



Centre de référence national des malformations des membres et de l'arthrogrypose chez l'enfant



Lettre d'information n°4

La main bote radiale est une malformation rare du membre supérieur (moins de 50 naissances par an en France). L'appellation « main bote radiale » regroupe un ensemble de malformations congénitales dont le point commun est l'aplasie ou l'hypoplasie du radius.

Données Cliniques

Il s'agit le plus fréquemment d'une anomalie isolée qui peut cependant exister dans certains syndromes polymalformatifs comme le syndrome de Fanconi, le syndrome d'Holt-Oram ou le syndrome de VATER. Cliniquement il existe une agénésie ou une aplasie du radius plus ou moins marquée, souvent associée à une agénésie ou une aplasie du pouce. Cette atteinte est parfois bilatérale. Il peut exister une limitation des mobilités du coude. Cette malformation peut être découverte lors de l'échographie de la 22^{ème} semaine d'aménorrhée. Une consultation spécialisée est alors recommandée. Après la naissance, lors du premier examen de l'enfant on précise l'existence ou non d'une atteinte du pouce. La réductibilité de la déformation du poignet est recherchée, de même on apprécie les mobilités du coude.

Devenir

Il peut être proposé de la chirurgie pour améliorer la fonctionnalité et l'esthétisme de la main :

- Le poignet peut être réaxé (mis dans le prolongement de l'avant-bras) vers 1 an de vie. Ceci peut passer par une phase de distraction puis de centralisation ou de radialisation ;
- Dans le cas d'existence d'une agénésie complète du pouce, il peut être proposé de réaliser une pollicisation de l'index (transformation de l'index en néo pouce vers 1 an et demi de vie).

L'esthétique est souvent améliorée par les chirurgies. La fonction peut également être améliorée par une meilleure efficacité des tendons fléchisseurs des doigts.

Pour les mains botes bilatérales, un bilan fonctionnel en ergothérapie est primordial avant toute centralisation afin d'étudier les zones corporelles.

Vie quotidienne

L'utilisation du néo-pouce sera dépendante de la qualité initiale de l'index et de sa force. Certains enfants conservent des prises interdigitales. Pour une atteinte unilatérale, ces enfants sont indépendants dans la vie quotidienne. Dans le cas d'une atteinte bilatérale, les actes de la vie quotidienne peuvent nécessiter l'utilisation d'aides techniques ou l'aide d'un tiers. Quelle que soit l'atteinte, ces enfants sont scolarisés en milieu habituel. Ils ont les activités sportives et de loisir des enfants de leur âge, pouvant être réalisées parfois de manière différente. A l'âge adulte, ils peuvent accéder à des métiers manuels et la conduite automobile est possible.

À retenir !

Les enfants sont indépendants dans la vie quotidienne dans les formes unilatérales. Leurs apprentissages sont identiques à ceux des enfants de leur âge. Toutes les activités sont possibles mais certaines sont pratiquées de façon différente. La prothèse n'a pas sa place dans ce type de malformation.

Une chirurgie peut être proposée afin de faciliter la fonction de la main en la réaxant par rapport à l'avant bras, voire en créant un néo-pouce.