

SOMMAIRE

Remerciements	3
Introduction	4
1. Anatomie : Anatomie descriptive de la métacarpophalangienne (MP) du quatrième doigt (D4)	4
Surfaces articulaires (im 1)	4
Capsule articulaire	5
Ligaments (im 2)	5
Vaisseaux et nerfs	6
2. Anatomie : Rétinacula et fascias au niveau de la MP de D4	6
Le fascia palmaire superficiel	6
L'aponévrose palmaire	6
Le fascia interosseux palmaire et dorsal	7
3. Anatomie : Myologie	7
Troisième et quatrième interosseux dorsaux (IOD)	7
Troisième interosseux palmaires (IOP)	8
Troisième et quatrième lombricaux	8
Extenseur commun des doigts	9
Fléchisseur commun superficiel des doigts	9
Fléchisseur commun profond des doigts	10
4. Anatomie : innervation des muscles et des territoires concernés	10
Le nerf ulnaire	10
Le nerf médian	11
Le nerf radial	12
5. Anatomie : Anatomie fonctionnelle de la métacarpophalangienne de D4	12
Flexion-extension	12
Abduction-adduction	14
Rotation et circumduction	14
6. Biomécanique	14
Les rayons de la main	14
Eléments fixes et éléments mobiles	15
Les arches de la main	16
L'harmonie architecturale et fonctionnelle de la main.	17

La préhension : les prises utilisant D4 [10]	18
7. Embryologie	19
8. Physiopathologie et classifications des brachymétacarpies	21
9. Brachymétacarpies de D4 et préhension	26
10. Brachymétacarpies de D4 et modifications biomécaniques	30
11. La chirurgie, indications opératoires et complications	31
Description de la technique d' allongement par distraction osseuse progressive	31
Les complications générales des chirurgies d' allongement : [8]	33
Les complications des chirurgies d' allongement dans les études scientifiques	34
Conclusion	35
Annexes	36
Bibliographie	38

Remerciements

Merci avant tout à M. Baiada de m' avoir conseillé le D.I.U, et au Pr Moutet d' avoir accepté ma candidature. Merci à tous les deux pour leur lecture avisée et leurs conseils éclairés.

Merci à mes correcteurs de consacrer du temps à cette lecture, avec beaucoup d' indulgence.

Merci au Dr Salazard pur son aide.

Merci aussi à mes enfants, Carla et Clarisse, et à leur papa pour m' avoir soutenue au cours de ces deux années.

Merci à Clarisse et à Mireille qui m' ont prêté leurs mains.

Et enfin merci à ma soeur Hélène pour le logement, la reprographie, et les rigolades.

Introduction

La brachymétacarpie (du grec brachus-court et métacarpe-après le poignet) du quatrième rayon chez l'enfant est une anomalie qui, bien que paraissant bénigne, paraît avoir une prévalence assez importante. Ce peut être une anomalie acquise par une fracture au niveau du cartilage de croissance, ou congénitale isolée ou associée à un syndrome.

Nous essaierons de décrire au mieux la zone, ainsi que la brachymétacarpie de D4 et les conséquences qu'elle peut avoir sur la fonction, et dans quels cas le traitement chirurgical peut être envisageable.

1. Anatomie : Anatomie descriptive de la métacarpophalangienne (MP) du quatrième doigt (D4)

Surfaces articulaires (im 1)

La tête métacarpienne

Elle est convexe et plus étendue sur sa face palmaire. Sa valeur angulaire sagittale est de 180°

La cavité glénoïdale de la phalange proximale, légèrement excavée, est ovale à grand axe transversal. Sa valeur sagittale angulaire est de 30° .

La face profonde du ligament palmaire (plaque palmaire).

Sa partie distale encroûtée de cartilage prolonge la cavité glénoïdale.

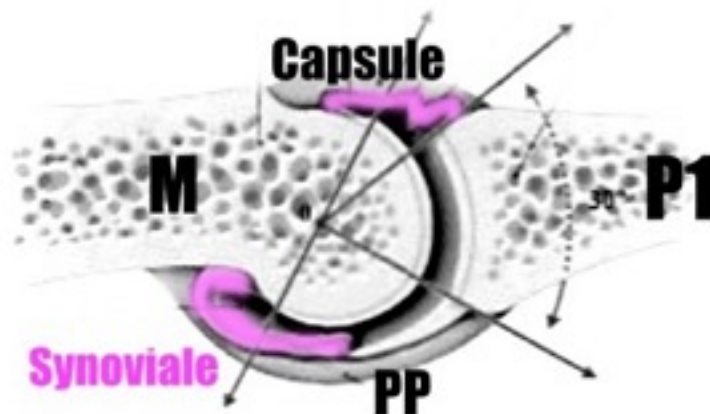


image 1 d'après kamina [11]
L' articulation métacarpophalangienne (MP)

Capsule articulaire

La membrane fibreuse est mince et lâche.

La membrane synoviale interne forme deux culs-de-sacs proximaux, palmaire et dorsal.

Ligaments (im 2)

- Les ligaments collatéraux, latéral et médial

Epais et résistants, chaque ligament s'insère sur le tubercule latéral du métacarpien.

Puis il s'étale pour se fixer sur la face latérale de la base de la phalange proximale (faisceau dorsal) et sur le ligament palmaire (faisceau palmaire).

Détendus en extension, ils sont tendus en flexion.

- Le ligament palmaire

Il est épais et résistant.

Sa face profonde est recouverte de cartilage.

Sa face superficielle présente un sillon pour les tendons des muscles fléchisseurs des doigts.

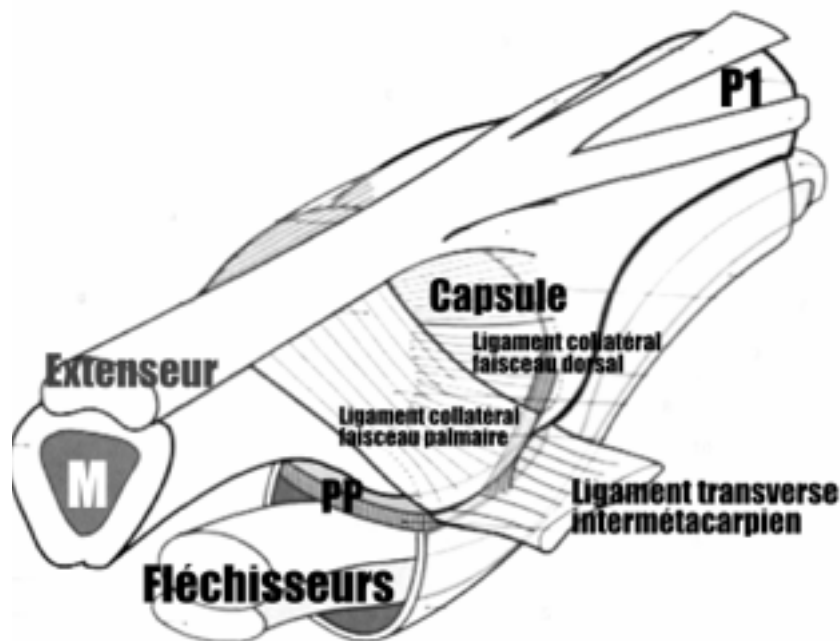


image 2 d'après kapandji [10]

Vue perspective postéro-supérieure et latérale de l'articulation MP.

- Le ligament métacarpien transverse profond.(im 3)

Bandelette fibreuse transversale, il est fixé solidement aux quatre ligaments palmaires métacarpo-phalangiens.

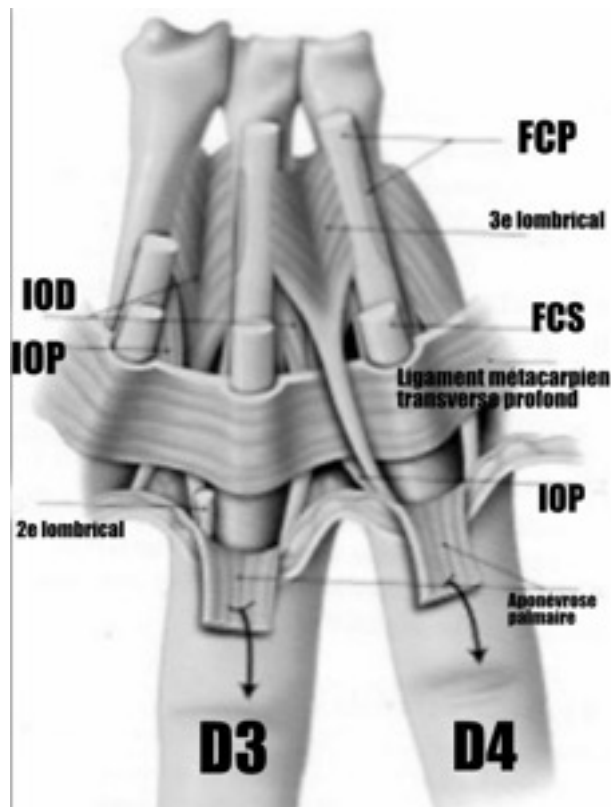


image 3 d'après kamina [11]

Ligaments métacarpiens transverses profonds au niveau de D3 et D4 (vue palmaire)

Vaisseaux et nerfs

Les artères proviennent des artères digitales et métacarpiennes.

Les nerfs proviennent du nerf ulnaire pour les quatrième et cinquième articulations.

2. Anatomie : Rétinacula et fascias au niveau de la MP de D4

Le fascia palmaire superficiel

C'est le prolongement du fascia superficiel de l'avant-bras, il s'épaissit près des plis cutanés digits-palmaires et constitue le ligament métacarpien transvers superficiel.

L'aponévrose palmaire

C'est une lame fibreuse épaisse résistante et triangulaire, formée de quatre faisceaux longitudinaux épais et divergents, unis par des faisceaux transversaux.

Au niveau de la tête des métacarpiens, ces lames fibreuses se terminent chacune :

- sur le ligament métacarpien transvers superficiel;
- sur la gaine fibreuse du doigt correspondant;

- par des expansions dorsales, sur le ligament métacarpien transverse profond. Des canaux fibreux se constituent ainsi pour les tendons fléchisseurs, les muscles lombricaux, les vaisseaux et les nerfs.

Le fascia interosseux palmaire et dorsal

Ils recouvrent les muscles interosseux et se fixent sur les bords des métacarpiens. Leurs faces profondes sont unies par des septums sagittaux et délimitent des canaux pour les interosseux.

Le bord distal du fascia interosseux palmaire constitue le ligament métacarpien transverse profond et adhère aux capsules des articulations MP 2 à 4.

Le fascia interosseux dorsal prolonge le rétinaculum des extenseurs et se fixe sur M1, M5 et sur l'aponévrose des extenseurs des doigts.

3. Anatomie : Myologie

On ne décrira ici que les muscles s'insérant, se terminant ou ayant un rôle dans la mobilité de D4.

Troisième et quatrième interosseux dorsaux (IOD)



Insertion du 3e IOD sur les faces latérales de M3 et M4 et terminaison sur le bord cubital du D3 principalement sur l'appareil extenseur.

Insertion du 4e IOD sur les faces latérales de M4 et M5 et terminaison sur le bord cubital du D4.

Chaque ventre bipenné se prolonge au niveau de l'articulation métacarpophalangienne par un tendon qui se dirige vers l'axe de la main.

Action : abduction de D3 et D4 par rapport à l'axe de référence qui passe par D3. Participation à la flexion des MP et à l'extension des IP de D3 et D4.

Leur déficit entraîne une diminution des possibilités d'abduction de D3 et D4 et un déficit de la force d'extension des articulations IP et de la force de flexion des MP de D3 et D4.

Leur rétraction entraîne une abduction du D4.

Image 4 d'après Kendall [12] Les IOD

Troisième interosseux palmaires (IOP)



Insertion 3e IOP sur toute la longueur du bord radial du quatrième métacarpien.

Terminaison sur le bord radial du D4.

Action : adduction du D4 par rapport à l'axe de référence de la main qui passe par D3.

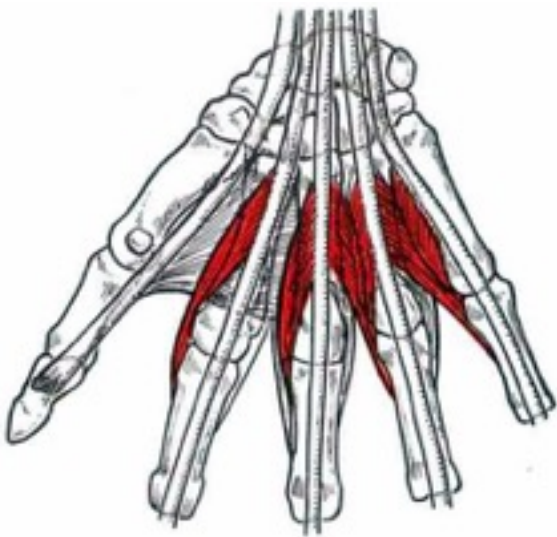
Participation à la flexion des MP et à l'extension des IP du D4.

Son déficit entraîne une diminution des possibilités d'adduction de D4 et un déficit de la force de flexion de la MP et de la force d'extension de l'IP de D4.

Sa rétraction entraîne une adduction de D4.

*image 5 d'après Kendall [12]
Les IOP*

Troisième et quatrième lombricaux



Origine du 3e lombrical : bords adjacents des tendons fléchisseurs profonds de D3 et D4; terminaison bord radial de l'aponévrose dorsale d'extension de D4.

Origine du 4e lombrical : bords adjacents des tendons fléchisseurs profonds de D4 et D5; terminaison bord radial de l'aponévrose dorsale d'extension de D5.

Les muscles lombricaux n'ont pas d'insertion osseuse.

Action : extension des IP avec flexion simultanée des MP de D4 et D5. Les lombricaux peuvent également étendre les IP lorsque les MP sont en extension.

Déficit : main en griffe au niveau de D4 et D5.

Rétraction : flexion des MP et extension des IP de D4 et D5.

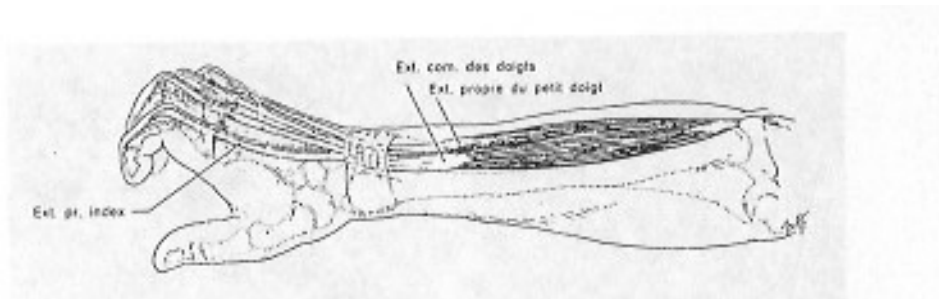
*image 6 d'après Kendall [12]
Les lombricaux*

Extenseur commun des doigts

Origine : épicondyle ; terminaison par quatre tendons, chacun pénètre une expansion fibreuse à la face dorsale des quatre derniers doigts, puis se divise au-dessus de la première phalange en une languette moyenne qui se fixe sur la base de P2 et deux languettes latérales qui se réunissent au-dessus de P2 et s'insèrent sur la base de P3.

Action : extension des MP, participation avec les lombricaux et les interosseux à l'extension des IP des quatre derniers doigts, participation à l'abduction de D2, D4 et D5 et à l'extension du poignet.

Son déficit entraîne une diminution des possibilités d'extension de P1 des doigts 2 à 5 ainsi qu'une perte de la force d'extension du poignet; et sa rétraction une hyperextension irréductible des MP.



*image 7 d'après Kendall [12]
Le muscle extenseur commun des doigts*

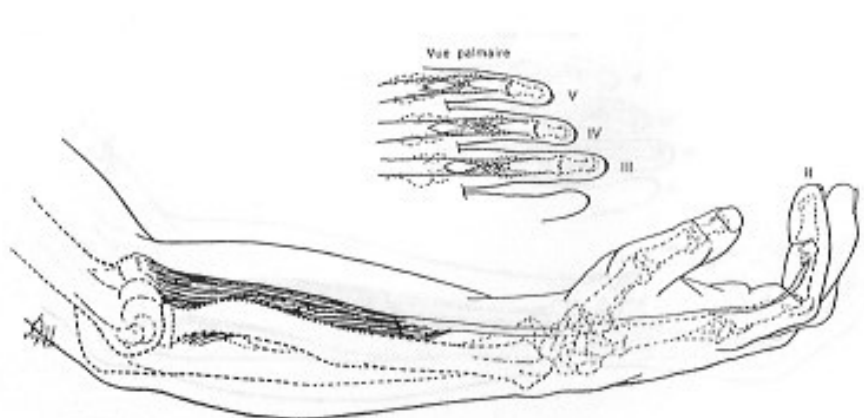
Fléchisseur commun superficiel des doigts

Origine : épitrochlée, apophyse coronoïde et ligne oblique du radius; terminaison bord latéraux de P2 des doigts 2 à 5.

Action : flexion des IPP des doigts 2 à 5, participation à la flexion des MP et du poignet.

Déficit : diminution de la force de préhension et de la force de flexion du poignet, instabilité des IPP qui se mettent en hyperextension lors de l'extension des doigts.

Sa rétraction entraîne une flexion irréductible de P2 des doigts 2 à 5.



*image 8 d'après Kendall [12]
Le muscle fléchisseur commun superficiel des doigts.*

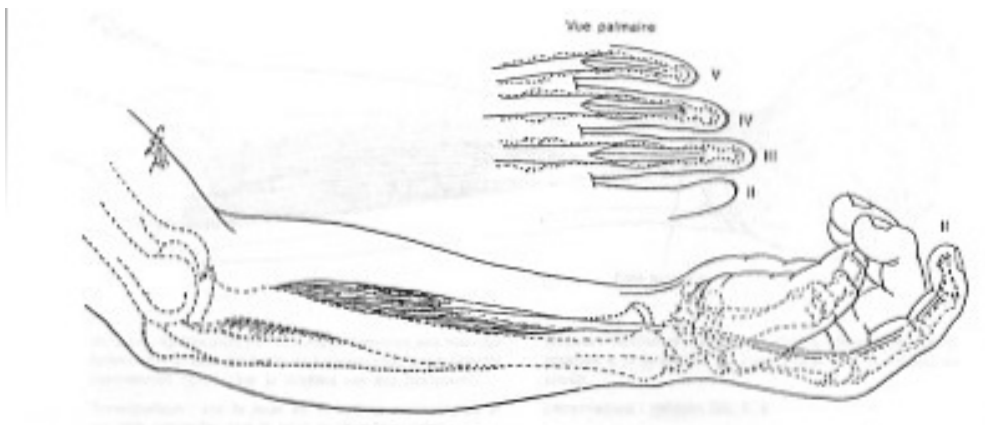
Fléchisseur commun profond des doigts

Origine: 3/4 supérieurs de la face antérieure et de la face interne du cubitus, membrane interosseuse face profonde de l'aponévrose antibrachiale; terminaison par quatre tendons sur la face antérieure de la base de P3.

Action: flexion des IPD des doigts 2 à 5, participation à la flexion des IPP et des MP ainsi qu'à l'adduction de D2, D4 et D5 et à la flexion du poignet.

Déficit: perte de la flexion de P3 des doigts longs, diminution de la force de flexion du poignet.

Rétraction : flexion irréductible de P3 des doigts longs.



*image 9 d'après Kendall [12]
Le muscle fléchisseur commun profond des doigts.*

4. Anatomie : innervation des muscles et des territoires concernés

Le nerf ulnaire

Branches collatérales :

Un rameau musculaire destiné à la moitié médiale du muscle fléchisseur profond des doigts.

Le rameau dorsal du nerf ulnaire donne les nerfs digitaux dorsaux médial et latéral de D4.

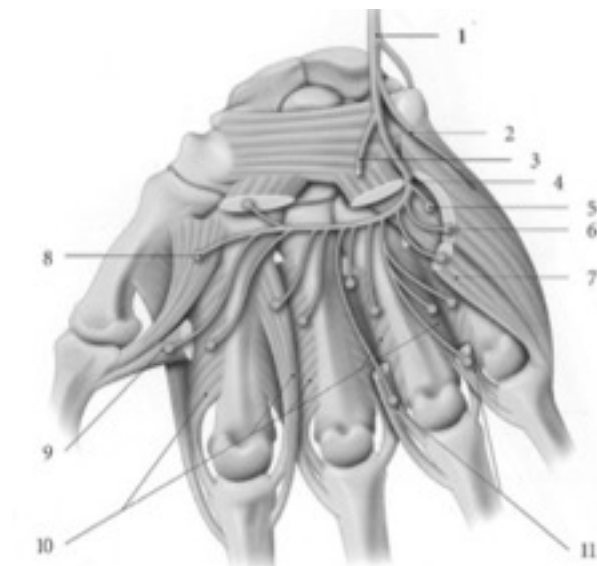
Le nerf digital dorsal latéral de D4 n'innerve que P1.

Branches terminales :

La branche superficielle donne le nerf digitopalmaire propre latéral de D4.

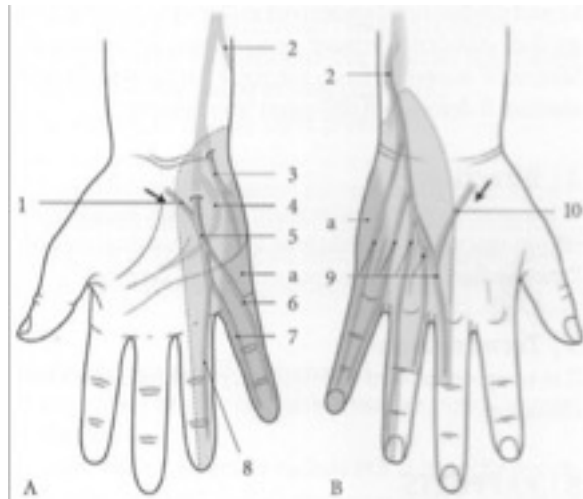
La branche profonde motrice passe au-dessus de la partie proximale de M3 et M4; elle est recouverte par les tendons des muscles fléchisseurs des doigts.

Les branches collatérales sont destinées notamment aux 3ème et 4ème IO, aux 3ème et 4ème lombricaux et à l'arcade palmaire profonde.



Branche profonde du nerf ulnaire

- A. branches collatérales
- B. trajet de la branche profonde
- 1. n. ulnaire
- 2. r. palmaire
- 3. branche superficielle du n. ulnaire
- 4. branche profonde du n. ulnaire
- 5. m. opposant du V



Territoires sensitifs du nerf ulnaire

- A. vue antérieure
- B. vue postérieure
- a. zones d'anesthésie dans la paralysie
- 1. r. communicant ulnaire du n. médian
- 2. r. dorsal du n. ulnaire
- 3. r. palmaire du n. ulnaire
- 4. branche profonde du n. ulnaire
- 5. branche superficielle du n. ulnaire
- 6. n. digital palmaire propre médial du V
- 7. n. digital palmaire latéral du V
- 8. n. digital palmaire propre médial du IV
- 9. nn. digitaux dorsaux
- 10. r. communicant ulnaire du n. radial

image 10 branche profonde du nerf ulnaire d'après kamina [11]

image 11 territoire sensitif du nerf ulnaire d'après Kamina [11]

Le nerf médian

Branches collatérales :

Un rameau musculaire innerve le muscle fléchisseur superficiel des doigts.

Le nerf interosseux antébrachial antérieur innerve la partie latérale du muscle fléchisseur profond des doigts.

Branches terminales :

Le 3ème nerf digital palmaire commun donne le nerf digital palmaire latéral de D4.

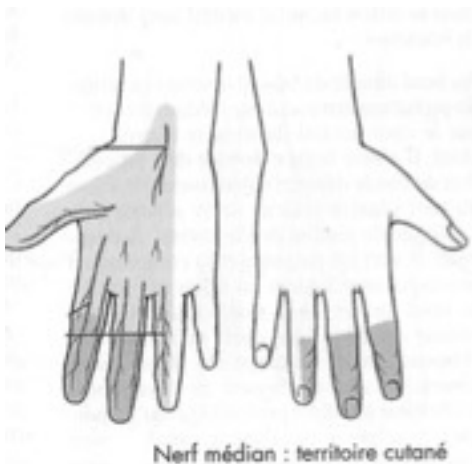
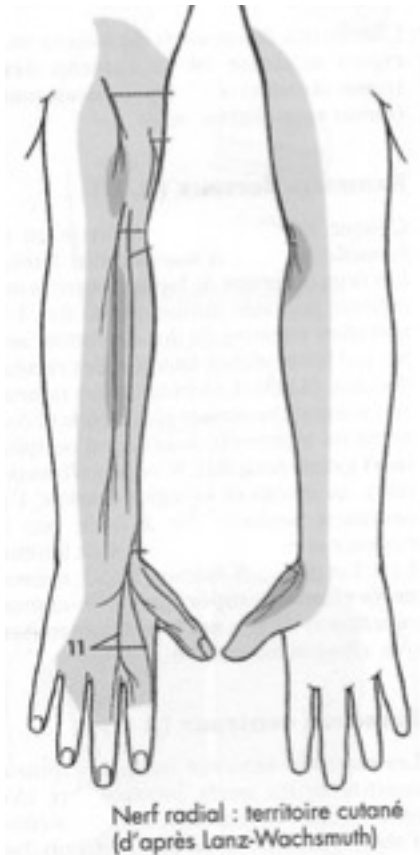


image 12 territoire cutané du nerf médian [9]

Le nerf radial



Le rameau musculaire de la branche profonde de la branche terminale innerve les muscles extenseurs des doigts.

image 13 territoire cutané du nerf radial [9]

5. Anatomie : Anatomie fonctionnelle de la métacarpophalangienne de D4

C' est une articulation à trois degrés de liberté. Elle permet des mouvements de flexion-extension, d' abduction-adduction et de rotation.

Flexion-extension

Mouvements prédominants, la flexion et l'extension sont très importantes dans la préhension.

L' axe des mouvements

Transversal, il passe par le centre de la tête métacarpienne.

L' amplitude des mouvements

Flexion : légèrement plus de 90°.

Extension : 30° (l'extension passive peut atteindre 70°).

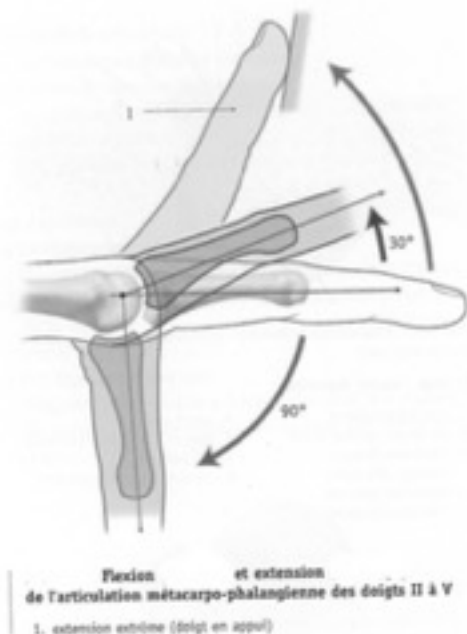


image 14 flexion et extension de la MP d' après Kamina [11]

Les muscles moteurs

Les muscles fléchisseurs sont : les muscles fléchisseurs superficiels et profonds des doigts, les lombricaux et les interosseux.

Les muscles extenseurs sont : le muscle extenseur commun des doigts.

Lors de la flexion, la cavité glénoïde phalangienne glisse sur la tête condylienne d'arrière en avant et la plaque palmaire est repoussée en haut sur le bord antérieur du métacarpien.

Ce déplacement est permis grâce à la profondeur des culs-de-sac capsulossynoviaux antérieur et postérieur.

Le mouvement est limité par :

- la mise en tension des ligaments latéraux qui résulte du fait qu' ils s'insèrent en arrière de l'axe de mobilité et que la tête métacarpienne est plus large dans sa portion palmaire.
- la mise en tension des tendons extenseurs.

Lors de l'extension, les phénomènes inverses se produisent avec un glissement de la cavité glénoïde et de la plaque palmaire d'avant en arrière.

Le mouvement est limité par :

- la mise en tension du cul-de-sac synovial antérieur car les ligaments latéraux sont détendus en extension.
- la mise en tension des tendons fléchisseurs.

Les articulations métacarpophalangiennes ne sont stables qu'en flexion, ce qui facilite le serrage en force.

Abduction-adduction

Ces mouvements ne sont possibles que lorsque les ligaments latéraux sont détendus, soit en extension, soit en légère flexion.

L'abduction est un mouvement qui écarte les doigts de l'axe de la main. Elle est limitée par la résistance capsuloligamentaire, le ligament intermétacarpien transverse et la peau interdigitale.

L'adduction est le mouvement inverse. Elle est freinée par le contact des doigts.

L'axe des mouvements est sagittal.

L'amplitude des mouvements est de 40°.

Les muscles moteurs

Les muscles abducteurs sont les muscles interosseux dorsaux (IOD).

Les muscles adducteurs sont les muscles interosseux palmaires (IOP).

Rotation et circumduction

La rotation s'effectue autour d'un axe longitudinal confondu avec l'axe du doigt.

La circumduction résulte de la combinaison des mouvements précédents.

6. Biomécanique

Les rayons de la main

Le squelette osseux de la main et du carpe est constitué de 27 os dont 19 petits os longs. Ces derniers se répartissent en 5 rayons divergents, chaque rayon constitue une chaîne polyarticulaire et comprend un métacarpien et des phalanges. La base de chaque métacarpien s'articule avec la rangée distale du carpe.

La fragmentation du squelette de la main en cinq chaînes polyarticulaires lui permet d'être une structure déformable.

Les quatre rayons digitaux ulnaires (D2, D3, D4, D5), de longueurs inégales, sont formés de quatre segments osseux : un métacarpien et trois phalanges. Il y a une corrélation entre la longueur, la mobilité et la situation de chaque rayon.

M1 est le plus court, M2 le plus long, puis la taille des métacarpiens est décroissante.

Mais P1 et P2 de D3 et D4 sont plus longues que P1 et P2 de D2.

La longueur totale des troisième et quatrième rayons est plus grande que celle du deuxième.

Si chaque rayon a une longueur absolue différente, leur longueur relative va varier dans les mouvements de fermeture et d'ouverture pour que les extrémités des doigts convergent en flexion soit vers la pulpe du pouce pour les prises pulpaire, soit vers la base de l'éminence thénar pour la prise digitopalmaire.

Cette convergence de dehors de l'axe médian implique que les doigts fléchissent d'autant plus obliquement qu'ils sont ulnaires.

Lorsque les 4 derniers doigts sont fléchis au niveau des MP et des IPP, leurs axes convergent vers le tubercule du scaphoïde. (im 15)

Il est essentiel pour le rôle préhenseur de la main que les courbures soient respectées dans les plans longitudinal et transversal. L'axe transversal de la paume, qui correspond aux MP n'est pas perpendiculaire à l'axe longitudinal, représenté par le rayon de D3.



image 15 la flexion oblique des 4 derniers doigts d'après Kapandji [10]

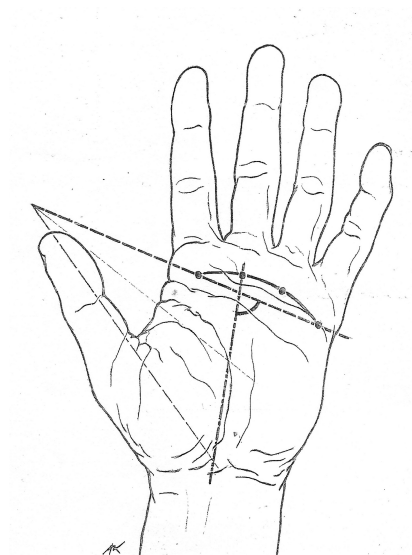


image 16 L'obliquité des axes transversaux de la paume d'après Kapandji [10]

Éléments fixes et éléments mobiles

Les éléments fixes sont la rangée distale des os du carpe, M2 et M3.
Les éléments mobiles sont les phalanges, M1, M4, M5.

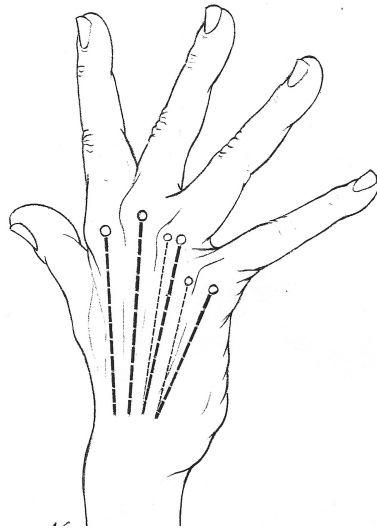


image 17 la mobilité des métacarpiens internes d' après Kapandji [10]

Les arches de la main

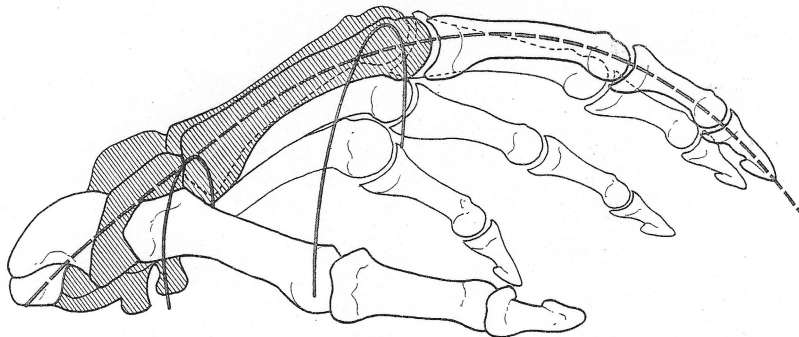


Image 18 Les arches de la main [25]

- Les arches transversales :

L' arche carpienne, formée de la rangée proximale et de la rangée distale du carpe et du ligament annulaire antérieur du carpe.

L' arche métacarpienne, douée d' une grande possibilité d' adaptation, grâce à la mobilité des métacarpiens latéraux, qui constituent les bords de la gouttière palmaire et peuvent l' approfondir en s' avançant par rapport à l' élément fixe représenté par les métacarpiens centraux. Les quatre métacarpiens digitaux sont unis au carpe par des interlignes en créneaux entraînant un emboîtement réciproque serré. M2 est le plus fixe, M3 a quelques degrés d' indépendance, M4 présente environ 10° de mobilité en flexion-extension, M5 présente une ébauche d' opposition en avant et en dehors d' environ 20°.

- Les arches longitudinales :

Les arches carpométacarpophalangiennes qui ont une disposition rayonnante à partir du massif carpien; elles sont constituées par le métacarpien et les phalanges correspondantes. La clef de voûte se situe au niveau de la MP : un déséquilibre musculaire en ce point entraîne une rupture de la courbure.

- Les arches obliques :

Ce sont les arche d'opposition du pouce avec les quatre autres doigts.

L'harmonie architecturale et fonctionnelle de la main.

Dans une main saine, les chaînes cinétiques que constituent les doigts ne se disposent pas au hasard. Les phalanges et les articulations des doigts se disposent suivant des courbes régulières, généralement des spirales qui traduisent dans l'espace les équilibres fonctionnels.

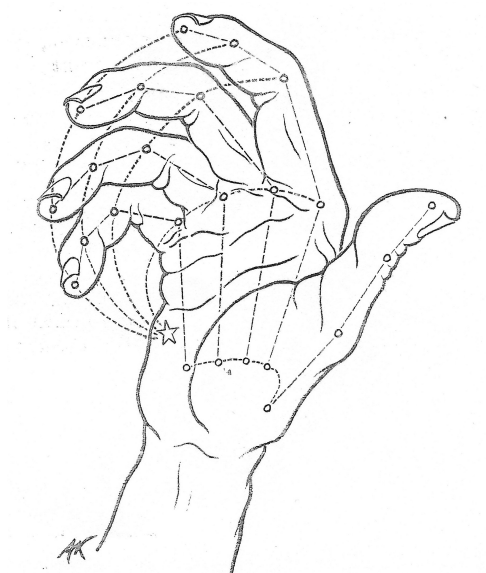
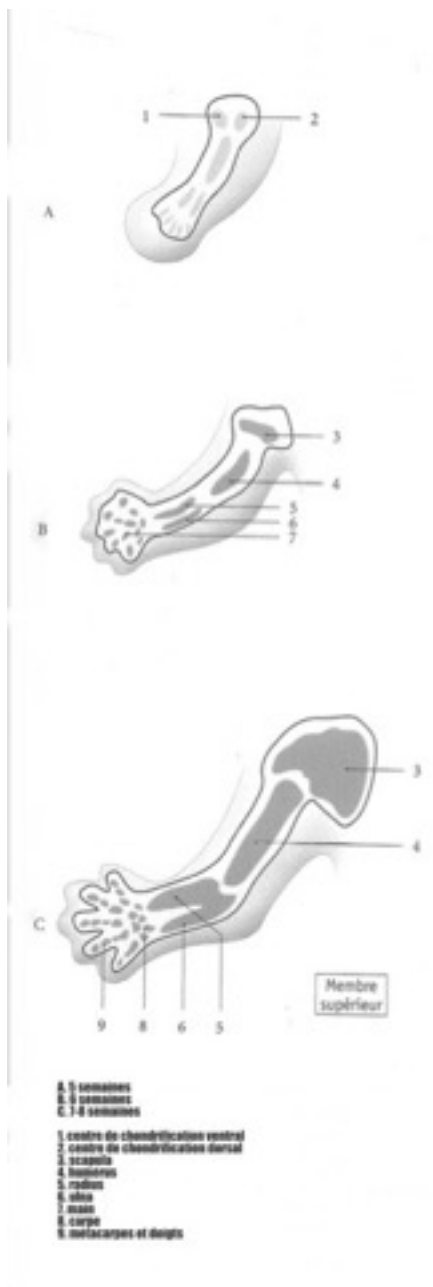


image 19 L'harmonie architecturale et fonctionnelle de la main d'après Kapandji [10]

La préhension : les prises utilisant D4 [10]

- La prise tétradigitale pulpaire pour saisir un objet sphérique. Le contact est pulpaire pour le pouce, D2 et D3, et latéral sur P3 de D4 pour empêcher la fuite de l'objet en dedans.
- La prise tétradigitale pulpo-latérale pour dévisser un couvercle. Le contact est large sur le pouce, D2 et D3; il est pulpaire et latéral sur P2 de D4 qui bloque l'objet en dedans.
- La prise tétradigitale pulpaire pollici-tridigitale, pour tenir un crayon. La pulpe du pouce maintient fortement l'objet contre la pulpe de D2, D3 et D4 en extension presque complète.
- La prise pentadigitale pulpaire pour saisir de petits objets; seul D5 prend un contact latéral.
- La prise palmaire sphérique pentadigitale pour tenir une grosse balle : tous les doigts prennent contact avec l'objet par leur face palmaire. Le pouce s'oppose à l'annulaire. Cette prise nécessite l'intégrité des fléchisseurs profonds et superficiels.
- La prise pentadigitale pulpo-latérale. Les quatre premiers doigts prennent contact par toute leur face palmaire, le pouce s'opposant aux trois autres et D5 empêchant par sa face externe toute échappée en dedans.
- La prise pentadigitale commissurale pour saisir un bol en l'enveloppant dans la 1ère commissure. D1 et D2 prennent contact avec toute leur face palmaire, P2 et P3 de D3, D4 et D5 soutiennent le bol.
- La prise pentadigitale panoramique pour saisir une soucoupe, nécessitant un grand écart des doigts; l'efficacité de cette prise dépend de l'intégrité des IPD et des fléchisseurs profonds des doigts.
- La prise digito-palmaire qui oppose la paume avec les quatre derniers doigts, pour tenir un volant.
- La préhension palmaire à pleine main « grasp » pour prendre des objets cylindriques.

7. Embryologie



Les bourgeons des membres apparaissent au cours de la 4^{ème} semaine de développement embryonnaire sur les parois latérales de l'embryon. Chaque bourgeon est constitué de mésenchyme recouvert d'ectoderme.

Au cours de la 5^{ème} semaine les plis des membres se dessinent et les lames primitives des mains présentent les sillons digitaux.

Dans le mésenchyme des bourgeons des membres apparaissent, pendant la 6^{ème} semaine, des centres de chondrification.

Dans les matrices cartilagineuses apparaissent les points d'ossification primaires, puis secondaires.

A la 8^{ème} semaine les doigts sont complètement différenciés.

L'essentiel de la différenciation a lieu entre la 4^{ème} et la 12^{ème} semaine. Le 1^{er} trimestre est critique dans le développement de la main : la plupart des anomalies congénitales sont déjà présentes à ce moment-là.

image 20. Formation des matrices cartilagineuses des os du membre supérieur (coupe longitudinale) [11]

A la naissance les centres d'ossification sont tous apparus au niveau des os tubulaires.

Pour les métacarpiens : l'ossification épiphysaire est distale et a lieu entre 2 et 3 ans, la fusion complète de toutes les épiphyses à 20 ans.



Image 20'. apparition des centres d'ossification [11]



image 21. Embryon de 7 semaines
[11]

8. Physiopathologie et classifications des brachymétacarpies

Une fracture au niveau du cartilage de croissance du métacarpien de D4 (distal) peut causer un arrêt de croissance, et donc une brachymétacarpie de D4.

Le développement de différences congénitales résulte soit d'anomalies moléculaires intrinsèques (endogènes), soit de forces externes (exogènes) appliquées aux structures en cours de croissance. Certaines malformations ont des étiologies génétiques (mutation spontanée ou transmission héréditaire), d'autres sont acquises (infections, radiations, médicaments,...).

L'aspect des grandes malformations, comparé à celui de la main aux différents stades de son développement, peut donner une idée de la période d'action de l'agent tératogène.

Une malformation donnée peut être l'aboutissement de facteurs tératogènes très différents n'ayant à priori aucun lien (chromosome anormal, thrombose veineuse, virus,...). Si c'est surtout dans le domaine biochimique que portent la plupart des troubles (gènes, virus, toxiques), des phénomènes vasculaires ou traumatiques peuvent intervenir.

Les malformations congénitales de la main sont très variées dans leur type et leur localisation; on retrouve une cause génétique dans un tiers d'entre elles.

On retient souvent une origine génétique devant une malformation membre supérieur si celle-ci est bilatérale (qu'elle soit symétrique ou non), si celle-ci est associée à d'autres malformations ou si il existe des antécédents familiaux de malformations des membres.

Les anomalies congénitales de la main sont fréquentes, elles peuvent être isolées ou associées dans le cadre de syndromes plus complexes; les hypoplasies représentent 5% des cas.

La brachymétacarpie est caractérisée par le raccourcissement d'un ou plusieurs doigts lié au développement anormal d'un ou plusieurs métacarpiens. Elle peut être isolée (mais parfois petite taille et autres petites anomalies squelettiques), ou associée à d'autres anomalies.

Avec les progrès de la biologie moléculaire, de nombreux gènes ont été identifiés et un peu plus d'une centaine de gènes sont connus pour être associés à des malformations congénitales des membres.

Les gènes identifiés dans les brachydactylies sont IHH, BMPR1B, ROR2, NOG1, CDMP1.

Ces malformations se transmettent souvent selon un mode autosomique dominant.

L'expressivité étant variable, un parent atteint peut n'exprimer aucun phénotype clinique. Lorsqu'un parent est atteint par une de ces maladies, le risque de récurrence est de 50%.

La plupart des brachymétacarpies familiales isolées se transmettent selon un mode autosomique dominant.

Dans la classification la plus ancienne, établie par Bell, la brachymétacarpie est classée comme une brachydactylie de type E : ce type de brachydactylie se définit par un raccourcissement des métacarpiens, prédominant au niveau de M4 et M5. Dans sa forme isolée, cette mutation se transmet selon un mode autosomique dominant avec une variabilité d'expression et une atteinte souvent asymétrique. La brachydactylie de type E peut s'inscrire dans le cadre du syndrome de Turner et de l'ostéodystrophie d'Albright.

La classification la plus utilisée est celle retenue par la fédération internationale des sociétés de chirurgie de la main (IFSSH), initialement décrite par A. Swanson. Dans cette classification, la brachymétacarpie est une hypoplasie métacarpienne, dans la catégorie V (défaut de croissance) :

1. Défauts de Formation (Amputations Congénitales)

1. Arrêt de développement transverse
2. Arrêt de développement longitudinal (radial, ulnaire ou central),

2. Défaut de Différenciation

1. Antéro postérieur : Camptodactylie, Pouce à ressaut congénital,
2. Latéral : Clinodactylie,
3. Longitudinal : Syndactylie,
4. Pathologie tumorale.

3. Duplications

1. Radiale = Pouce
2. Ulnaire = Hexadactylie ou 6ème doigt
3. Centrales

4. Excès de Croissance : hypertrophie

5. Défaut de Croissance : hypotrophie

6. Syndrome des Brides Amniotiques

7. Syndromes Polymalformatifs

La radiographie est l'examen clef dans la caractérisation des brachymétacarpies, permettant l'analyse du segment atteint, précisant la topographie de l'atteinte ainsi que la présence de malformations associées. Pour la brachymétacarpie de type E, on visualise le raccourcissement des métacarpiens, plus ou moins marqué, auquel peut s'ajouter une anomalie de la taille des phalanges ainsi qu'un aspect hypoplasique et partiellement fusionné des épiphyses métacarpiennes.

image 22 radio d'une brachymétacarpie isolée de D4 chez une fillette de 10 ans [

14]



image 22' radiographie d'une brachymétacarpie de D4 et D5 main gauche chez un garçon de 14 ans.

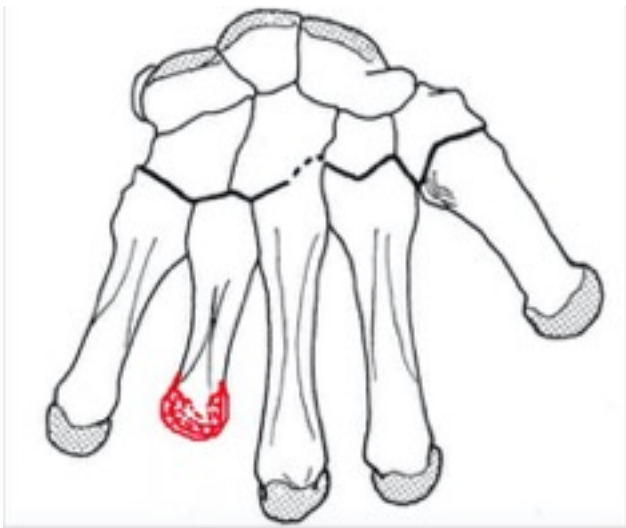


image 23 schématisation d'une brachymétacarpie de D4

Sur les planches suivantes on verra des photos des mains d' une fillette de 10 ans présentant une brachymétacarpie à la main droite puis les photos d' une femme de 60 ans présentant une brachymétacarpie bilatérale.



Fillette de 10 ans



Femme de 60 ans

9. Brachymétacarpies de D4 et préhension

Les planches suivantes représentent différents exemples de préhension, dans la première colonne le dessin de la prise (d'après Kapandji), dans la deuxième colonne les mêmes prises réalisées par une enfant de 10 ans présentant une brachymétacarpie de D4 à la main droite, et dans la troisième colonne les mêmes prises réalisées par une femme de soixante ans présentant une brachymétacarpie bilatérale de D4.

Toutes ces prises sont réalisées sans douleurs.



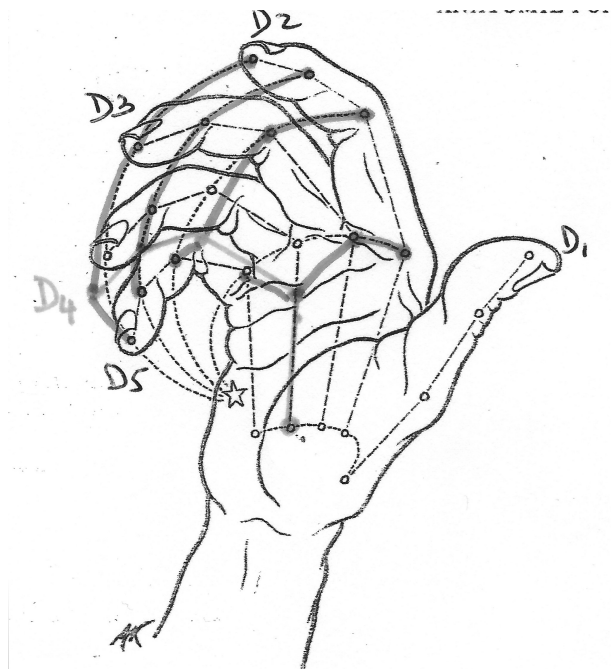
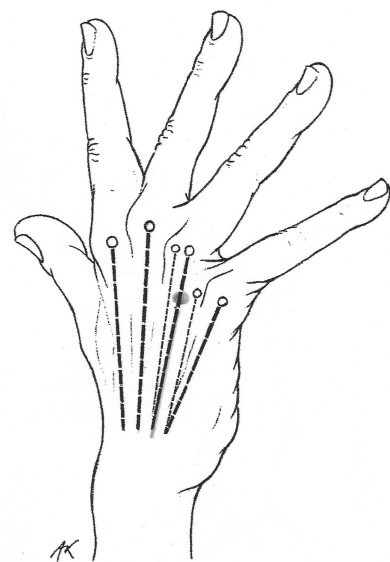
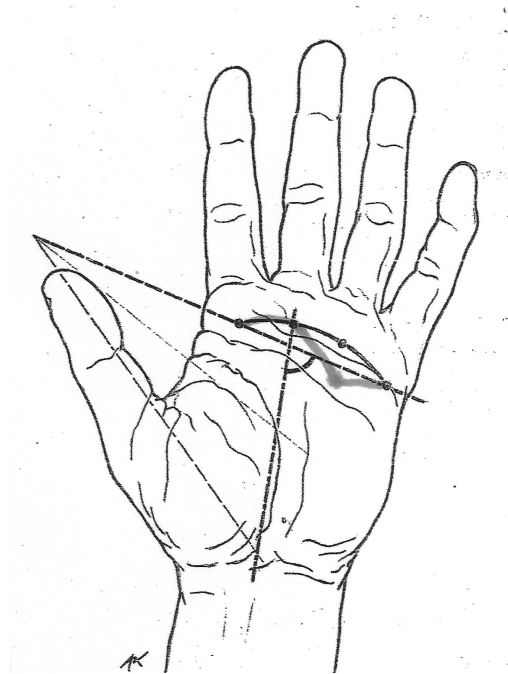
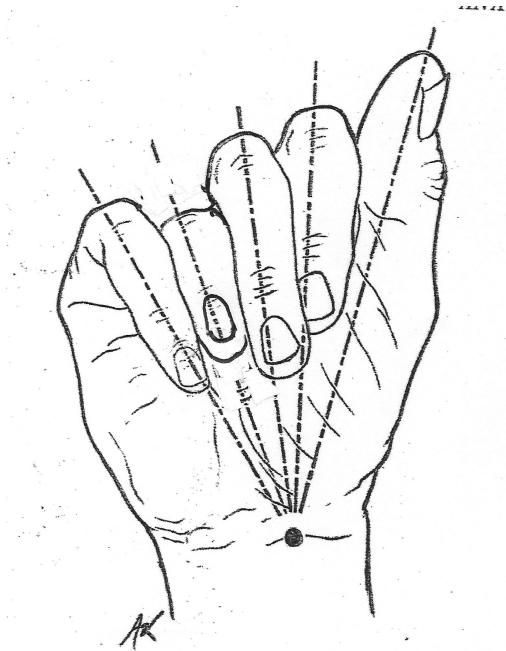






10. Brachymétacarpiens de D4 et modifications biomécaniques

Représentations schématiques des modifications architecturales entraînées par une brachymétacarpie de D4 d'après les schémas de Kapandji [10].



11. La chirurgie, indications opératoires et complications

Les indications chirurgicales sont rares dans les cas de brachymétacarpie isolée, la gêne fonctionnelle étant le plus souvent minime. Il y parfois des gênes purement esthétiques, surtout chez les filles.

Les indications opératoires sont essentiellement en cas de :

- raccourcissement important d'un rayon central avec entrave au serrage.
- déviation marquée lors de clinodactylie associée.
- syndactylie associée.

La chirurgie avec greffe osseuse secondaire à l'allongement permet de diminuer le délai d'allongement et de contention (travaux de Kessler en 1977 [13]).

Matev pensait que la greffe corticospongieuse n'était utile qu'au delà de 25 ans pour un allongement supérieur à 25mm.

La chirurgie par distraction du cal (callotasis) a montré que la consolidation pouvait être acquise sans greffon osseux secondaire et supprime donc le deuxième temps opératoire avec un nombre moins élevé de complications (morbidity du site donneur), évite le raccourcissement spontané après consolidation (0 à 16mm) et permet d'obtenir un os de meilleure qualité semblable au tissu d'origine.

Description de la technique d'allongement par distraction osseuse progressive

Le principe est d'allonger progressivement un segment au moyen d'un fixateur externe. Le gain de longueur ne concerne pas que le squelette, les parties molles suivant l'allongement osseux.

L'application à la main de la technique d'allongement osseux par distraction progressive a été proposée par Matev [16] pour le traitement d'amputations traumatiques du pouce.

Le développement de matériel adapté permet son application chez l'enfant dans le cadre de malformations entraînant un défaut de longueur des rayons.

Dans cette indication, l'étirement progressif du cal osseux permet un allongement sans nécessiter la mise en place d'une greffe intercalaire. L'intervention peut être effectuée à tout âge, pourvu que le segment osseux à allonger ait une longueur suffisante pour pouvoir y implanter le distracteur.

Les types de distracteurs sont nombreux (Hoffman, mini-orthofix®, mondeal®, osteo®, ...).

Exemple de protocole de chirurgie d'allongement osseux par distraction osseuse progressive [21]:

Le microdistracteur Mondeal® développé spécialement pour cette indication : son encombrement (45mm) et poids (13g) réduits le rendent utilisable dès le plus jeune âge. Son implantation nécessite une longueur utile disponible de 12mm sur l'os receveur. L'allongement maximal permis est de 20mm.

L'abord osseux est effectué par une voie longitudinale unique, dorsale ou latérale. Le périoste doit être soigneusement préservé.

On effectue en premier la mise en place de la fiche proximale du distracteur, après avoir effectué un pré-trou avec une mèche de 1,5mm.

Le corps du distracteur, en position de rapprochement maximal, est alors mis en place sur la première fiche.

On utilise les orifices du distracteur comme guide pour la mise en place de la fiche distale, puis des deux fiches centrales.

L'ostéotomie transversale est effectuée entre les deux fiches centrales, au ciseau frappé afin d'éviter tout échauffement osseux.

La peau est suturée et une distraction extemporanée de 2mm est effectuée. La distraction est débutée au huitième jour, à un rythme de 0,25 à 0,5mm par jour, selon la tolérance.

Ce sont les parents qui effectuent quotidiennement la distraction, après avoir reçu l'instruction nécessaire.

L'allongement est terminé en 30 à 45 jours. Le distracteur est laissé en place pour une durée au moins égale à celle de l'allongement.

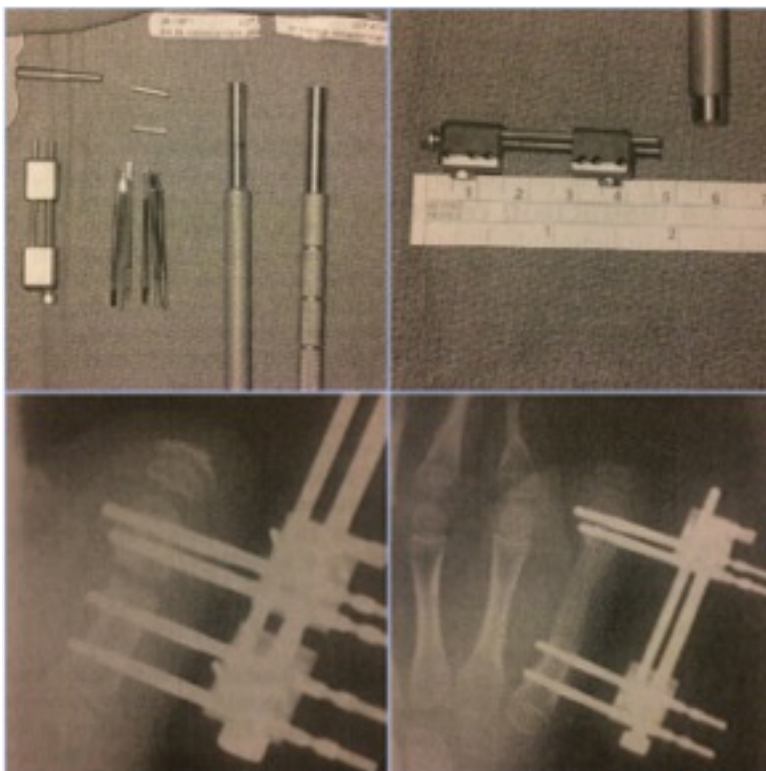
L'évolution de la consolidation osseuse est surveillée par la pratique de clichés radiographiques toutes les deux semaines.

Lorsque la consolidation est retardée, le distracteur est retiré et l'os est stabilisé par la mise en place temporaire d'une broche de Kirschner axiale.

La méthode de distraction osseuse progressive est une méthode fiable permettant d'obtenir un allongement significatif de l'os et des parties molles.

Le potentiel de croissance des os allongés est variable et une différence de croissance relative peut s'observer, rendant nécessaire la pratique d'une nouvelle distraction après quelques années. [17]

Cette technique demande une coopération parfaite de la famille, une situation géographique proche (contrôles fréquents), un quotient intellectuel suffisant pour comprendre les complications et les détecter, et un niveau d'hygiène adapté.



Exemple de microdistracteur type mondeal® et sa mise en place dans le cas d'un allongement de M1 : d'abord en post-opératoire immédiat puis en fin d'allongement.[26]

Les complications générales des chirurgies d'allongement : [8]

- Problèmes de trajet de fiches et de broches

Allant du simple écoulement à l'ostéite responsable d'une ostéolyse, ils sont la conséquence de la nécrose des parties molles traversées qui sont soumises à une forte pression à chaque manoeuvre d'elongation.

- Complications nerveuses

Outre les agressions directes au cours de l'intervention, elles peuvent être dues à une vitesse d'allongement trop rapide ou à la compression directe du nerf.

L'allongement a toujours un retentissement sur la vitesse de conduction nerveuse motrice quand des enregistrements électriques sont faits au cours des allongements.

- Compression vasculaire

Une elongation entraîne des lésions vasculaires qui sont d'autant plus importantes que l'allongement est plus rapide et plus extensif.

- Enraidissement et attitudes vicieuses articulaires

Ils sont dus à la tension des muscles, lorsqu'ils sont traversés par des broches ou des fiches, à l'affaiblissement temporaire de certains d'entre eux sous l'effet de l'elongation, à l'inextensibilité des structures aponévrotiques et probablement à l'hyperpression à laquelle le cartilage articulaire est soumis de part et d'autre du segment allongé.

Au cours de l'allongement, la longueur des muscles doit s'adapter régulièrement à la longueur de l'os, par multiplication des sarcomères.

Le fait que les muscles et les aponévroses soient transfixiés par les fiches limite leur course, génère des douleurs et favorise leur sidération.

Il y a un retentissement direct sur le cartilage articulaire lié à l'importance de l'allongement par rapport à la longueur de l'os, la fréquence des manoeuvres de distraction et l'importance de l'allongement quotidien.

Lorsque l'allongement est important avec des manoeuvres d'elongation peu fréquentes et donc peu réparties, des lésions cartilagineuses macroscopiques et microscopiques apparaissent.

- Luxations ou subluxations

Elles sont la conséquence d'une instabilité articulaire préexistante et/ou d'un déséquilibre musculaire péri articulaire

- Déviations axiales

Elles sont la conséquence d'un déséquilibre musculaire ou d'une structure aponévrotique qui ne se laisse pas allonger. Mais elles peuvent venir également d'une insuffisance de rigidité du distracteur, d'une malposition des fiches, ou de la perte de leur ancrage en raison d'une infection.

Les complications des chirurgies d'allongement dans les études scientifiques

[26] Sur une série de 12 allongements entre 1998 et 2004 par technique du « callotasis » avec microdistracteur mondeal® sur des enfants âgés de 2 à 11 ans (3 au niveau phalangien et 9 au niveau métacarpien) le taux de complications a été de 33% mais n'a pas influé sur le résultat final :

- un cas de défaut de consolidation ayant nécessité une greffe osseuse secondaire à un an qui a permis la consolidation définitive.
- un cas de fracture à deux mois de l'ablation du microdistracteur suite à une chute. Un embrochée axial a permis la consolidation.
- un cas de fusion précoce suite à une mauvaise compréhension des parents, une nouvelle ostéotomie a été réalisée.
- un cas de flexum articulaire de la métacarpophalangienne lors d'un allongement métacarpien.

[1] Sur une série de 12 cas entre 1990 et 2003 chez des adultes jeunes, 10 cas par technique du « callotasis » avec microdistracteur mini-orthofix et dans 2 cas la distraction est suivie d'une greffe corticospongieuse, et a concerné 8 métacarpiens et 4 phalanges. Il y a eu 13 complications :

- 6 cas de retard de consolidation
- 2 cas d'infection cutanée superficielle
- 2 cas d'angulation au cours de la phase de distraction dus à un montage à 3 fiches au lieu de 4 vu l'insuffisance de longueur de l'os allongé.
- 3 cas de fracture traumatique du cal (au cours de la distraction, deux semaines après l'ablation de l'orthofix, un mois après l'ablation de l'orthofix)

[7] Sur une revue rétrospective de 41 cas d'ADOP du squelette de la main dans des malformations congénitales afin de chiffrer le taux de complication. 31 cas ont été traités par « callotasis », dans 10 cas la distraction a été suivie d'une greffe (2 iliaques, 1 segment de métacarpien vascularisé, 4 épiphyses d'orteils, 3 translocations sur l'extrémité de D3). Le taux de complication global a été de 32% dont 2 échecs (par défaillance du fixateur d'Hoffman).

- 1 rupture du tendon extenseur par placement défectueux de broche
- 3 infections limitées autour des broches
- 1 cas d'infection entraînant l'arrêt de l'allongement
- 2 cas de douleurs importantes freinant l'allongement
- 2 cas de retard de consolidation osseuse
- 2 angulations
- 1 fracture de cal (chute au 5ème mois)
- 1 subluxation ulnaire métacarpophalangienne (traité par ténotomie d'allongement des hypothénariens combinée à un brochage temporaire en extension)
- 1 cas de raideur métacarpophalangienne (déficit de flexion de 20° persistant malgré le port d'une orthèse pendant 2 mois).

Conclusion

La brachymétacarpie de M4 semble relativement indolore (sauf dans quelques prises de force), bien tolérée fonctionnellement (préhension quasiment normale), bien que l'architecture et la biomécanique de la main soit modifiées. Cette malformation s'aggrave avec la croissance puisque les autres métacarpiens continuent de grandir.

L'indication chirurgicale semble être réservée à des insuffisances de fonction (en cas de raccourcissement majeur de D4), et à des demandes esthétiques en particulier chez les filles (la main joue un rôle social très important, elle est très exposée), l'âge idéal pour opérer semble être entre 10 et 12 ans [19].

La technique la plus utilisée semble être la technique par callotasis (ADOP).

Mais l'intervention chirurgicale n'est pas exempte de risques et de complications, ne rattrapera pas forcément complètement la longueur, et laissera des cicatrices qui seront peut être plus visibles que la malformation initiale.

Annexes

Classification des anomalies congénitales des membres : classification de Swanson

I. Arrêt de développement :

A : Transversal :

- * épaule
- * bras
- * coude
- * avant-bras
- * poignet
- * carpe
- * métacarpes
- * phalanges

B : Longitudinal :

- * radial
- * ulnaire
- * central ou défaut médian
- * inter segmentaire

II. Absence de différenciation :

A : Parties molles :

B : Parties squelettiques :

C : Tumeurs congénitales :

III. Duplication :

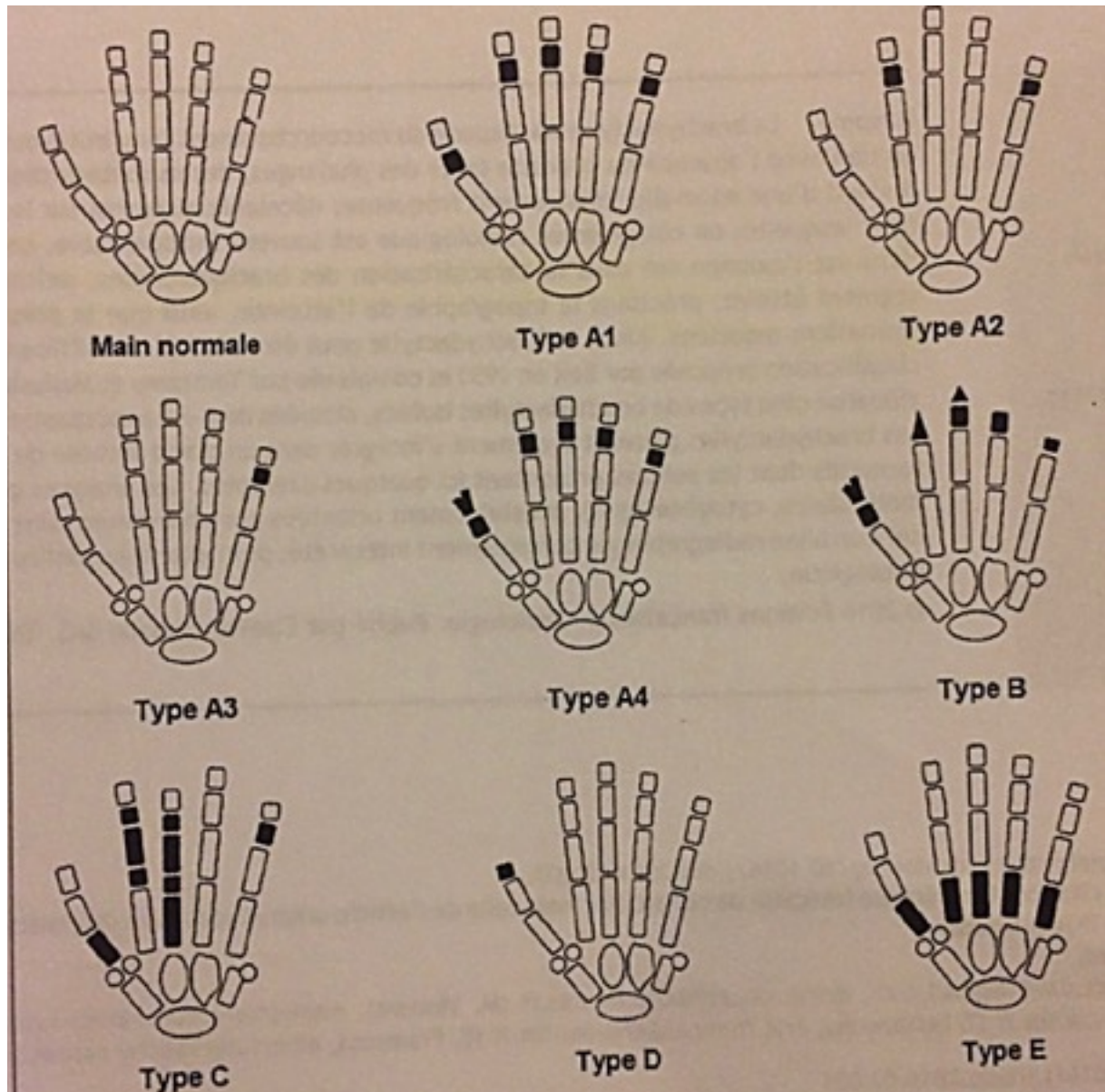
IV. Hyperplasie ou gigantisme :

V. Hypoplasie :

VI. Maladie des brides amniotiques:

VII. Anomalies générales du squelette.

Classification des brachydactylies isolées. D'après la classification de Temtamy, 1978.



Bibliographie

- [1] BACCARI S., CHARFI H., DAGHFOUS M., ENNOURI K., TARHOUNI L., BAHRI H. Les allongements digitaux par distraction progressive. *Chirurgie de la main* 2006;25:33-39.
- [2] BATES B., BICKLEY L., HOEKELMAN R. Guide de l'examen clinique. Paris : Arnette, 2001. 471-473, 494-499, 525-527.
- [3] CODIVILLA A. <on the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity. *Am J Orthop Surg* 1905;2:353-69.
- [4] DAVID A., VINCENT M., QUERE M.P., LEFRANCOIS T., FRAMPAS E. Brachydactylies isolées et syndromiques : apport de la radiographie des mains. *Journal de radiologie diagnostique et interventionnelle* 2016;97:109-115.
- [5] DUTEILLE F., BENETEAU C., CAMUT M.V., PERROT P. Les malformations congénitales de la main et du membre supérieur. *Annales de chirurgie plastique esthétique* 2016;61:429-438.
- [6] FOUCHER G., HULTGREN T., MERLE M., BRAUN JM. L' allongement digital selon Matev. A propos de 20 cas. *Ann chir de la main* 1988;7(3):210-6.
- [7] FOUCHER G., PAJARDI G., LAMAS C., MEDINA J., NAVARRO R. L'allongement par distraction osseuse du squelette de la main dans les malformations congénitales. A propos de 41 observations. 2001; 87:451-458.
- [8] GLORION C. Point de vue. Les complications de la période d' élongation au cours d' un allongement osseux. Particularités de la prise en charge en rééducation. *Annales de réadaptation et de médecine physique*. 2007;50:306-309.
- [9] KAHLE W. Atlas de poche d' anatomie. Système nerveux et organes des sens. Paris : Flammarion, 2000;77-83.
- [10] KAPANDJI I.A. Physiologie articulaire. Fascicule 1, Membre supérieur. Paris : Maloine, 1968. 205 p.
- [11] KAMINA. Anatomie clinique 4ème édition. Tome 1 Anatomie générale - Membres. Paris : Maloine, 2015. 565 p.
- [12] KENDALL H.O, KENDALL F.P. WADSWORTH G.E. Les muscles bilan et étude fonctionnelle 6ème édition. Paris : Maloine, 2005. 356 p.
- [13] KESSLER I., BARUCH A., HECHT O. Experience with distraction lengthening of digital rays in congenital anomalies. *J Hand Surg Am* 1977;2:394-401.
- [14] MARIEB Elaine N. Anatomie et physiologie humaines. Paris : Pearson, 2005.1152-1163.
- [15] MATEV IB. Thumb metacarpal lengthening. *Techniques in hand and upper extremity surgery* 2003;7(4):157-63.

- [16] MATEV IB. Thumb reconstruction in children through metacarpal lengthening. Last reconstr Surg 1979;64:665-9.
- [17] MATSUNO T., ISHIDA O., SUNAGAWA T., ICHIKAWA M., IKUTA Y., OCHI M. Bone lengthening for congenital differences of the hands and digits in children. J Hand surgery am 2004; 29 : 712-9.
- [18] MESSINA A. Traitement chirurgical de la brachymétacarpie congénitale par ostéosynthèse dynamique d' élongation : rapport sur un cas clinique. Annales de chirurgie de la main et du membre supérieur, vol 10, issue 1, 1991, 54-58.
- [19] PAPALOÏZOS M., CHICK G. Pathologies chroniques de la main et du poignet. Paris : Elsevier-Masson, 2015. 376 p.
- [20] PHILIP-SARLES N. Malformations congénitales de la main et génétique. Chirurgie de la main 2008;27S:S7-S20.
- [21] SAMSON P., MEVIO G. Symbrachydactylie. Chirurgie de la main 2008;27S:S129-S135.
- [22] S.F.R.M, GEMMSOR, BOUTAN M., THOMAS D., CELERIER S., CASOLI V., MOUTET F. Reeducation de la main et du poignet. Anatomie fonctionnelle et techniques. Paris : Elsevier-Masson, 2013,237-252.
- [23] TOH S., NARITA S., ARAI K., NAKASHIMA K., TSUBO K. Distraction lengthening by callotaxis in the hand. J Bone joint surg Br 2002;84:205-10.
- [24] TONKIN M.A. Classification des anomalies congénitales de la main. Chirurgie de la main 2008;27S:S27-S34.
- [25] TUBIANA R. Chirurgie de la main : anatomie, physiologie, biologie et méthodes d'examen. Tome 1. Paris : Masson, 1980, 55-70.
- [26] VALENTI D., SALAZARD B., SAMSON P., LEGRE R., MAGALON G. La distraction osseuse au niveau métacarpien ou phalangien chez l' enfant. Chirurgie de la main 2006; 25:298-302.

Feuille de correction

TITRE DU MEMOIRE

**La brachymétacarpie isolée du quatrième doigt :
réflexions sur la conduite à tenir**

APPRECIATION DU DIRECTEUR DU D.I.U.

Note :

APPRECIATION DU CORRECTEUR CHIRURGIEN

Note :

APPRECIATION DU CORRECTEUR REEDUCATEUR

Note :

APPRECIATION GLOBALE

Note finale :

SYNTHESE FINALE

