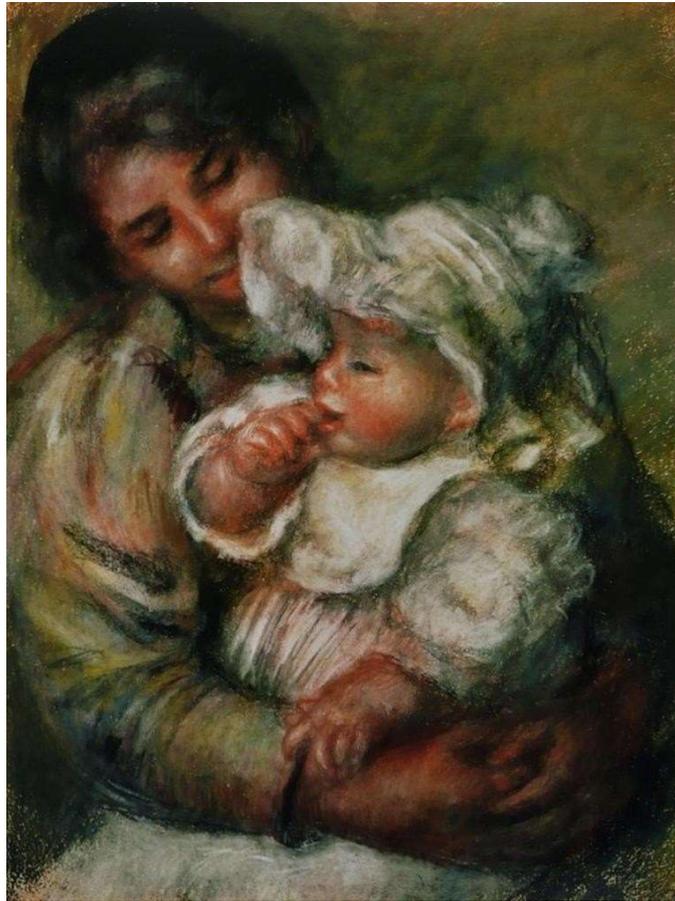


LES MALFORMATIONS CONGENITALES DU POUCE



DIPLÔME INTER-UNIVERSITAIRE DE RÉÉDUCATION ET D'APPAREILLAGE EN
CHIRURGIE DE LA MAIN

2015-2017

Faculté de médecine de l'université Joseph Fourier- CHU de Grenoble

PAUL Sarah

Masseur-kinésithérapeute-orthésiste

Marseille

Jury :

MOUTET François

DAUTEL Gilles

THELLIER Véronique

REMERCIEMENTS...

A Antoine BAIADA, que je remercie tout particulièrement pour son soutien, son aide précieuse, et pour m'avoir transmis sa passion pour la rééducation de la main et des enfants,

A François MOUTET, et tous les intervenants du DIU pour leurs enseignements de qualité et leur disponibilité,

A toute l'équipe de chirurgie de la main de Marseille, en particulier P. SAMSON, B.SALAZARD, G. MAGALON, et André GAY qui m'a accueilli lors de ses consultations et opérations de la main congénitale,

A mes collègues Marc BOUDOU, Terence GUISSANI, Henry PONTICH et Audrey ASSERAF pour m'avoir soutenu, et Laurence pour son conseils avisés,

A Sandrine qui fut ma binôme lors de ce DIU, pour son énergie débordante,

A Mathieu pour sa patiente et son immense soutien.

SOMMAIRE

1	Introduction.....	1
2	Le pouce et la préhension.....	2
2.1	Le pouce.....	2
2.1.1	La colonne du pouce.....	2
2.1.2	Les muscles du pouce	5
2.2	Les prises.....	6
2.2.1	Prises palmaires.....	7
2.2.2	Prises digitales.....	7
4	Embryologie.....	10
4.1	Embryologie de la main et du pouce.....	10
4.2	Embryologie pathogénique.....	12
5	Le développement fonctionnel de la main de l'enfant.....	14
5.1	Progression de la préhension du nouveau-né à l'enfant.....	14
5.1.1	Repères chronologiques	15
5.1.2	La manipulation de l'objet	16
5.1.3	Ecrire et dessiner.....	16
5.2	Anomalies congénitales et développement	17
6	Kinésithérapie (de la main) de l'enfant.....	19
6.1	Bilan kinésithérapique.....	19
6.2	La séance	20
6.3	Les attelles	22
7	Les malformations congénitales du pouce.....	24
7.1	Classification des malformations congénitales	24
7.2	Hypoplasie du pouce.....	25
7.2.1	Incidence.....	25
7.2.2	Classification	25
7.2.3	Association syndromiques.....	26
7.2.4	Chirurgie	27
7.3	Polydactylie radiale, ou duplication du pouce	29
7.3.1	Incidence.....	29
7.3.2	Association syndromique.....	29
7.3.3	Classification	29

7.3.4	Traitement chirurgical	30
7.3.5	Cas clinique	34
7.4	Anomalies des tendons	36
7.4.1	Le pouce à ressaut, trigger thumb	36
7.4.2	Le pouce flexus adductus congénital	37
7.5	La clinodactylie du pouce.....	39
7.5.1	Généralités	39
7.5.2	Traitement	40
7.6	Syndromes polymalformatifs	41
7.6.1	Le syndrome de Poland.....	41
7.6.2	Le syndrome d'Apert.....	43
8	Conclusion	46
9	Bibliographie	47

1 Introduction

La main est un organe complexe, tant sur le plan anatomique que physiologique, sollicité en permanence, en finesse comme en force. Elle a une importance toute particulière dans le développement de l'enfant, lui permettant de communiquer, de découvrir son environnement extérieur et de développer une grande partie de ses sens. Elle est ainsi l'organe de la construction, de la créativité, de la curiosité, et de l'éveil.

Sa formation lors de l'embryogenèse est régie par un enchaînement d'étapes au cours desquelles toute modification peut créer des variations de sa structure et de ses fonctions.

Les malformations congénitales du membre supérieur représentent 1/500 naissances (nés vivants), elles peuvent être isolées ou faire partie d'un tableau plus grave et plus étendu, tels que le syndrome d'Apert, le syndrome de Poland, ou encore l'arthrogrypose.

L'atteinte du pouce, qu'elle soit grave ou non, diminue fortement les capacités de préhension de l'enfant, le contraignant à adopter des attitudes compensatrices.

La prise en charge de ces malformations est pluridisciplinaire, et le kinésithérapeute aura un rôle d'intermédiaire entre les différents membres de l'équipe, qui sont les parents, le chirurgien, l'ergothérapeute, le psychomotricien, l'orthophoniste, la maitresse, etc. De plus, il sera responsable de l'enfant auprès du chirurgien, et devra suivre des consignes strictes durant les différents temps des opérations.

2 Le pouce et la préhension (1)(2)(3)

2.1 Le pouce

L'homme se différencie des autres primates par sa capacité à opposer la pulpe de son pouce à la pulpe de ses autres doigts. Le pouce a ainsi un rôle capital dans la préhension.

Il est indispensable dans les pinces pollici-digitales (avec l'index surtout), et dans les prises de force (avec les 4 autres doigts).

Sa position en avant de la paume et des autres doigts lui permet d'aller à leur rencontre (mouvements d'opposition) et de s'en éloigner (contre-opposition).

Il a une véritable colonne ostéo-articulaire, qui lui donne une longueur optimale et lui permet de grandes amplitudes de mouvement. Cette colonne est constituée du scaphoïde, du trapèze, du premier métacarpien (M1), de la première phalange (p1) et de la deuxième phalange (p2).

2.1.1 La colonne du pouce

La trapézo-métacarpienne (TM)

Elle assure l'orientation du pouce, et a un rôle prépondérant dans l'opposition.

C'est une articulation sellaire (Fig.1) : la face distale du trapèze et la base du premier métacarpien (M1) qui sont en contact ont toute deux une forme de selle.



Fig 1. (2)

La capsule est lâche.

Les ligaments :

- Le ligament inter-métacarpien est tendu entre la base de M1 et la base de M2. Il n'est pas à proprement parlé un ligament de la trapézo-métacarpienne, mais il joue un rôle très important dans sa stabilité. Il est en éventail, ce qui implique que quelque soit la position du premier métacarpien, une partie de ses fibres est en tension. Il limite l'ouverture de la première commissure.
- Le ligament oblique postéro-interne (LOPI) : il cravate l'articulation par derrière.
- Le ligament oblique antéro-interne (LOAI) : il croise la face antérieure de l'articulation, s'enroulant dans le sens inverse du LOPI. Ces deux ligaments limitent les rotations du premier métacarpien (LOPI limite la pronation et LOAI limite la supination).

- Le ligament droit antéro-externe : il est tendu directement entre le premier métacarpien et le trapèze, à la face antéro-externe de l'articulation. Il verrouille l'articulation en fin d'opposition.

Mécanique articulaire :

Les mouvements du premier métacarpien sont l'abduction-adduction (écartement et rapprochement de M1 par rapport à M2), la flexion-extension (porte M1 en avant et en arrière), la rotation par rapport à son axe longitudinal, et le mouvement de circumduction qui participe fortement à l'opposition.

La métacarpo-phalangienne

C'est une articulation condylienne, avec 2 degrés de liberté : la flexion-extension et la latéralité, auxquels se rajoute un 3^{ème} degré de liberté, la rotation sur son axe longitudinal.

L'appareil ligamentaire comprend les ligaments latéraux interne et externe, les ligaments métacarpo-glénoidiens interne et externe, et le ligament inter-sésamoïdien.

En position de rectitude voire d'extension les ligaments latéraux sont détendus mais la plaque palmaire et les ligaments métacarpo-glénoidiens sont tendus. (Fig. 2)

En position intermédiaire les ligaments latéraux et la plaque palmaire sont détendus, c'est donc la position de mobilité maximale en latéralité et rotation.

En position de flexion maximale les ligaments latéraux sont tendus, et la plaque palmaire détendue.

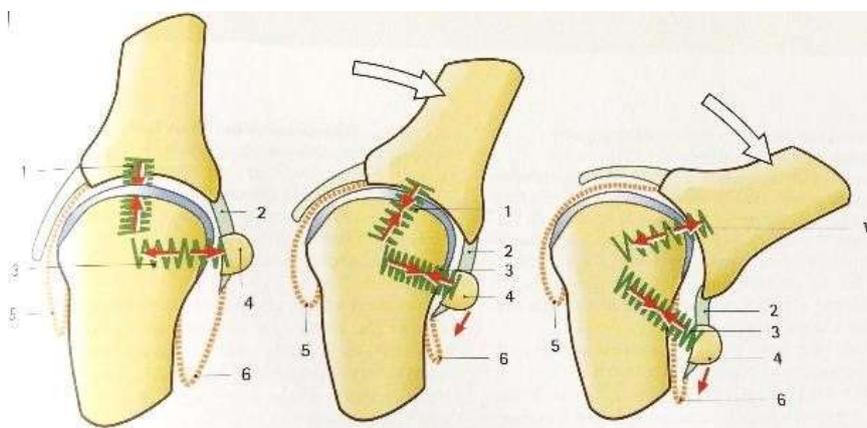


Figure 2 (2)

1 : ligaments latéraux. 3 : ligaments métacarpo-glénoidiens.

Mécanique articulaire :

La flexion peut atteindre 90°.

En position de semi-flexion, des mouvements d'inclinaison sont possibles, associés à une rotation axiale (dans le sens de la supination ou de la pronation). La rotation en pronation et l'inclinaison radiale complètent le mouvement d'opposition de la trapézo-métacarpienne.

L'inter-phalangienne

C'est la plus stable des 3 articulations du pouce. Elle est de type trochléen et possède un seul degré de liberté, la flexion-extension. Le système ligamentaire est fait des ligaments latéraux interne et externe.

Mécanique articulaire :

La flexion peut atteindre 80 ° et l'extension 5 à 10°. Malgré le fait qu'elle n'ait qu'un seul degré de liberté, elle subit, au cours de sa flexion, une rotation longitudinale dans le sens de la pronation d'environ 5°. Fig. 3

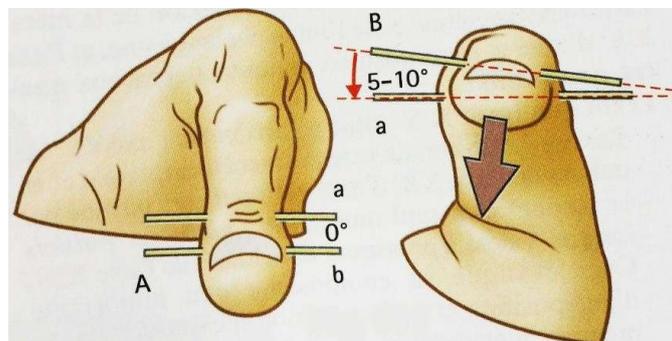


Figure 3 : (2)

Le mouvement d'opposition

L'opposition est la faculté de porter la pulpe du pouce au contact de l'un des quatre autres doigts pour constituer une pince pollicidigitale. C'est un mouvement complexe qui associe l'antéposition, la flexion, et la pronation de la colonne ostéo-articulaire du pouce.

L'antéposition, qui porte le pouce en avant du plan de la paume, s'effectue essentiellement dans la trapézo-métacarpienne, et accessoirement dans la métacarpo-phalangienne.

La flexion porte toute la colonne du pouce en dedans, elle concerne la trapézo-métacarpienne, la métacarpo-phalangienne et l'inter-phalangienne.

La pronation est essentielle, c'est une rotation de la colonne du pouce sur son axe longitudinal. Cette rotation a été mise en évidence par l'expérience des allumettes de Sterling Bunell, qui constate que le plan de l'ongle a effectué une rotation de 90° à 120° entre sa position initiale et finale. (Fig.4)

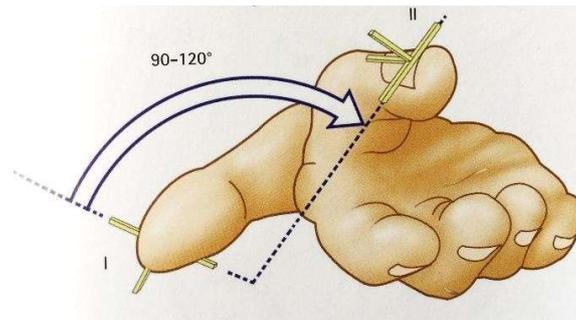


Figure 4 (2)

2.1.2 Les muscles du pouce

Les muscles extrinsèques

- Le muscle long abducteur (abductor pollicis longus) : il se fixe sur la partie antéro-externe de la base de M1. Il est innervé par le nerf radial. Il porte M1 en dehors et en avant : il est abducteur et antépulseur. Fig. 5 : 1.

- Le court extenseur du pouce s'insère sur la partie dorsale de la base de p1. Il étend P1 sur M1, et il écarte M1 de M2, il est donc le véritable abducteur du pouce. Fig. : 9.

- Le long extenseur se termine sur la partie dorsale de la base de p2. Il a un trajet particulier, puisqu'au niveau du tubercule de Lister il change de direction en faisant un angle de 30°. Il est extenseur de p2 sur p1, extenseur de p1 sur M1 et il porte M1 en dedans et en arrière : il est donc adducteur et rétropulseur de M1.

Fig. : 10.

- Le long fléchisseur du pouce : il s'insère sur la partie antérieure de la base de p2. Il est extrêmement puissant. Il est fléchisseur de p2 sur p1 et accessoirement de p1 sur M1.

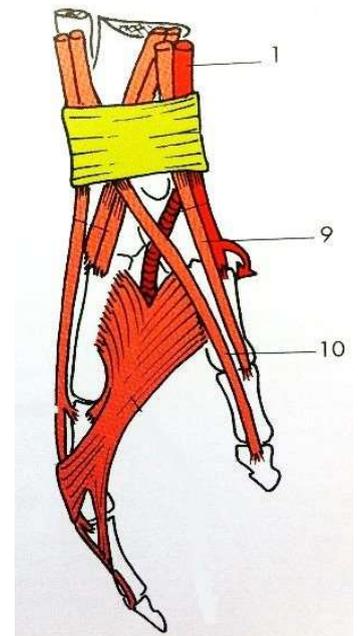


Fig 5. Dufour

Les muscles intrinsèques

- Le court abducteur se termine sur le tubercule externe de la base de p1, avec une expansion dorsale qui forme la partie externe de la dossière de l'appareil extenseur. C'est un muscle essentiel dans l'opposition : il porte M1 en avant et en dedans dans la grande course de l'opposition, il fléchit et imprime un mouvement d'inclinaison radiale à p1, il étend p2 sur p1. Fig. 6 : 5.

- L'opposant se termine sur le bord externe de la diaphyse de M1. Il amène M1 en antépulsion, adduction et rotation longitudinale dans le sens de la pronation. Schéma : 6.

- Le court fléchisseur se termine par 2 tendons, un sur le sésamoïde externe et l'un sur la base de p1. Il est adducteur, antépulseur de M1, rotateur longitudinal dans le sens de la pronation, fléchisseur de p1 sur M1. Fig. : 4.

- L'adducteur se termine sur le sésamoïde interne et sur le tubercule interne de la base de p1. Il amène M1 légèrement en dehors et en avant de M2, si bien qu'en fonction de la position de départ de M1 sa fonction change (par exemple si M1 est au départ en position de rétropulsion maximale il sera antépulseur, et deviendra rétropulseur si M1 est au départ en antéposition). Fig. : 1.

- Le premier interosseux palmaire : se termine sur le tubercule interne de la base de p1. Il fait une adduction de M1, une flexion de p1 et une extension de p2. Fig. : 2.

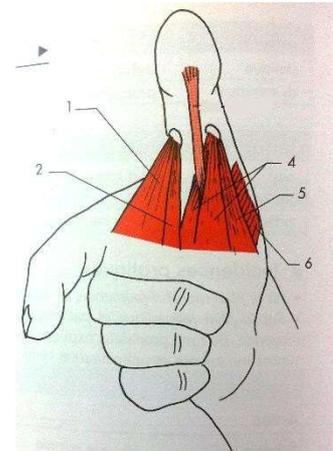


Fig 6. Dufour

2.2 Les prises

La préhension est possible grâce aux nombreuses possibilités de mouvements du pouce dans les 3 plans de l'espace.

Le creusement de la paume est primordial dans la préhension, et est possible grâce aux arches carpiennes et métacarpiennes, formées par les têtes des métacarpes. Ces arches se déforment grâce à la capacité de rotation des rayons de la main (grâce aux intrinsèques) et la mobilité des articulations carpo-métacarpiennes (amplitude de l'angle de flexion extension des métacarpiens est de 5° pour l'index, 10° pour l'annulaire, 15° pour l'auriculaire, le troisième métacarpien est fixe, et le premier rayon est extrêmement mobile). Plus le pouce s'oppose plus l'arche se creuse.

2.2.1 Prises palmaires

- La prise digito-palmaire : elle oppose la paume avec les quatre derniers doigts. L'objet est saisi entre les doigts fléchis et la paume, et le pouce n'intervient pas. Cette prise est surtout utilisée pour des objets à diamètre assez faible, comme le port d'une valise, tirer le levier de vitesse. Elle peut être utilisée pour des objets à diamètre plus élevé, comme tenir un verre, mais plus le diamètre de l'objet sera grand moins la prise sera ferme.

- La préhension palmaire à pleine main : c'est la prise de force pour les objets lourds ou volumineux. Les doigts sont fléchis, fermement serrés autour de l'objet. La force est optimale quand le pouce vient au contact de l'index, c'est-à-dire quand l'objet n'est pas trop volumineux. Le poignet est le plus souvent en inclinaison ulnaire et flexion dorsale.



Prise digito-palmaire



Prise à pleine main

2.2.2 Prises digitales

L'objet est maintenu au bout des doigts. Elles concernent la partie latérale de la main, poignet en flexion dorsale et inclinaison radiale.

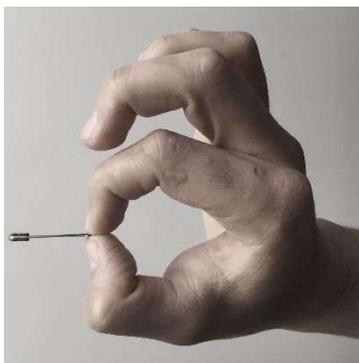
Prises bidigitales

- La prise termino-pulpaire, ou pulpo-unguéale : c'est la prise la plus fine et la plus précise, pour de petits objets (ramasser une épingle, une allumette). L'extrémité des pulpes du pouce et de l'index sont en contact, parfois même la tranche de l'ongle. Elle nécessite un jeu articulaire total, et l'intégrité musculaire et tendineuse, notamment le fléchisseur profond de l'index et le long fléchisseur du pouce.

- Prise subtermino-latérale : la face palmaire de la pulpe du pouce s'appuie sur la face externe de p2 de l'index, pour tenir une pièce de monnaie par exemple. L'adducteur du pouce est très important dans cette prise.

- Prise subtermino-subterminale : le pouce et l'index s'opposent par la face palmaire de la pulpe. Le fléchisseur superficiel de l'index stabilise en flexion de p2, et le court fléchisseur, le premier interosseux palmaire, le court abducteur et l'adducteur stabilisent en flexion p1 du pouce.

- Prise interdigitale latéro-latérale : dans cette prise le pouce n'intervient pas, elle se fait entre l'index et le médium, stabilisés pas les interosseux. L'objet doit être petit (tenir une cigarette par exemple). Elle est peu utilisée.



Prise termino-pulpaire



Prise subtermino-latérale



Prise subtermino-subterminale

Les prises pluridigitales

- Prise tridigitale : elle concerne le pouce, l'index et le médium. Elle peut être pulpaire, c'est-à-dire que la pulpe du pouce s'oppose à la pulpe de l'index et du médium (tenir une balle). Elle peut aussi être pulpaire pour le pouce et l'index et latérale pour le médium : écrire. Enfin, pour dévisser un bouchon cette prise est latérale pour le pouce et le médium, pulpaire pour l'index.

- Prise tétradigitale: elle peut être pulpaire, quand il s'agit d'un objet sphérique. Elle peut être pulpo-latérale pour dévisser un couvercle : la pulpe et la face palmaire de p1 du pouce, de l'index et du médium sont en contact avec l'objet, et pulpaire et latérale au niveau de l'annulaire. Enfin elle peut être pulpaire pollici-tridigitale : tenir un pinceau,

un archet de violon. Ici la pulpe du pouce maintient l'objet contre la pulpe de l'index, du majeur et de l'annulaire.

- Les prises pentadigitales : Elle peut être pulpaire quand l'objet est petit, l'auriculaire aillant un contact latéral avec l'objet. Elle peut être pulpo-latérale : tenir une balle de tennis. Elle peut être commissurale : saisir un bol. Elle peut être panoramique, pour saisir de gros objets plats. Là le pouce s'oppose diamétralement à l'annulaire, les doigts sont très écartés.



Prise tri-digitale.

4 Embryologie (4) (1) (5) (6)



4.1 Embryologie de la main et du pouce.

Naissance des bourgeons de membre : ils se créent au 24^{ème} jour (j24) par prolifération du mésoblaste somatopleural de la lame latérale de l'embryon au niveau de la région cervicale (*Fig. 7 a*). Ces bourgeons sont faits d'un axe mésenchymateux recouvert d'une coiffe ectoblastique, qui en s'épaississant forme la crête ectoblastique apicale. Cette dernière induira le développement et la segmentation du bourgeon de membre (*Fig. 7 b et c*).

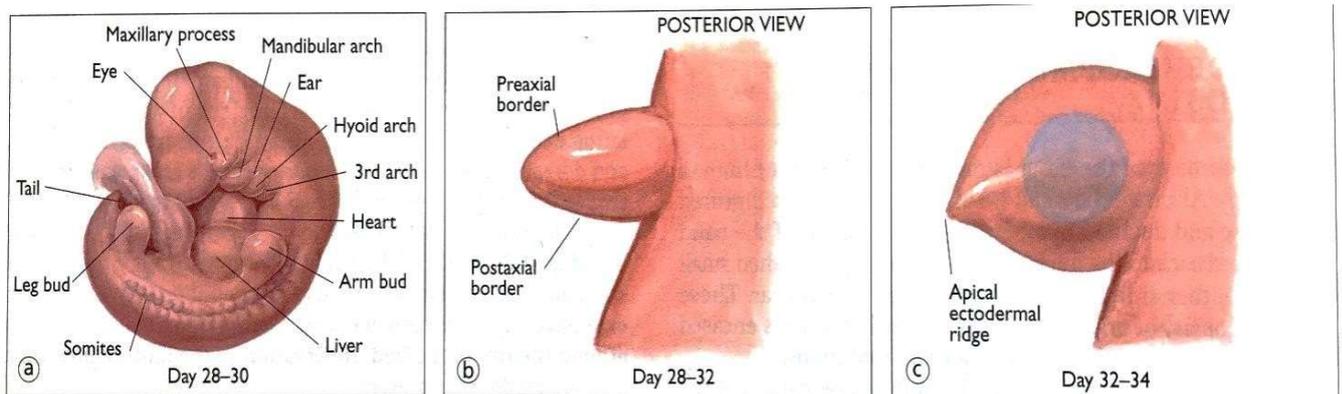


Fig 7: *The growing Hand, diagnostic and Management of the Upper Extremity in Children.*

Différenciation des bourgeons.: elle s'étale de la cinquième à la huitième semaine.

37^{ème} jour : la main apparaît en forme de palette (nommée aussi plaque digitale), elle est en pronation (*Fig. 8 d*).

40^{ème} jour : apparaissent des zones d'épaississement radiaires de la plaque digitales, ce sont les rayons des doigts. Entre les rayons un processus de mort cellulaire se met en place, libérant les doigts (*Fig. 8 e*).

42^{ème} jour : le pouce est très petit et ne présente pas encore de phalanges discernables contrairement aux autres doigts.

46^{ème} jour : le trapèze se déporte en avant (début de la colonne du pouce) et la main se creuse. La base du pouce forme une scelle, il se place en abduction et opposition, la main est alors véritablement pentadactyle.

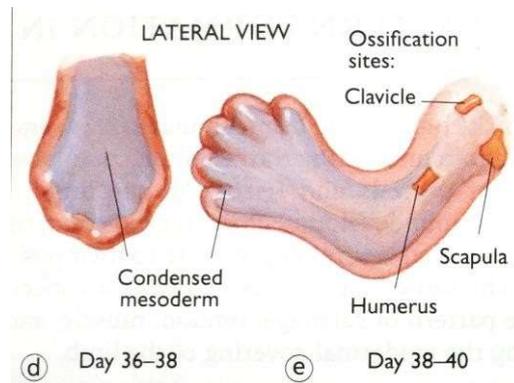


Fig 8: The growing Hand. (4)

Chondrification et ossification:

5^{ème} - début de 6^{ème} semaine : condensation mésenchymateuse (Les éléments squelettiques des membres se constituent à partir d'une condensation du mésoblaste).

6^{ème} - 8^{ème} semaine : chondrification, qui s'effectue à partir du mésenchyme. Au niveau des doigts elle se fait progressivement du premier métacarpien à la deuxième phalange.

7^{ème} semaine : début de l'ossification (*Fig. 9 g*). Au niveau des doigts, l'ossification suit un ordre inverse par rapport à la chondrification : elle commence par la partie distale. L'ossification des 3 segments du pouce est de type phalangien (elle part de la diaphyse, puis apparaît un point d'ossification complémentaire proximal). Le premier métacarpien a donc un cartilage de conjugaison proximal, contrairement aux autres métacarpiens.

8^{ème} semaine : formation des futures articulations : le mésenchyme se différencie en un tissu conjonctif dense et fibreux qui formera les différents éléments de l'*articulation* (*Fig. 9 h et j*).

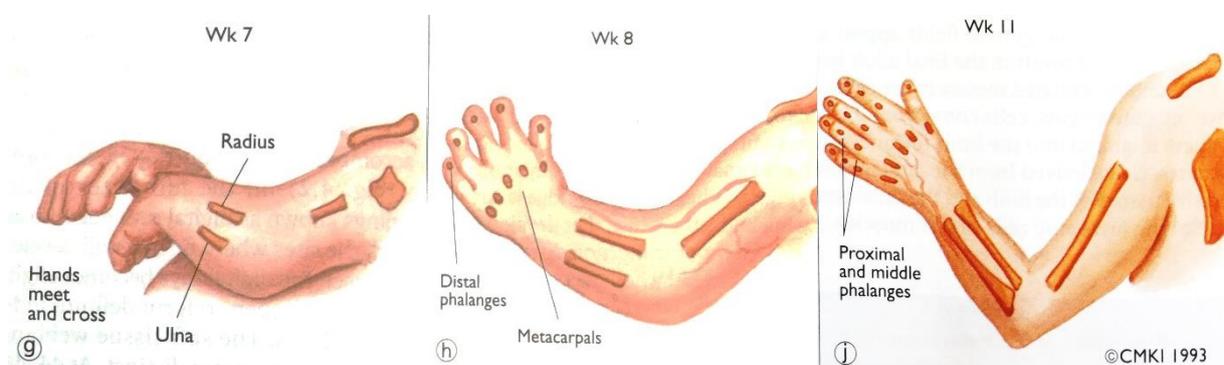


Fig 9: The growing hand (4)

Formation des muscles:

La musculature provient du mésoblaste somitique.

5^{ème} semaine : les cellules du myotome cervical se différencient en myoblastes, et se disposent en 2 condensations, ventrales et dorsales. Les myoblastes fusionnent ensuite pour former les fibres musculaires. Généralement le contingent musculaire dorsal produit les extenseurs et les supinateurs et le contingent ventral produit les fléchisseurs et pronateurs.

4.2 Embryologie pathogénique

Les grands mécanismes malformatifs :

- L'erreur de programmation : Certains gènes sont impliqués dans la formation des membres, comme les gènes HOX, TBX, NOGGIN. Une mutation de ces gènes peut donc entraîner des anomalies de la main, ou des syndromes plus complexes.

- L'insuffisance de formation : une agression se produit à la phase initiale d'embryogenèse du membre, créant une réduction de volume de l'ébauche. La morphogenèse va se poursuivre en régulant le déficit, suivant la loi de la régulation : élaborer les éléments les plus importants et supprimer ceux qui paraissent accessoires. Si l'agression se produit plus tardivement au cours de la morphogenèse, la loi de la régulation n'entre pas en jeu, il va manquer des éléments mais pas forcément les moins importants.

- La malformation par excès : elle pourrait s'expliquer par le mauvais fonctionnement d'un gène à homeobox.

- La malformation par développement anormal : il s'agit plus d'une pathologie du développement et de la croissance qu'une pathologie embryonnaire.

- La destruction d'une ébauche normale du membre : il correspond au tableau clinique de la maladie amniotique.

Tératologie

Les grands types d'agents pathogènes sont les rayons ionisants, les antimétabolites (ex : la thalidomide touche le membre supérieur quand elle est administrée entre le 26^{ème} et le 30^{ème} jour), les cholinomimétiques, la carence en riboflavine, les substances vaso-actives, les anti-convulsants, les rétinoïdes.

Il y a 2 grands principes en tératologie :

- C'est la date de la morphogenèse ou est intervenu l'agent pathogène, et non sa nature qui est importante. Ainsi, le type de la malformation répond à un véritable « horaire embryopathique », qui correspond aux différentes périodes du développement.
- La sensibilité à un agent pathogène est différente d'un individu à l'autre.

Pathogénie des malformations du pouce

Hypoplasie du rayon radial : elle correspond à une insuffisance de formation. Il y a une insuffisance initiale de mésenchyme, la loi de la régulation s'applique alors : le coude est privilégié par rapport à la bonne position de la main, le rayon radial et/ou le pouce sont sacrifiés.

Quand c'est une hypoplasie du pouce isolée, l'inhibition est localisée, tous les dérivés mésenchymateux sont alors touchés : squelette, muscles, vascularisation etc.

Syndrome de Poland : il y a une inhibition très précoce de la morphogenèse.

Polydactylie du pouce Il y aurait eu une agression du bourgeon de membre ou de l'ectoderme qui l'entoure à un stade très précoce du développement, entraînant une séparation du segment embryonnaire originel.

Syndactylie : les syndactylies dites « parallèles » sont dues à une absence de résorption de la membrane interdigitale, par anomalie de ce processus ou à cause d'un facteur tératogène. Les syndactylies dites « non parallèles » (malformations des doigts, fusion distale des squelettes, raideur ou instabilité des articulations) sont dues à une insuffisance de formation.

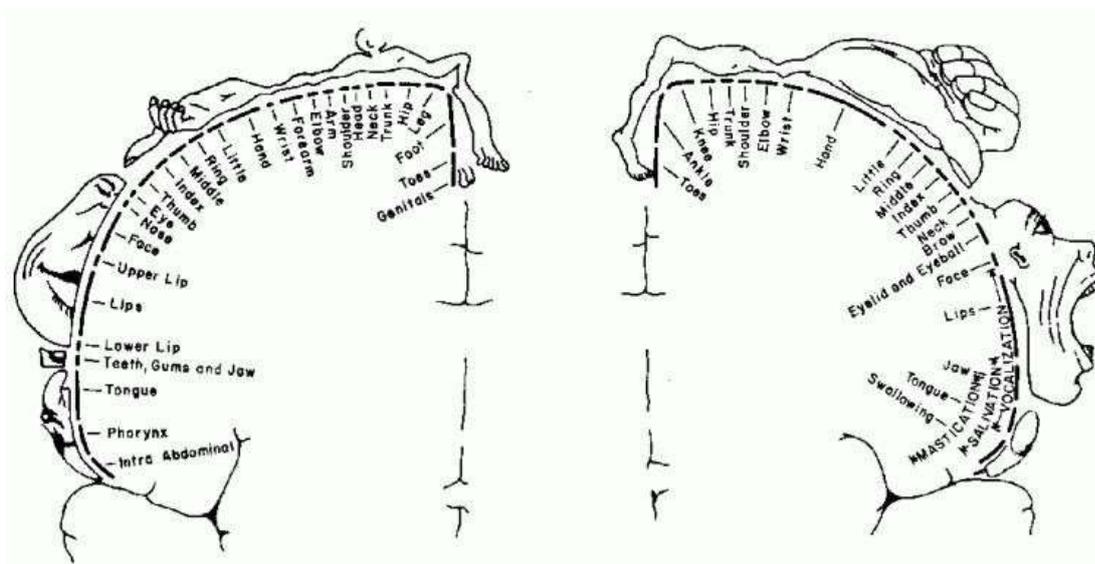
Camptodactylie et clinodactylie : la camptodactylie correspond à une hypoplasie de l'IPP, elle est donc due à une insuffisance de formation. La clinodactylie correspond à une hypoplasie de phalange, donc elle aussi a une insuffisance de formation ; dans certains cas elle est incluse dans une duplication du pouce.

5 Le développement fonctionnel de la main de l'enfant (4).(7).(8)

Au commencement de la vie, la main est impliquée dans chaque aspect du développement de l'enfant : moteur, social, expressif, et cognitif.

Elle est à la fois un organe moteur, qui peut travailler en force (pousser, tirer, soulever) ou en finesse (attraper, manipuler, poser), et un organe sensoriel, lui permettant d'identifier la taille, la forme, la texture, la température et le poids des objets.

La forte densité des récepteurs cutanés de la main et du bout des doigts, et le large éventail de mouvements possibles assurent des informations spatiales tactile-kinesthésiques qui sont cruciales pour la direction des mouvements fins.



L'homonculus sensoriel et moteur de Penfield et Rasmussen (1950), illustre bien l'importance sensori-motrice de la main.

5.1 *Progression de la préhension du nouveau-né à l'enfant*

Initialement, le comportement d'un nouveau-né est largement constitué de réflexes, par l'intermédiaire du tronc cérébral, engendrés par des stimuli proprioceptifs.

La maturation des centres supérieurs permet l'indépendance des mouvements volontaires, avec des réponses individualisées. C'est le passage des synergies motrices totales à des modèles moteurs différenciés.

Certaines postures reflexes et mouvements tels que le reflexe du grasping observés durant les périodes pré et post natales diminuent progressivement alors que le contrôle volontaire émerge (manipuler, saisir, lâcher).

Le modèle essentiel de la préhension se développe et devient fonctionnel pendant les 15 premiers mois de la vie. (1)

La prise sera d'abord maladroite et ulnaire, pour arriver à une prise radiale délicate. Le contact avec le manche de l'outil passe de proximal à distal. Pendant ce processus, la flexion du poignet (prise de force) va vers l'extension (précision).

La manipulation d'un objet est une tâche autant cognitive que motrice. Quand l'enfant grandit, ses capacités physiques et mentales s'étendent, augmentant la qualité et le niveau de performance.

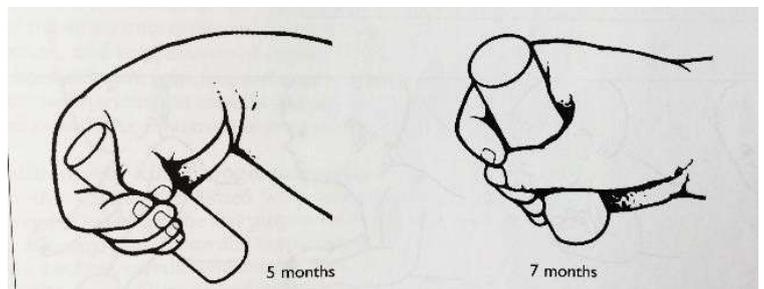
5.1.1 Repères chronologiques

Nouveau-né : succion du pouce.

3 mois : il saisit au contact (contact sur la face dorsale de la main ou des doigts). Le pouce est en adduction et en flexion, doigts repliés sur lui. Il s'étend de temps en temps.

4-5 mois : préhension volontaire (cubito-palmaire), l'enfant joue avec ses mains.

7 mois : opposition du pouce, début de préhension radio-palmaire. Il porte les objets à la bouche.

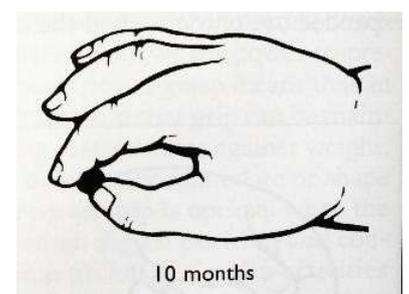


7-8 mois : passe un objet d'une main à l'autre.

8 mois : apparition d'une pince plus précise, pollici-digitale. Il saisit l'objet et le lâche.

Pour attraper une pastille : Il maintient ses doigts dans un poing pour stabiliser et le pouce capture la pastille contre la face latérale de l'index.

9 mois : l'enfant commence à dissocier l'index des autres doigts, mais n'acquiert pas le mouvement progressif des métacarpo-phalangiennes, des inter-phalangiennes proximales et distales, qui permet au bout des doigts de rencontrer le pouce, avant son 10^{ème} mois.



10-11 mois : peut saisir un petit objet entre le pouce et l'index.

15 mois : réalise une tour de 2 cubes.

18 mois : commence à manger avec une cuillère.

24 mois : tourne les pages d'un livre une à une.

3 ans : commence à utiliser les ciseaux, se sert de la cuillère et de la fourchette.

5.1.2 La manipulation de l'objet

La prise d'un objet implique des mouvements extrinsèques (déplacement de la main comme un tout), et des mouvements intrinsèques (les doigts manipulant l'objet au sein de la main). La manipulation est un processus qui permet d'utiliser une main seulement pour ajuster un objet au sein de celle-ci, pour le placer plus efficacement avant de l'utiliser (exemple : ramasser puis faire un éventail avec des cartes, prendre plusieurs cubes dans la main puis les manipuler avec les doigts avant de faire une tour).

Ainsi, le facteur clef de la manipulation est le mécanisme de mobilité et de stabilité, tel qu'un objet peut être bougé dans la main tandis qu'un autre objet est stabilisé, le plus souvent par les doigts ulnaires.

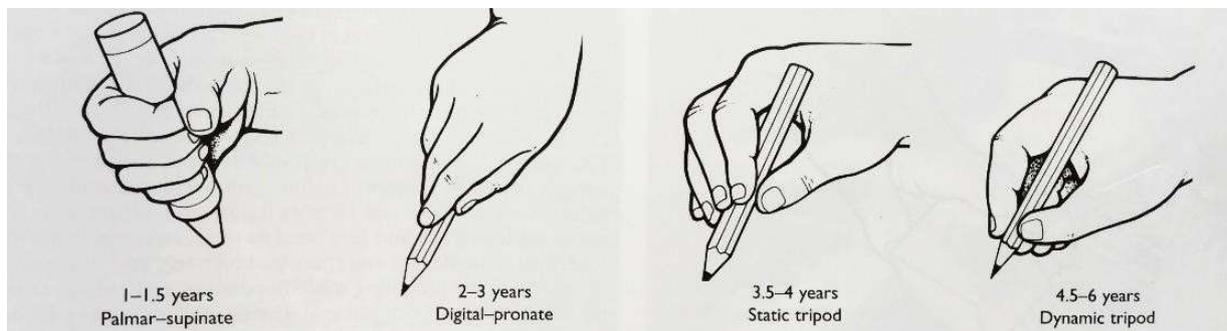
La manipulation commence à émerger pendant la fin de la deuxième année, une fois que les éléments de base de la préhension se sont développés. Avant ça, pendant le processus de perfectionnement de la manipulation, les deux mains sont nécessaires pour accomplir cette tâche, par exemple une main attrape le stylo et le place correctement dans l'autre main.

5.1.3 Ecrire et dessiner

Le développement neuromusculaire procède de manière proximo-distale : les premières tentatives de dessin ou d'écriture impliquent des mouvements prédominants de l'épaule. Par de étapes successives, le coude, le poignet, puis les métacarpo-phalangiennes deviennent les parties mobiles et les articulations proximales restent statiques (stabilisatrices).

La prise elle-même a une progression similaire : la prise palmaire supinatrice est souvent liée à des mouvements d'épaule, la prise digitale pronatrice est associée au coude et à l'avant-bras avec une épaule stable, la prise tripode statique est accompagnée de mouvements de la main à partir du poignet, et la prise mature tripode dynamique est

accomplie avec l'épaule, le coude, le poignet et les MP statiques, alors que les doigts font de légers mouvements de flexion extension pour la précision et l'exactitude.



5.2 Anomalies congénitales et développement

La main est l'organe de la préhension. Ainsi, le membre supérieur doit stabiliser cet organe dans toutes les aires qui lui sont nécessaires pour interagir avec l'environnement.

Les forces déformantes, comme une anomalie du glissement tendineux, des os ou des tissus mous doivent être libérées assez tôt pour prévenir les déficits de mobilité des articulations, les mouvements inefficaces, les contractures secondaires à une croissance inégale, ou un mauvais alignement des articulations.

Le développement normal peut être altéré par une multitude de facteurs génétiques et/ou environnementaux, survenant avant, pendant ou après la naissance.

Les modifications qui en résultent peuvent avoir un impact significatif sur le cours du développement précoce. Les étapes du développement peuvent alors être retardée ou absentes.

Des compensations vont alors se mettre en place, qui peuvent ne pas être appropriées, et bloquer le futur développement.

Une compensation est un ensemble de mouvements complexes, inexplicables, résultant de combinaisons de déplacements, rotations, élans, qui permettant de contrebalancer le déficit crée par la malformation.

Vont en résulter des déformations et des limitations, qui vont affecter la manière dont l'enfant en croissance apprend à fonctionner à la maison, à l'école et en communauté.

Dans ce cadre, la chirurgie doit être faite au moment optimal, utilisant la meilleure procédure possible pour augmenter la fonction de la main avant que de mauvais modèles adaptatifs, incluant la négligence unilatérale, deviennent établis.

Les anomalies du pouce :

Dans un développement normal, les activités de précision nécessitent un pouce mobile et stable en opposition aux autres doigts.

Un enfant né avec un pouce hypoplasique ou absent va apprendre une quantité de substitutions, utilisant les éléments stables et contrôlables de la main pour pincer et attraper, tels que la pince latérale ou en ciseaux.

Les éléments manquant de stabilité et de contrôle moteur mettent le pouce à une place d'assistant, ou l'excluent de sa fonction ; cela dépend de la sévérité de la déformation.

Développement de prises différentes selon la déformation :

Quand l'opposition est toujours possible les prises ne sont pas trop modifiées.

Quand il n'y a pas d'opposition possible l'enfant se servira de prises interdigitales et digito-palmaires.

Dans le cas où le pouce est absent l'index prend de l'importance et essaye de s'opposer aux autres doigts.

Si l'index est défaillant les prises se feront entre l'annulaire et l'auriculaire.

6 Kinésithérapie (de la main) de l'enfant (9),(7),(8)

6.1 Bilan kinésithérapique

Même si l'enfant est adressé pour une malformation de la main, le bilan doit être global, à la recherche d'un syndrome polymalformatif ou d'autres anomalies.

Ainsi le bilan de la face est indispensable, pour déceler des troubles tels que le signe de Claude Bernard Horner (ptosis, myosis, enophtalmie).

Examen de l'attitude spontanée au repos : en décubitus dorsal, le nouveau-né présente une flexion symétrique des membres inférieurs (flexion abduction rotation externe des hanches, flexion des genoux et flexion plantaire des pieds), au niveau des membres supérieurs l'épaule est en adduction et rotation latérale, coude fléchi et en pronation, doigts en légères flexions, le pouce n'étant pas enfermé dans la main.

Mise en évidence des gestes et reflexes : permet de voir ou en est l'enfant dans son développement psychomoteur (retard ou non de développement) et ainsi de guider le traitement (respect de la chronologie). Il faut rechercher en priorité, et de façon précoce les signes de sourire, d'expression et de mimique qui matérialisent le contentement ou mécontentement du bébé.

Au niveau de la main il faut pouvoir mettre en évidence dès le départ sa fermeture, le creusement de la paume, la flexion des métacarpo-phalangiennes, l'effet ténodèse et la rotation des doigts.

Bilans articulaire, des rétractions, et musculo-cutané : au niveau articulaire, les amplitudes sont souvent supérieures à celles des adultes du fait de la laxité ligamentaire et de la physiologie des muscles. Au niveau des rétractions, si un muscle bi-articulaire est rétracté il entraînera une diminution de l'amplitude passive des articulations concernée. Le praticien doit aussi observer les plis de peau, et palper les masses musculaires pour localiser une amyotrophie ou une rigidité musculaire.

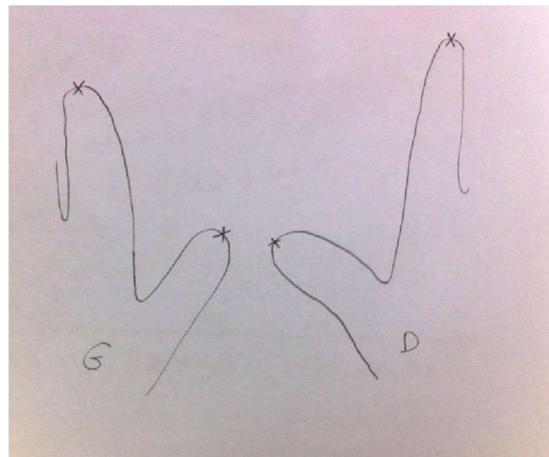
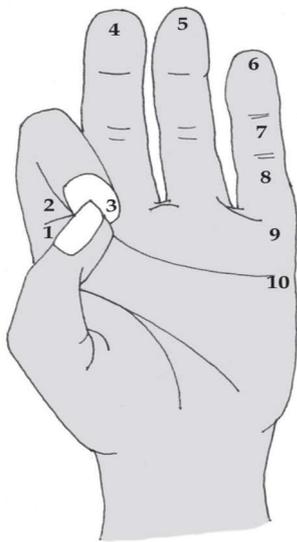
La mesure du périmètre crânien peut être faite dans des cas complexes, comme la recherche d'un torticolis ou d'une plagio-céphalie.

Le bilan musculaire : il est en réalité plus global qu'analytique, car très complexe. Quand l'atteinte ne touche qu'un seul côté, l'évaluation sera plus fine car comparée au côté sain.

De nombreux muscles sont palpables ou visibles lors de leur contraction.

Certains reflexes du nouveau-né sont très utiles dans le bilan musculaire, tels que le grasping, le réflexe d'agrippement, le réflexe de Moro ou le réflexe d'évitement. Ils sont mis en évidence par des manœuvres de stimulation cutanées (brossage, vibrations, pianotement) ou de stretching.

Pour bilanter plus spécifiquement le pouce, le kinésithérapeute peut utiliser la différence d'empan par rapport au côté sain et le score de Kapandji.



6.2 La séance

Elle peut durer une demi-heure à une heure, en tenant compte de la fatigabilité de l'enfant.

Le kinésithérapeute a un rôle important par rapport aux parents, qui sont plus ou moins fragiles psychologiquement du fait de la malformation de leur enfant. Le praticien doit être à l'écoute, et faire le lien entre le médecin et les parents (traduire des mots « médicaux », qui ne sont pas toujours compris et peuvent être une source d'anxiété).

Le geste soignant peut être douloureux, il faut donc laisser l'enfant s'habituer aux mains du kinésithérapeute, en faisant des mouvements globaux avant de devenir plus

précis. Il est important de ne pas se centrer trop vite sur la partie malformée de l'enfant, qui doit être considéré comme un tout.

Les mobilisations passives sont souvent nécessaires pour lutter contre ou faire céder les rétractions musculaire ou ligamentaires, et les raideurs articulaires. Le thérapeute doit être attentif au moindre signe de défense ou de douleur. Les prises doivent être confortables pour l'enfant.

Confiance et détente= efficacité de la mobilisation.

Les mobilisations actives sont basées sur les réflexes et la stimulation sensorielle pour le nouveau-né. Quand l'enfant grandit, c'est le jeu et la manipulation d'objets qui permet cette mobilisation.

Le kinésithérapeute doit faire preuve de créativité pour intéresser l'enfant. Chaque exercice a un but précis de sollicitation musculaire et/ou articulaire.

Il doit utiliser des objets dits prégnants, qui laisseront une empreinte dans la mémoire de l'enfant, tels que des objets colorés, sonores, sphériques.

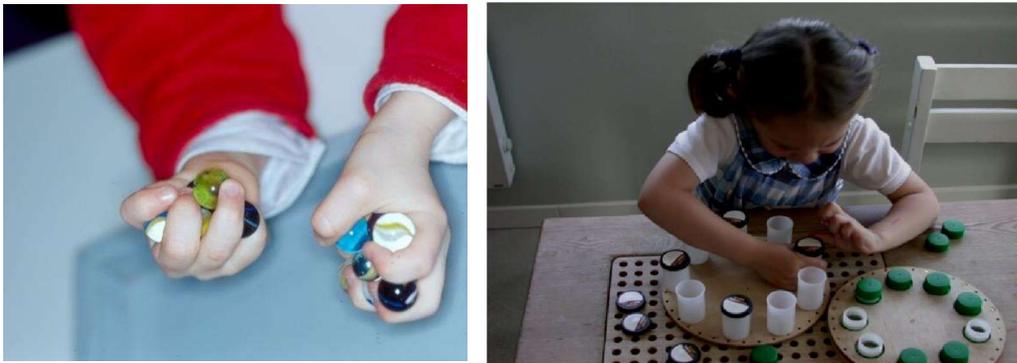


La paume de la main peut être stimulée par des pressions, brossage, différence de température, et en mettant un objet dans la main de l'enfant pendant qu'il dort.

Le thérapeute doit donner à l'enfant l'envie de fermer sa main.



A partir de 1 an le travail des deux cotés en symétrie est important, avec des exercices bimanuels et des gestes tels que le bravo, le moulin, les marionnettes, au-revoir.



6.3 *Les attelles*

Elles sont confectionnées sur mesure.

Nous utilisons un plastique thermoformable donc l'épaisseur est de 1.6mm pour les enfants. Ajout de mousse sur les bords et au bout de la colonne du pouce pour les nouveaux-nés.

Le plastique étant plongée dans une eau entre 60 et 80°, il est important de tester la température du produit (sur la joue, face antérieure de l'avant-bras) avant de le mouler sur l'enfant. Nous devons être très vigilant aux potentiels points d'appuis, la peau des bébés étant fragile.

Dans le cas d'une attelle de posture :

Elle ne doit pas être trop corrigée au départ, car elle entrainerait des douleurs et une réaction de défense. Il vaut mieux qu'elle soit sous-correctée, pour la remouler quelque temps après avec une correction plus forte.

Le port de l'attelle se fait progressivement, d'abord pendant la sieste, puis progressivement de façon continue. La surveillance des parents est primordiale (douleur de l'enfant, apparition de rougeurs ou ampoules).

Les attelles permettent de conserver puis améliorer les résultats obtenus lors des mobilisations kinésithérapiques, de réveiller des contractions actives sur des muscles étirés et déficients, de redonner une image motrice, et guider le schéma corporel. Ainsi, « les attelles, bien que passives, génèrent des effets actifs, elles conduisent le mouvement ». A. BAIADA.



7 Les malformations congénitales du pouce

7.1 Classification des malformations congénitales (1)

Swanson en 1976 a proposé une classification des malformations congénitales de la main basée sur les défaillances embryologiques. Cette classification a été validée par l'IFSSH, et comporte actuellement 7 catégories (voir Annexe 1 tableau détaillé) :

I : Défaut de formation : transversal (aphalangie) ou longitudinal (rayon radial, hypoplasie du pouce, etc.).

II : Défaut de différenciation : des tissus mous (arthrogrypose, syndactylies cutanées, etc.), du squelette (synostoses, clinodactylie, etc.) ou état tumoral congénital. Dans ce groupe, les unités de base sont développées mais la forme finale n'a pas abouti.

III : Duplication.

IV : Surdéveloppement. Certains cas présentent un excès de croissance osseuse avec une apparence normale des parties molles, d'autres présentent un excès de graisse.

V : Hypodéveloppement.

VI : Maladie des brides amniotiques. Les brides amniotiques résultent d'une nécrose locale le long du membre qui se développe pendant la vie fœtale. Cela aboutit à la formation d'une cicatrice circulaire créant la bride. Elles se voient le plus souvent à la partie distale des extrémités de membres.

VII : Syndromes généraux.

En 2010 Oberg, Manske et Tonkin ont proposé une nouvelle classification, qui remplacerait la classification de Swanson (voir Annexe 2).

Les anomalies congénitales sont les principales causes de déficience du pouce chez les enfants. Elles représentent 11,2% des anomalies congénitales de la main. De ses malformations, 6,6% sont des polydactylies radiales, et le reste sont divisés entre hypoplasie et aplasie du pouce. (10)

7.2 Hypoplasie du pouce (11) (12) (6) (13)

Cette malformation correspond à un défaut de croissance du rayon externe de la main. Elle peut être facilement associée à une hypoplasie radiale.



7.2.1 Incidence

Selon Lister, elle représente 4.5% des anomalies congénitales de la main. Mais elle est sous-estimée car les hypoplasies de type I passent souvent inaperçues.

Il y a une prédominance des garçons, et le côté droit est plus souvent atteint que le gauche.

7.2.2 Classification

La première a été définie par Mueller en 1937 : il décrit 4 catégories d'hypoplasie/aplasie en fonction du degré de déficience.

Blauth en 1967 a décrit 5 catégories en fonction de la clinique et de la radiologie, que nous allons voir ci-dessous. (Plus de détail : tableau Annexe 3).

Type I : hypoplasie mineure, pouce plus petit que le controlatéral, avec une fonction quasi normale. Sur les radiologies, on voit un raccourcissement minime du premier métacarpien et des phalanges.

Type II : pouce plus petit et moins stable que la normale, adduction de la première commissure, manque de muscles thénariens qui entraîne une laxité du ligament collatérale ulnaire (permettant ainsi l'abduction de la métacarpo-phalangienne).

Type III : type II+ hypoplasie du squelette avec une métacarpo-phalangienne rudimentaire, les muscles intrinsèques sont absents, les muscles extrinsèques présents sont rudimentaires et anormaux.

Manske et Carroll ont proposé une subdivision de cette catégorie :

Type IIIA : les muscles intrinsèques et extrinsèques sont déficients, la trapézo-métacarpienne est intacte.

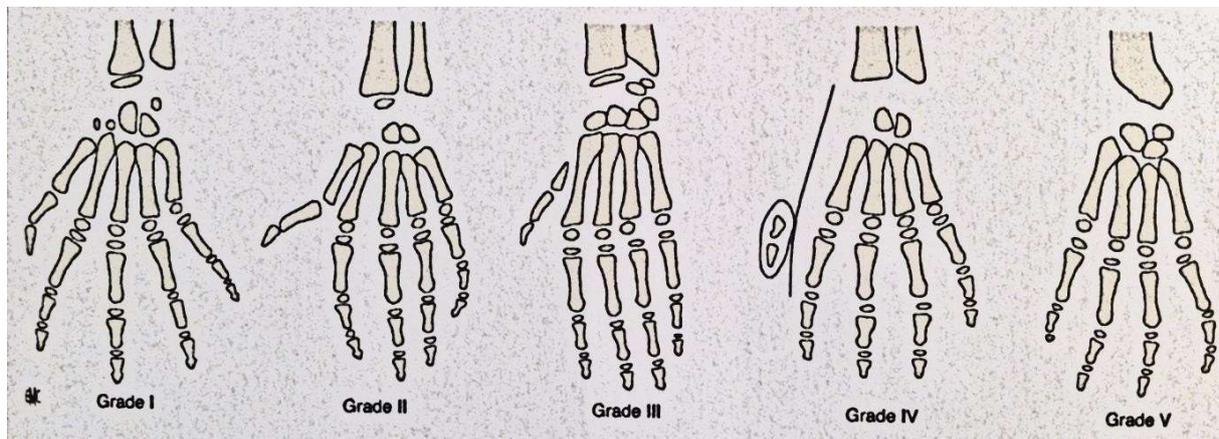
Type IIIB : les muscles intrinsèques et extrinsèques sont absents, la trapézo-métacarpienne est aplasique.

Buck-Gramcko ajouta un type IIIC.

Type IV : le pouce est flottant.

Type V : absence totale de pouce.

Le type 5 est le plus fréquent, puis le 4. Le 1 est le moins connu.



(12)

Malgré ces classifications, établies pour classer chaque cas avec précision pour prévoir le bon traitement, il y a de nombreuses variations dans ces déformations et leur sévérité.

« Il est important de traiter les patients selon leurs besoins et non avec une approche rigide basée uniquement sur ces catégories ». *Luis R. Scheker et Linda C. Cendales* (4)

7.2.3 Association syndromiques

Elle peut atteindre 30 à 50% des cas.

Nous pouvons citer quelques syndromes : syndrome Goldenhar, syndrome otomandibulaire, le syndrome de Rapadilino, le syndrome de Holt-Oram (gène TBX 5 sur chromosome 12), et la maladie de Fanconi.

7.2.4 Chirurgie

Type I : beaucoup de patients ne nécessitent pas d'intervention. Quand c'est unilatéral, le pouce est un peu plus petit, et quand c'est bilatéral le patient peut ne pas remarquer la malformation.

Type II : il est caractérisé par une hypoplasie de l'éminence thénar, avec une métacarpo-phalangienne laxa. Le traitement consiste donc à libérer le premier espace, reconstruire le ligament collatéral ulnaire pour stabiliser la MCP, et un transfert d'opposition.

La libération peut se faire par une plastie en Z, ou une plastie en Trident. Dans les rétractions plus importantes, un rabat est nécessaire pour élargir le premier espace : on utilise alors un lambeau, obtenu sur la face dorsale de l'index ou sur la face dorsale du pouce (décrit par Strauch, 1975). S. Guéro (11) conseille l'utilisation d'un lambeau dorsal de Buck-Gramcko.

Type III : le type III peut être traité par une reconstruction ou par une pollicisation.

La chirurgie du type III A comprend une ouverture de la première commissure (comme vu précédemment pour le type II), une exploration et libération des tendons extrinsèques (en particulier le long fléchisseur du pouce), un transfert d'opposition (transfert de l'abductor digiti minimi, ou du fléchisseur superficiel commun du 4^{ème} doigt), un transfert d'extension (transfert de l'extenseur propre de l'index), et une stabilisation de la MCP.

Les types IIIB et IIIC sont dans la majeure partie des cas traités par pollicisation.

Minoru Shibata décrit la reconstruction du type III B (4), par un transfert articulaire d'orteil microvascularisé : c'est la MTP du deuxième rayon qui sera choisie pour reconstruire la MCP du pouce, avec un lambeau dorsal prélevé au-dessus de l'articulation, combiné à de nombreux transferts tendineux. Cette reconstruction a comme avantage de pouvoir garder une main à 5 rayons, mais le résultat fonctionnel est mitigé : beaucoup de chirurgiens désapprouvent la possibilité de reconstruction des pouces de type III. Selon eux, les types III, IV et V doivent être traités par pollicisation de l'index.

Type III (B et C), IV et V : la pollicisation.

La majeure partie du temps c'est le deuxième doigt qui est utilisé, mais il doit être fonctionnellement satisfaisant, c'est à dire avec une bonne souplesse des articulations et un bon système musculaire intrinsèque-extrinsèque.



L'âge idéal d'intervention est à 10-12 mois.

La technique de pollicisation a été décrite par Gosset en 1949 et a été modifiée au fil des années, en particulier par Buck-Gramcko.

Elle inclut un lambeau de transposition pour créer un espace, le retrait de la diaphyse de M2 pour assurer 3 os de la bonne longueur qui équivaut à un pouce normal, et l'utilisation des muscles intrinsèques pour stabiliser le nouveau pouce.

Le premier interosseux dorsal pour l'abducteur du pouce et le premier interosseux palmaire pour l'adducteur du pouce sont particulièrement importants. L'extenseur propre de l'index va devenir le long extenseur du pouce.

Comme l'a décrit Buck-Gramcko, la tête du métacarpien doit être tournée en hyper-extension avant d'être placée.

Une étude publiée en 2009 par Hildegunde Piza-Katzer et al. utilisant la méthode de Buck-Gramcko a trouvé d'excellents résultats. Selon eux, c'est la technique la plus performante pour traiter les hypoplasies de IIIB à V. (13)

L'immobilisation post-opératoire est essentielle, elle est de 4 à 6 semaines.

Elle sera remplacée par une attelle statique qui maintient le pouce en abduction.

Rééducation : sollicitation du nouveau pouce : ouverture de la première commissure, des différentes prises qui impliquent le pouce, schéma corporel...



7.3 Polydactylie radiale, ou duplication du pouce (14) (4) (15) (12)



7.3.1 Incidence

Elle semble toucher plus fréquemment les hommes que les femmes, et plutôt la main droite que la gauche.

7.3.2 Association syndromique

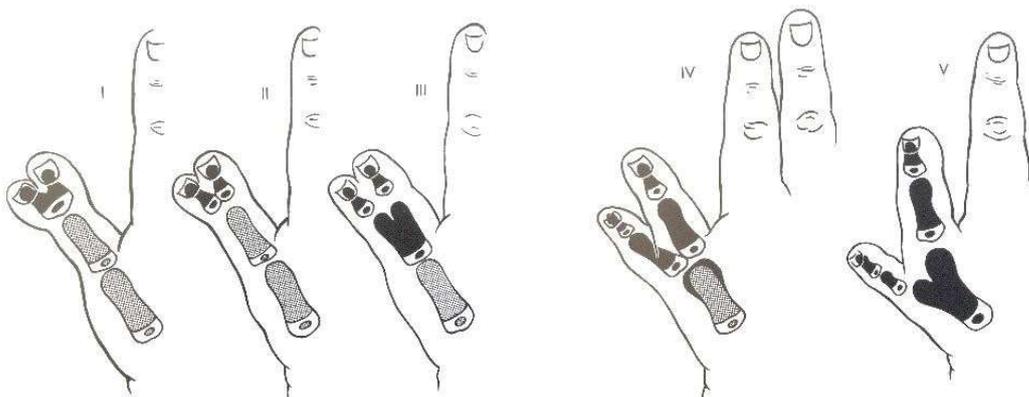
Les associations syndromiques sont fréquentes.

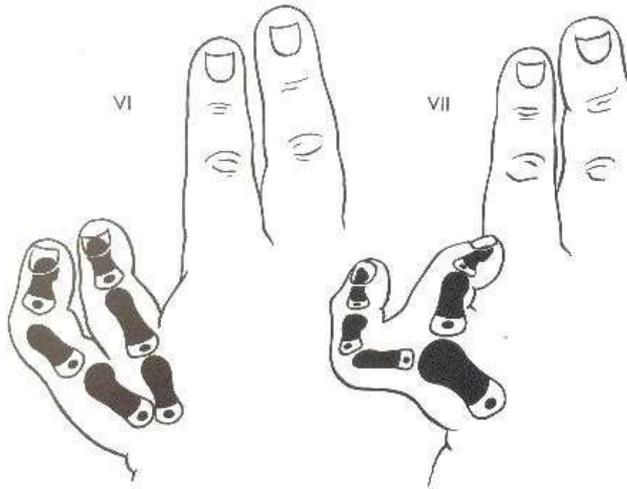
Nous pouvons citer le syndrome de Townes-Brocks : il présente des colobomes prétragien, une cardiopathie, des anomalies ano-rectales et une duplication du pouce. Sa transmission est autosomique dominante, par un gène sur le chromosome 16.

Le type 7 est souvent associé à un syndrome polymalformatif, par exemple le syndrome acrocalleux, ou le syndrome oro-facio-digital.

7.3.3 Classification

Wassel propose une classification en 7 catégories basée sur le niveau de division du squelette. C'est la classification la plus utilisée actuellement. Les types pairs sont des duplications au niveau des articulations, et les types impairs au niveau de la diaphyse.





La plus commune est le type IV, suivie du type II et du type III.

Concernant le type IV, la tête de M1 est élargie pour pouvoir recevoir les 2 phalanges. Il en existe plusieurs sous-catégories décrites par Hung : les pouces peuvent être hypoplasiques (A), à déviation ulnaire (B), divergents (C), ou convergents (D). Dans ce type, les tendons fléchisseurs et extenseurs se divisent au niveau de la duplication et continuent dans chaque pouce dupliqué. L'abducteur et le court fléchisseur d'insèrent sur le pouce radial, et l'adducteur est attaché sur le pouce ulnaire.

Une autre catégorie a été décrite par Dobyns et Tada : le pouce dupliqué accessoire est flottant et n'a pas d'attachement par le squelette au pouce principal. Il est attaché au bord radial du pouce. L'autre pouce a une taille et fonction normales. Dans certains cas, il peut être un peu dévié.



7.3.4 *Traitement chirurgical*

La chirurgie de la duplication du pouce est compliquée : il ne suffit pas d'enlever un pouce surnuméraire (excepté pour les pouces flottants rudimentaires), mais bien de

reconstruire un pouce unique, à partir d'un capital tissulaire divisé en deux sous-unités incomplètes.

La chirurgie est totalement différente selon le type de duplication, car chacune a une architecture articulaire, ligamentaire, musculaire différente.

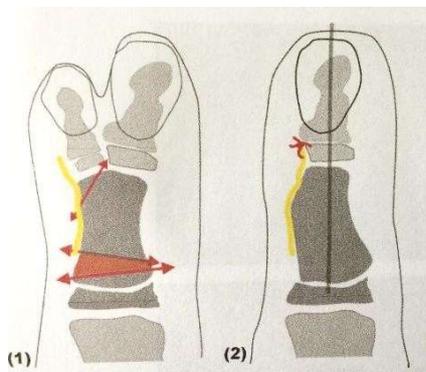
La taille des pouces est importante dans la décision chirurgicale : le pouce ulnaire est souvent le plus grand. Néanmoins, chacun de ces deux pouces est plus petit que le pouce de l'autre main.

Dans le cas où les deux pouces sont grands, celui qui sera reconstruit sera celui le mieux positionné et le plus fonctionnel (souvent l'ulnaire). De plus, l'ablation du pouce le plus radial permet de conserver les ligaments collatéraux ulnaires, très importants dans la stabilisation de la première colonne lors des mouvements de préhension. Quand les deux pouces sont hypoplasiques, une recombinaison des deux est nécessaire.

Type I : la bifidité de p2 entraîne un élargissement de l'extrémité du pouce et de l'ongle. De nombreux auteurs préfèrent donc ne pas intervenir, car le résultat pourrait être moins bon qu'au départ.

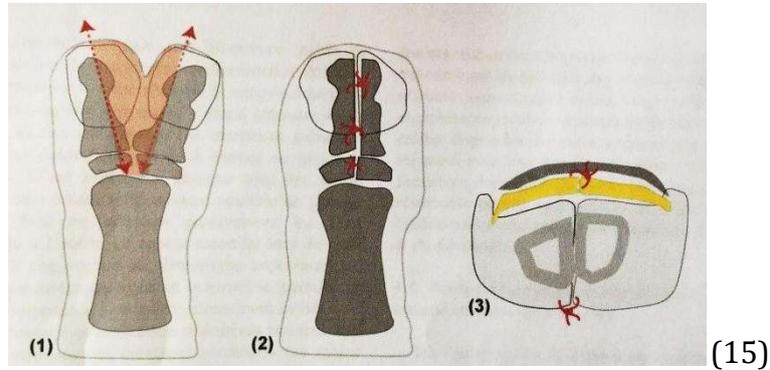
Type II :

- Les pouces sont asymétriques : la duplication la plus grande (coté ulnaire le plus souvent) sera choisie pour être la structure centrale. Les éléments de squelette de l'autre duplication seront enlevés, et une partie des tissus mous gardée pour l'augmentation. Le ligament collatéral du doublon accessoire est préservé, et est suturé sur le doublon choisi. Si l'inter-phalangienne est déviée, une ostéotomie est effectuée sur p1. Le tendon extenseur est transféré sur la base de p2.



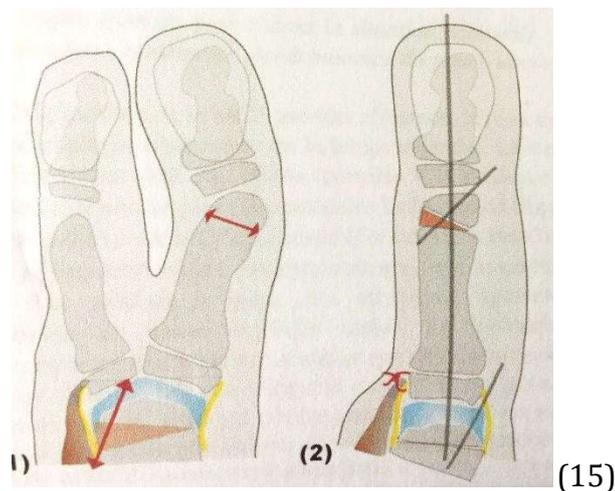
Jaune : ligament collatéral ; zone rouge : ostéotomie. (15)

- Les deux pouces sont symétriques : intervention de type Bilhaut-Cloquet, qui consiste à faire une excision centrale de tous les tissus (1) (comportant une excision osseuse et articulaire, et une incision des structure unguéales), et réunir les deux hémipouces (2).



Type III : quand les pouces sont asymétriques, le pouce cubital est le plus souvent choisi pour être la structure principale. Le traitement consiste en une ostéotomie longitudinale à travers de p1, avec recentrage des tendons. Si les pouces sont symétriques, il y a une combinaison du squelette comme vu précédemment.

Type IV : la forme asymétrique est de loin la plus répandue. La chirurgie comporte une résection de l'hémipouce le plus rudimentaire, une réinsertion du ligament latéral radial de la MCP et des muscles thénariens, et un réaxation du pouce par ostéotomie.



Le type IV D est une des formes les plus complexes et plus difficiles à traiter : la reconstruction d'un des deux pouces induit souvent un défaut d'axe et une instabilité. De nombreux auteurs utilisent donc la technique de Bilhaut-Cloquet. En 2010 A. ABID et al.

ont publié une étude sur une technique de Bilhaut-Cloquet modifiée (en conservant un seul ongle, évitant ainsi la dystrophie unguéale), qui montre de bons résultats. (14)

Type 5 et 6 : la chirurgie consiste à reconstruire un pouce à partir du pouce dominant, le pouce hypoplasique étant réséqué.

Dans le cas des pouces tri phalangien (type VII), il faut choisir le pouce le plus fonctionnel. Le pouce à deux phalanges est privilégié, sauf s'il est aplasique, auquel cas il y aura résection de la phalange surnuméraire du pouce tri phalangien, ou raccourcissement osseux phalangien ou métacarpien si l'enfant est âgé.

Les complications du traitement chirurgical : pouce en Z, raideur inter phalangienne, instabilité articulaire (métacarpo-phalangienne surtout), clinodactylie résiduelle. Des réinterventions sont possibles.

Prise en charge post-opératoire : un dispositif plâtré est mis en place dès le moment où il y a eu un geste osseux ou tendineux. Le port du plâtre varie entre deux et six semaines.

Il n'y a pas de rééducation nécessaire par la suite habituellement.

7.3.5 Cas clinique

Nous suivons actuellement Mlle B, âgée de 24 ans, qui a été opérée à l'âge de 2 ans à Paris pour une duplication du pouce droit de type IV.



Avant opération, 08/03/1995



Post-chirurgie avec la broche



Actuellement

Bilan kinésithérapique actuel :

La patiente présente un déficit articulaire au niveau de l'interphalangienne (55° de flexion à droite contre 90° de flexion à gauche). L'indice du Kapandji est identique des deux côtés.

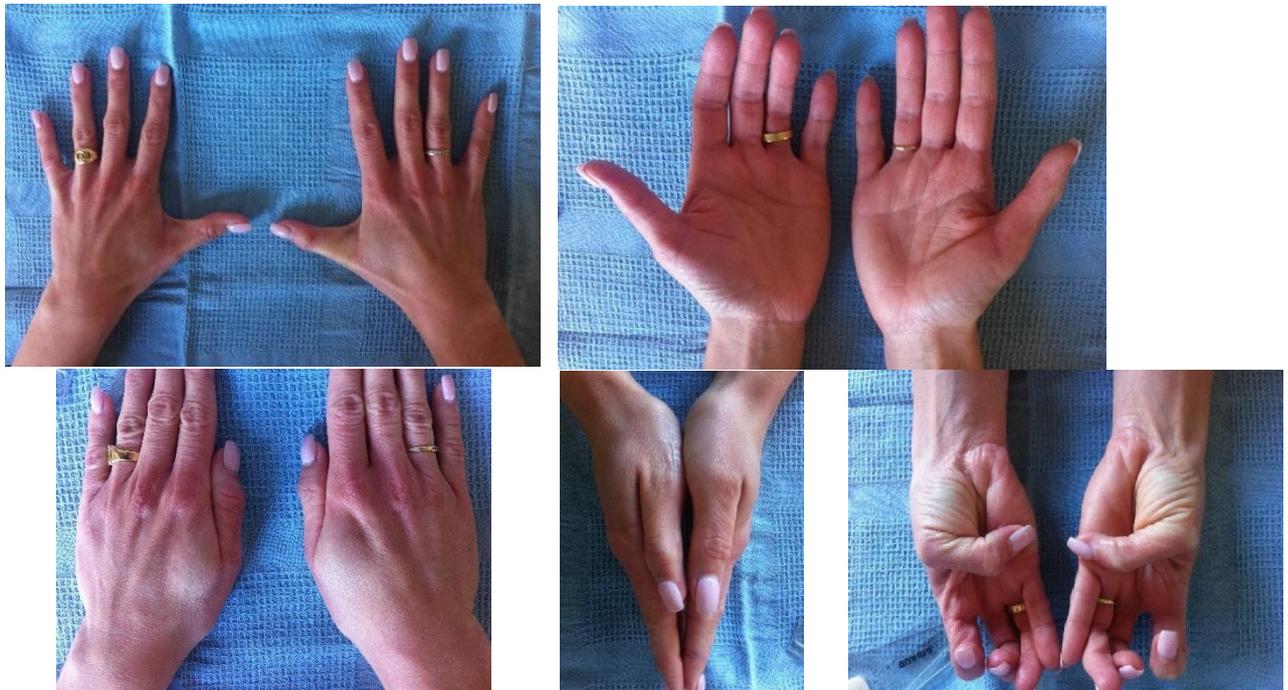
Au niveau musculaire, nous pouvons observer que le galbe des muscles intrinsèque est moins important à droite qu'à gauche, et leur tonicité est moindre.

Le test du key-pinch montre une force supérieure à gauche (pouce fléchi et pouce tendu).

Concernant la douleur, la patiente a des douleurs lors de l'écriture prolongée : des douleurs apparaissent dans tout l'avant-bras après 1h d'écriture (elle a bénéficié d'un tiers temps au brevet, tiers temps avec ordinateur au lycée et dans les études

supérieures). La pratique de l'escalade a dû aussi être interrompue au lycée suite à de fortes douleurs dans la colonne du pouce et l'avant-bras droit. Lors d'efforts prolongés (faire le ménage) la douleur irradie jusque dans l'épaule et le cou.

L'évaluation fonctionnelle a été faite grâce au questionnaire DASH. Le calcul du score QuickDASH est très élevé (81 pour la partie incapacité et symptômes). Voir Annexe 4



Traitement kinésithérapique mis en place : exercices et travail manuel d'assouplissement de la colonne du pouce et de renforcement des muscles intrinsèques et extrinsèques (disques, bouchons à dévisser, élastique, etc.), massage de tout le membre supérieur jusqu'aux cervicales, physiothérapie (chaleur surtout), éducation thérapeutique (économie gestuelle, éviter les compensations avec l'épaule, prise de conscience posturale).

Après 1 mois de kinésithérapie les douleurs ont nettement diminuées, et se sont ressenties sur les activités quotidiennes. (Voir Dash fait à un mois Annexes 4 et 5).

Cette patiente n'a pas bénéficié de kinésithérapie après ses opérations. Néanmoins, on pourrait penser qu'une rééducation bien amenée et adaptée aurait pu lui apporter une meilleure mobilité, proprioception et une découverte sensori-motrice de son pouce.

7.4 Anomalies des tendons

7.4.1 Le pouce à ressaut (6) (16), trigger thumb

7.4.1.1 Généralités

« Le pouce à ressaut est un pouce fixé en flexion (occasionnellement en extension) qui, par analogie avec la détente d'un pistolet (trigger of a gun) peut être étendu (ou occasionnellement fléchi) jusqu'à un point au-delà duquel il y a un soudain « lâchage » (a give) et une augmentation de mouvement spectaculaire. » (4)

Il est rare, son incidence est entre 0.5/1000 et 3/1000.

Il représente 2% des malformations congénitales du membre supérieur.

L'atteinte est bilatérale dans 25% des cas.

Son origine est mal connue, plusieurs hypothèses seraient plausibles : inadaptation entre le tendon du fléchisseur propre du pouce et la poulie A1, entraînant une attitude progressive en flexion de la métacarpo-phalangienne, anomalies des sésamoïdes.

7.4.1.2 Traitement

Dans un premier temps l'extension active est possible, entraînant un ressaut ; un nodule est perceptible sur le tendon (cause ou conséquence). A ce stade la récupération spontanée est possible. Ainsi, dès la constatation du ressaut beaucoup d'auteurs recommandent un traitement conservateur par une attelle nocturne d'extension de la première colonne. Tsuyuguchi et al. (4) ont constaté 75% de bons résultats après un port d'attelle pendant 9 mois.

Si l'anomalie évolue, l'inter-phalangienne se fixe en flexion, et il y a une hyper-extension compensatoire de la métacarpo-phalangienne. Dans ce cas le traitement est chirurgical par ouverture de la poulie (ténolyse), entre 2 et 4 ans selon les auteurs. Les résultats sont excellents, avec une récupération totale de l'extension immédiate. Les enfants opérés à plus de 3 ans gardent souvent un flessum résiduel de 10 à 15 degrés. La rééducation post-opératoire est effectuée spontanément par l'enfant en jouant.

7.4.2 Le pouce flexus adductus congénital (6) (16)



7.4.2.1 Généralités

Cette malformation entraîne une flexion de la métacarpo-phalangienne du pouce et une adduction du premier métacarpien.

Elle est due à un déséquilibre entre les forces de flexion et d'extension.

Elle est rare, peu d'études épidémiologiques ont été faites à son sujet.

Il est le plus souvent bilatéral, plus fréquent chez les garçons que chez les filles.

Le pouce flexus adductus peut être isolé, mais il est souvent associé à des pathologies polymalformatives, comme par exemple le syndrome de Freeman-Sheldon (Whistling and face syndrome), le Windblown hand syndrome, et l'arthrogrypose.

7.4.2.2 Classification

Weckesser a été le premier à décrire une classification qui se base sur des données descriptives, cliniques et physiopathologiques. Actuellement une classification plus simple est utilisée : celle de Mc Caroll, modifiée par Mih, purement clinique.

- Groupe 1 : flexion isolée de la métacarpo-phalangienne, pas de contracture associée, réductible facilement. Il n'y aurait une parésie ou hypoplasie de l'appareil extenseur.

- Groupe 2 : flexion de la métacarpo-phalangienne, contracture de la région palmaire, fermeture de la première commissure. Un déficit des muscles thenariens est souvent observé. Il y a des raideurs articulaires et des anomalies ligamentaires.

- Groupe 3 : fermeture de la première commissure par adduction de la MP, avec hyperextension compensatrice de l'IP. C'est celui retrouvé dans l'arthrogrypose.

7.4.2.3 Traitement

Pour le groupe 1 voire le 2, le traitement est basé sur de la rééducation quotidienne d'étirement et stimulation des extenseurs, associé à des orthèses qui maintiennent la colonne du pouce en extension, première commissure ouverte (attelle statique car

dynamique trop compliqué pour cet âge), le plus précocement possible, pendant au minimum 3 mois (permanant pendant 3 mois puis seulement la nuit si l'évolution est favorable).

Weckesser et al. ont obtenu d'excellents résultats dans la plupart des cas quand le traitement est entrepris avant 6 mois, Miura a obtenu 70% de bons résultats avant 1 an, 21% après 1 an et aucun après 2 ans.

Ci-contre une patiente atteinte du syndrome de Smith Limlie Opitz, que nous prenons en charge depuis sa naissance pour ses 2 pouces flexus adductus sévères, des pieds talus graves et de la rééducation psychomotrice. Son mode de préhension excluait totalement le pouce.



Actuellement elle a 2 ans, le port de l'attelle est terminé depuis quelques mois. Son pouce est fonctionnel et opposable, elle a une pince polyci-digitale.



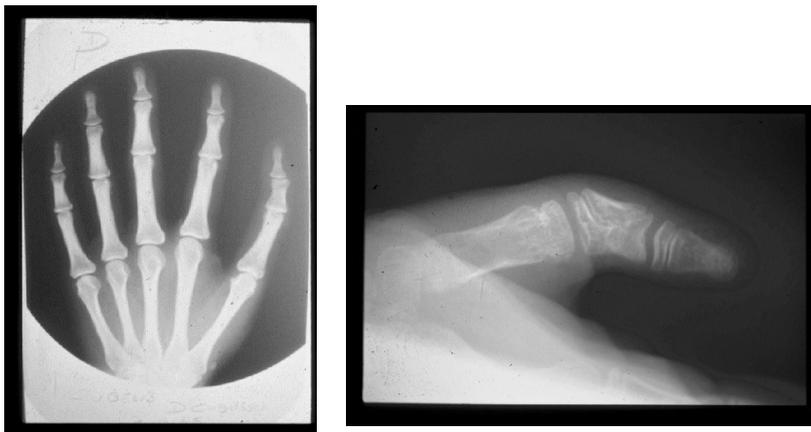
En cas d'échec du traitement orthopédique, la chirurgie est envisagée, et doit être adaptée à chaque cas :

Si il y a hypoplasie des muscles extenseurs (le court extenseur, le long extenseur, et plus rarement de long abducteur), le transfert tendineux est le plus judicieux, en prenant, selon les auteurs, l'extenseur propre de l'index, le fléchisseur superficiel de l'annulaire, l'extenseur radial du carpe, l'extenseur ulnaire du carpe, ou encore le brachioradial.

Dans les déformations complexes il y a libération commissurale, plastie cutanée, transferts tendineux et musculaires, avec un maintien post-opératoire par orthèse ou broche, avec une rééducation intensive.

7.5 La clinodactylie du pouce (6) (17) (18)

La clinodactylie est par définition une angulation excessive du doigt dans le plan radio-ulnaire.



7.5.1 Généralités

Elle est due à une déformation d'une phalange, communément appelée « phalange delta ». La déviation peut se faire versant radial ou ulnaire.

Il en existe 2 formes :

- L'altération de la première phalange du pouce, déviée en dedans ou en dehors, dû à un pont épiphysaire longitudinal déformant. Deux syndromes sont souvent associés à cette malformation : le syndrome d'Apert (déviation côté radial), et le syndrome de Rubinstein-Taybi.

- La triphalangie du pouce : la phalange surnuméraire pouvant être large et bien formée, ou être une phalange delta, responsable d'une angulation plus importante. L'incidence du pouce triphalangien est de 1/25000. Il est souvent associé à d'autres anomalies, comme les polydactylies, la main bote radiale, les fentes, anomalies cardiaques. La déviation se fait toujours du côté ulnaire.

Buck-Gramcko a décrit 6 catégories de triphalangie du pouce :

Type I : rudimentaire, simple allongement de la phalange distale

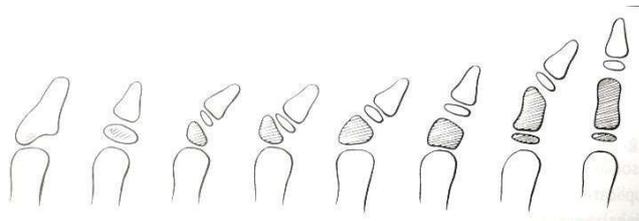
Type II : courte phalange intermédiaire triangulaire, déviation ulnaire.

Type III : phalange intermédiaire plus large et trapézoïdale. Le pouce est plus long. L'interphalangienne distale a une perte de mobilité. L'opposition est incomplète, et le premier espace est diminué.

Type IV : la phalange intermédiaire est longue et rectangulaire. Les muscles thénariens sont hypoplasiques voire absents, le métacarpien est souvent hypoplasique. Le pouce ne peut pas s'opposer aux autres doigts.

Type V : pouce hypoplasique. Les phalanges sont petites, les articulations sont anormales et instables, sans muscles intrinsèques. Il peut y avoir une syndactylie avec l'index. Il est souvent associé à une main botte radiale, au syndrome Holt-Oram.

Type VI : il est associé à une polydactylie radiale, la forme de la phalange intermédiaire varie.



7.5.2 Traitement

Traitement par orthèse correctrice :

Il peut se faire dans des atteintes modérées, très précocement et de façon prolongée (1 an).

Traitement chirurgical :

Dans le cadre d'une déformation de p1 l'intervention sera une ostéotomie de la phalange pour retrouver le parallélisme des interlignes articulaire. Il peut y avoir une broche axiale le temps de la consolidation. Cette méthode engendre le raccourcissement du pouce : certains auteurs proposent donc d'utiliser le coin de la résection de la convexité pour le remettre dans la concavité, d'autres proposent un montage en distraction après avoir fait l'ostéotomie.

Dans les syndromes complexes comme celui d'Apert, le traitement de la clinodactylie s'effectue après le traitement des autres malformations.

Dans le cadre d'un pouce triphalangien, le traitement dépend du type de la déformation :

Dans le type I, si l'angulation est importante une ostéotomie de la phalange distale est réalisée après 8 ans.

Dans le type II il y a excision de la phalange intermédiaire, et reconstruction du ligament collatéral.

Dans le type III il y a une résection de l'articulation la moins mobile, fusion entre l'articulation distale et intermédiaire, raccourcissement et ostéotomie de dérotation de M1, réinsertion plus distale des intrinsèques, agrandissement de la première commissure, et transfert d'opposition.

Type IV : le pouce conservé est le plus fonctionnel, le plus souvent l'ulnaire.

7.6 Syndromes polymalformatifs

7.6.1 Le syndrome de Poland (5) (4)

Il correspond à une agénésie du faisceau sterno-costal du grand pectoral associée à une agénésie du membre supérieur avec brachymésophalangie.

L'étiologie est inconnue, l'hypothèse de la diminution de la taille de l'artère sous clavière du côté atteint (cause sûrement génétique) serait plausible.

L'incidence est de 1/32000.

Il y a une légère prédominance masculine, et le membre supérieur droit est le plus souvent atteint.

Il n'y a pas de corrélation entre l'importance des anomalies du thorax et de celles de membre supérieur.

7.6.1.1 Description des anomalies :

- Anomalies thoraciques : atteintes musculaire (atteinte du faisceau sterno-costal du grand pectoral, aplasie du faisceau claviculaire dans 20% des cas, et dans certains cas aplasie du petit pectoral, grand dentelé, muscles intercostaux, grand droit, grand dorsal), cutanéoglandulaire (peau fine, pannicule adipeux peu épais, glande mammaire hypoplasique ou aplasique, mamelon plus petit et parfois absent), et ostéo-cartilagineuses (hypoplasie ou aplasie costale, rotation ou dépression du sternum, dépression de la paroi thoracique côté atteint).

- Anomalies du membre supérieur : hypoplasie du bras et de l'avant-bras. Au niveau de la main il y a une brachymésophalangie qui peut être associée à des syndactylies, cela peut aller jusqu'à l'aplasie des doigts. Au niveau du pouce, il est petit, placé en rotation externe, dans certaines formes il peut être dans le même plan que les autres doigts, il peut être syndactylisé, ou même totalement aplasique.

L'atteinte de la main a été classée en 4 catégories (J. GLICENSTEIN (5)) :

Type I : brachymésophalangie simple. La main est plus petite que l'autre, clinodactylies convergentes des interphalangiennes distales.

Type II : brachymésophalangie avec syndactylies. Les doigts sont courts avec les clinodactylies convergentes, la syndactylie est partielle, touchant les 3^{ème} et 4^{ème} commissures. Le pouce est petit, ses phalanges sont hypoplasiques, mais il est fonctionnel.

Type III : les quatre derniers doigts sont syndactylisés (main en mitaine), mais les ongles sont individualisés. Le pouce est syndactylisé ou non, hypoplasique, placé en rotation externe dans le même plan que les autres doigts.

Type IV : un ou plusieurs doigts sont absents. L'aplasie du pouce et des doigts peut être complète. La main n'a ici qu'une fonction d'appoint.

7.6.1.2 Le traitement :

- Traitement des anomalies thoracique : elles provoquent peu de troubles fonctionnels, la majorité des traitements seront esthétiques. Chez la femme, on recherche la symétrie des deux seins (transfert du grand dorsal, prothèse mammaire). Chez l'homme il n'y a pas de tissu mammaire de recouvrement, la reconstruction est plus difficile. Le transfert du grand dorsal est satisfaisant dans les formes modérées.

- Traitement des anomalies de la main : le but est de rendre la main fonctionnelle, en fonction de ses atteintes. Pour les syndactylies la chirurgie se fait par lambeau dorsal quadrangulaire et greffes cutanées dorso-latérales. Au niveau du pouce : une plastie à 4 Z est réalisée si la première commissure est un peu palmée. S'il y a une forte syndactylie, il faut placer un lambeau dans la première commissure. Une ostéotomie dérotatoire du pouce peut être réalisée s'il est dans le plan des autres doigts.

7.6.2 Le syndrome d'Apert (19) (4) (20) (21)

Le syndrome d'Apert est caractérisé par l'association d'une dysmorphie faciale caractéristique, d'anomalies spécifiques de la main et une atteinte des membres inférieurs. Son incidence est estimée à 1/45000 à 1/100000 naissances.

7.6.2.1 Description des malformations :



Au niveau cranio-facial : il y a une brachycéphalie sévère, une hypoplasie maxillaire, un hypertélorisme avec dystopie canthale, et un exorbitisme.

Au niveau des pieds on retrouve une syndactylie des orteils, une clinodactylie du premier orteil.

Au niveau psychomoteur il y a un retard. Il y a un retard mental, qui peut être léger à sévère.

Au niveau du membre supérieur il y a souvent une subluxation au niveau du coude de la tête radiale, une synostose radio-cubitale proximale, et au niveau de l'épaule il y a une dysplasie de la cavité glénoïde et une anomalie morphologique de la tête humérale.

Concernant la main, on retrouve :

- Des syndactylies, intéressants surtout la phalange distale (acrosyndactylie).
- Un symphalangisme (anomalie de segmentation osseuse de la colonne digitale)
- Des anomalies pulpo-inguéales : hypoplasie pulpaire, fusion unguéale.
- Des anomalies musculo-tendineuses : anomalies d'insertion et hypoplasie des interosseux et des lombricaux. Dans les cas où il y a syndactylie de la première commissure on retrouve une hypertrophie du court adducteur. Les tendons extenseurs sont soudés par une nappe aponévrotique. Les tendons fléchisseurs sont aussi soudés par une nappe aponévrotique, sous p2. Il y a un défaut de différenciation entre le fléchisseur profond et superficiel, et l'insertion se fait sur p2.

La colonne du pouce est atteinte dans moins de 50% des cas. On retrouve une hypoplasie du premier métacarpien, qui a souvent une forme trapézoïdale. La première

phalange est de forme trapézoïdale. La deuxième phalange est élargie et présente une clinodactylie.

Il existerait une relation inversement proportionnelle entre la gravité de l'atteinte cranio-faciale et l'atteinte au niveau des mains.

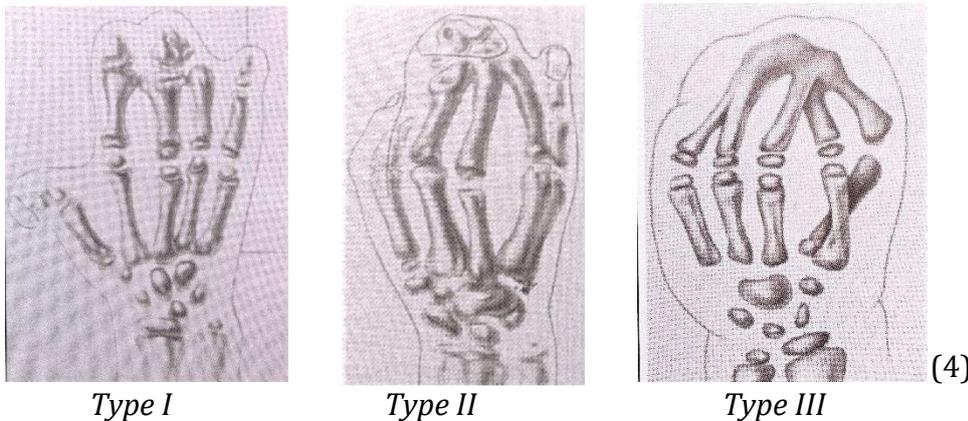
7.6.2.2 Classification des anomalies de la main :

Il existe 3 types selon la classification de Blauth (1978). Upton a modifié cette classification, qui est à l'heure actuelle la classification la plus utilisée.

Dans le type I, on retrouve un pouce bien différencié mais court avec une clinodactylie radiale de p2, et la première commissure est brève. Il y a une syndactylie des doigts 2,3 et 4. Le 5^{ème} doigt est bien différencié.

Dans le type II le pouce est en plus hypoplasique et la première commissure est palmée. Le pouce et l'index ont des ongles séparés. Il y a une syndactylie des 4 autres doigts. C'est la « main en mitaine ».

Le type III est caractérisé par une acrosyndactylie totale de la main, avec des anomalies tendineuses et vasculo-nerveuses. C'est la « main en cuillère ».



7.6.2.3 Chirurgie du pouce dans le syndrome d'Apert :

L'anatomie pathologique de la main d'Apert présente des déformations très complexes pour le chirurgien, de nombreuses interventions sont nécessaires. Les buts du traitement sont essentiellement fonctionnels et esthétiques.

La première opération se déroule en moyenne aux alentours de 10 mois, la libération du pouce étant une priorité. Un grand nombre d'auteurs pensent que la séparation digitale doit être terminée aux alentours de 2 ans, et les corrections osseuses secondaires effectuées à l'âge de 5-6 ans.

La reconstruction du premier espace : elle se fait par libération des parties molles (section des rétractions aponévrotiques, désinsertion ou ténotomie du court adducteur du pouce) et recouvrement cutané (par lambeau tubulé ou lambeau inguinal, lambeau de transposition dorsal, plastie en trident, double plastie en Z dans les formes les plus mineures).

Les gestes osseux sur la colonne du pouce : allongement de M1 s'il est hypoplasique. Il y aura une résection de la deuxième colonne digitale pour élargir la première commissure, en cas d'enraidissement majeur de sujets vus plus tardivement.

La clinodactylie radiale du pouce est corrigée entre 3 et 5 ans. Elle se fait par une ostéotomie en coin.

Joseph Upton (4) a résumé dans un tableau ce qu'il préconise comme traitement en fonction de l'âge de l'enfant :

Schedule and treatment summary	
Age	Procedure(s)
1-6 months	Thumb-index release. I and D macerations, conversion of type III to type I hands
6-18 months	Digital separations, joint releases
4-6 years	Thumb-clinodactyly correction. Redepen thumb-index-web space. Metacarpal-synostosis correction. Revisions
7 years-adolescence	Digital osteotomies, ostectomies (partial). Nail-fold revisions, fingertip reductions. CMC arthroplasties. Metacarpal osteotomies. Soft-tissue debulking, graft excisions, etc.

(4) (D=drainage; I=incision).

8 Conclusion

La prise en charge des malformations congénitales du pouce est complexe, et représente un challenge pour toute l'équipe soignante. Elle doit être précoce et l'évolution de la malformation suivie de près afin d'éviter les compensations, les exclusions ou les déformations qui en résultent.

Pour que le développement de l'enfant se déroule de façon optimale, le pouce devra être, dans la mesure du possible, mobile, stable, capable d'aller à la rencontre des autres doigts, et le plus esthétique possible (aspect à ne pas négliger, qui est très important chez l'enfant).

Quel que soit le résultat, l'objectif recherché par le kinésithérapeute est l'éveil cortical, l'indépendance gestuelle, et la débrouillardise, en augmentant le taux de créativité et de dynamisme de l'enfant.

Bien que la kinésithérapie soit de plus en plus présente dans la rééducation des malformations congénitales, elle est peu citée dans les protocoles de prise en charge vus dans la littérature, et un grand nombre d'enfants/bébés opérés ne bénéficient pas de rééducation. Peut être serait-il utile de promouvoir la prise en charge kinésithérapique de ces pathologies de la main congénitale.

Selon A. BAIADA « il faut faire plus que des mains chirurgicales, il faut faire des mains sensorimotrices ».

9 Bibliographie

1. **J.-Y DE LA CAFFINIÈRE, R. MALEK.** *chirurgie réparatrice du pouce*. s.l. : Masson, 1981.
2. **KAPANDJI, A.I.** *Anatomie fonctionnelle du membre supérieur*. s.l. : MALOINE, 2008.
3. **M. BOUTAN, V. CASOLI.** *Mains et Préhensions*. s.l. : Sauramps médical, 2005. 2-84023-425-4.
4. **AMIT GUPTA, SIMON P.J. KAY, LUIS SCHEKER.** *The Growing Hand, Diagnostic and Management of the Upper Extremity in Children*. s.l. : Mosby, 2000.
5. **J. GRIFFET, J.L CLEMENT, A.DAOUUD.** *les anomalies congénitales du membre supérieur*. s.l. : Sauramps médical, 1998.
6. **P. JOURNEAU, G. DAUTEL.** Anomalies congénitales du pouce. *Pédiatrie*. EMC , 2005, 4-005-C-10.
7. **METAYER, M. LE.** *Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant, éducation thérapeutique*. s.l. : MASSON, 2004.
8. **BAIADA, A.** *Paralysie médio-cubitale chez l'enfant: DIU rééducation et appareillage de la main*. Grenoble : s.n., 1999.
9. **R. CHEDEVILLE, J. CARIOU-VILALLONGA.** *kinésithérapie orthopédique pédiatrique*. s.l. : MASSON, 1992.
10. **Michael A. TONKIN, Sarah K. TOLERTON, et al.** Classification of Congenital Anomalies of the Hand and Upper Limb: Development and Assessment of a New System. *Journal of Hand surgery*. Elsevier Masson, 2013.
11. **S.GUERO.** Conduite à tenir devant une hypoplasie du pouce de type 1 à 3A. *chirurgie de la main*. 2008, Vol. 27S, S62-S70.
12. **M. BACHY, F. FITOUSSI.** anomalies congénitales du pouce. *journal de pédiatrie et de puériculture*. 2015, Vol. 28, 305-318.
13. **PIZA-KATZER HILDEGUNDE, WENGER ANDREA, BAUR EVA-MARIA, et al.** Pollicization of the index finger in hypoplasia of the thumb. Experience with the method of Buck-Gramcko ans retrospective analysis of the clinical outcome in a service of 19 pollicizations. *J Habd Microsurg*. Springer, 2009, Vol. 1, 17-24.
14. **A. ABID, F. ACCADBLE, G. KNORR, P. DARODES, J.-P. CAHUZAC, J. SALES DE GAUZY.** Duplication du pouce de type IV-D: une nouvelle méthode de reconstruction. *Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique* . ELSEVIER MASSON, 2010, Vol. 96, 594-598.
15. **G.DAUTEL, S. BARBARY.** duplications du pouce. *Chirurgie de la main* . ELSEVIER MASSON, 2008, Vol. 27S, S82-S99.

16. **J. MEDINA, P. LOREA, A. MARCOS, F. MARTIN, L. REBOSO, G. FOUCHER.** déformation en flexion du pouce de l'enfant: pouce flexus adductus et pouce à ressaut. *Chirurgie de la main*. Elsevier Masson, 2008, Vol. 27S, S35-S39.
17. **SFEROPOULOS, Nikolaos K.** Congenital Clinodactily of the Thumb. *British Journal of Medecine and Medical Research*. SCIENCEDOMAIN, 2014, 4(15): 2874-2883.
18. **F. NORAT, N. DREANT, E. LEBRETON, G. MAGALON.** Les clinodactylies : phalange delta et déformation de Kirner. *Chirurgie de la Main*. Elsevier Masson, 2008, Vol. 27S, S165-S173.
19. **A. GILBERT, D. BUCK-GRAMCKO, G. LISTER.** *les malformations congénitales du membre supérieur*. s.l. : Expansion Scientifique Française, 1991.
20. **B. SALAZARD, D.CASANOVA.** La main du syndrome d'Apert: stratégie thérapeutique. *Chirurgie de la main*. Masson, 2008, Vol. 27S, S115-S120.
21. **P.SAMSON, B.SALAZARD.** Syndactylies. *Chirurgie de la main*. Elsevier Masson, 2008, Vol. 27S, S100-S114.

ANNEXE 1

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE SWANSON, VALIDÉE PAR L'IFSSH

I. FAILURE OF FORMATION	3. Central ray (cleft hand)
A. TRANSVERSE ARREST	a. Central ray deficiency
1. Shoulder	(1) Typical type (deficiency type)
a. Shoulder level (amelia)	(a) Metacarpals, digits hypoplastic
b. Clavicle	(b) Metacarpals hypoplastic, digits absent
2. Upper arm	(c) Metacarpals, digits absent
a. Upper arm level	(2) Atypical type
(1) Long above elbow	(a) Syndactylous type
(2) Short above elbow	(b) Polydactylous type
3. Elbow	(c) Monodactyl
a. Elbow level	(d) Other
4. Forearm	4. Intersegmental (intercalated) type of longitudinal arrest
a. Forearm level	a. Phocomelia
(1) Long below elbow	(1) Proximal type (hand - to - forearm - to - trunk)
(2) Short below elbow	(2) Distal type (hand - to - arm - to - trunk)
5. Wrist	(3) Total type (hand - to - trunk)
a. Wrist level (acheira)	b. Other
6. Carpal	
a. Carpal level (no metacarpals present)	
(1) Proximal carpal row	
(2) Distal carpal row	
7. Metacarpal	
a. Metacarpal level (adactyly)	
8. Phalanx	
a. Phalangeal level	
(1) Proximal level	
(2) Middle level	
(3) Distal level	
B. LONGITUDINAL ARREST	
1. Radial ray (preaxial)	
a. Radial ray deficiency	
(1) Normal radius	
(a) Thumb hypoplastic - functional	
(b) Thumb hypoplastic - nonfunctional	
(c) Thumb absent	
(2) Hypoplasia of radius (complete but small)	
(a) Thumb hypoplastic - functional	
(b) Thumb hypoplastic - nonfunctional	
(c) Thumb absent	
(d) Madelung's deformity	
(e) Other	
(3) Partial absence of radius (distal end absent)	
(a) Thumb hypoplastic - functional	
(b) Thumb hypoplastic - nonfunctional	
(c) Thumb absent	
(4) Complete absence of radius	
(a) Thumb hypoplastic - functional	
(b) Thumb hypoplastic - nonfunctional	
(c) Thumb absent	
(5) Absent/hypoplastic thenar muscles	
(6) Absent/hypoplastic extensor muscles	
(7) Absent/hypoplastic flexor muscles	
2. Ulnar ray (postaxial)	
a. Ulnar ray deficiency	
(1) Normal ulna	
(a) Metacarpals, digits hypoplastic	
(b) Metacarpals hypoplastic, digits absent	
(c) Metacarpals, digits absent	
(2) Hypoplasia of ulna (complete but small)	
(a) Metacarpals, digits hypoplastic	
(b) Metacarpals hypoplastic, digits absent	
(c) Metacarpals, digits absent	
(3) Partial absence of ulna (distal end absent)	
(a) Metacarpals, digits hypoplastic	
(b) Metacarpals hypoplastic, digits absent	
(c) Metacarpals, digits absent	
(4) Complete absence of ulna	
(a) Metacarpals, digits hypoplastic	
(b) Metacarpals hypoplastic, digits absent	
(c) Metacarpals, digits absent	
(5) Defect of ulna with humeroradial synostosis	
(6) Absent/hypoplastic hypothenar muscles	
(7) Absent/hypoplastic extensor muscles	
(8) Absent/hypoplastic flexor muscles	
	II. FAILURE OF DIFFERENTIATION (SEPARATION) OF PARTS
	A. SOFT TISSUE INVOLVEMENT
	1. Disseminated
	a. Arthrogryposis (including multiplex congenita)
	(1) Severe
	(2) Moderate
	(3) Mild
	2. Shoulder
	a. Undescended shoulder
	(1) Sprengel's shoulder
	b. Absence of thorax muscles (including Ploand's syndrome)
	(1) Pectoralis major
	(2) Pectoralis major and minor
	(3) Other
	3. Elbow and forearm
	a. Aberrant muscle
	(1) Aberrant muscles of long extrinsic flexors
	(2) Aberrant muscles of long extrinsic extensors
	(3) Aberrant intrinsics of the hand
	(4) Other
	4. Wrist and hand
	a. Cutaneous syndactyly (complete and incomplete)
	(1) Radial (1st interdigital space)
	(2) Central (2nd/3rd interdigital space)
	(3) Ulnar (3rd interdigital space)
	(4) Combination of (1) ± (2) or (3)
	b. Congenital flexion contracture (camptodactyly)
	(1) Fifth digit
	(2) Others
	c. Thumb-in-palm deformity
	d. Deviated finger without bony deformity (laxity secondary to differentiation of muscle ligament or capsule)
	(1) Radial/ulnar
	(a) Isolated digit
	(b) Congenital ulnar drift (including "windblown hand")
	(2) Other
	e. Congenital trigger digit or thumb
	f. Other
	5. Skin and appendages
	a. Pterygium (webbing) of axilla or elbow
	b. Cutis aplasia congenita
	c. Congenital clubbing of nails
	d. Tusk nail deformity, volar nail
	e. Other
	B. SKELETAL INVOLVEMENT
	1. Shoulder
	a. Congenital humerus varus
	b. Other

2. Elbow

- a. Elbow synostosis
 - (1) Humeroradial
 - (2) Humeroulnar
 - (3) Total elbow
- b. Elbow ankylosis (joint segmentation present)

3. Forearm

- a. Proximal radioulnar synostosis
 - (1) Without radial head dislocation
 - (2) With radial head dislocation
- b. Distal radioulnar synostosis

4. Wrist and hand

- a. Synostosis of carpal bones
 - (1) Lunate-triquetrum synostosis
 - (2) Capitate-hamate synostosis
 - (3) Scaphoid-lunate synostosis
 - (4) Others
- b. Synostosis of metacarpal bones
 - (1) Ring-small synostosis
 - (2) Others
- c. Synostosis of phalanges (osseous syndactyly, complex syndactyly)
 - (1) Radial (1st - 2nd rays)
 - (2) Central (2nd - 3rd, 3rd - 4th rays)
 - (3) Ulnar (4th - 5th rays)
 - (4) Mitten hand (including Apert's hand)
 - (5) Other
- d. Symphalangia
 - (1) Proximal interphalangeal joint
 - (2) Other
- e. Congenital deviation (clinodactyly)
 - (1) Idiopathic clinodactyly
 - (a) Fifth finger (including delta phalanx)
 - (b) Thumb (including delta phalanx)
 - (c) Others
- f. Hypersegmentation
 - (1) Triphalangeal thumb
 - (2) Others

C. CONGENITAL TUMOROUS CONDITIONS

1. Vascular system

- a. Hemangioma
- b. Malformations
 - (1) Capillary
 - (a) Port wine stain
 - (b) Others
 - (2) Venous
 - (3) Venolymphatic
 - (4) Arterial (including AV fistulas)
 - (5) Lymphatic
 - (6) Others

2. Neurologic

- a. Neurofibromatosis
- b. Neuroblastoma
- c. Others

3. Connective tissue

- a. Juvenile (aponeurotic) fibroma
- b. Other

4. Skeletal (not including overgrowth syndromes)

- a. Osteochondromatosis (including multiple hereditary exostosis)
- b. Enchondromatosis
- c. Fibrous dysplasia
- d. Epiphyseal abnormalities
- e. Other

III. DUPLICATION*

1. Whole limb

2. Humerus

3. Radius

4. Ulna

- a. Mirror hand
- b. Other

5. Digit

- a. Polydactyly
 - (1) Radial (preaxial, 1st ray, including triphalangeal thumb)
 - (2) Central
 - (3) Ulnar (postaxial, 5th ray)
 - (4) Combinations

6. Epiphyseal (extra)

- a. 1st ray
- b. 2nd ray
- c. Other

IV. OVERGROWTH*

1. Whole limb

- a. Hemihypertrophy
- b. Associated with vascular condition
- c. Other

2. Partial limb

- a. With associated vascular condition
- b. Other

3. Digit

- a. Macrodactyly
 - (1) With associated vascular condition
 - (2) With neurofibromatosis
 - (3) With bone or cartilage exostoses
 - (4) Other

V. UNDERGROWTH*

1. Whole limb

2. Forearm and hand

3. Hand alone

- a. Entire
- b. Partial

4. Metacarpal

- a. Brachymetacarpia
 - (1) Fifth ray
 - (2) Other
- b. Other

5. Digit

- a. Brachysyndactyly
 - (1) With associated absence of thorax muscles (Poland's syndrome)
 - (2) Without associated absence of thorax muscles
- b. Brachydactyly
 - (1) Defect of middle phalanx only (brachymesophalangia)
 - (2) Defect of two or more phalanges
 - (3) Defect of either proximal or distal phalanx
 - (4) Other

VI. CONSTRICTION RING SYNDROME*

1. Focal necrosis

- a. Constriction band (partial or circumferential)
 - (1) With lymphedema
 - (2) Without lymphedema
- b. Acrosyndactyly

2. Amputation ("intrauterine")

- a. Wrist
- b. Metacarpal
- c. Digit
- d. Combination a and b or b and c
- e. Other

VII. GENERALIZED ABNORMALITIES AND SYNDROMES*

ANNEXE 2

CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS CONGENITALES D'ÖBERG, MANSKE ET TONKIN (OMT), 2010

TABLE 10. Refinement of OMT Classification (Extended Version)

- I. Malformations**
 - A. Failure of axis formation/differentiation—entire upper limb**
 - 1. Proximal-distal axis**
 - i. Brachymelia with brachydactyly
 - ii. Symbrachydactyly
 - iii. Transverse deficiency
 - Amelia
 - Clavicle
 - Long/short above elbow
 - Long/short below elbow
 - Wrist
 - Proximal/distal carpal row
 - Metacarpal
 - Proximal/middle/distal phalanx
 - iv. Intersegmental deficiency
 - Phocomelia (total/proximal/distal)
 - 2. Radial-ulnar (anteroposterior) axis**
 - i. Radial longitudinal deficiency
 - Thumb hypoplasia (with proximal limb involvement)
 - ii. Ulnar longitudinal deficiency
 - iii. Ulnar dimelia
 - iv. Radioulnar synostosis
 - v. Humeroradial synostosis
 - Elbow ankyloses
 - 3. Dorsal-ventral axis**
 - i. Nail-patella, Fuhrmann, and Al-Awadi syndromes
 - ii. Arthrogryposis
 - iii. Absent/hypoplastic extensor/flexor muscles
 - 4. Unspecified axis**
 - i. Undescended shoulder (Sprengel)
 - ii. Abnormal shoulder muscles
- B. Failure of axis formation/differentiation—hand plate**
 - 1. Proximal-distal axis**
 - i. Brachydactyly
 - ii. Symbrachydactyly
 - iii. Transverse deficiency
 - Wrist
 - Proximal/distal carpal row
 - Metacarpal
 - Proximal/middle/distal phalanx
 - 2. Radial-ulnar (anteroposterior) axis**
 - i. Radial (thumb) deficiency (no radius involvement)
 - Absent thumb
 - Absent/hypoplastic thenar muscles
 - ii. Ulnar deficiency
 - iii. Radial polydactyly
 - iv. Triphalangeal thumb
 - v. Ulnar polydactyly
 - 3. Dorsal-ventral axis**
 - i. Dorsal dimelia (palmar nail)
 - ii. Hypoplastic/aplastic nail
 - iii. Arthrogryposis

TABLE 10. Continued

- 4. Unspecified axis**
 - a. Soft tissue**
 - i. Syndactyly
 - ii. Camptodactyly
 - iii. Thumb in palm deformity
 - iv. Deviated finger without skeletal deformity
 - b. Skeletal deficiency**
 - i. Clinodactyly
 - ii. Kirner's deformity
 - iii. Metacarpal and carpal synostosis
 - c. Complex**
 - i. Cleft hand
 - ii. Synpolydactyly—central
 - iii. Apert hand
- 2. Deformations**
 - A. Constriction ring sequence**
 - B. Trigger digits**
 - C. Not otherwise specified**
- 3. Dysplasias**
 - A. Hypertrophy**
 - 1. Whole limb**
 - i. Hemihypertrophy
 - ii. Aberrant flexor/extensor/intrinsic muscle
 - 2. Partial limb**
 - i. Macroductyly
 - ii. Aberrant intrinsic muscles of hand
 - B. Tumorous conditions**
 - 1. Vascular**
 - i. Hemangioma
 - ii. Malformation
 - 2. Neurological**
 - i. Neurofibromatosis
 - 3. Connective tissue**
 - i. Juvenile aponeurotic fibroma
 - ii. Infantile digital fibroma
 - 4. Skeletal**
 - i. Osteochondromatosis
 - ii. Enchondromatosis
 - iii. Fibrous dysplasia
 - iv. Epiphyseal abnormalities
- 4. Syndromes**
 - A. Specified**
 1. Apert
 2. Arthrogryposis
 3. Baller-Gerold
 4. Bardet-Biedl
 5. Brachmann-de Lange
 6. Carpenter
 7. Catel-Manzke
 8. Constriction band
 9. Crouzon
 10. Distal arthrogryposis
 11. Down
 12. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting
 13. Fanconi pancytopenia
 14. Fuhrmann and Al-Awadi
 15. Goltz

(Continued)

21. Leri-Weill dyschondrosteosis
22. Levy-Hollister
23. Moebius sequence
24. Multiple synostoses
25. Nager
26. Nail-patella
27. Noonan
28. Oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome)
29. Oculodentodigital
30. Oral-facial-digital
31. Oto-palato-digital
32. Palister-Hall
33. Pfeiffer
34. Poland sequence
35. Profens
36. Roberts-SC phocomelia
37. Rothmund-Thomson
38. Rubinstein-Taybi
39. Saethre-Chotzen
40. Thrombocytopenia absent radius
41. Townes-Brock
42. Tricho-rhino-phalangeal

ANNEXE 3

CLASSIFICATION DE BLAUTH DES HYPOPLASIES DU POUCE

	Type 1	Type 2	Type 3 A	Type 3 B	Type 4	Type 5
Taille du pouce	Discrète hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie	Hypoplasie sévère (pouce flottant)	Aplasia complète
Squelette	Os tous présents parfois hypoplasiques	Os tous présents toujours hypoplasiques	Os tous présents toujours hypoplasiques (notamment trapézométacarpienne stable)	Absence base premier métacarpien (instabilité trapézométacarpienne)	Absence base premier métacarpien, trapèze et scaphoïde	Aplasia complète
Muscles extrinsèques	Normaux	Normaux	Anomalies des tendons long fléchisseur et long extenseur	Anomalies des tendons long fléchisseur et long extenseur	Tous absents	Aplasia complète
Muscles intrinsèques	Court abducteur et opposant hypoplasiques	Court abducteur et opposant hypoplasiques ou absents	Court abducteur et opposant absents ou très hypoplasiques	Court abducteur et opposant absents ou très hypoplasiques	Tous absents	Aplasia complète
Ligaments	Normaux	Instabilité ulnaire métacarpophalangienne	Instabilité ulnaire et radiale métacarpophalangienne	Instabilité ulnaire et radiale métacarpophalangienne	Absents	Aplasia complète
Première commissure	Normale	Étroite et peu profonde	Étroite et peu profonde	Étroite et peu profonde	Inexistante	Aplasia complète

ANNEXE 4 : score du DASH (avant kinésithérapie)

Module optionnelle (à compléter en fonction de votre situation)

	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
4. Déplacer un objet dans votre main		2	3	4	5
5. Effectuer les activités habituelles de la vie quotidienne		2	3	4	5
6. Effectuer les activités habituelles de la vie quotidienne		2	3	4	5
7. Effectuer les activités habituelles de la vie quotidienne		2	3	4	5
8. Effectuer les activités habituelles de la vie quotidienne		2	3	4	5
9. Activités de loisirs nécessitant une certaine force ou des mouvements rapides du bras ou de la main (tennis, volley, golf, etc.)		2	3	4	5

Pas du tout limité Légèrement limité Moyennement limité Très limité Impossible

7. Pendant les 7 derniers jours, à quel point votre épaule, votre bras ou votre main vous a-t-ils gênés dans vos relations avec votre famille, vos amis ou vos voisins ? (entourez une seule réponse)

	Pas du tout limité	Légèrement limité	Moyennement limité	Très limité	Impossible
7.	1	2	3	4	5

8. Avez-vous été limité dans votre travail ou une de vos activités quotidiennes habituelles en raison de problèmes à votre épaule, votre bras ou votre main ?

	Pas du tout limité	Légèrement limité	Moyennement limité	Très limité	Impossible
8.	1	2	3	4	5

Veuillez évaluer la sévérité des symptômes suivants durant les 7 derniers jours. (entourez une réponse sur chacune des lignes)

	Aucune	Légère	Moyenne	Importante	Extrême
9. Douleur de l'épaule, du bras ou de la main	1	2	3	4	5
10. Picotements ou engourdissements douloureux de l'épaule, du bras ou de la main	1	2	3	4	5

Pas du tout perturbé Un peu perturbé Moyennement perturbé Très perturbé Très perturbé que je ne peux pas dormir

11. Pendant les 7 derniers jours, votre sommeil a-t-il été perturbé par une douleur de votre épaule, de votre bras ou de votre main ? (entourez une seule réponse)

	Pas du tout perturbé	Un peu perturbé	Moyennement perturbé	Très perturbé	Très perturbé que je ne peux pas dormir
11.	1	2	3	4	5

Le score QuickDASH n'est pas valable s'il y a plus d'une réponse manquante.

Calcul du score du QuickDASH = ((somme des réponses) - 1) X 25, où n est égal au nombre de réponses.

1

Questionnaire DASH

Les questions suivantes concernent la gêne occasionnée par votre épaule, votre bras ou votre main lors de vos activités sportives ou de loisir. Veuillez répondre en fonction de votre situation habituelle.

Responsable de gestion + éducation

Indiquez le sport ou l'instrument qui est le plus important pour vous :

Fitnes

1. Je ne pratique aucun sport ni aucun instrument. (Vous pouvez sauter cette partie du questionnaire)

Entourez 1 seule réponse par ligne, considérant vos possibilités durant les 7 derniers jours.

	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
1. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument avec votre technique habituelle ?		2	3	4	5
2. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument à cause des douleurs de votre épaule, de votre bras ou de votre main ?		2	3	4	5
3. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument aussi bien que vous le souhaitez ?		1	2	3	4
4. Pour passer le temps habituellement consacré à votre travail ?		1	2	3	4

Les questions suivantes concernent la gêne occasionnée par votre épaule, votre bras ou votre main lorsque vous jouez d'un instrument ou que vous pratiquez un sport ou les deux. Si vous pratiquez plusieurs sports ou plusieurs instruments (ou les deux), vous êtes priés de répondre en fonction de l'activité qui est la plus importante pour vous.

Indiquez le sport ou l'instrument qui est le plus important pour vous : Fitnes

1. Je ne pratique aucun sport ni aucun instrument. (Vous pouvez sauter cette partie du questionnaire)

Entourez 1 seule réponse par ligne, considérant vos possibilités durant les 7 derniers jours.

	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
1. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument avec votre technique habituelle ?		1	2	3	4
2. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument à cause des douleurs de votre épaule, de votre bras ou de votre main ?		1	2	3	4
3. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument aussi bien que vous le souhaitez ?		1	2	3	4
4. Pour passer le temps habituellement consacré à pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument ?		1	2	3	4

Calcul du score pour les modules optionnels : Additionner les valeurs obtenues pour chaque réponse ; diviser par 4 (nombre de réponses possibles) ; multiplier par 25.

Le score n'est valable pour les modules optionnels qu'en l'absence de réponse manquante.

ANNEXE 5 : SCORE DASH (après un mois de kinésithérapie)

1

Veillez évaluer vos possibilités d'effectuer les activités suivantes au cours des 7 derniers jours en entourant le chiffre placé sous la réponse appropriée

	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
1. Dévisser un couvercle serré ou neuf	1	2	3	4	5
2. Effectuer des tâches ménagères lourdes (nettoyage des sols ou des murs)	1	2	3	4	5
3. Porter des sacs de provisions ou une valisette	1	2	3	4	5
4. Se laver le dos	1	2	3	4	5
5. Couper la nourriture avec un couteau	1	2	3	4	5
6. Activités de loisir nécessitant une certaine force ou avec des chocs au niveau de l'épaule du bras ou de la main (bricolage, tennis, golf, etc.)	1	2	3	4	5
	Pas du tout	Légèrement	Moyennement	Beaucoup	Extrêmement

Pendant les 7 derniers jours, à quel point votre épaule, votre bras ou votre main vous a-t-elle gênés dans vos relations avec votre famille, vos amis ou vos voisins ? (entourez une seule réponse)

7.	1	2	3	4	5
	Pas du tout limité	Légèrement limité	Moyennement limité	Très limité	Incapable

Avez-vous été limité dans votre travail ou une de vos activités quotidiennes habituelles en raison de problèmes à votre épaule, votre bras ou votre main?

8.	1	2	3	4	5
----	---	---	---	---	---

Veillez évaluer la sévérité des symptômes suivants durant les 7 derniers jours, (entourez une réponse sur chacune des lignes)

	Aucune	Légère	Moyenne	Importante	Extrême
9. Douleur de l'épaule, du bras ou de la main	1	2	3	4	5
10. Picotements ou fourmillements douloureux de l'épaule, du bras ou de la main	1	2	3	4	5
	Pas du tout perturbé	Un peu perturbé	Moyennement perturbé	Très perturbé	Tellement perturbé que je ne peux pas dormir

Pendant les 7 derniers jours, votre sommeil a-t-il été perturbé par une douleur de votre épaule, de votre bras ou de votre main ? (entourez une seule réponse)

11.	1	2	3	4	5
-----	---	---	---	---	---

2

Les questions suivantes concernent la gêne occasionnée par votre épaule, votre bras ou votre main au cours de votre travail (y compris les travaux ménagers s'il s'agit de votre activité principale).

Précisez la nature de votre travail/activité : Responsable de gestion commerciale

0. Je ne travaille pas (Vous pouvez sauter cette partie du questionnaire).

Entourez la réponse qui décrit le plus précisément vos possibilités durant les 7 derniers jours.

Avez-vous eu des difficultés :

	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
1. Pour travailler en utilisant votre technique habituelle ?	1	2	3	4	5
2. Pour travailler comme d'habitude à cause de la douleur de votre épaule, de votre bras ou de votre main ?	1	2	3	4	5
3. Pour travailler aussi bien que vous le souhaitez ?	1	2	3	4	5
4. Pour passer le temps habituellement consacré à votre travail ?	1	2	3	4	5

Les questions suivantes concernent la gêne occasionnée par votre épaule, votre bras ou votre main lorsque vous jouez d'un instrument ou que vous pratiquez un sport ou les deux. Si vous pratiquez plusieurs sports ou plusieurs instruments (ou les deux), vous êtes priés de répondre en fonction de l'activité qui est la plus importante pour vous.

Indiquez le sport ou l'instrument qui est le plus important pour vous : Fitness

0. Je ne pratique aucun sport ni aucun instrument. (Vous pouvez sauter cette partie du questionnaire).

Entourez 1 seule réponse par ligne, considérant vos possibilités durant les 7 derniers jours.

Avez-vous eu des difficultés :

	Aucune difficulté	Difficulté légère	Difficulté moyenne	Difficulté importante	Impossible
1. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument avec votre technique habituelle ?	1	2	3	4	5
2. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument à cause des douleurs de votre épaule, de votre bras ou de votre main ?	1	2	3	4	5
3. Pour pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument aussi bien que vous le souhaitez ?	1	2	3	4	5
4. Pour passer le temps habituel à pratiquer votre sport ou jouer de votre instrument ?	1	2	3	4	5

Calcul du score pour les modules optionnels : Additionner les valeurs obtenues pour chaque réponse ; diviser par 4 (nombre de réponses) ; arrondir à l'entier ; multiplier par 25.
Le score n'est valable pour les modules optionnels qu'en l'absence de réponse manquante.