

Chirurgie des malformations congénitales :

la « croissance dirigée »

Arielle SALON

Hôpital Necker-Enfants Malades, PARIS Pr Stéphanie Pannier

Conférence avancée, GEM 2023





Résumé

Le traitement des malformations congénitales a longtemps été la transposition des techniques de chirurgie orthopédique adulte à la main de l'enfant. L'approche des fentes, des duplications, des synpolydactylies a consisté à réaligner les déformations à l'instant T par des ostéotomies et des broches, et à traiter les déficits de mobilité par des gestes articulaires. Mais les résultats chirurgicaux sont décevants avec le temps long

La genèse des déformations et leur risque de récurrence n'a pas été bien compris au vingtième siècle. Ce constat nous a amené depuis 30 ans à une longue réflexion, pour proposer un concept de rupture appelé Croissance Dirigée

L'observation du normal et des malformations congénitales montre que ce sont les épiphyses qui produisent la croissance, mais ce sont les tendons qui la dirigent.



2/2 - Puisque les cals vicieux se corrigent par la seule force de tendons équilibrés chez le jeune enfant, il nous a paru une évidence que si l'on recentrait précocément les tendons et que l'on traitait les anomalies épiphysaires, les déformations et raideurs congénitales se corrigeraient aussi par la croissance. Pour ce faire il faut modifier les voies classiques et aborder les malformations tendineuses de façon à pouvoir les corriger. Il faut favoriser le glissement tendineux qui permet aux tendons d'exercer leur dynamique de réaxation. Cela nous amène à ne plus brocher. Le « No Pinning » tolère une clinodactylie résiduelle ou une camptodactylie, car la croissance dirigée va la réaligner, c'est une rupture avec la « chirurgie des radios ».

Nous établissons de façon prospective le bien fondé de ces nouveaux principes qui se sont imposées à nous peu à peu comme une Evidence Based Surgery. Nous proposons de nouveaux modes opératoires pour les duplications du pouce, les fentes avec la gestion des barres, et des synpolydactylies, en deux temps séparés.



Introduction

Au vingtième siècle les clinodactylies malformatives ont été traitées par des ostéotomies phalangiennes et des broches, et les camptodactylies et déficits de mobilité par des gestes articulaires, sans que les résultats soint pérennes.

L'approche chirurgicale classique des fentes (ref 1 ref 2 ref 3), des duplications (ref 4, ref 5, ref 6) et des synpolydactylies (ref 7) est statique, traitant une déformation à l'instant T, encouragée par le résultat radiologique immédiat. Cette époque n'a pas cherché à comprendre la genèse des déformations ni leur risque de récurrence, par suite logique.

Depuis plus de vingt ans, nous avons mené une longue réflexion pour comprendre pourquoi les résultats chirurgicaux des malformations congénitales sont aussi décevants avec le temps long...





Nous partons de cet état des lieux des techniques classiques et nous avons mis au point un **concept de rupture, appelé Croissance Dirigée**. Nous établissons de façon prospective le bien fondé de modifications techniques qui se sont imposées à nous petit à petit, comme une Evidence Based Surgery

Etat des lieux - bilan de 70 ans de chirurgie

Dans un précédent GEM j'avais exposé que les synpolydactylies adultes étaient toutes affreuses, toutes raides, toutes désaxées avec des troubles de croissance

Je n'ai retrouvé aucune littérature sur ces résultats décevants.

Les synpolydactylies associent une duplication proximale du 3^{ème} rayon au niveau métacarpien et la fusion digitale avec le 4, qu'il faut séparer en plus du temps cutané. Le nombre d'interventions moyen était élevé (supérieur à 5) pour obtenir des doigts parfois parallèles, mais toujours raides et courts.

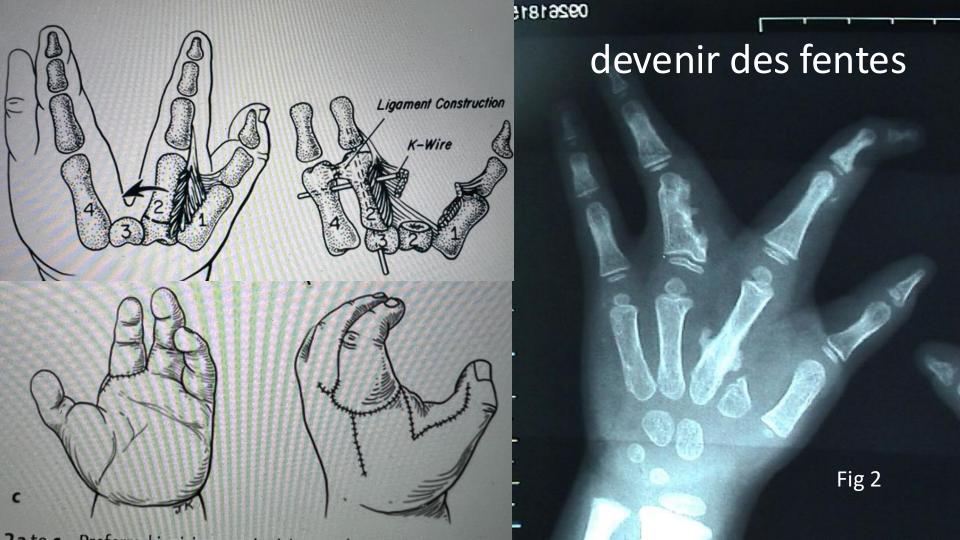


devenir des synpolydactylies





J'ai observé qu'il n'y pas que les synpolydactylies, car les résultats des fentes opérées chez le tout petit se dégradent de la même façon, pourvu qu'on prenne la peine de les suivre. L'écart entre les rayons digitaux des fentes a parfois été traité par translocation digitale et brochage (ref 1 ref 2). Les schémas sont séduisants, mais décrivent une fermeture par voie dorsale ou centrale, sans abord des fléchisseurs. Avec le recul, les index transloqués retournent inexorablement vers le pouce, les camptodactylies ne sont pas réglées malgré arthrolyses et broches d'arthrorise, les commissures ouvertes par simples plasties cutanées se referment fig 3. Là encore très peu de publications des échecs, mais de nombreuses techniques, avec peu de recul (ref 8)

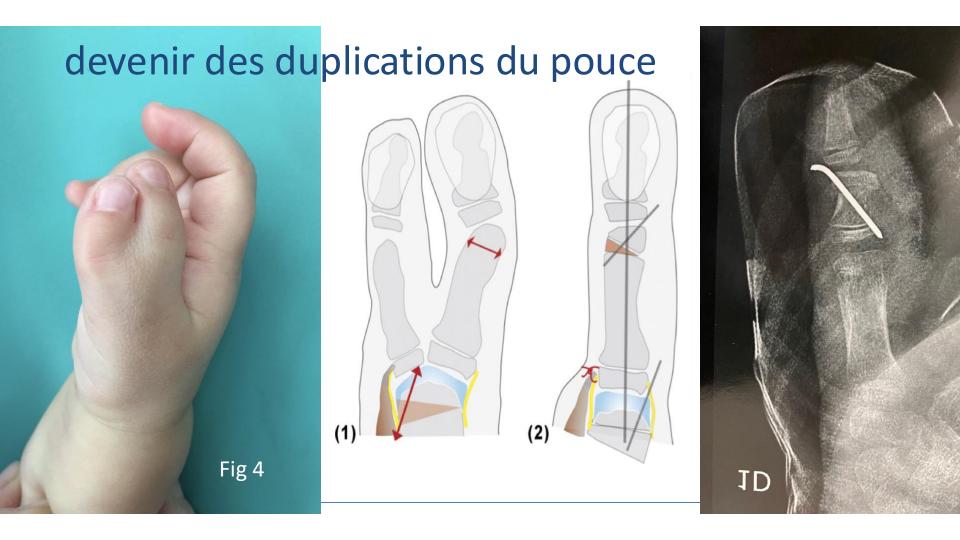






Il en est **de même des duplications**, que l'on pensait réaligner assez facilement par des ostéotomies tracées à la règle fig 4 : elles se désaxent presque toujours avant la puberté **fig 5.** Beaucoup de publications ont un recul inférieur à quatre ans (ref 9), mais les séries de plus de 8 ans (ref 10 ref 11) rapportent 45% de clinodactylie secondaire et de raideur de l'IP. La interphalangienne n'est même pas prise en compte dans le Tada score (ref 12) d'évaluation de la fonction des pouces





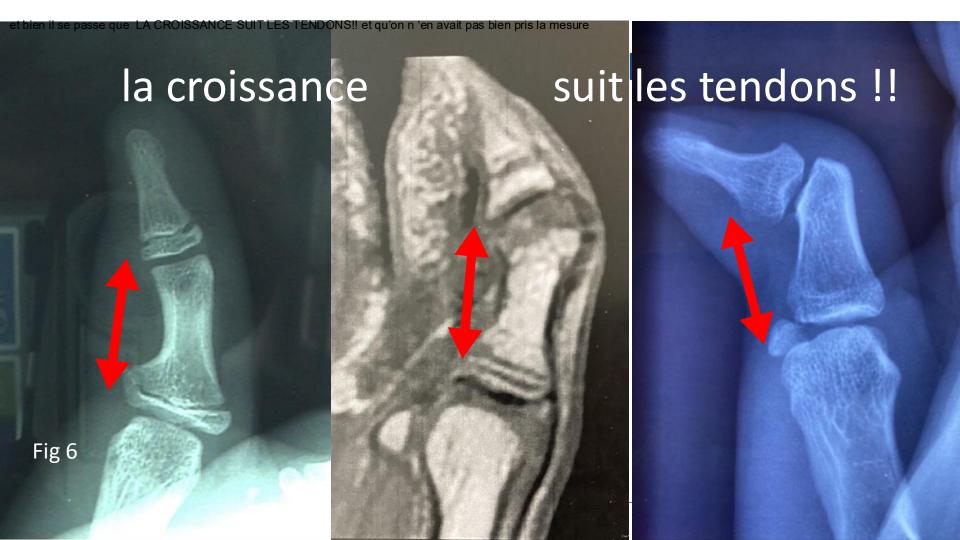




Comprehension des échecs

Alors que s'est il passé, entre le moment où on a fait des radios parfaites et la pré adolescence ou l'âge adulte? Il se passe que *la croissance suit les tendons* et qu'on n'en avait pas bien pris la mesure. C'est un fait inexorable, une « evidence » diraient les anglais **fig 6**

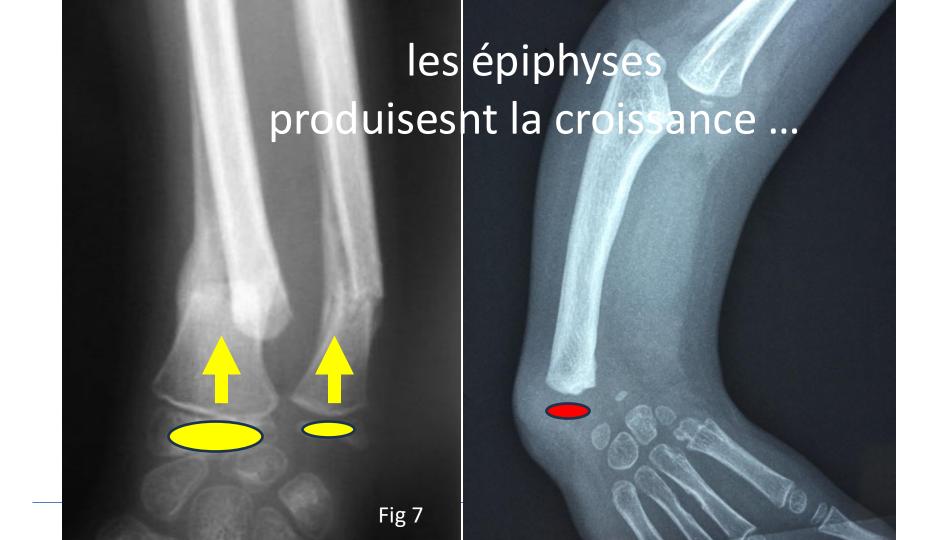


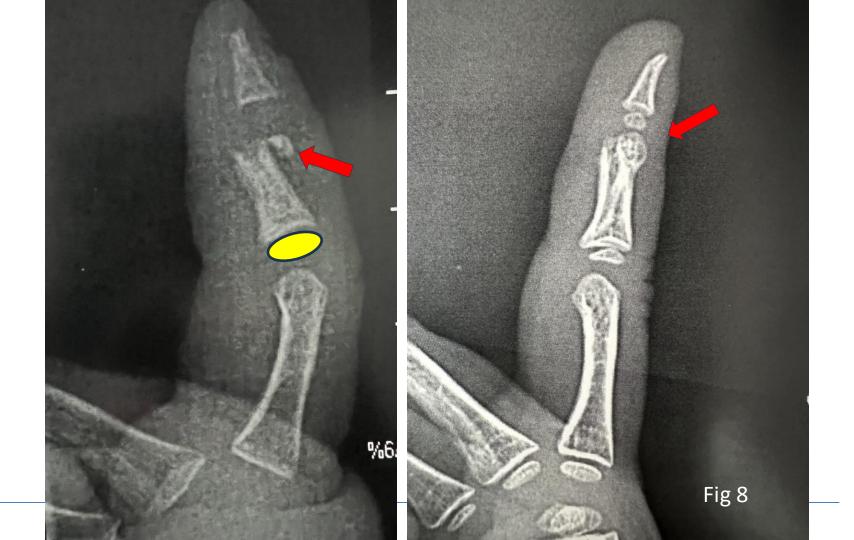




La croissance, c'est ce qui corrige les cals vicieux, sans rien faire. On vous a dit que les corrections angulaires se produisent près des épiphyses **fig 7**, mais à la main et au pied le remodelage par la croissance opère même loin des épiphyses **fig 8**









A contrario dans les agénésies radiales (mains botes) fig 7, on peut avoir une épiphyse ulnaire normale, mais un poignet totalement désaxé et une crosse diaphysaire... parce qu'en réalité la croissance est bien produite par les épiphyses, mais ce sont les *tendons* qui la dirigent fig 9



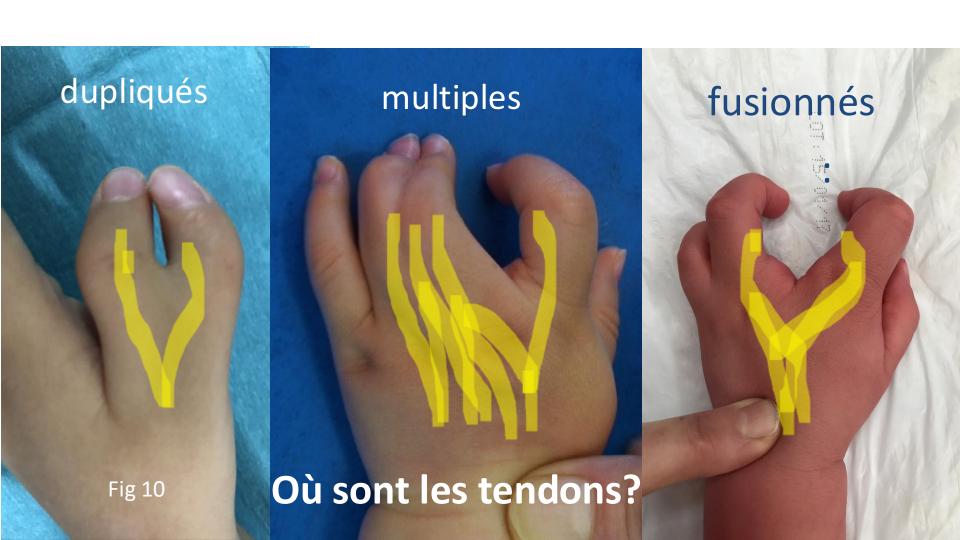


Il faut appréhender autrement les déviations angulaires des duplications, des synpolydactylies, des fentes car la chirurgie des radios telle que pratiquée durant le vingtième siècle ne marche pas. Il faut observer à la fois les épiphyses et les tendons, prendre conscience que c'est le point clé pour comprendre les échecs passés, et faire mieux

Posons-nous les bonnes questions : pourquoi la croissance suffit-elle à remodeler des cals vicieux allant jusqu'à 40° d'angulation chez l'enfant jeune ? La réponse est: parce que les forces musculaires sont équilibrées, appliquées à la diaphyse désaxée par des tendons bien centrés dont la course est libre. Pourquoi n'en serait-il pas de même pour les doigts dans les clinodactylies congénitales ?

Nous proposons une réponse à l'épreuve d'un suivi prospectif : rééquilibrons les forces musculaires en puissance comme dans un doigt normal, et il se réaxera par la seule croissance

La première question est : où sont les tendons ?





Dans les duplications du pouce divergentes -convergentes, le tendon est au milieu. Ce n'est plus nouveau, quelques chirurgiens l'ont compris (ref 13) et je le montre toujours : le tendon fait la corde de l'arc fig 11. Avec la croissance, le pouce se désaxe sous la force exercée par le fléchisseur excentré fig 6







Ce qui est moins acquis, c'est que **toutes les duplications** du pouce s'accompagnent de malformations tendineuses, les formes parallèles aussi: **fig 12** à gauche pas de pli, car le fléchisseur est attaché, au milieu la MP est en IR. **Même dans les formes Wassel 4 rud**, alors qu'il n'y a rien dans ce pouce flottant, il y a un point de fixité et le fléchisseur n'est pas centré. Le défaut de glissement est responsable d'un défaut de flexion interphalangien et de désaxation évolutive







Dans les synpolydactylies, les tendons font comme les rayons : ils se dupliquent et fusionnent, donnant cette nappe de tendons fléchisseurs, de peu d'efficacité en flexion (fig 13)







Enfin, progressant dans la compréhension des mécanismes de fusion-délétion, les fentes sont un concentré de toutes ces malformations. Le troisième rayon disparait en fusionnant avec le 2 ou les 4, les barres sont des phalanges du 3 horizontalisées (ref 14). Les tendons fléchisseurs du 3 fusionnent non seulement avec les voisins, mais aussi avec les extenseurs et les interosseux au centre de la fente, c'est cela qui produit des camptodactylies convergentes, et une association diabolique de déformations dans les trois plans





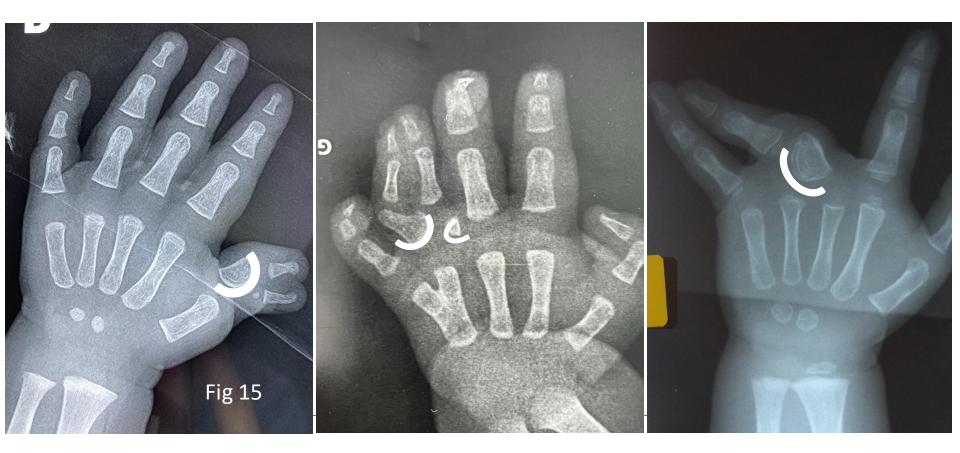


La raison des récidives et des troubles de croissance devient plus claire : les ostéotomies étagées ne peuvent pas corriger la désaxation des fléchisseurs car ceux ci ne sont pas abordés. Les translocations M2 sur M3, proposées pour limiter la migration de l'index vers le pouce, ne sont qu'un traitement temporaire et statique qui ne prend pas en compte la croissance : si l'enfant est jeune, la migration ne va pas manquer de se reproduire. Les schémas académiques fig 2 reflètent une ignorance totale de l'anatomie malformative et des mécanismes de la croissance. Cela rappelle l'effet villebrequin connu dans les scolioses, car les forces responsables des déformations sont bien là et les faits sont têtus

La deuxième question est : où sont les épiphyses delta ?



Observez : où sont les delta ?



Il y en a dans les rares duplications du pouce en inclinaison radiale décrites par Ogino (ref 15), il y en a dans les synpolydactylies bien sûr (duplication-fusion), dans les fentes (fusion- délétion) (ref 14 ref 16), et dans bien d'autres malformations inclassables. Ces delta créent entre autres anomalies des interlignes obliques. Il peut aussi y avoir des delta en miroir, responsables de divergence de phalanges dupliquées **fig 16**

Il est montré qu'il suffit de **faire une désépiphysiodèse** précoce (ref 17) de la portion verticale de la plaque de croissance malformée, pour obtenir une croissance dans l'axe







Forts de ces connaissances que n'avaient pas nos aînés orthopédistes, vous ne pouvez plus opérer les mains des enfants comme des miniatures de main adultes, vous ne pouvez plus faire de « chirurgie des radios ». (fig 2 et 4) On peut parler d'Evidence Based Surgery

Evolution thérapeutique : principe de Croissance Dirigée. Evidence based surgery

depuis 20 ans nous avons donc évolué vers une approche dynamique des malformations, qui tient compte de la croissance. Elle consiste à traiter les anomalies épiphysaires et recentrer les tendons.

Ce concept de rupture est appelé Croissance Dirigée :



la première nécessité est l'abord obligatoire des fléchisseurs au canal digital. Les tendons ne peuvent être recentrés par voie dorsale ou latérale. Ces voies classiques sont obsolètes et il faut les proscrire. La voie d'abord des doigts malformés doit permettre une exposition palmaire complète et aisée sans risque cutané. Le canal digital est recentré ou reconstruit, avec certains nouveaux artifices de création de poulies. La désépiphysiodèse des phalanges delta et les gestes de clivage osseux sont effectués par cette voie fig 17 et facilités par l'abord interdigital pour les fentes et synpolydactylies.





- le deuxième point important est que **pour que les tendons jouent leur rôle dynamique il faut qu'ils glissent**. Ils ne doivent pas être attachés ou fixés à cause des ostéotomies, il faut cesser de brocher. Ainsi progressivement nous avons évolué vers le « **NO PINNING** ». La mobilisation post opératoire précoce fait partie intégrante de la technique **fig 18**
- Nous avons observé que dans les clinodactylies sévères, il n'est pas grave de laisser une clinodactylie résiduelle de 20° fig 16. Celle-ci va se réaxer dans les trois ans qui suivent l'intervention chez l'enfant jeune, pourvu que les fléchisseurs soient centrés et qu'ils aient une course libre dans le canal fig 17 et 18, afin de diriger la croissance. C'est aussi le délai de normalisation de l'axe des phalanges delta après désépiphysiodèse, et le délai de correction des cals vicieux en traumatologie du petit enfant. Il faut recentrer les tendons et accepter que le résultat soit différé, accepter une clinodactylie post opératoire, en expliquant qu'elle sera temporaire





Donnons quelques exemples pratiques pour les trois principales malformations:

Traitement des duplications du pouce

nous décrivons une nouvelle voie dorsale puis palmaire fig 19. Le temps dorsal à la base de la duplication permet d'effectuer le temps articulaire MP et la stabilisation capsulaire. La main est ensuite retournée, la peau dorsale et palmaire des deux pouces est levée de façon à aborder le canal digital, régulariser le contingent dupliqué du fléchisseur, translater complètement le fléchisseur et son canal jusqu'à son insertion distale. Les poulies sont reconstruites par des points anti retour passés en U, appuyés au bord radial du tendon fléchisseur pour forcer son trajet puis extraits à la peau et noués, pour les situations fréquentes où il n'y a pas de canal fig 20.







Cet artifice limite les adhérences cicatricielles dans le canal et permet une mobilisation immédiate. En fin d'intervention l'excédent cutané est recoupé en V-Y palmaires alternés On accepte une clinodactylie résiduelle de 20° élastique qui va se réaxer progressivement

Il est important surtout de **favoriser le** *glissement tendineux* en **mobilisant tout de suite**, puisque les pouces ne sont pas brochés. Pour cela nous avons des kiné spécialisés qui nous font de petites orthèses de fonction thermoformées sur mesure pour que l'enfant, en séance ou à l'école, plie sa dernière phalange sans compenser dans la MP



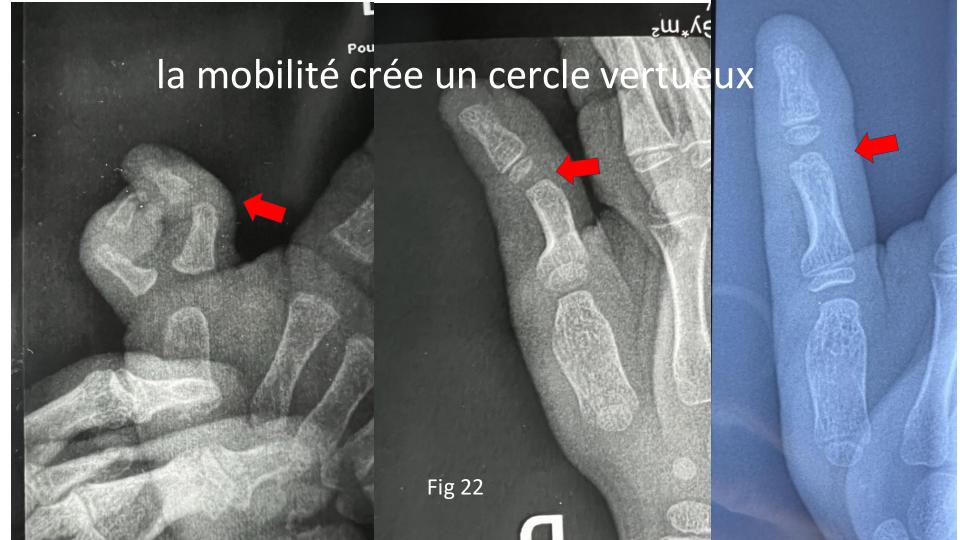




Vous avez compris, la mobilité est un le premier objectif, qui crée une rupture avec les résultats des séries antérieures. La mobilité crée un cercle vertueux fig 22 qui dirige la croissance

On pouvait penser qu'une clinodactylie de 40° n'allait pas se corriger toute seule, mais la réaxation se fait dans les 2-3 ans post op chez le petit enfant **fig 23**, il faut oser faire confiance à la croissance, dirigée par des tendons centrés, et résister à la tentation de l'ostéotomie







Pour les synpolydactylies c'est plus compliqué



Le processus malformatif associe des duplications digitales (du troisième métacarpien) et des fusions (au quatrième rayon au niveau digital). Les fusions créent des troubles de croissance avec des phalanges ou méta delta et des interlignes obliques. Nous avons observé les adultes traités par ostéotomies étagées et par des abords articulaires : les doigts sont courts, raides et désaxés (fig 1). Leur révision a toujours retrouvé le défaut de centrage et les malformations tendineuses, responsables avec les delta des désaxations évolutives fig 13. Nous avons appliqué les mêmes principes de réaxation dynamique par la croissance Cependant il n'est pas possible de faire des gestes ostéo-articulaires complexes de séparation et de désépiphysiodèse, de recentrage tendineux et de création de canaux digitaux en même temps que des greffes de peau pour une syndactylie serrée. Les risques vasculaires, d'infection, de brides sont trop importants et les résultats ne sont

jamais bons



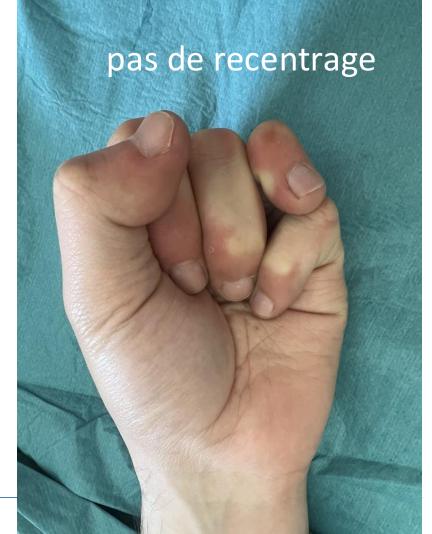


J'avais proposé en 2012 de faire deux temps opératoires : Le premier temps est palmaire fig 13, pour séparer les duplicationsfusions osseuses et les anomalies épiphysaires (delta) et pour traiter les anomalies tendineuses. L'artifice des poulies antiretour amarrées au périoste et extraites à la peau est largement utilisé pour imposer de nouveaux trajets aux tendons, qui doivent être bien centrés pour orienter la croissance phalangienne. Le doigts ne sont pas séparés dans ce premier temps, sauf les pulpes lorsqu'une acrofusion est clivée, l'incision palmaire est un Bruner très large qui sera refermé, respectant la syndactylie. On maintient souvent l'écart entre les chaines squelettiques par un ou deux points cutanés étagés interdigitaux en U dorso-palmaires. Les doigts sont tout de suite mobilisés conjointement, fig 25. Le glissement tendineux précoce, passif puis actif permet la réaxation dynamique











Vous voyez l'effet de la désépiphysiodèse de la phalange delta: comment l'interligne oblique de l'IPP se corrige sans avoir été directement abordé, et comment la première phalange reprend une croissance normale : **fig 28**







Les fentes représentent le summum de la complexité.

La voie palmaire est obligatoire, avec des bruner très aigus. Puis on cherche ce qu'on connait: les connections tendineuses malformatives, constantes, sont clivées, les tendons sont recentrés. Ensuite les doigts sont rapprochés. Il faut souvent ouvrir le premier espace, complètement en ouvrant les aponévroses et non par une simple plastie cutanée du bord libre







Pour fermer la fente il faut supprimer le métacarpien central et ne pas déstabiliser les épiphyses. Cet exemple montre que, de nombreuses années après, il n'y a aucune tendance à la récidive car les tendons sont bien dans l'axe des doigts. Les camptodactylies se sont alignées toutes seules du simple fait de la levée des connections malformatives avec les interosseux ; il n'y a jamais eu de geste intra-articulaire iatrogène







Et les barres ? les barres sont les phalanges du troisième rayon qui s'horizontalisent dans le processus de fusion-délétion décrit précocément par les Japonais ref 14

Pour ce premier exemple **fig 31**, il y a 20 ans on aurait fait une translocation de l'index sur le troisième, de peur que l'écart central se reproduise : méconnaissance totale des forces de croissance en jeu

L'un des pièges est le risque de déstabiliser l'IPP : pour cela il faut garder les deux phalanges en miroir avec une désépiphysiodèse centrale, supprimer le 3eme rayon, rapprocher, recentrer et le rapprochement devient pérenne







Dans cet autre exemple particulièrement difficile fig 32, la clinodactylie MP est de 90°. Classiquement cela relève d'une ostéotomie et d'un brochage MP. Mais puisque les épiphyses sont actives, selon les principes de rupture on attend qu'elles corrigent l'axe par le seul recentrage tendineux : Nous avons fait une soustraction au col de P1 ostéosuturée sans broche, et fait bouger les doigts à J10. La MP n'a été ni abordée ni brochée, la clinodactylie de 40° résiduelle a été tolérée et confiée à la dynamique de croissance



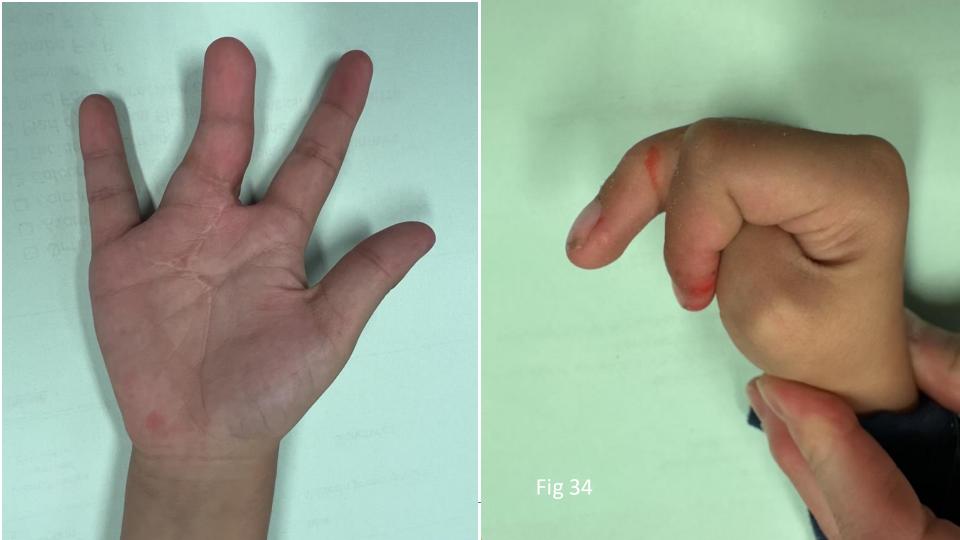






La réaxation a bien lieu en quelques années, les doigts ont une mobilité qui n'aurait jamais été possible après brochage La croissance dirigée par des tendons mobiles est le cercle vertueux évoqué précédemment







Cette chirurgie n'est pas facile, il faut savoir gérer la peau, par des dessins adaptés très tranversaux et des greffes isochromes, que nous ne développerons pas ici

Pour conclure

une meilleure compréhension de la croissance et des forces tendineuses en jeu permet une approche différente, plus pérenne et beaucoup plus simple, basée sur la réaxation dynamique des déformations congénitales

Quelle que soit la malformation la plus affreuse que vous rencontriez, la stratégie opératoire ne doit plus être dictée par des classifications en stades, ou par des calques radiologiques





Faites des voies palmaires. Dessinez vos incisions cutanées pour éviter les brides et apportez suffisamment de peau là où elle manque. Commencez par observer avec un œil d'anatomiste. Puisqu'on cherche ce que l'on connait, réfléchissez: où sont les tendons? où sont les malformations épiphysaires? Recentrez les tendons et ne brochez plus, faites bouger tout de suite, la Croissance Dirigée fera le reste.

Suivez ces enfants jusqu'à la puberté et gardez un œil toujours curieux, critique et analytique, pour évaluer la justesse de vos prévisions.



Références

- 1-Surgical treatment of the cleft hand. Snow, JW, and Littler JW.
 InTransactions of the International Society for Plastic and Reconstructive Surgery, 4th Congress pp. 888-893. Excerpta Medica, Amsterdam, 1967
- 2-Simplicity and Treatment of the Typical Cleft Hand. Upton J; Handchir Mikrochir Plast Chir 2004; 36: 152 160
- 3-Simple Method for Reconstruction of the Cleft Hand With an Adducted Thumb T Miura, M.D., and T Komada, M.D. 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. https://www.assh.org/s/care-of-congenital-hand-anomalies.
- 5-Dobyns JH, Lipscomb PR, Cooney WP. Management of thumb duplication. *Clin Orthop Relat Res* 1985;(195):26–44 doi:10.1097/00003086-198505000-00004
- 6-Manske PR. Treatment of duplicated thumb using a ligamentous periosteal flap. *J Hand Surg Am* 1989;14(4):728–733 doi: 10.1016/0363-5023(89)90200-1
- 7-The treatment of central polydactyly. Wood VE. Clin Orthop 1971;74:196–205
- 8-Oberlin Ch et al . Digitalization of the second finger in type 2 central longitudinal deficiencies (clefting) of the hand. Tech Hand Up Extrem Surgery. 2009 Jun



9-Ogino T, Ishii S, Takahata S, Kato H. Long-term results of surgical treatment of thumb polydactyly. *J Hand Surg Am* 1996;21(3): 478–486 doi: 10.1016/S0363-5023(96)80366-2

Références

- 10-Gholson J, Shah A, Buckwalter J IV, Buckwalter J V. Long-Term Clinical and Radiographic Follow-Up of Preaxial Polydactyly Reconstruction *J Hand Surg Am*. Vol. 44, March 2019 doi: 10.1016/j.jhsa.2018.05.030
- 11- Naasan A, Page RE. Duplication of the thumb: a 20 year retrospective review. *J Hand Surg BR*. 1994;19:355e60. 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 two hundred and thirty- seven cases. *J Bone Joint Surg Am* 1983;65(5):584–598 doi:10.2106/00004623-198365050-00002
- 13- Tonkin MA. Thumb duplication: concepts and techniques. *Clin Orthop Surg*. march 2012;4(1):1-17. doi: 10.4055/cios.2012.4.1.1
- 14- Ogino T: Teratologic relationship between polydactyly, syndactyly and cleft hand. J Hand Surg [Br] 1990; 15: 201 209
- 15- Ogino T, Ishii S, Minami A. Radially deviated type of thumb polydactyly. J Hand Surg Br. 1988;13(3):315-9. doi: 10.1016/0266-7681 88 90098-8
- 16- Salon A. Chirurgie de la main 2008;27S:S71–S81 Triphalangies du pouce (in french) Three-phalangeal thumbs doi:10.1016/j.main.2008.07.026
- 17- El Sayed L, Salon A, Glorion, C, Guero S. Physiolysis for correction of clinodactyly with delta phalanx: early improvement. *J. Hand Surg Rehabil*. 2019, 38: 125–8. doi: 10.1016/j.hansur.2018.12.002

