainsi le cortex du gyrus pariétal post-central, dont la somatotopie permet d'obtenir des informations localisatrices, n'est percuté par l'influx qui traverse le troisième neurone qu'après modulation thalamique. La densité de récepteurs sensitifs sur la main explique également que l'importance de la surface du gyrus pariétal post-central dévolu à celle-ci.

Ces informations sensitives sont essentielles pour la planification du mouvement et son ajustement.

4.2. La motricité

Le cortex prémoteur (situé en avant du gyrus frontal pré-central) et les aires pariétales participent à la transformation des informations sensorielles en commandes motrices. Ils permettent de passer d'un objectif (par exemple saisir un objet) à une configuration motrice appropriée.

Le cortex moteur primaire (gyrus frontal pré-central) génère des commandes motrices qui sont transmises par la voie corticospinale. C'est une voie à deux neurones dont les corps cellulaires (neurones pyramidaux) destinés à la main sont situés dans le gyrus pré-central (dont la surface corticale est très importante). Les axones de ces neurones pyramidaux passent dans la substance blanche frontale (centre ovale) dans la portion centrale du bras dorsal de la capsule interne, dans la portion centrale des pédoncules cérébraux, le pont et décussent pour 85% de ces fibres au niveau de la moelle allongée et constituent

le tractus cortico-spinal croisé. Ce tractus croisé descend dans le cordon blanc latéral de la moëlle spinale. L'axone du premier neurone pénètre ensuite dans la corne grise ventrale. Les 15% restant homolatéraux (tractus cortico-spinal direct) cheminent dans le cordon place ventral (le long du sillon ventral), et décusse avant de pénétrer dans la corne grise ventrale. Les synapses avec les seconds neurones sont situés dans la corne grise ventrale. La répartition de ces synapses répond à une somatotopie précise : les motoneurons (seconds neurones) les plus ventraux sont destinés aux muscles extenseurs alors que ceux situés à la base de la corne grise ventrale sont destinés aux muscles fléchisseurs ; par ailleurs, la zone médiale de la corne grise ventrale est dévolue aux muscles des racines et la zone latérale aux muscles des extrémités. Les axones de ces derniers s'échappent de la moelle pour constituer la voie finale de Sherrington.

A l'étage encéphalique, avant que le mouvement volontaire soit initié, il est organisé dans le temps et dans l'espace. L'organisation spatiale est sous la dépendance des corps striés (noyaux caudés et noyaux lenticulaires). Le corps striés permettent le contrôle de l'intensité de contraction ou de relâchement des muscles agonistes et antagonistes qui vont permettre le mouvement souhaité. Le néo cérébellum grâce à la boucle néo-cortico-néo-rubro-néo-cérébello-thalamo-néo-corticale décrite par Alajouanine sera en mesure de d'orchestrer le déclenchement des contractions musculaires permettant un mouvement coordonné. Cette motricité volontaire est également habillée d'une motricité automatique, extra-pyramidale (noyaux gris hypothalamiques), qui accompagne le mouvement volontaire de la main. Quand un individu souhaite saisir un objet placé en hauteur, la main s'ouvre, le complexe de l'épaule permet de placer l'humérus en abduction, le coude s'étend, le triceps sural peu également se contracter pour gagner les derniers centimètres. Parallèlement grâce aux tractus recticulo-spinaux, le tonus musculaire de la racine du membre thoracique augmente pour améliorer la stabilité alors que le tonus musculaire à l'extrémité distale diminue afin de fluidifier le mouvement. Le réflexe myotatique compense les perturbations de longueur musculaire, tandis que les réflexes polysynaptiques permettent des réponses plus complexes. Le tractus cortico-spinal module en la réprimant la boucle de la motricité réflexe. L'atteinte du tractus cortico-spinal est responsable d'une libération de la motricité réflexe : réflexes vifs et polysynaptiques (spasticité), signe de Hoffmann (flexion et adduction du pouce lors d'une flexion rapide de l'articulation inter-phalangienne distale homolatérale du majeur).

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*. 11th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020.
- Sadler TW. *Langman's Medical Embryology*. 14th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2020.
- Standring S, editor. *Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice*. 42nd ed. London: Elsevier; 2021.
- Wolpert L, Tickle C, Martinez Arias A. *Principles of Development*. 6th ed. Oxford: Oxford University Press; 2019.
- Riddle RD, Johnson RL, Laufer E, Tabin C. Sonic hedgehog mediates the polarizing activity of the ZPA. *Cell*. 1993;75(7):1401–16.
- Johnson D, Tabin CJ. Molecular models for vertebrate limb development. *Cell*. 1997;90(6):979–90.
- Zeller R, Lopez-Rios J, Zuniga A. Vertebrate limb bud development: moving towards integrative analysis. *Nat Rev Genet*. 2009;10(12):845–58.
- Tickle C. How the embryo makes a limb: determination, polarity and identity. *J Anat*. 2015;227(4):418–30.
- Zakany J, Duboule D. The role of Hox genes during vertebrate limb development. *Curr Opin Genet Dev*. 2007;17(4):359–66.
- Kmita M, Duboule D. Organizing axes in time and space; 25 years of colinear tinkering. *Science*. 2003;301(5631):331–3.
- Montero JA, Lorda-Diez CI, Hurler JM. Coordinated BMP and WNT activity controls apoptosis and differentiation in the developing limb. *Dev Biol*. 2008;313(1):39–49.
- Zuzarte-Luís V, Hurler JM. Programmed cell death in the developing limb. *Int J Dev Biol*. 2002;46(7):871–6.
- Carmeliet P, Tessier-Lavigne M. Common mechanisms of nerve and blood vessel wiring. *Nature*. 2005;436(7048):193–200.
- Risau W. Mechanisms of angiogenesis. *Nature*. 1997;386(6626):671–4.
- Lammert E, Axnick J. Vascular guidance of organogenesis. *Development*. 2012;139(16):2839–45.
- Tessier-Lavigne M, Goodman CS. The molecular biology of axon guidance. *Science*. 1996;274(5290):1123–33.
- Torre J, Guinard D, Le Nen D. Embryology and development of the hand. *Hand Clin*. 2010;26(1):1–13.
- Oberg KC, Feenstra JM, Manske PR, Tonkin MA. Developmental biology and classification of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Hand Surg Am*. 2010;35(12):2066–76.
- Basson CT, Bachinsky DR, Lin RC, Levi T, Elkins JA, Soultis J, et al. Mutations in human TBX5 cause limb and cardiac malformation in Holt-Oram syndrome. *Nat Genet*. 1997;15(1):30–5.
- Opitz JM. The developmental field concept. *Am J Med Genet*. 1987;27(2):329–37.
- Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Med Genet*. 1986;23(4):903–15.
- Hall JG, Levin J, Kuhn JP, Ottenheimer EJ, van Berkum KA, McKusick VA. Thrombocytopenia with absent radius (TAR) syndrome. *Am J Dis Child*. 1969;118(6):801–15.

23. Wilkie AO, Morriss-Kay GM. Genetics of craniofacial development and malformation. *Nat Rev Genet.* 2001;2(6):458–68.

24. Manske PR, Oberg KC. Classification and treatment of congenital anomalies of the hand. *J Hand Surg Am.* 2009;34(8):1485–99.

25. Tonkin MA. Failure of differentiation in congenital hand anomalies. *Hand Clin.* 2012;28(2):183–97.

26. Petit F, Sears KE, Ahituv N. Limb development: from genes to morphology. *Annu Rev Cell Dev Biol.* 2017;33:423–51.

27. Pickering J, Towers M. Inhibitory signals and limb patterning. *Development.* 2016;143(24):461–74.

28. Zuniga A. Next generation limb development and evolution. *Development.* 2015;142(14):245–55.

29. Sheth R, Bastida MF, Ros M. Hoxd and Gli3 interactions control digit number and identity. *Nature.* 2012;487(7407):286–90.

30. Chevallier A, Kieny M. Origin of the limb musculature. *J Embryol Exp Morphol.* 1982;69:273–93.

31. Brent AE, Schweitzer R, Tabin CJ. A somitic compartment of tendon progenitors. *Development.* 2003;130(21):5151–60.

32. Anderson RH, Spicer DE, Brown NA, Mohun TJ. The development of the vascular system. *J Anat.* 2014;224(1):1–12.

33. Udan RS, Culver JC, Dickinson ME. Understanding vascular development. *Dev Biol.* 2013;373(1):1–13.

34. Todorov E, Jordan MI. Optimal feedback control as a theory of motor coordination. *Nat Neurosci.* 2002;5(11):1226–1235.

35. Scott SH. Optimal feedback control and the neural basis of volitional motor control. *Nat Rev Neurosci.* 2004;5(7):532–546.

36. Wolpert DM, Ghahramani Z. Computational principles of movement neuroscience. *Nat Neurosci.* 2000;3 Suppl:1212–1217.

37. Kandel ER, Koester JD, Mack SH, Siegelbaum SA. Principles of Neural Science. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2021.

38. Purves D, Augustine GJ, Fitzpatrick D, et al. Neuroscience. 6th ed. New York: Oxford University Press; 2018.

39. Shumway-Cook A, Woollacott MH. Motor Control: Translating Research into Clinical Practice. 5th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2017.

40. Jeannerod M. The Cognitive Neuroscience of Action. Oxford: Blackwell; 1997.

41. Brand PW, Hollister AM. Clinical Mechanics of the Hand. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1999.

42. Lundborg G. Nerve Injury and Repair: Regeneration, Reconstruction and Cortical Remodeling. 2nd ed. Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone; 2004.

FIGURES

Fig 1 : vue latérale droite d'un embryon humain au 28ème jour. Les bourgeons des membres thoraciques et pelviens sont apparus. Les somites sont visibles sous la couche épiblastique de la région dorsale.

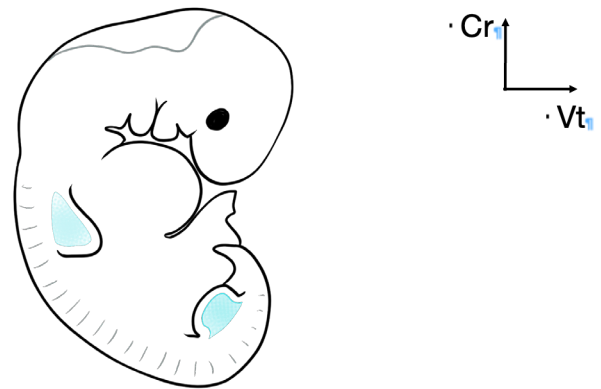


Fig 2 : A - 33ème jour - vue antéro-latérale d'un bourgeon du membre thoracique gauche, la crête ectodermique apicale est visible sur l'extrémité discale du bourgeon.

B - 33ème jour - coupe longitudinale du bourgeon du membre thoracique, l'épaississement distal de l'ectoblaste correspond à la crête ectodermique apicale.

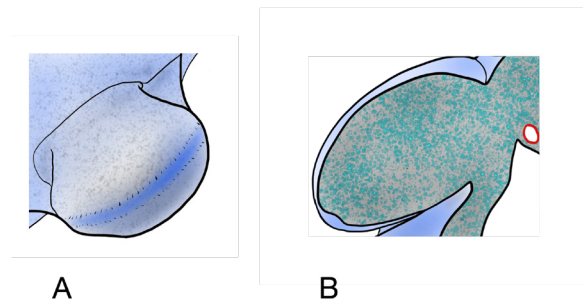


Fig 3 : Individualisation digitale entre le 33ème et le 56ème jour. L'apoptose survient dans les zones où la crête apicale (en bleu) régresse (orange).



Fig 4 : croissance enchondrale.

A : 6ème semaine - condensation cartilagineuse au centre du bourgeon.
B : 7ème semaine - invasion vasculaire et apparition du point d'ossification primaire. Début de cavitation dans l'interzone articulaire.
C : 8ème semaine - la progression du point d'ossification primaire. La chondroépiphyse est limitée par la cavité articulaire et la métaphyse. Le périoste débute l'ossification membraneuse.
D : 10ème semaine - apparition des canaux cartilagineux à partir

d'invasions du périchondre.

E : 22ème semaine - les canaux cartilagineux constituent un réseau vasculaire complexe au centre de la chondroépiphyse.

F : post-natal - apparition des points d'ossification secondaire.

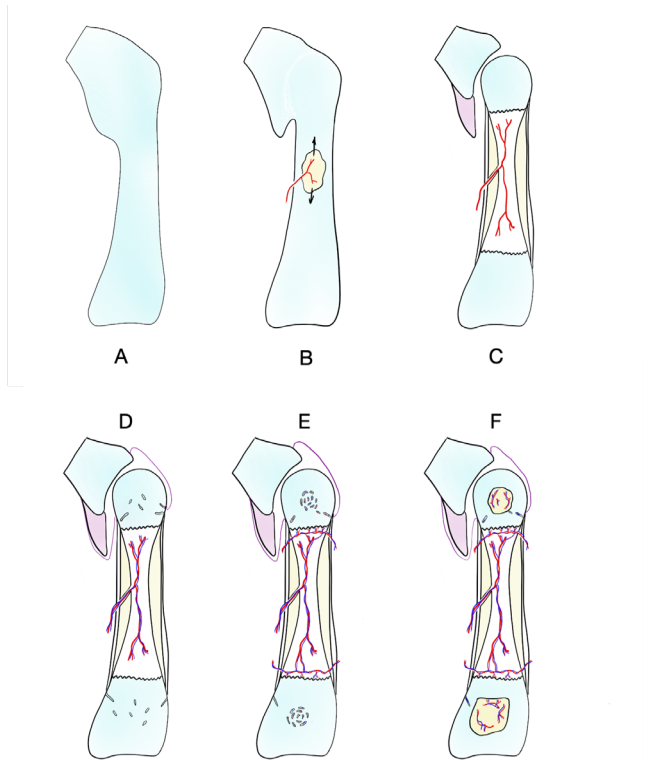


Figure 5 : Date d'apparition des points d'ossification primaires (en rouge), et secondaires (en bleu)

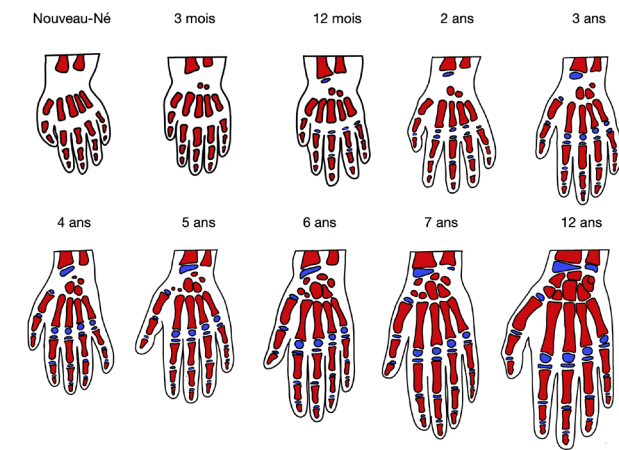


Figure 6 : Rotation latérale des membres thoraciques lors de la morphogenèse.

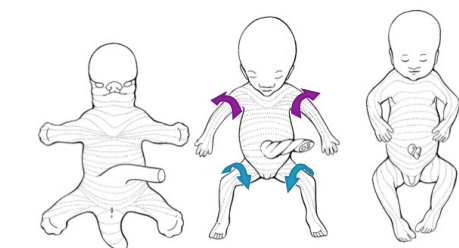


Figure 7 : vue latérale d'une main droite.

1. Ligament rétinaculaire oblique
2. Bandelette latérale (radiale) du fléchisseur commun superficiel des doigts destiné à l'index

3. Fléchisseur commun profond destiné au majeur
4. Aponévrose triangulaire de l'appareil extenseur
5. Bandelette latérale (radiale) de l'extenseur commun des doigts destiné à l'index
6. Extenseur commun des doigts destiné à l'index
7. Long extenseur du pouce
8. Court extenseur du pouce
9. Long abducteur du pouce
10. Long extenseur radial du carpe
11. Artère radiale
12. Premier interosseux dorsal de la main
13. Premier lombrical de la main
14. Dossière des interosseux de l'index

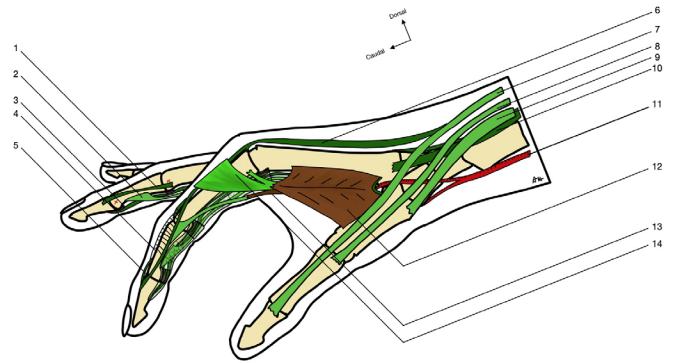


Figure 8 : vue palmaire de la main droite

1. Artère radiale
2. Fléchisseur radial du carpe
3. Nerf médian
4. Retinaculum des fléchisseurs
5. Court abducteur du pouce
6. Opposant du pouce
7. Branche motrice thénarienne du nerf médian
8. Faisceau superficiel du court fléchisseur du pouce
9. Arcade palmaire profonde
10. Adducteur du pouce
11. Fléchisseur commun profond destiné à l'index
12. Artère ulnaire
13. Nerf ulnaire
14. Branche superficielle sensitive du nerf ulnaire
15. Arcade palmaire superficielle
16. Abducteur de l'auriculaire
17. Opposant de l'auriculaire
18. Court fléchisseur de l'auriculaire
19. Branche profonde motrice du nerf ulnaire

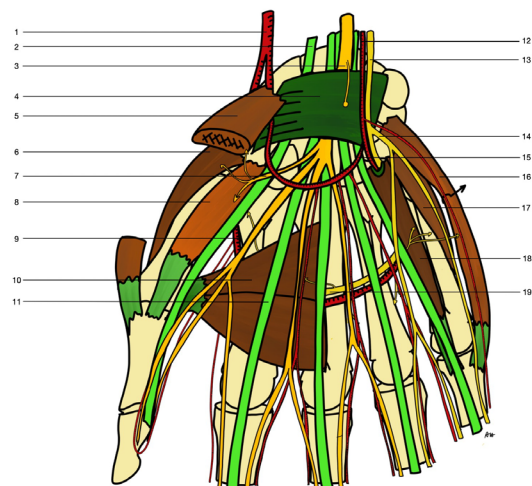


Figure 9 : vue palmaire d'une main droite (à gauche) et vue dorsale d'une main gauche (à droite). Territoires sensitifs : nerf médian (orange), nerf ulnaire (fuchsia), nerf radial (bleu)

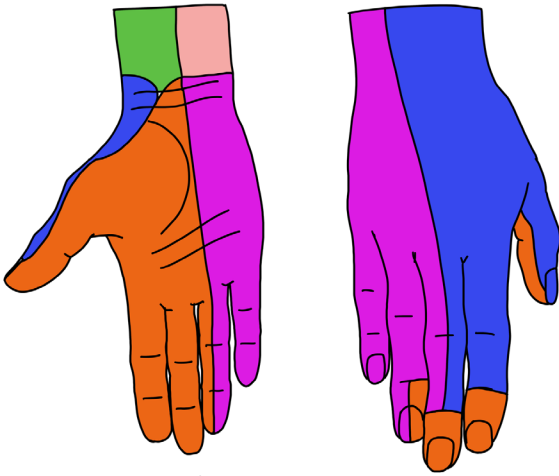


Figure 10 : Homoncule de Penfield et Rasmussen. A gauche, projections corticales des territoires sensitifs. A droite, projections corticales des territoires moteurs. Au centre, gyrus post-central (pariétal ascendant) (en bleu) et gyrus pré-central (frontal ascendant) (en rouge).

