

Malformations congénitales fréquentes de la main

Dr méd. Thierry Christen^{b*}, Dr méd. Alexandre Kaempfen^{a*}

^a Plastische, Rekonstruktive Aesthetische und Handchirurgie, Universitätsspital Basel und Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB)

^b Service de chirurgie plastique et de la main, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne

* Les deux auteurs ont contribué à part égale à la réalisation de cet article.



Les malformations congénitales de la main sont rares. Elles sont néanmoins rencontrées suffisamment fréquemment pour être traitées régulièrement dans les centres spécialisés suisses. Au cours des dernières années, des progrès dans la compréhension de ces malformations ont mené à de nouvelles stratégies thérapeutiques. La classification internationale a été récemment révisée de façon à être corrélée au développement du membre supérieur [1]. Le but de cet article est de passer en revue les pathologies congénitales de la main les plus fréquentes et de proposer des principes de prise en charge.

Doigt à ressort congénital

Le doigt à ressort congénital survient chez 3/1000 enfants et affecte le plus souvent le pouce [2]. Contrairement à l'adulte, l'enfant montre généralement un flexum fixe plutôt qu'un ressort (fig. 1). Un nodule tendineux – le nodule de Notta – entrave le coulissement du tendon dans la gaine formée par les poulies digitales [3]. L'étiologie du nodule est vraisemblablement en lien avec une incongruence de taille entre le tendon et le canal digital au cours de la croissance. Ceci explique que le déficit d'extension est le plus souvent reconnu à l'âge de 2–3 ans. Le terme «doigt à ressort congénital» est par conséquent trompeur et devrait probablement être abandonné [4].

Le déficit d'extension interphalangien ne pose généralement pas de problème fonctionnel puisque les patients développent une hyperextension métacarpo-phalangienne compensatrice. Les enfants utilisent leur main de façon presque normale.

Histologiquement on ne constate ni inflammation ni sténose.

Le ressort des doigts longs doit être distingué de celui du pouce. D'autres malformations, maladies ou infections sont plus souvent en cause dans ces ressorts ou flexum [4].

Il existe un diagnostic différentiel qui inclut des malformations difficiles à reconnaître. L'une d'entre elles est le pollex abductus qui consiste en une connexion pathologique du tendon long fléchisseur avec le ten-

don long extenseur du pouce sur le versant radial [5]. Le pouce, souvent hypoplasique, présente alors une déformation progressive au cours de la croissance avec non seulement un flexum mais également une déviation radiale qui ne peuvent pas être réduits.

Le pouce flexus adductus – «clashed thumb» en anglais – doit aussi être différencié du pouce à ressort congénital. Il existe souvent, en plus de la limitation de l'extension, un rétrécissement de la première commissure, une hypoplasie du pouce, une instabilité articulaire, une spasticité ou d'autres malformations. Ce type de malformation est par exemple retrouvée chez des enfants présentant une arthrogrypose distale ou systémique; elle est bilatérale et nécessite des corrections supplémentaires. A la différence du pouce à ressort



Thierry Christen



Alexandre Kaempfen



Figure 1: Pouce à ressort congénital (la publication a été réalisée avec l'accord des parents).

habituel, il existe une flexion de l'articulation métacarpo-phalangienne et pas seulement de l'articulation interphalangienne.

Depuis quelques années, il existe une controverse quand à la nécessité de la prise en charge chirurgicale du pouce à ressaut congénital. L'origine de ce débat remonte aux travaux de Baek en Corée du Sud [6, 7]. Il rapporte une résolution spontanée du phénomène dans 76% des cas suite à une période d'observation de 5 ans. Jusqu'à présent, ces résultats n'ont pas pu être reproduits par d'autres groupes.

Le traitement chirurgical consiste en une section longitudinale de la poulie A1 par voie ouverte [8] ou percutanée [9]. Il s'agit d'un geste court présentant peu de complications ce qui explique vraisemblablement prévalence de la chirurgie en comparaison au traitement conservateur. La technique percutanée est tout aussi sûre que la voie ouverte et son avantage principal est l'absence de suture cutanée permettant un sevrage rapide du pansement. La courbe d'apprentissage est néanmoins plus longue que pour la voie ouverte. Il existe la possibilité d'une section incomplète de la poulie qui pourrait être responsable d'une récurrence. Les lésions tendineuses ou nerveuses iatrogènes sont très rarement rapportées mais restent théoriquement plus probable que lors de la voie ouverte.

Polydactylie ulnaire (post-axiale)

La présence d'un doigt excédentaire sur le versant ulnaire de la main constitue une des malformations les plus communes de la main [10]. On distingue le type Temtamy A (fig. 2) qui correspond à un rayon excédentaire normoformé du type B (fig. 3) comprenant un appendice rudimentaire attaché par un fin pédicule

au reste de la main [11]. Cette malformation montre une incidence élevée dans la population africaine (1/143 naissances) alors qu'elle est 10 fois moins fréquente chez les caucasiens et encore plus rare chez les asiatiques. La transmission se fait sur un mode autosomal dominant [12].

Le traitement historique du type B consistait en une ligature à la base du doigt excédentaire effectuée par une sage-femme ou un chirurgien. Cela menait à une nécrose, puis à une chute de l'escarre. Puisque le doigt excédentaire est vascularisé et innervé, ce geste pouvait être compliqué d'une infection locale, d'une hémorragie, d'une cicatrice hypertrophique ou d'un névrome douloureux problématique puisque localisé sur une zone d'appui de la main.

Actuellement l'amputation chirurgicale associée à un raccourcissement des nerfs digitaux est considérée comme le traitement de choix. Lorsque le pédicule du doigt mesure moins de 5 mm de diamètre, le geste est effectué vers 6 à 12 semaines sous sédation et anesthésie locale alors que le nourrisson est allaité. Aucun suivi n'est nécessaire puisque la cicatrisation est rapide à cet âge. La malformation est rapidement éliminée par ce procédé et les parents rapportent un bénéfice psychologique. Il arrive qu'un appendice cicatriciel persiste et qu'une nouvelle excision soit nécessaire.

Le type A nécessite en revanche une véritable reconstruction. Comme dans toute polydactylie vraie, il ne suffit pas d'exciser et de suturer. Les structures du doigt supplémentaire doivent être utilisées de façon à améliorer la fonction des doigts restants de sorte à éviter toute déformation ou perte de fonction ultérieure au cours de la croissance. Le doigt excisé n'est pas forcément celui en position ulnaire, il s'agit d'évaluer les structures disponibles et conserver les plus fonctionnelles.



Figure 2: Polydactylie ulnaire de type A (la publication a été réalisée avec l'accord des parents).



Figure 3: Polydactylie ulnaire de type B (la publication a été réalisée avec l'accord des parents).

Camptodactylie

La camptodactylie est une malformation intéressant plutôt le versant ulnaire de la main dans les formes sporadiques. Le sens étymologique du terme peut être traduit du grec par «doigt fléchi». Le doigt atteint ne parvient pas à l'extension complète au niveau de l'articulation interphalangienne proximale et l'articulation métacarpo-phalangienne développe une hyperextension compensatrice (fig. 4). L'expression phénotypique dans les formes héréditaires est différente à chaque génération. L'auriculaire est atteint le plus fréquemment et les deux mains sont souvent touchées. La forme sporadique peut se manifester dans la petite enfance ou plus tardivement à l'adolescence puisque la déformation a tendance à s'accroître lors des phases de croissance. L'incidence est estimée à moins de 1% [13]. La plupart des patients ne nécessitent pas de traitement puisqu'ils sont asymptomatiques.

Les formes syndromiques doivent être différenciées. Elles touchent fréquemment plusieurs rayons autres que le cinquième. Un conseil génétique peut être sollicité.

L'étiologie reste débattue. Durant l'exploration chirurgicale, on constate toujours un raccourcissement du tendon fléchisseur superficiel dont l'excursion est limitée, des brides fibreuses sous-cutanées, des anomalies des muscles intrinsèques, une raideur articulaire, une brièveté cutanée et des déformations osseuses.

Les résultats de la chirurgie sont variables. La plupart des auteurs recommandent de différer autant que possible la chirurgie en suivant un traitement conservateur sous forme de «stretching» et de port d'attelles. La chirurgie n'entre en compte qu'en cas de gêne fonctionnelle voire esthétique conséquente. Les différentes



Figure 4: Camptodactylie de l'auriculaire (la publication a été réalisée avec l'accord des parents).

anomalies sont traitées une à une lors de la chirurgie de façon à redresser le doigt. Le résultat n'est pas toujours satisfaisant notamment en raison du risque d'adhérences tendineuses de sorte qu'un flexum persistant ou un déficit de flexion peut persister. Il a récemment été démontré qu'une chirurgie précoce de libération des tissus mous permettait une correction spontanée de la dysplasie articulaire au cours du temps [14].

Syndactylie

La syndactylie congénitale, ou fusion de doigts adjacents, est relativement fréquente avec une incidence de 1 : 2500 [15]. Les hommes sont touchés deux fois plus fréquemment que les femmes. Les 3^{èmes} et 4^{èmes} rayons sont le plus souvent syndactylisés.

Bien que la forme sporadique soit la plus fréquente, les formes familiales ne sont pas rares. De la même façon, si la syndactylie survient généralement comme une malformation isolée, elle peut être associée à de multiples syndromes (Poland, Apert).

On distingue la syndactylie simple de la syndactylie complexe et compliquée. La syndactylie simple consiste en une fusion cutanée seule (fig. 5). On parle de syndactylie complète lorsque la fusion intéresse sur toute la longueur des doigts, le rebord unguéal inclus, alors qu'on parle de syndactylie incomplète lorsque cela n'est pas le cas. La forme complexe comprend une fusion osseuse phalangienne et la forme compliquée un arrangement pathologique des structures osseuses. Un test de ballotement permet généralement de diagnostiquer une syndactylie simple alors que des radiographies sont utiles dans les formes complexes et compliquées.



Figure 5: Syndactylie complète (la publication a été réalisée avec l'accord des parents).

Correspondance:
Dr méd.
Alexandre Kaempfen
Klinik für Plastische,
Rekonstruktive, Aesthetische
und Handchirurgie
Universitätsspital Basel und
Universitäts-Kinderspital
beider Basel
Spitalstr. 21
CH-4035 Basel
alexandre.kaempfen[at]
usb.ch

La syndactylie affecte la croissance des doigts de façon différente selon la commissure affectée. Plus la différence de longueur des doigts joints est grande, plus la déformation sera importante. La première commissure est particulière dans le sens qu'une syndactylie à ce niveau entrave le développement de la préhension pollici-digitale. La correction chirurgicale doit être précoce pour les 1^{ère} et 4^{ème} commissures (6 mois) alors qu'elle peut être différée pour les 2^{ème} et 3^{ème} commissures (dès l'âge de 12 mois). Il est recommandé d'opérer après la première année de vie afin de diminuer le risque anesthésique mais aussi avant le développement de la pince fine vers l'âge de 18 mois [16].

Les techniques chirurgicales sont multiples. La commissure doit être reconstruite avec un lambeau local de sorte que la cicatrice ne se trouve pas au centre de la commissure. Ceci provoquerait une bride qui mènerait à un rétrécissement commissural. De la même façon, les cicatrices le long des doigts ne doivent pas être rectiligne mais en zigzag. Il existe toujours un déficit cutané qui peut être comblé par un substitut cutané [17], une greffe de peau totale ou alors des lambeaux commissuraux particuliers [18, 19]. Le chirurgien doit adapter la technique opératoire à chaque syndactylie.

Par exemple, une correction de syndactylie sans greffe peut être indiquée chez un patient caucasien puisque les greffes de peau ont tendance à s'hyperpigmenter au fil des mois. Chez un patient à la peau foncée, l'hyperpigmentation d'une greffe de peau est moindre et reste plus discrète.

Une attention particulière est nécessaire chez les patients syndromiques puisque la bifurcation des structures vasculo-nerveuses au niveau de la commissure peut être très distale nécessitant le choix d'un lambeau commissural adapté. Une distraction transverse peut être réalisée dans un premier temps et permet d'allonger les tissus mous avant la séparation digitale [5].

Un suivi est nécessaire jusqu'en fin de croissance afin de dépister l'apparition éventuelle d'une bride commissurale ou alors d'une désaxation digitale qui pourrait nécessiter la réalisation d'une ostéotomie correctrice.

Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

- 1 Tonkin MA, et al. Classification of congenital anomalies of the hand and upper limb: development and assessment of a new system. *J Hand Surg Am.* 2013;38(9):1845–53.
- 2 Kikuchi N, Ogino T. Incidence and development of trigger thumb in children. *J Hand Surg Am.* 2006;31(4):541–3.
- 3 Notta A. Recherches sur une affection particulière des gaines tendineuses de la main. *Arch Gen Med.* 1850; 24:142.
- 4 Bauer AS, Bae DS. Pediatric Trigger Digits. *J Hand Surg Am.* 2015;40(11):2304–9; quiz 2309.
- 5 Tupper JW. Pollex abductus due to congenital malposition of the flexor pollicis longus. *J Bone Joint Surg Am.* 1969;51(7):1285–90.
- 6 Baek GH, et al. The natural history of pediatric trigger thumb. *J Bone Joint Surg Am.* 2008;90(5):980–5.
- 7 Baek GH, Lee HJ. The natural history of pediatric trigger thumb: a study with a minimum of five years follow-up. *Clin Orthop Surg.* 2011;3(2):157–9.
- 8 Ruiz-Iban MA, Gonzalez-Herranz P, Mondejar JA. Percutaneous trigger thumb release in children. *J Pediatr Orthop.* 2006;26(1):67–70.
- 9 Marek DJ, et al. Surgical release of the pediatric trigger thumb. *J Hand Surg Am.* 2011;36(4):647–52 e2.
- 10 Goldfarb CA, et al. The Prevalence of Congenital Hand and Upper Extremity Anomalies Based Upon the New York Congenital Malformations Registry. *J Pediatr Orthop.* 2017;37(2):144–8.
- 11 Temtamy SA, McKusick VA. The genetics of hand malformations. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 1978;14(3):i-xviii, 1–619.
- 12 Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1997;79(1):65–8.
- 13 Gupta A, Burke FD. Correction of camptodactyly. Preliminary results of extensor indicis transfer. *J Hand Surg Br.* 1990;15(2):168–70.
- 14 Netscher DT, Hamilton KL, Paz L. Soft-Tissue Surgery for Camptodactyly Corrects Skeletal Changes. *Plast Reconstr Surg.* 2015;136(5):1028–35.
- 15 Percival NJ, Sykes PJ. Syndactyly: a review of the factors which influence surgical treatment. *J Hand Surg Br.* 1989;14(2):196–200.
- 16 Flatt AE. Webbed fingers. *Proc (Bayl Univ Med Cent).* 2005;18(1):26–37.
- 17 Landi A, et al. Hyaluronic acid scaffold for skin defects in congenital syndactyly release surgery: a novel technique based on the regenerative model. *J Hand Surg Eur Vol.* 2014;39(9):994–1000.
- 18 Niranjana NS. A new technique for division of syndactyly. *Eur J Plast Surg.* 1990;13:101–4.
- 19 Cronin TD. Syndactylism: results of zig-zag incision to prevent postoperative contracture. *Plast Reconstr Surg.* (1946)1956;18(6):460–8.

L'essentiel pour la pratique

- Les malformations congénitales de la main sont relativement rares mais méritent souvent un avis spécialisé qui ne mène pas forcément à un traitement. Il est fréquent qu'un suivi clinique soit proposé jusqu'en fin de croissance.
- Le pouce à ressaut dit congénital ne se présente que rarement sous la forme d'un ressaut et n'est pas congénital puisqu'il n'est jamais présent à la naissance. Il s'agit plus souvent d'un manque d'extension interphalangien avec présence d'un nodule à la face palmaire de l'articulation métacarpo-phalangienne. La résolution spontanée n'est pas rare après un délai d'attente pouvant être de plusieurs années mais la chirurgie souvent proposée.
- Lorsqu'un doigt long présente un ressaut, il faut exclure une pathologie syndromique concomitante.
- La polydactylie peut prendre la forme d'un simple appendice vestigial pouvant être excisé sous anesthésie locale comme d'un rayon normoformé excédentaire nécessitant une chirurgie reconstructrice plus complexe.
- Le traitement de la camptodactylie est conservateur initialement dans tous les cas. Le port régulier d'une attelle permet généralement d'obtenir une correction satisfaisante sauf dans les cas plus sévères.
- La syndactylie peut consister en un simple pont cutané entre deux doigts comme elle peut impliquer une fusion osseuse. Le traitement chirurgical doit être plus précoce lorsque la première ou quatrième commissure est atteinte puisque des déformations squelettiques surviennent lors de la croissance.