

# Malformations Congénitales de la Main



Philippe SAMSON

Institut de la Main et du Membre Supérieur, Clinique Monticelli, Marseille

# Fréquence

- 1,5 à 3 / 1000 naissances
  - Polydactylies 41 %
  - Agénésies 35,7 %
  - Syndactylies 7,5 %
  - Hypoplasies 5,6 %
  - Maladie amniotique 2,6 %



# Embryologie

- 4e sem.: crête de Wolff
- 5e sem.: palette
- 6e sem.: bourgeon cylindrique
- 8e sem.: séparation des doigts
- 8e sem.: orientation des articulations



# Classification (IFSSH Swanson)

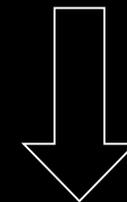
- I. Défaut de formation (arrêt du développement)
- II. Défaut de différenciation ou séparation
- III. Eléments surnuméraires
- IV. Hyperplasie
- V. Hypoplasie
- VI. Maladie amniotique
- VII. Anomalies généralisées du squelette

# Diagnostic anténatal

- Agénésies
  - Transversales
  - Longitudinales
- Polydactylies



Interruption de grossesse ?



Information

# Que faire?

- Avis spécialisé indispensable
- Généticien – Pédiatre - Chirurgien
- Information
  - Sur la malformation (photos)
  - Sur les conséquences (fonctionnelles, esthétiques et sociales)
  - Sur les possibilités thérapeutiques
  - Sur le programme à envisager



# Diagnostic

- Fait à la naissance en salle d'accouchement
- Premiers jours de vie

# Première consultation

- Le plus tôt possible
- Information
  - Fonction
  - Esthétique
- Planification
- Prise en charge de plus en plus précoce



# Bilan général

- Malformation associée
- Conseil génétique
  - Formes familiales
  - Malformation associée, dysmorphie faciale, retard mental
  - Anomalies bilatérales du pouce ou du radius
  - Polydactylies

# Prise en charge chirurgicale précoce

- Pas de développement de prises de substitution
- Intégration facile du schéma modifié
- Pas d'interruption scolaire
- Certaines malformations s'aggravent avec la croissance

# Prise en charge chirurgicale précoce

- Anesthésie < 6 mois
- Petite taille => difficulté technique
- Certaines malformations sont susceptibles de s'améliorer
- Appréciation du squelette difficile



# 0 à 6 mois

- Indications chirurgicales rares:
  - Risque évolutif à court terme
- Brides amniotiques compressives



# 0 à 6 mois

- Kinésithérapie et appareillage
  - Pouce flexus adductus
  - Pouce à ressaut
  - Camptodactylie



# 6 mois

- Chirurgie du pouce ++
  - Prises pollici-digitales à 8 mois
  - Eviter le développement de prises interdigitales

# 6 mois

- Chirurgie du pouce  
++
  - Duplications du pouce



# 6 mois

- Chirurgie du pouce  
++
  - Duplications du pouce
  - Syndactylies du pouce



# 6 mois

- Chirurgie du pouce

++

- Duplications du pouce
- Syndactylies du pouce
- Triphalangie



# 6 mois

- Chirurgie du pouce  
++
  - Duplications du pouce
  - Syndactylies du pouce
  - Triphalangie
- Syndactylies
  - => Désaxation



# 6 mois

- Chirurgie du pouce ++
  - Duplications du pouce
  - Syndactylies du pouce
  - Triphalangie
- Syndactylies
  - => Désaxation
  - Multiples



# 6 à 12 mois

- Syndactylies



# 6 à 12 mois

- Syndactylies
- Polydactylies



# 6 à 12 mois

- Syndactylies
- Polydactylies
- Main botes



# 6 à 12 mois

- Syndactylies
- Polydactylies
- Main botes
- Transferts d'opposition



# 6 à 12 mois

- Syndactylies
- Polydactylies
- Main botes
- Transferts d'opposition
- Main en fourche



# 12 à 24 mois

- Pollicisation
- Autres transferts digitaux
- Transferts microchirurgicaux d'orteil



# 4 ans

- Ostéotomies
  - Phalanges  $\Delta$



# 4 ans

- Ostéotomies
  - Phalanges  $\Delta$
- Camptodactylie
  - $>30^\circ$
  - Résistantes à l'appareillage



# Indications kinésithérapie et appareillage

- Contractures congénitales
  - Pouce flexus adductus
  - Camptodactylie
  - Coup de vent ulnaire
  - Arthrogrypose
- Mains botes



Rôle essentiel

# Indications kinésithérapie et appareillage

- Contractures congénitales
- Soins postopératoires
  - Mobilisation
  - Soins de cicatrice
  - Intégration des modifications morphologiques



# Indications kinésithérapie et appareillage

- Contractures congénitales
- Soins postopératoires
- Rôle éducatif et surveillance

# Après...

- Malformations complexes
- Puberté et adolescence



# Conclusion

Amélioration fonctionnelle  
Amélioration esthétique



# Conclusion



# Conclusion

- Information des parents
- Dépistage des syndromes
- Planification précoce du traitement