

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Prise en charge de la main bote ulnaire

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

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

2022

Tableau A. Recommandations de bonne pratique.

Auteur, Année	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui/Non) *	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
Carroll RE and Bowers WH, 1977.	Décrire les caractéristiques radiocliniques des anomalies du coude et de l'avant-bras associées aux mains botes ulnaires. Décrire les options thérapeutiques envisageables selon les anomalies observées.	Non.	Non.	Non.	Mains botes ulnaires – tous types.	Amélioration fonctionnelle du coude par arthrolyse et/ou résection de tête radiale, sauf en cas de synostose huméroradiale. Correction des troubles rotationnels d'avant-bras par ostéotomie radiale ou chirurgie de l'avant-bras à un seul os. Amélioration fonctionnelle du poignet par résection précoce du reliquat ulnaire fibrocartilagineux et/ou ostéotomie radiale. Thérapeutique – Niveau IV.
Broudy AS and Smith RJ, 1979.	Décrire les caractéristiques radiocliniques des anomalies du poignet et de la main associées aux mains botes ulnaires. Décrire les options thérapeutiques envisageables selon les anomalies observées.	Non.	Non.	Non.	Mains botes ulnaires – tous types.	Déficit d'inclinaison radiale et anomalie carpienne systématique ; traités par résection précoce du reliquat ulnaire fibrocartilagineux. Ectrodactylie des doigts ulnaires quasi-systématique ; syndactylie et hypoplasie/aplasie des doigts radiaux fréquentes ; phalange delta, camptodactylie et symphalangisme rares. Amélioration fonctionnelle par séparation des syndactylies et/ou ostéotomie de dérotation des doigts radiaux. Thérapeutique – Niveau IV.
Cole RJ and Manske PR, 1997.	Établir une classification des anomalies du pouce et de la première commissure associées aux mains botes ulnaires. Décrire les options thérapeutiques envisageables selon les anomalies observées.	Non.	Non.	Non.	Mains botes ulnaires – tous types.	4 types de pouce/première commissure : - Type A : normal. - Type B : atteinte minime ; hypoplasie minime, conservation des fonctions intrinsèques et extrinsèques. - Type C : atteinte modérée à sévère ; hypoplasie de la première commissure pouvant aller jusqu'à la syndactylie pouce-index, déficit de rotation et d'opposition du pouce, déficit des fonctions intrinsèques et extrinsèques. - Type D : agénésie du pouce. Anomalies du pouce et/ou de la première commissure retrouvées dans 73% des cas, et responsables de 53% des chirurgies réalisées chez les patients

Tableau A. Recommandations de bonne pratique.						
Auteur, Année	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (Oui/Non) *	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
						présentant une main bote ulnaire. Thérapeutique – Niveau IV.

Tableau B. Études cliniques.

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Ogden JA et al., 1976.	Établir une classification radiologique des mains botes ulnaires. Évaluer les résultats post-opératoires de la résection du reliquat ulnaire fibrocartilagineux et de la chirurgie de l'avant-bras à un seul os.	Étude monocentrique rétrospective interventionnelle. Thérapeutique - niveau IV.	11 patients porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale.	Bilans radiocliniques pré- et post-opératoires. Premier temps : résection du reliquat ulnaire fibrocartilagineux. Deuxième temps : chirurgie de l'avant-bras à un seul os.	Aspect radiographique de l'ulna. Angulation clinique avant-bras/main.	3 types de mains botes ulnaire : - I : hypoplasie ulnaire. - II : agénésie ulnaire partielle distale à la naissance. - III : agénésie ulnaire complète à la naissance. Résection précoce pour les types I et II (i.e., avant 2 ans) du reliquat ulnaire fibrocartilagineux distal – prévention de l'aggravation de la déformation. Chirurgie de l'avant-bras à un seul os à discuter secondairement – diminution du risque de complications.
Straub LR, 1965.	Décrire les caractéristiques cliniques et radiologiques des patients porteurs de mains botes ulnaires. Décrire la technique et évaluer les résultats la chirurgie de l'avant-bras à un seul os chez les patients porteurs d'une main bote ulnaire de type II.	Étude monocentrique rétrospective interventionnelle. Thérapeutique – Niveau IV.	5 patients porteurs d'une main bote ulnaire unilatérale de type II.	Bilans radiocliniques pré- et post-postopératoires. Chirurgie de l'avant-bras à un seul os. Chirurgies des doigts radiaux (e.g., cures de camptodactylie/syndactylie)	Aspect esthétique, fonctionnel et occupationnel global.	Fortes similitudes radio-cliniques entre les patients. Amélioration de la fonction du coude et de l'avant-bras par la chirurgie de l'avant-bras à un seul os, augmentation de la longueur de l'avant-bras si réalisée précocement.
Blair WF et al., 1983.	Décrire la fonction des patients atteints d'une main bote ulnaire.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	8 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilans radiocliniques et fonctionnels.	Mobilités actives du coude, de l'avant-bras et du poignet. Force de préhension, capacités de préhension, dextérité. Autonomie fonctionnelle et occupationnelle.	Mobilités actives moyennes de 46% des mobilités actives normales. Force de préhension moyenne de 27% de la main controlatérale ; capacités de préhension satisfaisantes ; dextérité diminuée. Pas de limitation des activités bimanuelles. Limitations plus importantes des patients présentant une synostose huméroradiale et/ou une atteinte des doigts radiaux.
Swanson AB et al., 1984.	Établir une classification radiologique des mains botes ulnaires.	Étude bicentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	65 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilans radiocliniques.	Aspect radiographique de l'ulna, du coude, et du poignet.	4 types de main bote ulnaire : - I : hypoplasie ou agénésie partielle ulnaire. - II : agénésie complète ulnaire.

Tableau B. Études cliniques.

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						- III : agénésie partielle ou complète ulnaire et synostose huméroradiale. - IV : agénésie ulnaire et amputation congénitale au poignet. Atteinte associée fréquente des rayons radiaux ; atteinte de l'épaule dans quelques cas de types III et IV. Fonction du coude corrélée au type radiologique : - Type I : coude fonctionnel. - Type II : coude raide en flexion. - Type III : coude fusionné.
Miller JK et al., 1986	Établir une classification radiologique et fonctionnelle des patients porteur de mains botes ulnaires de tous types à visée pronostique. Évaluer les résultats radiocliniques de la dérotation humérale et des prothèses d'avant-bras chez ces patients.	Étude bicentrique rétrospective interventionnelle. Thérapeutique – Niveau IV.	29 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilan radiocliniques pré- et postopératoires. Ostéotomie de dérotation humérale. Prothèse d'avant-bras.	Aspects radiographiques de l'ulna, du coude, et du poignet. Positionnement de la main dans l'espace.	4 types de main bote ulnaire : - Type A : agénésie partielle de l'ulna ; positionnement satisfaisant de la main. - Type B : agénésie complète de l'ulna ; positionnement non-satisfaisant de la main en raison de la raideur du coude en flexion associée à un ptérigium. - Type C : synostose huméroradiale en flexion et endorotation ; positionnement non-satisfaisant de la main « sur le flanc ». - Type D : synostose huméroradiale en extension ; positionnement satisfaisant de la main. Prothèse d'avant-bras pour certains types B. Ostéotomie de dérotation humérale externe pour certains types C.
Ogino T and Kato H, 1988.	Établir une classification radiocliniques des anomalies digitales associées aux mains botes ulnaires.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle ; étude expérimentale animale. Non-applicable.	13 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilan radiocliniques.	Aspects cliniques et radiographiques du membre supérieur.	5 types d'anomalie digitales : - Type A : hypoplasie. - Type B : absence du 5^e rayon. - Type C : absence des 4^e et 5^e rayons. - Type D : absence des 3 rayons ulnaires. - Type E : absence de tous les doigts. Corrélations fortes entre le degré d'insuffisance ulnaire et :

Tableau B. Études cliniques.

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
						- la sévérité de l'atteinte digitale ; - les anomalies du coude.
Loréa P et al., 2004.	Établir une classification radioclinique des mains botes ulnaires prenant en compte l'ensemble du membre supérieur.	Étude multicentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	46 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilans radiocliniques.	Aspects cliniques et radiographiques du membre supérieur.	Nouvelle classification prenant en compte l'ensemble des malformations du membre supérieur. Intérêt scientifique.
Goldfarb CA et al., 2005.	Étudier les caractéristiques des membres phocoméliques.	Étude bicentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	41 patients porteurs d'une malformation sévère uni- ou bilatérale de membre qualifiée de phocomélie.	Bilans radiocliniques.	Aspects cliniques et radiographiques du membre supérieur.	29 malformations compatibles avec une insuffisance radiale proximale. 20 malformations compatibles avec une insuffisance ulnaire proximale. 11 malformations compatibles avec une dysplasie longitudinale combinée, dont 3 avec une insuffisance ulnaire controlatérale. Les malformations sévères qualifiées de « phocoméliques » seraient en réalité des insuffisances longitudinales proximales sévères. Définition du Type V.
Havenhill TG et al., 2005.	Décrire les caractéristiques des mains botes ulnaires de type 0.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	11 patients porteurs d'une malformation squelettique du versant ulnaire de la main sans anomalie associée de l'avant-bras.	Bilans radiocliniques.	Aspects cliniques et radiographiques du membre supérieur.	Hypoplasie ou agénésie des rayons ulnaires et du versant ulnaire du carpe. Anomalies associées des rayons radiaux et du versant radial du carpe. Anomalies associées : - d'insuffisance ulnaire sur le membre controlatéral ; - de malformations syndromique générales. Définition du Type 0.
Elhassan BT et al., 2007.	Décrire les caractéristiques cliniques et fonctionnelles des mains botes ulnaires de type IV. Évaluer les résultats radiocliniques de différentes chirurgies de l'avant-bras et de la main chez ces patients.	Étude bicentrique rétrospective interventionnelle. Thérapeutique – Niveau IV.	14 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale de type IV.	Bilans radiocliniques pré- et postopératoires ; questionnaires postopératoires. Résection du reliquat ulnaire fibrocartilagineux. Ostéotomie de dérotation d'avant-bras. Chirurgies des doigts radiaux (e.g., pollicisation de l'index, cure de syndactylie)	Aspects fonctionnels, cliniques et radiographiques du membre supérieur.	Indications chirurgicales retenues dans 6/11 et 2/3 des patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- et bilatérale, respectivement. 6/8 indications chirurgicales retenues à la main ; aucune ostéotomie humérale. Peu de limitation fonctionnelle dans les activités de la vie quotidienne et/ou sportives.

Tableau B. Études cliniques.

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
Al-Qattan MM et al., 2010.	Décrire les différentes classifications de la main bote ulnaire. Décrire les caractéristiques cliniques des patients au vu de ces classifications. Décrire les caractéristiques biologiques développementales de la main bote ulnaire.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	72 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilans radiocliniques.	Aspects cliniques et radiographies du membre supérieur.	Instabilité de l'épaule rare, associée à une main bote ulnaire de type V. Synostose huméroradiale : la plus rare des anomalies du coude. Type I et 0 : les plus fréquentes anomalies de l'ulna. Absence des 4^e et 5^e rayons : la plus fréquentes des anomalies de la main. Anomalies de la main : indications chirurgicales les plus fréquentes.
Sénès FM and Catena N, 2012.	Évaluer les résultats radiocliniques de la chirurgie de l'avant-bras à un seul os.	Étude monocentrique rétrospective interventionnelle. Thérapeutique – Niveau IV.	8 patients porteurs d'une main bote ulnaire unilatérale de type II.	Bilans radiocliniques. Chirurgie de l'avant-bras à un seul os.	Aspects cliniques et radiographiques de l'avant-bras.	Suivi moyen de 5,3 ans. Consolidation osseuse obtenue dans tous les cas ; retard de consolidation constaté chez un patient opéré tardivement (i.e., 12 ans). Améliorations fonctionnelles de du coude (e.g., correction de l'hyperextension), de l'avant-bras et de la main constatées dans tous les cas. Intervention recommandée pour tous les patients porteurs de main bote ulnaire de type II aux alentours 4-5 ans.
Walker JL et al., 2019.	Évaluer la relation entre les mains botes ulnaires et les anomalies de développement des membres inférieurs.	Étude multicentrique rétrospective observationnelle. Non-applicable.	62 patients porteurs d'une main bote ulnaire uni- ou bilatérale.	Bilans radiocliniques.	Aspects cliniques et radiographiques des membres supérieurs et inférieurs.	55% des patients porteur de main bote ulnaire présentent des malformations des membres inférieurs i.e., insuffisance fibulaire et/ou fémorale). Corrélation entre la présence d'une malformation aux membres inférieurs et la moindre sévérité de la main bote ulnaire. Corrélation entre les sévérités des atteintes du membre supérieur (e.g., un patient présentant un coude normal a plus de chance d'avoir un ulna normal et une main de meilleure qualité).