



ELSEVIER
MASSON

Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com



Chirurgie de la main xxx (2008) xxx–xxx

CHIRURGIE
DE LA **main**

<http://france.elsevier.com/direct/CHIMAI/>

Article original
Triphalangies du pouce
Three-phalangeal thumbs

A. Salon^{a,b,*}

^a *Hôpital Necker–Enfants-Malades, 147, rue de Sèvres, 75015 Paris, France*

^b *Clinique de la main, 36 bis, rue Nicolo, 75116 Paris, France*

Résumé

La triphalangie est au carrefour de plusieurs mécanismes tératogènes, de duplication, de fusion et de délétion. L'analyse fine des noyaux épiphysaires et des associations pathologiques semble montrer que la phalange delta intermédiaire de la triphalangie résulte de la fusion d'un rayon à trois phalanges avec un pouce à deux phalanges, et que la situation radiale ou ulnaire du rayon à trois phalanges détermine les sens de la clinodactylie du pouce définitif. Ainsi, le pouce triphalangique opposable, en inclinaison ulnaire avec une phalange delta radiale, résulterait de la duplication–fusion d'un pouce Wassel VII comportant un rayon triphalangique radial et un rayon à deux phalanges ulnaire. Le pouce triphalangique des fentes, en inclinaison radiale au contraire, résulterait de la fusion d'un pouce à deux phalanges avec l'index, qui disparaît dans cette fusion. Il existe de rares pouces triphalangiques normo-axés opposables résultant sans doute d'une duplication–fusion Wassel VII à deux rayons triphalangiques. La pentadactylie ou triphalangie non opposable, souvent normo-axée, serait une duplication de l'index–délétion du pouce. Cette conception plus large de la triphalangie dépasse les classifications habituelles et permet de mieux comprendre les multiples combinaisons cliniques de la littérature et celles que nous présentons. Le traitement est variable en fonction de l'âge et s'adresse aux différents volets : à la triphalangie et la clinodactylie par phalange delta, à la duplication ou à la délétion du pouce.

© 2008 Publié par Elsevier Masson SAS.

Abstract

Many teratogenic mechanisms converge to create a three-phalangeal thumb: duplication, fusion and deletion. Fine observation of the position of growth centres and of associated hand malformations suggests that the intermediate delta phalanx of the three-phalangeal thumb results of the fusion of a three-phalanx ray with a two-phalanx thumb. The ulnar or radial side of the deviation is determined by the radial or ulnar position of this three-phalangeal ray fusing with the thumb. An opposable three-phalangeal thumb ulnarly deviated with a radial intermediate delta phalanx is the result of the fusion of a duplicated Wassel VII type thumb composed by a radial three-phalangeal ray and an ulnar two-phalangeal ray. In split hands, the three-phalangeal thumb is most often radially deviated because it presumably results from the fusion of a radial two phalanx thumb with the index, deleted in this fusion. The aligned opposable three-phalangeal thumb is quite uncommon and is probably the result of a fusion of two Wassel VII-type duplicated three-phalangeal rays. Conversely, the five-fingered hand or non-opposable three-phalangeal thumb, usually has no deviation and could result of a thumb deletion associated to an index duplication. This understanding of three-phalangeal thumbs makes usual classifications obsolete, but explains the various pathologic associations found in literature and in our own series. Treatment varies with age and takes in account all fundamental aspects of this congenital hand anomaly: the extraphalanx, the clinodactyly due to a delta phalanx, the thumb duplication or the absence of opposable thumb.

© 2008 Publié par Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Pouce ; Malformations ; Chirurgie ; Polydactylie

Keywords: Three-phalangeal thumb; Duplication; Split hand; Delta phalanx; Polydactyly; Pollicisation

La triphalangie (TP) du pouce est une pathologie rare, très polymorphe et encore mal comprise. Les classifications existantes, essentiellement descriptives, sont incomplètes. Nous allons voir que la triphalangie est au carrefour de

* 113, rue de la Tour, 75116 Paris, France.

Adresse e-mail : salon@cliniquedelamain.com.

processus complexes de multiplication, de délétion et de fusion du pouce et/ou de l'index.

1. Épidémiologie

Dubois (cité par Wood [1]) serait le premier à avoir décrit la triphalangie en 1826, suivi de Struthers en 1863 (cité par Sallam [2]). En 1974, Wood en dénombre 630 chez 362 patients, soit 87 % de cas bilatéraux. Jennings et al. [3] retrouvent 700 cas publiés, dont 90 % bilatéraux.

Swanson et Brown en 1962 [4] estiment sa fréquence à 1/25 000.

De multiples associations syndromiques sont rapportées, avec les fentes, les polydactylies des mains et des pieds, les syndromes de Fanconi et de Blackfan-Diamond pour Wood [1], et les syndromes induits par la thalidomide, fréquents parmi le recrutement de Buck-Gramcko [5]. Dans notre expérience il s'agissait surtout de syndromes de Holt-Oram, de Townes-Brocks, d'Ofodile [6] et de Haas [7], mais la liste n'est pas exhaustive.

2. Description et revue des classifications morphologiques courantes

2.1. Le pouce triphalangique isolé

La forme commune est celle d'un pouce triphalangique isolé avec une phalange delta intermédiaire de petite taille, souvent responsable d'une déviation ulnaire de la pulpe (Fig. 1). Il peut être exceptionnellement en inclinaison radiale (Fig. 2) (un cas sur 29 patients ayant une TP pour Miura [8], trois sur 42 chez Wood [1], trois sur 13 chez Jennings [3]). L'aspect est toutefois celui d'un pouce, avec des muscles thénariens externes présents, une capacité d'abduction-opposition et une première commissure normalement développée.

2.2. La pentadactylie

Parfois le pouce triphalangique prend davantage l'aspect d'un doigt long, pas ou peu opposable, la phalange intermédiaire est rectangulaire et normo-axée et la première commissure est peu développée (Fig. 3). Cette forme serait la plus fréquente pour certains auteurs, (Wood [1]), mais nous ne l'avons rencontrée qu'une fois dans notre série de 32 cas. On parle de pentadactylie car ce rayon est difficile à différencier d'une duplication complète de l'index (Fig. 3).

Jusqu'en 1980, les classifications les plus connues se fondent ainsi sur ces deux caractéristiques :

- le caractère opposable ou non opposable (Carstam et Theander [9], Wood [1], Miura [8]) ;
- la forme de la phalange intermédiaire, qui donne lieu à de multiples subdivisions : Wood [1] en dénombre trois types : I avec phalange delta, II *true hyperphalangism* lorsque la phalange est trapézoïdale et III *full five-fingered-hand* ou pentadactylie. Les trois types d'Ogino [10] prennent en compte la mobilité propre du noyau accessoire et sa forme,

dans le type 2 il est fusionné avec le noyau de la phalange terminale, ce qui a en effet une incidence thérapeutique importante. Carstam et Theander [9] l'ont aussi compris et n'opèrent pas de la même façon leurs deux types, soit triphalangie « vraie » (avec phalange delta) soit « pseudotriphalangie », où la mobilité est réduite.

Buck-Gramcko [5] tente une synthèse intéressante en intégrant ces aspects de la triphalangie dans une « séquence tératologique » ou « pathologische reihe » en cinq étapes. Mais il y adjoint une catégorie fourre-tout ou type 6 des « TP non systématisables » car il n'est pas possible d'intégrer dans ce continuum la grande diversité des TP, en particulier les formes associées aux polydactylies, aux hypoplasies et aux fentes.

C'est qu'en réalité, plutôt qu'un continuum tératogène bipolaire, il s'agit probablement d'un déterminisme plurifactoriel.

2.3. La triphalangie du pouce des duplications Wassel VII ou des polydactylies

La triphalangie du pouce des duplications Wassel VII ou des polydactylies plus complexes se trouve souvent arbitrairement exclue des séries de TP. C'est pourtant nous le verrons plus loin, une des clés de la compréhension de la triphalangie.

Sur nos 32 cas de triphalangie, sept étaient des duplications Wassel VII. Le plus souvent la duplication siège au niveau métacarpophalangien et concernait le pouce radial, mais parfois elle était proximale (Fig. 6) ou ulnaire (Fig. 4 et 5). Dans un cas la triphalangie était bilatérale (Fig. 6).

La pathogénie de la triphalangie dans les duplications n'est pas encore claire. Islam et Shinya [11] ont disséqué les pouces amputés dans les duplications opérées. Ils ont observé parfois une troisième phalange mobile, mais souvent une ébauche de cartilage en synchondrose avec l'épiphyse proximale de la phalange terminale. Ils émettent l'hypothèse que dans le pouce normal la phalange terminale serait plus longue car elle intègre une troisième phalange, à la suite d'un long processus de l'évolution. Dans la duplication, qui est un développement pathologique du pouce, la résurgence de cette triphalangie primitive serait plus fréquente.

Cependant, rien ne permet de dire si la triphalangie des pouces dupliqués est le fruit de cette régression, ou s'il s'agit plutôt d'une duplication de l'index partiellement fusionnée avec le pouce. Les deux mécanismes paraissent possibles, car certaines triphalangies Wassel VII sont radiales avec un noyau de croissance métacarpien proximal, tandis que d'autres sont ulnaires avec une double épiphyse métacarpienne proximale et distale (suggérant une fusion partielle d'un index dupliqué avec le pouce) (Fig. 4b).

Haas en 1940 [7] a rapporté des cas familiaux de triphalangie-polydactylie-syndactylie (TPS) avec hypoplasie des muscles thénariens externes. Ses patients avaient huit doigts en syndactylie complète, sauf le rayon le plus radial aux deux mains, mais cette main « en moufle » n'était pas associée à une craniosténose comme dans le syndrome d'Apert. Le pouce tripliqué était triphalangique et non opposable. Ofodile [6] a

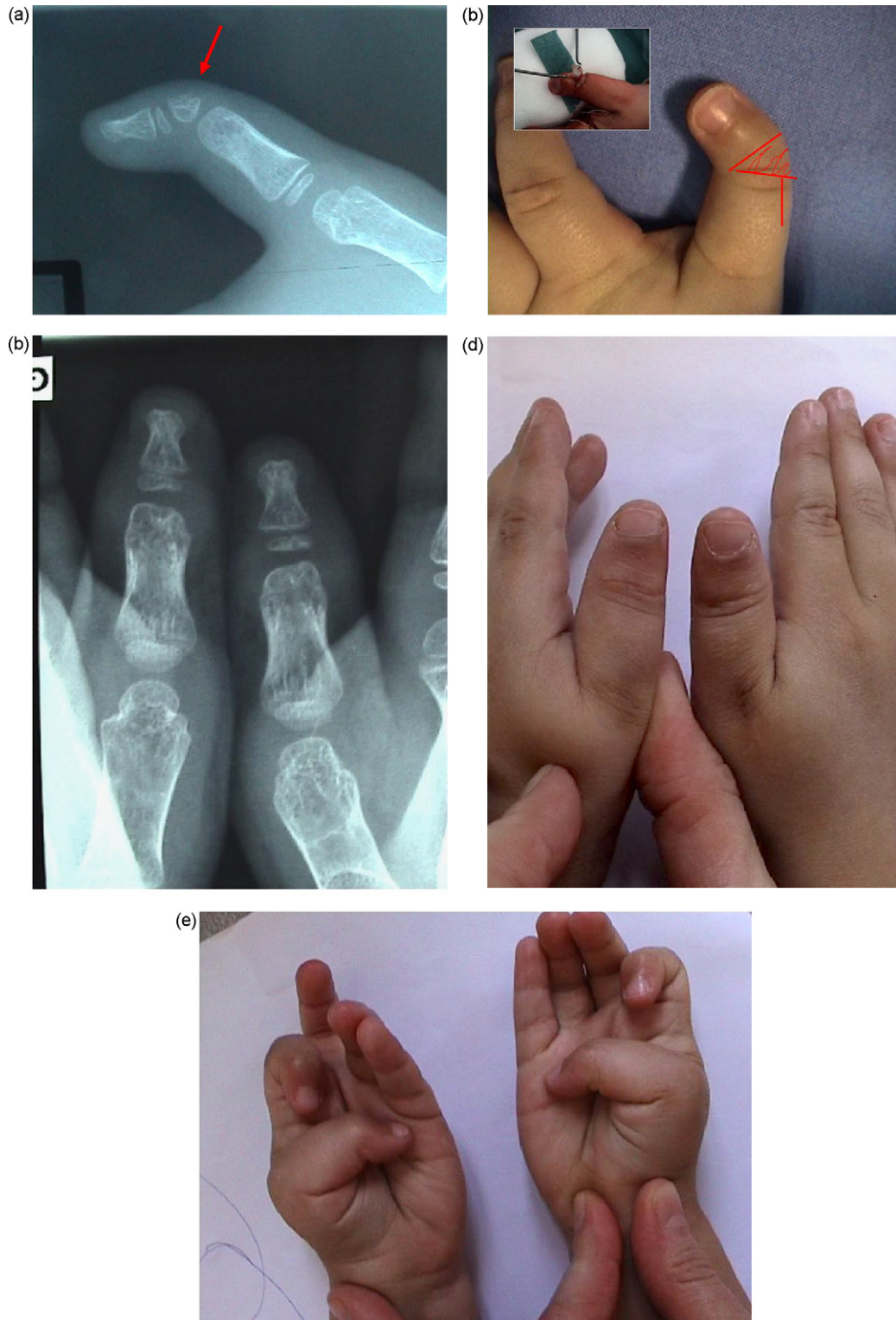


Fig. 1. (a) Forme « classique » de pouce triphalangique isolé opposable. La phalange delta est au versant radial et la clinodactylie est ulnaire. (b) Le tracé de la voie d'abord est dans la convexité et comprend l'exérèse de l'excédent cutané. (hachuré) : chez l'enfant jeune nous préconisons l'exérèse simple de la phalange delta (encart), avec de bons résultats sur l'axe (c et d) et sur la mobilité.

159
160
161
162
163

décrit un cas de « synpolydactylie » bilatérale dans laquelle les deux rayons radiaux triphalangiques et les trois rayons ulnaires sont en complète syndactylie et a rapporté que le fils de ce patient est atteint d'une syndactylie de Haas. Miura [12] a rapporté trois cas de TPS, et noté une filiation identique : un

parent exprimant le phénotype Haas, l'autre le phénotype Ofodile. Nous avons également observé trois cas bilatéraux (photo) avec dans un cas atteinte des deux pieds. Deux cas étaient de type Haas (chez un enfant et son père), le troisième était de type Ofodile.

164
165
166
167
168

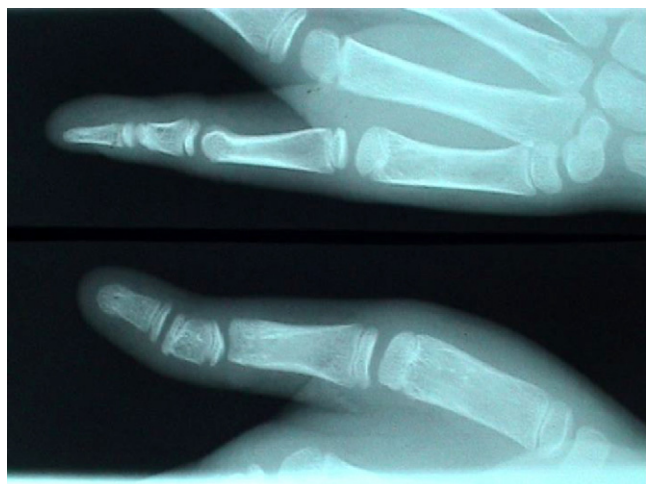


Fig. 2. Certains pouces triphalangiés opposables peuvent être normo-axés ou en inclinaison radiale.

Elle prend la forme d'un pouce en déviation radiale avec une phalange delta intermédiaire sur le versant ulnaire. L'index est le plus souvent absent. Mentionnée chez Jennings et al. [3], elle est la plus fréquente dans les séries japonaises, et Miura [8] met en avant le sens de la clinodactylie, radiale dans tous les cas. Nous en avons rencontré six cas, tous familiaux, en inclinaison radiale et dépourvus d'index en effet (Fig. 7).

3. Mieux comprendre la triphalangie

L'association d'une triphalangie opposable isolée avec une duplication du pouce controlatéral est observée dans plus de la moitié des séries [1,8,13]. Jennings et al. observent aussi que les pouces triphalangiés isolés ont souvent une duplication de la phalange distale et de l'ongle [3]. Haas note que la phalange distale est tantôt en Y incomplet, tantôt en *duckbill* (schéma). Le petit pertuis central du « bec de canard » témoignant de la fusion subtotale des phalanges terminales. Pour Ogino le *duckbill* est très fréquent, à condition qu'on sache le rechercher par des radios centrées de face de la phalange terminale. Sur dix patients ayant une TP opposable isolée il relève cinq *duckbill* et trois phalanges en Y [10]. Horii 4 retrouve quatre *duckbill* sur 34 TP isolées [14]. Un *duckbill* occulte est d'ailleurs fréquent

2.4. La triphalangie des fentes

La triphalangie des fentes est difficile à intégrer dans les classifications « princeps ».



Fig. 3. La pentadactylie est une triphalangie non opposable. (a) Le rayon triphalangique est dans le plan des autres doigts et dépourvu de thénariens externes. (b) L'épiphyse est le plus souvent distale comme dans un doigt long et l'hypoplasie controlatérale comme chez cette enfant atteinte d'un syndrome de Holt Oram est fréquente. (c) Pour nous le traitement de choix est la pollicisation.

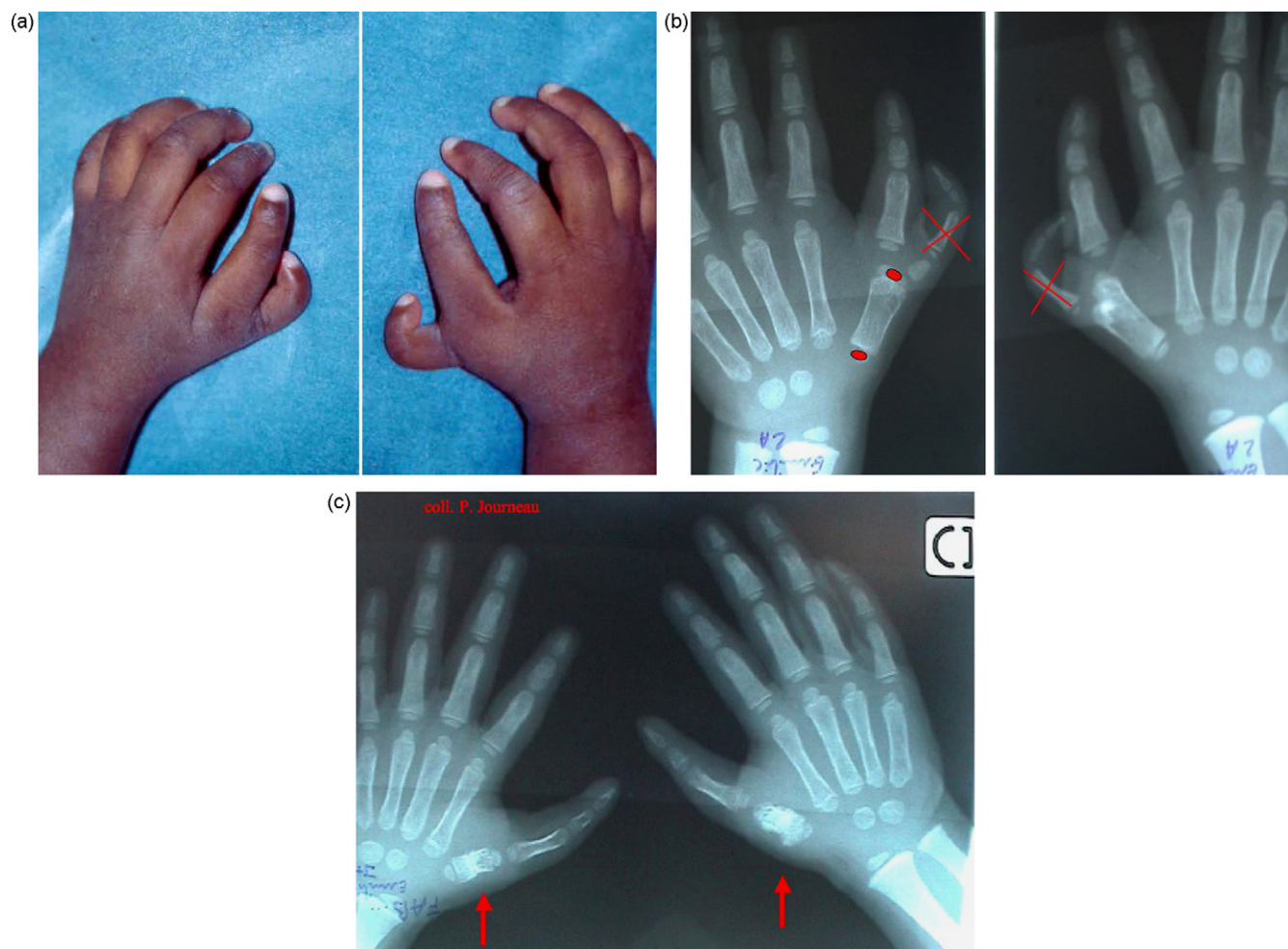


Fig. 4. (a) Le pouce fonctionnel est parfois le pouce triphalangique et c'est le pouce à deux phalanges qui sera supprimé (b) Ici le pouce dupliqué à une double épiphyse proximale et distale. (c) Cet enfant, opéré à un âge tardif, a eu un raccourcissement métacarpien plutôt qu'une exérèse de phalange intermédiaire.

193 sur le pouce controlatéral des formes dites unilatérales. Ogino
194 en tire la conclusion que ces triphalangies sont à l'origine une
195 duplication avortée, qui a fusionné en partie (et selon ses études
196 de tératogénèse « il n'est pas inhabituel que les mécanismes de
197 duplication et de fusion surviennent chez un même patient »
198 [15]).

199
200 Miura [8] fait une analyse très pertinente de la position
201 des épiphyses du premier métacarpien. Il observe que dans
202 les TP opposables l'épiphyse est proximale ainsi que dans
203 presque toutes les duplications, cela comme dans un pouce
204 normal. En revanche, dans les pentadactylies elle est presque
205 toujours distale comme dans un doigt long. Dans les fentes,
206 l'existence d'une double épiphyse, proximale et distale, sur
207 le premier métacarpien suggère que les deux métacarpiens
208 ont fusionné dans une syndactylie pouce-index, et que la
209 phalange intermédiaire du pouce triphalangique provient
210 de l'index, disparu au profit du pouce. Il observe très
211 justement que dans le pouce triphalangique opposable, la
212 phalange intermédiaire est le plus souvent radiale puisqu'elle
213 provient d'une duplication Wassel VII, tandis que dans les
214 fentes elle est ulnaire puisqu'elle provient de l'index (Fig. 7
et 8).

215 Miura en déduit des hypothèses de travail fondamentales
216 pour la compréhension de ces malformations :

- 218 • un pouce triphalangique « opposable » est une duplication
219 Wassel VII du pouce avortée (duplication–fusion). Le rayon
220 triphalangique dans les duplications Wassel VII étant le plus
221 souvent radial, la clinodactylie de ces formes est le plus
222 souvent ulnaire car la phalange delta intermédiaire est radiale
223 (Fig. 8). L'existence de duplications avec deux pouces
224 triphalangiques, ou avec un pouce triphalangique ulnaire
225 explique certaines triphalangies opposables normo-axées
226 (Fig. 2) ou en inclinaison ulnaire, plus rares ;
227
- 228 • la triphalangie du pouce dans la fente s'accompagne souvent
229 d'une absence d'index. La triphalangie résultant d'une fusion
230 de l'index avec le pouce, le pouce se trouve en inclinaison
231 radiale, car la phalange delta est ulnaire (Fig. 9). Nous avons
232 observé un cas intéressant de pouce triphalangique d'un côté
233 (l'index étant absent) et de fusion incomplète pouce-index de
234 l'autre (Fig. 7a) ;
- 235 • une pentadactylie ou pouce triphalangique « non opposable »
236 est une duplication de l'index avec hypoplasie complète du
pouce (Fig. 10). Cette hypothèse est corroborée par



Fig. 5. Là encore, le pouce triphalangique est le plus fonctionnel (a), mais chez l'enfant jeune, surtout avant cinq ans, on est autorisé à faire l'exérèse de la phalange intermédiaire (b) pour créer une IP unique. L'excédent cutané a été réduit en deux temps (c, à droite), et le pouce est mobile (d) et stable au niveau métacarpophalangien.

240
241
242
243
244
245
246

l'association fréquente à une hypoplasie du pouce controlatéral (Fig. 3b).

Cependant, certaines associations posent encore des problèmes nosologiques. Un de nos patients atteint d'un syndrome de Holt-Oram avait d'un côté un pouce flottant (on le voit après la pollicisation de l'index), de l'autre un pouce

247
248
249
250
251
252
253

opposable triphalangique (Fig. 11). Cela veut dire qu'à gauche il y a une délétion du pouce, à droite l'équivalent d'une duplication-fusion. Miura, de son côté, rapporte un cas de pentadactylie (duplication de l'index - absence de pouce) avec une duplication controlatérale Wassel VII : est-ce une duplication du pouce ou une duplication de l'index-fusion avec le pouce ?

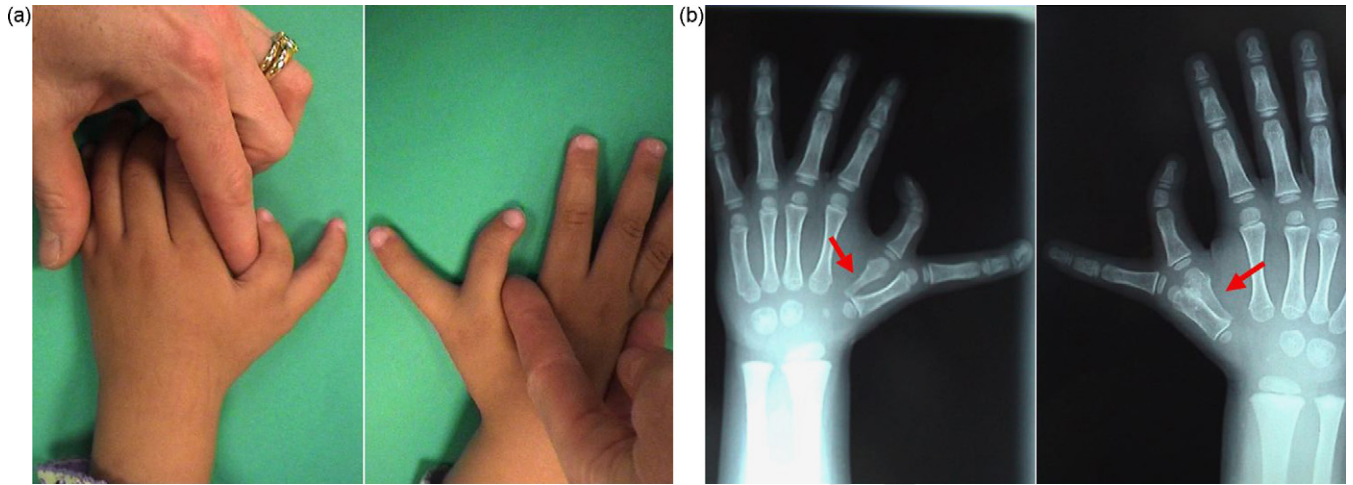


Fig. 6. Cet enfant atteint d'un syndrome de Townes Brocks a deux pouces triphalangiés, le seul fonctionnel est le pouce ulnaire (a), mais la trapézométacarpienne radiale est la mieux développée (b). Le traitement a consisté en une translocation du rayon digital ulnaire sur le métacarpien radial.

254
255
256
257
258

Il y a donc des formes de passage et l'on ne sait pas ce qui détermine, parfois chez un même individu, tantôt une agénésie, tantôt une polydactylie, avec ou sans fusion, du pouce ou de l'index.

258
259
260
261
262

Le pouce et l'index résultent d'un équilibre entre tous les degrés de duplication et de fusion-délétion. La triphalangie est au carrefour de ces deux mécanismes tératogènes fondamentaux [15]. Il est démontré [16] que la région 7q36 code pour les

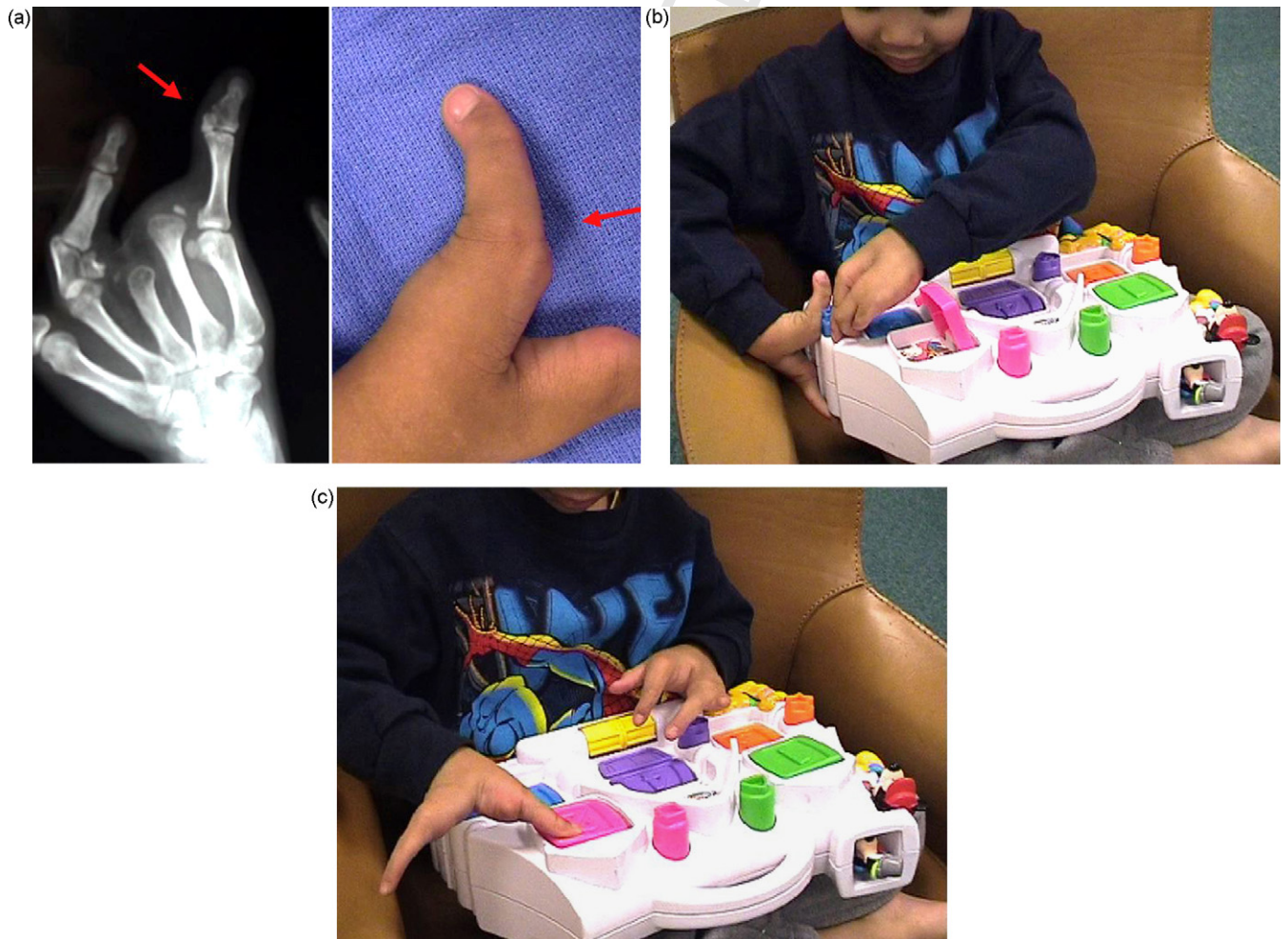


Fig. 7. Dans les fentes, la triphalangie du pouce s'accompagne d'une absence d'index (a) et se fait en inclinaison radiale par phalange delta ulnaire. Cet enfant avait une fusion controlatérale partielle pouce-index, et n'a pas été opéré car sa fonction est excellente (b et c).

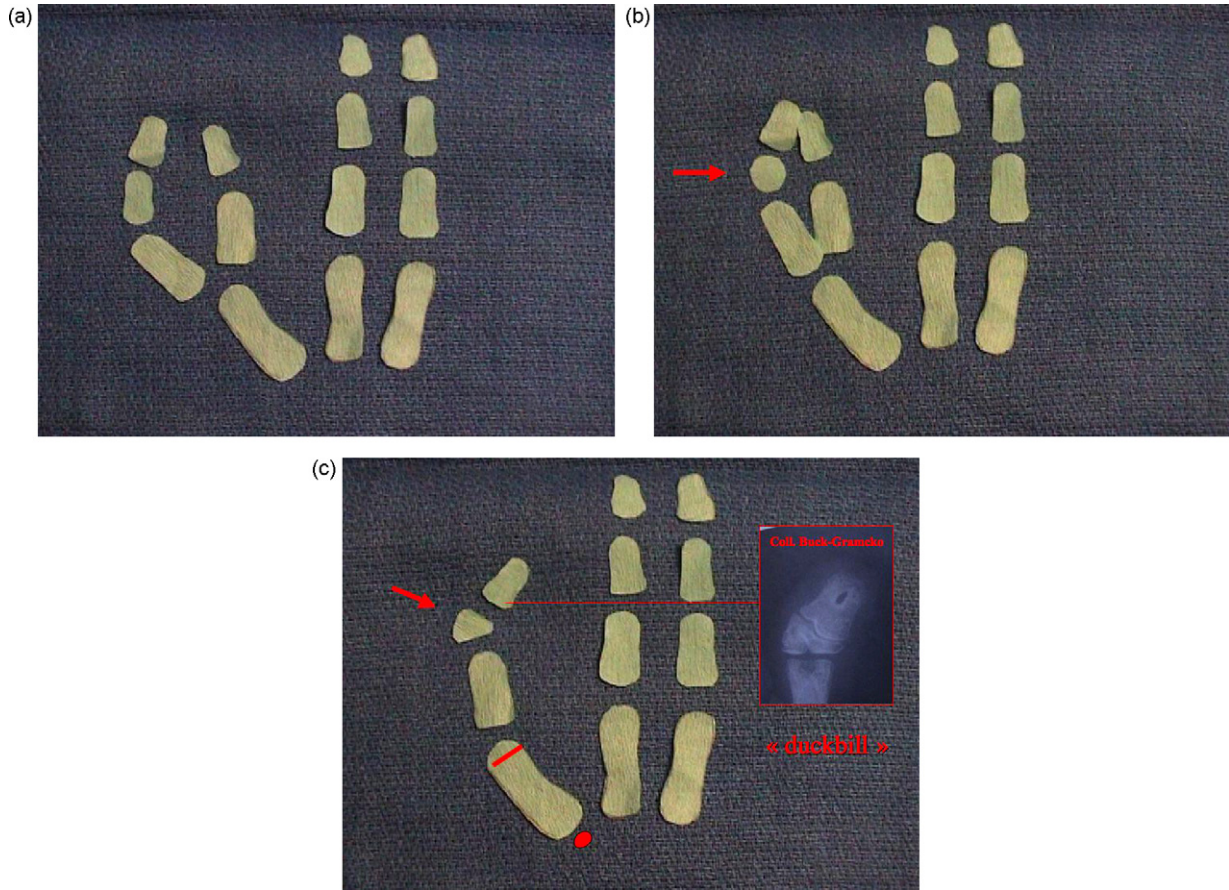


Fig. 8. (a-c) La « suite tératologique » imaginée par Miura montre comment la duplication-fusion d'un rayon triphalangique radial avec un rayon à deux phalanges donne une phalange delta sur le versant radial et détermine le sens de la clinodactylie.

262
263 syndromes de Haas et Ofodile, mais aussi pour la duplication
264 isolée du pouce [17], sans que l'on comprenne encore pourquoi
265 dans une même lignée un phénotype s'exprime plutôt que
266 l'autre [18]. On ignore encore quels régulateurs déterminent
267 soit une multiplication (bi- ou triplification), soit une fusion
268 (avec un pouce ou avec un index prédominant), soit encore une
269 hypoplasie pure.

4. Traitement

4.1. Les triphalanges isolées opposables

271 Dans les triphalanges isolées opposables, l'indication
272 thérapeutique concerne la clinodactylie, car elle gêne la prise
273 fine pulpopulpaire terminale. Un pouce un peu long,
274

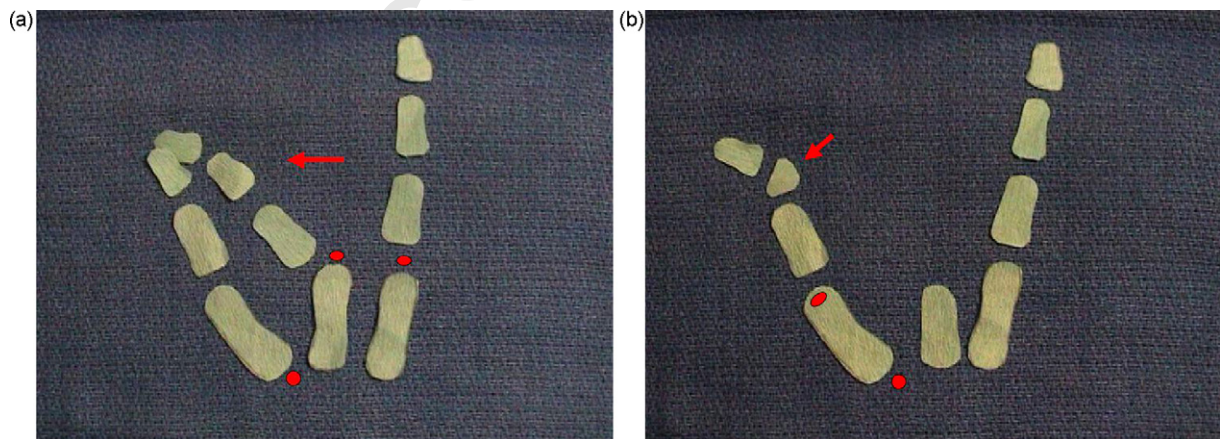


Fig. 9. Au contraire dans les fentes, la fusion de l'index avec le pouce détermine une triphalange en inclinaison radiale.

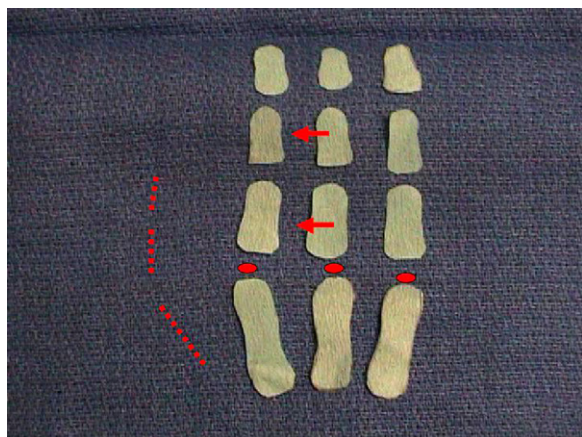


Fig. 10. La pentadactylie serait une duplication de l'index avec une délétion du pouce.

normalement axé et opposable est en général bien toléré. Très tôt l'exérèse de la phalange surnuméraire a été proposée. Cependant, le choix thérapeutique demande à être affiné, selon l'âge et selon le type de la phalange intermédiaire.

Chez l'enfant jeune, si la phalange delta est individualisée et mobile, il y a un consensus pour associer une résection de la phalange delta à une réparation ligamentaire [1,19,20]. Wood [1] décrit cependant dix clinodactylies radiales secondaires sur 14 pouces opérés, des instabilités ligamentaires secondaires. Jennings [3] rapporte des complications identiques, ainsi que des infections et des dystrophies unguéales. Dans les séries japonaises [10,14], la clinodactylie résiduelle est inférieure à 10° avec les mêmes reculs moyens de plus de cinq ans.

La technique de choix est pour nous aussi l'exérèse précoce de la phalange delta. L'incision cutanée est dorsolatérale dans la convexité de la triphalangie, et comporte une résection de l'excédent cutané en regard de la phalange delta (épargnant avec soin le paquet collatéral) (Fig. 1). Nous évitons de prolonger l'incision au dos de P2, car cela n'est pas nécessaire, pour éviter la dystrophie unguéale. La capsule est ouverte transversalement à l'aplomb de chaque interligne et l'excédent est réséqué en bloc avec la phalange delta. Une seule broche de



Fig. 11. Un cas difficile à comprendre de triphalangie du pouce gauche (flèche) en inclinaison ulnaire associée à une hypoplasie complète (pouce flottant) controlatérale, ici après pollicisation de l'index (syndrome de Holt-Oram).

0,8 ou 1 mm est introduite en va et vient par l'arthrotomie ce qui limite les trajets multiples, les risques d'épiphysiodèse et les blessures de l'appareil unguéal. La capsule, sans excédent, est affrontée par un surjet fin au fil à résorption lente, et la broche dans notre série de neuf patients a été laissée en place trois à cinq semaines seulement. Avec un recul moyen de cinq ans, deux pouces opérés de cette façon à l'âge de quatre ans ont une inclinaison radiale secondaire de l'ordre de 10°, tandis que sept pouces opérés avant 24 mois sont normo-axés avec une mobilité de 50 à 100 % de la mobilité préopératoire (Fig. 1).

Lorsque la phalange est moins bien individualisée (type 2 d'Ogino) les auteurs japonais préconisent une exérèse épiphysaire partielle, la plus précoce possible, mais rapportent un taux non négligeable d'hypocorrections.

Chez l'enfant plus grand et l'adulte, il est plutôt recommandé [3,10,14] de faire une ostéotomie de soustraction à travers l'intervalle articulaire fibreux ou la zone de fusion cartilagineuse située entre la phalange intermédiaire et la phalange terminale et d'arthrodésier cet interligne dans le bon axe. L'interligne proximal, entre la première phalange et la phalange intermédiaire, est conservé pour préserver la mobilité du pouce.

4.2. Les pentadactylies

Dans les pentadactylies, le but est de créer un rayon opposable, à deux phalanges, avec une première commissure, c'est-à-dire une fonction de pouce. Les séries sont courtes mais les publications récentes sont en faveur de la pollicisation [1,8]. Nous partageons cet avis et n'avons rencontré aucune particularité, par rapport aux techniques classiques de pollicisation dans les hypoplasies du pouce (Fig. 3c).

4.3. Les triphalangies

Le traitement des triphalangies des duplications Wassel VII et des triplifications du pouce est beaucoup plus complexe car il faut traiter les deux problèmes, l'anomalie de nombre et la triphalangie.

Wassel en 1969 [21] préconisait l'exérèse du pouce triphalangique en conservant le pouce à deux phalanges, avec réinsertion des thénariens. Nous avons rarement pu respecter ce principe (Fig. 4 et 5), et il paraît plus sage de garder le rayon le plus mobile en corrigeant la triphalangie indépendamment.

Si dans la duplication Wassel VII, le meilleur pouce est celui à deux phalanges, le traitement est celui, classique, d'une duplication. Nous insistons sur l'importance de la reconstruction articulaire et ligamentaire de la MP, et de réaliser dans le même temps opératoire toutes les corrections d'axe qui s'imposent, si besoin par des ostéotomies étagées.

Si le pouce le plus fonctionnel est le pouce triphalangique, la situation est plus compliquée. Chez l'enfant plus grand (après huit ans), il nous paraît difficile de faire une exérèse pure et simple de la phalange intermédiaire, et l'on procède plus volontiers à un raccourcissement de métacarpien ou de phalange, ou à une arthrodèse très raccourcissante de l'intervalle articulaire distal. Chez l'enfant jeune (avant 24 mois), nous



Fig. 12. Cet enfant a un syndrome de Haas familial, sa main comporte huit ongles (duplication distale du rayon ulnaire) et six métacarpiens (b). (a) Les doigts sont syndactylisés « en moufle » et le pouce triphalangique et tripliqué. Il a une atteinte bilatérale des pieds tout aussi complexe, et le traitement se fait par étapes, le but premier étant d'individualiser un rayon radial opposable à deux colonnes (c), puis de traiter la duplication du pouce et les syndactylies des doigts longs.

349
350 avons réalisé une fois l'exérèse de la phalange intermédiaire
351 dans le même temps que la cure de la duplication, mais la
352 réduction cutanée a été effectuée en deux étapes, palmaire, puis
353 dorsale à trois semaines d'intervalle (Fig. 5). Le résultat sur la
354 mobilité de l'interphalangienne reconstruite, sur l'axe et la
355 stabilité articulaire est très bon à six ans de recul.

356 Parfois enfin, un des deux pouces est bien mobile en distal,
357 mais instable en proximal, et il faut alors transloquer le meilleur
358 pouce distal sur le meilleur métacarpien (Fig. 6) (technique déjà
359 rapportée par Wood une fois). Dans le cas bilatéral que nous
360 rapportons, il a fallu également traiter la triphalangie dans le
361 même temps opératoire.

362 Les syndromes complexes de Haas et d'Ofodile sont une
363 étape supplémentaire dans la difficulté. Dans nos deux cas
364 particulièrement complexes de syndrome de Haas, nous avons
365 procédé par étapes : d'abord suppression du pouce tripliqué
366 indépendant, conservation d'un pouce dupliqué en syndactylie
367 complète et ouverture d'une première commissure par un
368 lambeau (Fig. 12) ; exérèse en bloc des phalanges inter-
369 médiaire de ce pouce dupliqué par une voie d'abord
370 transversale directe. Dans un second temps, deux ans plus
tard il est prévu de créer un pouce unique en séparant la

371 syndactylie complète et de régler la duplication proximale
372 (TM) en transférant le meilleur pouce distal sur le meilleur
373 proximal avec un effet de dé rotation métacarpien. La raison
374 pour laquelle nous n'avons pas choisi au départ de polliciser un
375 des deux rayons triphalangiques fonctionnels est qu'il est en
376 syndactylie complète et que le temps cutané peut faire courir un
377 risque vasculaire pour la pollicisation, mais il s'agit bien sûr
378 d'un choix stratégique d'ensemble.
379

380 On le voit, la triphalangie des/ du ou tripllication(s) est si
381 polymorphe qu'elle demande une réponse éclectique aux trois
382 problèmes élémentaires que sont la multiplication, la tripha-
383 langie, et l'absence éventuelle d'opposition, sans que l'on
384 puisse proposer une méthode unique de traitement.

4.4. La triphalangie

385 Nous n'aborderons pas en détail le traitement de la
386 triphalangie des fentes. En effet, ce qui peut être un désastre
387 esthétique est souvent un triomphe fonctionnel et l'indication
388 chirurgicale dépend de la nature de la pince, du nombre de
389 doigts existants, etc. Les enfants sont souvent peu demandeurs,
390 car le caractère familial permet de dédramatiser leur différence.

Un seul enfant dans notre série a eu une exérèse simple de la phalange delta, comme le rapporte aussi Miura [8].

Remerciements

Nous remercions le Pr Glorion, les Drs J.-P. Padovani, G. Finidori et P. Fleuré pour nous avoir confié la prise en charge de leurs patients, les Drs P. Journeau et S. Guéro pour avoir participé à notre série de Necker-Enfants-Malades et le Dr V. Cormier Daire pour ses éclaircissements en génétique.

Références

- [1] Wood VE. Treatment of the triphalangeal thumb. *Clin Orthop Relat Res* 1976;188-200.
- [2] Sallam AM. Triphalangeal thumbs. *AMA Arch Surg* 1955;71:257-9.
- [3] Jennings JF, Peimer CA, Sherwin FS. Reduction osteotomy for triphalangeal thumb: an 11-year review. *J Hand Surg [Am]* 1992;17:8-14.
- [4] Swanson A, Brown K. Hereditary triphalangeal thumb. *J Hered* 1962;53:259-65.
- [5] Buck-Gramcko D. Congenital malformations of the hand and forearm. *Chir Main* 2002;21:70-101.
- [6] Ofodile FA. Synpolydactyly in three generations of a Nigerian family. *East Afr Med J* 1982;59:835-9.
- [7] Haas S. Bilateral complete syndactylism of all fingers. *Am J Surg* 1940;50:363-6.
- [8] Miura T. Triphalangeal thumb. *Plast Reconstr Surg* 1976;58:587-94.

- [9] Carstam N, Theander G. Surgical treatment of clinodactyly caused by longitudinally bracketed diaphysis ("delta phalanx"). *Scand J Plast Reconstr Surg* 1975;9:199-202.
- [10] Ogino T, Ishii S, Kato H. Opposable triphalangeal thumb: clinical features and results of treatment. *J Hand Surg [Am]* 1994;19:39-47.
- [11] Islam S, Shinya F. Triphalangism in thumb polydactyly: an anatomic study on surgically resected thumbs. *Plast Reconstr Surg* 1991;88:831-6.
- [12] Miura T, Nakamura R, Horii E, Sano H. Three cases of syndactyly, polydactyly, and hypoplastic triphalangeal thumb: (Haas's malformation). *J Hand Surg [Am]* 1990;15:445-9.
- [13] Dubreuil-Chambardel L. Les variations du corps humain. Paris: Flammarion; 1925.
- [14] Horii E, Nakamura R, Makino H. Triphalangeal thumb without associated abnormalities: clinical characteristics and surgical outcomes. *Plast Reconstr Surg* 2001;108:902-7.
- [15] Ogino T. Teratogenic relationship between polydactyly, syndactyly and cleft hand. *J Hand Surg [Br]* 1990;15:201-9.
- [16] Hing AV, Helms C, Slauch R, Burgess A, Wang JC, Herman T, et al. Linkage of preaxial polydactyly type 2 to 7q36. *Am J Med Genet* 1995;58:128-35.
- [17] Dobbs MB, Dietz FR, Gurnett CA, Morcuende JA, Steyers CM, Murray JC. Localization of dominantly inherited isolated triphalangeal thumb to chromosomal region 7q36. *J Orthop Res* 2000;18:340-4.
- [18] Balci S, Demirtas M, Civelek B, Piskin M, Sensoz O, Akarsu AN. Phenotypic variability of triphalangeal thumb-polysyndactyly syndrome linked to chromosome 7q36. *Am J Med Genet* 1999;87:399-406.
- [19] Milch H. Triphalangeal thumb. *J Bone Joint Surg Am* 1951;33-A:692-7.
- [20] Cotta H, Jager M. Familial triphalangism of the thumb and its surgical treatment. *Arch Orthop Unfallchir* 1965;58:282-90.
- [21] Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. *Clin Orthop Relat Res* 1969;64:175-93.