

Table des matières

| | |
|---|----|
| Remerciements | 14 |
| Liste des abréviations | 19 |
| I-Introduction | 21 |
| 1) Etat des connaissances | 21 |
| 2) Classifications | 24 |
| 3) Examen clinique | 26 |
| 4) Indications et schéma thérapeutique | 27 |
| 5) Technique chirurgicale | 29 |
| 6) Complications | 32 |
| 7) Résultats recherchés lors de la prise en charge | 34 |
| 8) Problématique | 35 |
| II-Matériels et Méthodes | 36 |
| 1) Lieu et population de l'étude | 36 |
| 2) Procédures et techniques chirurgicales | 36 |
| 3) Construction de l'étude | 40 |
| 4) Analyse statistique | 44 |
| III-Résultats | 45 |
| 1) Caractéristiques des patients | 45 |
| 2) Techniques chirurgicales utilisées | 47 |
| 3) Complications | 49 |
| 4) Résultats des critères objectifs | 55 |
| 5) Résultats des critères subjectifs | 60 |
| IV-Discussion | 65 |
| Annexes | 77 |
| 1) Questionnaire Reach Out ! : exemplaire pour la catégorie 2 – 4 ans. | 77 |
| 2) Descriptions schématiques de différents lambeaux pour la correction des syndactylies | 83 |
| Références bibliographiques | 84 |
| Résumé | 88 |

Liste des tableaux

| | |
|--|----|
| Tableau 1. Caractéristiques initiales des patients. | 45 |
| Tableau 2. Répartition cliniques des syndactylies simples selon Malek. | 46 |
| Tableau 3. Données démographiques comparatives entre patients greffés et patients non greffés. | 48 |
| Tableau 4. Caractéristiques des complications précoces. | 50 |
| Tableau 5. Résultats de la rétraction commissurale (web creep) selon le score de Whitey. | 51 |
| Tableau 6. Détails des commissures de grade 3 et 4 selon Whitey. | 52 |
| Tableau 7. Détails des commissures de grade 2 selon Whitey. | 53 |
| Tableau 8. Résultats du Score de Whitey de l'ensemble des patients opérés. | 55 |
| Tableau 9. Analyses statistiques du score de Whitey total. | 56 |
| Tableau 10. Résultats du Score de Whitey des patients opérés des mains. | 57 |
| Tableau 11. Analyses statistiques du score de Whitey pour les mains. | 57 |
| Tableau 12. Résultats du Score de Whitey des patients opérés des pieds. | 58 |
| Tableau 13. Analyses statistiques du score de Whitey pour les pieds. | 58 |

Liste des figures

| | |
|---|----|
| Figure 1. Répartition de l'atteinte des différentes commissures en pourcentage. | 22 |
| Figure 2. Représentation des différents types de syndactylies. | 23 |
| Figure 3. Main acrosyndactyle avec stylet présent dans le pertuis. | 24 |
| Figure 4. Classification de Swanson. | 25 |
| Figure 5. Classification de Temtamy. | 26 |
| Figure 6. Schéma expliquant la perte de substance de 22% lors de la séparation digitale (20). | 27 |
| Figure 7. Différents exemples de tracé d'incision en zig zag. | 29 |
| Figure 8. Lambeau de Buck-Gramcko. | 30 |
| Figure 9. Lambeau de Sugihara. | 30 |
| Figure 10. Caractéristiques d'une commissure. | 30 |
| Figure 11. Lambeau de Gilbert et d'Arcangelo. | 31 |
| Figure 12. Plasties locales. A. Plastie en Z. B. Plastie en Z à 4 lambeaux. C. Plastie en trident. | 31 |
| Figure 13. Exemple du dessin du lambeau de Gilbert modifié. | 38 |
| Figure 14. Dessins du lambeau d'Ostrowski. | 39 |
| Figure 15. Score de Whitey. | 41 |
| Figure 16. A. Mains de Face. B. Mains de Dos. C. commissure touchée en vue dorsale. D. Commissure touchée en vue palmaire. | 42 |
| Figure 17. Diagramme en barres représentant les chirurgies des syndactylies complètes/complexes/compliquées réalisées divisées dans le groupe main et le groupe pied. | 47 |
| Figure 18. A et B. Photographie pré opératoire d'une syndactylie. | 51 |
| Figure 19. Exemple d'un résultat avec hyperpigmentation et présence de poils sur la greffe. | 54 |
| Figure 20. Diagramme de flux concernant la réponse aux questionnaires Reach Out ! | 60 |
| Figure 21. Résultats des 3 questionnaires Reach Out ! concernant les mains. | 62 |
| Figure 22. Résultats des 3 questionnaires Reach Out ! concernant les pieds. | 63 |

Liste des abréviations

MBA : Maladie des Brides Amniotiques

NHS : National Health Service

IFSSH : International Federation of Societies for Surgery of the Hand

IPP : Inter Phalangienne Proximale

GPT : Greffe de Peau Totale

GPM : Greffe de Peau Mince

GDP : Greffe De Peau

REDCap : Research Electronic Data Capture

BGP : Buck-Gramcko Pulpaire

LOD et AMP : Lambeau Oméga Dorsal et Ancre Marine Palmaire

PZ : Plastie en Z

ISO : Infection du Site Opératoire

DS : Différence Significative

I - Introduction

1) Etat des connaissances

Le mot syndactylie définit l'accolement de deux doigts ou deux orteils adjacents.

Les syndactylies sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes. Leur fréquence varie de 1 sur 2000 (1) à 1/3000 naissances vivantes (2,3). Elles représentent 20% des malformations congénitales de la main. Les pieds sont plus fréquemment atteints que les mains (1,4). Les syndactylies des orteils touchent 1 sur 2000 à 2500 naissances (5).

Cette malformation est issue d'une anomalie lors de l'embryogenèse des membres. Chez l'embryon, les mains se forment en 4 semaines à partir de la 5^{ème} semaine de vie intra-utérine. Le bourgeon du membre se développe selon 3 axes : antéro-postérieur, dorso-ventral et proximo-distal (6). Une fois la palette formée, les espaces interdigitaux se creusent par phénomène d'apoptose (mort cellulaire programmée) à partir du 38^{ème} jour. L'apoptose du tissu mésenchymateux progresse de distal en proximal pour donner 5 rayons individualisables au terme du 46^{ème} jour de vie intra-utérine. Au 50^{ème} jour, le squelette des phalanges est formé (7). Les syndactylies surviennent entre la 5^{ème} et la 8^{ème} semaine d'aménorrhée par un défaut d'apoptose. Les acrosyndactylies sont des syndactylies suspendues associées au syndrome des maladies des brides amniotiques (MBA) (8). Elles surviennent à partir de la 7^{ème} semaine d'aménorrhée (9).

Les bourgeons des membres inférieurs se forment un peu plus tardivement à partir du 28^{ème} jour. Au 33^{ème} jour, une ébauche du pied avec une palette pédieuse est présente. Au 44^{ème} jour les rayons sont visibles. Les pieds sont formés à la fin de la période embryonnaire avec des métatarsiens chondrifiés. L'ossification des phalanges distales débute vers 11 semaines. L'ossification des phalanges proximales et médiales débute après 16 semaines (7).

Au niveau du pied, la 2^{ème} commissure est la plus fréquemment atteinte (1) avec 68% des atteintes contre 13% pour les 4^{èmes} commissures (10). Il n'existe pas de différence de répartition des atteintes des syndactylies embryonnaires ou syndromiques (10).

Il existe un grand nombre possible de combinaisons d'atteintes dans les syndactylies. Les syndactylies sont parmi les malformations développementales les plus hétérogènes dans leur présentation clinique (4).

Il existe plusieurs types de syndactylie : embryonnaire, syndromique, associée aux maladies des brides amniotiques et post-traumatiques (11).

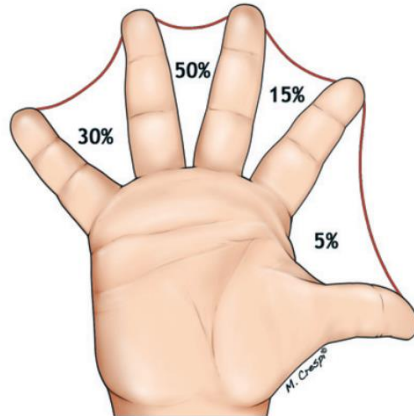


Figure 1. Répartition de l'atteinte des différentes commissures en pourcentage (11)

Les syndactylies embryonnaires

Main

Les syndactylies embryonnaires sont définies par la présence à la naissance de doigts ou orteils accolés. Elles sont d'origine idiopathique dans la majorité des cas. Elles possèdent une origine familiale dans 10 à 40% des cas (11,12). Lorsqu'elles sont d'origine familiale, elles possèdent majoritairement une transmission autosomique dominante avec pénétrance et expressivité variable (4,6). Lorsque la syndactylie est isolée, l'affection est bilatérale dans 50% des cas (1).

Les garçons sont deux fois plus atteints que les filles. Les deux côtés sont touchés de la même manière quel que soit le type de syndactylie. Une atteinte bilatérale des pieds est plus fréquente que pour les mains lorsque la syndactylie est isolée. La syndactylie est plus fréquemment complète à la main qu'au pied. Les populations caucasiennes sont plus touchées que les populations noires ou latines (6,10,12).

Toutes les commissures de la main peuvent être touchées. La troisième commissure est la plus touchée dans les syndactylies isolées. L'atteinte de la première commissure est la plus rare et a souvent une origine syndromique. Dans 16% des cas, il existe une atteinte de plusieurs commissures (10). La répartition des commissures atteintes est représentée dans la Figure 1.

Les syndactylies embryonnaires sont de plusieurs types en fonction du degré de fusion des structures (Figure 2). Elles peuvent être complètes lorsqu'elles sont présentes sur la totalité des rayons ou partielles/incomplètes lorsqu'elles n'atteignent pas l'extrémité des rayons. Elles sont dites simples lorsqu'il n'y a qu'un simple accollement cutané. Elles sont dites complexes lorsqu'il existe une fusion osseuse, cartilagineuse ou unguéale. Elles peuvent être aussi compliquées avec la présence d'os surnuméraire, de polydactylie, ou d'une variation anatomique associée à la syndactylie (nerf ou tendon absent, artère digitale unique).

Pied

Les syndactylies des orteils peuvent être isolées ou d'origine génétique.

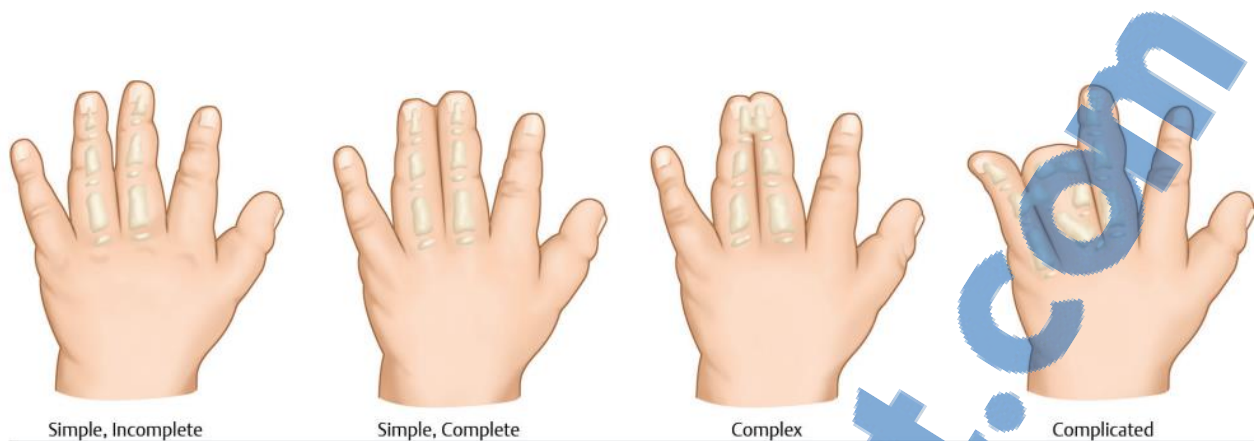


Figure 2. Représentation des différents types de syndactylies.

Les syndactylies syndromiques

Les syndactylies peuvent être l'une des manifestations d'un syndrome. Elles sont alors dites syndromiques. Les syndactylies font partie du spectre de plus de 300 syndromes héréditaires (3,4) Ces syndrome peuvent être identifiés ou non. En l'absence d'identification, une recherche génétique peut être proposée.

Main

Concernant les syndactylies digitales, au moins 28 syndromes malformatifs possèdent les syndactylies dans leurs spectres (11). Les plus fréquents d'entre eux sont le syndrome de Poland avec la brachysyndactylie, le Syndrome d'Apert avec la main en moufle, la syndactylie de la première commissure dans les fentes centrales (9). Lorsque la syndactylie est syndromique, la main touchée aura plus de commissures atteintes comparativement au nombre de commissures atteintes au niveau du pied (10).

Pied

Il existe plus de 300 syndromes dans lesquels les syndactylies des pieds font partie du spectre d'anomalies malformatives : syndrome dysplasie ectodermique et fente labiopalatine ; syndrome avec mains / pieds avec fente médiale isolée ou associée à une ectrodactylie des os longs, hypoplasie ou aplasie fibulaire, fémur court congénital et poly-, syn- et oligodactylies (13).

Les acrosyndactylies

Les acrosyndactylies ou syndactylies suspendues appartiennent au spectre des lésions des maladies des brides amniotiques (MBA). La MBA est un syndrome rare touchant 1/2000 à 1/15000 naissances vivantes (2,13). Les acrosyndactylies sont créées par l'accolement distal tardif, des doigts ou des orteils normalement formés, par striction d'une bride amniotique. La commissure peut être présente dans sa forme normale ou sous forme de pertuis (Figure 3). L'acrosyndactylie est définie par une fenêtre proximale et un accolement distal du rayon (2).

La MBA peut toucher le massif crânio-facial, le thorax et l'abdomen. Elle peut également donner des lymphœdèmes et des amputations amniotiques des doigts, orteils ou des segments proximaux des membres atteints. Sur la main, elle touche le plus fréquemment les 3 doigts médians (13).



Figure 3. Main acrosyndactyle avec stylet présent dans le pertuis (14)

Les syndactylies post-traumatiques

Les syndactylies post traumatiques surviennent dans les suites d'un traumatisme par brûlure. L'accolement de rayons adjacents se produit lorsque les surfaces sont mises en contact lors de la cicatrisation (15). De manière secondaire, une lésion cutanée de la paume de la main peut entraîner une rétraction allant de la simple palmure commissurale à l'accolement complet des doigts.

2) Classifications

Devant l'hétérogénéité des présentations cliniques des syndactylies, des classifications ont été proposées. Plusieurs d'entre elles sont évoquées dans ce paragraphe.

Main

Depuis la première classification de Geoffroy Saint-Hilaire en 1829, de nombreuses classifications des syndactylies congénitales basées sur l'anatomie, l'embryologie ou encore la génétique et l'approche moléculaire ont vu le jour (4).

Swanson, en 1964, décrit une classification morphologique basée sur la connaissance du développement embryologique des membres. La syndactylie appartient au groupe II de cette classification. Le groupe II est défini par un défaut de différenciation ou séparation des différents éléments de la main. Cette même classification peut être utilisée pour le membre inférieur (16).

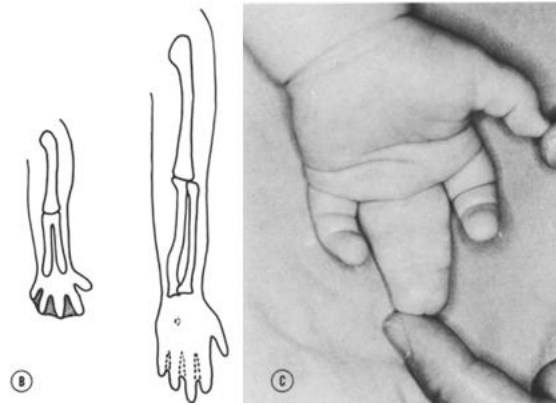


Figure 4. Classification de Swanson. Groupe II : Défaut de différenciation ou séparation des différents éléments de la main.

Après deux modifications par Swanson de sa propre classification, l'IFSSH (International Federation of Societies for Surgery of the Hand) décide d'en adopter une version simplifiée en 1976. Dans cette dernière, les syndactylies appartiennent au groupe II. Les syndactylies y sont définies par un manque de différenciation ou de segmentation. D'autres malformations comme la camptodactylie, la clinodactylie, la synostose ou encore le symphalangisme appartiennent également à ce groupe (7). La maladie des brides amniotiques appartient au groupe VI.

La classification de l'IFSSH, bien qu'elle apparaisse complète, possède des limites dans la classification morphologique des malformations. La classification OMT (Oberg-Manske-Tonkin) intègre de nouvelles notions d'étiologie et biologie moléculaire aux anomalies morphologiques (17). L'OMT apparaît plus flexible en termes de classement qui se doit d'être le plus adapté possible. Le classement des anomalies se divise en trois groupes selon la présence d'une Malformation, Déformations ou Dysplasie. Dans la version révisée l'OMT classe la syndactylie entre dans la 4^{ème} sous-catégorie « axe anormal de formation/différenciation de la main » appartenant elle-même à la catégorie I des malformations. La catégorie IV inclut une liste de syndromes spécifiques et non étiquetés (17) dont la syndactylie peut faire partie.

La classification des malformations de la main basée sur l'anatomie et la génétique de Temtamy est formée de 10 types dont 5 phénotypes de syndactylies isolées (18). La forme de syndactylie isolée la plus fréquente est de type I et concerne le 3^{ème} espace commissural. L'acro-syndactylie appartient au 9^{ème} type. Cette classification prend en compte l'association des syndactylies des mains et des pieds.

A ce jour, 9 types de syndactylies non syndromiques ont été établis selon la clinique, l'étude génétique et moléculaire (Figure 5), chacun possédant des sous-types (4).

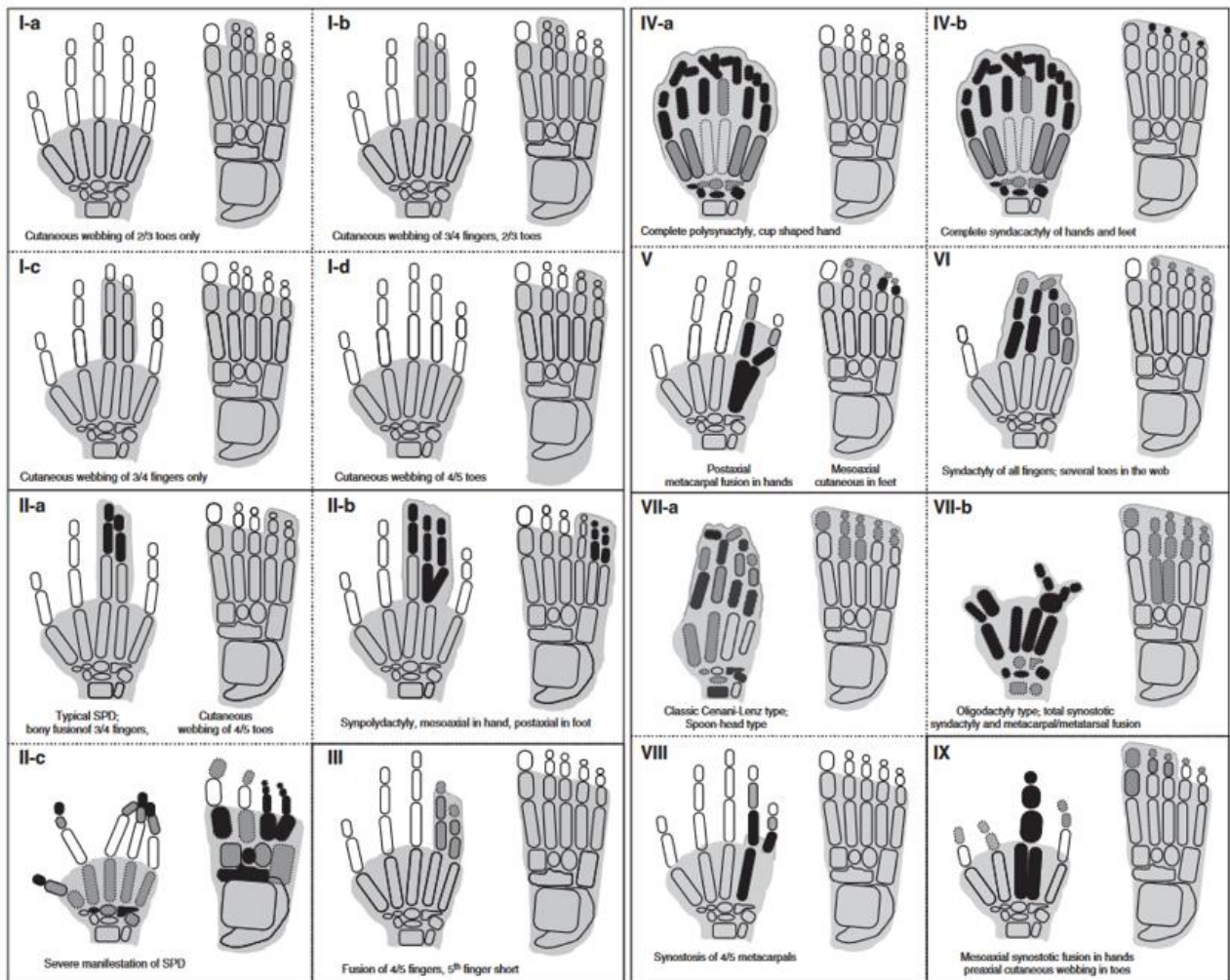


Figure 5. Classification de Temtamy. Schéma des 9 types de syndactylies non syndromiques.

3) Examen clinique

Main

Les caractéristiques de la syndactylie sont le siège, la hauteur et l'atteinte de l'appareil unguéal si elle est présente. Toutes les structures des doigts peuvent être atteintes. La présence d'un tissu souple entre deux rayons bien définis sans raideur articulaire et sans fusion unguéale oriente vers une syndactylie simple. La présence d'une raideur articulaire avec flossum des articulations interphalangiennes ou d'une fusion de l'appareil unguéal oriente vers une syndactylie complexe ou compliquée.

Il faut notifier s'il existe une clinodactylie, brachydactylie, symphalangisme, synostose ou duplication pré ou post-axiale initiale associée.

Des malformations associées aux syndactylies peuvent survenir durant le développement embryonnaire (18). Il est important d'examiner complètement l'enfant vu pour malformation de la main à la recherche d'autres malformations. Le membre atteint doit être examiné de la main à l'épaule. Il faut rechercher des anomalies crânielles, faciales, cardio-thoraciques ainsi

que des pieds. La présence d'anomalies des pouces associées doit faire rechercher une anomalie cardiaque dans le cadre du syndrome de Rubinstein Taby. La présence d'une symbrachydactylie doit faire rechercher une aplasie des muscles pectoraux et du bourgeon mammaire dans le cadre du syndrome de Poland. La présence d'une main en moufle d'Apert doit faire rechercher des anomalies crânio-faciales. Il faut savoir orienter les patients vers un conseil génétique pour compléter le bilan malformatif (18,19).

L'examen clinique doit être complété par une radiographie standard du ou des membres touchés afin de rechercher des fusions osseuses, la présence d'os surnuméraire ou autres malformations osseuses (phalange delta). Une imagerie IRM complète le bilan à la recherche d'anomalie tendineuse ou vasculo-nerveuse (12). Cette imagerie est renouvelée au cours de la croissance de l'enfant si l'examen clinique se modifie.

Une fois examiné et le bilan réalisé, une prise en charge thérapeutique peut être envisagée. Dans le paragraphe suivant, les indications et les diverses prises en charge possibles seront détaillées.

4) Indications et schéma thérapeutique

Main

Le traitement des syndactylies au niveau de la main a pour but premier une amélioration de la fonction par la séparation des doigts (11). Le but secondaire est une amélioration de l'aspect esthétique. L'indication chirurgicales des syndactylies syndromiques doit être posée si et seulement si l'on espère un gain fonctionnel pour l'enfant (1).

Le principe chirurgical est de libérer chaque doigt, reconstruire la commissure par un lambeau avec une hauteur, une pente et un écartement digital anatomiques. Pour ce faire, il est habituel de combler la perte de substance par une greffe de peau totale (GPT) (Figure 6).

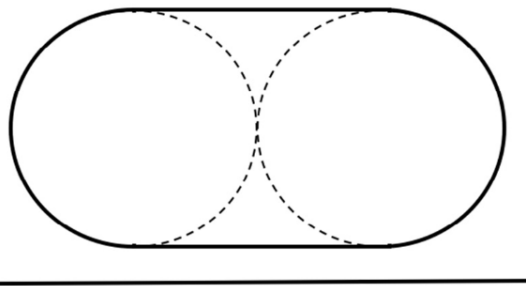


Figure 6. Schéma expliquant la perte de substance de 22% lors de la séparation digitale (20).

Une greffe de peau mince (GPM) n'est pas indiquée chez l'enfant parce qu'elle ne s'adapte pas à la croissance et peut se rétracter jusqu'à 50% de sa surface. Cela entraîne une perte de gain majeur dans la reconstruction chirurgicale surtout lorsque la greffe est positionnée dans la commissure. Il peut être nécessaire de reconstruire l'appareil unguéal. Des lambeaux plus larges sont utilisés pour reconstruire les syndactylies complexes ou compliquées.

Le schéma thérapeutique doit idéalement être terminé avant l'âge de la scolarisation afin que l'enfant puisse se développer sur les plans social, fonctionnel et psychologique sans attirer le regard des autres sur sa particularité (6).

La première commissure doit être opérée dès 6 mois pour libérer le pouce. La pince pouce index est acquise à l'âge de 12 mois. Elle doit être libre pour être intégrée dans le schéma corporel de l'enfant. Il faut s'attacher à libérer en premier les syndactylies qui touchent deux doigts de taille différente afin d'éviter la camptodactylie ou clinodactylie du doigt le plus long (9). Les commissures du 4^{ème} espace doivent être libérées entre 4 et 9 mois de vie. Les commissures des 2^{ème} et 3^{ème} espaces peuvent être opérées de 9 mois à la 2^{ème} année de vie de l'enfant (11). La taille de la main de l'enfant double pendant les deux premières années de vie, ce qui facilite la chirurgie (21).

Il est communément admis que deux commissures adjacentes ne doivent jamais être libérées dans le même temps opératoire pour ne pas léser la vascularisation et risquer une nécrose en post opératoire. Un intervalle de 3 à 6 mois est à respecter entre les interventions chirurgicales (7,12).

Les syndactylies complexes doivent être opérées plutôt précocement que les syndactylies simples pour éviter les déformations du squelette liées aux fusions osseuses. Le programme opératoire peut débuter dès 4 mois de vie (7).

Pied

La chirurgie des syndactylies du pied répond aux mêmes principes. L'indication opératoire est plus difficile à poser concernant le pied parce qu'on perd la notion d'amélioration fonctionnelle lorsque la chirurgie porte sur une autre commissure que la première. L'indication opératoire est cependant posée de plus en plus fréquemment devant une demande cosmétique grandissante de la société. Un autre argument favorable à une intervention chirurgicale est la prise en charge de l'aspect psychologique d'une atteinte malformative (5).

Le schéma thérapeutique des syndactylies des pieds est moins bien établi que pour les mains. Dans la littérature, on retrouve une indication de prise en charge dans les deux premières années de vie (5).

Les contre-indications opératoires sont les syndactylies complexes ou compliqués présentant une meilleure fonction avec des doigts accolés que des doigts séparés, rigides ou instables (21).

5) Technique chirurgicale

Main

La chirurgie des syndactylies se réalise sous anesthésie générale, sous garrot, équipé de loupes microchirurgicales et d'une pince bipolaire pour réaliser une hémostase fine.

Séparation digitale

Les techniques de libération chirurgicale des syndactylies ont évolué dans le temps. Au début des années 1990, l'incision en zig zag palmaire et dorsale (Figure 7) est décrite comme permettant une meilleure reconstruction de la commissure (22). Elle fait suite à la simple incision droite entre les deux doigts. L'abord dorsal permet une meilleure visibilité pour la dissection des pédicules. Il permet une excision du tissu adipeux en excès sans mettre en péril le pédicule. Le retrait de ce tissu adipeux permet une fermeture cutanée plus sûre et sans tension (13,23). Des greffes de peau sont décrites comme nécessaires pour combler les défauts cutanés restants (24).

L'incision en zig zag peut varier avec des angles plus ou moins aigus (Figure 7). Les angles aigus ont pour avantage de briser la ligne de cicatrice et évitent les rétractions cicatricielles. Les angles plus obtus ont pour avantage une meilleure vascularisation distale des lambeaux triangulaires et évitent les nécroses de la pointe du lambeau (1).

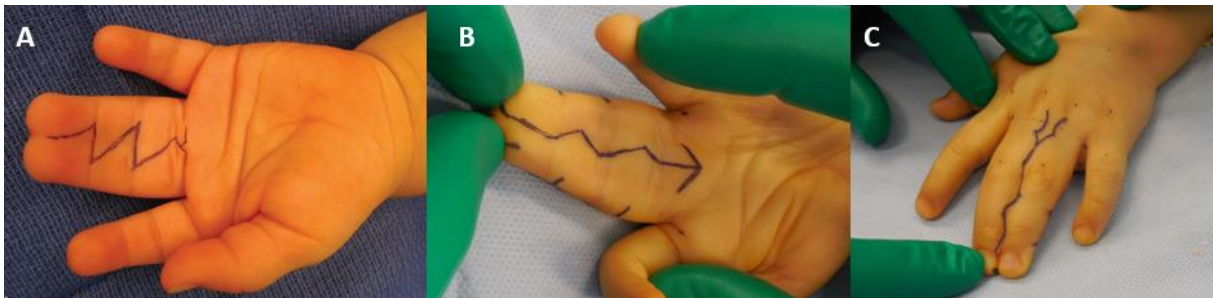


Figure 7. Différents exemples de tracé d'incision en zig zag. A. Angles à 45° B. Angles à 90°. C. Sinusoïdes.

En cas de syndactylie complexe ou compliquée, il peut être nécessaire de libérer la synostose phalangienne à la lame froide ou à la scie chez le plus grand enfant. Une reconstruction ligamentaire est nécessaire en cas d'excision osseuse ou d'appareil ligamentaire surnuméraire.

Reconstruction péri-unguéale

La reconstruction des bords unguéaux est difficile. L'os exposé lors de la séparation doit être couvert. De nombreuses techniques ont été décrites (9). La technique la plus utilisée est le lambeau de Buck-Gramcko (Figure 8) qui permet une reconstruction esthétique des bords

unguéaux en limitant les risques de nécrose avec l'utilisation des lambeaux pulpaire. D'autres lambeaux de séparation des fusions unguéales ont été décrits par Sugihara (25) (Figure 9) et Lundkvist (26) avec des dessins seulement palmaires : un petit lambeau pulpaire distal et un lambeau pulpaire proximal plus large. Des greffes de peau peuvent être nécessaires (27).

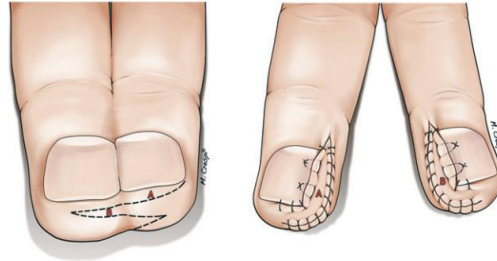


Figure 8. Lambeau de Buck-Gramcko (23). A gauche : le tracé des incisions. A droite : résultats immédiats du lambeau.

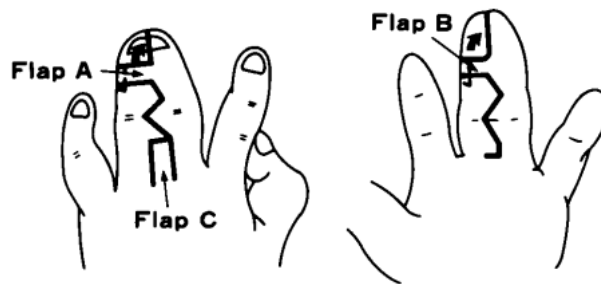


Figure 9. Lambeau de Sugihara (25). A gauche : face dorsale. A droite : face palmaire.

Reconstruction commissurale

Hormis la première commissure, une commissure naturelle possède des caractéristiques anatomiques précises (Figure 10). Sa forme correspond à celle d'un sablier. Elle est constituée de peau glabre. Elle possède une pente de 45 degrés de dorsal en palmaire pour se terminer en forme de U sur la plaque commissurale (13). La commissure se situe à la jonction tiers moyen tiers proximal de la première phalange. La 3^{ème} est moins large que les 2^{ème} et 4^{ème} commissures. La première commissure est la plus large et permet la préhension.

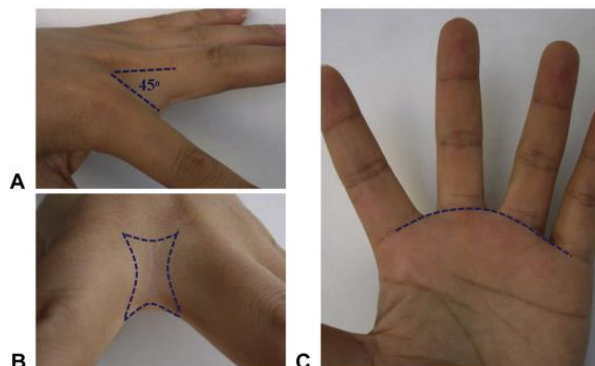


Figure 10. Caractéristique d'une commissure. A. Pente à 45°. B. Forme de sablier. C. Harmonie des plis de flexion métacarpo-phalangiens (28).

Les lambeaux digitaux en zig zag sont systématiquement associés à une reconstruction commissurale et participent à la couverture cutanée. Les lambeaux métacarpiens dorsaux d'avancement ont été développés afin de couvrir la perte de substance tout en diminuant le besoin de greffe de peau. Ils permettent également de donner un aspect au plus proche d'une commissure native (19). Il existe de très nombreuses techniques de lambeaux qui ont été modifiées avec le temps (lambeau de Flatt initial puis modifié Barabas) (29), lambeau de Gilbert (Figure 11) (30), ou lambeau trilobé (31).

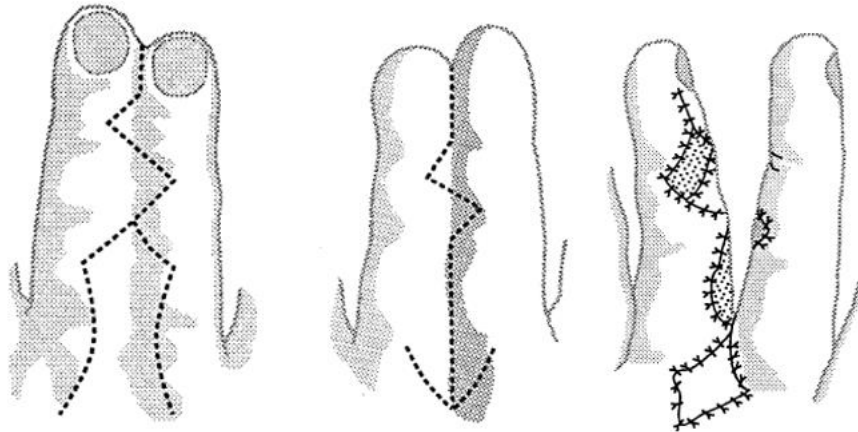


Figure 11. Lambeau de Gilbert et d'Arcangelo (30).

Lorsque la syndactylie est partielle ou incomplète, ou séquellaire d'une brûlure, le principe de reconstruction est le même. Une plastie formée d'un lambeau dorsal associé à deux lambeaux triangulaires palmaires sont utilisés. La reconstruction peut se faire à l'aide d'un lambeau local d'Ostrowski (32), lambeau en aile de mouette (33), plastie en Z simple ou multiple, plastie en W ou d'une plastie en trident (Figure 12).

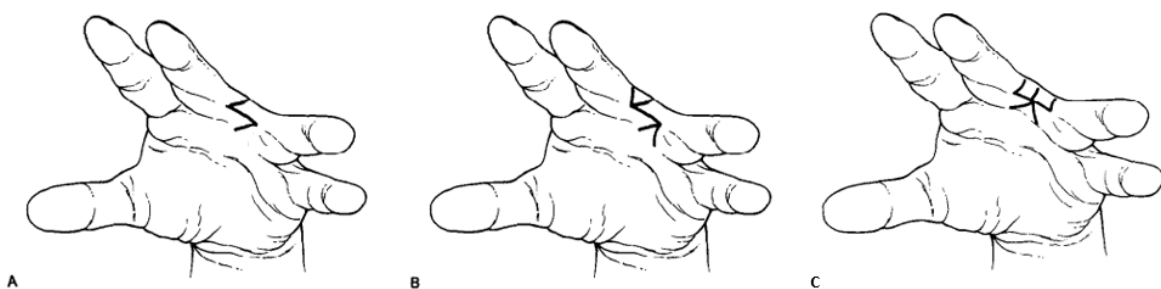


Figure 12. Plasties locales. A. Plastie en Z. B. Plastie en Z à 4 lambeaux. C. Plastie en trident.

Les syndactylies de la première commissure peuvent être prises en charge par des plasties simples d'agrandissement : plastie en Z, plastie en Z à 4 lambeaux ou plastie en trident lorsque la présentation clinique le permet. Lorsque la présentation de la commissure est plus complexe, l'utilisation de lambeaux plus avancés peut être nécessaire (34), associée à une libération aponévrotique.

Les lambeaux dorsaux de transposition ou de rotation avancement peuvent être utilisés seuls ou en association avec une GDP (35).

Lorsque la syndactylie est simple et complète, la commissure est reconstruite par une association de lambeau dorsal seul ou en association à un lambeau palmaire. Cette association est variable dans la littérature. La forme des lambeaux dorsaux varie en forme : rectangulaire, en sablier, en Oméga, avec une pointe fine ou large. Des extensions peuvent être ajoutées au lambeau rectangulaire dorsal afin de diminuer la perte de substance et diminuer l'utilisation de GPT.

Couverture cutanée

Le gold standard est la couverture de la perte de substance créée par la séparation des rayons par une greffe de peau totale (29). En effet, les doigts séparés présentent une plus grande surface (Figure 6) que les rayons syndactyles (20,36). La peau peut être prélevée sur divers sites donneurs. Dans la zone du champ opératoire du membre supérieur, les zones donneuses sont le pli de flexion du poignet, la face interne de l'avant-bras ou du bras, le pli du coude ou encore la loge hypothénar ou la région rétro auriculaire (37). Lorsque la peau est prélevée en dehors du champ opératoire du membre supérieur, elle peut être prélevée dans le pli abdominal inférieur, le coup de pied (38) ou sur le pli inguinal.

Pied

Comme pour la main, il existe de nombreux lambeaux pour la reconstruction des syndactylies des orteils. Les principes et les temps chirurgicaux sont identiques à ce qui a été précédemment décrit. La chirurgie de la syndactylie des pieds est rendue difficile par la faible surface de peau présente comparativement à la main. Dans le champ opératoire, la greffe peut être prélevée au creux poplité, la zone sous malléolaire ou à la jonction peau dorsale peau plantaire du pied opéré (39).

6) Complications

Les complications de la chirurgie des syndactylies sont les mêmes qu'elles soient présentes au membre supérieur ou inférieur.

Complications initiales

Les plus fréquentes sont la macération et l'infection qui peuvent entraîner une perte du lambeau ou de la greffe de peau. Elles sont majoritairement traitées de manière conservatrice avec une cicatrisation dirigée, une immobilisation et une antibiothérapie per os si l'infection est généralisée (1,11). La lyse de la greffe ou la nécrose du lambeau peut entraîner une récurrence de la syndactylie partielle ou totale. Cette récurrence mène à une nouvelle intervention chirurgicale.

La greffe de peau a un plus grand taux d'échec sur le pied (40). Sur le pied, la difficulté de cicatrisation s'explique par une macération et un hyper bourgeonnement fréquents.

Complications tardives

Les récurrences de syndactylie partielle ou totale, une cicatrice inesthétique, rétractile ou chéloïde, une hyperpigmentation de la GPT ou l'apparition d'une pilosité pubienne à la puberté font partie des complications tardives. Une excision de la cicatrice inesthétique et une nouvelle reconstruction de la commissure peuvent être nécessaires (36). Lorsque la rétraction commissurale est limitée à une simple palmure, des plasties locales d'agrandissement peuvent être suffisantes (19).

Les doigts avec la croissance peuvent être atteints de trouble rotatoire, instabilité articulaire, clinodactylie et/ou déformation unguéale. Une reprise chirurgicale est parfois nécessaire avec des gestes d'ostéotomie correctrice du trouble rotatoire ou de reconstructions ligamentaires secondaires afin de stabiliser l'articulation. Les troubles de croissance sont accentués par les cicatrices rétractiles.

Complications rares

La plus rare décrite dans la littérature est la perte d'un rayon par ischémie digitale. Elle est évitable par le test de clampage per opératoire à la bifurcation avant le sacrifice d'une des artères digitales d'un doigt.

7) Résultats recherchés lors de la prise en charge

La syndactylie présente deux composantes quant à la réussite de sa reconstruction : une composante fonctionnelle et une composante esthétique toutes deux durables dans le temps (12).

Résultats fonctionnels

Le résultat post-opératoire doit être satisfaisant en termes de fonction de la main et de croissance de l'enfant, d'absence de complication et de reprise chirurgicale. Les résultats chirurgicaux restent difficiles à évaluer étant donné l'hétérogénéité du spectre des syndactylies et sa faible fréquence dans la population générale (11). Il est fréquent d'avoir de moins bons résultats fonctionnels dans les syndactylies complexes ou compliquées que dans les syndactylies simples (7,9,41). L'intervention peut être une réussite en terme esthétique mais les raideurs articulaires ne se corrigent pas. La fonction reste alors imparfaite.

Résultats esthétiques

La commissure doit répondre à des caractéristiques précises et la satisfaction concernant les résultats esthétiques est difficile à évaluer. Dans la littérature, peu d'études se sont intéressées à la satisfaction des familles concernant les résultats chirurgicaux esthétique (1). Dans le domaine pédiatrique, très peu de questionnaires permettent de les analyser. Lorsque ces questionnaires existent, ils ne sont pas adaptés à l'enfant en bas âge. En effet, le Quick Dash pédiatrique ne peut pas être réalisé chez l'enfant de moins de 8 ans (42).

8) Problématique

Le gold standard dans la reconstruction commissurale est de greffer de la peau totale pour combler la perte de substance à la séparation des rayons. Cependant, il existe un désir grandissant des chirurgiens d'éviter l'usage de la greffe de peau (1,33,36,43,44).

La technique du lambeau Omega dorsal de Gilbert modifié sans GPT est utilisée dans le but de créer une commissure finale unie, avec une peau face sociale de la main qui soit monochrome avec le moins de cicatrice possible sans créer une nouvelle cicatrice sur un site donneur indemne.

Les détracteurs de la technique sans greffe de peau ont des arguments multiples. Les techniques de reconstruction sans greffe entraîneraient plus de rétractions commissurales (45) par diminution du potentiel de croissance de la commissure (31), une rétraction cutanée et cicatrisation hypertrophique (29). D'autres énoncent que cela reste simplement impossible techniquement puisque les doigts collés ont besoin de moins de peau que les doigts séparés (9,20).

Les partisans de la technique sans greffe de peau présentent des arguments attractifs et divers. Il convient d'éviter de prélever de la peau à un endroit indemne de pathologie et de cicatrice. La GPT est un facteur de risque à part entière de rétraction commissurale lorsque la prise de greffe échoue ou lorsque la greffe de peau et/ou les cicatrices sont sur la commissure (Abid)(7,46). Les autres arguments sont la diminution du temps sous garrot (47), éviter une longue immobilisation en post opératoire, les changements de coloration cutanés et pileux lors de l'utilisation de la prise de greffe en inguinal lors de la puberté (48), les reprises de la cicatrice du site donneur, les épilations au laser, les exérèses de peau en excès (43), éviter le port d'attelle et vêtement de compression en post opératoire (31).

Enfin, le lambeau grandit avec l'enfant à l'inverse de la GDP (49).

Cependant, il n'existe que peu de séries avec une cohorte suffisante ou possédant un recul acceptable capable de démontrer la non-infériorité de la technique sans greffe de peau par rapport à la technique avec greffe de peau (29). Les techniques sans GDP sont principalement décrites dans les syndactylies simples incomplètes et sur des petites cohortes (43).

Le but de cette étude est de démontrer que la technique chirurgicale du lambeau Omega dorsal modifié sans greffe de peau dans la prise en charge de tous les types de syndactylie confondus n'est pas inférieure à la même technique avec greffe de peau à travers les critères objectifs du score de Whitey et critères subjectifs de satisfaction des familles par les questionnaires Reach Out !

La finalité pratique de ce travail est de pouvoir adapter au mieux les indications chirurgicales à la présentation clinique et au souhait du patient et sa famille concernant sa chirurgie de syndactylie.

II - Matériel et Méthodes

1) Lieu et population de l'étude

Cette étude monocentrique rétrospective a été menée à l'Hôpital des enfants de Purpan au CHU de Toulouse du 1^{er} janvier 2015 au 31 décembre 2019. L'inclusion des patients de cette étude a été réalisée sur le logiciel de programmation opératoire Opéra du CHU de Purpan via le mot clef « syndactylie » sur le moteur de recherche. Il a été retrouvé 99 patients opérés, codés par le terme « syndactylie », sur 5 ans.

Les critères d'inclusion étaient définis par une chirurgie de syndactylie (congénitale, syndromique, brûlure ou associée à une MBA), de la main ou du pied, quelle que soit la technique opératoire utilisée, opérée du 1^{er} janvier 2015 au 31 décembre 2019 inclus.

Les critères d'exclusions étaient définis par l'absence de chirurgie de syndactylie dans le dossier médical. A la lecture des dossiers, 74 patients ayant bénéficié d'une chirurgie de syndactylie ont été inclus dans l'étude.

Les données médicales des patients ont été recueillies sur Excel à partir du logiciel Orbis utilisé pour le stockage des dossiers médicaux des patients. Le logiciel a permis l'accès aux consultations pré opératoires, aux comptes rendus opératoires, aux radiographies et aux suivis en consultation des patients.

2) Procédures et techniques chirurgicales

Toutes les interventions chirurgicales de cette étude ont été réalisées par un seul chirurgien expérimenté dans la chirurgie du membre supérieur de l'enfant. Les cas ont été colligés entre le 1^{er} janvier 2015 et le 31 décembre 2019.

Toutes les interventions sont réalisées sous garrot gonflé entre 150 et 180 mm Hg après chasse sanguine, sur table à bras et champage stérile à la bétadine. La technique chirurgicale diffère en fonction de la présentation clinique de la syndactylie. Les greffes de peau ont été utilisées lorsque déterminées comme nécessaires par le chirurgien. Ici sont décrites les techniques chirurgicales primaires des libérations de syndactylies. Les chirurgies de reprise étant définies au cas par cas et non protocolisées. Lorsque l'atteinte était bilatérale, les deux membres étaient opérés dans le même temps opératoire.

Pour commencer le dessin du lambeau commissural était tracé au crayon dermographique. Le chirurgien sénior a utilisé un lambeau commissural de Gilbert modifié dont voici la description.

Lambeau de Gilbert modifié

Le **lambeau Oméga dorsal et ancre marine palmaire modifié** est indiqué dans la libération de syndactylie quel que soit sa présentation clinique. Ce lambeau modifié a des caractéristiques précises qui permettent de limiter le besoin de GDP (Figure 13).

Il possède une taille plus courte et moins large que les autres lambeaux dorsaux. Les futures incisions du lambeau dorsal sont positionnées plus distalement aux articulations métacarpo-phalangiennes que dans la technique décrite par d'Arcangelo et Gilbert (Figure 11) (30). La base du lambeau est décalée un centimètre distalement par rapport aux têtes métacarpiennes. La pointe est arrêtée à hauteur des 2/3 proximaux de la première phalange. C'est un lambeau au hasard qui est pris en charge par le territoire de l'inter métacarpienne dorsale et par les anastomoses entre la vascularisation dorsale et palmaire digitale. La précaution est de mise lors de la levée du lambeau et lors du dégraissage.

L'ancre marine palmaire offre deux lambeaux palmaires. Elle est située de manière plus proximale aux autres commissures afin de permettre un petit degré de migration distale de la commissure (31). La configuration de l'oméga et de l'ancre marine permet un gain de substance cutanée par l'artifice de l'Y-V. La pointe du lambeau dorsal est placée sur la pointe de l'ancre marine palmaire.

Les incisions de libération en zigzag sinusoïdale se situent dans la fusion interdigitale. L'absence d'angles aigus évite la nécrose de la pointe. Les différentes incisions sont réalisées à la lame froide. Les différents lambeaux sont soulevés avec contrôle de l'hémostase à la pince bipolaire. Un dégraissage prudent est réalisé aux ciseaux fins. La séparation des doigts se fait progressivement, préservant les paquets vasculo-nerveux après les avoir repérés.

La fermeture se fait par des points cutanés simples très fins au fil à résorption rapide 5/0. La fermeture commence par la pointe du lambeau dorsal (30). Puis le lambeau est fixé sur les rebords digitaux par des points fins. Les sutures entre peau dorsale et peau palmaire se terminent en regard des bords digitaux radial et ulnaire.

Des zones de 2-3 mm non couvertes peuvent être laissées en cicatrisation dirigée dans le pansement. Aucune greffe de peau n'y est associée quand la présentation clinique de la syndactylie le permet (Figure 13).

Lorsque la présentation clinique ne le permet pas, la même technique est utilisée mais les zones de perte de substance cutanée sont comblées avec une greffe de peau totale. Celle-ci est prélevée sur un excédent cutané prélevé au niveau d'une commissure opérée dans le même temps opératoire, sur les plis de flexion du poignet ou du coude ipsilatéral, sur un doigt banque (hexadactylie ou duplication opérée dans le même temps) ou sur le pli inguinal gauche. Avant d'être appliquée, la greffe de peau est dégraissée puis microperforée afin d'éviter l'hématome sous la greffe.

Le garrot est lâché en per-opératoire au moment de la prise de la greffe afin de contrôler l'hémostase.

Un pansement est réalisé avec une interface neutre sur les cicatrices, des compresses entre chaque commissure afin de bien séparer les doigts dans le pansement. Le tout est maintenu par une bande Velpeau renforcée avec de l'Elastoplast. Le premier pansement est laissé en place 7 jours et est retiré à J15 lorsque la cicatrisation est achevée.

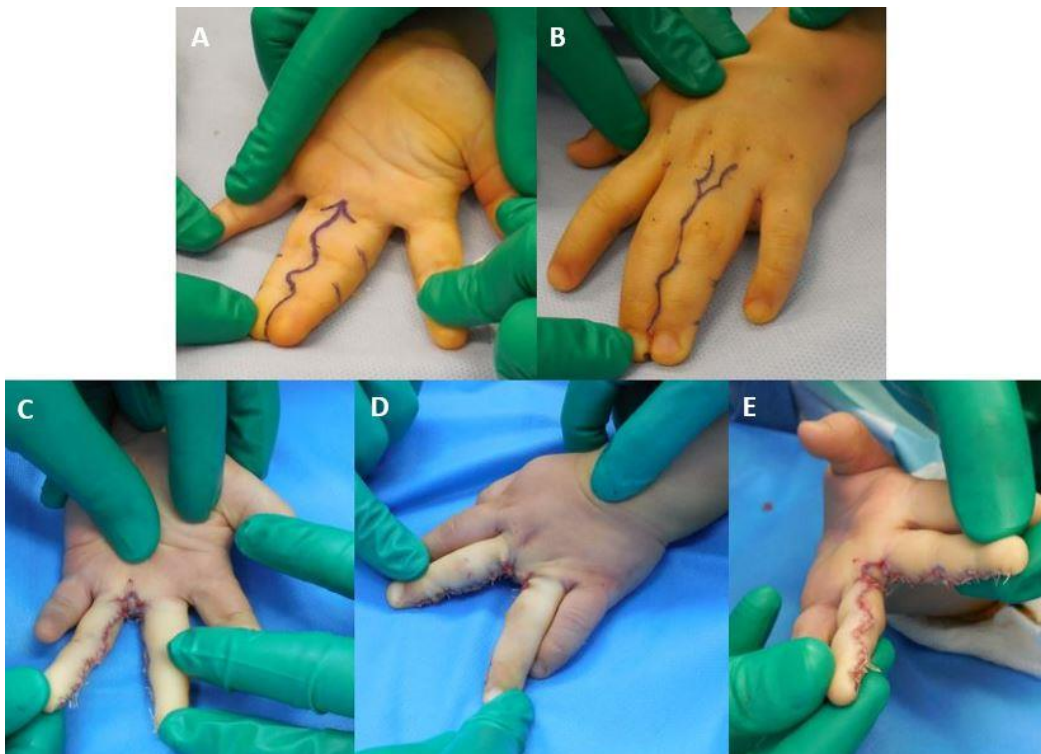


Figure 13. Exemple du dessin du lambeau de Gilbert modifié. A. Face palmaire avec le dessin de l'ancre. B. Face dorsale avec le dessin du lambeau Omega. C. Vue per opératoire sans GDP face palmaire. D. Vue per opératoire sans GDP face dorsale. E. Vue per opératoire de la commissure.

Autres techniques chirurgicales

La plastie commissurale à 3 lambeaux **d'Ostrowski** est réalisée lors de la reconstruction de syndactylie partielle. Une incision avec un lambeau carré dorsal et Z palmaire est tracée au crayon (Figure 14). Les 3 lambeaux sont soulevés. Après contrôle de l'hémostase, la séparation progressive des deux doigts est effectuée. Les différents lambeaux sont suturés par des points cutanés simples au fil ASSUFIL à résorption rapide 5/0 (32). Aucune GDP n'est nécessaire.

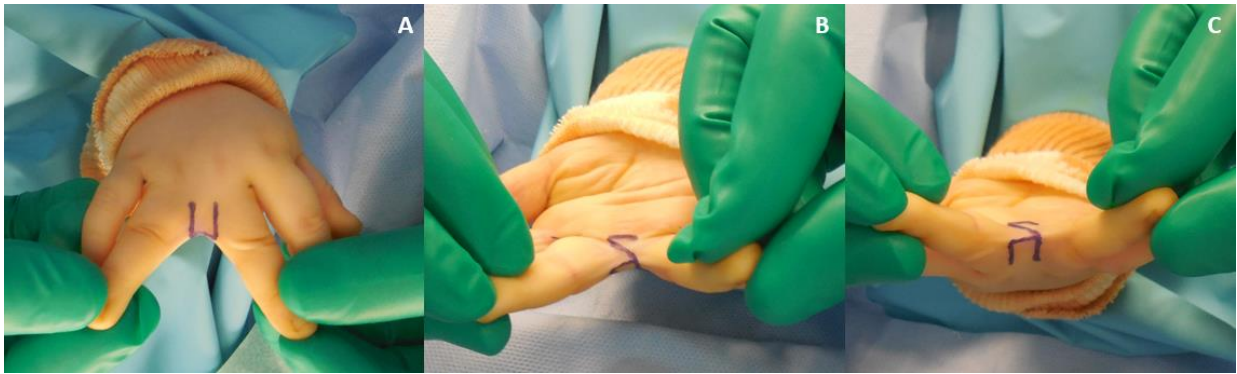


Figure 14. Dessins du lambeau d'Ostrowski. A. Vue dorsale. B. Vue palmaire. C. Vue commissurale.

La libération d'**acrotyndactylie** s'effectue par la réalisation d'incisions cutanées simples sans plastie en Z. Dans la majorité des cas, il n'est pas nécessaire de réaliser de greffe de peau totale. La fermeture directe se fait par des points cutanés simples au fil à résorption rapide.

La **reconstruction des fentes médianes** de la main associée à une syndactylie de la première commissure se fait par translocation du deuxième métacarpien sur le troisième métacarpien. La fente et l'approfondissement de la première commissure sont fermées par une plastie associée à un lambeau. Une ligamentoplastie de l'index est réalisée dans le même temps. Un traitement antibiotique en intra-veineux à titre préventif est nécessaire devant la présence de geste osseux. A l'aide d'un crayon dermographique, les futures incisions sont tracées en délimitant un lambeau au dépend de la fente qui est translatée sur un V dessiné au niveau de la première commissure. Les différents lambeaux sont soulevés en préservant la veine dorsale et les paquets vasculo-nerveux en palmaire. L'appareil extenseur de l'index est soulevé, les muscles interosseux désinsérés de leurs insertions proximales. Une ostéotomie est faite à l'aide d'une scie oscillante au niveau de la base du deuxième métacarpien. Le troisième métacarpien est réséqué au niveau de sa base. La translocation de M2/M3 est ostéosynthésée avec embrochage en croix grâce à deux broches Kirchner diamètre 8/10^{ème}. Les broches sont tordues, laissées à l'extérieur pour faciliter leur ablation à la consultation. Un contrôle scopique est réalisé pour s'assurer de la bonne tenue des broches. En cas d'instabilité, une ligamentoplastie d'avancement du ligament ulnaire de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index est réalisée avec du fil PDS® 4/0. Le site opératoire est abondamment lavé après contrôle de l'hémostase. La fermeture des différentes plasties cutanées se fait avec des points au fil ASSUFIL® à résorption rapide 5/0. Une immobilisation par un BABP est réalisée en fin d'intervention.

Le **lambeau de glissement et rotation** est utilisé en cas de **syndactylie complexe** avec une importante perte de substance cutanée prévisible lors de la libération de la syndactylie. Avant le geste chirurgical, une antibioprophylaxie est administrée au patient. A l'aide d'un crayon dermographique, les incisions sont tracées puis incisées à la lame froide. La séparation progressive des deux doigts peut nécessiter un geste osseux. Le lambeau de glissement-rotation est réalisé dans le but de couvrir l'os. Le reste de perte de substance créée est comblée par une greffe de peau totale. La GPT est dégraissée et ponctuée d'incisions de décharge. La fixation de la GPT est réalisée avec des points séparés au fil à résorption rapide 5/0.

A la fin de chaque intervention, un pansement protégeant les commissures est mis en place avec Urgotulle®, compresses et bandes. Le premier pansement est renforcé par un plus gros pansement de confort. Le garrot est lâché en fin d'intervention afin de vérifier la vascularisation des doigts et d'assurer une hémostase parfaite.

Lorsque d'autres malformations de la main coexistaient, elles étaient opérées dans le même temps (exérèse de duplication digitale, hexadactylie post axiale, ostéotomie de réaxation digitale). En cas de **brachydactylie**, le dessin des incisions était tracé de manière plus proximale afin de donner un aspect de doigt plus long.

3) Construction de l'étude

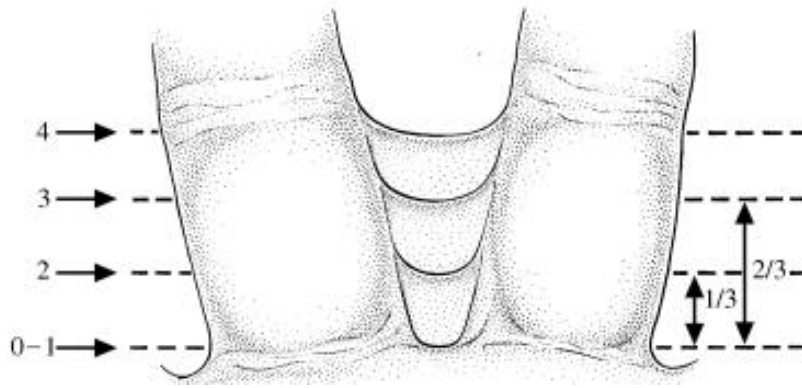
Mesures des critères objectifs

Une base de données a été créée pour recueillir les données épidémiologiques : coordonnées (numéro de téléphone, email), date de naissance, antécédents familiaux, nom de la pathologie, l'atteinte des mains, des pieds, atteinte associée des autres extrémités, nombre de commissures atteintes, présence de syndrome associé, bilan radiographique initial, photographies initiales, dates chirurgicales primaires et secondaires, technique chirurgicale utilisée, utilisation d'une greffe de peau si tel était le cas, données cliniques post opératoires, la réalisation de radiographies et/ou photographies de suivi, durée du suivi ainsi que les complications chirurgicales, reprises chirurgicales si nécessaires. Les résultats post opératoires recueillis étaient ceux notifiés par le chirurgien principal au cours des suivis en consultation.

Le critère de jugement principal est représenté par le score total de Whitey. Ce score a été utilisé pour quantifier les résultats objectifs post-opératoires des syndactylies (47). Cette échelle est facilement applicable à l'enfant. Elle ne nécessite pas de mesure au goniomètre et elle peut se calculer en consultation ou sur photographies. Elle permet une analyse post-opératoire objective, applicable à la main comme au pied (Figure 15).

La classification de Whitey se divise en 5 paramètres : la qualité de la **cicatrice** de 1 (fine et étroite) à 3 (épaisse et large), la présence de **flessum** articulaire de 0 (absent), 1 (pas d'extension complète du doigt possible) à 2 (flessum fixé). Elle présente des critères qualitatifs binaires pour la présence (1) ou absence (0) de **trouble rotatoire** et **clinodactylie**. Elle permet de scorer la **rétraction commissurale** de 0 (normal) à 4 (rétraction commissurale atteignant l'articulation interphalangienne proximale) (Figure 15).

Cette classification permet à la fois une évaluation esthétique avec la cotation cicatricielle mais aussi fonctionnelle avec les critères de flessum, trouble rotatoire, clinodactylie. Elle permet de coter en 4 stades la hauteur commissurale.



| Parameter | Grade | Description |
|-----------------------------|-------|--|
| Scar quality | 1 | Thin and narrow |
| | 2 | Wide and flat |
| | 3 | Raised and thick |
| Flexion-extension deformity | 0 | Normal digit |
| | 1 | Finger cannot be hyperextended |
| Web creep (see Fig 1) | 2 | Finger has a fixed flexion deformity |
| | 0 | Soft web, abduction mirrors the adjacent web or equivalent web on the other hand |
| | 1 | No web advancement, but thickening of the web with reduced span |
| | 2 | Creep of web to 1/3 of the distance between base of the web and PIPJ crease |
| | 3 | Creep of web to 2/3 of the distance between base of the web and PIPJ crease |
| Lateral flexion deformity | 4 | Creep of web to the PIPJ crease |
| | 0 | Absent |
| Rotation deformity | 1 | Present |
| | 0 | Absent |
| | 1 | Present |

PIPJ = proximal interphalangeal joint.

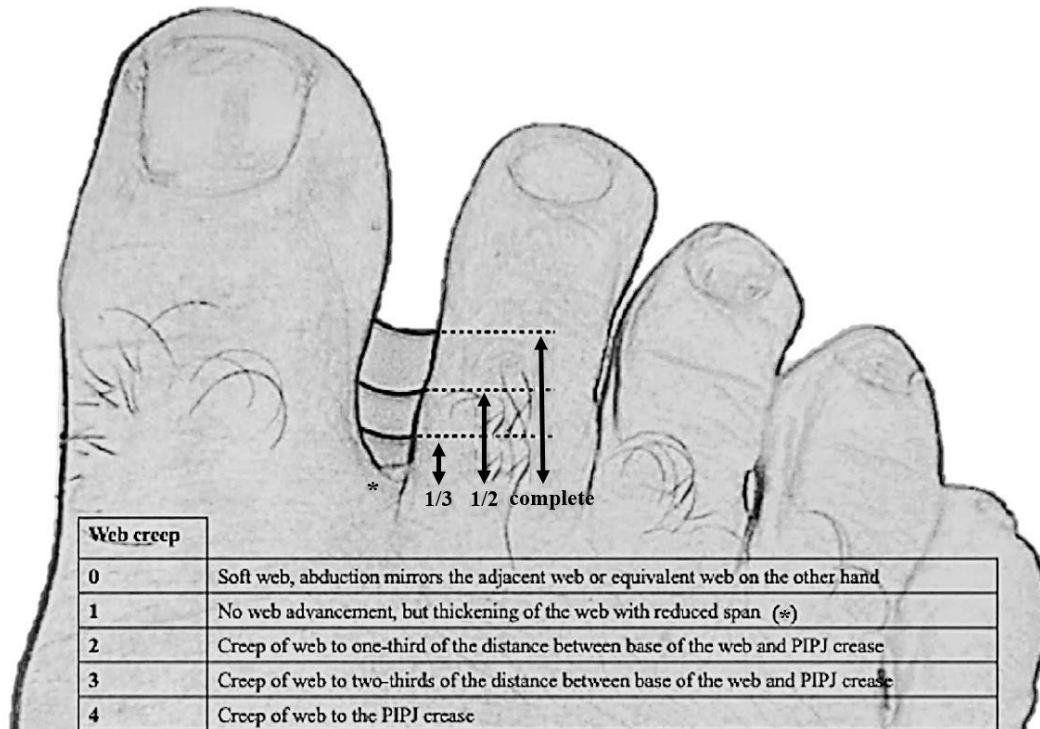


Figure 15. Score de Whitey : schéma de cotation de la rétraction commissurale (0 à 4) pour la main et le pied. Dans le tableau : échelle de cotation des différents paramètres allant de 1 (très bons résultats) à 11 (très mauvais résultats). Scar Quality : Qualité de la cicatrice, Flexion-extension deformity : flossum, Web creep : rétraction commissurale, Lateral flexion deformity : clinodactylie, rotation deformity : trouble rotatoire.

Les données de l'étude ont été collectées et gérées à l'aide des outils de capture électronique des données REDCap (<https://www.project-redcap.org/>). REDCap est un logiciel web sécurisé, conçu pour soutenir la saisie des données dans le cadre d'études de recherche, fournissant 1) une interface intuitive pour la saisie de données validées 2) des pistes d'audit pour le suivi des procédures de manipulation et d'exportation des données 3) des procédures d'exportations automatisées pour le téléchargement transparent des données vers des logiciels statistiques courants 4) des procédures pour l'intégration et l'interopérabilité des données avec des sources externes.

L'analyse des commissures a été faite à partir de la base de données photographiques du service. Les photographies ont été réalisées par le chirurgien au cours des consultations avec un appareil photo dédié. En cas de photographies manquantes dans la base de données du service, des photographies actuelles des patients ont été demandées aux familles après consentement afin de compléter la base de données photographiques. Elles devaient montrer la face palmaire et dorsale du membre opéré, la ou les commissures atteintes (Figure 16). Ces photographies ont été transmises par messagerie sécurisée. Toutes les cotations ont été réalisées par la même personne.

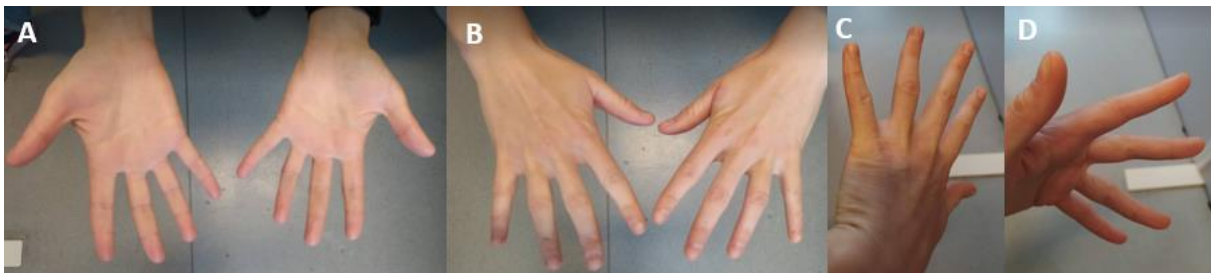


Figure 16. A. Mains de Face. B. Mains de Dos. C. commissure touchée en vue dorsale. D. Commissure touchée en vue palmaire.

Dans cette sous-partie de l'étude, la récurrence de la commissure a été définie par un résultat de migration distale de la commissure (web creep) coté à 2 ou plus.

Les autres complications post-opératoires précoces définies étaient la macération, nécrose de la greffe, infection, nécessité d'une chirurgie de reprise, présence d'une cicatrice chéloïde.

Les résultats finaux cotés par l'échelle de Whitey étaient ceux après reprise chirurgicale ou traitement des complications afin de correspondre à la clinique actuelle des patients.

Mesures des critères subjectifs

Les questionnaires Reach Out ! Hand & Upper Limb Questionnaire de la NHS ont été utilisés pour recueillir la satisfaction des familles. Ce sont des questionnaires de satisfaction validés et reproductibles utilisés au Royaume-Uni (Annexes A/).

Ces questionnaires sont écrits en langue originale anglaise. Ils sont adaptés aux âges des enfants et se déploient en 3 exemplaires : pour les 2-4 ans, pour les 5-9 ans et enfin pour les 10 ans et plus. Chaque test est composé de 8 catégories : Identité, Informations générales de Santé, Fonction du corps, Limitations des activités, Activités/Participations, Environnements et Comportements, Satisfaction et Attentes futures. Chacune des 8 catégories est composée d'un nombre de questions variable, dont les cotations peuvent varier de 0 à 5 (voir Annexes A/). Les questions composant les tests concernent l'âge et l'état actuel de l'enfant et non l'âge que l'enfant avait lors de la chirurgie.

Concernant les résultats pour la main, les trois différents questionnaires ont directement été traduits en français afin de pouvoir l'utiliser dans notre étude. Concernant les résultats pour le pied, chaque questionnaire original par catégorie d'âge a été traduit puis modifié de manière aussi exhaustive que possible pour correspondre aux fonctions du membre inférieur dans la catégorie « Limitations des Activités ». Les traductions et adaptations des questions ont été validées par l'investigateur avant l'envoi aux familles.

Les 6 différents questionnaires (3 catégories d'âge pour la main et le pied) étaient préalablement créés via REDCap qui fournit une protection des données. Les patients ont été contactés par téléphone afin de s'assurer de leurs accords verbaux concernant la participation à l'étude. Une fois l'avis favorable et l'adresse email obtenus, les questionnaires Reach Out ! Hand & Upper Limb étaient envoyés par mail via l'application « REDCap » de manière sécurisée. Cette dernière fournissant un lien URL afin que les patients puissent répondre en ligne. Les réponses étaient ensuite directement disponibles sur REDCap sur l'onglet « tableau de bord ».

Les participants recevaient une première invitation par mail à répondre au questionnaire. En cas d'absence de réponse, deux renvois automatiques étaient programmés à 21 jours d'écart chacun. En cas de non réponse à 6 mois, un nouvel envoi associé à un renvoi automatique programmé à 21 jours était relancé. 5 invitations ont été envoyées à chaque patient dont le mail avait été obtenu par téléphone durant une période de 9 mois (décembre 2020 - août 2021).

Concernant les patients atteints des trois ou quatre membres, il a été décidé de favoriser les réponses aux questionnaires de la chirurgie de la main en cas d'une volonté explicite de la part des familles de ne répondre seulement qu'à un seul des deux questionnaires.

Les bons résultats ont été définis par des scores supérieurs ou égaux à 2. Les résultats moyens étaient définis par un score de 3. Les mauvais résultats ont été définis par des scores inférieurs ou égaux à 4.

4) Analyse statistique

Toutes les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel R version 3.6.1 (R Development Core Team, 2019). Les figures ont été générées à l'aide des bibliothèques ggplot2 et ComplexHeatmap.

Les données démographiques des 74 patients ont été décrites par l'effectif et la moyenne des données disponibles pour les variables quantitatives et par les effectifs et pourcentages pour les variables catégorielles.

La description de l'ensemble des syndactylies a été faite à l'aide des caractéristiques suivantes : âge de l'enfant au moment de l'opération, le sexe, le type et l'origine de la syndactylie, le membre atteint et la localisation commissurale. Les âges ont été considérés selon deux groupes basées sur la médiane des âges au moment de la chirurgie de la totalité des syndactylies opérées. Pour la description complète de l'ensemble des syndactylies cliniques et opérées, la distribution des variables quantitatives a été décrite à l'aide du nombre de valeurs (n), de la moyenne, de l'écart-type et de l'intervalle Min-Max. La distribution des données catégorielles a été décrite à l'aide des effectifs et pourcentages. La survenue de complications chirurgicales précoces concernant les syndactylies opérées a été listée dans l'étude.

Concernant l'évaluation objective des syndactylies opérées, le Score de Whitey et ses 5 sous-scores ont été utilisés. Des comparaisons des scores ont été effectuées selon les catégories définissant l'âge, le sexe, l'origine et le type des syndactylies, la technique chirurgicale, la présence ou absence de greffe de peau et la survenue de récidives.

Le test Wilcoxon-Mann-Whitney a permis d'analyser les variables catégorielles à deux niveaux. Le test de Kruskal-Wallis a permis d'analyser les variables catégorielles à plus de deux niveaux. Les tests post hoc de comparaison deux à deux ont été effectués à l'aide du test de Dunn. Les p-valeurs ont ensuite été corrigées avec la méthode de Holm considérant la multiplicité des tests. Le niveau de significativité a été fixé à $p < 0,05$ pour l'ensemble des tests.

Concernant l'évaluation subjective, le faible effectif de réponse a limité l'analyse statistique. Les questionnaires ont été orientés pour correspondre aux âges et zones opérées des patients. L'ensemble des réponses ont été rapportées selon 7 catégories (hors identité) caractérisant les différents aspects subjectifs de la vie d'un enfant. Les résultats ont été représentés sous forme graphique par des cartes colorimétriques (heatmap) pour les mains et les pieds des 3 différentes catégories d'âge (2-4, 5-9 et 10+).

III - Résultats

1) Caractéristiques des patients

Entre le 1^{er} janvier 2015 et le 31 décembre 2019, 74 patients ont été opérés d'au moins une syndactylie. Au total, 139 commissures distinctes ont été opérées, incluant 4 reprises chirurgicales. Les caractéristiques initiales de la population sont visibles dans le tableau 1.

| Données Démographiques | |
|---|-------------------------------|
| Nombre Total de Patients | 74 |
| Répartitions des types de syndactylies cliniques | / 74 (100%) |
| - Embryonnaire | 30 (40,5%) |
| - Syndromique | 32 (43,2%) |
| - Maladie des brides amniotiques | 9 (12,2%) |
| - Seq. De brûlure | 3 (4,1%) |
| Nombre de syndactylies cliniques | 186 (100%) |
| Nombre de syndactylies opérées | 139 (74,7%) |
| Sexe | 47 ♂ (64%) / 27 ♀ (36%) |
| Age moyen au moment de la première chirurgie | En mois (n = nb de patients) |
| Chirurgie 1 | 41,57 (n = 71) |
| Chirurgie 2 | 36,39 (n = 18) |
| Chirurgie 3 | 31,36 (n = 7) |
| Chirurgie 4 | 27,32 (n = 2) |
| Syndactylies opérées/cliniques – main | C3 > C4 > C2 > C1 |
| c1 main | 13/14 (92.9%) |
| c2 main | 21/22 (95.5%) |
| c3 main | 58/67 (86.6%) |
| c4 main | 23/25 (92%) |
| Syndactylies opérées/cliniques – pied | C1 > C2 = C3 > C4 |
| c1 pied | 11/11 (100%) |
| c2 pied | 5/29 (17.2%) |
| c3 pied | 5/14 (35.7%) |
| c4 pied | 3/4 (75%) |
| Antécédents familiaux | Total = 74 (100%) |
| Oui | 13 (19,1%) |
| Non | 50 (73,5%) |
| Autres* | 11 (7,4%) |
| Répartition des atteintes des membres | Total = 74 (100%) |
| 4 membres | n = 17 (23%) |
| 3 membres | n = 5 (6,75%) |
| 2 membres | n = 14 (19%) |
| 1 membre | n = 38 (51,25%) |
| Suivi moyen (années) | 28,51 mois [0-65] |

Tableau 1. Caractéristiques initiales des patients. Autres* = Ne sait pas, Information Manquante, Enfant Adopté.

Sur les 186 commissures cliniques présentes chez les patients, 67 (36%) étaient partielles, 14 (7,5%) étaient des acrosyndactylies, 54 (29%) étaient des syndactylies complètes et 4 (23,7 %) étaient complexes. Dans la population de l'étude, 1 patient avait le syndrome identifié Trisomie 21, 1 patient avait le syndrome d'Apert, 6 patients avaient le syndrome de Poland, 1 patient avait le syndrome de Moebius, 1 patient avait le syndrome de Grange et 1 patient avait le syndrome de Goltz. 23 patients atteints d'anomalies congénitales des 4 membres, de main bote ulnaire, de duplication ou de fente médiane n'avaient pas de syndrome étiqueté.

La répartition clinique des syndactylies simples selon Malek est précisée dans le tableau 2.




| Répartition clinique des syndactylies simples selon Malek | | | |
|--|---|---|---|
| |  type A |  type B |  type C |
| Syndactylies simples | 54 (44,6%) | 30 (24,8%) | 37 (30,6%) |
| Total | 121 (100%) | | |

Tableau 2. Répartition cliniques des syndactylies en type A, B ou C de Malek.

Concernant l'atteinte des mains, l'atteinte la plus fréquente était la 3^{ème} commissure de la main gauche (60,4%). Concernant l'atteinte des pieds, l'atteinte la plus fréquente était la première commissure du pied gauche (50%). Il faut cependant noter que le profil de syndactylie présente chez les patients était principalement l'atteinte des deuxièmes commissures des pieds gauches. Ces patients n'ont cependant pas tous été opérés (Tableau 1).

Le suivi moyen post opératoire toutes chirurgies confondues était de $28,5 \pm [0-65]$ mois. Le recul moyen post opératoire après la chirurgie 1 était de $22 \pm [0-65]$ mois. Le recul moyen post opératoire après la chirurgie 2 était de $29,6 \pm [7-58]$ mois. Le recul moyen post opératoire après la chirurgie 3 était de $37,4 \pm [7-58]$ mois. Le recul moyen post opératoire après la chirurgie 4 était de $25 \pm [4-47]$ mois.

Neuf patients ont été perdus de vue parmi lesquels 4 syndactylies embryonnaires, 3 séquelles de brûlure, 1 acrosyndactylie et 1 syndrome de Poland. Deux de ces patients étaient des reprises suivis initialement dans un autre centre. 3 ont été perdus de vue après des suites opératoires simples aux consultations de pansement. 1 présentait un échec de greffe de peau traité par cicatrisation dirigée dans le cadre d'un contexte social défavorable.

2) Techniques chirurgicales utilisées

Dans cette série de 74 patients présentant 182 syndactylies cliniques, 144 interventions ont été réalisées parmi lesquelles 139 (76,8%) commissures. La Figure 17 représente l'ensemble des techniques chirurgicales réalisées dans le groupe main et dans le groupe pied. La majorité étant composée de LOD et AMP avec ou sans GDP ou lambeau de BGP. Sur 135 chirurgies initiales, 20 (14,8%) interventions main et pied confondus ont nécessité une GDP (Figure 17). Parmi les syndactylies greffées, 12 étaient complexes, 4 appartenaient au spectre de la MBA, 2 étaient compliquées et syndromiques et 2 étaient complètes dont une syndromique.

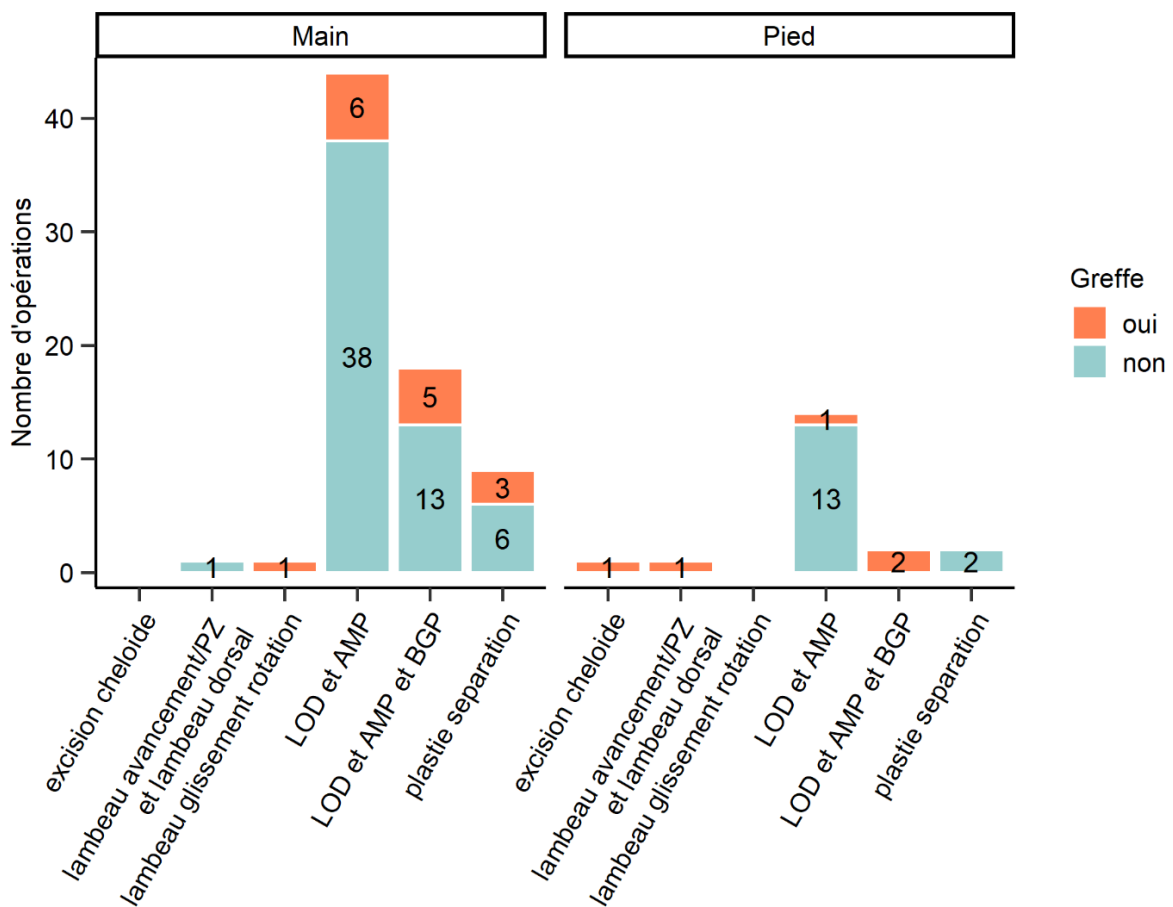


Figure 17. Diagramme en barres représentant les chirurgies des syndactylies complètes/complexes/compliquées réalisées divisées dans le groupe main et le groupe pied. GDP : Greffe De Peau, BGP : Buck-Gramcko Pulpaire, LOD et AMP : Lambeau Oméga Dorsal et Ancre Marine Palmaire, PZ : Plastie en Z.

Lambeau Oméga dorsal et ancre marine palmaire modifié

Le lambeau de Gilbert modifié a été utilisé sur 78 (57,8%) des 135 commissures libérées (Figure 17). Parmi ces 78 commissures, 10 étaient partielles, 33 complètes, 32 complexes et 3 compliquées. Sur 78 commissures opérées avec cette technique, 64 libérations ont été réalisées sans GDP et 14 avec GDP.

| Variables | NG (n=64) | G (n=14) |
|---|------------------------------|-------------------------------|
| Age à la chirurgie (années) | 2.41 ± 3.51 (r=0.5-17.64) | 3.38 ± 3.97 (r=0.45-11.21) |
| Sexe F/G (%F) | 21 F/43 G (32.8%) | 4 F/10 G (28.6%) |
| Type Simple/Autre (%S) | 41 S/23 non S (64.1%) | 2 S/12 non S (14.3%) |
| Membre Main/Pied (%Main) | 51 M/13 P (79.7%) | 11 M/3 P (78.6%) |
| Origine (%Embr) Embryonnaire/Syndromique | 32 Emb/32 Sdr (50%) | 2 Emb/12 Sdr (14.3%) |

Tableau 3. Données démographiques comparatives entre patients greffés (G) et patients non greffés (NG). Total de patients greffés n = 78.

Le tableau 3 présente les différentes caractéristiques entre les libérations avec GDP et les libérations sans GDP. Les patients greffés (14,3%) sont majoritairement atteints de syndactylies complexes, syndromiques et présentes au niveau des mains.

Autres techniques chirurgicales

Concernant la chirurgie des syndactylies partielles, 36 commissures (27%) ont été opérées par lambeaux d'Ostrowski (LO) sans greffe de peau associée. Un LO concernait une commissure partielle d'un pied. 10 syndactylies partielles ont été opérées par Lambeau Omega Dorsal et Ancre Marine Palmaire sans Greffe De Peau (LOD et AMP sans GDP). Les chirurgies associées étaient des ostéotomies de réaxation osseuse et exérèses d'hexadactylie. Dans 4 cas, une fermeture de fente a été réalisée, associée à la chirurgie de libération des premières commissures. Pour l'un des patients l'atteinte était bilatérale. Elle concernait un pied gauche et une main droite isolée chez les 2 autres patients.

3) Complications

Aucune complication per opératoire n'est survenue. Un seul échec de procédure sur pédicule unique est survenu lors de la libération d'une première commissure chez un patient atteint d'une fente médiane contre indiquant alors la séparation digitale. Aucun patient n'a présenté de lésion vasculo-nerveuse ou perte complète d'un rayon.

Complications précoces

Les complications chirurgicales précoces étaient au nombre de 20 dans cette série. 4 patients ont présenté une macération, 5 patients une souffrance cutanée et inflammation. Un seul patient a souffert d'infection. Une nécrose cutanée a été constatée au niveau des lambeaux LOD et AMP dans 2 syndactylies dont une seule a nécessité une reprise. La seconde a été traitée par cicatrisation dirigée. Un patient a présenté une lyse de la greffe de peau. 6 patients n'ayant pas bénéficiés de greffe de peau lors du geste de séparation des doigts ont présenté une rétraction cicatricielle précoce .

Le taux de reprise était de 3,0% (4/135 commissures opérées). Deux reprises ont concerné la main. Une bride rétractile a été traitée par excision et greffe de peau à 3 mois et une nécrose cutanée après lambeau de Gilbert sans GDP qui a été repris par lambeau d'avancement et GDP à 1 mois. Deux reprises ont concerné le pied pour une exérèse d'un hyperbourgeon et une excision de cicatrice chéloïde. Toutes les deux ont nécessité une résection et une greffe de peau. Les complications ayant nécessité une reprise sont indiquées en gras dans le Tableau 4.

| Type de Complication | Présence d'une greffe de peau | Technique chirurgicale | Zone chirurgicale | Type de syndactylie | Fréquence de survenue |
|--------------------------------|-------------------------------|---------------------------------|-----------------------|---------------------|-----------------------|
| Inflammation | non | plastie séparation | c2 main droite | acrosyndactylie | 1 |
| rétraction commissurale | non | translocation M2 M3 | c1 main gauche | complexe | 1 |
| rétraction commissurale | non | translocation M2 M3 | c1 main droite | complète | 1 |
| <u>nécrose cutanée</u> | non | LOD et AMP | c3 main gauche | compliquée | 1 |
| macération isolée | non | LOD et AMP | c1 pied droit | complète | 1 |
| rétraction commissurale | non | LOD et AMP | c4 main droite | complète | 1 |
| Inflammation | non | LOD et AMP | c1 pied gauche | complète | 1 |
| macération isolée | non | LOD et AMP | c3 main droite | complète | 1 |
| macération isolée | non | LOD et AMP | c3 main gauche | complète | 1 |
| souffrance cutanée | non | LOD et AMP | c3 main gauche | complète | 1 |
| <u>nécrose cutanée</u> | non | LOD et AMP et BGP | c2 main gauche | complète | 1 |
| Infection | non | LOD et AMP et BGP | c3 main droite | complexe | 1 |
| souffrance cutanée | oui | LOD et AMP et GDP | c4 main droite | complexe | 1 |
| échec GDP | oui | LOD et AMP et BGP et GDP | c3 pied droit | complexe | 1 |
| rétraction commissurale | non | LOD et AMP et BGP | c3 main gauche | complexe | 1 |
| inflammation | oui | LOD et AMP et BGP et GDP | c2 pied gauche | complexe | 1 |
| rétraction commissurale | non | LOD et AMP et BGP | c3 main gauche | complète | 1 |
| hyperbourgeon | oui | LOD et AMP et GDP | c1 pied gauche | complexe | 1 |
| macération isolée | non | LO | c3 main gauche | partielle | 1 |
| rétraction commissurale | non | PZ et lambeau dorsal | c1 main gauche | partielle | 1 |
| Total | | | | | 20 |

Tableau 4. Caractéristiques des complications précoces. En gras : les complications ayant nécessité une reprise. Souligné : les complications à type de nécrose cutanée. Abréviations utilisées : GDP : Greffe De Peau, BGP : Buck-Gramcko Pulpaire, LOD et AMP : Lambeau Oméga Dorsal et Ancre Marine Palmaire, PZ : Plastie en Z. LO : Lambeau d'Ostrowski.

Complications tardives

Selon le critère de jugement principal, plus de 75% des syndactylies présentaient de bons résultats (0-1 sur la gradation du web creep de Whitey). Les résultats d'un patient de 6 ans et 7 mois sont illustrés en figure 18.



Figure 18. A et B. Photographie pré opératoire d'une syndactylie de la 3^{ème} commissure de la main gauche, partielle type B, simple, embryonnaire. C. Chirurgie à 9 mois par LOD et AMP sans GDP – Résultats à J7. D. E. et F. Résultats à 5 ans de recul.

23,7% des patients présentent des résultats supérieurs ou égaux à 2 sur la gradation de la rétraction commissurale (web creep) de Whitey (Tableau 5).

| Rétraction commissurale | Nombre de syndactylie | % | Sous catégories (en %) | Significations Résultats |
|-------------------------|-----------------------|------|------------------------|--------------------------|
| 0 | 47 | 34,8 | 76,3 | Bons |
| 1 | 56 | 41,5 | | |
| 2 | 25 | 18,5 | 23,7 | Récidive modérée |
| 3 | 5 | 3,7 | | Récidive Importante |
| 4 | 2 | 1,5 | | Echec procédure |

Tableau 5. Résultats de la rétraction commissurale (web creep) selon le score de Whitey.

Les complications tardives concernent 23,70% (32/135) des commissures opérées (Tableau 5).

Concernant ces 32 commissures atteintes de complications tardives, plusieurs caractéristiques se recoupent. Les caractéristiques non exclusives étaient constituées de 8 atteintes des pieds, 9 syndactylies complexes ou compliquées, 15 syndactylies d'origine syndromique et 7 atteintes de la première commissure. Les résultats des différents grades sont détaillés dans le tableau 5 et 6.

Concernant les 5 commissures de grade 3, il s'agissait de 2 pieds, 3 syndactylies complexes syndromiques, et de 2 premières commissures. Un des pieds avait présenté un hyperbourgeon à la suite de la GDP.

Enfin, les rétractions commissurales de grade 4 concernaient une première commissure de pied syndromique sur fente médiane et une première commissure de main avec pédicule unique dans un contexte syndromique ayant conduit à l'échec de procédure. Les résultats sont détaillés dans le tableau 6.

| Id | Commissure Atteinte | Membre touché | Latéralité | Type | Origine | Technique | Grefe de peau | Web creep |
|------------|----------------------------|----------------------|-------------------|-----------------|----------------|----------------------|----------------------|------------------|
| N12 | C1 | Pied | Gauche | Complexe | Sdr | LOD et AMP et GDP | Oui | 3 |
| N21 | C4 | Main | Droite | Complete | Embr | LOD et AMP | Non | 3 |
| N38 | C2 | Pied | Droit | Partielle | Embr | LOD et AMP | Non | 3 |
| N39 | C1 | Main | Gauche | Partielle | Sdr | PZ et lambeau dorsal | Non | 3 |
| N47 | C3 | Main | Gauche | Complexe | Embr | LOD et AMP et BGP | Non | 3 |
| N16 | C1 | Pied | Gauche | Complexe | Sdr | LOD et AMP et BGP | Non | 4 |
| N56 | C1 | Main | Droite | Complexe | Sdr | Echec procédure | Non | 4 |

Tableau 6. Détails des commissures de grade 3 et 4 selon Whitey. En gras les facteurs connus de la littérature donnant de moins bons résultats. Abréviations utilisées : GDP : Greffe De Peau, BGP : Buck-Gramcko Pulpaire, LOD et AMP : Lambeau Oméga Dorsal et Ancre Marine Palmaire, PZ : Plastie en Z. LO : Lambeau d'Ostrowski.

Parmi les 25 commissures de grade 2, il s'agissait de 5 syndactylies localisées au pied, 6 syndactylies complexes ou compliquées, 8 complications précoces et 2 lambeaux de Gilbert modifiés associés à une greffe de peau. 4 patients présentaient une atteinte bilatérale. 1 patient présentait une acrosyndactylie. Les résultats sont détaillés dans le tableau 7.

| Id | Commissure Atteinte | Membre touché | Latéralité | Type | Origine | Complication précoce | Technique | Grefe de peau | Web creep |
|------------|----------------------------|----------------------|-------------------|--------------------|----------------|-----------------------------|---------------------|----------------------|------------------|
| N6 | C3 | Main | Droite | Complexe | Sdr | Infection | LOD et AMP et BGP | Non | 2 |
| N6 | C3 | Main | Gauche | Complexe | Sdr | Infection | LOD et AMP et BGP | Non | 2 |
| N9 | C4 | Main | Gauche | Complete | Embr | | LOD et AMP | Non | 2 |
| N14 | C2 | Main | Gauche | Partielle | Embr | | LO | Non | 2 |
| N19 | C3 | Main | Gauche | Complete | Sdr | | LOD et AMP et BGP | Non | 2 |
| N21 | C3 | Main | Droite | Complete | Embr | | LOD et AMP | Non | 2 |
| N23 | C1 | Pied | Droit | Partielle | Sdr | | LO | Non | 2 |
| N23 | C1 | Pied | Gauche | Complete | Sdr | Inflammation | LOD et AMP | Non | 2 |
| N25 | C3 | Main | Droite | Partielle | Brûlure | | LO | Non | 2 |
| N26 | C2 | Main | Droite | Partielle | Brûlure | | LO | Non | 2 |
| N27 | C3 | Main | Droite | Complete | Embr | Macération | LOD et AMP | Non | 2 |
| N27 | C3 | Main | Gauche | Complete | Embr | Macération | LOD et AMP | Non | 2 |
| N28 | C3 | Main | Droite | Partielle | Embr | | LO | Non | 2 |
| N28 | C3 | Main | Gauche | Complete | Embr | Souffrance cutanée | LOD et AMP | Non | 2 |
| N30 | C3 | Main | Droite | Complicquée | Sdr | | LOD et AMP et GDP | Oui | 2 |
| N31 | C2 | Main | Gauche | Complete | Sdr | | LOD et AMP | Non | 2 |
| N38 | C2 | Pied | Gauche | Partielle | Embr | | LOD et AMP | Non | 2 |
| N41 | C1 | Main | Gauche | Complexe | Sdr | Rétraction | Translocation M2 M3 | Non | 2 |
| N43 | C3 | Main | Gauche | Complexe | Embr | | LOD et AMP et BGP | Non | 2 |
| N61 | C3 | Pied | Droit | Complexe | Embr | Echec GDP | LOD et AMP et GDP | Oui | 2 |
| N63 | C3 | Pied | Droit | Acrosynd. | Mba | | Plastie | Non | 2 |
| N64 | C3 | Main | Droite | Partielle | Brûlure | | LO | Non | 2 |
| N69 | C4 | Main | Droite | Partielle | Sdr | | LO | Non | 2 |
| N74 | C2 | Main | Droite | Partielle | Sdr | | LO | Non | 2 |
| N74 | C4 | Main | Droite | Partielle | Sdr | | LO | Non | 2 |

Tableau 7. Détails des commissures de grade 2 selon Whitey. En gras les facteurs connus de la littérature donnant de moins bons résultats. Abréviations utilisées : GDP : Greffe De Peau, BGP : Buck-Gramcko Pulpaire, LOD et AMP : Lambeau Oméga Dorsal et Ancre Marine Palmaire, PZ : Plastie en Z. LO : Lambeau d'Ostrowski.

Les greffes de peau ont été prélevées dans 10 cas en inguinal, dans 6 cas sur un doigt banque, dans 3 cas au pli de poignet et dans 1 cas en face interne d'une cuisse. La présence de poils a été retrouvée sur un seul patient de la série (Figure 19. C). 2 cas d'hyperpigmentation sur un pied de la même patiente ont été constatés (Figure 19. A et B) et un cas sur une main (Figure 19. C) sont survenus sur les GDP prélevées en inguinal. Ce dernier était une reprise d'un autre centre où il avait été opéré avec GDP.



Figure 19. Exemple d'un résultat avec hyperpigmentation et présence de poils sur la greffe.

4) Résultats des critères objectifs

Whitey total

| Variables | Sous-Catégorie | Whitey Total | Cicatrice | Flessum | Rétraction commissurale | Clinodactylie | Trouble rotatoire |
|------------------------|----------------------|--|--|--|--|---|--|
| Age | <14 mo (n = 68) | 2.36 ± 1.49 (n=68, r=1-8) | 1.21 ± 0.52 (n=68, r=1-3) | 0.16 ± 0.44 (n=68, r=0-2) | 0.91 ± 0.82 (n=68, r=0-3) | 0.06 ± 0.18 (n=68, r=0-1) | 0.01 ± 0.12 (n=68, r=0-1) |
| | >14 mo (n = 67) | 2.83 ± 1.6 (n=67, r=1-6) | 1.23 ± 0.42 (n=67, r=1-2) | 0.47 ± 0.65 (n=67, r=0-2) | 1 ± 0.98 (n=67, r=0-4) | 0.07 ± 0.18 (n=67, r=0-0.5) | 0.05 ± 0.2 (n=67, r=0-1) |
| Sexe | Fille (n = 46) | 2.85 ± 1.76 (n=46, r=1-8) | 1.17 ± 0.44 (n=46, r=1-3) | 0.57 ± 0.78 (n=46, r=0-2) | 0.93 ± 0.98 (n=46, r=0-4) | 0.1 ± 0.23 (n=46, r=0-1) | 0.08 ± 0.26 (n=46, r=0-1) |
| | Garçon (n = 89) | 2.46 ± 1.44 (n=89, r=1-6) | 1.25 ± 0.49 (n=89, r=1-3) | 0.19 ± 0.37 (n=89, r=0-1) | 0.97 ± 0.87 (n=89, r=0-3) | 0.05 ± 0.15 (n=89, r=0-0.5) | 0.01 ± 0.07 (n=89, r=0-0.5) |
| Type de syndactylie | Acrosyndactylie | 1.5 ± 1.12 (n=13, r=1-5) | 1.12 ± 0.3 (n=13, r=1-2) | 0.15 ± 0.38 (n=13, r=0-1) | 0.23 ± 0.6 (n=13, r=0-2) | 0 ± 0 (n=13, r=0-0) | 0 ± 0 (n=13, r=0-0) |
| | Complete | 2.59 ± 1.71 (n=34, r=1-8) | 1.24 ± 0.55 (n=34, r=1-3) | 0.28 ± 0.62 (n=34, r=0-2) | 0.97 ± 0.83 (n=34, r=0-3) | 0.07 ± 0.22 (n=34, r=0-1) | 0.03 ± 0.17 (n=34, r=0-1) |
| | Complexe | 3.14 ± 1.45 (n=39, r=1-6) | 1.27 ± 0.52 (n=39, r=1-3) | 0.45 ± 0.71 (n=39, r=0-2) | 1.26 ± 0.94 (n=39, r=0-4) | 0.1 ± 0.2 (n=39, r=0-0.5) | 0.06 ± 0.23 (n=39, r=0-1) |
| | Complicquée | 3 ± 1.47 (n=4, r=1-4.5) | 1 ± 0 (n=4, r=1-1) | 0.75 ± 0.5 (n=4, r=0-1) | 0.75 ± 0.96 (n=4, r=0-2) | 0.38 ± 0.25 (n=4, r=0-0.5) | 0.12 ± 0.25 (n=4, r=0-0.5) |
| | Partielle | 2.4 ± 1.5 (n=45, r=1-5) | 1.22 ± 0.42 (n=45, r=1-2) | 0.23 ± 0.41 (n=45, r=0-1) | 0.91 ± 0.9 (n=45, r=0-3) | 0.02 ± 0.1 (n=45, r=0-0.5) | 0.01 ± 0.07 (n=45, r=0-0.5) |
| Grefe Main | Pas de greffe (main) | 2.58 ± 1.57 (n=97, r=1-8) | 1.21 ± 0.46 (n=97, r=1-3) | 0.35 ± 0.6 (n=97, r=0-2) | 0.94 ± 0.86 (n=97, r=0-4) | 0.07 ± 0.19 (n=97, r=0-1) | 0.02 ± 0.12 (n=97, r=0-1) |
| | Grefe (main) | 2.37 ± 1.38 (n=15, r=1-5.5) | 1.13 ± 0.35 (n=15, r=1-2) | 0.47 ± 0.64 (n=15, r=0-2) | 0.67 ± 0.62 (n=15, r=0-2) | 0.1 ± 0.21 (n=15, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=15, r=0-0) |
| Grefe Pied | Pas de greffe (pied) | 2.36 ± 1.51 (n=18, r=1-5) | 1.17 ± 0.38 (n=18, r=1-2) | 0.06 ± 0.24 (n=18, r=0-1) | 1.11 ± 1.23 (n=18, r=0-4) | 0.03 ± 0.12 (n=18, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=18, r=0-0) |
| | Grefe (pied) | 4.3 ± 1.3 (n=5, r=2.5-6) | 2 ± 0.71 (n=5, r=1-3) | 0.2 ± 0.45 (n=5, r=0-1) | 1.6 ± 0.89 (n=5, r=1-3) | 0 ± 0 (n=5, r=0-0) | 0.5 ± 0.5 (n=5, r=0-1) |
| Origine de syndactylie | Embryonnaire | 2.4 ± 1.52 (n=47, r=1-6) | 1.22 ± 0.49 (n=47, r=1-3) | 0.18 ± 0.37 (n=47, r=0-1) | 0.96 ± 0.91 (n=47, r=0-3) | 0.03 ± 0.12 (n=47, r=0-0.5) | 0.01 ± 0.07 (n=47, r=0-0.5) |
| | MBA | 1.46 ± 1.08 (n=14, r=1-5) | 1.11 ± 0.29 (n=14, r=1-2) | 0.14 ± 0.36 (n=14, r=0-1) | 0.21 ± 0.58 (n=14, r=0-2) | 0 ± 0 (n=14, r=0-0) | 0 ± 0 (n=14, r=0-0) |
| | Seq brulure | 5 ± 0 (n=3, r=5-5) | 2 ± 0 (n=3, r=2-2) | 1 ± 0 (n=3, r=1-1) | 2 ± 0 (n=3, r=2-2) | 0 ± 0 (n=3, r=0-0) | 0 ± 0 (n=3, r=0-0) |
| | Syndromique | 2.84 ± 1.53 (n=71, r=1-8) | 1.21 ± 0.48 (n=71, r=1-3) | 0.41 ± 0.68 (n=71, r=0-2) | 1.06 ± 0.89 (n=71, r=0-4) | 0.11 ± 0.22 (n=71, r=0-1) | 0.06 ± 0.22 (n=71, r=0-1) |

Tableau 8. Résultats du Score de Whitey de l'ensemble des patients opérés. Vert : meilleurs résultats. Rouge : moins bons résultats. Jaune : les caractéristiques présentant des DS dans les différentes catégories étudiées.

Le tableau 8 détaille les résultats du score de Whitey de la totalité des patients de l'étude. Les moins bons résultats concernent les pieds greffés (score total et cicatrice) et les séquelles de brûlures (flessum et rétraction commissurale). Les clinodactylies concernent les syndactylies compliquées et les troubles rotatoires concernent les syndactylies complexes. Les bons résultats concernent le spectre des MBA (score de Whitey, rétraction commissurale et clinodactylie). Les localisations au niveau des pieds non greffés possèdent de bons résultats avec peu de flessum et de trouble rotatoire.

| Variables | Whitey Total | Cicatrice | Flessum | Rétraction commissurale | Clinodactylie | Trouble rotatoire |
|------------------------|----------------|--------------|---------------|-------------------------|---------------|-------------------|
| Age | 0,11 | 0,38 | 0,0008 | 0,77 | 0,44 | 0,10 |
| Sexe | 0,33 | 0,33 | 0,006 | 0,61 | 0,22 | 0,08 |
| Type de syndactylie | 0,002 | 0,78 | 0,14 | 0,005 | 0,0004 | 0,20 |
| Grefe | 0,08 | 0,005 | 0,11 | 0,27 | 0,51 | 2e-8 |
| Origine de syndactylie | 0,0002* | 0,008 | 0,013 | 0,0004** | 0,06 | 0,48 |

Tableau 9. Analyses statistiques du score de Whitey total. Différence significative indiquée par une p-valeur < 0,05. DS en gras. Tests post hoc de Dunn avec correction de Holm pour le Whitey total* et pour la rétraction commissurale**.

Le tableau 9 détaille les résultats présentant des différences significatives dans la totalité des résultats présentés dans le tableau 8.

Il n'existe pas de différence significative (DS) selon la présence ou absence de greffe, selon l'âge ou le sexe. Le score de Whitey total était de 5 chez les patients atteints de séquelles de brûlures. Ces derniers possèdent un score de 2 pour la rétraction commissurale. Les patients opérés avant 14 mois, le sexe masculins et les séquelles de brûlures présentent significativement plus de flessum. Les cicatrices possèdent un score élevé chez les parents greffés au niveau du pied.

Il existe une DS pour le Whitey total dans les variables de Type et Origine des syndactylies. Plus le score est élevé, moins le résultat est bon. Pour la variable Origine, les résultats de séquelles de brûlure sont supérieurs aux résultats des syndactylies embryonnaires eux-mêmes supérieurs aux résultats des MBA*. Également pour la variable Origine, les résultats des syndactylies syndromiques sont supérieurs aux résultats des MBA *. Pour la variable Type, les syndactylies complexes présentent des résultats plus élevés que les acrosyndactylies.

Concernant la rétraction commissurale, les MBA** est la sous-catégorie présentant les meilleurs scores (Tableau 9).

Une analyse en sous type main et pied a ensuite été réalisée. Les résultats sont présentés dans les tableaux 10 et 12. La présentation débute par les résultats concernant le sous type main.

Whitey main

| Variabiles | Sous-Catégorie | Whitey Total Main | Cicatrice | Flessum | Rétraction commissurale | Clinodactylie | Trouble rotatoire |
|------------------------|----------------------|------------------------------------|--------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------|
| Age | <14 mo (n = 57) | 2.34 ± 1.48 (n=57, r=1-8) | 1.18 ± 0.49 (n=57, r=1-3) | 0.19 ± 0.47 (n=57, r=0-2) | 0.88 ± 0.78 (n=57, r=0-3) | 0.07 ± 0.2 (n=57, r=0-1) | 0.02 ± 0.13 (n=57, r=0-1) |
| | >14 mo (n = 55) | 2.77 ± 1.59 (n=55, r=1-6) | 1.21 ± 0.4 (n=55, r=1-2) | 0.54 ± 0.68 (n=55, r=0-2) | 0.93 ± 0.9 (n=55, r=0-4) | 0.08 ± 0.19 (n=55, r=0-0.5) | 0.02 ± 0.09 (n=55, r=0-0.5) |
| Sexe | Fille (n = 33) | 3.05 ± 1.78 (n=33, r=1-8) | 1.15 ± 0.44 (n=33, r=1-3) | 0.76 ± 0.83 (n=33, r=0-2) | 0.97 ± 0.88 (n=33, r=0-4) | 0.14 ± 0.26 (n=33, r=0-1) | 0.03 ± 0.17 (n=33, r=0-1) |
| | Garçon (n = 79) | 2.35 ± 1.39 (n=79, r=1-6) | 1.22 ± 0.45 (n=79, r=1-3) | 0.2 ± 0.38 (n=79, r=0-1) | 0.87 ± 0.82 (n=79, r=0-3) | 0.05 ± 0.15 (n=79, r=0-0.5) | 0.01 ± 0.08 (n=79, r=0-0.5) |
| Type de syndactylie | Acrosyndactylie | 1.23 ± 0.41 (n=11, r=1-2) | 1.05 ± 0.15 (n=11, r=1-1.5) | 0.09 ± 0.3 (n=11, r=0-1) | 0.09 ± 0.3 (n=11, r=0-1) | 0 ± 0 (n=11, r=0-0) | 0 ± 0 (n=11, r=0-0) |
| | Complete | 2.79 ± 1.75 (n=28, r=1-8) | 1.25 ± 0.59 (n=28, r=1-3) | 0.34 ± 0.67 (n=28, r=0-2) | 1.07 ± 0.81 (n=28, r=0-3) | 0.09 ± 0.24 (n=28, r=0-1) | 0.04 ± 0.19 (n=28, r=0-1) |
| | Complexe | 2.97 ± 1.43 (n=30, r=1-6) | 1.18 ± 0.43 (n=30, r=1-2.5) | 0.55 ± 0.77 (n=30, r=0-2) | 1.1 ± 0.84 (n=30, r=0-4) | 0.13 ± 0.22 (n=30, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=30, r=0-0) |
| | Complicquée | 3.67 ± 0.76 (n=3, r=3-4.5) | 1 ± 0 (n=3, r=1-1) | 1 ± 0 (n=3, r=1-1) | 1 ± 1 (n=3, r=0-2) | 0.5 ± 0 (n=3, r=0.5-0.5) | 0.17 ± 0.29 (n=3, r=0-0.5) |
| | Partielle | 2.36 ± 1.51 (n=40, r=1-5) | 1.23 ± 0.42 (n=40, r=1-2) | 0.26 ± 0.42 (n=40, r=0-1) | 0.85 ± 0.83 (n=40, r=0-3) | 0.01 ± 0.08 (n=40, r=0-0.5) | 0.01 ± 0.08 (n=40, r=0-0.5) |
| Greffe | Pas de greffe (main) | 2.58 ± 1.57 (n=97, r=1-8) | 1.21 ± 0.46 (n=97, r=1-3) | 0.35 ± 0.6 (n=97, r=0-2) | 0.94 ± 0.86 (n=97, r=0-4) | 0.07 ± 0.19 (n=97, r=0-1) | 0.02 ± 0.12 (n=97, r=0-1) |
| | Greffe (main) | 2.37 ± 1.38 (n=15, r=1-5.5) | 1.13 ± 0.35 (n=15, r=1-2) | 0.47 ± 0.64 (n=15, r=0-2) | 0.67 ± 0.62 (n=15, r=0-2) | 0.1 ± 0.21 (n=15, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=15, r=0-0) |
| Origine de syndactylie | Embryonnaire | 2.39 ± 1.52 (n=40, r=1-6) | 1.24 ± 0.51 (n=40, r=1-3) | 0.19 ± 0.37 (n=40, r=0-1) | 0.92 ± 0.86 (n=40, r=0-3) | 0.02 ± 0.11 (n=40, r=0-0.5) | 0.01 ± 0.08 (n=40, r=0-0.5) |
| | MBA | 1.21 ± 0.4 (n=12, r=1-2) | 1.04 ± 0.14 (n=12, r=1-1.5) | 0.08 ± 0.29 (n=12, r=0-1) | 0.08 ± 0.29 (n=12, r=0-1) | 0 ± 0 (n=12, r=0-0) | 0 ± 0 (n=12, r=0-0) |
| | Seq brûlure | 5 ± 0 (n=3, r=5-5) | 2 ± 0 (n=3, r=2-2) | 1 ± 0 (n=3, r=1-1) | 2 ± 0 (n=3, r=2-2) | 0 ± 0 (n=3, r=0-0) | 0 ± 0 (n=3, r=0-0) |
| | Syndromique | 2.82 ± 1.51 (n=57, r=1-8) | 1.16 ± 0.41 (n=57, r=1-3) | 0.51 ± 0.73 (n=57, r=0-2) | 1 ± 0.8 (n=57, r=0-4) | 0.13 ± 0.24 (n=57, r=0-1) | 0.03 ± 0.15 (n=57, r=0-1) |

Tableau 10. Résultats du Score de Whitey des patients opérés des mains. Vert : meilleurs résultats. Rouge : moins bons résultats.

Le tableau 11 détaille les résultats présentant des différences significatives dans la totalité des résultats présentés dans le tableau 10.

| Variabiles | Whitey Total Main | Cicatrice | Flessum | Rétraction commissurale | Clinodactylie | Trouble rotatoire |
|------------------------|-------------------|--------------|---------------|-------------------------|----------------|-------------------|
| Age | 0,19 | 0,38 | 0,001 | 0,89 | 0,57 | 0,56 |
| Sexe | 0,06 | 0,34 | 0,0003 | 0,68 | 0,048 | 0,87 |
| Type de syndactylie | 0,001 | 0,75 | 0,03 | 0,003 | 0,00002 | 0,019 |
| Greffe | 0,72 | 0,61 | 0,41 | 0,30 | 0,52 | 0,50 |
| Origine de syndactylie | 0,00005 | 0,002 | 0,004 | 0,0001 | 0,017 | 0,90 |

Tableau 11. Analyses statistiques du score de Whitey pour les mains. Différence significative indiquée par une p-valeur < 0,05. DS en gras.

Il existe une DS pour le Whitey total dans les variables de Type et Origine des syndactylies. Plus le score est faible, meilleur est le résultat. Pour la variable Type, les résultats des MBA étaient inférieurs aux résultats des syndactylies complexes, complètes et compliquées et sans différence observée entre MBA et partielle. Pour la variable Origine, la MBA présente le meilleur score comparativement aux autres sous-catégories de syndactylies. Les séquelles de brûlures présentent un moins bon score que les syndactylies embryonnaires.

Whitey Pied

| Variables | Sous-Catégorie | Whitey Total Pied | Cicatrice | Flessum | Rétraction commissurale | Clinodactylie | Trouble rotatoire |
|------------------------|-----------------|------------------------------|------------------------------|------------------------------|------------------------------|--------------------------------|------------------------------|
| Age | <14 mo (n = 11) | 2.45 ± 1.63 (n=11, r=1-6) | 1.36 ± 0.67 (n=11, r=1-3) | 0 ± 0 (n=11, r=0-0) | 1.09 ± 1.04 (n=11, r=0-3) | 0 ± 0 (n=11, r=0-0) | 0 ± 0 (n=11, r=0-0) |
| | >14 mo (n = 12) | 3.08 ± 1.69 (n=12, r=1-5) | 1.33 ± 0.49 (n=12, r=1-2) | 0.17 ± 0.39 (n=12, r=0-1) | 1.33 ± 1.3 (n=12, r=0-4) | 0.04 ± 0.14 (n=12, r=0-0.5) | 0.21 ± 0.4 (n=12, r=0-1) |
| Sexe | Fille (n = 13) | 2.35 ± 1.65 (n=13, r=1-5) | 1.23 ± 0.44 (n=13, r=1-2) | 0.08 ± 0.28 (n=13, r=0-1) | 0.85 ± 1.21 (n=13, r=0-4) | 0 ± 0 (n=13, r=0-0) | 0.19 ± 0.38 (n=13, r=0-1) |
| | Garçon (n = 10) | 3.35 ± 1.56 (n=10, r=1-6) | 1.5 ± 0.71 (n=10, r=1-3) | 0.1 ± 0.32 (n=10, r=0-1) | 1.7 ± 0.95 (n=10, r=0-3) | 0.05 ± 0.16 (n=10, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=10, r=0-0) |
| Type de syndactylie | Acrosyndactylie | 3 ± 2.83 (n=2, r=1-5) | 1.5 ± 0.71 (n=2, r=1-2) | 0.5 ± 0.71 (n=2, r=0-1) | 1 ± 1.41 (n=2, r=0-2) | 0 ± 0 (n=2, r=0-0) | 0 ± 0 (n=2, r=0-0) |
| | Complète | 1.67 ± 1.21 (n=6, r=1-4) | 1.17 ± 0.41 (n=6, r=1-2) | 0 ± 0 (n=6, r=0-0) | 0.5 ± 0.84 (n=6, r=0-2) | 0 ± 0 (n=6, r=0-0) | 0 ± 0 (n=6, r=0-0) |
| | Complexe | 3.72 ± 1.44 (n=9, r=2-6) | 1.56 ± 0.73 (n=9, r=1-3) | 0.11 ± 0.33 (n=9, r=0-1) | 1.78 ± 1.09 (n=9, r=1-4) | 0 ± 0 (n=9, r=0-0) | 0.28 ± 0.44 (n=9, r=0-1) |
| | Complicquée | 1 (n=1, r=1-1) | 1 (n=1, r=1-1) | 0 (n=1, r=0-0) | 0 (n=1, r=0-0) | 0 (n=1, r=0-0) | 0 (n=1, r=0-0) |
| | Partielle | 2.7 ± 1.57 (n=5, r=1-4) | 1.2 ± 0.45 (n=5, r=1-2) | 0 ± 0 (n=5, r=0-0) | 1.4 ± 1.34 (n=5, r=0-3) | 0.1 ± 0.22 (n=5, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=5, r=0-0) |
| Greffe | Pas de Greffe | 2.36 ± 1.51 (n=18, r=1-5) | 1.17 ± 0.38 (n=18, r=1-2) | 0.06 ± 0.24 (n=18, r=0-1) | 1.11 ± 1.23 (n=18, r=0-4) | 0.03 ± 0.12 (n=18, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=18, r=0-0) |
| | Greffe | 4.3 ± 1.3 (n=5, r=2.5-6) | 2 ± 0.71 (n=5, r=1-3) | 0.2 ± 0.45 (n=5, r=0-1) | 1.6 ± 0.89 (n=5, r=1-3) | 0 ± 0 (n=5, r=0-0) | 0.5 ± 0.5 (n=5, r=0-1) |
| Origine de syndactylie | Embryonnaire | 2.5 ± 1.66 (n=7, r=1-5) | 1.14 ± 0.38 (n=7, r=1-2) | 0.14 ± 0.38 (n=7, r=0-1) | 1.14 ± 1.21 (n=7, r=0-3) | 0.07 ± 0.19 (n=7, r=0-0.5) | 0 ± 0 (n=7, r=0-0) |
| | MBA | 3 ± 2.83 (n=2, r=1-5) | 1.5 ± 0.71 (n=2, r=1-2) | 0.5 ± 0.71 (n=2, r=0-1) | 1 ± 1.41 (n=2, r=0-2) | 0 ± 0 (n=2, r=0-0) | 0 ± 0 (n=2, r=0-0) |
| | Syndromique | 2.89 ± 1.64 (n=14, r=1-6) | 1.43 ± 0.65 (n=14, r=1-3) | 0 ± 0 (n=14, r=0-0) | 1.29 ± 1.2 (n=14, r=0-4) | 0 ± 0 (n=14, r=0-0) | 0.18 ± 0.37 (n=14, r=0-1) |

Tableau 12. Résultats du Score de Whitey des patients opérés des pieds. Vert : meilleurs résultats. Rouge : moins bons résultats.

Le tableau 13 détaille les résultats présentant des différences significatives dans la totalité des résultats présentés dans le tableau 12. Le groupe de greffe de peau localisée au pied a de moins bons résultats que le groupe sans greffe de peau concernant le score de Whitey total.

| Variables | Whitey Total | Cicatrice | Flessum | Rétraction commissurale | Clinodactylie | Trouble rotatoire |
|------------------------|--------------|--------------|---------|-------------------------|---------------|-------------------|
| Age | 0,39 | 0,91 | 0,19 | 0,75 | 0,38 | 0,09 |
| Sexe | 0,14 | 0,35 | 0,90 | 0,042 | 0,29 | 0,12 |
| Type de syndactylie | 0,11 | 0,65 | 0,26 | 0,19 | 0,46 | 0,28 |
| Greffe | 0,02 | 0,006 | 0,36 | 0,31 | 0,67 | 0,0007 |
| Origine de syndactylie | 0,84 | 0,51 | 0,06 | 0,95 | 0,32 | 0,35 |

Tableau 13. Analyses statistiques du score de Whitey pour les pieds. Différence significative indiquée par une p-valeur < 0,05. DS en gras.

Le reste des sous-groupes ne présente pas de DS. Le seul mauvais résultat de patient greffé au niveau du pied est indiqué par un score de 3 pour la variable cicatrice. Le sexe masculin présente significativement plus de rétraction commissurale que le sexe féminin.

Le groupe des syndactylies libérées avec greffe de peau au niveau du pied a de moins bons résultats que le groupe des syndactylies libérées sans greffe de peau au niveau du pied pour les variables troubles rotatoires et cicatrices.

Les différentes caractéristiques entre les patients greffés et les non greffés ont été étudiés précédemment dans le tableau 3.

Score De Whitey Du Lambeau Oméga Dorsal Et Ancre Marine Palmaire Modifié

| | NG (n=64) | G (n=14) | WMW pv* | WMW pv** |
|------------------------------------|------------------------|-----------------------|------------|--------------|
| Whitey total | 2.62 ± 1.53 (r=1-8) | 3.32 ± 1.5 (r=1-6) | 0,086 | 0,043 |
| Cicatrice | 1.18 ± 0.47 (r=1-3) | 1.43 ± 0.65 (r=1-3) | 0,067 | 0,033 |
| Flessum | 0.33 ± 0.66 (r=0-2) | 0.57 ± 0.65 (r=0-2) | 0,077 | 0,038 |
| Rétraction Commissurale | 1 ± 0.82 (r=0-3) | 1.14 ± 0.77 (r=0-3) | 0,537 | 0,269 |
| Clinodactylie | 0.09 ± 0.22 (r=0-1) | 0.11 ± 0.21 (r=0-0.5) | 0,739 | 0,37 |
| Trouble rotatoire | 0.02 ± 0.14 (r=0-1) | 0.07 ± 0.27 (r=0-1) | 0,482 | 0,241 |

*Wilcoxon-Mann-Whitney - test bilatéral

**Wilcoxon-Mann-Whitney - test de non infériorité

Tableau 14. Score de Whitey du lambeau de Gilbert modifié. NG : patients opérés sans GDP. G : patients opérés avec greffe de peau. Les différences significatives sont indiquées en gras. *Wilcoxon-Mann-Whitney - test bilatéral. **Wilcoxon-Mann-Whitney - test de non infériorité.

Deux tests, unilatéral et bilatéral de Wilcoxon-Mann-Whitney ont été appliqués au score de Whitey concernant le lambeau de Gilbert modifié. Le test unilatéral** démontre que le groupe des libérations sans GDP n'est significativement pas inférieur au groupe avec des libérations avec GDP pour le score de Whitey total, les flessums et le score des cicatrices (Tableau 14).

Le test comparatif bilatéral est non significatif. Il avance une tendance non significative (p-valeur < 0,1) en faveur de la technique de libération sans greffe de peau.

5) Résultats des critères subjectifs

Le taux de réponse était de 45,3%. Le taux de réponse adapté aux 67 patients qui ont pu être contactés était de 50,7%. 34 patients ont répondu à 36 questionnaires adaptés à leur catégorie d'âge. 10 étaient des filles. Le détail des réponses de l'étude est représenté dans le diagramme de flux (Figure 20).

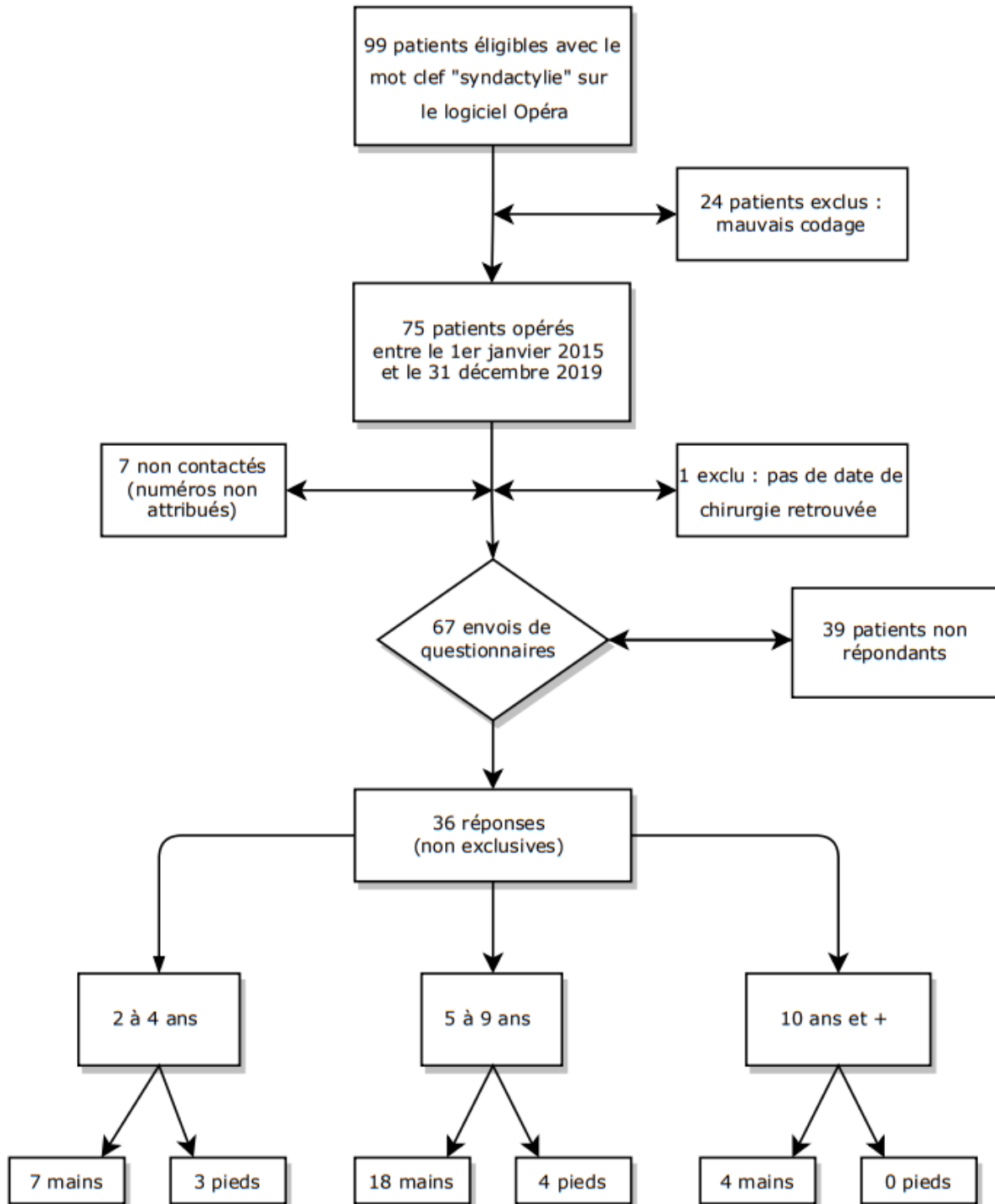


Figure 20. Diagramme de flux concernant la réponse aux questionnaires Reach Out ! Il existe 36 réponses : 1 patient dans la catégorie 2-4 ans et 1 patient 5-9 ans ont répondu au questionnaire main et pied.

La présence prépondérante couleur bleu foncé montre que les patients sont satisfaits dans les divers aspects de leur vie de manière globale (Figure 21 et Figure 22).

Les résultats concernant les patients opérés des mains (Figure 21) sont à nuancer avec les résultats d'un patient de la classe d'âge 2-4 ans limité dans certaines activités quotidiennes. Les réponses d'un patient de la classe d'âge 5-9 ans concernant la catégorie « attentes futures » révèlent un certain mal-être. Les plus de 10 ans ont des résultats positifs hormis pour un patient qui présente des difficultés avec les activités sportives à l'école. Les attentes futures des patients de la catégorie plus de 10 ans ont été considérées comme non adaptées par les familles.

Les résultats concernant les patients opérés des pieds (Figure 22) sont à nuancer avec un patient de la classe d'âge 2-4 ans qui présente des difficultés dans ses participations aux activités sociales. On retrouve une attente de l'amélioration de l'aspect de son pied à l'avenir. Les patients de la catégorie 5-9 ans ont des résultats positifs hormis pour un patient qui souhaite se sentir mieux à l'avenir. Les attentes futures des patients des 5-9ans ont été considérées comme non adaptées. Aucun patient de 10 ans et plus n'a été opéré du pied.

Liens entre satisfaction des familles et score de Whitey.

La figure 21 montre que les meilleurs scores de Whitey sont associés à des patients présentant plusieurs réponses cotées à 5. Alors que les patients présentant de bons résultats entre 1 et 2 possèdent des scores de Whitey plus élevés.

Les résultats présentés par les figures 21 et 22 sont descriptifs. Faute de données suffisantes, il n'a pas été possible de confirmer cette observation par de tests statistiques.

Il n'y a donc pas de concordance entre la satisfaction des familles (résultats subjectifs) et les scores de Whitey (résultats objectifs).

Réponses aux Questionnaires Reach Out !

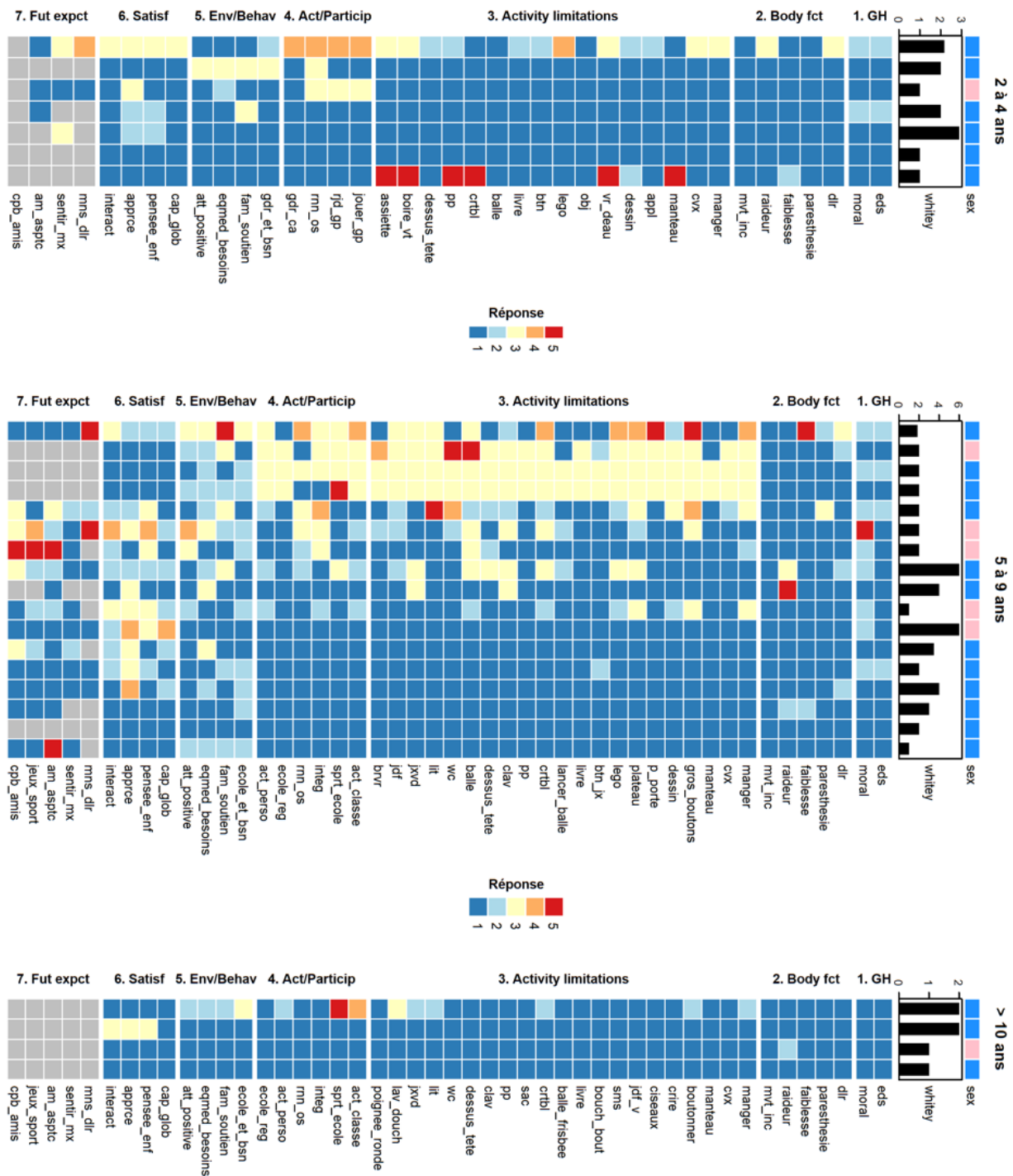


Figure 21. Résultats des 3 questionnaires Reach Out ! concernant les mains. Un diagramme par classe d'âge, chaque diagramme est subdivisé en 7 parties pour les différentes catégories du questionnaire : 1. GH. Santé Générale. 2. Body fct : Fonction du corps. 3. Activity limitations : Limitations des activités. 4. Act/Particip : Participation sociale. 5. Env/Behav : Environnement et comportement. 6. Satisf : Satisfaction. 7. Fut expt : Attentes futures. Echelle colorimétrique de satisfaction : 1. Très Bien (bleu) à 5. Très Mauvais (rouge). Gris = N/A. 1 colonne = 1 patient. Sexe : Rose = Fille, Bleu = Garçon. Histogramme : Score de Whitey Total Moyen par Patient.

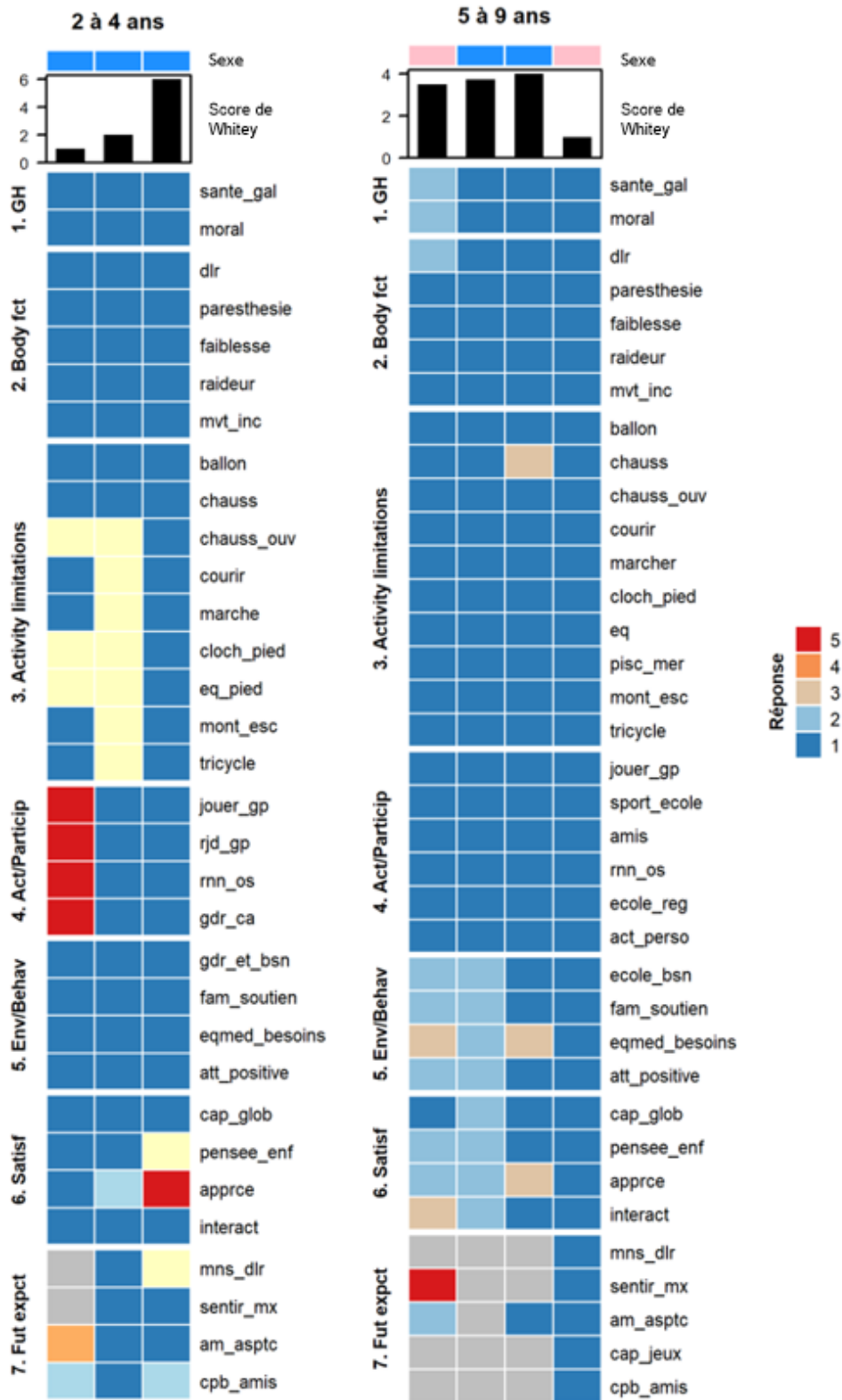


Figure 22. Résultats des 3 questionnaires Reach Out ! concernant les pieds. Un diagramme par classe d'âge, chaque diagramme est subdivisé en 7 parties pour les différentes catégories du questionnaire : 1. GH. Santé Générale. 2. Body fct : Fonction du corps. 3. Activity limitations : Limitations des activités. 4. Act/Particip : Participation sociale. 5. Env/Behav : Environnement et comportement. 6. Satisf : Satisfaction. 7. Fut expct : Attentes futures. Echelle colorimétrique de satisfaction : 1. Très Bien (bleu) à 5. Très Mauvais (rouge). Gris = N/A. 1 colonne = 1 patient. Sexe : Rose = Fille, Bleu = Garçon. Histogramme : Score de Whitey Total Moyen par Patient.

Lors de leur réponse aux questionnaires, certains parents ont fait part de quelques remarques et commentaires intéressants de retranscrire.

Patient et famille : commentaires aux questionnaires

Main

Les retours des parents mettent l'accent sur une bonne fonction avec adaptation des enfants pour certaines activités (exemple : pour compter, l'enfant cache ses doigts avec son autre main ou un objet parce qu'il ne peut pas les fléchir). L'aspect esthétique apparaît au second plan pour la catégorie des 2-4 ans. Plusieurs parents des 4-9 ans opérés des mains énoncent une part importante de l'aide psychologique pour comprendre leurs histoires de vie, mieux comprendre l'estime de soi de leur enfant. Il y a un désir de faire rentrer le « hors norme » et les « différences physiques » dans leur quotidien malgré le suivi chirurgical au long court. Les patients de 10 ans et plus opérés de la main vont très bien et sont satisfaits des résultats fonctionnels. Concernant l'aspect esthétique, la présence des poils pose problème et sera pris en charge par épilation au laser.

Pied

L'un des principaux retours concernent les difficultés des familles à faire face aux complications. Les hospitalisations répétées perturbent de manière importante leur quotidien. Il évoque une déception globale de l'expérience chirurgicale et des résultats. Concernant les 5-9 ans, un parent regrette d'avoir libéré une syndactylie. Le pied étant plus large en post-opératoire, le chaussage est rendu difficile. L'aspect esthétique est un sujet d'anxiété pour les enfants dans leur scolarité. Ils évoquent également une difficulté à la gestion du regard des autres.

De manière globale, les parents recherchent de la pédagogie de la part de l'équipe chirurgicale, les enfants présentent une bonne fonction. L'aspect esthétique reste la problématique à améliorer. Enfin, 3 parents n'ont pas compris que les questions concernaient l'âge actuel de l'enfant et non pas l'âge au moment de la chirurgie.

IV - Discussion

Résultats de l'hypothèse principale de cette étude

Dans cette étude rétrospective, 74 patients ont été inclus en 5 ans avec 135 syndactylies toutes opérées par le même chirurgien. La non infériorité du lambeau de Gilbert modifié sans greffe de peau a été démontrée de manière statistiquement significative (Tableau 14). Les techniques de libération sans greffe de peau donnent de meilleurs scores au test de Whitey toutes techniques chirurgicales confondues (Tableau 9).

Techniques chirurgicales

La majorité des techniques chirurgicales de libération des syndactylies utilise une GPT pour couvrir les pertes de substances. Il existe cependant de nombreuses descriptions de techniques chirurgicales développées pour éviter de recourir à ces greffes de peau qui augmentent le temps opératoire et ne sont pas dénuées de complications (Annexes B/). Selon Ni (28), peu de lambeaux respectent la forme naturelle de sablier de la commissure. Le lambeau Oméga permet par sa forme évasée en proximal et distal de retrouver la forme voulue de la commissure sans nécessité de greffer.

Dans cette étude, le but était d'étudier la technique de lambeau Oméga modifié sans greffe de peau sur toutes les syndactylies de la série. La modification du lambeau repose sur un dégraissage important qui permet de positionner les lambeaux digitaux sans GDP. Les cicatrices de fermeture se trouvent sur les bords ulnaires et radiaux des doigts ce qui permet un meilleur résultat esthétique final.

D'autres auteurs ont adopté le dégraissage pour faciliter la fermeture cutanée (23,24,29). Le dégraissage peut mener à un aspect digital asymétrique par rapport au côté sain et provoquer une lésion des vaisseaux (9). Aucune asymétrie digitale n'a pas été retrouvés dans cette série.

La modification du lambeau passe par un dessin de lambeau plus distal. En décalant distalement le lambeau, la cicatrice n'affecte pas les métacarpo-phalangiennes et reste discrète (50).

Selon Marumo (51), la largeur du lambeau minimale pour éviter la rétraction commissurale est de 7 mm. Le lambeau modifié est plus fin que dans la technique de D'Arcangelo (30). Il mesure moins de 7mm de large. Pourtant, Dong et Wang (44) énoncent que les lambeaux trilobés, les lambeaux dorsaux triangulaires ainsi que les lambeaux combinés sont complexes. Ils ne sont pas dépourvus de complications à type de cicatrice dorsale, d'une esthétique insuffisante et d'une anatomie imparfaite de la commissure. Ces différentes techniques ne réduisent pas le taux de rétraction commissurale ni le besoin de reprise chirurgicale. La meilleure garantie dans la prévention des rétractions est la suture sans tension. Ainsi les zones laissées en cicatrisation dirigée en cas de lambeau de Gilbert modifié trouvent tout leur sens.

Aucune nécrose des dessins en zigzag n'est survenue dans cette étude. La problématique de la nécrose de la pointe dans les dessins interdigitaux triangulaires soulevée par Yoon (43) a été gérée par les dessins en zigzag sinusoides pour séparer les rayons. Dans sa série, il retrouve également que les petites pertes de substance des espaces restants s'épithélialisent rapidement.

Ce lambeau donne une position naturelle à la commissure. Il élimine les sources palmaires de rétraction cutanée (30). La forme en VY de l'ancre marine palmaire permet une meilleure surface de couverture cutanée. L'ancre marine en VY combine le lambeau à la plastie cutanée. Mallet dans son étude comparant 36 lambeaux dorsaux en T et 23 lambeaux dorsaux Oméga avec greffe de peau retrouve 17% de rétraction contre 5% pour les lambeaux Oméga (52).

Les techniques sans greffes GDP sont principalement décrites dans les syndactylies simples incomplètes et sur des petites cohortes (43). La littérature rapporte souvent comme limite pour les lambeaux dorsaux une quantité de peau dorsale insuffisante en cas de libérations commissurales multiples. Tian (33) démontre avec ses libérations multiples de deux commissures adjacentes par lambeau dorsal en aile de mouette qu'il est possible d'éviter les GDP. Sur sa série de 31 patients atteints de symbrachydactylie dans le cadre d'un syndrome de Poland, 21 patients ont été opérés sans GDP et aucun n'a présenté de nécrose de lambeau ou digitale. Cette technique est rendue possible parce que la symbrachydactylie est équivalente à un excès de peau, ce qui implique une libération possible sans GDP. Cependant, il n'existe pas d'extrapolation de cette technique aux syndactylies embryonnaires. Aucune mesure objective de la commissure n'est possible. Les mains présentant des symbrachydactylies n'ont pas les mêmes dimensions que les mains non syndromiques.

Mende en 2019 (53) a mené une revue systématique de la littérature concernant les différentes techniques et échelles de cotation utilisées dans les syndactylies simples et complexes. La majorité des auteurs utilisent des lambeaux dorsaux. Sur 67 auteurs, 25 utilisaient seulement des GPT et seulement 3 auteurs utilisaient des techniques sans greffe de peau. La cotation de la commissure selon Whitey a été utilisée par seulement 8 auteurs.

La greffe de peau reste la meilleure option lors de chirurgie techniquement complexe (50).

Etudes comparables dans la littérature

La littérature scientifique se divise concernant le besoin d'utiliser une greffe de peau lors de la libération des syndactylies. En effet, la circonférence de deux doigts normaux fait 1,4 fois la circonférence des doigts accolés. La greffe de peau serait alors nécessaire à la séparation digitale (6,20,36). Yuan (54) énonce la possibilité de lésion vasculonerveuse, engorgement veineux consécutifs au dégraissage nécessaire à la fermeture sans GDP.

Il existe très peu d'études au niveau de preuve élevé comparant les prises en charge de syndactylies avec et sans GDP. Dans la littérature récente, on retrouve un article de niveau III (54) et un article de niveau II (48) étudiant ces différentes prises en charge.

Wang et al. (48) ont réalisé une étude randomisée, prospective des libérations de syndactylies bilatérales sur 14 patients. 12 patients avaient une syndactylie simple et 4 avaient une

syndactylie complexe. Une main étant randomisée dans le groupe avec libération et reconstruction par greffe de peau et la seconde étant randomisée dans le groupe avec libération et reconstruction sans greffe de peau. Les syndactylies devaient être comparables d'une main à l'autre afin de s'affranchir des facteurs de confusion tel que la part de génétique dans la cicatrisation, la période post opératoire, le milieu socio-économique ou encore les patients habitants loin de leur lieu de prise en charge. Le site donneur était le bord ulnaire de la main (48).

Les critères d'évaluation utilisés étaient le score de Whitey pour évaluer la commissure, le score cicatriciel, l'abduction entre deux rayons et l'échelle visuelle analogique de 0 à 10 pour l'aspect esthétique. 3 patients ont nécessité une révision chirurgicale, deux dans le groupe sans GDP et un dans le groupe avec GDP.

Wang et al. retrouvent de meilleurs résultats dans le groupe GDP avec un Whitey significativement meilleur dans le groupe opéré par une technique avec greffe de peau. Les résultats de score cicatriciel coté par les soignants étaient significativement meilleurs dans le groupe avec GDP.

Selon Wang et al., les avantages de l'utilisation d'une technique avec GDP sont la disponibilité de sites donneurs, la souplesse de la GPT, la moindre tension lors de la fermeture cutanée et moins de rétraction cutanée avec la greffe.

Yoon a mené une étude rétrospective 94 commissures opérées par lambeaux pentagonaux avec incisions digitales rectangulaire et lambeaux rhomboïdes dorsaux dont 98% ont bénéficié d'une GDP. 14 enfants étaient syndromiques (Poland, Apert). Ils ont présenté un taux 15% de complications globales. La survenue des complications majeures (nécessité d'une nouvelle chirurgie) était exclusivement chez les patients atteints de syndactylies complexes ou compliquées avec 2 récives, 2 cicatrices dans l'espace commissural, 1 infection du site opératoire Aucune complication grave n'était retrouvée chez les syndactylies simples. Concernant les résultats de commissures, ils ne retrouvent que très peu de récurrences et complications malgré 98% des commissures greffées en peau totale (43).

Certains auteurs utilisant des techniques chirurgicales utilisant la GDP ont rapporté des résultats moins satisfaisants. Whitey a comparé rétrospectivement deux séries de patients opérés de syndactylies simples complètes par lambeau dorsal, 8 laissés en cicatrisation dirigée et 12 dont les pertes de substance ont été comblées par des GPT. Dans le groupe GDP, les résultats sont significativement moins bons en termes de cicatrisation et flossum. 5 patients ont dû être réopérés contre 0 dans le groupe sans GDP. L'âge moyen plus jeune du groupe en cicatrisation dirigée peut être un biais expliquant leurs résultats (47).

Enfin, d'autres équipes ont travaillé sur des séries évaluant des techniques chirurgicales n'ayant pas eu recours aux greffes de peau et rapportent de bons résultats.

Niranjan et De Carpentier (31) ont d'abord décrit une technique de libération de syndactylie sans greffe de peau. L'utilisation d lambeau trilobé dorsal, plus large que les lambeaux actuellement utilisés, permet une couverture intégrale de l'espace interdigital sans rétraction

commissurale. Les zones de 2mm ou moins sont laissées en cicatrisation dirigée. Leur technique est basée sur le tissu adipeux sous-cutané volumineux chez les jeunes enfants qui agit comme un extenseur cutané naturel. Pour en bénéficier, ils posent une indication chirurgicale entre 3 et 6 mois, à un âge plus précoce que ce qui est indiqué dans d'autres études. Selon eux, plus la chirurgie est précoce plus le dégraissage est efficace chez l'enfant. Sur les 17 patients dont le suivi a pu être assuré, 4 ont présenté une rétraction commissurale (16% de la série) et 2 ont présenté une infection. Ils ne retrouvaient pas de mauvais résultat. Les rétractions commissurales ont été associées à un résultat « fair » nécessitant une reprise chirurgicale, toujours avec la même technique sans prise de greffe. Les infections ont présenté de bons résultats finaux. Une nécrose de lambeau est survenue. Leur recul de 22 mois était trop court pour évaluer les résultats de la greffe à long terme (31).

De même, pour Greuse (36), le dégraissage de la peau serait le geste chirurgical le plus important pour une meilleure fermeture de cutanée que la présence d'une greffe de peau quelle que soit la configuration du lambeau. Dans sa série de 24 syndactylies opérées, toutes ont pu être libérées sans greffe de peau (sauf acrosyndactylie, et exclusion d'Apert de syndactylie C1). Trois cas de libération se sont compliqués dont deux ont été reprises. Toutes les autres syndactylies présentaient un très bon résultat esthétique associé à une cicatrice souple (36).

Wall en 2020 (55) a mené une étude sur le substitut dermique (Hyalomatrix®) associé au lambeau dorsal de Flatt pour éviter la greffe de peau. Aucune des 23 syndactylies libérées n'ont présenté de complication ou reprise chirurgicale dans la première année de suivi. La couverture par substitut dermique est une bonne alternative à la greffe de peau. Les avantages du substitut dermique est de réduire la morbidité du site donneur, de diminuer le temps opératoire, de s'adapter à chaque perte de substance tout en évitant les tensions lors des sutures, de réduire le risque de rétraction commissurale et cutanée ainsi que d'éviter la repousse des poils à la puberté ainsi que le besoin d'une greffe (55). Deux limites sont à énoncer. Les substituts dermiques ont un temps de cicatrisation long et se compliquent avec des macérations. Le lambeau de Flatt laisse des cicatrices dorsales importantes. Cependant, les cicatrices dorsales sont le défaut commun de tous les lambeaux dorsaux.

Modes de mesures des critères objectifs

La difficulté d'analyse des syndactylies réside dans la multiplicité des méthodes de mesures des critères objectifs et subjectifs.

Dans ce travail, comme dans celui de Vekris (9), il a été fait le choix d'analyser par le score de Whitey les syndactylies congénitales avec les syndactylies simples, complexes et acrosyndactylies des mains et des pieds ainsi que les syndactylies cicatricielles (47). Le score de Whitey prend en compte sur un score global : la hauteur commissurale, de la cicatrice ainsi que la présence de la clinodactylie, du flessum et du trouble rotatoire pour toutes les commissures de l'étude. Il ne prend pas en compte la présence les poils ou l'état de pigmentation cutanée qui sont rapportés à part.

Plusieurs échelles standardisées ont été décrites dans la littérature. D’Arcangelo (30) a décrit une méthode de cotation dont le résultat était considéré comme bon si la hauteur et la largeur de la commissure étaient proches de la normale, passable si la hauteur et la largeur se situaient entre 50% et 75% de la normale et mauvais si la hauteur et la largeur étaient < 50% de la normale et si la rétraction commissurale nécessitait une chirurgie de reprise. Toledo (15) en 1979 a analysé 97 syndactylies sur 35 patients par une méthode standardisée de mesure de la limitation de la flexion (distance doigt-paume), la limitation de l’extension (distance doigt table) et hauteur commissurale mesurée à partir du pli palmaire distal à la règle graduée.

Yuan et al. (54) ont étudié rétrospectivement 45 patients dans le but de comparer le résultat esthétique au long terme de la chirurgie du lambeau pentagonal dorsal sans greffe de peau et les lambeaux rectangulaires dorsaux avec greffe de peau. Les syndactylies incluses étaient simples ou complexes. Les syndactylies compliquées (syndrome d’Apert, syndrome des MBA, fentes médianes) étaient exclues. Des photographies pré, per et post opératoires ont été évaluées par 18 soignants (médecins et kinésithérapeutes) différents en utilisant l’échelle VAS (Visual Analogue Scale) de 0 (meilleur) à 10 (mauvais) et la Manchester Scar Scale (échelle catégorielle avec les niveaux : « Excellent », « Very Good », « Good » ou « Poor »). 16 patients ont bénéficié d’un lambeau pentagonal sans GDP et 29 d’un lambeau rectangulaire avec GDP. 25 % des patients opérés sans GDP ont bénéficié d’une chirurgie de reprise contre 10% des patients opérés avec GDP. Sur les 4 patients repris du groupe sans greffe, 3 avaient une rétraction commissurale et 1 avait une bride cicatricielle. Sur les 3 patients repris du groupe greffe, 2 avaient une bride cicatricielle et 1 avait une rétraction commissurale. L’analyse multivariée retrouvait de meilleurs résultats significatifs de VAS et Manchester Scar Scale dans le groupe lambeau rectangulaire avec GDP que dans le groupe lambeau pentagonal sans GDP. Alors, l’absence de site donneur pour la greffe n’était pas un facteur suffisant pour donner les meilleurs résultats esthétiques.

La Vancouver Scar Scale est une échelle pour l’hypertrophie cicatricielle des brûlures avec différents critères : pigmentation, souplesse, hauteur, vasculaire, prurit et douleur. Elle est utilisée par plusieurs auteurs dans l’évaluation des syndactylies (50,55–57). Elle ne prend pas en compte l’apparition de poils.

Une fois la méthode de mesure définie, l’intérêt s’est porté sur le taux de reprise chirurgicale comme critères objectifs d’évaluation.

Dans cette étude, le taux de rétraction commissurale ≥ 2 est de 23,7% toutes syndactylies et techniques confondues. Les scores moyens de qualité cicatricielle oscillent entre 1 et 2 sur l’échelle de Whitey.

De nombreux auteurs ont évoqué le taux important de chirurgie de reprise dans leur prise en charge des syndactylies complexes avec difficulté dans la conformation des rebords unguéaux (41). Goldfarb (41) évalue de manière critique leurs résultats concernant les libérations de syndactylies complexes avec greffe de peau totale. La VAS à destination des parents et de l’équipe chirurgicale, le Whitey pour la rétraction commissurale (présente ou absente), mesures

des troubles rotatoires, déformations et mobilités avec un goniomètre, distance doigt paume, force de serrage avec test de Jamar, pinch test et test de Weber ont été utilisés pour évaluer les résultats. Il présente un taux de 48% de rétraction commissurale supérieure ou égale à 2 selon Whitey. La cicatrice est fine dans 92% des syndactylies revues. Les troubles rotatoires sont un frein à un bon résultat esthétique final (41).

Il n'y a pas eu d'ajout de cotation pour la forme des ongles ou rebords unguéaux dans cette étude. La reconstruction des rebords unguéaux peut être confiée à des lambeaux sans GDP (23) ou avec GDP (26) pour fermer la découverte osseuse créée par la séparation digitale. L'échelle en 4 points de Bulic (27) permet de graduer les rebords unguéaux. Il existe un effet d'optique du rebord unguéal reconstruit qui majore l'aspect de trouble rotatoire du doigt dont l'origine du trouble est encore inconnue. Il n'existe pas d'échelle de mesure de la déformation unguéale résiduelle.

Dans cette étude, les syndactylies compliquées et complexes présentent plus de troubles rotatoires. La reconstruction des syndactylies complexes est difficile et le taux de reprise est de 25% (58). La période post opératoire est marquée par la survenue de clinodactylies, troubles rotatoires ainsi que par les déformations unguéales résiduelles. Les doigts libérés gardent la mémoire de forme de leur ancienne présentation clinique.

Photographies

Ce travail de thèse ayant été réalisé en grande partie dans un contexte de Coronavirus, il a été très difficile de revoir tous les patients en consultation. Il a donc été choisi d'utiliser la base de données de photographies du service afin de coter le résultat des commissures. Cependant les photographies n'ont pas permis une analyse aussi précise qu'en consultation, ne permettant pas un examen clinique approfondi (texture de la peau non évaluable), de mesures précises de la profondeur des commissures. Le retour d'expérience des patients et de leur famille n'a ainsi pas pu être recueilli. Il n'a pas été possible de réaliser le test de Whitey ou le Questionnaire Reach Out ! en collaboration avec les familles, ce qui n'a pas permis de répondre aux doutes et questionnements. Les dossiers ne mentionnant pas la classification de Whitey, la cotation sur photographie a été faite le plus objectivement possible.

Plusieurs auteurs ont utilisé les photographies comme méthode de mesure objective des commissures (53,54). Niranjana et al. (31) ont utilisé des photographies anciennes et récentes afin de mesurer la hauteur commissurale.

Modes de mesures des critères subjectifs

Dans la littérature, l'évaluation subjective se résume souvent « oui, satisfait » ou « non, pas satisfait » de l'aspect des cicatrices (36). Dans cette étude, l'aspect subjectif des résultats esthétiques et fonctionnels à domicile ont été étudiés à travers le questionnaire Reach Out !. Les réponses à ces questionnaires étaient données par les parents et les enfants et ont permis de

comprendre les différents aspects d'une malformation de la main dans la vie des familles et ce, à différents âges. L'éloignement physique de l'équipe chirurgicale a permis la limitation de la peur du jugement et a favorisé l'honnêteté des réponses.

Les Questionnaires Reach Out ! ont été présentés lors du Congrès de l'European Paediatric Orthopaedic Society (EPOS) de novembre 2019 par la Pr Andrea Jester dans le cadre du workshop : « Research : Outcome Measures For Pediatric Hand Surgery » dans le but de mieux retranscrire les résultats des études pédiatriques. Il est admis que l'utilisation des questionnaires doit se faire dans la langue native du patient. Cependant, les tests Reach Out ! validés en langue anglaise ont été traduits en français. Il y a donc toujours une perte d'information linguistique dans la traduction. Seul le questionnaire anglais possède une vraie validité. Ces tests ont été choisis parce qu'ils correspondent aux catégories d'âge des patients de l'étude. Il a été adapté au pied seulement pour la partie activité. Ce choix de modifier le questionnaire a été fait afin de correspondre aux besoins de l'étude concernant les chirurgies commissurales des pieds.

Peu de questionnaires de satisfaction validés et adaptés à l'enfant en bas âge existent dans la littérature. Le Quick Dash à visée pédiatrique n'est réalisable qu'à partir de 8 ans (42). Le PODCI (Pediatric Outcomes Data Collection Instrument), développé aux Etats-Unis, s'intéresse aux mêmes grands domaines de la vie des enfants (fonction, mobilité, sport, douleur, bonheur). Cependant seules deux catégories d'âge sont disponibles : 2-10 ans et 11-18 ans. Or, 24 patients étaient dans la catégories 2-4 ans dans notre étude et 36 étaient dans la catégorie 5-9 ans. Le questionnaire Reach Out a été validé et adapté pour 3 catégories d'âge d'enfant et semblait plus adapté à cette étude. Il prend en compte l'état général de santé, les douleurs, les activités, la participation sociale, et les attentes pour l'avenir. Il permet d'acquérir une vision globale de la vie de l'enfant quant à sa pathologie. Il est également plus adapté à la pathologie congénitale qu'au post-traumatique qui est mieux évalué par le Quick Dash.

Les données des questionnaires ont été regroupées en sous-groupes d'âge correspondant aux différents questionnaires, également en sous-groupes main et pied et de manière globale afin d'obtenir la satisfaction totale de notre série. Le peu de données subjectifs n'a pas permis une analyse statistique des résultats de satisfaction en fonction de l'âge, du sexe et du membre atteint du patient.

Lorsque l'on considère uniquement les patients qui ont pu être contactés, le pourcentage de réponse aux questionnaires est de 50,7%. 29 réponses ont été obtenues pour la main. 7 réponses ont été obtenues pour le pied. C'est un taux acceptable pour un questionnaire de satisfaction. L'attachement des patients à leur chirurgien et une volonté de partager une expérience, positive ou négative peuvent expliquer ce bon taux de réponse.

Le recul maximal de 5 ans et 5 mois permet de présenter des patients opérés dans l'enfance devenus adolescents ou jeunes adultes. Certains patients ont atteint la puberté. Le recul de 5 ans permet d'analyser les résultats avec en particulier la présence des poils et l'hyperpigmentation des zones de greffe (Figure 19). Vekris (9), dans une série de 24 syndactylies, rapporte 17 survenue de poils sur les zones greffées prélevées au pli inguinal au moment de la puberté. Le recul moyen de cette étude est de 28,5 mois (0-65 mois). Il est peut-être insuffisant pour les patients opérés à un plus jeune âge.

Recul

Il existe peu d'études avec un recul important. Toledo (15) rapporte une étude de 61 patients (176 commissures opérées) avec un recul maximal de 36 ans. Les patients opérés avant 18 mois et les syndactylies complexes ont nécessité plus de chirurgies de reprise. Une rétraction commissurale de moins de 1cm ne présente pas de retentissement fonctionnel dans 30% des cas. Les flessums étaient les complications les plus fréquentes que les syndactylies soient simples ou complexes. Les syndactyles complètes et complexes ont de meilleurs résultats à condition que les synostoses soient libérées tôt. 80% des patients opérés par différentes techniques chirurgicales Cronin, Bauer et Didot ont nécessité des GDP. Les patients traités sans GDP présentaient des syndactylies incomplètes. 11% de leurs greffes ont présenté des poils.

L'incidence des rétractions commissurales est de 4 à 7% et augmente avec la croissance ce qui souligne l'importance d'un suivi jusqu'à la fin de la croissance (6,20). Un suivi de longue durée permet au remodelage cicatriciel de se parfaire.

Facteurs influençant les résultats objectifs

Dans cette étude, 20 complications précoces sont survenues. 5 de ces complications concernaient des libérations de première commissure des pieds dont 3/5 étaient des syndactylies complexes (tableau 4).

Les syndactylies associées aux MBA ont présenté le moins de complications tardives (Tableau 9) pour le Whitey total ainsi que pour les rétractions commissurales. Ces résultats sont logiques puisque les syndactylies des brides amniotiques surviennent sur des doigts déjà séparés. La syndactylie est dite suspendue sur une commissure intacte.

Les syndactylies secondaires à des brûlures possèdent un score global significativement supérieurs aux autres catégories de syndactylie concernant la rétraction commissurale et le flessum (Tableau 8). Cela peut être expliqué par la qualité de la peau qui est lésée et moins élastique.

Tous les auteurs s'accordent sur les faits que les syndactylies simples donnent les meilleurs résultats. Selon Kvernmo, moins de 10% de complications sont attendus dans les libérations de syndactylies simples. Un taux plus élevé de complications est attendu dans les syndactylies complexes (fusion osseuse) ou compliquées (avec os surnuméraires) avec plus de risques de complications (11,19). Les MBA donnent de bons résultats post opératoires (30).

Chouairi (3) dans sa revue de 956 syndactylies retrouve pour les syndactylies complexes un temps opératoires plus long et plus de ISO superficiels. Plus de comorbidités sont associées aux syndactylies syndromiques.

L'âge au moment de la chirurgie reste un facteur discuté (19). Certaines équipes ne démontrent pas de différence significative dans leur prise en charge précoce ou à un âge plus avancé (9,58). Toledo et al. retrouvent qu'opérer à un jeune âge augmente le risque de récurrence (15). Dans cette étude, l'âge au moment de la première chirurgie apparaît important. Il est biaisé par le nombre important de patients âgés de plus de 5 ans au moment de la première chirurgie. La

médiane est de 14 mois et montre une meilleure cohésion aux recommandations de prise de charge.

Dans cette étude, le taux de reprise chirurgicale est de 3%. Les taux de rétraction commissurale varient en fonction des auteurs. Les techniques avec GDP oscillent entre 5 et 59% de récurrence et reprise chirurgicales. L'incidence de rétraction commissurale s'étend de 2% à 24% pour les lambeaux dorsaux et palmaires triangulaire et incisions zigzag sur syndactylies simples de Lumenta et de 0 à 48% pour les syndactylies congénitales traitées par lambeau palmaire de Blauth de Delord avec un taux de reprise variant de 3 à 15% (57). Goldfarb (41) retrouve 25% de reprise sur une série de 25 syndactylies à la clinique hétérogènes. Percival et Sykes (58) ont retrouvé un taux de 13% de rétraction avec flossum et un taux de récurrence de 15% après une greffe de peau totale. Ekerot (49) a rapporté jusqu'à 38% de reprises chirurgicales pour les syndactylies greffées. Il a retrouvé un taux de 5% hyperpigmentation et un taux de 11% de poils pubiens.

MacQuillan en 2017 a mené une revue nationale aux USA des syndactylies et polysyndactylies afin de caractériser les complications survenant dans le premier mois post opératoire. L'incidence de survenue de complications était de 2,2% avec comme principale étiologie l'infection superficielle du site opératoire au taux de 1,7%. Les complications étaient plus fréquentes dans le groupe des syndactylies complexes que dans le groupe des syndactylies simples. D'autres études menées sur des syndactylies simples ont retrouvé un taux de 5,3% d'échec nécrose de greffe et un taux de 4,8% de rétraction commissurale (59).

Les GDP ont tendance à migrer distalement avec la croissance digitale s'il existe des adhérences sous cutanées. Vekris (9) décrit plus de nouvelle intervention pour rétraction commissurale dans le groupe des GDP totale ainsi qu'une coloration cutanée et apparition de poils décevants (9). Le positionnement palmaire des cicatrices serait un facteur important dans la migration distale des cicatrices. Cependant, seuls les patients greffés peuvent se compliquer d'un échec de greffe de peau, il est alors logique d'avoir plus de complication lors de l'utilisation de cette technique.

Le travail de méta-analyse de Sullivan et al. a retrouvé de 34 articles traitant des syndactylies simples opérées par lambeau métacarpien dorsal ou par greffe de peau (60). Les résultats montraient que les nécroses de lambeaux et échec de greffe étaient les complications précoces les plus fréquents dans le groupe GDP. Les rétractions commissurales, les rétractions cutanées, les chirurgies de reprise survenaient significativement plus dans le groupe GDP. Les cicatrices hypertrophiques survenaient significativement plus dans les syndactylies simples opérées avec la technique de GDP. Il n'a été retrouvé aucune méthode d'évaluation standardisable hormis les méthodes quantitative de Whitey et Toledo (distance absolue de la plaque commissurale). Lors de la stratification en sous-groupes, les syndactylies simples complètes opérées avec greffe de peau étaient les plus propices à développer des cicatrices hypertrophiques. Les chirurgies de reprises étaient plus fréquentes dans le sous-groupe des syndactylies simples et incomplètes. Ils ont retrouvé que les chirurgies des C4 étaient toujours meilleurs que C2 quel que soit la technique utilisée.

Percival et Sykes ont recherché les facteurs de réussite et échec de chirurgie des syndactylies. En préopératoire, le facteur principal est la complexité de la syndactylie avec nécessité de plus de chirurgie pour avoir un résultat esthétique et fonctionnel équivalent à une syndactylie simple. En peropératoire, le seul facteur pertinent serait le type de greffe de peau utilisée et non pas le type de lambeau choisi (58).

Mallet (52) retrouve que 96% des patients opérés pour syndactylies complexes développent des complications à type de clinodactylie, flossum et dystrophie unguéale.

Plusieurs auteurs conseillent d'utiliser du fils résorbables pour des meilleurs résultats (30,31). Pour Ni (28), la clef du succès est d'adapter le lambeau à la clinique de la commissure et manier les tissus de manière atraumatique empêchant ainsi les lésions qui conduisent à des infections ou des échecs de procédure. Pour Doa (45), c'est de choisir une méthode que l'on maîtrise et s'y tenir. Enfin pour Gilbert (30), une bonne stratégie thérapeutique, une chirurgie fine, des fils résorbables et un bon pansement sont des éléments clefs pour de bons résultats.

Les syndactylies localisées aux pieds

Peu de séries dans la littérature étudient les syndactylies des pieds de manière spécifique (5,39,61).

Dans cette série, 8 commissures opérées localisées au pied présentent des mauvais résultats tardifs (web creep supérieur ou égal à 2). Parmi ces 8 commissures, 4 étaient des premières commissures et 5 commissures ont présenté des complications précoces. 2 syndactylies ont nécessité des reprises chirurgicales. On déplore un échec de greffe de peau ainsi que deux cicatrices chéloïdes. Ils n'ont pas nécessité de reprise chirurgicale. Le taux de survenue de cicatrices chéloïdes retrouvé dans la littérature est de 1,2% par patient (62). Ce taux est inférieur au taux de 2,7% de cette série. Les syndactylies localisées aux pieds ayant bénéficié d'une GDP avaient significativement de moins bons résultats en termes de score total et qualité cicatricielle selon Whitey. Les syndactylies complexes avaient les plus mauvais résultats en termes de rétraction commissurale sans que ce résultat soit significatif. L'origine ethnique des patients n'a pas été prise en compte dans cette étude.

Récemment, Langlais et al. retrouvent un taux de 28% de récurrence et 11% de complications dont le facteur de risque serait l'âge supérieur à 2 ans lors de la première intervention. Dans leur série, 6 patients ont présenté une cicatrice chéloïde au décours. Le facteur de risque mis en évidence était l'ethnie africaine. Dans leurs résultats objectifs, la clinodactylie et les troubles de rotation sont plus fréquents lorsque les patients ont été opérés avant l'âge de 2 ans. Dans leurs résultats subjectifs, les familles de patients opérés de syndactylies simples sont moins satisfaites que ceux opérés de syndactylies complexes (5).

La série de Lim (61) fait part de résultats allant dans le sens de notre étude. En effet, concernant la chirurgie des syndactylies des pieds, les techniques avec GPT sont associées à une morbidité du site donneur, difficulté de cicatrisation, rétraction commissurale et cutanée, pigmentation, apparition de poils et de cicatrices chéloïdes. La chirurgie du pied par lambeaux dorsaux est

facilitée par une peau cutanée souple et facilement mobilisable. Le traitement par lambeau pédiculé est un traitement de choix dans les syndactylies complètes et complexes localisées au pied.

Dans cette série, il n'y avait aucune tendance particulière concernant le développement de cicatrice chéloïde ou la formation d'un hyperbourgeon lors de la cicatrisation. La survenue de cicatrices chéloïdes a été étudiée par Philandrianos (63). Elle reste difficile à évaluer du fait de la confusion fréquente avec les cicatrices hypertrophiques. Il est admis que les populations composées d'individus à phototypes sombres ont une incidence augmentée par rapport aux populations majoritairement à phototypes clairs mais tous les phototypes peuvent être atteints.

Biais et limites

Cette étude est unicentrique et rétrospective. Les données sont par définition incomplètes. Cette série est comparable à celle présentée par Vekris qui présente 131 commissures opérées sur 78 patients. Il existe une forte hétérogénéité clinique des syndactylies avec des atteintes des pieds et des mains. C'est une série importante comparativement à celles présentées dans la littérature dont la majorité présentent des séries de moins de 50 syndactylies.

La majorité des séries publiées utilisant des techniques chirurgicales sans greffe de peau porte sur des syndactylies simples afin de rendre leurs patients plus comparables (Ni). Il est difficile de comparer avec les mêmes critères les mains syndromiques, les syndactylies sur séquelle de brûlure et les syndactylies embryonnaires simples. Les flessus, clinodactylies et raideurs pré existants sont également des limites à la mensuration objective des commissures opérées (43). Dans cette étude, la chirurgie des pieds et des mains a été analysée dans un seul ensemble dans le but de démontrer la non infériorité du LOD et AMP. Dans la littérature, les résultats des pieds sont moins satisfaisants que les résultats obtenus sur les mains (5). Dans cette série composée de syndactylies présentes sur les mains et les pieds, des bons résultats démontre que le LOD et AMP modifié sans GDP est vraiment efficace.

Il existe un facteur de confusion lié à la localisation du lieu d'habitation du patient par rapport au CHU (48). Dans cette étude, 12,2% (9/74) des patients ont été perdus de vue. L'Occitanie est une grande région, parfois les patients effectuent un trajet de plus de 4h pour consulter au CHU. Beaucoup de familles demandent à être suivies près de leur domicile en post opératoire. Cela peut expliquer que la totalité des patients traités pour séquelle de brûlure ont été perdus de vue dans cette étude. L'explication pourrait aussi être une amélioration satisfaisante de l'état antérieur de la fonction et l'aspect de la commissure traumatisée selon les familles.

La fonction objective de la main avec les outils adaptés tel que le Pinch test, Jamar test et mesures goniométriques n'ont pas pu être réalisées. Il n'y a pas eu de corrélation entre la clinique et l'imagerie radiologique ce qui est peut-être une limite quant à la visualisation de l'ossification d'os anormaux ou surnuméraires lors du suivi des patients.

La concordance entre les avis des familles et l'avis de l'équipe chirurgicale n'a pas été étudiée dans cette étude. La comparaison des résultats en fonction des 3 groupes selon les âges et

comparaison en fonction de la catégorie estimée n'a pas pu être réalisées devant le faible nombre de répondants dans chaque catégorie.

L'indication à une chirurgie de reprise est posée grâce un critère défini et fiable concernant l'apparition d'une complication. Le taux de reprise est difficile à analyser et peut ne pas être fiable (48). En effet, l'indication d'une chirurgie de reprise peut être chirurgical ou centre dépendant, il peut également être une volonté de la famille. Il est également possible que les patients refusent nouvelle chirurgie indiquée.

Conclusion

L'analyse des libérations chirurgicales de syndactylies est difficile et complexe. L'hétérogénéité des présentations cliniques, des classifications ainsi que la multiplicité des techniques chirurgicales décrites en sont la preuve.

Le désir constant qui anime les chirurgiens d'améliorer leurs techniques au bénéfice de leurs patients s'exprime par la description de nouvelles techniques chirurgicales. Le lambeau oméga dorsal et ancre marine palmaire modifié en fait partie. Il permet par sa forme fine et son implantation distale d'éviter la greffe de peau dans la majorité des syndactylies. Cette technique diminue le temps opératoire et évite une cicatrice supplémentaire sur le site donneur. Les résultats objectifs de Whitey et les résultats subjectifs du Reach Out ! valident cette nouvelle technique.

Il n'existe pas d'étude de niveau scientifique assez élevé pour pouvoir émettre des recommandations quant à la prise en charge idéale des syndactylies.

Il faut garder à l'esprit que le but principal de cette chirurgie est d'améliorer la fonction et l'esthétique des mains et des pieds des enfants atteints de cette différence de manière durable afin qu'ils puissent mener la vie la plus normale possible.

Annexes

- 1) Questionnaire Reach Out ! : exemplaire pour la catégorie 2 – 4 ans.

Birmingham Children's Hospital **NHS**
NHS Foundation Trust

Reach Out!

For parents/carers of children 2-4 years of age

This questionnaire will help us to understand your child's hand and arm function. Please fill in the questionnaire based on your child's current condition and abilities. It does not matter which hand or arm is affected

Each question has a choice of answers. Please answer all questions by circling the answer that best describes your child's ability to perform that task.

The completion of this questionnaire is voluntary and all the information that you give us will be treated with the strictest confidence.



To be completed by parent or carer

Your child's name: _____ Date: ___/___/___

Date of birth: _____

Person filling in questionnaire: _____

Mother:

Father:

Other (please specify): _____

Name of your child's condition: _____

Which of your child's hand or arm is affected? R L Both

Is your child mainly right or left handed? R L Both

General Health Information

1. Absent digits or amputations (level):
- Index finger
 - Middle finger
 - Ring finger
 - Little finger
 - Thumb
 - Hand
 - Forearm
 - Arm

2. Has your child had any surgery for their condition? Yes No

If yes, what kind of surgery? _____

Date of surgery: _____

3. Has your child had any other treatment for their condition? Yes No
(E.g. joint injection, medication etc)

If yes, what kind of treatment? _____

Date of treatment: _____

4. Does your child use an arm or hand prosthesis? Yes No

| | Excellent | Very Good | Good | Fair | Poor |
|--|-----------|-----------|------|------|------|
| 5. How would you rate your child's general health? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 6. How would you rate your child's emotional health? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Body Function

During the past month, how often has your child had the following symptoms:

| | None of the time | A little of the time | Some of the time | A lot of the time | All of the time |
|--|------------------|----------------------|------------------|-------------------|-----------------|
| 7. Pain associated with their arm, shoulder or hand? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 8. Pins and needles in their arm, shoulder or hand? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 9. Weakness in their arm, shoulder or hand? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 10. Stiffness in their arm, shoulder or hand? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 11. Uncontrolled movements of their arm, shoulder or hand? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Activity Limitations

During the past month, how difficult has it been for your child to:

| | No difficulty | Slight difficulty | Moderately difficult | Very difficult | Unable |
|---|---------------|-------------------|----------------------|----------------|--------|
| 12. Use a spoon or fork to eat? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 13. Try to comb their own hair? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 14. Put on their coat? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 15. Clap their hands? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 16. Use crayons to draw pictures? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 17. Pour water from a cup? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 18. Stack at least 2 blocks? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 19. Separate Lego bricks? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 20. Press buttons on toys or games? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 21. Hold a book? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 22. Throw a ball? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 23. Carry their nursery bag? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 24. Pull on a door handle? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 25. Reach and grasp an object above their head? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 26. Drink from a glass or cup? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 27. Carry a plate? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Activities/Participation

During the past month, how limited has your child been in the following activities?

| | Not limited at all | Slightly limited | Moderately limited | Very limited | Unable |
|--|-----------------------|---------------------|-----------------------|-----------------|--------|
| 28. Normal playgroup activities? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 29. Joining in with play activities with friends? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 30. Getting together with children of their own age to play outside of school? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 31. Attending nursery or playgroup on a regular basis | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Environment & Attitudes

To what extent do you agree or disagree with the following statements?

| | Strongly agree | Agree | Neither agree nor disagree | Disagree | Strongly disagree |
|--|-------------------|-------|-------------------------------|----------|----------------------|
| 32. The nursery is able to meet the needs of my child | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 33. Our families support us a lot | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 34. Our healthcare team (e.g. doctors, nurses, health visitor) understand our family's needs | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 35. The attitudes of the nursery teachers are favorable towards my child | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Satisfaction

At the present time how satisfied are you:

| | Very satisfied | Satisfied | Neither satisfied nor dissatisfied | Dissatisfied | Very dissatisfied |
|---|-------------------|-----------|--|--------------|----------------------|
| 36. With your child's overall hand/arm abilities? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 37. With the way your child feels about him/her self? | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 38. With the appearance of your child's hand/arm | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |
| 39. With the way other children interact with your child | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 |

Future Expectations

We would now like to know what expectations you have for the future management/treatment of your child's condition.

| | Definitely Yes | Likely | Maybe | Unlikely | Definitely | N/A |
|--|-------------------|--------|-------|----------|------------|-----|
| 40. My child will have less pain | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 0 |
| 41. My child will feel better about him/her self | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 0 |
| 42. My child's arm/ hand will look better | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 0 |
| 43. My child will be able to play more games/sports | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 0 |
| 44. They will be able to do the same things as their friends | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 0 |

Is there any other information that you would like to share with us? Please feel free to make any additional comments below

Thank you for taking the time to fill in this questionnaire!

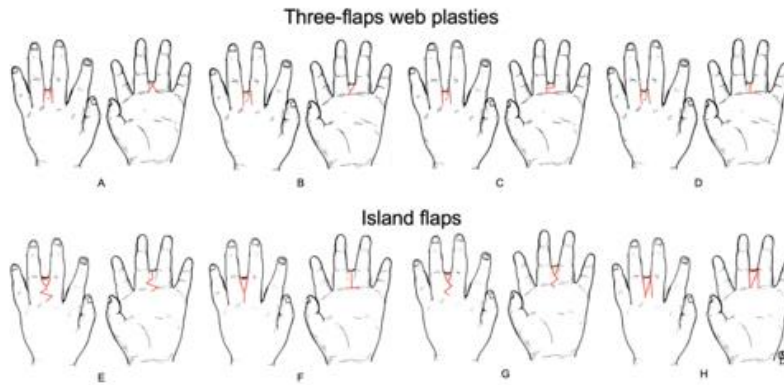
Hand & Upper Limb Questionnaire
Birmingham Children's Hospital NHS Foundation Trust
Steelhouse Lane
Birmingham
West Midlands
B4 6NH

Developed by the Hand and Upper Limb Service
© Copyright 2010 A Jester, B Aslam, Birmingham Children's Hospital NHS Foundation Trust
Design: Clinical Photography and Design Services

www.bch.nhs.uk

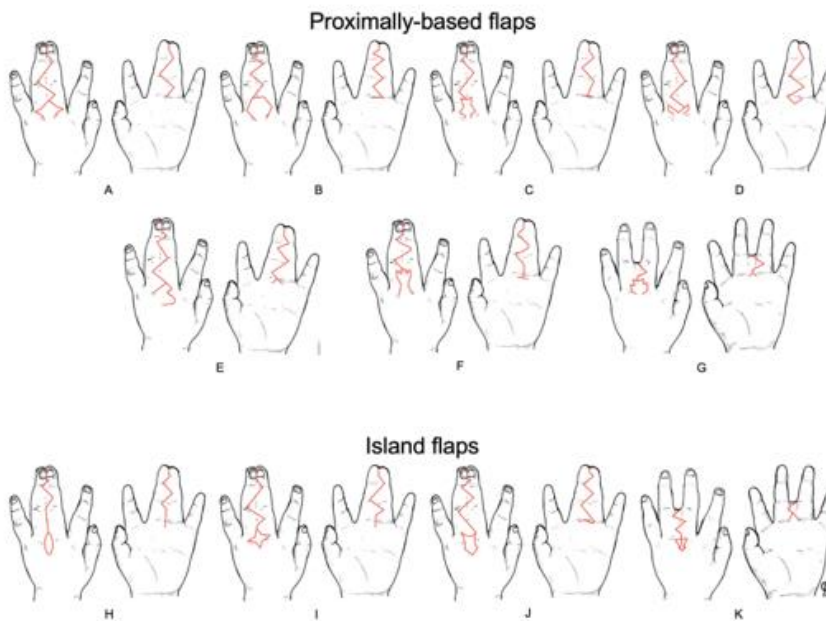
2) Descriptions schématiques de différents lambeaux pour la correction des syndactylies

1



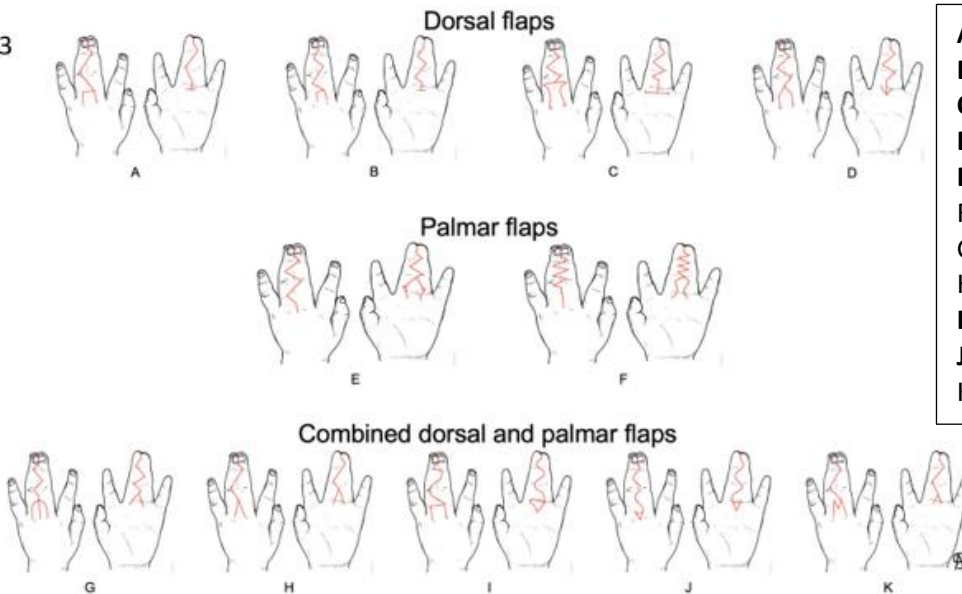
- A. Eaton
- B. Ostrowski**
- C. Flatt
- D. Bandoh
- E. Yao
- F. Yamashita
- G. Tadiparthi
- H. Brennen et Fogarty

2



- A. Gao
- B. Wang**
- C. Ni**
- D. Dong**
- E. Sahin
- F. Niranjan**
- G. Tian**
- H. Hsu
- I. Liu
- J. Sherif
- K. Yildirim

3



- A. Flatt AE**
- B. Vekris**
- C. Mallet**
- D. Mallet**
- E. Delord**
- F. Jose
- G. Karacaoglan
- H. Killian
- I. Karamese**
- J. Savaci**
- K. Mericli

1. Techniques pour les syndactylies incomplètes. 2. Techniques sans greffe de peau.
3. Techniques avec greffes de peau. En gras les auteurs cités dans le manuscrit.

Références bibliographiques

1. Greene AK, éditeur. *Pediatric Plastic and Reconstructive Surgery* [Internet]. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2018 [cité 6 févr 2022]. Disponible sur: <http://www.thieme-connect.de/products/ebooks/book/10.1055/b-005-143638>
2. Goldfarb CA, Sathienkijanchai A, Robin NH. Amniotic Constriction Band: A Multidisciplinary Assessment of Etiology and Clinical Presentation. *J Bone Jt Surg*. 1 juill 2009;91(Supplement_4):68-75.
3. Chouairi F, Mercier MR, Persing JS, Gabrick KS, Clune J, Alperovich M. National Patterns in Surgical Management of Syndactyly: A Review of 956 Cases. *HAND*. sept 2020;15(5):666-73.
4. Malik S. Syndactyly: phenotypes, genetics and current classification. *Eur J Hum Genet*. août 2012;20(8):817-24.
5. Langlais T, Rougereau G, Marty-Diloy T, Bachy M, Barret H, Vialle R, et al. Surgical treatment in child's congenital toe syndactyly: Risk factor of recurrence, complication and poor clinical outcomes. *Foot Ankle Surg*. févr 2021;S1268773121000321.
6. Jordan D, Hindocha S, Dhital M, Saleh M, Khan W. The epidemiology, genetics and future management of syndactyly. *Open Orthop J*. 2012;6:14-27.
7. Abid A. Différences congénitales de la main. *EMC - Appar Locomoteur*. janv 2011;6(4):1-15.
8. Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L. Maladie des brides amniotiques : étiopathogénie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. *Rev Sage-Femme*. avr 2004;3(2):67-78.
9. Vekris MD, Lykissas MG, Soucacos PN, Korompilias AV, Beris AE. Congenital Syndactyly: Outcome of Surgical Treatment in 131 Webs. *Tech Hand Up Extrem Surg*. mars 2010;14(1):2-7.
10. Castilla EE, Paz JE, Orioli-Parreiras IM, Opitz JM, Hermann J. Syndactyly: Frequency of specific types. *Am J Med Genet*. 1980;5(4):357-64.
11. Kvernmo HD, Haugstvedt J-R. Behandling av medfødte sammenvokste fingre. *Tidsskr Den Nor Legeforening*. 2013;133(15):1591-5.
12. Le Hanneur M, Cambon-Binder A, Bachy M, Fitoussi F. Treatment of congenital syndactyly. *Hand Surg Rehabil*. mai 2020;39(3):143-53.
13. Oda T, Pushman AG, Chung KC. Treatment of common congenital hand conditions. *Plast Reconstr Surg*. sept 2010;126(3):121e-33e.
14. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC. The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. *J Hand Surg*. juin 2020;45(6):542-7.
15. Toledo LC, Ger E. Evaluation of the operative treatment of syndactyly. *J Hand Surg*. nov 1979;4(6):556-64.

16. Swanson AB, deGroot Swanson G, Tada K. A classification for congenital limb malformation. *J Hand Surg.* sept 1983;8(5):693-702.
17. Tonkin MA, Tolerton SK, Quick TJ, Harvey I, Lawson RD, Smith NC, et al. Classification of Congenital Anomalies of the Hand and Upper Limb: Development and Assessment of a New System. *J Hand Surg.* sept 2013;38(9):1845-53.
18. Temtamy SA. The Genetics of Hand Malformations: Updated. *Congenit Anom.* mars 1985;25(1):73-92.
19. Samson P, Salazard B. Syndactylies. *Chir Main.* déc 2008;27:S100-14.
20. Kempton SJ, Michelotti BF, Salyapongse AN, Bentz ML. Syndactyly Reconstruction. In: *Global Reconstructive Surgery* [Internet]. Elsevier; 2019 [cité 24 mars 2021]. p. 307-11. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780323523776000392>
21. Kozin SH, Zlotolow DA. Common Pediatric Congenital Conditions of the Hand. *Plast Reconstr Surg.* août 2015;136(2):241e-57e.
22. Cronin TD. Syndactylism: results of zig-zag incision to prevent postoperative contracture. *Plast Reconstr Surg* 1946. déc 1956;18(6):460-8.
23. Buck-Gramcko D. Congenital malformations of the hand and forearm. *Chir Main.* janv 2002;21(2):70-101.
24. Chang BW, Wilgis EFS. A Systematic Approach to Repair of Syndactylism: *Ann Plast Surg.* mars 1992;28(3):252-6.
25. Sugihara T, Ohura T, Umeda T. Surgical Method for Treatment of Syndactyly with Osseous Fusion of the Distal Phalanges: *Plast Reconstr Surg.* janv 1991;87(1):157-64.
26. Lundkvist L, Barfred T. A Double Pulp Flap Technique for Creating Nail-folds in Syndactyly Release. *J Hand Surg.* févr 1991;16(1):32-4.
27. Bulic K. Long-term aesthetic outcome of fingertip reconstruction in complete syndactyly release. *J Hand Surg Eur Vol.* mars 2013;38(3):281-7.
28. Ni F, Mao H, Yang X, Zhou S, Jiang Y, Wang B. The Use of an Hourglass Dorsal Advancement Flap Without Skin Graft for Congenital Syndactyly. *J Hand Surg.* sept 2015;40(9):1748-1754.e1.
29. Barabás AG, Pickford MA. Results of syndactyly release using a modification of the Flatt technique. *J Hand Surg Eur Vol.* nov 2014;39(9):984-8.
30. D'Arcangelo M, Gilbert A, Pirrello R. Correction of syndactyly using a dorsal omega flap and two lateral and volar flaps. A long-term review. *J Hand Surg Edinb Scotl.* juin 1996;21(3):320-4.
31. Niranjana NS, Azad SM, Fleming ANM, Liew SH. Long-term results of primary syndactyly correction by the trilobed flap technique. *Br J Plast Surg.* janv 2005;58(1):14-21.
32. Ostrowski DM, Feagin CA, Gould JS. A three-flap web-plasty for release of short congenital syndactyly and dorsal adduction contracture. *J Hand Surg.* juill 1991;16(4):634-41.

33. Tian X, Xiao J, Li T, Chen W, Lin Q, Chim H. Single-Stage Separation of 3- and 4-Finger Incomplete Simple Syndactyly With Contiguous Gull Wing Flaps: A Technique to Minimize or Avoid Skin Grafting. *J Hand Surg.* avr 2017;42(4):257-64.
34. Gülgönen A, Güdemez E. Reconstruction of the first web space in symbrachydactyly using the reverse radial forearm flap. *J Hand Surg.* févr 2007;32(2):162-7.
35. Ghani HA. Modified dorsal rotation advancement flap for release of the thumb web space. *J Hand Surg Edinb Scotl.* avr 2006;31(2):226-9.
36. Greuse M, Coessens BC. Congenital syndactyly: Defatting facilitates closure without skin graft. *J Hand Surg.* juill 2001;26(4):589-94.
37. Sulser PS, Kalisch M, Weber DM. Retroauricular full-thickness skin grafts in syndactyly repair: outcome and comparison with inguinal full-thickness skin grafts: retrospective (cross-sectional) study. *J Plast Surg Hand Surg.* oct 2016;50(5):281-5.
38. Ward C, Ecclestone J. The use of thick split thickness grafts from the instep in paediatric hand surgery. *J Hand Surg J Br Soc Surg Hand.* juin 1985;10(2):185-9.
39. Sasaki K, Sasaki M, Oshima J, Aihara Y, Sekido M. Aesthetic reconstruction for syndactyly using the « gradation skin graft » from the plantar instep area. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS.* déc 2021;74(12):3371-6.
40. Karacalar A, Güner H. A new technique for the correction of syndactyly of the toes. *Eur J Plast Surg.* 16 févr 2000;23(2):101-3.
41. Goldfarb CA, Steffen JA, Stutz CM. Complex Syndactyly: Aesthetic and Objective Outcomes. *J Hand Surg.* oct 2012;37(10):2068-73.
42. Quatman-Yates CC, Gupta R, Paterno MV, Schmitt LC, Quatman CE, Ittenbach RF. Internal Consistency and Validity of the QuickDASH Instrument for Upper Extremity Injuries in Older Children. *J Pediatr Orthop.* déc 2013;33(8):838-42.
43. Yoon AP, Jones NF. Interdigitating Rectangular Flaps and Dorsal Pentagonal Island Flap for Syndactyly Release. *J Hand Surg.* avr 2019;44(4):288-95.
44. Dong Y, Wang Y. The use of a dorsal double-wing flap without skin grafts for congenital syndactyly treatment: A STROBE compliant study. *Medicine (Baltimore).* juill 2017;96(30):e7639.
45. Dao KD, Wood VE, Billings A. Treatment of Syndactyly: Tech Hand Up Extrem Surg. sept 1998;2(3):166-77.
46. Leblanc C, Accadbled F, Abid A. Libération des syndactylies congénitales simples sans greffe de peau par utilisation du lambeau Oméga dorsal modifié : à propos de 37 cas. *Hand Surg Rehabil.* déc 2019;38(6):412-3.
47. Withey SJ, Kangesu T, Carver N, Sommerlad BC. The Open Finger Technique for the Release of Syndactyly. *J Hand Surg.* févr 2001;26(1):4-7.
48. Wang AA, Hutchinson DT. Syndactyly release: a comparison of skin graft versus graftless techniques in the same patient. *J Hand Surg Eur Vol.* oct 2019;44(8):845-9.

49. Ekerot L. Syndactyly Correction without Skin-Grafting. *J Hand Surg.* juin 1996;21(3):330-7.
50. Karamese M, Akdag O, Selimoglu MN, Unal Yıldıran G, Tosun Z. V-Y and rectangular flap combination for syndactyly repair. *J Plast Surg Hand Surg.* 3 mars 2016;50(2):102-6.
51. Marumo E, Kojima T, Suzuki S. AN OPERATION FOR SYNDACTYLY, AND ITS RESULTS: *Plast Reconstr Surg.* nov 1976;58(5):561-7.
52. Mallet C, Ilharreborde B, Jehanno P, Litzelmann E, Valenti P, Mazda K, et al. Comparative study of 2 commissural dorsal flap techniques for the treatment of congenital syndactyly. *J Pediatr Orthop.* mars 2013;33(2):197-204.
53. Mende K, Watson A, Stewart DA. Surgical Treatment and Outcomes of Syndactyly: A Systematic Review. *J Hand Surg Asian-Pac Vol.* mars 2020;25(1):1-12.
54. Yuan F, Zhong L, Chung KC. Aesthetic Comparison of Two Different Types of Web-Space Reconstruction for Finger Syndactyly. *Plast Reconstr Surg.* oct 2018;142(4):963-71.
55. Wall LB, Velicki K, Roberts S, Goldfarb CA. Outcomes of Pediatric Syndactyly Repair Using Synthetic Dermal Substitute. *J Hand Surg.* août 2020;45(8):773.e1-773.e6.
56. Lumenta DB, Kitzinger HB, Beck H, Frey M. Long-Term Outcomes of Web Creep, Scar Quality, and Function After Simple Syndactyly Surgical Treatment. *J Hand Surg.* août 2010;35(8):1323-9.
57. Delord M, Forli A, Aribert M, Bouyer M, Corcella D. Évaluation du lambeau palmaire de Blauth lors de la prise en charge des syndactylies congénitales — à propos de 31 commissures. *Hand Surg Rehabil.* déc 2018;37(6):417-8.
58. Percival N, Sykes P. Syndactyly: A review of the factors which influence surgical treatment. *J Hand Surg J Br Soc Surg Hand.* mai 1989;14(2):196-200.
59. McQuillan TJ, Hawkins JE, Ladd AL. Incidence of Acute Complications Following Surgery for Syndactyly and Polydactyly: An Analysis of the National Surgical Quality Improvement Program Database from 2012 to 2014. *J Hand Surg.* sept 2017;42(9):749.e1-749.e7.
60. Sullivan MA, Adkinson JM. A Systematic Review and Comparison of Outcomes Following Simple Syndactyly Reconstruction With Skin Grafts or a Dorsal Metacarpal Advancement Flap. *J Hand Surg.* janv 2017;42(1):34-40.e6.
61. Lim Y-J, Teoh LC, Lee EH. Reconstruction of Syndactyly and Polysyndactyly of the Toes With a Dorsal Pentagonal Island Flap: A Technique That Allows Primary Skin Closure Without the Use of Skin Grafting. *J Foot Ankle Surg.* mars 2007;46(2):86-92.
62. Muzaffar AR, Rafols F, Masson J, Ezaki M, Carter PR. Keloid formation after syndactyly reconstruction: associated conditions, prevalence, and preliminary report of a treatment method. *J Hand Surg.* mars 2004;29(2):201-8.
63. Philandrianos C, Kerfant N, Jaloux C, Martinet L, Bertrand B, Casanova D. Les cicatrices chéloïdes (première partie): une pathologie de la cicatrisation cutanée. *Ann Chir Plast Esthét.* avr 2016;61(2):128-35.

Résumé

Introduction

Les syndactylies sont les malformations congénitales de la main et du pied les plus fréquentes touchant 1/2000 naissances. De nombreuses techniques chirurgicales de libération ont été décrites avec divers lambeaux associés ou non à une greffe de peau. Le but de cette étude était de comparer les résultats chirurgicaux post opératoires des patients opérés de toutes syndactylies confondues avec l'utilisation du lambeau Omega dorsal et Ancre marine palmaire (LOD et AMP) modifié associé ou non à une greffe de peau totale (GPT) Il a ainsi été possible de caractériser les patients opérés de syndactylies et quantifier la satisfaction des familles seules et en fonction du choix thérapeutique. La finalité pratique de ce travail était de pouvoir adapter au mieux les indications chirurgicales à la présentation clinique et au souhait du patient et sa famille concernant la chirurgie de syndactylie.

Matériels et Méthodes

Une étude rétrospective a été menée de janvier 2015 à décembre 2019 incluant tous les patients présentant une syndactylie des mains ou des pieds âgés de 2 à 23 ans. Le critère d'exclusion était l'absence de chirurgie de syndactylie. Les syndactylies des mains et pieds étaient simples, complètes, complexes et compliquées. Tous les patients ont été opérés par le même chirurgien. La technique principale étudiée était le LOD et AMP modifié. Les pertes de substances étaient comblées si nécessaire par greffes de peau totale (GPT). L'évaluation des commissures a été effectué par le score de Whitey. La satisfaction des familles a été évaluée par les questionnaires Reach Out !.

Résultats

135 syndactylies embryonnaires, syndromiques, suspendues et séquelles de brûlures sur 74 patients ont été opérées entre janvier 2015 et décembre 2019 avec un recul moyen de 28,5 mois. 9 patients ont été perdus de vue. L'âge moyen lors la première chirurgie était de 41,57 mois. Le LOD modifié a été utilisé sur 78 (57,78 %) des 135 commissures libérées dont 10 étaient partielles, 33 complètes, 32 complexes et 3 compliquées. 64/78 libérations ont été réalisées sans GDP (85,2%) et 14 (14,8%) avec GDP. Le score de total de Whitey était de 2.62 ± 1.53 pour le LOD et AMP modifié sans GDP. Il n'était pas inférieur à la technique avec GDP ($p < 0,05$). 76,3% des syndactylies opérées affichées un score de Whitey de 0 ou 1. Le taux de reprise était 3%. Le taux de réponse était de 45,3% pour un score de satisfaction pied et main majoritairement inférieur à 3 pour les 2-4 ans, 5-9 ans et les plus de 10 ans.

Conclusion

Devant les 76,3% de bons résultats dans cette étude, nous pensons que la libération des syndactylies sans GDP est possible. Le lambeau oméga dorsal et ancre marine palmaire modifié sans greffe de peau totale est une technique fiable, reproductible esthétiquement satisfaisant et qui n'engendre pas d'augmentation de reprises chirurgicales.