

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Prise en charge de la main bote radiale**

**Décembre 2020**

**Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs d'Ile de France – Centre de Trousseau : Pr Frank Fitoussi**

**Centre de référence maladies rares Anomalies du développement, Clinique de Génétique médicale Guy Fontaine Hôpital Jeanne de Flandre, Lille : Pr. Sylvie Manouvrier-Hanu**

**Centre de référence promoteur : Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs d'Ile de France : Pr Alain Verloes**

**Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs d'Ile de France – Centre des Hôpitaux de Saint Maurice : Dr Quintero**

**Centre de référence des anomalies du développement et syndromes malformatifs d'Ile de France – Centre de Trousseau : Dr Whalen**

## Sommaire

<b>Synthèse à destination du médecin traitant</b> .....	<b>3</b>
<b>1. Introduction</b> .....	<b>3</b>
<b>2. Prise en charge</b> .....	<b>3</b>
<b>3. Rôle du médecin traitant / généraliste</b> .....	<b>3</b>
<b>4. Informations et contacts utiles</b> .....	<b>3</b>

# Synthèse à destination du médecin traitant

## 1. Introduction

La main bote radiale, ou agénésie/dysplasie/hémimélie radiale, est une anomalie congénitale rare atteignant l'ensemble des structures radiales du membre supérieur et entraînant dans les formes sévères une déviation du poignet. Elle peut être unie ou bilatérale et s'accompagner d'anomalies de la main et de l'ensemble du membre supérieur. Cette malformation rentre souvent dans un cadre syndromique qu'il faudra systématiquement rechercher.

Les conséquences seront à la fois esthétiques et fonctionnelles et vont impliquer la réalisation d'un bilan initial complet comportant une évaluation génétique, anatomique, fonctionnelle et psychologique.

## 2. Prise en charge

La prise en charge se fera au mieux dans un cadre pluridisciplinaire dès la naissance ou en anténatal. Elle implique une évaluation et un suivi psychologique de l'enfant et de la famille. La rééducation, l'ergothérapie et l'intégration scolaire et sociale feront partie de la prise en charge globale. Le traitement chirurgical sera discuté au cas par cas. La recherche d'anomalies génétiques sera fonction de l'évaluation par le généticien et comportera au minimum la recherche d'une maladie de Fanconi.

## 3. Rôle du médecin traitant / généraliste

- Assurer la confirmation diagnostique par un centre de référence ou de compétence
- Assurer le suivi médical et une aide à la prescription ; si besoin, adresser le patient vers un centre de référence ou de compétence
- Veiller à ce que le suivi soit réalisé par une équipe habilitée
- Assurer la surveillance des complications de la maladie en coordination avec les équipes référentes

## 4. Informations et contacts utiles

Pour se procurer des informations complémentaires il est possible de consulter le site Orphanet (<http://www.orpha.net>)

ASSEDEA (Association d'Etude et d'Aide aux Enfants Amputés) : <http://www.assede.fr/>

Etablissement de santé	Praticien
<p><b>ÎLE-DE-FRANCE</b>  <b>HÔPITAUX DE SAINT-MAURICE</b>                      Centre de Référence des malformations des membres                      Pôle Enfant                      12–14 rue du Val d'Osne                      94410 SAINT-MAURICE                      Tél. : 01 43 96 63 50                      Fax : 01 43 96 63 25</p>	<p><b>Dr QUINTERO Nathaly</b>                      Médecine Physique et de Réadaptation                      Coordinatrice du site constitutif CEREFAM  <a href="mailto:nathaly.quintero@ght94n.fr">nathaly.quintero@ght94n.fr</a></p> <p><b>Dr CLAVIER Frédéric</b>                      Chirurgien Orthopédiste  <a href="mailto:frederic.clavier@ght94n.fr">frederic.clavier@ght94n.fr</a></p> <p><b>Dr CHAMBERON Marieke</b>                      Médecine Physique et de Réadaptation  <a href="mailto:marieke.chamberon@ght94n.fr">marieke.chamberon@ght94n.fr</a></p>
<p><b>ÎLE-DE-FRANCE</b>  <b>HÔPITAL ROBERT DEBRE</b>                      Service de chirurgie orthopédique Pédiatrique                      48 boulevard Sérurier                      75019 PARIS                      Tél. : 01 40 03 20 00</p>	<p><b>Pr. ILHARREBORDE Brice</b>                      Chirurgien Orthopédiste  <a href="mailto:brice.ilharreborde@aphp.fr">brice.ilharreborde@aphp.fr</a></p>
<p><b>ÎLE-DE-FRANCE</b>  <b>HÔPITAL ARMAND TROUSSEAU</b>                      Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant                      26 avenue du Docteur Arnold Netter                      75012 PARIS                      Tél. : 01 44 73 74 75</p>	<p><b>Pr. FITOUSSI Franck</b>                      Chirurgien Orthopédiste  <a href="mailto:franck.fitoussi@aphp.fr">franck.fitoussi@aphp.fr</a></p>
<p><b>ÎLE-DE-FRANCE</b>  <b>HÔPITAL NECKER –ENFANTS MALADES</b>                      Service d'orthopédie traumatologie pédiatrique                      149 rue de Sévres                      75743 PARIS Cedex 15                      Tél. : 01 44 49 42 03</p>	<p><b>Pr. PANNIER Stéphanie</b>                      Chirurgien Orthopédiste  <a href="mailto:stephanie.pannier@aphp.fr">stephanie.pannier@aphp.fr</a></p>
<p><b>AMIENS</b>  <b>Centre Hospitalier Universitaire d'Amiens</b></p>	<p><b>Dr KLEIN Céline</b>                      Chirurgien Orthopédiste</p>

<p><b>LYON</b>  <b>Hôpital Femme-Mère-Enfants</b>                  Service de rééducation pédiatrique                  Unité l'Escale – Aile A1                  Groupe hospitalier Est                  59 boulevard Pinel                  69677 BRON Cedex                  Tél. : 04 72 12 95 04</p>	<p><b>Dr MORARD Marie-Doriane</b>                  Médecine Physique et de Réadaptation  <a href="mailto:marie-doriane.morard@chu-lyon.fr">marie-doriane.morard@chu-lyon.fr</a></p>
<p><b>NANCY</b>  <b>Centre Hospitalier Universitaire, Hôpitaux de Brabois, Hôpital d'enfants</b>                  Service de Chirurgie Infantile Orthopédique                  Rue du Morvan – 54511 VANDOEUVRE Cedex                  Tél. : 03.83.15.47.15 (secrétariat) / 03.83.15.47.00 (ligne directe) / 03.83.15.47.07 (secrétariat du Pr. Pierre JOURNEAU)</p>	<p><b>Pr. JOURNEAU Pierre</b>  <a href="mailto:p.journeau@chu-nancy.fr">p.journeau@chu-nancy.fr</a></p>
<p><b>SAINT-ETIENNE</b>  <b>Hôpital Bellevue</b>                  Service de médecine physique et réadaptation                  42055 SAINT-ETIENNE Cedex 2                  Tél. : 04 77 82 87 29</p>	<p><b>Pr. GAUTHERON Vincent</b>                  Médecine Physique et de Réadaptation  <a href="mailto:vincent.gautheron@chu-st-etienne.fr">vincent.gautheron@chu-st-etienne.fr</a></p>
<p><b>TOURS</b>  <b>Hôpital d'enfants Gatien de Clocheville</b>                  Service de chirurgie orthopédique et traumatologique                  49 boulevard Béranger                  37044 TOURS Cedex 1                  Tél. : 02 47 47 47 61</p>	<p><b>Dr DE COURTIVRON Benoit</b>                  Chirurgien Orthopédiste  <a href="mailto:b.decourtivron@chu-tours.fr">b.decourtivron@chu-tours.fr</a></p>
<p><b>TOULOUSE</b>  <b>Hôpitaux de Toulouse</b>                  Pôle Enfant. Service d'orthopédie et Traumatologie                  Hôpital des Enfants                  330 avenue de Grand Bretagne                  TSA 70034                  31059 Toulouse Cedex                  Tél. : 05 34 55 85 25</p>	<p><b>Pr. SALES DE GAUZY Jérôme</b>                  Chirurgien Orthopédiste  <a href="mailto:salesdegauzy.j@chu-toulouse.fr">salesdegauzy.j@chu-toulouse.fr</a></p>