

# Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

## Agénésie transversale de l'avant-bras

**Hôpitaux de Saint-Maurice**  
**Centre de référence des anomalies du**  
**développement et syndromes malformatif**  
**d'Ile de France (CEREFAM)**  
**Site constitutif**

**Filière AnDDI-Rares**

---

Synthèse à destination du médecin traitant  
Septembre 2021

Coordonnateurs : Dr Nathaly Quintero-Prigent  
Dr Frédéric Clavier

---



## Introduction

L'agénésie transversale de l'avant-bras est une malformation congénitale non transmissible, le plus souvent isolée. Selon Froster-Iskenius U.G. & Baird P.A, l'incidence de cette pathologie est estimée à 1,7 pour 10 000 naissances. Cette atteinte est caractérisée par une absence de développement partiel ou complet d'un membre ou d'un segment de membre. Pour l'agénésie transversale de l'avant-bras (ATAB), l'atteinte siège majoritairement à l'union tiers proximal– tiers moyen du membre.

## Diagnostic et prise en charge

Le diagnostic peut être fait lors des échographies obstétricales anténatales mais la confirmation se fait à la naissance et se traduit par un aspect d'amputation. L'enfant et sa famille sont généralement adressés dans un centre de référence ou un centre de compétence afin qu'une consultation multidisciplinaire soit réalisée. Cette consultation associe un chirurgien orthopédiste et/ou un médecin de médecine physique et réadaptation (MPR), un ergothérapeute et un psychologue. Elle a pour but de confirmer le diagnostic, d'éliminer le diagnostic différentiel de maladie des brides amniotiques et d'expliquer les possibilités et capacités fonctionnelles du membre supérieur de l'enfant à naître ainsi que de proposer une prise en charge et un suivi multidisciplinaire.

La prise en charge au cours des différentes étapes de la vie de l'enfant consistera en un suivi médical en consultation. Un appareillage pourra être réalisé et un accompagnement psychologique sera proposé en fonction des besoins des enfants et des parents. La prise en charge chirurgicale est exceptionnelle et aucun traitement médicamenteux n'est nécessaire.

Le pédiatre et le médecin généraliste restent à l'écoute de l'enfant et de sa famille, mais sont peu impliqués dans la prise en charge de la malformation et dans la coordination du parcours de soin.

## Information et contact utile

Il existe une association nationale de parents nommée ASSEDEA qui a pour objectif d'apporter du soutien aux familles d'enfants nés avec une malformation de membres. Depuis sa création en 1975, les bénévoles de l'association facilitent la rencontre et l'échange avec des parents ou des enfants qui vivent des expériences similaires. L'ASSEDEA cherche à aider et accompagner les familles afin d'améliorer la qualité de vie de leurs enfants:  
[www.assedea.fr](http://www.assedea.fr)

### Autres associations de patients :

- **e-Nable France:**  
Web : [www.e-nable.fr](http://www.e-nable.fr)  
E-mail : [contact@e-nable.fr](mailto:contact@e-nable.fr)
- **Handicap Motards Solidarité (HMS)**  
Web : [www.handicaps-motards-solidarite.com](http://www.handicaps-motards-solidarite.com)  
E-mail : [handicaps-motards-solidarite@wanadoo.fr](mailto:handicaps-motards-solidarite@wanadoo.fr)
- **L'association Entr'Aide (projet "Une lame pour courir")**  
Web : [www.unelamepourcourir.com](http://www.unelamepourcourir.com)

**Site internet du Centre de Référence pour les Anomalies de Membres (CEREFAM)**

[www.cerefam.fr](http://www.cerefam.fr)