

Reconstruction de la main du Syndrome de Poland

Dr Arielle Salon

Communication au Séminaire du Syndrome de Poland, Paris décembre 2013

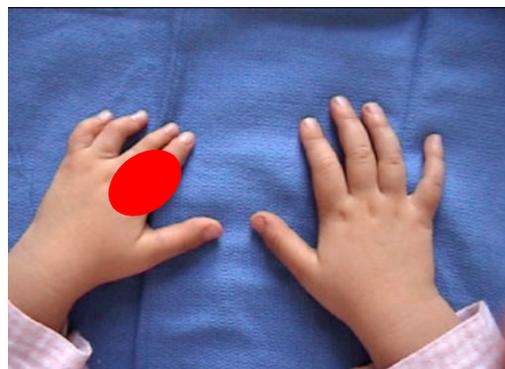
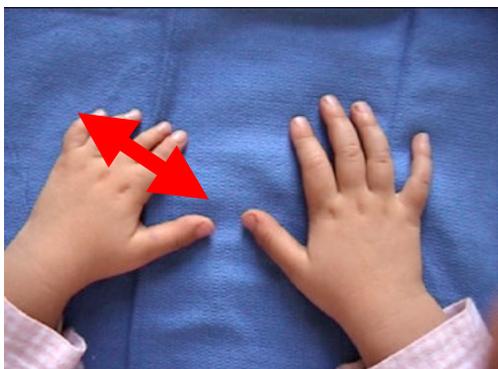
La chirurgie des malformations de la main dans le syndrome de Poland n'est pas encore complètement codifiée.

Les progrès touchent d'abord les aspects esthétiques du traitement des syndactylies et de la reconstruction pulpaire et unguéale, mais le champ le plus vaste concerne le traitement des instabilités osseuses des rayons centraux.

La « main de Poland », associe des doigts plus petits (hypoplasie) et collés (syndactylie).



L'hypoplasie prédomine, comme pour ces deux cas représentatifs, sur les deuxièmes phalanges des doigts longs. Elle atteint de façon plus sévère les doigts centraux (index et majeur), souvent le pouce est quasi normal et le cinquième est le plus mobile et le plus stable des doigts longs :



L'hypoplasie est de degré variable : Il peut s'agir d'une main simplement un peu plus courte, comparée au côté où le pectoral est normal, ou d'une vraie brièveté des doigts, (des deuxièmes phalanges plus particulièrement) comme à droite :



Quand l'hypoplasie est plus sévère, elle affecte le squelette : les doigts sont raides, les phalanges (P1 surtout) de plus en plus grêles et surtout instables

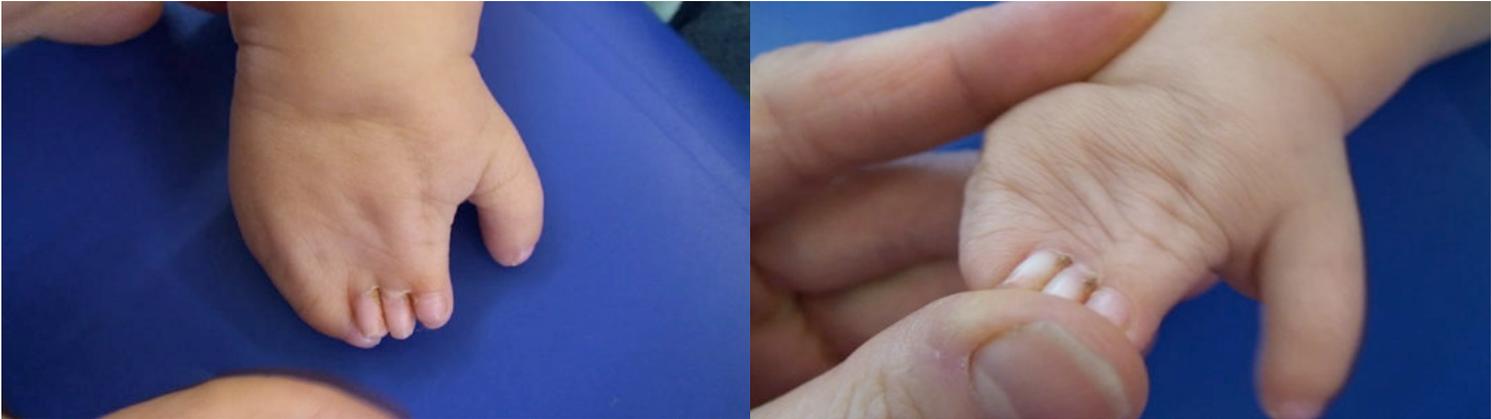


L'instabilité prédomine à la base des doigts, au niveau des articulations métacarpophalangiennes, comme on le voit dans ce testing dynamique, (ci dessous la base des premières phalanges est hypoplasique, l'instabilité est palmaire mais aussi latérale).

Désyndactyliser ces doigts ferait courir le risque d'avoir des petits baguettes digitales instables et très peu fonctionnelles lors des pinces



Cet enfant présente également une grande instabilité dorso-palmaire des doigts centraux et nous verrons plus loin comment stabiliser la base des doigts pour pouvoir ensuite les séparer



Dans les formes les plus sévères le doigt peut être réduit à un petit moignon distal quasiment flottant, dont la reconstruction reste en revanche problématique



TRAITEMENT : de nouvelles approches

Quels sont les problèmes ?

La douleur est un motif constant d'inquiétude des parents quand on parle d'opérer une syndactylie chez un tout petit. Pourtant la douleur des enfants est actuellement très bien prise en compte et contrôlée par l'association d'anesthésies générales légères et de courte durée, couplées à des techniques efficaces d'anesthésie

locorégionale de longue durée (blocs, anesthésies tronculaires périphériques) qui couvrent bien la phase per et post-opératoire.

La douleur des pansements est elle aussi largement réduite du fait des pansements siliconés ou colloïdes non adhérents aux greffes et aux plaies, et de l'utilisation possible d'un masque analgésique (Méopa)

L'esthétique est souvent le problème prédominant pour les enfants, qui n'ont pas une seule mais souvent plusieurs syndactylies. Même opérés (désyndactylisés), beaucoup restent complexés par l'aspect des cicatrices.

Ci dessous des greffes pigmentées et pileuses car les prélèvements ont été faits dans la région inguinale, ou même à l'avant bras. De plus il y a des brides (photo de droite) et à gauche le problème osseux sous jacent n'est pas réglé

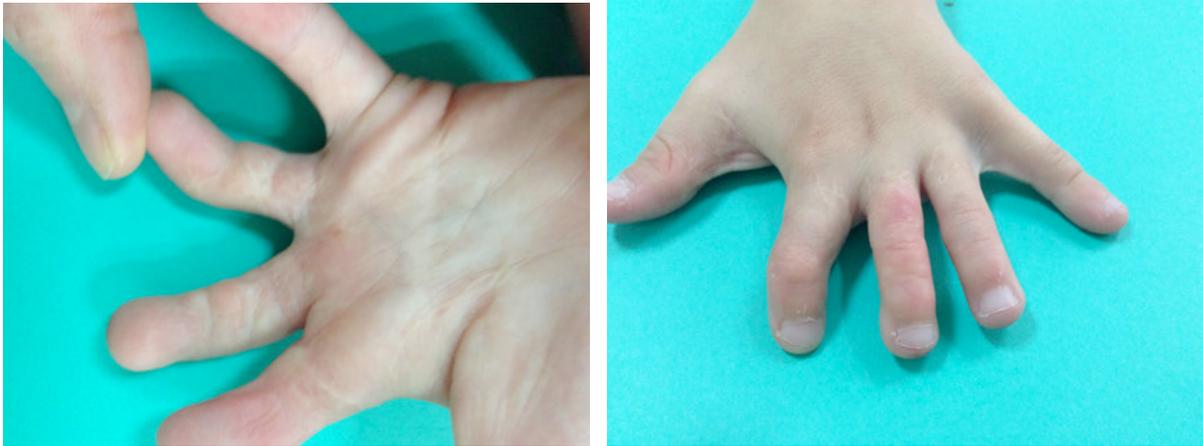


Le progrès est de prendre de la peau de façon à ce que les greffes soient peu ou pas visibles sur la face sociale et dorsale de la main.



Ainsi dans la mesure du possible les greffes sont prises à la base et sur les côtés de la paume, pour que les greffes aient la même texture, la même couleur que la peau

des doigts, et soient dépourvues de poils. Chez les enfants de couleur (asiatiques, indiens, africains...) on pousse le raffinement jusqu'à recréer le dégradé rose-pigmenté qui existe de façon naturelle entre la peau palmaire et dorsale, sur les cotés des doigts. Régulièrement les enfants, plus tard adultes, s'en sentent moins complexés, moins pénalisés.



Un enfant (et les autres) accepte relativement que sa main soit plus petite, à la condition qu'elle soit harmonieuse, qu'aucune cicatrice choquante n'attire l'œil, et que les doigts soient stables et opposables au pouce



Dans les atteintes plus sévères enfin il peut y avoir **un problème d'instabilité osseuse et articulaire** : les doigts peuvent se luxer vers l'avant, ils n'ont pas de rigidité propre, ils sont « mous ». Il faut absolument stabiliser les doigts avant de penser à les séparer. C'est un problème difficile à régler, mais là encore les techniques évoluent, c'est là que se font les progrès les plus significatifs aujourd'hui

Dans les cas d'instabilité osseuse des métacarpo-phalangiennes, le traitement se fait pour nous en deux temps opératoires : d'abord stabilisation du squelette par greffe de phalanges, puis désyndactylisation lorsque les rayons digitaux sont consolidés et stables. Les tendons extenseurs peuvent être avancés sur le greffon phalangien pour corriger la subluxation palmaire.



Cet enfant a une instabilité importante des trois rayons centraux, avec une hypoplasie du 2ème méta et des métacarpo-phalangiennes (MP).

Sur le 3 et le 4 il a eu il y a 18 mois des greffes de phalanges d'orteil en position de base de première phalange, stabilisant les MP.

La dernière intervention a consisté à greffer le métacarpien de l'index, avec une phalange d'orteil intercalée sous la tête du métacarpien existante



Voici un autre enfant, avec une instabilité palmaire de la MP du quatrième rayon (qui se réduit lorsque l'on tracte le doigt, donc opérable):



Cette instabilité a été corrigée par une greffe de phalange d'orteil ostéocondrale (reconstituant la base articulaire et le premier tiers de la première phalange)

Il avait par ailleurs une instabilité similaire de la MP du 3^{ème} rayon, qui a été préalablement stabilisée, ce qui a permis de séparer la syndactylie 2-3.

Sur la radio de gauche : la greffe de phalange sur la base du troisième rayon a stabilisé la MP, la hauteur de l'interligne est normale, tandis que la MP du quatrième rayon est subluxée (chevauchement)

Sur la radio de droite : la greffe de phalange en place sur la base du 4, avec son noyau de croissance, et la correction de la luxation MP (broche pour six semaines)



Le préjudice esthétique et fonctionnel du prélèvement de greffes de phalanges (la deuxième phalange des quatrième et cinquième orteils) est très limité, et en pratique ne pose pas de problème, surtout lorsqu'on considère le gain à la main, car la marche sera normale et les orteils conserveront leur mobilité



Au total, beaucoup d'atteintes de la main sont significativement améliorées grâce aux avancées techniques récentes, même si certaines hypoplasies importantes sont encore sans solution, et l'acceptation passe aussi par la déculpabilisation des parents et de l'enfant. N'oublions pas que beaucoup d'entre eux ont finalement une petite main fonctionnelle et harmonieuse et mènent une vie strictement normale et décomplexée !





Dr Arielle Salon, Hop Necker Enfants Malades Paris et Clinique Saint Jean de Dieu Paris, www.cliniquedelenfant.fr

Renseignements : Association Syndrome de Poland
Ou salon.arielle@gmail.com



NOTE les photos sont protégées par un copyright, reproduction interdite
Dr Arielle Salon, Hop Necker Enfants Malades- Clinique Saint Jean de Dieu Paris