

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2014

N° 146

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

(DES de chirurgie générale)

par

Marie-Victoria Truffandier

née le 14 décembre 1985 à Ploërmel (56)

Présentée et soutenue publiquement le 3 octobre 2014

Substitut dermique (Matriderm) versus greffe de peau totale dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : à propos de 40 commissures.

Président : Monsieur le Professeur Duteille

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur Duteille

SOMMAIRE

Introduction

1. Les syndactylies congénitales

1.1. Épidémiologie

1.2. Classification

1.3. Terminologie

1.4. Formes syndromiques

1.4.1. Syndrome de Poland

1.4.2. Syndrome D'apert

1.4.3. Syndrome des brides amniotiques

1.5. Malformations associées

1.6. Embryologie et biologie moléculaire du développement

1.7. Génétique

1.8. Dépistage anté-natal

2. Traitement chirurgical des syndactylies congénitales

2.1. Âge des interventions

2.2. Programme chirurgical

2.3. Conditions opératoires

2.4. Reconstruction commissurale

2.5. Incisions cutanées et face latérale des doigts

2.5.1. Incisions cutanées

2.5.2. Couverture des pertes de substance latérales

2.6. Séparation vasculaire et nerveuse

2.7. Prise en charge des tendons

- 2.8. **Prise en charge de l'ongle**
- 2.9. **Séparation osseuse**
- 3. **GPT versus Matriderm dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts : à propos de 40 commissures**
 - 3.1. **But et justification de l'étude**
 - 3.2. **Matériel et Méthodes**
 - 3.2.1. **Schéma de l'étude**
 - 3.2.2. **Protocoles opératoires**
 - 3.2.3. **Critères de jugement**
 - 3.2.3.1. **Critère de jugement principal**
 - 3.2.3.2. **Critères de jugement secondaires**
 - 3.2.4. **Analyse statistique**
 - 3.3. **Résultats**
 - 3.3.1. **Caractéristiques de la population**
 - 3.3.2. **Interventions**
 - 3.3.3. **Evaluation post-opératoire**
 - 3.3.4. **Conclusion**
 - 3.4. **Cas cliniques**
 - 3.5. **Discussion**

Conclusion

Introduction

Le mot syndactylie vient du grec σύν (sun) traduit par « ensemble » et δάκτυλος (dactulos) qui signifie doigt.

La première description de syndactylie connue a été rapportée par le savant arabo-andaloux Abu al-Qasim al-Zahrawi à la fin du 10^{ème} siècle dans son encyclopédie médicale Kitab al-Tasrif. Léonard de Vinci aurait été porteur d'une syndactylie comme en attestent quelques croquis dans ses carnets où le Christ représenté dans la Cène et dessiné à son image semblerait présenter une syndactylie de la main gauche d'après certains¹.

Plus tard, c'est Ambroise Paré qui apporte des précisions sur cette malformation congénitale et évoque son traitement².

Au début du 19^{ème} siècle, les premières techniques chirurgicales sont détaillées avec, en particulier, les publications de Zeller en 1810 décrivent les premiers lambeaux commissuraux².

Aujourd'hui, les syndactylies sont synonymes d'intérêt scientifique puisque plus de 500 publications ont été référencées sur Pubmed ces cinq dernières années. Les problèmes soulevés concernent principalement la génétique, la forme du lambeau commissural et les nouvelles techniques de comblement des pertes de substance latérales.

Nous nous proposons d'expliciter les différents types de syndactylies, de faire une revue des différentes techniques chirurgicales existantes et d'évaluer l'apport du derme artificiel type Matriderm dans le traitement des pertes de substance latérales des doigts opérés de syndactylies congénitales en le comparant à la greffe de peau totale.

1. Les syndactylies congénitales

1.1. Épidémiologie

La syndactylie est la malformation congénitale de la main la plus fréquente dans les pays occidentaux après l'hexadactylie⁴.

Son incidence est d'environ 1/2000 naissances⁵. Elle touche plus fréquemment les enfants de sexe masculin et d'origine caucasienne. L'incidence réelle reste difficile à évaluer en raison des variations rencontrées entre les différentes origines ethniques, des formes multiples existantes et de leur association possible avec d'autres malformations.

Une atteinte bilatérale est retrouvée dans la moitié des cas⁶.

Dans les syndactylies non associées à une malformation, la 3^{ème} commissure est la plus souvent atteinte suivie par la 4^{ème}, la seconde et la première. Posch retrouve des fréquences respectives de 57%, 27%, 14% et 3%⁷. La faible atteinte de la 1^{ère} commissure est probablement expliquée par le fait que le pouce et l'index se séparent avant que les autres commissures ne se dessinent dans le développement embryonnaire.

1.2. Classification

Dans la classification de l'International Federation of Societies for Surgery of the Hand (IFSSH) éditée en 1976 et basée sur l'embryologie, la syndactylie est identifiée dans le groupe II comme appartenant aux défauts de différenciation⁸. En l'an 2000, une autre classification des anomalies congénitales de la main a été développée par la Japanese Society for Surgery of the Hand (JSSH). Elle est basée sur les nouvelles connaissances en tératologie et classe les syndactylies dans une catégorie différente correspondant aux anomalies de l'induction des rayons digitaux, aux côtés de la main en fourche, des polydactylies centrales et des triphalangies du pouce⁹. Les syndactylies rencontrées dans les brides amniotiques sont classées dans le groupe VI de l'IFSSH et dans le groupe VII de la JSSH comme étant une entité à part entière.

1.3. Terminologie

Il faut différencier les syndactylies simples des syndactylies complexes. Les syndactylies simples ne concernent que l'enveloppe cutanée alors que les syndactylies complexes entraînent des fusions osseuses, unguéales ou tendineuses (figure 1). Dans les syndactylies simples, les structures neurovasculaires et tendineuses sont habituellement conservées et indépendantes. Dans les syndactylies complexes, la fréquence des variations anatomiques est très importante. On peut ainsi observer des tendons sur-numéraires ou, à l'inverse des aplasies tendineuses voire encore des insertions anormales.

Au niveau des pédicules vasculo-nerveux, il est possible de rencontrer une division distale de l'artère digitale commune, une artère unique ou l'absence complète d'artère dans la commissure atteinte¹⁰. Les anomalies vasculaires dans les formes simples sont rares. On peut aussi retrouver des anomalies de l'arcade palmaire en particulier avec une arcade palmaire superficielle positionnée de manière distale voire même l'absence de cette structure.

Il faut également distinguer les formes complètes des formes incomplètes (ou non complètes) (figure 2). La syndactylie complète touche toute la hauteur du doigt et la syndactylie incomplète seulement une partie. Les deux formes peuvent être simples ou complexes.



Figure 1 : Syndactylie complète complexe avec fusion osseuse de la 3^{ème} commissure



Figure 2 : Syndactylie simple et non complète de la 3^{ème} commissure

1.4. Formes syndromiques

Les syndactylies sont retrouvées dans de nombreux syndromes. Les plus fréquents sont le syndrome de Poland, le syndrome d'Apert et le syndrome des brides amniotiques. D'autres syndromes tels que le syndrome de Carpenter, le syndrome de Saethre-Chotzen, le syndrome de Fraser, le syndrome de Timothy ou le syndrome oculodentodigital sont très rares.

1.4.1. Syndrome de Poland

Le syndrome de Poland est une malformation d'étiologie mal connue associant de manière variable des anomalies thoraciques et des anomalies du membre supérieur homolatéral. Son incidence est d'environ 1/30000 naissances¹¹. On estime que l'on retrouve 10% de cette pathologie chez les patients porteurs d'une syndactylie¹². La fréquence des malformations de la main est difficile à préciser car très variable selon les séries.

Au niveau thoracique, on relève une hypoplasie du pectoralis major avec des anomalies ostéo-cartilagineuses et cutanéoglandulaire associées.

L'atteinte du membre supérieur se concentre sur la main avec des atteintes variées et complexes.

La malformation principale est la brachymésophalangie (hypoplasie ou agénésie de la 2^{ème} phalange) qui se traduit par une brachydactylie (figure 3). Cette anomalie est volontiers associée à une syndactylie des doigts atteints. Plusieurs classifications ont été proposées afin de caractériser ces malformations. Glicenstein les divise en 4 types de complexité croissante et décrit le type 2 comme associant une brachymésophalangie et une syndactylie et le type 3 comme étant une main en mitaine (syndactylie des quatre derniers doigts)¹³. Plus tard, Al Quattan caractérise son type 3 par la présence d'une brachysyndactylie¹⁴.

Il faut noter que bien d'autres malformations peuvent être associées telles que des camptodactylies, des polydactylies et des phalanges delta.

La sévérité de l'atteinte de la main n'est pas corrélée à la gravité de l'atteinte thoracique.



Figure 3 : Brachysyndactylie dans le cadre d'un syndrome de Poland

1.4.2. Syndrome d'Apert

Le syndrome d'Apert est une pathologie d'origine génétique (autosomique dominante ou sporadique) caractérisée par une acrocéphalosyndactylie. Son incidence varie selon les séries entre 1/45000 et 1/100000 naissances. Il associe une craniosténose (hypoplasie du maxillaire, exophtalmie, hypertélorisme, turicéphalie) et une atteinte caractéristique des pieds et des mains.

Il s'agit d'une atteinte le plus souvent bilatérale avec des syndactylies complexes accompagnées de brachy et/ou de symphalangie¹⁵.

1.4.3. Syndrome des brides amniotiques

Il s'agit d'un syndrome qui aurait une incidence de 1/10000 à la naissance et serait responsable de 1% des morts fœtales. Son étiologie est mal connue et plusieurs théories ont été émises (vasculaire, génétique, mécanique)^{16,17}.

La maladie des brides amniotiques se caractérise par la présence de sillons amniotiques, en particulier sur les membres, qui peuvent s'associer à une brachysyndactylie et à des amputations intra-utérines^{18,19,20}. Les brides amniotiques sont des sillons cutanés, perpendiculaires à l'axe du membre et circonférentiels. Ils sont plus ou moins profonds et peuvent être responsables de compressions des structures nobles sous-jacentes de façon rare (surtout veineuse et nerveuse). Au niveau des mains, les doigts longs sont les plus

fréquemment atteints et inversement sur le pied où l'hallux est le plus souvent concerné.

Les syndactylies congénitales sont classées dans le groupe VI de l'IFSSH et dans le groupe VII de la JSSH comme étant une entité à part entière^{8,9}. Elles se présentent le plus souvent sous la forme de syndactylies acrales simples ou complexes avec une partie proximale des doigts intacte (syndactylie fenêtrée) et avec une commissure plus distale que pour les doigts non atteints.

On retrouve parfois un empilement des doigts. Des syndactylies de doigts non adjacents peuvent aussi se rencontrer. Ces syndactylies sont souvent associées à des amputations. La prise en charge chirurgicale de ces syndactylies repose sur les mêmes principes que ceux pris en compte pour les syndactylies isolées à la différence près qu'un traitement chirurgical plus précoce doit être envisagé en raison du risque de troubles de la croissance. Enfin, il est fréquent de devoir amputer des doigts non fonctionnels et de s'en servir comme doigt « banque » éventuellement¹⁵.

1.5. Malformations associées

Les syndactylies peuvent être associées à d'autres malformations de la main sans entrer dans une forme syndromique. Ainsi, elles peuvent être associées à une polydactylie avec duplication des doigts longs (forme centrale ou post-axiale) où on parlera alors de synpolydactylies. On retrouvera aussi des fentes centrales, des brachydactylies (brachysyndactylies), des phalanges delta, des anomalies métacarpiennes, des clinodactylies...

On recherchera aussi une syndactylie des pieds.

Enfin, un examen clinique général doit être pratiqué afin de rechercher une anomalie associée.

1.6. Embryologie et biologie moléculaire du développement

Les bourgeons des membres apparaissent à la fin de la 4^{ème} semaine de développement sous forme d'évaginations de la paroi antéro-latérale du corps²¹. Ces bourgeons sont initialement constitués d'un axe mésenchymateux issu de la somatopleure qui formera les structures osseuses et les parties molles du membre. Cet axe est recouvert d'ectoblaste qui s'épaissit à sa partie distale pour former la crête ectoblastique apicale ou AER (Apical Ectodermal Ridge). Celle-ci exerce une action inductive sur le

mésenchyme sous-jacent afin que le mésenchyme au contact de la crête demeure indifférencié et prolifère rapidement et que les cellules demeurant à distance commencent à se différencier en cartilage et muscle. Ainsi, le développement du membre s'effectue de l'extrémité proximale à l'extrémité distale.

À la 6^{ème} semaine, l'extrémité du bourgeon s'aplatit pour donner les palettes des mains. Il se forme également un sillon circulaire qui sépare la palette du segment proximal. Un deuxième sillon va rapidement se former afin de diviser la partie proximale en deux segments. On peut dès lors individualiser les trois zones du membre.

La crête ectoblastique va se diviser en cinq éléments (renflements radiés) par nécrose cellulaire dans les espaces intermédiaires. La croissance des doigts va se produire sous l'influence de ces cinq éléments de crête ectoblastique alors que se poursuivent la différenciation cellulaire dans ces zones et la nécrose cellulaire dans les commissures. Les commissures débutent donc leur formation à la 6^{ème} semaine et l'achèvent à la 8^{ème} semaine de développement avec une séparation complète. Les doigts apparaissent dans l'ordre avec en premier le pouce en position radiale. Les syndactylies résultent d'un défaut de résorption du mésenchyme qui se trouve entre les renflements radiés des palettes. Cette malformation apparaît donc de manière précoce dans la croissance embryonnaire.

La disposition des membres par rapport à l'axe cranio-caudal est régulée par l'expression d'une série de gènes à homéobox divisés en quatre groupes (HOX A-B-C-D) et exprimés différemment en fonction de la zone occupée par les cellules qui les portent.

Une fois déterminée la position du membre, la croissance va être régulée dans trois axes sous le contrôle de trois zones du bourgeon initial qui se comportent comme de véritables centres de signaux.

Le contrôle de la croissance proximo-distale (de l'épaule aux doigts) est réalisée par l'AER. La ZPA (Zone of Polarizing Activity) induit la polarité antéro-postérieure (du pouce au 5^{ème} doigt). Enfin, l'ectoderme de surface dirige l'axe dorso-ventral (du dos de la main à la paume) comme nous l'avons vu précédemment.

Sur une coupe transversale, l'AER est localisée à la partie la plus distale du bourgeon. Elle maintient le mésenchyme sous-jacent (PZ=progression zone) dans une phase proliférative, régule l'expression des protéines responsables de la formation de l'axe antéro-postérieur et interagit avec les protéines qui

spécifient les autres axes du membre. La ZPA est le deuxième centre organisateur. C'est une zone de tissu mésodermique située à la jonction postérieure du bourgeon et du corps de l'embryon.

L'AER produit des FGF (Fibroblast Growth Factor), principalement les FGF 4,8 et 10 qui induisent une prolifération du mésenchyme sous jacent et donc une croissance proximo-distale et vont stimuler la ZPA. La Shh (Sonic Hedgehog) est la principale molécule produite par la ZPA et elle est induite par la vitamine A (acide rétinoïque). Elle est impliquée dans différentes voies (Gli3, dHand, BPM...) qui régulent l'expression des gènes impliqués dans la différenciation cellulaire et dans les phénomènes d'apoptose nécessaires à la polarité antéro-postérieure. La ZPA induit initialement le pouce en position radiale et se déplace avec la croissance vers les autres doigts.

Enfin, l'ectoderme de surface crée l'axe dorso-ventral par un gradient d'expression de la protéine Wnt7a. L'ensemble de ces molécules interagissent afin d'obtenir un développement normal du membre et de la main²².

1.7. Génétique

Nous aborderons dans cette partie les formes isolées qui ne s'intègrent pas dans des syndromes décrits supra.

La plupart des cas de syndactylies sont de formes sporadiques. Cependant dans 10 à 40% des cas, il existe une histoire familiale donc par conséquent une implication génétique.

Les cas sporadiques de syndactylies sans histoire familiale sont probablement favorisées par des facteurs environnementaux tels que le tabac, la dénutrition, l'excès de viande et d'œufs ingérés pendant la grossesse et le faible milieu social^{23,24}. Néanmoins, leur imputabilité reste difficile à affirmer et à mesurer.

La première classification à support génétique a été établie par Temtamy et McKusick (Tableau 1) en 1978 en se basant sur des phénotypes qu'ils pensaient à transmission autosomique dominante. Ils avaient alors distingué cinq types²⁵.

Type de syndactylie	Atteinte de la main	Atteinte du pied
Type1=zygodactylie	syndactylie de la troisième commissure, +/-fusion osseuse des phalanges distales, +/- atteinte d'autres commissures	syndactylie partielle ou complète des deuxième et troisième orteils
Type2	syndactylie de la troisième commissure et duplication partielle ou complète du quatrième rayon au sein de la commissure atteinte	duplication du cinquième rayon associée et syndactylie de la quatrième commissure
Type3=spectre ODD	Syndactylie de la 4 ^{ème} commissure, +/- fusion osseuse distale, +/- brachymésophalangie du V	Absence d'anomalie
Type 4=Syndactylie de Haas	Syndactylie de tous les rayons et duplication d'un rayon	Absence d'anomalie
Type5	Syndactylie simple de la 3 ^{ème} commissure, fusion des métacarpiens (4 ^{ème} et 5 ^{ème} ou 3 ^{ème} et 4 ^{ème})	Syndactylie simple de la 2 ^{ème} commissure, fusion des métatarsiens (4 ^{ème} et 5 ^{ème} ou 3 ^{ème} et 4 ^{ème})

Tableau 1 : Syndactylies de Temtamy et McKusick.

D'autres phénotypes ont été décrits par la suite en complément de ceux dénombrés par Temtamy et Mc Kusick (tableau 2)^{26,27}.

Type de syndactylie	Atteinte de la main	Atteinte du pied
Type 6=Main en mitaine	Syndactylie des 2-3-4 et 5 ^{èmes} doigts	Absence d'anomalie
Type 7=Syndactylie de Cenani-Lenz	Raccourcissement et fusion de l'ulna et du radius, fusion des métacarpiens, syndactylies et atteintes phalangiennes variées	Absence d'anomalie
Type 8	Fusion des 4 ^{ème} et 5 ^{ème} métacarpiens	Absence d'anomalie
Type 9=syndactylie mésoaxiale synostotique	Syndactylie complète et complexe de la 3 ^{ème} commissure avec hypoplasie des phalanges proximales, hypoplasie du pouce ou aplasie de la 2 ^{ème} phalange du 2 ^{ème} et 5 ^{ème} doigt	Syndactylie complète ou partielle simple des orteils, hypoplasie de l'hallux

Tableau 2 : Autres syndactylies à transmission génétique.

Les types 1 à 5 et 6 et 8 sont de transmission autosomique dominante à pénétrance et expression variables ce qui pourrait expliquer la prédominance des syndactylies chez les enfants de sexe masculin (réduction de la pénétrance chez les enfants de sexe féminin).

Les types 7 et 9 sont de transmission autosomique récessive.

Les principaux gènes impliqués dans la syndactylie sont ceux qui expriment la Shh produite par la ZPA et ceux qui codent pour des protéines reliées à cette voie. Les gènes HOX sont les plus souvent retrouvés dans ces mutations (syndactylie de type 2 et 5). Nous présentons ici les principaux gènes quand ils sont connus et les mutations retrouvées pour chaque type de syndactylie (Tableau 3)^{24,28}. Un phénotype peut être lié à plusieurs génotypes. De nouvelles mutations sont retrouvées fréquemment au cours des travaux de recherches.

Type de syndactylie	Gène	Locus
Type1	-	2q34-q36, 3p21.31
Type2	Homéobox D13 Fibulin1 -	2q31.12 2q13.31 14q11.2-q12
Type3	Gap Junction Protein Alpha 1	6q21-q23.2
Type4	LMBR1	7q36
Type5	Homeobox D 13	2q31-q32
Type6	-	-
Type7	LRP4	11p11.2
Type8	MF4	Xq26
Type9	-	17p13.3

Tableau 3 : Gènes et mutations impliqués dans les syndactylies de transmission génétique.

Soulignons qu'une origine génétique est souvent suspectée par l'interrogatoire (antécédents familiaux) ou par l'examen physique (formes bilatérales et symétriques) mais qu'une anomalie génétique est rarement identifiée même aujourd'hui.

1.8. Dépistage anté-natal

Le diagnostic de syndactylie paraît sous-évalué par l'échographie anténatale comme les autres malformations congénitales de la main²⁹. Il se fait sur la 2^{ème} (22^{ème} SA) ou la 3^{ème} échographie (32^{ème} SA). Une étude réalisée dans le service retrouvait sur 16 syndactylies 3 diagnostics anté-nataux positifs. Il faut donc proposer aux parents une prise en charge dès la naissance afin d'annoncer le diagnostic et d'en expliquer les principes de son traitement. Enfin, il ne faut pas oublier de proposer une consultation génétique aux parents, en particulier dans les familles ayant déjà eu un enfant atteint.

2. Traitement chirurgical des syndactylies congénitales

2.1. Âge des interventions

La date de la prise en charge initiale est variable selon les auteurs. La plupart d'entre eux s'accordent sur le fait de ne pas opérer les enfants avant 6 mois en raison d'un risque anesthésique plus élevé. Il est également acquis que les principaux temps du programme chirurgical soient achevés avant que l'enfant ne soit scolarisé. Les enfants sont donc opérés le plus souvent vers l'âge de 10-12 mois et de manière un peu plus précoce en cas de syndactylies bilatérales ou complexes ou incluant la première commissure³⁰. Comme nous l'avons mentionné, les traitements des syndactylies associées à une maladie des brides amniotiques doivent s'envisager de manière plus rapide pour minimiser les troubles de croissance.

Il est à noter que des cas de syndactylies congénitales touchant des adultes sont parfois rencontrés chez des patients le plus souvent originaires de pays où cette pathologie n'avait pas été opérée pendant l'enfance (figure 4). Les problématiques sont alors les mêmes que chez l'enfant mais la laxité cutanée est moindre ce qui augmente la proportion de zones à couvrir par greffe.

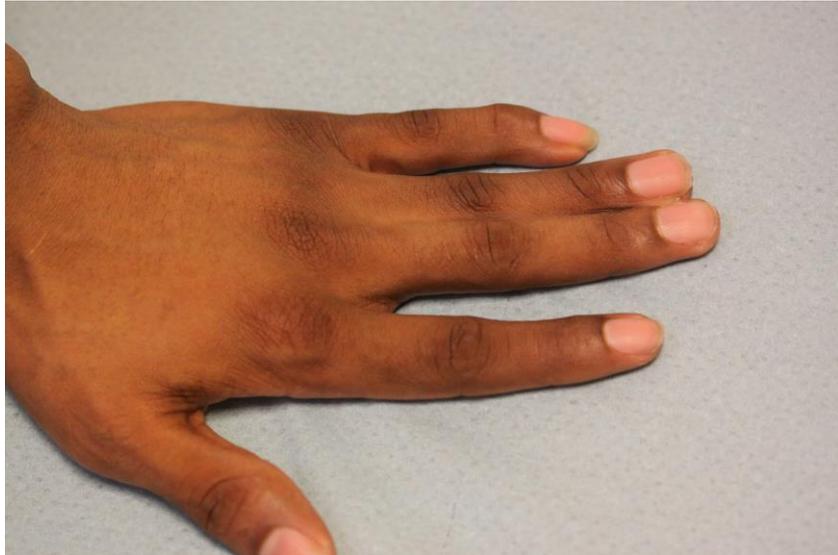


Figure 4 : Syndactylie simple et non complète de la 3^{ème} commissure chez un adulte

2.2. Programme chirurgical

La prise en charge des syndactylies doit répondre à un programme tenant compte du caractère bilatéral des malformations et de leur complexité. Il doit être expliqué aux parents dès le début en insistant sur le caractère le plus souvent multiple des interventions.

En raison du risque de troubles de croissance et de l'acquisition nécessaire de la pince pollici-digitale, le pouce doit être libéré en premier s'il est touché.

Les syndactylies de la 4^{ème} commissure doivent être opérées plus rapidement (entre le 6^{ème} et le 10^{ème} mois) en raison de l'inégalité de longueur des deux derniers doigts et du risque de clinodactylie avec la croissance osseuse.

Dans les syndactylies touchant au moins 3 doigts, il ne faut traiter qu'un seul et unique côté du doigt à chaque temps chirurgical en raison du risque de souffrance vasculaire. En effet, pour toute séparation, il existe un risque de spasme artériel plus ou moins prolongé. Il nous faut aussi rappeler que le risque vasculaire peut être accru en raison des malformations parfois présentent dans ces syndactylies.

2.3. Conditions opératoires

Le traitement chirurgical s'envisage au bloc opératoire, sous anesthésie générale complétée d'une anesthésie locorégionale de type bloc axillaire ou d'une anesthésie locale réalisée en peropératoire à type de bloc digital des doigts concernés.

L'intervention se déroule sous garrot pneumatique avec une taille de garrot adaptée à la morphologie de l'enfant et une pression de gonflage dépendant de la pression artérielle avec une durée limitée à une heure voire deux heures maximum, complétée éventuellement par des temps de reperfusion par lâchage de garrot³¹.

Le temps chirurgical sera réalisé sous grossissement optique à l'aide de loupes (x4 en règle générale).

Enfin, les sutures cutanées seront réalisées au fil tressé résorbable à résorption rapide qui a pour avantage, tout en minimisant les surinfections locales, d'éviter l'ablation des fils qui pouvant se révéler difficile chez de petits enfants³².

2.4. Reconstruction commissurale

Le but de la reconstruction de la commissure est d'obtenir un résultat cosmétique, fonctionnel et anatomique satisfaisant. Il faut limiter les risques de brides commissurales et l'apparition de palmure en se rapprochant d'une commissure dite normale. Cette dernière comporte une face dorsale qui descend progressivement en palmaire, de proximal en distal et forme un angle de 45° avec le plan palmaire. Son apex est situé longitudinalement à la moitié de la première phalange. Elle permet l'abduction des doigts par la présence d'une peau étirable transversalement.

Le traitement de la commissure était souvent négligé dans les premières publications alors qu'il s'agit d'un élément déterminant du traitement chirurgical et que les premiers lambeaux aient été décrits précocement. La greffe restait le traitement de référence malgré des taux de rétraction élevés³³.

En 1810, Zeller a développé le premier lambeau commissural³. Il a décrit un lambeau triangulaire dorsal afin d'éviter une palmure. Soixante-dix ans plus tard, Norton a adapté la technique de Zeller en utilisant un lambeau

triangulaire dorsal et un autre palmaire³⁴. En 1934, Dieffenbach introduit un large lambeau commissural dorsal unique³⁵.

Depuis, de multiples techniques ont été décrites. Elles ont toutes pour objectif de maximiser l'ouverture de la commissure et de limiter l'apparition de palmure. Les lambeaux permettent d'apporter dans la commissure une peau vascularisée, expansible et ayant des propriétés qui seraient semblables aux autres commissures. La néo-commissure doit être placée de manière plus proximale aux doigts adjacents afin de pallier l'évolution naturelle vers la distalité³³. Le lambeau commissural peut être dorsal, palmaire ou être une combinaison de lambeaux dorsal et palmaire.

Quand le lambeau combine un lambeau dorsal et un lambeau palmaire, il est dit croisé. Les lambeaux peuvent être dessinés en triangle ou en rectangle. Cette technique évite les incisions commissurales transversales mais entraîne des commissures en forme de V³⁶. Les lambeaux peuvent être également à base palmaire avec le plus souvent des formes quadrangulaires. La commissure est alors large mais les rétractions semblent plus importantes en raison des incisions palmaires³⁷.

Les lambeaux utilisés sont le plus fréquemment dorsaux. Leurs formes sont très variables mais leur base est située en regard de la tête des métacarpiens et se prolonge sur la face dorsale de P1 en ne dépassant pas la ligne médiane de chaque doigt. On estime que la partie distale du lambeau dorsal doit être située à la jonction 1/3 moyen-1/3 distal de la première phalange. Le lambeau rectangulaire, le lambeau en oméga de Gilbert et le lambeau en T de Glicenstein sont les trois principaux (figure 5)^{38,39,42}. Les autres lambeaux sont des variantes de ces motifs de base (lambeau en mouette, lambeau trapézoïde, Trilobé ...)^{40,41,46}. Le choix du lambeau semble avoir peu d'influence sur le devenir de la commissure^{41,43,44}.

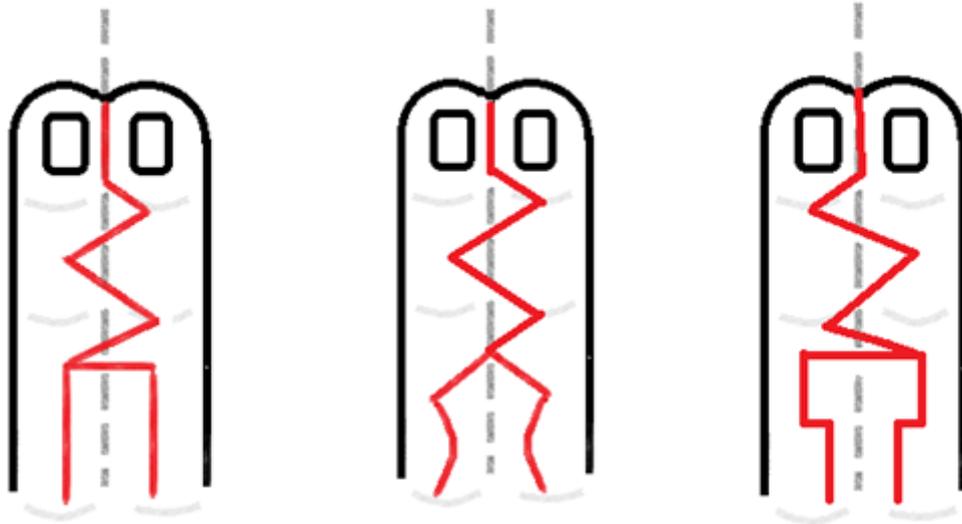


Figure 5 : Lambeaux commissuraux rectangulaire, en Oméga, en T

L'incision palmaire classique est longitudinale entre les deux doigts avant de rejoindre le reste des tracés.

Le prélèvement des lambeaux commissuraux a pour inconvénient de créer une perte de substance cutanée dorsale au niveau de la première phalange, ce qui nécessite la couverture par une autogreffe de peau, augmentant ainsi le risque de bride. Plusieurs techniques ont été proposées pour pallier ce problème : une incision palmaire en ancre de marine, une incision en Z, des lambeaux en îlot inter-métacarpiens et des lambeaux inter-métacarpiens rétrogrades.

L'incision palmaire en ancre de marine tranche avec l'incision longitudinale simple de la face palmaire (figure 6)^{30,42}. Elle permet la création de deux lambeaux triangulaires qui viennent s'appliquer au bord du lambeau dorsal. Les partisans de cette technique affirment alors que la greffe de peau est inutile.

Le fond de la commissure doit être dessiné de manière plus proximale que la ligne unissant les autres commissures afin de minimiser la remontée de la commissure (figure 6).

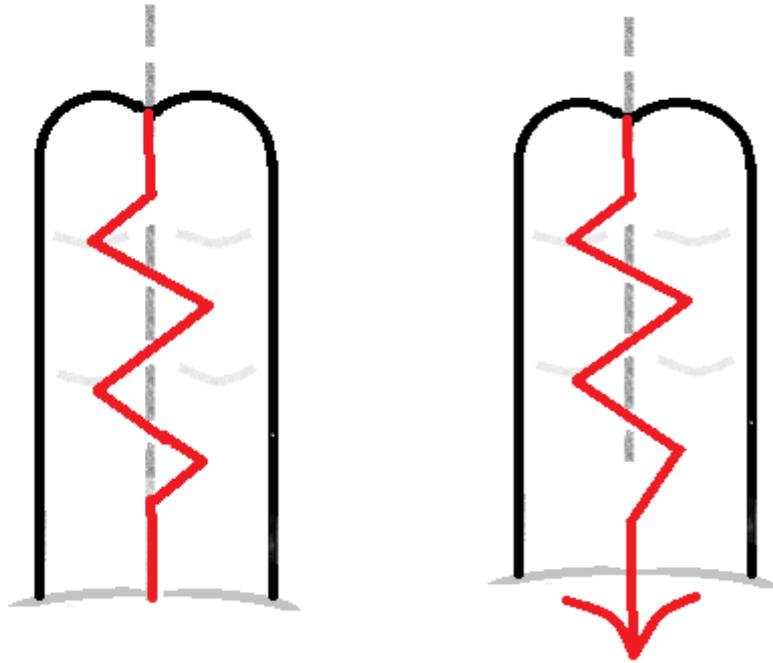


Figure 6 : Incisions palmaires classiques et incisions en ancre de marine

Moss et Foucher ont publié une autre technique permettant de limiter le recours à la greffe. Ils se sont inspirés du lambeau d'Ostrowski. Ce lambeau a été décrit initialement dans les syndactylies partielles⁴⁶. Il consiste en la réalisation d'un lambeau dorsal rectangulaire et de deux lambeaux triangulaires palmaires par une incision en Z qui viennent de part et d'autre du lambeau principal. On peut appliquer ce principe pour les syndactylies ne dépassant pas l'IPP.

Moss et Foucher l'ont adapté pour les syndactylies complètes en prolongeant les incisions (figure 7)⁴⁵.

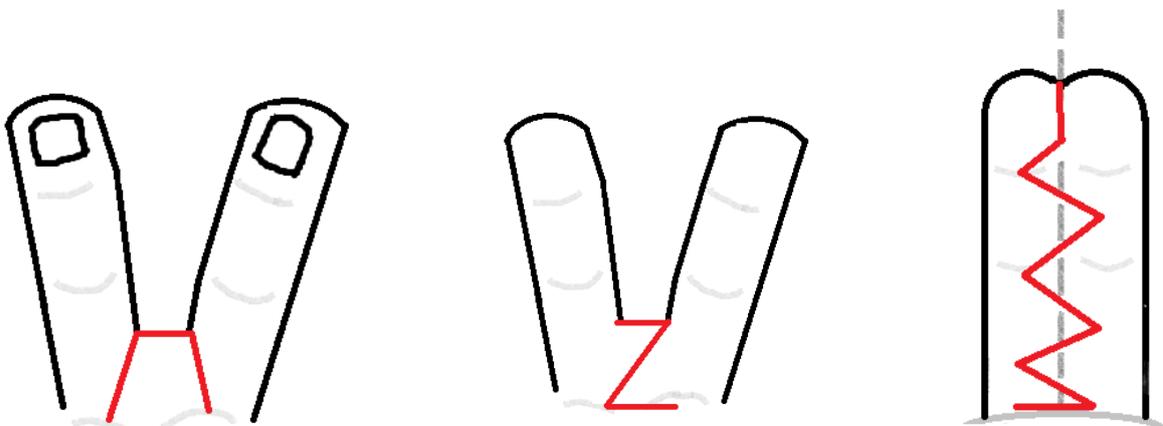


Figure 7 : Plastie d'Ostrowski (incisions dorsales et palmaires) et application à une syndactylie complète selon Moss et Foucher.

Colville a introduit le concept du lambeau commissural en îlot inter-métacarpien³⁷. Il a imaginé un lambeau losangique dorsal en îlot avec une fermeture en v-y à la partie distale. Le lambeau est centré sur un point situé environ 1 cm au dessus de l'articulation métacarpo-phalangienne. Le gain de peau entraîné par ce lambeau lui permettait de réaliser une couverture cutanée complète sur le bord ulnaire et une greffe de peau limitée au bord radial.

Ce lambeau a été modifié par Sherif afin de permettre une fermeture complète du fond et des deux bords de la commissure³⁸. Il a utilisé le principe de l'incision palmaire en ancre de marine. Ce dessin autorise la réalisation de deux lambeaux triangulaires supplémentaires. L'auteur rapporte une série de 21 commissures avec l'absence de bride commissurale après un suivi de 6 mois à 2 ans.

Des lambeaux inter-métacarpiens rétrogrades ont été aussi décrits avec une rotation de 90° mais rapidement abandonnés en raison du risque élevé de nécrose et des séquelles cosmétiques³⁹.

Enfin, d'autres auteurs affirment que le choix du lambeau importe peu et que seul compte le dégraissage de la commissure et des doigts, même si ce geste reste discuté. Il est préconisé par Flatt depuis les années 70⁴⁰. Loréa et Cossens rapportent ainsi une série de 24 commissures dont la création d'une néo-commissure sans greffe qui a été réalisée avec un lambeau dorsal classique et un lambeau en îlot avec un dégraissage important³⁶. Un seul cas de bride commissurale a été rapporté et consécutivement à une infection post-opératoire. Le volume du doigt ne semble pas être modifié à l'âge adulte par ce geste. Les auteurs affirment qu'à partir de 6 mois, la dissection des pédicules vasculo-nerveux est relativement aisée pour un chirurgien expérimenté et qu'en conséquence, le risque de lésion entraîné par le dégraissage est faible. Le lambeau commissural initial sera levé en laissant une atmosphère cellulo-graisseuse dans la commissure qui sera amincie après dissection du pédicule vasculo-nerveux et de l'individualisation de la bifurcation de ce dernier.

2.5. Incisions cutanées et face latérale des doigts

Le traitement de la face latérale des doigts est un autre temps fondamental dans la cure de syndactylie. Il fait appel à la réalisation d'incisions spécifiques et aux greffes de peau.

2.5.1. Incisions cutanées

Les premiers articles traitant des techniques de cure de syndactylie relataient des incisions longitudinales rectilignes sur les doigts⁵³. En 1956, Cronin a décrit des incisions en zig-zag palmaires et dorsales en miroir qui permettent de prévenir la formation de brides et qui sont aujourd'hui la technique de référence⁵⁴. Ce type d'incisions sera repris par Brunner en 1967 en zone palmaire⁵⁵. De nombreuses variations de ces incisions ont été réalisées (en arc de cercle...).

Les incisions partent du lambeau commissural. Sur la face dorsale, elles se dirigent sur l'IPP d'un doigt, puis sur la moitié de la 2^{ème} phalange de l'autre doigt puis sur l'IPD du 1^{er} doigt et sur la 3^{ème} phalange du second. Les incisions palmaires répondent aux incisions dorsales en miroir avec des « pics » et des « creux » inversés (figure 8). Cette étape doit être envisagée avec un soin tout particulier afin de ne pas oublier de réaliser cette correspondante et d'entraîner une perte de substance injustifiée. Les incisions ne doivent pas dépasser la ligne médiane de chaque doigt.

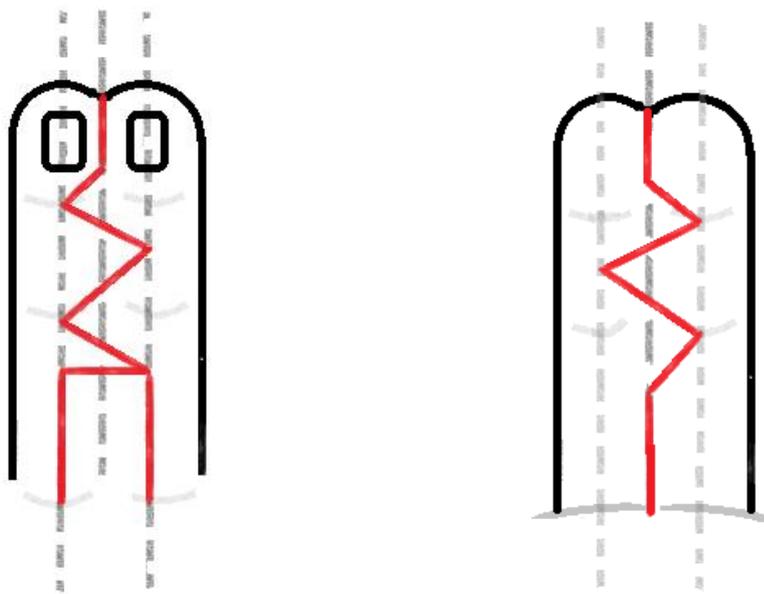


Figure 8 : Principe des incisions digitales en zig-zag et en miroir.

Les lambeaux doivent être décollés au ras du péritendon des extenseurs sur la face dorsale et au ras du pédicule vasculo-nerveux et du péritendon des fléchisseurs sur la face palmaire. Le décollement doit dépasser l'incision cutanée.

De nombreux auteurs préconisent le dégraissage de ces lambeaux afin de limiter la surface à greffer^{30,36,52,53}. Le dégraissage doit être important à la pointe et limité à la base afin de conserver la vascularisation des lambeaux. Le dégraissage ne semble pas affecter la forme adulte du doigt. A l'inverse, Chang s'oppose au dégraissage en avançant le risque de nécrose et d'adhérences post-chirurgicales⁴³. Si le choix d'un dégraissage est pris, il sera réalisé après avoir levé tous les lambeaux.

Les lambeaux doivent être positionnés et fixés sans tension afin d'éviter une compression des pédicules vasculo-nerveux et d'induire une souffrance du lambeau voire du doigt.

Whitey a développé une technique basée uniquement sur des lambeaux afin de se passer de greffe de peau⁵⁷. Cette méthode est nommée « open finger ». Elle consiste à multiplier les lambeaux latéraux pour en créer 7 ou 8. Dans ce cas, les lambeaux ne sont pas dégraissés pour assurer leur vascularisation. Il a comparé 12 commissures opérées à l'aide de cette technique à 19 traitées de la manière conventionnelle et il a retrouvé une diminution significative du risque de déformation par bride. Cette technique semble cependant trouver ses limites en cas de grande perte de substance et peut augmenter le risque de souffrance vasculaire des lambeaux.

2.5.2. Greffes de peau

Les espaces non couverts par les lambeaux en miroir et par le lambeau commissural doivent être greffés.

La technique de référence est la greffe de peau totale. Les sites donateurs privilégiés sont le pli inguinal, la face interne du bras, la face palmaire du poignet et l'éminence thénar. Le pli inguinal offre une large surface qui est parfaitement adaptée en cas de syndactylies multiples. En revanche, cette greffe présente des problèmes d'hyperchromie et de pilosité avec la croissance. Dans tous les cas, les prélèvements sont auto-fermants. La greffe de peau totale prélevée doit être dégraissée au maximum. Pour Barbary et Dautel, l'éminence hypothénar est le site donneur le plus adéquat car la peau prélevée se rapproche de la peau des doigts et est de plus disponible

sur le même site opératoire³⁰. Par ailleurs, elle ne présente pas les inconvénients du pli inguinal.

Les greffes de peau minces sont moins utilisées en raison du risque de rétraction plus important. Cependant, leur prise est plus facile et leur aspect cosmétique souvent meilleur^{58,59}. Elles peuvent aussi prendre tout leur intérêt dans le traitement des syndactylies du syndrome de Poland car les pertes de substance à couvrir sont grandes ⁶⁰.

Il faut noter qu'il peut être nécessaire de fixer les greffes après avoir levé le garrot pour effectuer une hémostase soigneuse et d'éviter ainsi le phénomène d'hématome sous greffe.

Plusieurs auteurs ont cherché des techniques pouvant se passer de greffe de peau. Ainsi, la technique de l'expansion cutanée s'est développée dans les années 90⁶³. Elle consistait en la mise en place d'un expandeur à la face dorsale des doigts touchés par la syndactylie avec un gonflage progressif afin d'obtenir un gain de peau suffisant pour couvrir la face latérale des doigts. Les résultats cosmétiques et fonctionnels étaient bons mais les complications trop importantes (exposition et infection de prothèse) avec une intervention en deux temps⁶⁴.

D'autres équipes ont proposé une méthode de distraction osseuse pour les syndactylies non complexes en utilisant des fixateurs externes⁶⁵. Une fois encore, les complications étaient trop importantes.

Actuellement, le développement des dermes artificiels tend à développer l'utilisation des greffes de peau minces dans les syndactylies. Ils diminueraient les rétractions et amélioreraient la souplesse des greffes⁶¹. Comme nous le détaillerons ultérieurement, très peu d'études ont analysé l'emploi de cette matrice dermique. Jung décrit un cas d'utilisation d'Integra dans un syndrome d'Apert avec un résultat satisfaisant⁶². Nous nous proposerons donc d'étudier l'utilisation du derme artificiel en le comparant à une greffe de peau totale en couverture de la face latérale des doigts longs dans les syndactylies.

2.6. Séparation vasculaire et nerveuse

Les syndactylies sont parfois associées à une malformation vasculaire, en particulier dans les formes complexes⁶⁷. On peut aussi observer une division basse de l'artère commune des doigts touchés. Comme nous l'avons vu, il peut aussi exister des hypoplasies des artères collatérales des faces extérieures dans les doigts syndactyles.

Les pédicules vasculaires centraux doivent être disséqués, individualisés et être « attribués » à chaque doigt. A l'inverse, il faut éviter la dissection des pédicules latéraux à la syndactylie. En cas de division distale de l'artère commune, il faut alors procéder au sacrifice d'une des artères naissant de cette bifurcation. En effet, une division basse peut devenir un véritable frein au traitement de la commissure et devenir facteur limitant. Ainsi, on privilégiera l'artère en position radiale au niveau du 5^{ème} doigt et l'artère en position ulnaire au niveau du 2^{ème}. Il faut, bien évidemment, réaliser un test de clampage après levée du garrot avant tout sacrifice vasculaire.

Au niveau des nerfs, il existe aussi très souvent des anomalies anatomiques qui peuvent amener à réaliser une intra-neurodissection en cas de division basse du nerf digital commun.

Enfin, on peut observer très rarement une boutonnière de Hartmann caractérisée par la pénétration d'une artère digitale dans le nerf collatéral associée à des boucles neurales. La présence de cette anomalie peut compliquer l'intra-neurodissection⁶⁶.

2.7. Prise en charge des tendons

On peut retrouver des anomalies tendineuses surtout dans les syndactylies complexes. Il peut s'agir de la présence de tendons communs ou de ponts tendineux.

Aucune publication ne rapporte de technique dédiée et il sera donc nécessaire de s'adapter au cas par cas.

2.8. Prise en charge de l'ongle

Dans les syndactylies complexes, la séparation unguéale est une étape complexe. En effet, ce temps est fondamental pour la repousse des deux futurs ongles. Le but de ce geste est de recréer des sillons unguéo-pulpaire de bonne qualité. La séparation simple avec greffe de peau ne donne pas de bons résultats car des déviations de la phalange distale, une dystrophie unguéale et d'une fragilité unguéale en résultent systématiquement.

Buck-Gramcko a développé une plastie pulpaire afin de recréer un repli latéral acceptable (figure 9). Elle consiste à créer deux petits lambeaux pulpaire disposés en Z qui effectuent une rotation de 90° pour venir créer un néo-sillon sur chaque doigt⁶⁷.



Figure 9 : Plastie pulpaire de Buck-Gramcko

2.9. Séparation osseuse

La séparation osseuse s'effectue au bistouri chez les enfants les plus jeunes et aux ciseaux à frapper chez les plus âgés. Le périoste, très épais chez l'enfant doit être ouvert et décollé uniquement au niveau de l'ostéotomie. On s'efforcera de préserver tout particulièrement cette structure au niveau des épiphyses. La fixation est réalisée à l'aide de broches et la consolidation acquise en environ 1 mois à 6 semaines.

3. GPT versus Matriderm et GPM dans la couverture des pertes de substances latérales des doigts : A propos de 40 commissures

3.1. But et justification de l'étude

Notre étude a pour but de comparer les résultats cosmétiques et fonctionnels ainsi que les temps opératoires entre la greffe de peau totale (GPT) et la greffe de peau mince (GPM) sur Matriderm dans la couverture des pertes de substances des faces latérale des doigts longs entraînées par le traitement chirurgical des syndactylies congénitales.

Comme nous l'avons déjà mentionné, la greffe de peau totale est le traitement de référence dans la prise en charge des pertes de substance latérales des doigts opérés^{30,37,42}. Elle permet de recouvrir les surfaces exposées et d'éviter une rétraction commissurale ou une déviation des doigts grâce à un phénomène de contraction moindre qu'avec une greffe de peau mince. En effet, la greffe de peau totale apporte du derme essentiel à la souplesse et à l'élasticité de la peau. Elle possède donc une meilleure trophicité. En revanche, on observe que l'aspect cosmétique des greffes de peau totale est souvent moins satisfaisant avec des zones receveuses qui vont prendre une coloration jaunâtre ou un aspect plus foncé que la peau environnante avec une hyperpigmentation, surtout pour les greffes prélevées en inguinal^{30,58,69}. On observe cet aspect malgré une protection solaire bien adaptée. Les greffes d'origine hypo-thénarienne ne présentent pas ces aspects mais leur surface de prélèvement est très réduite. De plus, les greffes de peau totales prélevées en inguinal ou à la face interne du bras peuvent présenter une pilosité disgracieuse à l'adolescence et à l'âge adulte. Les greffes de peau mince ne présentent pas cet inconvénient. Il existe donc une balance entre le risque de rétraction et l'aspect esthétique et en conséquent un choix à réaliser entre les deux types de greffes⁵⁸.

Comme nous l'avons déjà indiqué, les sites donneurs les plus souvent utilisés sont le pli inguinal, la face interne du bras, la face palmaire du poignet ou l'éminence thénar. Le prélèvement de cette greffe s'accompagne donc obligatoirement d'une cicatrice par fermeture directe de la zone donneuse. Cette cicatrice s'ajoute au vécu parfois difficile qu'ont les enfants et les

familles des séquelles cicatricielles du traitement de la syndactylie. A l'inverse, les greffes de peau mince peuvent être prélevées sur le cuir chevelu et ne laissent aucune cicatrice après la repousse des cheveux.

Les sites donneurs de greffe de peau totale sont limités en surface en raison de la nécessité du caractère auto-fermant de leur prélèvement. Une surface de greffe importante ne peut être obtenue qu'avec le prélèvement de plusieurs zones, multipliant ainsi les cicatrices et le risque de complications telles que l'hématome, la surinfection ou la désunion. Ce problème affecte particulièrement les enfants qui présentent des syndactylies multiples complexes bilatérales rentrant ou non dans un cadre syndromique tel que le syndrome d'Apert. Le prélèvement d'une greffe de peau mince sur le cuir chevelu autorise une grande taille de greffe puisque la surface de cette zone représente environ 9% de la surface corporelle totale chez l'enfant de moins de 1 an. Le prélèvement est donc largement suffisant pour le traitement des syndactylies mêmes des plus sévères. Il est également possible de prélever 2 à 3 fois au même endroit sans craindre de répercussion sur la repousse du cheveu. Les complications sur site donneur sont très rares et sont dominées par les infections, le retard de cicatrisation et les problèmes techniques de prélèvement (dermatome mal réglé...). Les suites post-opératoires s'avèrent par ailleurs simples avec une absence de pansement à refaire et une zone donneuse peu algique.

Enfin, le temps opératoire pour une greffe de peau totale est plus long qu'avec une greffe de peau mince car sa fixation est prolongée en raison de l'obligation de l'appliquer soigneusement sur le site receveur afin de permettre sa prise. Ce travail se révèle particulièrement fastidieux sur des doigts de nourrissons d'autant qu'il s'ajoute à la fermeture du site donneur. A l'inverse, la greffe de peau autorise une fixation beaucoup plus lâche par des sutures cutanées adhésives type Steristrips ou fils résorbables peu rapprochés. Le site donneur ne nécessite bien évidemment pas de fermeture.

La rétraction moindre consécutive à l'emploi d'une greffe de peau totale par rapport à la greffe de peau mince constitue donc un argument fort en faveur de la greffe de peau totale. Néanmoins, de nombreux arguments viennent contrebalancer cette technique. Nous avons donc voulu trouver un traitement alternatif à ces 2 méthodes qui combinerait les arguments positifs de chaque greffe. L'emploi de derme artificiel s'est donc naturellement imposé.

Les dermes artificiels ont été développés dans les années 1980 par l'équipe de Yann et Burke⁷⁰ qui a reconstitué une matrice extracellulaire dermique

simplifiée par lyophilisation d'un co-précipité de collagène bovin et de chondroïtine-6-sulfate et par sa réticulation par le glutaraldéhyde. Cette matrice sert de trame dimensionnelle aux fibroblastes et à une néo-vascularisation qui vont la coloniser et donner dans l'idéal une structure se rapprochant du derme après lyse de la matrice. Les dermes artificiels avaient pour but initial de permettre une couverture cutanée des grands brûlés avec un capital cutané épuisé, leur permettant ainsi d'attendre la greffe. Les premières observations chez les brûlés ont laissé penser que les dermes artificiels apportaient une base dermique contrairement à la greffe de peau mince et augmenteraient la qualité de la cicatrice sur le plan de la souplesse et de l'élasticité. Ces substituts ont ensuite trouvé de nombreuses applications : perte de substance traumatique, exposition de structure noble, prise en charge des plaies chroniques...

Si les applications de ces dispositifs ont été amplement élargies, très peu d'études ont réellement comparé la cicatrice obtenue à celle d'une greffe de peau mince ou d'une greffe de peau totale. Les études retrouvées portent quasiment toutes sur les brûlés et les auteurs retrouvent une supériorité des dermes artificiels par rapport à la greffe de peau mince après excision précoce^{71,72}. Dans les autres indications, on ne retrouve pas d'étude comparative. Le derme artificiel a été commercialisé pour la 1^{ère} fois en France sous la forme de l'Integra : une matrice poreuse de glycosaminoglycane et de collagène d'origine bovine couverte d'une membrane semi-perméable de silicone. L'utilisation de ce produit nécessite deux interventions à 3 semaines d'intervalle : pose du substitut et greffe de peau mince.

Une seule étude référencée utilise un substitut dermique dans une indication proche du sujet de notre étude, même si le lambeau choisi est critiquable. Jung a ainsi employé chez un même enfant atteint d'un syndrome d'Apert bilatéral avec syndactylie, un lambeau inguinal d'un côté avec GPT et une couverture par derme artificiel en controlatéral et a obtenu des résultats fonctionnels et cosmétiques similaires⁶².

Le fait que l'Integra nécessite deux interventions chirurgicales ne nous a pas paru approprié pour la prise en charge des pertes de substance des syndactylies congénitales en raison de la double anesthésie générale qu'elle entraîne et de la multiplication des hospitalisations. Nous nous sommes donc logiquement tournés vers un substitut dermique qui autorisait une greffe de peau mince en un temps. Notre choix s'est porté sur le Matriderm 1mm (laboratoire Skin and Health care- Dr. Suwelack). Ce choix est d'autant plus

justifié qu'il semble exister une équivalence entre les dermes artificiels et en particulier entre l'Integra et le Matriderm^{73,74}.

Il s'agit d'une matrice poreuse tri-dimensionnelle composée de fibres entières de collagène de type I,II et V d'origine bovine ainsi que d'élastine alpha obtenue par hydrolyse du ligament nucale également d'origine bovine avec une proportion de trois pour un. Cette structure sera dégradée en environ 4 semaines. Les matrices sont traitées par gamma-irradiation(1000Gy) afin de les stériliser. Il s'agit d'un matériau inerte sur les plans bactériologique et virologique et faiblement immuno-allergisant. Le Matriderm a été évalué chez les brûlés par des études comparant ce substitut à une greffe de peau mince et une meilleure qualité cicatricielle a été retrouvée^{75,76}.

Le Matriderm n'a jamais eu comme indication le traitement des syndactylies congénitales. Il a déjà été utilisé en revanche dans les couvertures des pertes de substance des mains chez les adultes en traumatologie dans le cadre de brûlures ou en couverture de zone donneuse de lambeau avec des résultats qui semblent encourageants, mais là encore sans comparaison avec une autre technique de couverture^{77,78}.

Son utilisation dans la couverture des pertes de substance des doigts longs après cure de syndactylie nous semble donc tout à fait justifiée, à la fois par rapport aux inconvénients de la greffe de peau totale que nous avons précédemment présentés, par le potentiel théorique du Matriderm et par l'absence d'études comparatives existantes dans la littérature.

3.2. Matériels et méthode

3.2.1. Schéma de l'étude

Il s'agit d'une étude monocentrique réalisée au CHU de Nantes dans le service chirurgie Plastique du Professeur Duteille. Tous les patients ont été opérés par un seul opérateur.

Nous avons travaillé de manière rétrospective.

Nous avons tout d'abord recherché sur notre logiciel de saisie des actes CCAM et de leurs diagnostics correspondants l'identité de tous les patients opérés d'une syndactylie congénitale avec les codes CCAM MJPA014 (Séparation d'une syndactylie des doigts à squelette normal avec autoplastie

cutanée locale et/ou greffe de peau) et MZPA002 (Séparation d'une syndactylie complexe des doigts avec ostéotomie ou résection osseuse, et autoplastie cutanée locale et/ou greffe de peau) entre 2003 et 2013. Les patients opérés de la 1^{ère} commissure ont été exclus. 29 patients opérés de 62 commissures des doigts longs ont été identifiés.

La 1^{ère} commissure traitée par Matriderm a été réalisée en janvier 2008 sur un enfant né en mars 2007. Nous avons donc décidé de limiter notre étude avec pour borne basse d'année de sélection 2006 afin d'avoir des séries les plus homogènes possibles à la fois en nombre, en année de naissance des enfants et en recul post-opératoire.

Les critères d'inclusion retenus étaient :

- Patients opérés d'une syndactylie congénitale des doigts longs de forme simple ou complexe, syndromique ou non, associée ou non à une autre malformation de la main.
- Entre 2006 et 2013.
- Traités par Derme artificiel type Matriderm ou greffe de peau totale.
- Consentement des parents pour participer à l'étude (par voie orale ou écrite).

Les critères d'exclusion étaient :

- Syndactylie de la 1^{ère} commissure ou des pieds isolée.
- Traitement des pertes de substance par greffe de peau mince, par greffe de peau semi-épaisse ou absence de greffe.
- Refus des parents de participer à l'étude.

Il s'agit d'une étude non randomisée. Le traitement de chaque commissure était laissé au libre de choix de l'opérateur ou de la famille du patient.

L'étude ne pouvait être réalisée en aveugle tout comme l'évaluation car on évaluait les séquelles du site donneur qui varie entre les 2 techniques chirurgicales.

En revanche, l'évaluateur était différent de l'opérateur pour l'ensemble des enfants. Tous les patients ont été convoqués en consultation afin de réaliser l'évaluation de la technique chirurgicale retenue. Si les patients ne pouvaient se déplacer, des photographies récentes étaient demandées aux parents et un questionnaire téléphonique était réalisé afin d'apprécier le résultat

fonctionnel et la gêne sociale. Les dossiers archivés étaient systématiquement étudiés afin de relever les complications post-opératoires après avoir précisé le geste chirurgical réalisé.

3.2.2. Protocoles opératoires

Tous les enfants étaient pris en charge au bloc opératoire sous anesthésie générale complétée d'une anesthésie loco-régionale ou d'une anesthésie locale en fin d'intervention.

Un garrot pneumatique était systématiquement utilisé³¹. Le temps chirurgical se déroulait sous grossissement optique x4 (loupes).

Le lambeau commissural choisi était un lambeau en oméga comme décrit précédemment³⁹. Les incisions de séparations étaient réalisées selon les règles de Cronin⁵⁴.

Les lambeaux étaient dégraissés a minima. En cas de division basse du pédicule bridant la hauteur commissurale, on sacrifiait un pédicule vasculaire après test de clampage. Dans les syndactylies complexes, une plastie de Buck-Gramcko était pratiquée pour la reconstruction du rebord latéral unguéal⁶⁷. Dans les syndactylies non complètes ne dépassant pas l'IPP, une plastie d'Ostrowski était réalisée⁴⁶.

Une hémostase soigneuse était réalisée avant la couverture des pertes de substance latérales.

Les couvertures de perte de substance des doigts ont donc été assurées soit par une greffe de peau totale soit par la pose d'un derme artificiel type Matriderm avec greffe de peau mince.

Les greffes de peau totale ont été prélevées en fuseau auto-fermant avec pour sites donneurs le pli inguinal, la face interne du bras homolatéral ou la face antérieure du poignet.

Le Matriderm choisi était d'une épaisseur de 1mm. Les consignes de pose édictées par le laboratoire ont été respectées.

Ainsi, les substituts dermiques étaient appliqués en une unique couche. Ils étaient ensuite humidifiés par une compresse de sérum physiologique à température ambiante. L'excédant était découpé aux ciseaux. La greffe de peau mince était prélevée au niveau du cuir chevelu après rasage de la zone donneuse par un dermatome pneumatique ou électrique avec une

épaisseur de 0.2 mm (10 centièmes de pouce). La greffe de peau était ensuite perforée au bistouri froid. Elle était appliquée sur le Matriderm et fixée à l'aide de sutures cutanées adhésives type Streristrips ou par des points séparés de fils tressé à résorption rapide type Vicryl rapide³².

Le pansement était similaire dans les deux techniques et réalisé avec du tulle gras afin d'appliquer au mieux les greffes. Une attelle plâtrée venait finaliser le pansement. Le 1^{er} pansement se faisait en consultation au besoin sous protoxyde d'azote dans un délai d'une semaine à 10 jours.

Les enfants restaient 1 nuit en hospitalisation et sortaient du service avec des antalgiques de palier 1 ou 2 si nécessaire.

3.2.3. Critères de jugement

Les critères de jugement ont été relevés en octobre 2013.

3.2.3.1. Critère de jugement principal

Notre critère de jugement principal retenu était la qualité de la cicatrice appréciée par le score OSAS (Observer Scare Assessment Scale)^{63.64.65}. Cette échelle est une grille d'évaluation validée et reproductible. Elle comporte un versant d'évaluation par le patient qui ne pouvait être appliqué dans notre étude en raison de l'âge des enfants évalués.

Cet outil comporte 6 items côtés entre 1 et 10 (1=peau normale et 10=pire cicatrice imaginable) et varie donc entre 6 et 60. Il évalue la vascularisation, la pigmentation, l'épaisseur, le relief, la souplesse et l'évolution de la surface cutanée (figure 10).

	1 = normal skin										worst scar imaginable = 10									
PARAMETER	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	CATEGORY									
VASCULARITY	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	PALE PINK RED PURPLE MIX									
PIGMENTATION	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	HYPO HYPER MIX									
THICKNESS	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	THICKER THINNER									
RELIEF	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	MORE LESS MIX									
PLIABILITY	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	SUPPLE STIFF MIX									
SURFACE AREA	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	EXPANSION CONTRACTION MIX									
OVERALL OPINION	○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○ ○																			

Figure 10 : OSAS dans sa version anglo-saxone.

3.2.3.2. Critères de jugement secondaires

Nous avons retenu plusieurs critères de jugement secondaires.

Notre premier critère intéressait la rétraction commissurale qui a été évaluée par le score de Whitey⁵⁷. Il s'agit d'une évaluation de la palmure décrite en 2001 et comportant 4 stades.

Score de Whitey	Aspect de la commissure
0	Commissure normale
1	Réduction de l'ouverture sans palmure
2	Palmure d'1/3 de P1
3	Palmure de 2/3 de P1
4	Palmure complète de P1

Tableau 4 : Evaluation commissurale par Whitey

Notre 2^{ème} critère de jugement secondaire était le temps opératoire chirurgical mesuré en minutes.

Nous avons également recherché la présence de complications post-opératoires immédiates sur les doigts opérés ou sur le site donneur.

Nous avons également relevé des anomalies unguéales dans les syndactylies complexes en relevant la présence de dystrophie unguéale, d'insuffisance du rebord unguéal ou en notant l'absence de tablette unguéale.

De plus, un trouble rotatoire ou une clinodactylie des doigts opérés étaient systématiquement colligés.

Enfin, les gênes fonctionnelle et sociale étaient analysées de manière qualitative.

3.2.4. Analyse statistique

Les moyennes ont été comparées à l'aide du test de Student avec des variables quantitatives appariées qui suivent une loi normale et avec une variance commune aux deux groupes. On rapportera la valeur p du test. Le seuil de signification statistique (p) a été fixé à 0,05. Les valeurs étudiées étaient référencées dans le logiciel Excel et le Test de Student réalisé par le biais de ce même outil.

La recherche d'indépendance ou de dépendance des événements était réalisée par un test du Chi 2. Une différence était retenue si p était inférieur à 0.05. Le test du Chi 2 était calculé par le logiciel Excel.

3.3. Résultats

3.3.1. Caractéristiques de la population

21 enfants ont été inclus, ce qui représentait 40 commissures au total.

Dans le groupe GPT, nous avons pu inclure 9 enfants qui ont été opérés de 20 commissures. Il y avait 2 filles pour 7 garçons. 3 enfants (soit 5 commissures) présentaient une malformation associée : 2 syndromes de Poland sans brachysyndactylie associée et une maladie des brides amniotiques. Pour 9 commissures, il s'agissait de formes complètes-complexes, pour 9 d'entre elles de formes simples complètes et pour 2 d'entre-elles de formes simples-incomplètes. Les enfants étaient nés entre août 2005 et septembre 2010

Dans le groupe Matriderm, 11 enfants ont été inclus, ce qui représentait 20 commissures. Il y avait 2 filles pour 9 garçons. Une malformation autre était associée chez 4 enfants (4 commissures) : 1 syndrome de Poland sans brachysyndactylie, 1 maladie des brides amniotiques, 1 brachysyndactylie et 1 clinodactylie d'un doigt d'une commissure atteinte. 14 formes complexes étaient recensées dont 3 accrosyndactylies et 6 formes simples-incomplètes. Les enfants étaient nés entre juin 2005 et février 2012 (tableau 6).

Il faut noter que deux enfants ont bénéficié des deux types de couverture. Le premier avait 2 commissures opérées par une greffe de peau totale et une par du Matriderm. L'autre enfant avait 3 commissures opérées par GPT et une par Matriderm.

Caractéristiques	Groupe GPT	Groupe Matriderm
Nombre de patients	9	11
Nombre de commissures	20	20
Sexe ratio H/F	7/2	9/2
Syndrome associé		
n=enfants	- 3	- 4
n= commissures	- 5	- 4
Commissures concernées		
n=2^{ème} commissure	- 5	- 6
n=3^{ème} commissure	- 7	- 8
n=4^{ème} commissure	- 8	- 6
Forme de la syndactylie		
- Complète complexe	- 9	- 11
- Complexe incomplète	- 0	- 3
- Simple complète	- 9	- 6
- Simple incomplète	- 2	- 0

Tableau 6 : Caractéristiques de la population

3.3.2. Interventions

Dans le groupe GPT, les enfants ont été opérés à un âge moyen de 1.3 ans (0.5-2.6 ans). La greffe de peau totale a été prélevée soit dans le pli inguinal (n=18), soit sur la face interne du bras (n=1) ou soit sur la face antérieure du poignet (n=1).

Dans le groupe Matriderm, les interventions ont eu lieu à en moyenne 1.8 ans (0.5-4 ans). La différence n'était pas statistiquement significative entre les 2 groupes (p=0.086). La moyenne de la prise en charge chirurgicale paraît relativement longue. En effet, comme nous l'avons précisé, les premières interventions doivent se faire aux environs du 10^{ème} mois de vie mais chez des enfants atteints de plusieurs syndactylies, comme c'est le cas dans notre étude, le délai de prise en charge est obligatoirement allongé avec des interventions répétées et espacées dans le temps de manière plus ou moins proche.

Les temps opératoires étaient respectivement de 44,6 minutes (22-95min) dans le groupe Matriderm et de 55,1 minutes (41-95min) dans le groupe GPT (tableau 7). On retrouvait donc un temps opératoire plus court dans le groupe Matriderm (p=0.048) avec 10.5 minutes (soit 19%) de moins en moyenne. Nous pouvons rappeler que le temps opératoire est un de nos critères de jugement secondaire. Dans notre analyse en sous groupes, on ne retrouvait qu'une différence statistiquement significative intéressant les formes simples malgré un temps opératoire qui paraît également plus court dans les formes complexes. Le fait que l'emploi du Matriderm diminue le temps opératoire nous semble un facteur important au vu de l'âge des enfants opérés.

Temps opératoire moyen en minutes	Toutes formes	Formes simples	Formes complexes
Groupe Matriderm	44,6(22-95)	38,3(27-68)	53,9(22-68)
Groupe GPT	55,1(41-95)	59,6(45-95)	49.5(41-95)
Test de Student (p)	0.048	0.03	0.07

Tableau 7 : Temps opératoire moyen

En per-opératoire, un enfant a présenté un spasme artériel sur un des doigts opérés spontanément résolutif (groupe GPT).

Nous n'avons relevé aucune complication opératoire précoce post-opératoire sur le site donneur chez les enfants du groupe Matriderm avec en particulier l'absence de retard de cicatrisation sur le cuir chevelu ou d'alopécie sur le site de prélèvement. En revanche, 1 enfant du groupe GPT a présenté un hématome sous la greffe de peau qui a été évacué en consultation sans reprise au bloc opératoire.

3.3.3. Évaluation post-opératoire

Au moment de l'évaluation, les enfants du groupe Matriderm étaient âgés d'en moyenne 5.2 ans (1.8-7.9 ans) et ceux du groupe GPT de 6.1 ans (3.1-8.35 ans).

7 enfants du groupe GPT (14 commissures) et 10 enfants du groupe Matriderm (19 commissures) ont pu être revus.

Le recul moyen d'évaluation des patients était très différent ($p=0.017$) entre les deux groupes, ce qui peut être expliqué par notre schéma d'étude. Les patients du groupe GPT ont été suivis en moyenne pendant 4.2 ans (0.9-6.8 ans) alors que ceux du groupe Matriderm l'ont seulement été pendant 2.7 ans (0.5-5.5 ans). En effet, la technique de référence avant l'arrivée du Matriderm était la greffe de peau totale. Initialement, ce derme artificiel n'était pas posé chez tous les enfants en l'absence d'évaluation et son emploi a été élargi au fur et à mesure. Les premiers patients de l'étude ont donc reçu plus de GPT que les patients de fin d'étude.

Notre critère de jugement principal était la qualité de la cicatrice obtenue par l'échelle OSAS. Les patients du groupe Matriderm ont une moyenne à 11,9(6-18) et celle du groupe GPT s'élève à 12,1(6-20). Il n'existe donc pas de différence significative sur la qualité de la cicatrice entre les deux groupes ($p=0.84$). On ne retrouve pas non plus de différence dans les formes complexes ou simples (tableau 8). Ce résultat nous paraît fondamental car il place le Matriderm comme une réelle alternative à la greffe de peau totale en raison des caractéristiques de la cicatrice obtenue. Pour les deux enfants opérés par les deux techniques, il n'existait pas non plus de différence significative.

Score OSAS	Toutes formes	Formes simples	Formes complexes
Groupe Matriderm	12,1(6-20)	11,9(10-16)	12,2(60-20)
Groupe GPT	11,9(6-18)	11,6(6-18)	12,2(6-19)
Test de Student (p)	0.84	0.82	0.95

Tableau 8 : Score OSAS moyen

Nous avons remarqué que toutes les greffes de peau totale, quel que soit leur site de prélèvement, présentaient une teinte jaunâtre à distance, ce qui n'était pas retrouvé chez les patients opérés par Matriderm. On ne retrouvait aucune pilosité sur les greffes de peau totale. Nous pensons que ce phénomène est fréquent mais les enfants étaient trop jeunes au moment de l'évaluation pour l'observer. Aucun phénomène de chéloïde n'a été relevé.

Après la qualité de la cicatrice, l'autre enjeu du traitement chirurgical d'une syndactylie est l'évolution de la commissure et la recherche d'une palmure éventuelle. Le score de Whitey était en moyenne de 1,2(0-3) dans le groupe traité par Matriderm et de 0,8(0-3) dans le groupe GPT avec une absence de différence significative ($p=0.14$). En analysant en sous groupes, le score de Whitey est identique dans les deux groupes pour les formes simples mais en faveur de la greffe de peau totale pour les formes complexes (tableau 9).

Il faut remarquer que 4 commissures dans le groupe GPT et 3 dans le groupe Matriderm ont dû être réopérées en raison de l'existence de bride commissurale. Dans les premiers cas, 2 GPT et 2 lambeaux commissuraux ont été réalisés et dans le second cas, 2 reprises par Matriderm et une par GPT ont été effectuées.

Score de Whitey	Toutes formes	Formes simples	Formes complexes
Groupe Matriderm	1.2 (0-3)	0.7 (0-2)	1.1 (0-3)
Groupe GPT	0.8 (0-3)	0.9 (0-3)	0.8 (0-1)
Test de Student (p)	0.14	0.59	0.01

Tableau 9 : Score de Whitey moyen

L'étude des ongles des enfants opérés a révélé qu'il existait des dystrophies de la tablette chez 7 commissures traitées par Matriderm et 5 par GPT uniquement observées dans les cas de syndactylie complexe. Il n'existait pas de différence entre les 2 groupes ($p=0.49$). Dans 2 cas de chaque série, l'ongle était absent. Il existait par ailleurs une insuffisance du rebord latéral unguéal et ce, quelle que soit la technique utilisée dans toutes les formes de syndactylies complexes.

Nous avons retrouvé l'existence de troubles rotatoires ou de clinodactylies dans 5 commissures traitées par Matriderm et également 5 pour les commissures du groupe GPT. Ils n'étaient existants que dans des formes complexes.

Une gêne fonctionnelle a été relevée chez 5 enfants du groupe Matriderm et 3 du groupe GPT ($p=0.13$) mais plus en raison de la sévérité de la syndactylie que du choix du procédé de couverture choisi.

Tous les enfants en âge de s'exprimer ont manifesté un complexe vis-à-vis de leurs cicatrices et ce quelle qu'en soit la qualité. Les enfants les plus jeunes avaient tous une tendance à dissimuler leur(s) main(s) opérée(s) et l'examen se révélait souvent délicat.

Aucun enfant ne présentait de retard scolaire.

3.3.4. Conclusion

Dans notre étude, l'emploi du Matriderm pour la couverture des pertes de substances cutanées du traitement chirurgical d'une syndactylie se révèle équivalent à l'emploi de la GPT en termes de qualité cicatricielle. Une équivalence sur l'évolution de la commissure est également retenue ainsi qu'un temps opératoire réduit avec l'emploi du Matriderm.

3.4. Cas cliniques

Cas n°1 : Patient présentant sur la main gauche une syndactylie incomplète simple des 3 dernières commissures avec un traitement par GPT sur deux d'entre elles.



Figure 11 : Tracés pré-opératoires avec lambeau en oméga et incisions en zig-zag



Figure 12: En per-opératoires avec individualisation du pédicule, positionnement des lambeaux et évaluation de la perte de substance cutanée , couverture par greffe de peau totale.



Figure 13 : Evaluation post-opératoire à 4 mois

Cas clinique n°2 : Patient présentant une syndactylie complexe des 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} doigts avec brachysyndactylie : Cure de syndactylie de la 2^{ème} commissure avec sacrifice du 3^{ème} doigt, traitement par Matriderm et greffe de peau mince.



Figure 14 : Syndactylies complexes avec brachysyndactylie

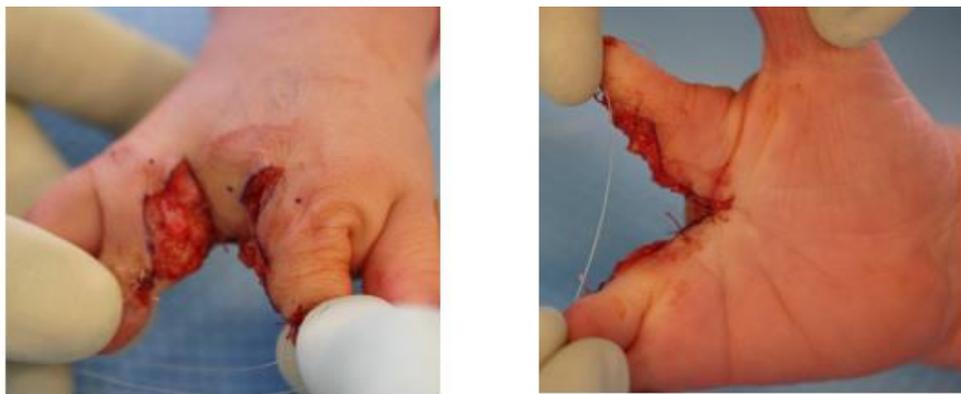


Figure 15 : Séparation des doigts avec perte de substance démasquée.



Figure 16 : Préparation du Matriderm avec humidification et prélèvement d'une greffe de peau mince au niveau du cuir chevelu.



Figure 17 : Positionnement du Matriderm et de la greffe de peau mince.

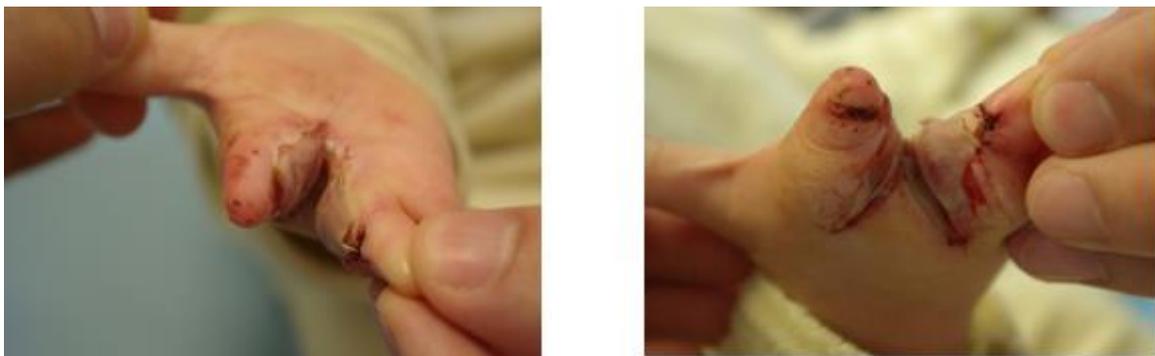


Figure 18 : 1er pansement à cinq jours : bonne prise de greffe mais glissement d'une partie de la greffe.

Cas clinique n°3 : patient à 1.5 ans (3^{ème} commissure) et 1.9 ans (4^{ème} commissure) de recul avec syndactylies complexes des 3^{ème} et 4^{ème} commissures traitées par Matriderm.



3.5. Discussion

Comme mentionné précédemment, très peu d'études ont comparé les résultats en termes de qualité cicatricielle entre le Matriderm et les autres techniques de couverture de perte de substance. Seules des études chez le brûlé avaient été réalisées^{71,72}. Notre but était d'analyser la pertinence de l'utilisation de ce substitut dermique dans le cadre très précis des syndactylies congénitales et de le comparer à la technique de référence par greffe de peau totale.

Nos résultats semblent montrer une équivalence entre ces deux techniques de couverture, tant sur le plan de la qualité de la cicatrice évaluée par le score OSAS que sur celui de l'apparition de bride commissurale. On retrouve à la fois cette notion en comparant les 2 séries et en comparant chez un même individu les 2 techniques. Le pronostic fonctionnel et la gêne sociale ne semblent pas non plus être corrélés au type de couverture utilisé. Le pronostic fonctionnel des patients semble plutôt influencé par la sévérité de la syndactylie comme montré dans de précédentes séries^{44,69}.

Une fois cette équivalence montrée, il nous semble important de souligner que ce substitut dermique peut avoir d'autres avantages par rapport à une greffe de peau totale. Le premier est, comme énoncé dans les résultats, le gain de temps en per-opératoire que peut apporter l'emploi d'une matrice dermique. Notre analyse retrouvait un écart d'un peu plus de 10 minutes entre les 2 techniques chirurgicales. Ce chiffre est d'autant plus important

qu'il s'agit d'enfants jeunes chez lesquels le temps de garrot doit être au maximum écourté et où la longueur d'une intervention est source d'hypothermie. On ne peut que rappeler également que la diminution du temps opératoire minimise le risque de complications de type sepsis. Enfin, cette rapidité opératoire accrue nous paraît particulièrement intéressante en cas de cure de plusieurs syndactylies dans le même temps opératoire.

La diminution du temps opératoire est expliquée à la fois par le site donneur de la greffe de peau mince qui ne nécessite ni hémostase, ni fermeture cutanée et ni prélèvement éventuellement bilatéral et par la fixation des greffes. En effet, la greffe de peau totale qui est revascularisée par la périphérie doit être fixée de façon très soigneuse (nombreux points séparés ou surjet), alors que la greffe de peau mince qui est nourrie par imbibition autorise une fixation plus légère (quelques points ou suture adhésive auto-collante type Stéristrips et pansement modelant).

L'autre avantage qui nous semble important est bien entendu l'absence de cicatrice au niveau du site donneur (aucune alopecie cicatricielle dans la série) en cas d'utilisation du derme artificiel. Cette remarque est d'autant plus valide qu'il s'agit d'enfants déjà complexés par les cicatrices de leurs mains. De plus, la capacité cutanée du cuir chevelu est quasiment « illimitée », ce qui peut être intéressant dans les syndactylies multiples et bilatérales.

Enfin, le risque de pilosité de la greffe est nul avec le Matriderm contrairement à la greffe de peau totale, surtout si le prélèvement a lieu en inguinal.

Nous pensons donc qu'un substitut dermique type Matriderm est une alternative sérieuse et novatrice à l'utilisation de la greffe de peau totale dans la couverture des pertes de substances latérales après cure de syndactylie.

Néanmoins, nous voulons nuancer ces résultats encourageants. En effet, il s'agit d'une petite série (21 patients au total et 40 commissures) comme souvent retrouvé dans la littérature pour ce type de pathologies congénitales. Nous avons par ailleurs une série hétérogène en termes de type de syndactylie et de malformations associées au niveau de la main. Enfin, nous avons une série rétrospective et non prospective randomisée qui aurait, bien entendu, augmenté la puissance des résultats. Ce schéma d'étude nous a conduit à avoir des durées de suivi différentes entre les 2 groupes avec quasiment 1.5 ans de plus pour le groupe GPT, ce qui peut se révéler biaisant pour une pathologie pour laquelle la croissance joue un rôle important dans l'évolution du résultat. Nous pouvons également reprocher à

l'étude le choix arbitraire du traitement retenu et l'existence d'un biais d'attrition. Ce choix était lié à la fois au praticien et aux parents. Cependant, on remarquera qu'il y a plus de formes complexes de syndactylies dans le groupe Matriderm, ce qui contredit l'idée que nous aurions pu favoriser l'emploi du derme artificiel dans les formes les plus simples, donc potentiellement avec le meilleur résultat.

Nous aurions également voulu évaluer le délai de cicatrisation initiale pour les 2 techniques. En effet, la prise de greffe de peau mince sur du derme artificiel est parfois partielle soit par le glissement du substitut ou par micro-surinfection. Les soins infirmiers étaient réalisés à domicile et des interventions anciennes dans certains cas nous ont empêchés de connaître de manière précise ces données.

Enfin, il nous semble important de mener une étude médico-économique comparative en prenant en compte les frais liés au Matriderm, les durées opératoires, les durées d'hospitalisation et les soins post-opératoires dans leur ensemble (nécessaire à pansement, soins infirmiers, kinésithérapie et gants compressifs).

CONCLUSION

Les syndactylies congénitales sont des pathologies fréquentes qui concernent 1/2000 naissances et représentent la 2^{ème} malformation congénitale de la main la plus courante. Elles peuvent être simples ou complexes et complètes ou incomplètes avec de nombreuses formes cliniques. Elles peuvent s'intégrer dans une forme syndromique (Poland, Apert, brides amniotiques...), être associées à d'autres malformations de la main ou être isolées. Une origine génétique est parfois retrouvée mais il s'agit le plus souvent de cas sporadiques sans histoire familiale.

Le traitement chirurgical peut être débuté autour du 10^{ème} mois de vie avec un programme opératoire à prédéfinir avec les parents. De nombreuses techniques ont été décrites, s'appuyant toutes sur les mêmes principes. Elles reposent sur la création d'une néo-commissure à partir d'un lambeau le plus souvent dorsal et sur une séparation des doigts. Cette séparation débute par des incisions en miroir en zig-zag décrites initialement par Cronin. Une séparation osseuse et tendineuse est parfois nécessaire de même que le sacrifice d'un pédicule vasculaire. La séparation entraîne des pertes de substances sur les faces latérales qui sont recouvertes de manière conventionnelle au moyen de greffes de peau totale. Certains auteurs préconisent l'emploi de greffe de peau mince pour pallier certains effets des greffes de peau totale (pigmentation, pilosité).

Nous proposons dans cette étude d'utiliser un derme artificiel de type Matriderm qui pourrait combiner des avantages de ces 2 techniques. Nous avons comparé de manière rétrospective sans randomisation chez 21 patients (40 commissures) ces deux méthodes chirurgicales chez des enfants atteints de syndactylies congénitales quel qu'en soit leur type. Nous avons retrouvé une équivalence en termes de qualité de la cicatrice, de l'apparition de bride commissurale et de résultat fonctionnel. En revanche, on retrouvait une diminution sensible du temps opératoire et une absence de création de nouvelle cicatrice sur le site donneur.

Nous pensons donc que l'emploi d'un substitut dermique de type Matriderm est une alternative novatrice et sérieuse dans le traitement des syndactylies congénitales. Nous souhaitons également souligner qu'il s'agit d'une des

rare études comparant un derme artificiel à une greffe de peau conventionnelle.

Par ailleurs, ces résultats mériteront d'être nuancés du fait de la petite taille de l'étude de l'absence de randomisation et par une différence de recul entre les 2 groupes.

Les résultats de cette étude seraient donc à conforter par la réalisation d'une nouvelle étude prenant en compte des populations les plus homogènes possibles, effectuée en prospectif et de manière randomisée. Il serait également important de connaître l'évolution comparative à long terme de ces 2 procédés de couverture dans cette indication.

Bibliographie

1. Léonard De Vinci. Codex Atlanticus. Vol9. feuillet 77ov
2. Œuvres complètes. Ambroise Paré. Œuvres complètes. 1585
3. Zeller S. Ueber der ersten Erscheinungen venerischen localkrankheit. 1810
4. Eaton CJ, Lister GD: Syndactyly. *Hand Clin* 1990; 6(4): 555
5. Lamb DW, Wynne-Davies R, Soto L (1982) An estimate of the population frequency of congenital malformations. *Teratology* 29:73
6. Green DP, Hotchkiss RN, Pederson WC, Wolfe SW. *Green's operative hand surgery*. 5th ed. Philadelphia, PA :Elsevier 2005; vol. 2: pp. 1381-2.
7. Posch JL, Dela Cruz-Saddul FA, Posch JL Jr. Congenital syndactyly of the fingers in 262 cases. *Orthop Rev*. 1981; 10:23
8. Swanson AB. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg [Am]* 1976;1:8-22.
9. De Smet L. Classification for congenital anomalies of the hand: the IFSSH classification and the JSSH modification. *Genet Couns* 2002;13:331-8.
10. Mantero R, Ferrari GL, Ghigliazza GB, Auxilia E. Les syndactylies : recherches angiographiques. *Ann Chir Main* 1983;2:62-5.
11. Foucras L, Grolleau JL, Chavoïn JP. Syndrome de Poland et malformations de la main : à propos d'une série clinique de 37 patients. *Ann Chir Plast*. 2005 ; 50 ; 138-145
12. Lord MJ, Laurenzano KR, Hartmann RWJ. Poland's syndrome. *Clin Pediatr* 1972;11(2):606-9
13. Glicenstein J, Pennecot GF, Duhamel B. poland's syndrome. 17 new cases. *Ann Chir Plast* 1974 ;19(1) :47-54
14. Al Quattan MM. Classification of hand anomalies in Poland's syndrome. *Br J plast* 2001;54(2):132-6
15. Salazard B, Casanova D . La main du syndrome d'Apert : stratégie thérapeutique. *Chir Main*. 2008 Dec;27 Suppl 1:S115-20
16. Light TR, Ogden JA. Congenital constriction band syndrome. *Pathophysiology and treatment*. *Yale J Biol Med* 1993;66:143-55
17. Wiedrich TA. Congenital constriction band syndrome. *Hand Clinic*. 1998;14:29-38
18. Flatt AE. Constriction Ring syndrome. In: *The care of congenital hand anomalies*. St Louis: CV Mosby Co;1977. P.213-27
19. Patterson TJ. Congenital ring constriction. *Br J Plast Surg*. 1961;14:1-31
20. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Syndrome des brides amniotiques. *Chir Main*. 2008 Dec;27 Suppl 1:S136-47.
21. Langman J. *Embryologie médicale*. 7ème édition. Editions Pradel
22. Bosse K, Betz R , Young A And Al. Localization of a Gene for Syndactyly Type 1 to Chromosome 2q34-q36. *Am. J. Hum. Genet*. 67:492-497, 2000
23. Man LX, Chang B. Maternal cigarette smoking during pregnancy increases the risk of having a child with a congenital digital anomaly. *Plast Reconstr Surg* .2006; 117(1): 301-8.
24. Luo JY, Fu CH, Yao KB, et al. A case-control study on genetic and environmental factors regarding polydactyly and syndactyly. *Zhonghua Liu Xing Bing Xue Za Zhi*. 2009; 30(9): 903-6.
25. Temtamy SA, McKusick VA. *The Genetics of Hand Malformations*. New York: Alan R. Liss New York 1978; pp. 301-22.

26. Goldstein DJ, Kambouris M, Ward RE. Familial crossed polysyndactyly. *Am J Med Genet.* 1994; 50: 215-23.
27. Malik S, Percin FE, Ahmad W et al. Autosomal recessive mesoaxial synostotic syndactyly with phalangeal reduction maps to chromosome 17p13.3. *Am J Med Genet A.* 2005; 134(4): 404-8.
28. Jordan D, Hindocha S, Dithal M. et al. The epidemiology, genetic and future management of syndactyly. *The Open Orthopaedics Journal*, 2012, 6, (Suppl 1: M2) 14-27
29. Martin G, Perrot P, Duteille F. Sensitivity of ultrasonographic diagnosis in hand malformations. About 80 cases. *Ann Chir Plast Esthet.* 2013 ; Jun 5.
30. Barbary S, Dautel G . Syndactylie des doigts longs in *Orthopédie pédiatrique.* Masson. 2011
31. SFAR. Garrot pneumatique. Conférence d'actualisation 1997.
32. Al-Qattan MM. Vicryl Rapide versus Vicryl suture in skin closure of the hand in children: a randomized prospective study. *J Hand Surg Br.* 2005 Feb;30(1):90-1
33. Niranjan NS, De Carpentier J. A new technique for the division of syndactyly. *European journal of plastic surgery.* 1990; 4:556-564
34. Norton AT. A new and reliable operation for the cure of webbed fingers. *Br Med J.* 1881;2:931
35. Dieffenbach JF . *Chirurgische erfahrungen im besonders über die wiederherstellung zerstörter theile des menschlichen körpers nach neuen methoden.* Enslin, Berlin.
36. Loréa P, Coessens B . Evolution of surgical techniques for skin releases in the treatment of simple congenital syndactyly: a review. *Eur J Plast Surg* .2001 ;24:275–281
37. Samson P, Salazard B. Syndactylies. *Chir Main.* 2008 Dec;27 Suppl 1:S100-14.
38. D'Arcangelo M, Gilbert A, Pirrelo R. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps : A long-term review. *J Hand Surg Br.* 1996 Jun;21(3):320-4.
39. Glicenstein J. What's new in syndactyly. *Ann Chir Plast Esthet.* 1998 Dec;43(6):611-6.
40. Smith P. The "seagull" flap for syndactyly. *Br J Plast Surg.* 1982 Jul;35(3):390-3.
41. Frick L , Fraisse B, Wavreille G et Al. Résultats du traitement chirurgical des syndactylies simples par lambeau commissural dorsal. À propos de 54 commissuroplasties. *Chir Main.* 2008 Apr-Jun;27(2-3):76-82
42. Gilbert A, Clavert JM, De Carmoy R. Malformations congénitales de la main. *Encycl Med Chir. Paris: Appareil locomoteur;* 15-220-A-10,1995
43. Mallet C, Illharreborde B, Jehanno E et Al. Etude comparative de deux techniques de lambeaux de reconstruction commissurale dans la libération des syndactylies congénitales : à propos de 59 cas. *Chir Main.* 2011 30(6) ; 448
44. Goldfarb CA, Steffen JA, Stutz CM. Complex syndactyly: aesthetic and objective outcomes. *J Hand Surg Am.* 2012 Oct;37(10):2068-73
45. Moss ALH, Foucher G . Syndactyly: can web creep be avoided? *J Hand Surg.* 1990; 15B:193
46. Ostrowski DM, Feagin CA, Gould JS. A three flapplasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture. *J Hand Surg Am* 1991: 634-41
47. Niranjan N, Azad N, Fleming L . Long-term results of primary syndactyly correction by the trilobed flap technique. *Br J Plast Surg.* 2005 Jan;58(1):14-21.
48. Ekerot L . Correction of syndactyly: advantages with a non-grafting technique and the use of absorbable skin sutures. *Scan J Plast Surg.* 1999; 33:427

49. Colville J . Syndactyly correction Br J Plast Surg. 1982; 42:12
50. Sherif M .V-Y dorsal metacarpal flap: new technique for the correction of syndactyly without skin graft. Plast Reconstr Surg. 1998 ; 101:1861.
51. Dautel G, Duteille F , Merle M . Utilisation des îlots métacarpiens pour la construction commissurale dans le traitement des syndactylies. Chir Main. 2000; 19(6):316-316
52. Flatt AE. The care of congenital hand anomalies. St. Louis: CV Mosby;1977
53. Mansfield O. Syndactyly. Br J Plast Surg. 1960 ; Oct;13:249-52.
54. Cronin TD. Syndactylism. Results of zig-zag incision to prevent post-operative contracture. Abstract. Plast Reconstr Surg. 1956; 18, 460-8
55. Bruner JM. The zig-zag volar digital incision for flexor tendon surgery. Plast Reconstr Surg. 1967; 40(6):571-4
56. Chang BW, Wilgis EFS. A systematic approach to repair of syndactylism. Annals of plastic surgery 1991; 28:252-6
57. Withey S, Kangesu T, Carver N , Sommerlad B . The open finger technique for the release of syndactyly. J Hand (Br) 2001; 26:4
58. Deunk J, Nicolai JP, Hamburg SM. Long-term results of syndactyly correction: full-thickness versus split-thickness skin grafts. J Hand Surg [Br] 2003;28:125–30.
59. Toledo LC, Ger E. Evaluation of the operative treatment of syndactyly. J Hand Surg [Am] 1979; 4:556–64.
60. Al-Qattan MM. The use of split thickness skin grafts in the correction of Apert's syndactyly. J Hand Surg [Br] 2001;26:8–10
61. Moiemmen N, Yarrow J, Hodgson E, et al. Long term clinical and histological analysis of Integra dermal regeneration template use and literature review of template histology. Plast Reconstr Surg. 2011; Mar;127(3):1149e54
62. Jung JJ, Woo A, Borschel G . The use of Integra_ bilaminar dermal regeneration template in apert syndactyly reconstruction: A novel alternative to simplify care and improve outcomes. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2012 Jan;65(1):118-21.
63. Ishikura N, Tsukada S. Reconstruction of syndactyly using a tissue expander. J Jpn Soc surg. 1992;9:155-8
64. Ishikura N, Heshiki T, Kimura T, Tsukada S. Repair of complete syndactyly by tissue expansion and composite grafts. Br J Plast Surg. 1995; 48:396
65. Gudushauri O., Tvaliahvili L. Local epidermoplasty for syndactyly. Int Orthop. 1991;15(1):39-43.
66. Hartmann H. Note sur l'anatomie des nerfs de la paume de la main. Bulletins et mémoire de la société anatomique de Paris. 1887.860-864
67. Buck-Gramcko D. Congenital malformation: syndactylies and related deformities. Hand Surgery. Thieme medical publisher, 1988:12
68. Mantero R, Ferrari G . Les syndactylies :recherche angiographique. Ann.Chir.Main. 1983 ;2,1 :62-65
69. Deutinger M, Mandl H, Frey M. Late results following surgical correction of syndactyly and symbrachydactyly. Z Kinderchir. 1989 Feb;44(1):50-4.
70. Burke JF, Yannas IY, Quinby W, Jr, Bondoc C, and W K Jung. Successful use of a physiologically acceptable artificial skin in the treatment of extensive burn injury. Ann Surg. 1981 October; 194(4): 413–428.
71. Bloemen MC, Van Leewen MC, Van Zuijlen PP et Al. Dermal substitution in acute burns and reconstructive surgery : a 12 year follow-up. Plast Reconstr Surg. 2010 May; 125(5):1450-9

72. Van Zuijlen PP, Vloemans JF, Van Trier Aj and Al. Dermal substitution in acute burns and reconstructive surgery: a subjective and objective long-term follow up. *Plast Reconstr Surg.* 2001 Dec; 108(7): 1938-46
73. Böttcher-Haberzeth S, Biedermann T, Schiestl C et AL. Matriderm® 1 mm versus Integra® Single Layer 1.3 mm for one-step closure of full thickness skin defects: a comparative experimental study in rats. *Pediatr Surg Int.* 2012 Feb;28(2):171-7
74. Philandrianos C, Andrac-Meyer L, Mordon S et Al. Comparison of five dermal substitutes in full-thickness skin wound healing in a porcine model. *Burns.* 2012 Sep;38(6):820-9
75. Ryssel H, Gazyakan E, Germann G, Ohlbauer M. The use of Matriderm in early excision and simultaneous autologous skin grafting in burns-A pilot study. *Burns,* 2008 Feb;34(1):93-7
76. Kolokythas P, Aust MC, Vogt PM, Palusen F. dermal substitute with the collagen-elastin matrix Matriderm in burn injuries: a comprehensive review. *Handchir < mikrochir plast Chir,* 2008 dec; 40(6):367-71
77. Haslik W, Kamolz LP, Manna F. Management of full-thickness skin defects in the hand and wrist region: first long-term experiences with the dermal matrix Matriderm. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010 Feb;63(2):360-4
78. Kerfant N, Gérard R, Le Nen D, Hu W. Use of dermal substitute Matriderm® in severe injuries of the hand: about one case. *Chir Main.* 2010 Dec;29(6):378-80

Titre de Thèse : *Substitut dermique (Matriderm) versus greffe de peau totale dans la couverture des pertes de substance de la face latérale des doigts longs lors d'une cure de syndactylie congénitale : à propos de 40 commissures.*

RESUME

Les syndactylies congénitales sont des malformations fréquentes de présentations cliniques variées pouvant parfois s'intégrer dans une forme syndromique ou être liées à une origine génétique. Le traitement chirurgical doit être proposé de manière précoce et repose sur la réalisation d'un lambeau commissural ,le plus souvent dorsal, et sur des incisions longitudinales en zig-zag en miroir avec une couverture des pertes de substance engendrées par greffe de peau totale. Nous proposons l'emploi d'un substitut dermique (Matriderm) et d'une greffe de peau mince en alternative à la greffe de peau totale. Les deux techniques ont été comparées en rétrospectif avec pour critère de jugement principal la qualité de la cicatrice obtenue à long terme. Aucune différence statistiquement significative n'a été retrouvée mais il existait, en revanche, plusieurs autres éléments en faveur de l'emploi du substitut dermique.

MOTS-CLES

Syndactylie congénitale, chirurgie, greffe de peau totale, substitut dermique, greffe de peau mince, résultats cosmétiques, résultats fonctionnels