

INTERVENTIONS FRÉQUENTES CHEZ LES PERSONNES DE PETITE TAILLE

INTRODUCTION :

Les diverses maladies à l'origine du nanisme apportent leur lot de complications, notamment des malformations et des problèmes musculo-squelettiques ou neurologiques. Cette fiche liste les principales opérations associées à ces complications. Toutefois, il faut bien voir que les complications varient en fonction des formes de nanisme. Certaines maladies entraînent peu de problèmes, tandis que d'autres en génèrent davantage. Reportez-vous aux fiches sur les différents types de nanisme pour voir quelles sont les principales opérations associées à chaque condition.

FISSURE PALATINE (OUVERTURE DU PALAIS) :

La fissure palatine est une malformation congénitale caractérisée par l'absence, plus ou moins complète, de palais. Elle est souvent associée à une fente labiale (de la lèvre). Une intervention chirurgicale existe pour la corriger, souvent réalisée vers le dix-huitième mois, ou, en cas de troubles graves, dès le sixième mois.

MÂCHOIRE :

Les maladies à l'origine du nanisme peuvent parfois conduire à des déformations de la mâchoire. Le cas échéant, une chirurgie maxillo-faciale sera à même de remédier à cette situation. L'intervention chirurgicale pourra, le plus souvent, être réalisée lorsque la croissance complète de la mâchoire sera achevée.

APNÉES OBSTRUCTIVES :

Une apnée obstructive, courante dans plusieurs types de nanismes, résulte d'une obstruction (fermeture partielle ou complète) des voies respiratoires. Les personnes qui en sont atteintes ont un ronflement particulièrement sonore. Une adénoïdectomie (ablation des adénoïdes) et/ou une amygdalectomie (ablation des amygdales) peuvent aider à régler ce problème.

OTITES :

De nombreux enfants atteints de nanisme ont une déformation de l'oreille moyenne, qui favorise le développement des otites. Au besoin, une myringotomie pourra être réalisée. Cette opération vise à faire une petite ouverture dans le tympan pour y insérer un tube.



Ce dispositif permet de rétablir l'audition et d'aérer l'oreille moyenne. La myringotomie se fait de plus en plus souvent sous anesthésie locale.

HYDROCÉPHALIE :

L'hydrocéphalie (excès de liquide céphalo-rachidien dans le crâne), qui survient dans les premiers mois de vie, touche certains nourrissons de petite taille. Dans la plupart des cas, elle se résorbe d'elle-même vers 2 ou 3 ans. On distingue deux types d'hydrocéphalie; communicante et non communicante. Dans la forme non communicante, qui est plus rare, le liquide céphalo-rachidien ne circule pas. La mise en place d'une dérivation est alors nécessaire. Cette opération consiste en la pose d'un tube pour détourner le liquide céphalo-rachidien vers une autre partie du corps, l'abdomen le plus souvent. Lorsqu'un enfant porte une dérivation, il doit être suivi régulièrement pour s'assurer du bon fonctionnement du dispositif.

DÉFORMATION DES JAMBES :

Selon les formes de nanisme, les jambes peuvent être déformées en varus (vers l'extérieur) ou en valgus (vers l'intérieur). Si une correction chirurgicale doit être envisagée, il faut la retarder le plus possible en raison des possibilités de récurrence. L'intervention chirurgicale, appelée ostéotomie (sections chirurgicales des os longs), corrige l'axe des jambes de manière à les redresser. Elle nécessite une hospitalisation de quelques jours ainsi qu'une rééducation.

HANCHES ET GENOUX :

Le nanisme génère parfois une usure précoce des articulations, notamment de la hanche et des genoux. Lorsque l'usure est trop importante, une arthroplastie, soit une opération visant à rétablir la forme et la mobilité de l'articulation à l'aide de prothèses, sera pratiquée. Cette opération nécessite une hospitalisation de quelques jours, suivie d'une période de rééducation. Il faut savoir que plus l'opération a lieu en jeune âge, plus les risques sont élevés de devoir subir une autre opération, en raison notamment de la durée de vie limitée des prothèses.

SCOLIOSE OU CYPHOSCOLIOSE :

Des malformations de la colonne vertébrale, comme une scoliose (déformation en trois dimensions) ou une cyphoscoliose (combinaison d'une scoliose et d'un dos bossu) peuvent survenir. Bien qu'un corset permette de ralentir les déformations, une opération chirurgicale sera parfois nécessaire pour la corriger. Plusieurs opérations peuvent être pratiquées. Dans les cas les plus sévères, il faut effectuer une fusion chirurgicale qui consiste à fixer des tiges et des



vis sur la colonne vertébrale de manière à la redresser. De petits morceaux d'os sont ensuite greffés sur la colonne; ceux-ci croîtront avec la colonne vertébrale et fusionneront avec elle dans la bonne position. À noter qu'une période de convalescence d'au moins six mois sera nécessaire pour laisser à la greffe des vertèbres le temps de prendre.

COMPRESSION MÉDULLAIRE :

La compression médullaire désigne une compression de la moelle épinière. Ce problème, présent chez certaines personnes de petite taille, peut être à l'origine de troubles neurologiques sérieux. Chez les nourrissons achondroplases, la compression peut être causée par la sténose du trou occipital (petitesse de la zone joignant le cou et le crâne). Le neurochirurgien pourra pratiquer une opération visant à agrandir le trou occipital. L'opération, appelée laminectomie, est réalisée sous anesthésie générale. Le chirurgien agrandit le canal rachidien (là où passe la moelle épinière) en enlevant une portion postérieure des vertèbres. Il pose ensuite des tiges le long des vertèbres impliquées ou les soude ensemble grâce à des greffes de tissu osseux. Après l'opération, une réadaptation est nécessaire.

INSTABILITÉ DE LA COLONNE CERVICALE :

Plusieurs personnes de petite taille, par exemple celles atteintes du syndrome de Morquio ou de dysplasie spondylo-épiphysaire, présentent une instabilité cervicale pouvant causer une compression de la moelle épinière. Les complications peuvent être graves (myélopathie lente et graduelle, paralysie et même mort subite).

Une opération, appelée spondylodèse cervicale, permet de corriger l'instabilité cervicale en fusionnant les vertèbres. Durant cette intervention, on visse dans le cou de petites pièces d'os. En se développant, ces os renforcent et stabilisent l'articulation formée par les deux premières vertèbres cervicales et la base du crâne.

Après la fusion des vertèbres cervicales, il faut absolument immobiliser le cou à l'aide d'un halo crânien durant trois ou quatre mois, le temps que le greffon osseux pousse et se raccorde à la base du crâne. Le halo crânien est un anneau de métal fixé à la surface du crâne; des tiges partant du halo sont rattachées au corps par un corset.

ALLONGEMENT DES MEMBRES :

Avant toute chose, il faut savoir que ce traitement réservé aux personnes souffrant d'une forme de nanisme disproportionnée est actuellement peu recommandé par les professionnels en raison des controverses dont il fait l'objet, mais aussi des douleurs et des risques de complications (infections, etc.) qui peuvent en découler.



Ceci étant dit, comme son nom l'indique, l'allongement des membres vise à augmenter la taille des jambes et/ ou des bras du patient. L'opération se fait préférentiellement en fin de croissance, sur des adolescents ou de jeunes adultes. Elle permet de gagner jusqu'à un maximum de vingt centimètres sur la taille finale. Toutefois, les résultats varient d'une personne à l'autre, si bien que les gains sont souvent beaucoup moins importants.

Il existe actuellement quatre catégories de systèmes de fixation utilisés pour allonger les membres, soit le système Orthofix, de Wagner, d'Illizarov et le clou d'Albizzia. L'opération est pratiquée sous anesthésie générale. L'orthopédiste installe un fixateur pour maintenir l'os à allonger dans une position stable, puis il sectionne l'os dans le sens de la largeur avant d'y fixer des broches. Ces broches, reliées à un fixateur installé sur la jambe ou à une tige qui passe dans l'os, seront ensuite étirées, par le patient lui-même, au fur et à mesure que l'os se reformera. Ainsi, à chaque fois que le patient étire les broches, une nouvelle partie d'os se forme pour combler l'espace vide laissé par l'étirement. L'allongement se fait au rythme de 1 millimètre par jour.

Après l'opération, le patient doit rester hospitalisé pendant toute la durée de l'allongement, soit environ un mois, s'il n'y a pas de complications. Après l'allongement, l'os doit ensuite guérir complètement à raison d'une période d'un mois par centimètre allongé. Ainsi, le traitement dure environ 30 mois pour l'allongement des membres inférieurs. Si les bras doivent également être allongés, le temps de traitement s'accroît encore. Enfin, il faut savoir qu'une longue rééducation est aussi à prévoir.

RESSOURCES :

Association québécoise des personnes de petite taille

<https://www.aqppt.org/>

Nathalie Boëls, *Le nanisme. Se faire une place au soleil dans un monde de grands*, Montréal, éditions du CHU Sainte-Justine, 2008

Association québécoise des personnes de petite taille, *Recherche médicale sur le nanisme*, Montréal, AQPPT, 1993

Guide pour mieux comprendre la mucopolysaccharidose IV, Canadian MPS Society for mucopolysaccharidose & related diseases, 2013

<http://www.mpsociety.ca/wp-content/uploads/2018/07/MPSIVBookletFrench.pdf>



Contactez-nous pour plus d'informations!

Association québécoise des personnes de petite taille
6300, avenue du Parc, bureau 430, Montréal (Québec) H2V 4H8
Téléphone : 514 521-9671 • Télécopieur : 514 521-3369
Site internet : www.aqppt.org • Courriel : info@aqppt.org

Avec la participation financière de

Office des personnes
handicapées
Québec

