

# **Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Main Bote Radiale**

Argumentaire Scientifique

**Hôpital Armand Trousseau  
Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant**

**Hôpitaux de Saint-Maurice  
Centre de Référence Malformations des Membres – CEREFAM**

**2019**

Cet argumentaire a été élaboré par le Centre de Référence Malformations des Membres de l'hôpital Trousseau et des Hôpitaux de Saint-Maurice (CEREFAM).  
Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Main Bote Radiale.

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence  
[www.cerefam.com](http://www.cerefam.com)

# Sommaire

**Liste des abréviations**

4

**Préambule**

5

**Méthode globale d'élaboration du PNDS**

5

**Argumentaire**

6

**Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles**

21

**Annexe 2. Liste des participants**

22

**Références bibliographiques**

Erreur ! Signet non défini.

## Liste des abréviations

PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
HAS	Haute Autorité de Santé
CEREFAM	Centre de Référence Malformations des Membres

## Préambule

Le PNDS sur la main bote radiale a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

## Méthode globale d'élaboration du PNDS

Un travail de recherche et d'analyse critique de la littérature internationale a été tout d'abord réalisé afin d'élaborer une première version du PNDS par un groupe de rédacteurs sous la coordination du Pr Franck Fitoussi, praticien titulaire du service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant (Hôpital Armand Trousseau, Paris, France) et praticien attaché du centre de référence malformation des membres (CEREFAM, Hôpitaux de Saint-Maurice, Saint Maurice, France).

Ce premier document fut soumis à relectures et modifications libres par un groupe d'étude multidisciplinaire, composé de spécialistes médicaux et paramédicaux traitant ce type de pathologie, ainsi que des associations de patients.

Les remarques et modifications issues de ces relectures ont été intégrées à la version initiale du PNDS, permettant ainsi d'aboutir au document final.

## Argumentaire

La réalisation de cet argumentaire fut effectuée selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares », en analysant l'ensemble des références bibliographiques de langue anglophone retrouvées dans la base de données MEDLINE (PUBMED). Il est à noter qu'il s'agit dans tous les cas d'articles de faible niveau de preuve scientifique, avec notamment une étude comparative rétrospective (niveau III), 34 études observationnelles non-comparatives (niveau IV), 5 avis d'expert (niveau V) et une étude fondamentale (non-applicable).

\* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

--	--	--	--	--	--	--

<b>Tableau 1. Recommandations de bonne pratique</b>						
<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*</b>	<b>Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)</b>	<b>Recueil de l'avis des patients (non, oui)</b>	<b>Populations et techniques (ou produits) étudiées</b>	<b>Résultats (avec grade des recommandations si disponible)</b>
Brooks, 1998.	Décrire la prise en charge thérapeutique non-chirurgicale (i.e., rééducation et orthèse) des mains botes radiales en période pré- et post-opératoire.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – tous types.  Rééducation. Orthèse.	Indication systématique.  Objectifs selon la période : - pré-opératoire : prévention de l'aggravation de la déformation / correction pré-opératoire. - post-opératoire : prévention de la récurrence.  Thérapeutique - niveau V.
Buck-Gramcko, 1999.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par radialisation de l'ulna par voie dorsale.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Distraction pré-opératoire des parties molles. Radialisation. Allongement ulnaire post-opératoire.	Indication systématique.  Chirurgie à réaliser avant 12 mois. Diminution de la pression ulno-carpienne.  Meilleur pronostic si muscles radiaux de bonne qualité.  Thérapeutique – niveau IV.
de Jong et al., 2012.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par transfert vascularisé d'articulation métatarso-phalangienne (i.e., ulna en « Y »).	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Distraction +/- allongement des parties molles. Transfert vascularisé de l'articulation métatarso-phalangienne du 2 <sup>e</sup> orteil.	Indication systématique.  Chirurgie à l'âge de 2.5 -4 ans. Opération en double équipe. Résultats satisfaisants à long terme. 13% d'échecs (i.e., perte du greffon)  Thérapeutique – Niveau IV.

Define, 1970.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par transposition ulnaire distale sous-périostée (i.e., ulna en « Y »).	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Distraction +/- allongement des parties molles si rétraction sévère. Transposition ulnaire.	Indication systématique.  Chirurgie à réaliser avant l'âge de 3 à 4 ans.  Préservation complète du périoste ulnaire et de sa vascularisation.  Thérapeutique – niveau IV.
Evans et al., 1995.	Décrire la technique chirurgicale de couverture par lambeau bilobé dorsal.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Centralisation / radialisation avec couverture par lambeau bilobé dorsal.	Indication systématique.  Couverture obtenue satisfaisante quel que soit le type de chirurgie de correction / l'âge du patient.  Thérapeutique – niveau IV.
Faivre et al., 2005	Etude chromosomique chez des patients atteints du syndrome VACTERL	Oui	Non	Non	3 patients avec syndrome de VACTERL et anémie de Fanconi	Précisions données sur les indications d'études chromosomiques chez les patients avec anémie de Fanconi
Fiesco-Roa et al 2019	Associations Genotypiques et phénotypiques dans l'anémie de Fanconi	Oui			Revue de la littérature 187 publications 1101 cas	Etude des corrélations génotype-phénotype pour la prise en charge des patients avec évaluation du risque néoplasique
Glossop and Flatt, 1995.	Définir les types et nombres optimaux d'ostéotomies ulnaires à réaliser afin de corriger l'arcature et la brièveté de l'ulna.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales avec angulation ulnaire.  Ostéotomie d'ouverture. Ostéotomie de fermeture.  Modèles informatiques.	Ostéotomie d'ouverture : - allongement modéré. - pas plus de deux ostéotomies.  Ostéotomie de fermeture : - allongement minime. - pas plus d'une ostéotomie.  Non-applicable – recherche fondamentale.
Kessler, 1989.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par fixateur externe plan mono-axial.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.	Indication systématique.



					<p>Distraction progressive des parties molles par fixateur externe plan mono-axial.</p> <p>Allongement des parties molles radiales si rétraction sévère.</p> <p>Brochage ulno-métacarpien de stabilisation.</p>	<p>Chirurgie à associer à une ostéotomie ulnaire en cas de déformation ulnaire importante.</p> <p>Thérapeutique – niveau V.</p>
Lamb, 1972 & 1977.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par centralisation de l'ulna par voie radiale.	Non.	Non.	Non.	<p>Mains botes radiales – types III et IV.</p> <p>Distraction pré-opératoire des parties molles.</p> <p>Centralisation de l'ulna par voie radiale.</p>	<p>Indication systématique.</p> <p>Chirurgie à l'âge de 3 ans.</p> <p>Immobilisation post-opératoire minimum 6 mois.</p> <p>Pollicisation minimum 6 mois après radialisation.</p> <p>Thérapeutique – niveau IV.</p>
Manske et al., 1981.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par centralisation de l'ulna par voie ulnaire.	Non.	Non.	Non.	<p>Mains botes radiales – types III et IV.</p> <p>Centralisation de l'ulna par voie ulnaire.</p>	<p>Indication systématique en cas de flexion active du coude.</p> <p>Création d'une loge carpienne stable pour la tête ulnaire.</p> <p>Fixation interne par broche ulno-métacarpienne afin d'améliorer le pronostic.</p> <p>Thérapeutique – niveau IV.</p>
Matsuno et al., 2006.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales modérées et sévères par allongement radial.	Non.	Non.	Non.	<p>Mains botes radiales – types II et III.</p> <p>Allongement radial par fixateur externe.</p>	<p>Indication systématique en cas de segment radial.</p> <p>Chirurgie contre-indiquée si :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- luxation de la tête radiale.</li> <li>- synostose radio-ulnaire proximale.</li> </ul> <p>3 séries d'allongements nécessaires d'une durée moyenne de 136 jours (71-239).</p> <p>Allongement radial moyen de 28 mm (15-50).</p>

						Thérapeutique – niveau IV.
Menelaus, 1976.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères avec déficit de flexion active du coude par centralisation de l'ulna et transfert du triceps sur le biceps.	Non.	Non.	Non.	Main bote radiale – type IV.  Centralisation. Transfert triceps-biceps par voie latérale.	Indication systématique du transfert si absence de flexion active du coude.  Chirurgie en deux temps - transfert à réaliser après la chirurgie de centralisation (i.e., lors de l'ablation des broches ulno-métacarpiennes).  Thérapeutique – niveau IV.
Metha et Tolar, 2018	Description de la maladie de Fanconi	Non	Non	Non	Revue de la littérature 207 références	Description des caractéristiques cliniques, du diagnostic génétique, de la prise en charge thérapeutique médicale et du conseil génétique
Mo et al., 2004.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales minimales par transferts musculo-tendineux et arthrolyse radio-carpienne.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – type 0.  Arthrolyse hémi-circonférentielle radio-carpienne (i.e., latérale, palmaire et dorsale) avec transferts des extenseurs du poignet sur le versant ulnaire du carpe.	Indication si inclinaison radiale $\geq 35^\circ$ .  Gain moyen d'inclinaison ulnaire de $47^\circ$ (25-75). Gain moyen d'extension active du poignet de $53^\circ$ (15-90).  Thérapeutique – niveau IV.
Paley, 2017.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par radialisation de l'ulna par voie palmaire.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Radialisation.	Indication systématique.  Pas de distraction pré-opératoire – risque d'instabilité et de déviation ulnaire du poignet. Raccourcissement per-opératoire de l'ulna. Ablation des broches à 3 mois +/- combinée avec la pollicisation.  Thérapeutique – niveau IV.

Peterson et al., 2007.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par allongement ulnaire par fixateur externe circulaire post-centralisation / radialisation.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Allongement secondaire de l'ulna à distance d'une chirurgie de centralisation.	Indication fonctionnelle en cas de main bote bilatérale / esthétique en cas de main bote unilatérale.  Allongement ulnaire moyen de 4.4 cm (1.8-8). Complications retrouvées dans 100% des cas.  Thérapeutique – niveau IV.
Rayan, 1992.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des récidives de main bote radiale sévère post-centralisation chez l'adolescent.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – type IV.  Arthrodèse ulno-carpienne.	Indication systématique en cas de récurrence de la déviation radiale avec limitation fonctionnelle.  Amélioration de la force de préhension.  Thérapeutique – niveau IV.
Romana et al., 2015.	Décrire la technique chirurgicale de distraction des parties molles pré-centralisation par fixateurs externes plans articulés.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Distraction pré-centralisation. Centralisation.	Indication systématique.  Durée moyenne de distraction de 53 jours (26-90). 1 fixateur dans la concavité + 1 fixateur dans la convexité (2 si rétraction sévère).  Gain moyens d'inclinaison et de translation ulnaires de 41.1° et de 9.4 mm, respectivement.  Thérapeutique – niveau IV.
Sabharwal et al., 2005.	Décrire la technique chirurgicale de distraction des parties molles pré-centralisation par fixateur externe circulaire.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – type IV.  Distraction pré-centralisation.	Indication systématique.  Durée moyenne de distraction de 130 jours (90-150). Fixateur externe circulaire avec 2 anneaux. Ablation du fixateur 4 semaines avant la chirurgie de centralisation.

						Gains moyens d'inclinaison et de translation ulnaires de 72° et de 19 mm, respectivement.  Thérapeutique – niveau IV.
Takagi et al., 2017.	Décrire les prises en charge diagnostiques et thérapeutiques des mains botes radiales.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – tous types.  Épidémiologie. Présentation clinique et radiologique. Traitement non-chirurgical et chirurgical.	Associations syndromiques fréquentes.  Traitement non-chirurgical seul possible jusqu'à l'âge de 2 à 3 ans.  Traitement chirurgical par allongement radial si type I ou II / centralisation si type III ou IV.  Thérapeutique – niveau V.
Takagi et al., 2014.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales modérées par allongement radial.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types I et II.  Allongement radial par fixateur externe.	Indication systématique si inclinaison radiale ≥ 70°.  Durée moyenne d'allongement de 136 jours (72-198). Allongement radial moyen de 9.6 mm (5.1-16.8).  Gain moyen d'inclinaison ulnaire de 27° (10-40).  Thérapeutique – niveau IV.
Thirkannad and Burgess, 1989.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par fixateur externe circulaire.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Distraction progressive des parties molles jusqu'à centralisation ulnaire satisfaisante.	Indication systématique.  Brochage ulno-métacarpien post-réduction, à associer à une ostéotomie ulnaire en cas de déformation ulnaire importante. Lambeau bilobé à visée esthétique.  Thérapeutique – niveau V.
Toriello 2016	Description Syndrome TAR	Non	Non	Non	Avis d'expert	Description des caractéristiques cliniques du syndrome TAR, du

					Chapitre d'ouvrage	diagnostic génétique, de la prise en charge thérapeutique médicale et du conseil génétique
Tsuge and Watari, 1985.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévère par pollicisation de l'index.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Pollicisation de l'index avec conservation du métacarpien qui est fixé au tiers distal de l'ulna.	Indication systématique en cas d'hypoplasie sévère du pouce (grade $\geq$ 3B).  Chirurgie en un temps (main bote radiale + hypoplasie du pouce).  Respect des cartilages de croissance ulnaire et métacarpien. Pouce fonctionnel et poignet stable. Correction incomplète.  Thérapeutique – Niveau V.
VanHeest and Grierson, 2007.	Décrire la technique chirurgicale de couverture par lambeau de rotation dorsal.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Centralisation / radialisation avec couverture par lambeau de rotation dorsal.	Indication systématique.  Couverture obtenue satisfaisante quel que soit le type de chirurgie de correction / l'âge du patient. Pas de nécrose de lambeau ni de chéloïde cicatricielle.  Thérapeutique – niveau IV.
Vanlerberghe et al., 2019	Description clinique et moléculaire de patients avec syndrome Holt Oram et variant de TBX5	Non	Non	Non	212 patients Série rétrospective d'une cohorte de patients avec analyse de TBX5	Un variant de TBX5 a été identifié chez 78 patients Anomalies déficitaires radiales constantes
Vilki, 1998.	Décrire la technique chirurgicale de transfert vascularisé d'articulation métatarso-phalangienne.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Distraction pré-opératoire des parties molles par fixateur externe. Transfert vascularisé d'articulation métatarso-phalangienne.	Indication systématique, en double équipe de préférence.  Chirurgie à réaliser après l'âge de 2 ans. Distraction pré-opératoire nécessaire. Maintien du fixateur en protection post-transfert pendant 9 semaines.

						Thérapeutique – niveau IV.
Vuillermin et al., 2015.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales modérées et sévères par allongement des parties molles et lambeau bilobé.	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types II, III et IV.  Allongement des parties molles radiales et couverture par lambeau bilobé. Ostéotomie ulnaire si angulation ulnaire $\geq 30^\circ$	Indication systématique.  Lambeau bilobé = dorsal ou palmaire. Brochage ulno-carpien de protection pendant 4 semaines.  Pas d'épiphysiodèse ulnaire distale post-chirurgie ni de nécrose des lambeaux. Gain moyen d'inclinaison ulnaire de $22^\circ$ .  Thérapeutique – niveau IV.
Watson et al., 1984.	Décrire la prise en charge thérapeutique chirurgicale des mains botes radiales sévères par centralisation de l'ulna par double voie (i.e., radiale et ulnaire).	Non.	Non.	Non.	Mains botes radiales – types III et IV.  Centralisation de l'ulna par voie ulnaire.	Indication systématique.  Pas de résection carpienne. Plasties en Z, radiale et ulnaire.  Chirurgie à réaliser avant 2 ans afin de permettre un remodelage satisfaisant de l'extrémité ulnaire distale.  Thérapeutique – niveau IV.

<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Albers et al, 2012	Description du syndrome TAR causé par une déficience d'un des 4 unités de l'EJC (Exon-junction complex)	Etude des anomalies bi-alléliques du gène RBM8A, situé en 1q21.1  Diagnostique – niveau I	55 patients		Un des allèles est porteur d'un variant dit « amorphe »	Ce mécanisme de transmission est responsable du syndrome dans 53 des 55 cas dont 51 présentaient une délétion de 1q21.1  Les deux variations les plus souvent identifiées (c.-21A et c.67+32G>C) sont fréquentes dans la population générale (respectivement 3% et 0.4%)
Baht et al., 2009.	Évaluer les résultats de la correction par fixateur externe plan multiaxial.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	3 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV de 2004 à 2009.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.  Chirurgie de correction par fixateur externe plan multiaxial.	Durée du port du fixateur externe.  Consolidation osseuse.  Longueur d'allongement.	Durée moyenne de port du fixateur externe de 224 jours (173-260). Allongement moyen de 7 cm (5-8). Consolidation obtenue dans tous les cas.  Pas d'analyse radio-clinique des mobilités ou de la fonction post-opératoires.
Bayne and Klug, 1987.	Établir une classification radiologique des mains botes radiales.  Évaluer les résultats post-opératoires à long terme de la centralisation par double voie (i.e., ulnaire et radiale).	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	64 patients porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.  Chirurgie de centralisation de l'ulna / de pollicisation de l'index. Chirurgies de reprise.	Aspect radiographique du radius.  Angulation clinique avant-bras/main. Mobilités du poignet. Questionnaire d'auto-évaluation.  Angle radiographique ulno-métacarpien.	4 types de mains botes radiales : - I : radius distal court. - II : radius hypoplasique. - III : absence partielle de radius. - IV : absence totale de radius.  Concordance radio-clinique entre l'aspect radiographique du radius et la déformation clinique.  Chirurgie de centralisation réservée aux types III et IV.
Buck-Gramcko, 1985.	Évaluer les résultats à court et moyen terme de	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.	23 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.	Mobilités et esthétique du poignet.	Amélioration esthétique et fonctionnelle satisfaisante.

<b>Tableau 2. Études cliniques</b>						
<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
	la radialisation de l'ulna par voie dorsale.	Thérapeutique - niveau IV.	bilatérale de types III ou IV de 1979 à 1985.	Chirurgie de radialisation de l'ulna.	Complications.	Chirurgie de radialisation recommandée entre 6 et 12 mois.  Pas de données à long terme.
Carli et al., 2014	Evaluation des membres supérieurs d'une série de patients avec syndrome de VACTERL	Etude rétrospective de 2004 à 2013 Diagnostique – niveau IV	25 patients avec syndrome de VACTERL	Bilans clinique et imagerie	Evaluation clinique et radiologique	Hypoplasie radiale retrouvée chez tous les patients (75% en unilatéral) avec hypoplasie sévère du pouce chez 79%.
Damore et al., 2000.	Évaluer les résultats à court, moyen et long terme de la centralisation par double voie (i.e., ulnaire et radiale).	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	14 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de types III ou IV de 1974 à 1992.	Bilans radiographiques pré- et post-opératoires (i.e., immédiat et à distance).  Chirurgie de centralisation de l'ulna.	Angle radiographique ulno-métacarpien.	Correction post-opératoire immédiate de 58° (15-95). Perte de correction moyenne à distance de 38° (5-105).  Corrélations entre : - le jeune âge lors de la correction initiale et l'importance de récurrence. - l'importance de la déformation initiale et l'importance de la correction initiale. - l'importance de la correction initiale et l'importance de récurrence. - l'importance de la déformation initiale et l'importance de la déformation finale.
Goldfarb et al., 2006.	Évaluer l'incidence des pathologies associées à l'insuffisance radiale selon la sévérité de l'atteinte.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Pronostique – niveau IV.	164 patients mineurs porteurs d'une insuffisance radiale uni- ou bilatérale de 1949 à 2005.	Bilan clinique, radiographique, biologique et échographique.	Type d'insuffisance radiale.  Anomalies médicales / musculo-squelettiques associées.	62% des patients atteints d'insuffisance radiale sont porteurs d'anomalies associées.  Facteurs de bon pronostic : - atteinte unilatérale. - atteintes minimales (types N ou 0).
Goldfarb et al., 2006.	Évaluer l'intérêt de la distraction par fixateur externe circulaire pré-centralisation.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	6 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV, avec rétraction des parties molles	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.  Chirurgie de distraction par fixateur externe circulaire.	Distraction pré-centralisation.  Angulation clinique avant-bras/main.	Distraction moyenne de 16 mm (11;25).  Gain moyen d'inclinaison ulnaire clinique de 69° (35;105).



<b>Tableau 2. Études cliniques</b>						
<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
			radiales, de 2002 à 2004.	Chirurgie de centralisation de l'ulna.	Mobilités du poignet.  Translation frontale radiographique du carpe. Angle radiographique ulno-métacarpien.	Gain moyen d'extension du poignet de 35° (-30;105).  Gain moyen d'inclinaison ulnaire radiographique de 79° (15;133). Gain moyen de translation ulnaire radiographique de 29 mm (-2;55).
Greenhalgh et al. 2002	Etude clinique et génétique d'une série de patients avec syndrome TAR	Etude rétrospective monocentrique	34 patients	Revue des patients pris en charge dans l'institution	Comparaison avec études de la littérature	Précisions données sur les associations syndromiques et les anomalies génétiques
Houeijeh et al., 2011	Evaluation phénotypique et génotypique de patients avec syndrome TAR	Etude multicentrique Diagnostique – niveau I	14 patients de 6 hôpitaux universitaires	Evaluation clinique et paraclinique	Etude Génétique par Array-CGH, et « Quantitative Multiplex PCR »	Délétions de 1q21.1 ont été identifiées chez tous les patients Discussion sur les critères diagnostics et la prise en charge
James et al., 1999.	Établir une classification radiologique des insuffisances radiales incluant les mains botes radiales et les hypoplasies isolées du pouce.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	119 patients mineurs porteurs d'une insuffisance radiale uni- ou bilatérale de 1923 à 1996.	Bilan clinique et radiographique initial.	Aspect radio-clinique du pouce, du carpe et du radius.	6 types d'insuffisances radiales : - N : pouce hypoplasique. - 0 : pouce hypoplasique, anomalies carpiennes. - I, II, III, IV : similaires à Bayne and Klug.  Type I : radius distal court si > 2 mm plus court que l'ulna.  6 patients non-classables : pouce raide avec squelette normal.
James et al., 2004.	Évaluer la corrélation entre la sévérité radiographique des atteintes du pouce et du radius dans les insuffisances radiales.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	139 patients mineurs porteurs d'une insuffisance radiale uni- ou bilatérale de 1923 à 2002.	Bilan clinique et radiographique initial.	Aspect radio-clinique du pouce, du carpe et du radius.	Corrélation statistique forte entre la sévérité de l'atteinte du pouce et celle de l'atteinte du radius.  Atteinte systématique du pouce en cas d'atteinte radiale ou carpienne. Atteinte du pouce et/ou du carpe sans atteinte du radius dans 50% des cas.

<b>Tableau 2. Études cliniques</b>						
<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
Kanojia et al., 2008.	Évaluer l'intérêt de la distraction par fixateur externe circulaire pré-centralisation.	Étude monocentrique prospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	14 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de types III ou IV, avec rétraction des parties molles radiales, de 2003 à 2006.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opérateires.  Chirurgie de distraction par fixateur externe circulaire.  Chirurgie de centralisation de l'ulna.	Angulation clinique avant-bras/main. Mobilités du poignet.	Gain moyen d'inclinaison ulnaire clinique de 63°. Extension active moyenne post-opératoire de poignet de 10°.
Kawabata et al., 1998.	Évaluer les résultats de l'allongement ulnaire par fixateur externe circulaire post- centralisation / radialisation.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	7 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV ayant bénéficié préalablement d'une chirurgie de centralisation ou radialisation.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opérateires.  Chirurgie d'allongement par fixateur externe circulaire.	Durée du port du fixateur externe. Consolidation osseuse. Longueur et pourcentage d'allongement.	Durée moyenne de port du fixateur externe de 208 jours (140-314). Consolidation obtenue dans tous les cas. Allongement moyen de 4.7 cm (2.9-7.3). Ulna allongé = 95% longueur de l'ulna controlatéral à l'ablation du fixateur / 83% après 3.6 ans de suivi.  Moins de perte de correction si patient plus âgé.
Mazhar et al., 2018.	Évaluer la perte de correction à moyen et long terme après centralisation de l'ulna.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	13 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV ayant bénéficié d'une chirurgie de centralisation.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opérateires.  Chirurgie de centralisation de l'ulna.	Translation frontale radiographique du carpe. Angle radiographique ulno-métacarpien. Angle radiographique ulnaire.	Translation radiale moyenne de 15 mm, avec perte de 1 mm à 5 ans. Correction moyenne de l'angle ulna-M3 de 43°, avec perte de 29° à 5 ans. Correction moyenne de l'angle ulnaire de 8°, avec amélioration de 4° supplémentaire à 5 ans.
Nanchahal and Tonkin, 1996.	Évaluer l'intérêt de la distraction par fixateur	Étude monocentrique rétrospective comparative.	12 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou	Bilans radio-cliniques pré- et post-opérateires.	Translation frontale radiographique du carpe.	Gain moyen en translation ulnaire de 16 mm sans distraction contre 17 mm avec distraction.

<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
	externe circulaire pré-centralisation.	Thérapeutique - niveau III.	bilatérale de type IV avec rétraction des parties molles radiales.	Chirurgie de distraction par fixateur externe circulaire chez 6/12 patients.  Chirurgie de centralisation de l'ulna.	Angle radiographique ulno-métacarpien.  Raccourcissement osseux per-opératoire.	Gain moyen d'inclinaison ulnaire de 19° sans distraction contre 30° avec distraction.  Carpectomie réalisée pour 5/6 patients sans distraction contre 1/6 patients avec distraction.
Petit et al., 2014	Confirmer l'insuffisance du gène SF3B4 dans la survenue d'un syndrome de Nager	Étude monocentrique rétrospective Diagnostique – Niveau I	14 familles (18 patients)	Étude du séquençage du gène SF3B4	Résultats du séquençage à la recherche d'une haploinsuffisance	9 mutations prédictives d'une perte de fonction du gène ont été retrouvées
Pickford and Scheker, 1998.	Évaluer les résultats de l'allongement ulnaire par fixateur externe circulaire post-centralisation.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	6 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV, ayant préalablement bénéficié d'une chirurgie de centralisation, de 1989 à 1995.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.  Chirurgie d'allongement par fixateur externe circulaire.	Consolidation osseuse. Longueur et pourcentage d'allongement.  Complications.	Consolidation obtenue dans tous les cas.  Allongement moyen de 4.7 cm (i.e., 47% de la longueur originale)  Fracture du cal chez 3 patients – phase de consolidation trop courte (i.e. 4 semaines).
Taghinia et al., 2007.	Évaluer l'intérêt de la distraction par fixateur externe plan mono-axial pré-centralisation / radialisation.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	6 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV, avec rétraction des parties molles radiales, de 1988 à 2004.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.  Chirurgie de distraction par fixateur externe plan.  Chirurgie de centralisation/radialisation de l'ulna.	Durée de distraction.  Translation frontale radiographique du carpe.  Angle radiographique ulno-métacarpien.	Durée moyenne de distraction de 44 jours (21;63), plus courte chez les plus jeunes.  Corrections moyennes post-opératoires immédiates d'inclinaison et de translation radiales de 89° et 31 mm, respectivement.  Maintien des résultats à 5 ans (i.e., 78° et 29 mm).  Meilleur résultats en cas de déformation modérée.
Vilki, 1998.	Évaluer les résultats à court, moyen et long terme des transferts d'épiphyse métatarsienne vascularisée.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	11 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de type IV de 1987 à 1997.	Bilans radio-cliniques pré- et post-opératoires.  Distraction pré-opératoire par fixateur externe plan.	Stabilité et mobilités actives du poignet.  Angle radiographique ulno-métacarpien.	Bonnes mobilités en flexion ; extension limitée à 20° maximum. Poignets stables dans tous les cas.

<b>Auteur, année</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification</b>
				Chirurgie de stabilisation par transfert vascularisé de l'articulation métatarso-phalangienne du deuxième orteil.	Complications.	<p>Angulation radiale ulno-métacarpienne finale moyenne de 20°.</p> <p>2 cas de nécrose de la palette cutanée du lambeau, sans arrêt de la croissance ostéo-articulaire.</p>
Vilkki, 2014.	Établir un score de sévérité fonctionnelle de l'insuffisance radiale.	Étude monocentrique rétrospective observationnelle.  Thérapeutique - niveau IV.	33 patients mineurs porteurs d'une main bote radiale uni- ou bilatérale de 1987 à 2012.	Bilans radio-cliniques.	<p>Mobilités passives et actives des doigts, du poignet, du coude et de l'épaule.</p> <p>Déformations radiologiques du poignet et de l'ulna.</p>	<p>3 types fonctionnels d'insuffisance radiale de sévérité croissante :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- minime : 1-8/30</li> <li>- modérée : 9-16/30</li> <li>- sévère : ≥17/30</li> </ul> <p>Corrélation statistique forte entre la classification radiologique modifiée de James et al.</p> <p>Main préservée dans les atteintes minimales.</p> <p>Systématiquement sévère en cas d'atteinte étendue au coude ou à l'épaule.</p>

## Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

### Recherche documentaire

Source consultée	Bases de données : Medline (PubMed) Sites internet : PUBMED
Période de recherche	1970-2018
Langue retenue	Anglais
Mots clés utilisés	Radial Club Hand OR Radial Longitudinal Deficiency OR Radial Hypoplasia OR Radial Agenesis
Nombre d'études recensées	211
Nombre d'études retenues	42

### Critères de sélection des articles

Les articles recensés ont été retenus selon les critères suivants :

- Date de publication
- Journal éditeur
- Langue de publication (i.e., anglais)
- Sujet traité (i.e., main bote radiale)
- Niveau de preuve de la publication

## Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Franck FITOUSSI, praticien titulaire du service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant (Hôpital Armand Trousseau, 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris, France) et praticien attaché du centre de référence malformations des membres CEREFAM, Hôpitaux de Saint-Maurice, 14 rue du Val d'Osne, 94410 Saint-Maurice, France).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

### Rédacteurs

- Pr Franck Fitoussi, Chirurgien orthopédiste, Paris
- Dr Manon Bachy-Razzouk, Chirurgien orthopédiste, Paris
- Dr Malo Le Hanneur, Chirurgien orthopédiste, Paris
- Dr Georges Pfister, Interne des Hôpitaux des Armées, Paris
- Dr Didier Pilliard, Chirurgien orthopédiste, Paris
- Pr Sylvie Manouvrier, Généticienne clinique, Lille
- Dr Nathaly Quintero-Prigent, Médecin MPR, Saint-Maurice
- Mme Naima Brennetot, Psychologue, Saint-Maurice
- Mme Coline Martinot-Lagarde, Ergothérapeute, Saint-Maurice

### Groupe de travail multidisciplinaire

- Pr Stéphanie Pannier, Chirurgien orthopédiste, Paris
- Dr Sandra Whalen, Généticienne clinique, Paris
- Dr Benoît de Courtivron, Chirurgien orthopédiste, Tours
- Dr Maxime Bertrand, Pédiatre, Cholet
- Dr Claire Morgand, Médecin généraliste, Paris
- M. Denis Chatel, Masseur-kinésithérapeute, Paris
- Dr Aurélie Lucet, médecin MPR, Lamorlaye

### Associations

- M. Oscar Benavides, trésorier de l'Assedea, Paris

### Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS Main Bote Radiale ont rempli une déclaration d'intérêt disponible sur le site internet du centre de référence.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

### Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Réunions physiques

- Nombre : 0 (COVID)
- Dates :

Visioconférences

- Nombre : 1
- Dates : 19/11/2020

E-meeting

- Nombre :
- Dates :

Correspondances par courrier électronique

## Références Bibliographiques

1. Albers CA, Paul DS, Schulze H, Freson K, Stephens JC, Smethurst PA, Jolley JD, Cvejic A, Kostadima M, Bertone P, Breuning MH, Debili N, Deloukas P, Favier R, Fiedler J, Hobbs CM, Huang N, Hurler ME, Kiddle G, Krapels I, Nurden P, Ruivenkamp CA, Sambrook JG, Smith K, Stemple DL, Strauss G, Thys C, van Geet C, Newbury-Ecob R, Ouwehand WH, Ghevaert C. Compound inheritance of a low-frequency regulatory SNP and a rare null mutation in exon-junction complex subunit RBM8A causes TAR syndrome. *Nat Genet.* 2012;44:435-439.
2. Bayne LG, Klug MS. Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg Am* 1987;12(2):169-79.
3. Bhat SB, Kamath AF, Sehgal K, Horn BD, Hosalkar HS. Multi-axial correction system in the treatment of radial club hand. *J Child Orthop* 2009;3(6):493-8.
4. Brooks C. Rehabilitation of radial club hand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 1998;2(1):78-85.
5. Buck-Gramcko D. Radialization as a new treatment for radial club hand. *J Hand Surg Am* 1985;10(6 Pt 2):964-8.
6. Buck-Gramcko D. Radialization for radial club hand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 1999;3(1):2-12.
7. Carli D, Garagnani L, Lando M, Fairplay T, Bernasconi S, Landi A, Percesepe A. VACTERL (vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, cardiac defects, renal and limb anomalies) association: disease spectrum in 25 patients ascertained for their upper limb involvement. *J Pediatr.* 2014;164:458-62.e1-2.
8. Damore E, Kozin SH, Thoder JJ, Porter S. The recurrence of deformity after surgical centralization for radial clubhand. *J Hand Surg Am* 2000;25(4):745-51
9. Define D. Treatment of congenital radial club hand. *Clin Orthop Relat Res* 1970;73:153-9.
10. de Jong JP, Moran SL, Vilkki SK. Changing paradigms in the treatment of radial club hand: microvascular joint transfer for correction of radial deviation and preservation of long-term growth. *Clin Orthop Surg* 2012;4(1):36-44.
11. Evans DM, Gateley DR, Lewis JS. The use of a bilobed flap in the correction of radial club hand. *J Hand Surg Br* 1985;20(3):333-7.
12. Faivre L, Portnoi MF, Pals G, Stoppa-Lyonnet D, Le Merrer M, Thauvin-Robinet C, Huet F, Mathew CG, Joenje H, Verloes A, Baumann C. Should chromosome breakage studies be performed in patients with VACTERL association? *Am J Med Genet A.* 2005;137:55-58.
13. Fiesco-Roa MO, Giri N, McReynolds LJ, Best AF, Alter BP. Genotype-phenotype associations in Fanconi anemia: A literature review. *Blood Rev.* 2019 Jul 16:100589. doi: 10.1016/j.blre.2019.100589. [Epub ahead of print] Review.
14. Glossop ND, Flatt AE. Opening versus closing wedge osteotomy of the curved ulna in radial clubhand. *J Hand Surg Am* 1995;20(1):133-43.
15. Goldfarb CA, Manske PR, Busa R, Mills J, Carter P, Ezaki M. Upper-extremity phocomelia reexamined: a longitudinal dysplasia. *J Bone Joint Surg Am.* 2005, 87: 2639-48.
16. Goldfarb CA, Wall L, Manske PR. Radial longitudinal deficiency: the incidence of associated medical and musculoskeletal conditions. *J Hand Surg Am* 2006;31(7):1176-82.
17. Goldfarb CA, Murtha YM, Gordon JE, Manske PR. Soft-tissue distraction with a ring external fixator before centralization for radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am* 2006;31(6):952-9.
18. Greenhalgh KL, Howell RT, Bottani A, Ancliff PJ, Brunner HG, Verschuuren-Bemelmans CC, Vernon E, Brown KW, Newbury-Ecob RA. Thrombocytopenia-absent radius syndrome: a clinical genetic study. *J Med Genet.* 2002;39:876-881.
19. Houeijeh A, Andrieux J, Saugier-Veber P, David A, Goldenberg A, Bonneau D, Fouassier M, Journel H, Martinovic J, Escande F, Devisme L, Bisiaux S, Chaffiotte C, Baux M, Kerckaert JP, Holder-Espinasse M, Manouvrier-Hanu S. Thrombocytopenia-absent radius (TAR) syndrome: a clinical genetic series of 14 further cases. impact of the associated 1q21.1 deletion on the genetic counselling. *Eur J Med Genet.* 2011;54:e471-7.
20. James MA, McCarroll HR Jr, Manske PR. The spectrum of radial longitudinal deficiency: a modified classification. *J Hand Surg Am* 1999;24(6):1145-55.
21. James MA, Green HD, McCarroll HR Jr, Manske PR. The association of radial deficiency with thumb hypoplasia. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86-A(10):2196-205.
22. Kanojia RK, Sharma N, Kapoor SK. Preliminary soft tissue distraction using external fixator in radial club hand. *J Hand Surg Eur Vol* 2008;33(5):622-7.

23. Kawabata H, Shibata T, Masatomi T, Yasui N. Residual deformity in congenital radial club hands after previous centralisation of the wrist. Ulnar lengthening and correction by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg Br* 1998;80(5):762-5.
24. Kessler I. Centralisation of the radial club hand by gradual distraction. *J Hand Surg Br* 1989;14(1):37-42.
25. Lamb DW. The treatment of radial club hand. Absent radius, aplasia of the radius, hypoplasia of the radius, radial paraxial hemimelia. *Hand* 1972;4(1):22-30.
26. Lamb DW. Radial club hand. A continuing study of sixty-eight patients with one hundred and seventeen club hands. *J Bone Joint Surg Am* 1977;59(1):1-13.
27. Mahzar FN, Ebrahimi H, Jafari D, Mirzaei A. Radial head resection versus prosthetic arthroplasty in terrible triad injury: a retrospective comparative cohort study. *Bone Joint J* 2018;100-B(11):1499-1505.
28. Manske PR, McCarroll HR Jr, Swanson K. Centralization of the radial club hand: an ulnar surgical approach. *J Hand Surg Am* 1981;6(5):423-33.
29. Manske. Congenital malformations of Hand and Forearm, chapter 35, p433, Churchill Livingstone, 1998.
30. Matsuno T, Ishida O, Sunagawa T, Suzuki O, Ikuta Y, Ochi M. Radius lengthening for the treatment of Bayne and Klug type II and type III radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am* 2006;31(5):822-9.
31. Melenaus MB. Radial club hand with absence of the biceps muscle treated by centralisation of the ulna and triceps transfer. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Br* 1976;58-B(4):488-91.
32. Mehta PA, Tolar J, Fanconi Anemia. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, Amemiya A, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019. 2002 Feb 14 [updated 2018 Mar 8].
33. Mo JH, Manske PR. Surgical treatment of type 0 radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am* 2004;29(6):1002-9.
34. Nanchahal J, Tonkin MA. Pre-operative distraction lengthening for radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Br* 1996;21(1):103-7.
35. Paley D. The Paley ulnarization of the carpus with ulnar shortening osteotomy for treatment of radial club hand. *SICOT J* 2017;3:5.
36. Peterson BM, McCarroll HR Jr, James MA. Distraction lengthening of the ulna in children with radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am* 2007;32(9):1402-7.
37. Petit F, Escande F, Jourdain AS, Porchet N, Amiel J, Doray B, Delrue MA, Flori E, Kim CA, Marlin S, Robertson SP, Manouvrier-Hanu S, Holder-Espinasse M. Nager syndrome: confirmation of SF3B4 haploinsufficiency as the major cause. *Clin Genet*. 2014;86:246-251.
38. Pfister G, Le Hanneur M, Bachy M, Fitoussi F. Radial club hand treated with soft-tissue distraction and subsequent pin stabilization: mid- to long-term results. *J Hand Surg Eur Vol* 2020 Sep;45(7):729-36.
39. Pickford MA, Scheker LR. Distraction lengthening of the ulna in radial club hand using the Ilizarov technique. *J Hand Surg Br* 1998;23(2):186-91.
40. Rayan GM. Ulnocarpal arthrodesis for recurrent radial clubhand deformity in adolescents. *J Hand Surg Am* 1992;17(1):24-7.
41. Romana C, Ciais G, Fitoussi F. Treatment of severe radial club hand by distraction using an articulated mini-rail fixator and transfixing pins. *Orthop Traumatol Surg Res* 2015;101(4):495-500.
42. Sabharwal S, Finuoli AL, Ghobadi F. Pre-centralization soft tissue distraction for Bayne type IV congenital radial deficiency in children. *J Pediatr Orthop* 2005;25(3):377-81.
43. Taghinia AH, Al-Sheikh AA, Upton J. Preoperative soft-tissue distraction for radial longitudinal deficiency: an analysis of indications and outcomes. *Plast Reconstr Surg* 2007;120(5):1305-14.
44. Takagi T, Seki A, Mochida J, Takayama S. Bone lengthening of the radius with temporary external fixation of the wrist for mild radial club hand. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2014;67(12):1688-93.
45. Takagi T, Seki A, Takayama S, Watanabe M. Current Concepts in Radial Club Hand. *Open Orthop J* 2017;11:369-377.
46. Thirkannad SM, Burgess RC. A technique for using the Ilizarov fixator for primary centralization in radial clubhand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 2008;12(2):71-8.



47. Toriello HV. Thrombocytopenia Absent Radius Syndrome. 2009 Dec 8 [Updated 2016 Dec 8]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019. Bookshelf URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>
48. Tsuge K, Watari S. New surgical procedure for correction of club hand. *J Hand Surg Br* 1985;10(1):90-4.
49. VanHeest A, Grierson Y. Dorsal rotation flap for centralization in radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am* 2007;32(6):871-5.
50. Vanlerberghe C, Jourdain AS, Ghomid J, Frenois F, Mezel A, Vaksman G, Lenne B, Delobel B, Porchet N, Cormier-Daire V, Smol T, Escande F, Manouvrier-Hanu S, Petit F. Holt-Oram syndrome: clinical and molecular description of 78 patients with TBX5 variants. *Eur J Hum Genet*. 2019;27:360-368.
51. Vilkki SK. Vascularized joint transfer for radial club hand. *Tech Hand Up Extrem Surg* 1998;2(2):126-37.
52. Vilkki SK. Distraction and microvascular epiphysis transfer for radial club hand. *J Hand Surg Br* 1998;23(4):445-52.
53. Vilkki SK. Severity grading in radial dysplasia. *J Hand Surg Eur Vol* 2014;39(9):977-83.
54. Vuillermin C, Wall L, Mills J, Wheeler L, Rose R, Ezaki M, Oishi S. Soft tissue release and bilobed flap for severe radial longitudinal deficiency. *J Hand Surg Am* 2015;40(5):894-9.
55. Watson HK, Beebe RD, Cruz NI. A centralization procedure for radial clubhand. *J Hand Surg Am* 1984;9(4):541-7.