

Affection qui touche la main et la région mammaire

Un point sur le syndrome de Poland



Photo 1. La symbrachydactylie du syndrome de Poland est particulière par l'absence fréquente de la deuxième phalange.
Photo 2. L'atteinte prédomine sur les rayons centraux avec ici une instabilité articulaire palmaire des métacarpo-phalangiennes des deuxième et troisième rayons.
Photos 3, 4 et 5. Chez cet enfant, l'atteinte est plus sévère, le troisième doigt est réduit à une ébauche cartilagineuse distale, mais la manœuvre de traction met en évidence un excédent cutané et un tonus fléchisseur.
Photos 6 et 7. Chez ce nourrisson, le scanner montre l'agénésie de plusieurs côtes du côté gauche. Les pleurs engendrent une dépression thoracique qui n'a pas de retentissement respiratoire. On note l'agénésie des faisceaux inférieurs du grand pectoral.
Photos 8, 9, 10 et 11. Sur les troisième et quatrième rayons, la première phalange est totalement absente, et la séparation de ces doigts instables n'est pas indiquée. Une phalange d'orteil a été greffée en position de P1, ce qui a permis de stabiliser le squelette puis de séparer les syndactylies, avec une bonne fonction.
Photos 12. Sont prélevées de préférence la première phalange du cinquième orteil ou la deuxième phalange du quatrième orteil.
Photo 13. Reconstruction de quatre doigts, plus petits, mais harmonieux.

Le syndrome de Poland, syndrome congénital rare, est une association malformative unilatérale, sporadique, dont le préjudice est très visible, puisqu'il atteint la main et la région mammaire, mais pour laquelle les techniques de reconstruction récentes ont permis des avancées importantes et permettent une vie le plus souvent normale.

Petite main palmée

Ce syndrome, décrit par sir Alfred Poland en 1841, associe du même côté une agénésie des faisceaux inférieurs (sterno-claviculaires) du grand pectoral à une symbrachydactylie (malformation associant, à des degrés divers, hypoplasie des doigts à syndactylie). L'aspect typique est une petite main « palmée » avec, de façon caractéristique, absence de phalange intermédiaire des doigts longs (photo 1), mais l'atteinte prédomine en général sur les doigts centraux (deuxième et troisième, parfois quatrième rayons). Le pouce est plus rarement touché par l'hypoplasie et l'auriculaire est le moins atteint d'entre tous les doigts longs. L'atteinte est parfois plus sévère, avec une instabilité articulaire (des MP, surtout, photo 2) ou l'absence d'un ou de plusieurs rayons digitaux (photos 3 et 4). Comme pour la plupart des anomalies congénitales, la prise en charge se fait en plusieurs étapes. L'anomalie souvent non

diagnostiquée lors de l'échographie obstétricale reste encore trop souvent une mauvaise surprise néonatale. Il est donc important de voir la famille précocement, de faire un bilan complet (clinique, radio du thorax et du rachis en entier, radiographies des deux membres supérieurs en entier), et, finalement, de rassurer les parents sur l'absence d'atteinte neurologique et des fonctions supérieures, et sur le caractère sporadique de cette atteinte pour une future fratrie (la récurrence est exceptionnelle, estimée à 1 %) ou pour la descendance de l'enfant.

Cause inconnue

Ce syndrome est rare (1/20 000 environ) et de cause encore inconnue (l'hypothèse d'une insuffisance temporaire du flux de l'artère sous-clavière n'est pas démontrée). Les anomalies les plus fréquemment associées sont l'agénésie de la glande mammaire homolatérale, une dextrocardie dans les localisations gauches, des anomalies costales, vertébrales, de la scapula ou de l'ensemble du membre supérieur et, enfin, du diaphragme.

Les étapes de la reconstruction

Après cette première évaluation clinique et la nécessaire prise en charge et mise en confiance des parents, on envisage avec eux les choses positives : les étapes de la reconstruction.

Celle de la main est assez précoce, à partir de six à douze mois, selon les formes. La reconstruction d'un sein chez les jeunes filles et/ou d'un muscle pectoral est une étape plus purement esthétique, qui n'est indiquée qu'après la fin de la croissance. Rarement les anomalies costales justifient une reconstruction car les phénomènes de dépression inspiratoire (photos 6 et 7) régressent avec l'âge. En revanche, la présence d'une scoliose mérite d'être dépistée régulièrement et traitée. La séparation des syndactylies peut demander deux temps opératoires, en commençant par le pouce car il faut éviter d'opérer deux commissures contiguës pour des raisons vasculaires. Mais les doigts ne peuvent être séparés utilement que s'ils ont un squelette stable, et parfois les premières phalanges sont elles-mêmes absentes (photos 4 et 8). Lorsque les doigts sont réduits à l'état de petits bourgeons charnus inertes, la reconstruction est illusoire, mais les parents sont toujours très choqués par la proposition d'amputer des résidus digitaux, même non fonctionnels.

D'importants progrès

D'importants progrès dans le traitement chirurgical ont été permis, depuis quelques années, grâce à la reconstruction préalable du squelette par transfert non vascularisé de phalange d'orteil. S'il existe un excédent cutané et un tonus de tendon fléchisseur (la traction sur le doigt permet de le rechercher ; photo 5), cette technique simple, pratiquée en hôpital de jour, permet de reconstruire une articulation métatarso-phalangienne mobile (photo 9), redonne de la longueur et de la stabilité au doigt. Elle ne comporte quasiment pas de séquelles fonctionnelles et esthétiques sur le pied car la première phalange du cinquième orteil ou la deuxième phalange du quatrième orteil sont prélevées de préférence (photo 12). Ces techniques de transfert non vascularisé de phalange d'orteil sont un pro-

grès énorme, car la phalange greffée est « préformée » pour s'adapter exactement à l'anatomie du doigt, mais surtout, par rapport à une greffe conventionnelle (d'os iliaque, par exemple), elle a la faculté de grandir par son périoste et sa plaque de croissance.

Suivi jusqu'à l'adolescence

Ces enfants doivent être suivis régulièrement, jusqu'à l'adolescence, mais leur insertion est en général excellente, et le retentissement psychologique est souvent atténué lorsque l'on est parvenu à reconstruire et à individualiser quatre doigts plus petits, mais harmonieux (photos 10 et 13). Même courts, ils s'opposent parfaitement avec le pouce, et la fonction est souvent quasi normale (photo 11). Il est important aussi de rassurer les parents et l'enfant sur le fait que cette main va continuer à grandir, dans les mêmes proportions que la main normale. La création récente d'une association est d'une grande aide aux familles (Cf. encadré).

> Dr ARIELLE SALON
 HÔPITAL NECKER - ENFANTS-MALADES,
 SERVICE DU Pr GLORION,
 ET CLINIQUE DE LA MAIN,
 36 BIS, RUE NICOLÒ, 75116 PARIS.

Une association

L'association Syndrome de Poland va avoir trois ans. La maladie est rare et mal connue, et certaines personnes âgées ne savent pas mettre un nom sur leur maladie, soulignent ses fondateurs. Cette maladie congénitale inexpliquée et rare laisse souvent les parents démunis. Le syndrome de Poland concerne 20 naissances par an en France.

Association Syndrome de Poland, Mme Giat Nadine, 3, rue de Nice, 94140 Alfortville.