

SYNDACTYLIE CONGÉNITALE

Qu'est-ce qu'une syndactylie ?

La syndactylie est une malformation congénitale caractérisée par l'accolement et une fusion plus ou moins complète de deux ou plusieurs doigts entre eux. La fusion peut se situer au niveau de la peau (simple) ou simultanément des os et de la peau (compliquée) et avec fusion unguéale (complexe).

L'incidence de cette malformation est d'une naissance sur 2000 à 2500 avec une bilatéralité dans 50% des cas. 10 à 40 % des patients présentent des antécédents familiaux dont la transmission est autosomique dominante à pénétrance variable. Il faut toujours éliminer une syndactylie syndromique.



Les 3ème et 4èmes doigts sont les plus fréquemment affectés (57%).

Il s'agit d'un défaut de différenciation (Groupe 2 de la classification IFSSH) de survenue précoce au cours du développement embryonnaire (4ème et 8ème semaine) due à une anomalie ou inhibition de l'induction de l'apoptose des cellules du mésenchyme interdigital.

Quand doit-on opérer les syndactylies ?

Il est préférable que le programme chirurgical soit terminé avant que l'enfant ne soit scolarisé (3 ans). Par conséquent les enfants sont opérés à partir de l'âge de 10 mois.

Le pouce, s'il est concerné doit faire partie des premiers doigts séparés à l'âge de 10/12 mois. Dans les syndactylies touchant au moins 3 doigts, il faut procéder en plusieurs étapes chirurgicales afin d'éviter les souffrances vasculaires.

En cas de syndactylie isolé, simple, l'intervention sera réalisée à l'âge de 18 mois.

En quoi consiste l'intervention ?

Les principes généraux de la chirurgie sont :

- La reconstruction commissurale : Plusieurs lambeaux (lambeau en Oméga, triple lambeau dorsal,...) ont été décrits. Mais le principe reste le même, à savoir apporter dans le fond de la commissure une peau vascularisée semblable à une commissure normale.
- La libération digitale est réalisée avec des incisions en zigzag afin d'éviter les brides cicatricielles palmaires et commissurales. Un geste osseux ou au niveau de l'ongle peut être réalisé en cas de syndactylie complexe ou compliquée.
- La greffe de peau permet la couverture de la face latérale des doigts. Il est réalisé une greffe de peau totale prise au niveau de la face antérieure du poignet.



Le pansement est également une étape très importante. Il doit permettre d'appliquer correctement les greffes cutanées, de maintenir la commissure ouverte et d'éviter les macérations.

Le pansement sera refait par le chirurgien.

La cicatrisation peut prendre 3 à 4 semaines.

Le patient sera revu précocement en consultation par son chirurgien.

Quelles sont les complications possibles de l'intervention ?

Les complications possibles sont :

- Nécrose des lambeaux ou des greffes
- Rétraction cicatricielle : bride, avancement de la commissure
- Dystrophie unguéale
- L'infection (rare)