
L'allongement des membres chez les adolescents et les adultes jeunes de petite taille : chirurgie cosmétique ou thérapeutique.

J. CATON

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Adulte et de l'Enfant, Hôpital Saint-Joseph, Saint-Luc LYON.
Clinique Orthopédique Emilie de Vialar – 116 Rue Antoine Charial – 69003 LYON
Tél. : 04.78.54.77.18 – Fax. : 04.72.36.84.90

Correspondance :

caton.jacques@wanadoo.fr – jacques.caton@orthopedie.net

Résumé

Notre expérience et la sécurité donnée par les techniques actuelles d'allongement des membres inférieurs, notamment la possibilité chez ces sujets de marcher avec appui avec leurs fixateurs nous ont incité à utiliser ces possibilités thérapeutiques chez certains sujets de petite taille réclamant un traitement. Ces petites tailles sont généralement secondaires à un trouble de la croissance. La croissance de l'homme se déroulant en plusieurs phases : la croissance fœtale et la croissance post-natale. La croissance est régulée par des facteurs nutritionnels, hormonaux, par des facteurs de croissance, des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux. La démarche diagnostique dans les petites tailles : dont la définition est pour nous une taille inférieure à -2DS (Déviation Standard) par rapport au standard de croissance de la population normale (163 cm chez l'homme et 151 cm chez la femme), répond à deux questions : la petite taille est-elle proportionnée ou disproportionnée ? Cette petite taille est-elle prévisible ? d'origine prénatale ou postnatale ? Cette petite taille aura-t-elle un retentissement psychologique et social entraînant un certain nombre de mécanismes de défense qui pourront avoir une répercussion à l'âge adulte. Les techniques utilisées pour le traitement de ces petites tailles lorsqu'une indication opératoire a été portée, sont les suivantes : technique de Wagner, technique d'ILIZAROV, technique de la Callotasi, allongement par clous centromédullaires d'allongement. La stratégie d'allongement est fonction de la taille initiale, de la pathologie d'origine du caractère proportionné ou disproportionné de celle-ci. Deux ou quatre allongements pourront être pratiqués, toujours en fin de croissance, allongement portant sur les deux jambes selon la technique d'ILIZAROV ou allongement de quatre segments de membres selon la technique des allongements croisés utilisant la technique de la Callotasi au niveau de l'allongement fémoral et allongement tibial controlatéral selon la technique d'ILIZAROV. Les complications sont nombreuses et doivent être classées selon la classification que nous avons adoptée lors du Symposium de la SOFCOT de 1991. De 1984 à 2004 nous avons traité 43 sujets de petites tailles, 11 ont été réalisés selon la technique des allongements croisés, les autres selon la technique d'ILIZAROV sur les deux jambes. Le gain de taille moyen a été de 9,11 cm pour les allongements tibiaux (2 segments) et de 18,5 cm pour les allongements croisés (4 segments), les complications ont été peu importantes, surtout de Catégorie I. Presque plus d'un sujet sur deux ne présentent aucune complication après la fin de l'allongement. Les expériences étrangères ont été essentiellement Italiennes, hormis un premier travail de VILLARUBIAS, publié en 1988. La série la plus importante publiée étant celle d'ALDEGHERI de Vérone avec une majorité d'achondroplases opérés de façon systématique selon la technique de la Callotasi avec 4 allongements et un gain moyen de 16,7 cm. Les patients ayant le

moins de complications sont les patients achondroplases et, ceux présentant le plus de problèmes les patientes opérées pour syndrome de Turner avec un risque de déformation plastique du foyer d'allongement après ablation de l'appareil.

Les indications doivent être posées en fonction de la taille initiale et de la pathologie, notamment de l'état osseux ligamentaire et articulaire en fonction de l'état psychologique ou psychiatrique du patient, en fonction de l'environnement familial et professionnel et en fonction de l'âge, en éliminant des indications les sujets au squelette fragile ou aux articulations laxes avec attitudes vicieuses, les pathologies épiphysaires, les patients menacés de troubles neurologiques, de lésions viscérales ou de lésions de surcharge pouvant compromettre le pronostic vital. Nous avons également éliminé, le plus souvent, les sujets de plus de 30 ans et les fumeurs. Les quatre grandes indications sont l'achondroplasie, l'hypochondroplasie, le syndrome de Turner, les petites tailles constitutionnelles. Il est nécessaire lorsque l'on envisage un allongement de préserver ou de restituer une harmonie, de rester modéré dans l'importance des allongements effectués. Actuellement, les indications sont les suivantes : allongement isolé des deux jambes de 6 à 12 cm pour les sujets harmonieux, pour les sujets dont la taille est inférieure à 1m40 ou dysharmonieux, nous proposons plus volontiers un allongement des quatre segments de membres, 6 à 10 cm sur les fémurs et de 7 à 15 cm sur les tibias. Au dessus de +2DS un allongement rentre dans le cadre de la chirurgie cosmétique. A noter qu'en France, les résultats de la campagne nationale de mensuration a révélé que la taille moyenne des femmes était de 162,5 cm et celle des hommes de 175,6 cm.

Mots clés : Petite taille / croissance / allongement

Abstract

Lengthening of the limbs in adolescents and young adults of short stature: cosmetic or therapeutic surgery

Our experience and the security afforded by present-day techniques of lengthening of the lower limbs, in particular the possibility for these subjects to walk with full weight bearing with their apparatus prompted us to use these therapeutic possibilities in certain subjects of short stature requesting a treatment. These short statures are generally secondary to a growth disorder. Growth in man takes place in several steps: foetal growth and post-natal growth. Growth is regulated by nutritional, hormonal factors, by growth factors, genetic factors and environmental factors. The diagnostic procedure regarding short statures – whose definition for us is a stature inferior to -2SD (163 cm for male and 151 cm for female) in relation to the standard growth of the normal population – corresponds to two

questions: is the short stature in proportion or out of proportion? Is it predictable? Of prenatal or postnatal origin?

This short stature will have a psychological and social repercussion giving rise to a certain number of defence mechanisms which could wave repercussions in adult age. The techniques used for the treatment of short statures when an operative indication has been established, one as follows: Wagner technique, Ilizarov technique, Callotasis technique, lengthening by centro-medullary lengthening nails. The lengthening strategy depends on the initial stature, on the pathology of origin of the proportional or disproportional nature of the stature. 2 or 4 lengthenings can be performed always at the end of growth, a lengthening concerning the 2 legs using the Ilizarov technique or lengthening of four limb segments by the technique of crossed lengthenings with the Callotasis technique at the level of the femoral lengthening and contro-lateral tibial lengthening with Ilizarov's technique. Complications are numerous and should be classified according to the classification we adopted at the SOFCOT Symposium in 1991. Between 1984 and 2005 we treated 44 subjects of short stature, 11 of whom were operated on using the technique of crossed lengthening, the others with Ilizarov's technique on the two legs. The mean gain in stature was 11cm (9.11cm for isolated tibial lengthenings and 16cm for crossed lengthening 2 Femur and 2 Tibia); and one or two subjects have no complication at the end of lengthening.

It should be noted that more than one subject over two presented no complication after the end of lengthening.

Experiments in other countries took place essentially in Italy, apart from a first attempt by Villarubias (published in 1988), the most important series published being that of Aldegheri in Verona with a majority of achondroplasias operated on systematically using the Callotasis technique with 4 lengthenings and a mean gain of 16.7cm. The patients with the fewest complications were the achondroplasia patients and those with most complications were the ones operated on for Turner's syndrome with a risk of plastic deformation of the lengthening site after ablation of the apparatus.

The indications should be established according to the initial stature and the pathology, and in particular to the ligamentary and joint bone state, according to the psychological or psychiatric condition of the patients, according to the familial and professional environment, according to the social situation and age, while eliminating from the indications those subjects with a fragile skeleton or with lax joints with malunions, epiphyseal pathologies, patients at risk of neurological disorders, visceral lesions or overload lesions that may compromise the prognosis for survival.

The four major indications are achondroplasia, hypochondroplasia, Turner's syndrome, small constitutional statures. It is necessary when envisaging a lengthening to conserve or reconstitute a harmony, to remain moderate regarding the lengthenings performed. At present, the indications are as follows: isolated lengthening of the two legs by 6 to 12cm for harmonious subjects, for those whose stature is less than 1m40 or is disharmonious, we readily propose a lengthening of the four limb segments, 6 to 10 cm on the femurs and 7 to 15 cm on the tibias. Above +2SD a lengthening falls within the scope of cosmetic surgery.

Keywords: Short stature / growth / lengthening.

1. Introduction

Notre expérience et la sécurité donnée par les techniques actuelles d'allongements des membres inférieurs, notamment la possibilité chez ces sujets de marcher en appui avec leurs fixateurs leur permettant une autonomie totale, nous ont incité à utiliser ces possibilités thérapeutiques chez certains sujets de petite taille réclamant un traitement. Ces gestes qui pouvaient paraître autrefois trop dangereux ou insuffisants nous semblent, actuellement, tout à fait réalisables chez ces patients. La morbidité de

Figure 1 : Adolescent 1m20 – nanisme hypophysaire



ces techniques étant parfaitement connue, celle-ci est suffisamment réduite et l'importance des allongements nettement conséquente pour qu'ils puissent en tirer un bénéfice réel. Pour toutes ces raisons, depuis 1984, nous les avons utilisées chez des sujets de petite taille. La notion de petite taille étant différente suivant que sa définition est médicale (en dessous de deux directions standard sur les courbes de croissances) ou sociale (association des gens de petite taille, association grandir, taille optimum pour l'armée, la police, les pompiers ou les compagnies aériennes par exemple).

En 1990, le symposium de la SOFCOT [9] que nous avons dirigé sur le traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs et des sujets de petite taille était le premier sur ce sujet. Mais, avant de parler d'allongement, il convient d'avoir une idée de la physiologie de la croissance et de sa régulation, la petite taille de l'adolescent et/ou de l'adulte jeune étant la conséquence des troubles de celle-ci (Figure 1).

2. La Croissance

2-1. Physiologie de la Croissance et sa Régulation:

2-1-1. Les Phases de Croissance:

La croissance de l'homme se déroule en plusieurs phases: la croissance Fœtale (Gluckman [23], Liu [36]) et la croissance postnatale. La croissance postnatale comporte elle-même trois phases distinctes. « La première enfance », se déroule de la naissance à 4ans correspondant aux appellations de nourrisson et de petit enfant, suivie de « l'enfance » (de 5 à 9 -11ans correspondant à l'appellation d'enfant) et de « la puberté », qui s'étend du démarrage de la maturation sexuelle à la fin de la croissance où la taille finale est atteinte. Ces trois phases correspondent respectivement aux phases de « Infancy », « Childhood » et « Puberty » des Anglo-Saxons (Bourguignon [6], Colle [17]).

Lors de ces phases la croissance est régulée par des facteurs génétiques, nutritionnels, hormonaux et environne-

mentaux.

Lors de la période foetale les défauts de croissance se traduisent par un Retard de Croissance Intra-Utérin (RCIU) de causes maternelles, placentaires et fœtales (Hokken-Koelega [25], Karlberg [31], Job [29]).

La première enfance voit les petites tailles familiales et constitutionnelles nées avec des mensurations normales, venir rejoindre un canal de croissance inférieur à la moyenne et franchissant le canal des -2 DS (-2 déviations standards sur les courbes de croissance).

La période de l'enfance est une phase où la croissance des individus est stable. Une cassure de croissance observée pendant cette phase est particulièrement évocatrice soit d'un retard simple en cours de constitution, soit d'une maladie chronique retentissant sur la croissance, y compris le déficit en GH, isolé ou secondaire à une tumeur intracrânienne.

La Puberté est marquée par la poussée de croissance se déroulant en trois phases. La première voit une accélération de la vitesse de croissance. La poussée de croissance pubertaire se termine par une phase de décélération jusqu'à l'arrêt de croissance, la taille adulte étant atteinte, lorsque les cartilages de croissance sont soudés.

La puberté normale se développe à partir de 9-10 ans chez la fille, 11-13 ans chez le garçon. Elle dure 3 à 4 ans. Le gain statural pubertaire (du début de la puberté à la taille adulte) des filles et garçons est respectivement de 20 à 24 cm environ et 22 à 27 cm environ.

A l'exception des RCIU de petite taille, la puberté démarre lorsque l'âge osseux atteint l'âge du démarrage pubertaire : entre 10 et 11 ans chez la fille, 12 et 13 ans chez le garçon. La taille et l'âge chronologique d'une part, l'âge osseux d'autre part permettent de calculer le pronostic de taille adulte d'un enfant en s'aidant de tables de référence (Maes [38], Zachman [72]).

2-1-2. La Régulation de la Croissance

2-1-2-1. Les facteurs nutritionnels :

La croissance optimum requiert un apport calorique et protéique normal, ainsi que des oligo-éléments (Calcium, Zinc, Fer etc...) et des vitamines (D, A, B...). Ce sont des « pré-requis » à la croissance normale, leur carence expliquant les pathologies de croissance et d'anabolisme observés dans la malnutrition protéino-énergétique (tiers-monde), les carences vitaminiques (Rachitisme), les malabsorptions digestives (maladie Cœliaque, Crohn).

2-1-2-2. Les facteurs hormonaux et les facteurs de croissance :

La croissance cellulaire et tissulaire est régulée par les hormones et les différents facteurs de croissance. Hormone métabolique, l'Insuline contrôle l'accès cellulaire au glucose, source énergétique, ainsi que des acides aminés pour les synthèses protéiques. La GH stimule la multiplication cellulaire et sa résultante, la croissance tissulaire et corporelle et module l'ensemble des phénomènes régissant la croissance corporelle. Insulin-Like Growth factor I (IGF-I), facteur de croissance insulino-mimétique contrôlé en partie par la GH (essentiellement au niveau du foie) mais sécrété dans de très nombreux tissus (Leroith [35], Blum [5]). IGF-I stimule la prolifération

cellulaire et la maintenance des fonctions différenciées.

L'Estradiol, principale hormone sexuelle féminine, joue un rôle essentiel stimulant la croissance par un effet majeur de différenciation et de maturation des cartilages de croissance (âge osseux) expliquant en grande partie la différence de taille homme/femme (Smith [63], Morishima [40]). La Testostérone, hormone sexuelle masculine, stimule l'anabolisme protéique. Son effet sur la maturation cartilagineuse et osseuse semble s'exercer après aromatisation en estradiol (Morishima [40], Smith [63]). Les hormones thyroïdiennes enfin stimulent la croissance et la différenciation du tissu osseux (cartilages de croissance et épiphysaires).

Les facteurs de croissance tissulaires enfin sont des protéines sécrétées au sein des tissus ou ils agissent pour contrôler la croissance par des actions cellulaires au niveau nucléaires ou par régulation de l'action des hormones trophiques ciblant un tissu donné. Régulateurs directs et indirects des différentes formes cliniques de la croissance cellulaire que sont la différenciation, la multiplication, la maintenance et la transformation, ils agissent de manière autocrine et paracrine.

2-1-2-3. Les facteurs Génétiques :

Le génome d'un individu contrôle sa croissance. Les mécanismes sont très variés. Les gènes codent pour des protéines: hormones peptidiques, facteurs de croissance cellulaire et tissulaire, enzymes contrôlant la biosynthèse des stéroïdes sexuels, récepteurs hormonaux.

2-1-2-4. L'Environnement :

L'équilibre psychoaffectif (nanismes par privation d'affection) (Kelnar [33]), le niveau socio-économique, l'accès à la nourriture (famines – tiers monde), l'altitude (oxygène), la latitude (âge du démarrage pubertaire), le rang de naissance dans les familles nombreuses, la pollution et les disrupteurs endocriniens etc... sont autant de facteurs environnementaux qui exercent une influence démontrée sur la croissance.

2-2. La croissance corporelle et segmentaire :

La croissance corporelle squelettique porte sur deux catégories d'os : les os longs et les os courts. Leur cinétique de croissance est sensiblement différente de la naissance à l'âge adulte. Ces os entrent dans la composition des deux segments corporels, supérieur (crâne, tronc, membres supérieurs et bassin) et inférieur (membres inférieurs et pieds). La mesure du segment supérieur mesure la distance du vertex au plan des ischions.

Le segment supérieur se mesure chez l'enfant assis sur un tabouret disposé sous une toise, déduite de la hauteur du tabouret. Le segment inférieur se mesure par déduction de la taille debout moins la taille du segment supérieur mesurée comme indiqué ci-dessus. Il existe des tables de référence donnant les valeurs et DS de ces mesures en fonction de l'âge et du sexe. (Sempé).

Les anomalies de ce rapport segment supérieur sur segment inférieur se rencontrent essentiellement dans les pathologies osseuses de croissance du squelette, les dysplasies squelettiques ou chondrodysplasies.

2-3. Les courbes de croissance, les normes de référence et leur utilité :

Plusieurs types de courbes et de normes de référence sont nécessaires pour suivre un enfant avec inégalité de longueur des membres inférieurs ou petite taille. La démarche médicale est, centrée sur deux questions simples.

2-3-1. Existe-t-il un retard de Croissance Intra-utérin associé ?

Il convient de vérifier si les poids et la taille de naissance, en fonction de l'âge gestationnel, données présentes en début de carnet de santé, sont dans les normes ou si au contraire l'enfant est né après un retard de croissance intra-utérin (RCIU). Les normes les plus utilisées, y compris en France, sont celles de Usher et MacLean [68] et permettent d'exprimer la taille de naissance en déviation standard (DS) pour l'âge gestationnel (Niklasson [40], Usher [68]).

2-3-2. Existe-t-il une petite taille associée ?

Il est important d'établir une courbe de croissance staturale de l'enfant à l'aide des données du carnet de santé en se référant aux normes de la population pour apprécier si la taille de l'enfant est dans les normes ou insuffisante. Les courbes de croissance de Sempé (1975) sont les plus utilisées (Sempé [62]).

2-4. Démarche diagnostique dans les petites tailles

Cette analyse de la croissance va nous permettre de faire l'analyse des petites tailles et leur classement, ce dernier permettant de poser des indications opératoires de façon raisonnée.

La petite taille se définit, pour les pédiatres, comme une taille en dessous du troisième percentile ou inférieure à -2DS en France. 2,5% des enfants américains répondent à cette définition. Une enquête faite dans des écoles aux Etats-Unis (Michael Goldberg [24]) sur 80.000 enfants scolarisés a montré que 555 d'entre eux présentaient à la fois une petite taille inférieure au troisième percentile et

une croissance inférieure à 5 cm/an ce qui correspondait à 0,7% de la population. Pour classer une petite taille, plusieurs questions doivent se poser.

2-4-1. La petite taille est-elle proportionnée ou disproportionnée ?

Le rapport du tronc aux membres inférieurs, nous l'avons vu, est essentiel il est de 1,7 à la naissance et évolue jusqu'à 1 à maturité osseuse. Les petites tailles disproportionnées correspondent généralement à des dysplasies osseuses. Les plus représentatives sont essentiellement l'achondroplasie (Figure 2), les petites tailles secondaires à une dysplasie épiphysaire, les dysplasies spondylo épiphysaires et les chondrodystrophies.

2-4-2. Cette petite taille était-elle prévisible ? Est-elle d'origine prénatale ou est-elle post-natale ?

2-4-2-1. Prénatale

les petites tailles sont surtout secondaires à un petit âge gestationnel qui, en général est rattrapé par 90% des enfants. Nous l'avons vu, il s'agit essentiellement de retard de croissance intra-utérin.

2-4-2-2. Postnatale

Les petites tailles d'origine post-natale pouvant avoir : une origine endocrinienne, déficience en GH, hypothyroïdie, pseudo hypo parathyroïdie, ou comme origine une anomalie du métabolisme osseux (vitamine D, calcium, parathyroïde, phosphates, etc...). Enfin, elle peut avoir pour origine une maladie chronique, insuffisance rénale chronique, problèmes hématologiques etc, ou être secondaire à des facteurs environnementaux : enfants mal traités, malnutrition. Les syndromes dysmorphiques associés aux petites tailles font évoquer : un syndrome de Turner ou un syndrome de Noonan.

La petite taille constitutionnelle est souvent un diagnostic d'exclusion, il faudra alors se reporter, à la taille des parents ou des grands parents.

2-5. Retentissement psychologique et social de la petite taille (J. Dalery [9])

Les enfants et les adolescents, porteurs d'une petite taille, peuvent présenter des difficultés d'ordre psychologique et social. Il est important de souligner que ces difficultés ne sont pas systématiques, qu'elles sont de gravité variable, certaines n'ayant pas ou peu de conséquences, d'autres pouvant compromettre gravement, parfois de façon définitive, le devenir psychologique de l'enfant. De plus, cette gravité psychologique n'est pas corrélée à l'importance du retard statural. Il paraît donc nécessaire de toujours tenir compte de cette dimension psychologique du retard statural, surtout lorsque se pose la question d'une intervention chirurgicale d'allongement. Le dépistage des sujets à risques psychologiques, de même que la préparation psychologique au traitement chirurgical représentent une fonction préventive majeure si l'on veut éviter des séquelles psychologiques parfois définitives. Il n'est pas toujours facile de reconnaître ces difficultés.

Un ou plusieurs entretiens avec l'enfant et la famille sont nécessaires en cas de doute. Lors de cet entretien, et lorsque se pose la question de l'intervention chirurgicale d'allongement, il est important de préciser également les



Figure 2 : Squelette achondroplasique

attentes de cette intervention. En effet, celle-ci est souvent idéalisée, comme si, d'un seul coup, tous les problèmes allaient être résolus. On peut se trouver alors devant un risque important de désillusion et donc de séquelles psychologiques.

2-5-1. Retentissement psychologique (J. Dalery [9]) :

Le point de départ de l'ensemble des difficultés psychologiques est généralement dû à la discordance entre l'âge chronologique et l'âge statural. Cette discordance est renforcée par le fait que les enfants et les adolescents de petite taille paraissent souvent physiquement plus jeunes. Ceci fait référence à la question de l'image du corps. L'image du corps est une donnée fondamentale et se présente sous deux versants :

le premier versant est un versant objectif qui est, pour un enfant, le fait d'être différent physiquement des autres enfants du même âge avec une absence de concordance entre l'âge chronologique et l'âge statural.

Le deuxième versant est un versant subjectif qui consiste en l'impression de se sentir différent des autres. En effet, l'image objective du corps, telle qu'elle est reflétée par le miroir et véhiculée dans les normes sociales, va être interprétée, transformée, incorporée à la vie affective de l'enfant, à ses fantasmes, à son imaginaire. C'est une donnée capitale lorsqu'on est amené à prendre en charge des sujets avec petite taille, surtout en terme de corrélation entre la réalité du retard et le vécu du retard.

2-5-2. Retentissement social :

Le retentissement social de la petite taille est également une donnée importante à prendre en compte. En effet, il existe une tendance naturelle à traiter un individu selon son apparence physique et à lui prêter un niveau de développement affectif, intellectuel et social en rapport avec son niveau de développement physique, d'autant que certaines professions nécessitent un standard de taille et que celle de la population tend à croître régulièrement (augmentation de 10 cm par siècle). En France, la campagne nationale de mensuration de 2006 a révélé qu'en un siècle les hommes ont grandi de 11 cm et les femmes de 8 cm. L'apparence physique peut conditionner le dialogue avec autrui, par exemple un enfant petit peut se sentir mal à l'aise dans le groupe des enfants de son âge qui vont avoir tendance à le maintenir dans un état de dépendance. Il se sentira aussi mal à l'aise avec des enfants de la même taille que lui mais dont il n'a ni le développement affectif, ni le développement intellectuel. Il risque donc d'être rapidement rejeté et mis à l'écart par les enfants de son âge. Il aura tendance à jouer avec les enfants plus jeunes que lui mais de même taille.

Il établit d'ailleurs souvent avec eux un lien d'hyperprotection de la même manière que celui que les adultes établissent avec lui. Les parents inquiets de voir que leur enfant ne grandit pas, ne vont pas échapper à cette attitude et vont l'hyperprotéger. Cette attitude infantilisante risque d'aggraver l'attitude régressive de l'enfant mais, en même temps, elle lui procure un certain confort.

Celui-ci peut réagir de façon positive en s'opposant, mais ceci suppose un bon niveau de maturation affective. Plus

souvent, l'enfant accepte passivement cette attitude qui le place dans une situation de dépendance.

Sauf cas particulier, les enfants et adolescents porteurs d'une petite taille n'ont pas d'altération grave de la personnalité. Leur niveau de développement affectif et, notamment leurs pulsions, leur niveau intellectuel et leur niveau social suivent leur âge chronologique.

Il existe néanmoins des sujets adultes dysmorphobiques qui ne supportent pas leur petite taille réelle ou supposée.

2-5-3. Mécanisme de défense :

Lorsque le vécu de la petite taille est trop douloureux et lorsque le retentissement social devient important et difficile à supporter, l'enfant met en place des mécanismes de défense qui ont pour objectif de mieux supporter son handicap. Ces mécanismes de défense sont variés. Nous pouvons, avec J. Dalery [9], en citer quelques uns :

le déni, par lequel l'enfant nie tout problème concernant sa petite taille en voulant, par exemple, participer aux épreuves de basket-ball dans sa classe ;

la régression, se traduisant par une immaturité affective, un comportement infantile, un blocage scolaire et souvent des manifestations psychosomatiques variées ;

l'intellectualisation et le surinvestissement scolaire supposent un excellent niveau intellectuel ;

les crises d'agitation et les troubles du comportement ;

le repli sur soi, l'isolement et la tendance dépressive sont des attitudes très couramment observées. C'est surtout dans ce cas que l'on doit proposer une aide psychologique et une préparation psychologique à l'intervention.

Tout cela aura une répercussion sur le comportement du sujet de petite taille devenu adolescent ou adulte jeune.

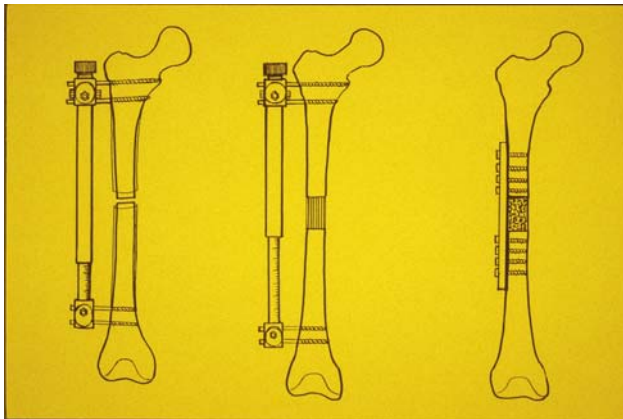
Il n'est donc pas exceptionnel que des psychiatres ne voient d'autres solutions aux problèmes de la petite taille que celui de l'allongement des membres inférieurs. De la même façon, une étude en double aveugle randomisée menée par Judith L. ROSS [60] en 2004 sur 68 enfants traités par GH a montré que l'image de soi était améliorée après 3 ou 4 ans de traitement à la GH chez les enfants porteurs d'une petite taille constitutionnelle

3. Le traitement chirurgical des sujets de petites tailles

3-1. Techniques chirurgicales

Les différentes techniques d'allongement utilisées dans la chirurgie de la petite taille ont été tout d'abord la technique de Wagner, remplacée rapidement par la technique de la Callotasi en utilisant le matériel développé par la Société Orthofix. Puis enfin et surtout, la technique d'Ilizarov au niveau des allongements de jambes. Certains chirurgiens utilisent également le clou d'allongement type Albizzia®, motorisé par les allemands Baumgarter Betz, enfin a été développé un nouveau clou de type Albizzia, aux Etats-Unis par la Société Orthofix (ISKD®).

Ce n'est donc vraiment que dans la seconde moitié du XXe siècle que toute cette chirurgie a pris un nouvel essor, notamment après la publication de H. WAGNER, en



1971 [69].

3-1-1. La Technique de H. WAGNER [8- 69] (Figure 3)

En effet, sans l'expérience de H. WAGNER, il n'est pas certain que les travaux de G. A. ILIZAROV se fussent développés aussi rapidement en Italie, en France, puis dans le monde.

Pour la première fois, le matériel décrit et utilisé par WAGNER permettait, de par ses qualités mécaniques et sa manipulation simple, des allongements importants, la notion de section transversale de l'os rendant, par ailleurs, ceux-ci indolores ou très peu douloureux, autorisant une sortie réelle du lit et une déambulation subnormale (Figure 10 et 11).

C'est donc naturellement la première technique que nous avons utilisée avec d'autres auteurs comme Mastragostino, lors des premiers allongements pour petite taille.

Nous rappelons que cette technique nécessite, dans un premier temps l'utilisation d'un fixateur externe (appareil de Wagner) avec section transversale de l'os et lors du deuxième temps, une fois l'allongement réalisé, une ostéosynthèse par plaque avec greffe le plus souvent.

3-1-2. La Technique de G. A. ILIZAROV

Les travaux que G. A. ILIZAROV (Figure 4) [26-27] commença en Sibérie dans les années 50 et sa technique

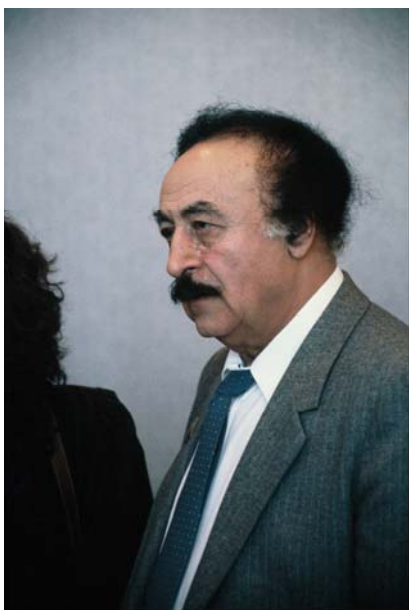


Figure 4 : G.A. Ilizarov

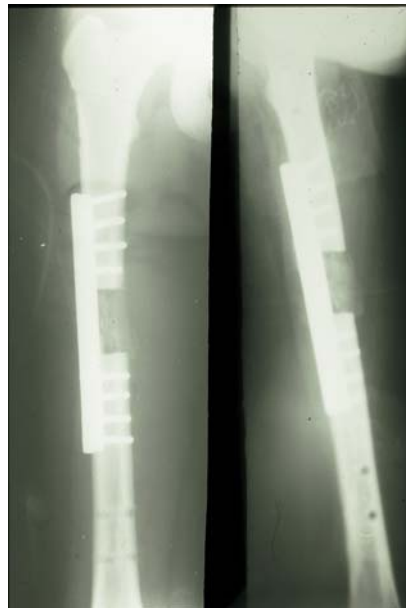


Figure 3 : Allongement fémoral selon la Technique de Wagner

d'allongement qui ne fut publiée qu'en 1971 et connue en France qu'en 1984 à la suite des travaux de nos collègues italiens, notamment Roberto CATTANEO (Lecco Italie) et, par là même celle des petites tailles, allaient révolutionner l'orthopédie moderne et la chirurgie des allongements.

En effet, G. A. ILIZAROV n'introduisait pas seulement un nouvel appareil d'allongement, dérivé d'ailleurs d'un système de fixation antérieurement décrit par WITMOSER et utilisé également par MONTICELLI et SPINELLI en Italie et WASSERSTEIN en Allemagne (1963) mais une nouvelle conception biologique des allongements : la régénération osseuse en tension et en distraction dont il montrait également les possibilités après la fin de la croissance y compris chez l'adulte (28) (Figures 4a et 4b). Sa technique au niveau fémoral mais surtout au niveau tibial allait permettre de faire des allongements bilatéraux simultanés des tibias (Figures 4c et 4d).

3-1-3. La Technique de la Callotasi G. DE BASTIANI et R. ALDEGHERI [18]

Ces conceptions nouvelles associées à une fixation monolatérale furent ensuite utilisées dans la technique de la Callotasi développée par G. DE BASTIANI [18] et, à sa suite, par R. ALDEGHERI à Vérone (Italie) (1) ; la technique de la Callotasi (Figure 5A et 5B) ayant notre préférence pour l'allongement fémoral. Une modification de leur appareil tibial ORTHOFIX® étant proposée par J. C. POULIQUEN [6] (Figure 6a). Cette technique fut utilisée par nous même et ses auteurs dès 1981 dans cette chirurgie d'allongement en allongeant simultanément avec le même type d'appareil fémurs et tibias.

En Italie, l'Ecole de LECCO, R. CATTANEO et M. CATTAGNI [12], proposèrent des modifications techniques de la méthode d'ILIZAROV au niveau fémoral, de façon à la rendre plus confortable, mixant la fixation externe monolatérale et la fixation circulaire [9].

Toutes ces techniques d'allongement utilisaient uniquement la fixation externe. Aux Etats Unis, Dror PALEY [47], montrait en 1994 que l'on pouvait associer méthode

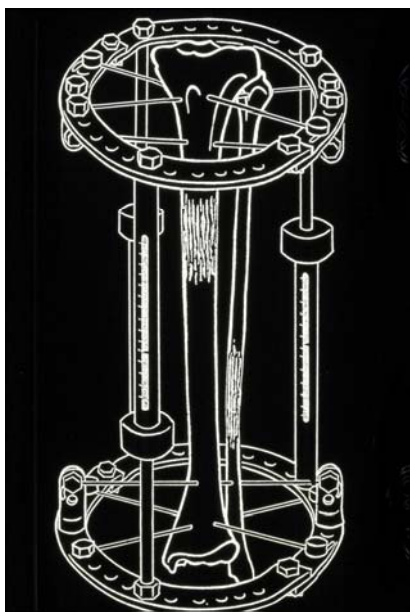


Figure 4a : Technique d'Ilizarov Allongement tibial : le montage



Figure 4b : Technique d'Ilizarov Allongement tibial : la corticotomie qui doit respecter le périoste et la vascularisation médullaire.

Figure 4c : Technique d'Ilizarov Allongement tibial : montage sur os sec



Figure 4d : Technique d'Ilizarov Allongement tibial : allongement de 12 cm

d'ILIZAROV ou CALLOTASI à une fixation interne par clou centromédullaire et que l'on pouvait également faire une ostéotomie à la scie de Gigli sans altération du régénérat [46].

3-1-4. Les allongements progressifs par clou centro-médullaire d'allongement [12]

Quelques auteurs avaient essayé de faire des allongements sur clous, comme Marino ZUCCO en 1936, mais ces clous étaient, soit associés à un fixateur externe (F. C. BOST et F. J. LARSEN, en 1956, introduisant en outre le concept du manchon périosté ; SALIMEIA en 1959 ; W. BICKEL en 1964 ; RICCIO en 1965), soit isolés (A. BLISKUNOV, en Union Soviétique, 1983 ; R. JUDET en France, 1969 et BARNES aux Etats Unis). Mais, tous ces systèmes étaient jusqu'à présent peu fiables, nécessitant parfois des réinterventions multiples pouvant entraîner de lourdes infections.

3-1-5. La Technique du Clou ALBIZZIA

Depuis 15 ans, cette possibilité d'allongement sur clou centromédullaire s'est concrétisée, permettant à la fois un allongement progressif sans ouverture itérative du foyer d'allongement et une régénération osseuse en distraction égale à celle observée par fixation externe (travaux français de P. GRAMMONT, J. M. GUICHET, P. TROUILLOUD et J. CATON, 1989-1994) [11-12] (In CATON. J). Cette technique commence à subir l'épreuve du temps et nous pensons qu'elle a encore amélioré le confort des patients opérés, supprimant tout encombrement et tout soin de fiches (Figure 6b). Néanmoins, nous utilisons surtout la technique d'allongement fémoral sur clou pour

les inégalités de longueurs des membres inférieurs. Quant à l'allongement tibial il en est de même mais, une fois sur deux, il est nécessaire d'y adjoindre une greffe entre le troisième et le sixième mois.

3-1-6.

Enfin, encore plus près de nous, une équipe allemande (R. BAUMGART, A. BETZ et L. SCHWEIBERER [12]) a mis au point, en 1995, un clou motorisé de façon électrique dont les résultats semblent donner des résultats à peu près identiques au clou d'allongement mécanique quant à la régénération osseuse. Les clous d'allongements ont été utilisés par quelques auteurs dans la chirurgie des sujets de petites tailles, notamment Dror. Poley à Baltimore puis JM Guichet à Nancy pour réaliser des allongements simultanés et bilatéraux des fémurs. A Marseille Sériat-Gauthier a également utilisé le clou pour des allongements chez des sujets achondroplases.

Pour notre part, nous préférons utiliser pour les petites tailles les techniques de fixations externes pour trois raisons :

- la première est mécanique : la nécessité de marcher d'emblée avec appui sur les deux membres inférieurs, le mécanisme fragile du clou Albizzia ne le permettait pas toujours. En effet, un blocage du système d'allongement du clou peut alors survenir entraînant une reprise chirurgicale ou une ILM (Inégalité de Longueur

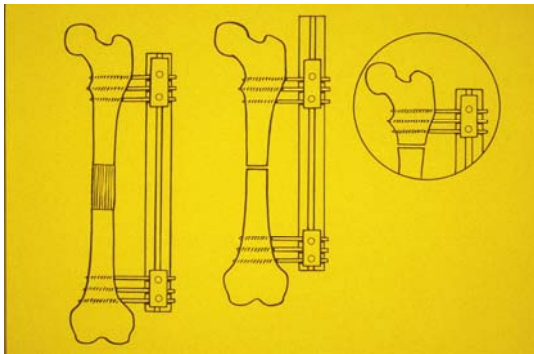


Figure 5a : Allongement fémoral : technique modifiée (J. Caton). L'ostéotomie fémorale est médio-diaphysaire

Figure 5b : Allongement fémoral : résultat radiographique avec un excellent régénérat après un allongement de 7 cm

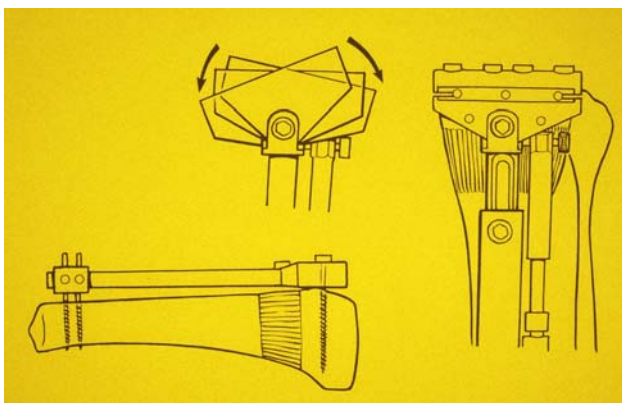


Figure 6a : Allongement tibial – Technique modifiée de JC. Pouliquen

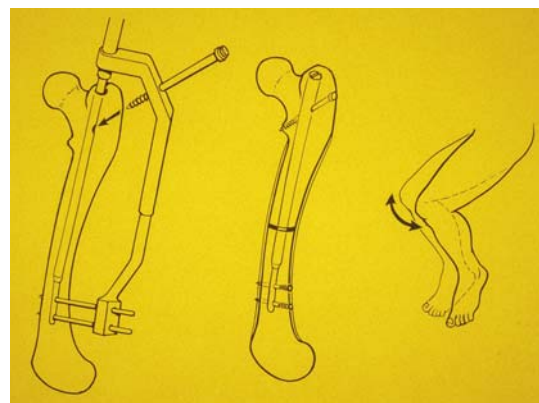


Figure 6b : Technique de l'Allongement fémoral avec le clou Alibizzia

des Membres Inférieurs) en cas d'allongement bilatéral des fémurs selon cette technique.

- la deuxième est biologique : nous pensons que le risque d'embolie graisseuse est plus important avec un clou centro médullaire bilatéral alors qu'il est quasiment nul avec la fixation externe.
- la troisième est économique : actuellement la fabrication du clou Albizzia a été arrêtée en France (Depuy), nous avons à disposition le nouveau clou développé par la Société Orthofix, utilisé aux USA mais non pris en charge par l'assurance maladie en France et dont le coût reste encore élevé.

La stratégie d'allongement par clou pour une petite taille ou pour une ILMI est différente et nous n'hésitons pas à l'utiliser dans ce dernier cas.

Gageons qu'avec le développement de la technique et la motorisation future du clou Orthofix, cette méthode pourra devenir une technique de choix.

3-2. Stratégie d'Allongement

En fonction de la taille initiale et/ou de la pathologie à l'origine de la petite taille, nous pratiquons deux ou quatre allongements, toujours en fin de croissance, contrairement à certains auteurs (Perreti) qui l'ont utilisé chez les jeunes enfants en cours de croissance en multipliant les

allongements. En effet, nous avons choisi de pratiquer ces allongements en fin de croissance pour ne pas perturber la croissance résiduelle des enfants, afin d'éviter toute compression au niveau du cartilage de croissance et surtout pour que la décision d'allongement soit prise par l'enfant ou l'adolescent en toute connaissance de cause et non pas par ses parents ou sa famille.

Par ailleurs, nous souhaitons traiter ces petites tailles par un seul allongement de membre, nous nous sommes refusés jusqu'à présent à pratiquer des allongements itératifs sur le même segment de façon à réduire, le plus possible, le nombre d'hospitalisations et le taux de complications qui augmente de façon proportionnelle au nombre d'allongements.

Lorsque nous envisageons un allongement isolé des deux segments, c'est-à-dire un allongement des deux jambes qui est toujours un allongement des deux tibias à huit jours d'écart pour le confort du patient, nous utilisons la technique d'Ilizarov.

Lorsque nous envisageons un allongement de quatre segments de membres (deux fémurs et deux tibias), la technique d'allongement croisé est utilisée avec allongement du fémur d'un côté et du tibia contro-latéral. L'année suivante nous procédons à l'allongement sur le fémur et le tibia qui n'ont pas été allongés dans le premier temps.



Figure 7 : Fracture régénérée après l'ablation du corps du FE et avant l'ablation des vis de Schanz

Figure 8 : Consolidation avec cal vicieux fémoral en varus à droite et tibial en valgus à gauche



Dans notre pratique, les tibias ont toujours été allongés selon la méthode d'Ilizarov, les allongements étant simultanés. Les allongements fémoraux, en dehors des premiers sujets opérés selon la technique de Wagner ont toujours été pratiqués avec un appareil de type Orthofix selon la méthode de la Callotasi. Nous ne pratiquons pas d'allongements simultanés des deux fémurs car ceux-ci sont, selon nous, plus inconfortables pour les patients du fait surtout de l'encombrement.

Nous n'avons jamais rencontré la situation de devoir arrêter un allongement croisé après le premier temps.

Nous avons classé ces petites tailles dans le chapitre diagnostique, mais il est important, avant d'envisager un allongement de déterminer la sévérité de l'atteinte articulaire, notamment l'existence ou non de lésions et de déformations épiphysaires qui peuvent aboutir à une détérioration rapide et à une arthrose chez l'adulte jeune.

3-3. Complications

Afin d'analyser de façon objective les résultats des allongements de membres, il est important d'avoir une analyse des complications. Celles-ci sont classiquement classées en complications osseuses, articulaires, septiques, vasculo-nerveuses ou ayant un retentissement sur la croissance. Nous les avons en 1984 classées en complications mineures guéries à la fin de l'allongement, complications de moyenne importance avec addition d'un acte chirurgical supplémentaire non prévue dans la stratégie initiale et enfin en complications majeures laissant d'importantes séquelles. Néanmoins, lorsque l'on pratique la chirurgie d'allongement, on constate que certains sujets présentent plusieurs complications durant l'allongement, alors que d'autres sujets n'en présentent pas ou peu. Il apparaît donc important de ne pas toujours rapporter le nombre de complications globales d'une série au nombre de sujets de cette série comme cela est le cas dans la plupart des résultats publiés dans le monde mais de bien séparer les sujets opérés en sujet ne présentant aucune complication ou des complications mineures guéries à la fin de l'allongement des sujets présentant des complications avec ou

sans séquelles. Ceci nous a conduit à la classification suivante qui avait été adoptée par tous les membres du Symposium de la SOFCOT en 1991.

Sujet de catégorie I, sujet ne présentant aucune complication ou complications mineures liées à la fin de l'allongement.

Sujet de catégorie II, sujet présentant des complications avec addition d'un acte chirurgical qui n'était pas prévu dans la stratégie initiale, celle-ci ne laissant pas ou peu de séquelles, le programme d'allongement étant respecté (Figure 7 et Figure 8).

Sujet de catégorie III : il s'agit de sujet présentant des complications généralement majeures, laissant des séquelles à la fin de l'allongement et/ou d'un programme non respecté.

Ces critères objectifs permettent de comparer les différentes techniques d'allongement proposées et surtout les différentes séries d'allongement publiées comme l'a fait Roberto Aldegheri dans le travail qu'il a rapporté en 2001 [2], utilisant le principe de cette classification.

Enfin, hormis les complications survenant sur clou centro médullaire (blocage du mécanisme) et les ruptures de broches dans la technique d'Ilizarov, il n'y a pas de complication spécifique à une technique d'allongement. Par contre de façon à réduire ces complications, tous nos patients ont été pris en charge en hospitalisation conventionnelle ou en ambulatoire par le même centre de rééducation spécialisé dans la prise en charge des enfants et des adolescents pendant toute la période d'allongement. Ce n'est qu'une fois les allongements terminés qu'ils rentrent chez eux avec leur appareillage.

3-4. Notre expérience

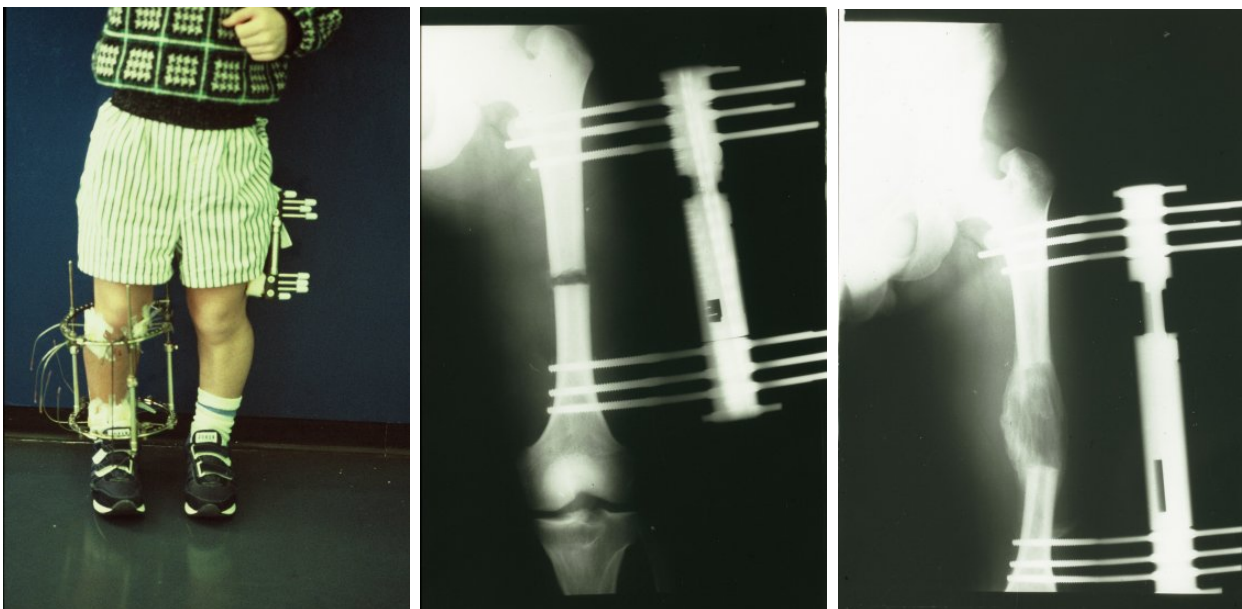
3-4-1. De 1984 à 2005

nous avons traité 44 patients de petite taille (18 garçons et 26 filles, l'âge moyen à l'intervention a été de 22,3 ans (15 à 37 ans). Dans cette période, nous avons eu, entre 1991-2005, plus de 120 demandes d'allongements volontairement non satisfaites (76) du fait de critères d'âge



Figure 9 : Allongement bilatéral tibial de 12 cm initial fin d'allongement (12 cm) après ablation des appareils

Figure 10 : Achondroplasie – Allongement croisé – temps fémoral



(supérieur à 30 ans), de demandes d'origine esthétique voire folklorique ou du fait de situations familiales ou professionnelles non adaptées à cette chirurgie et à ses complications.

3-4-2. Origine de la petite taille

Les étiologies prédominantes sont la petite taille constitutionnelle (22 cas) et l'hypochondroplasie (9 cas), le syndrome de Turner (5 cas). Les autres étiologies sont plus rares, maladie de Recklinghausen [2], maladie de Bessel Hagen [1], Dyschondrostéose [1], syndrome de Noonan, maladie de Van Creveld 1 et une anomalie génétique non identifiée.

3-4-3. Technique

11 sujets ont bénéficié de 4 allongements, le plus souvent croisés (sauf 2 sujets traités par la technique de Wagner fémorale au début de notre expérience), utilisant la Callotasi fémorale (Orthofix) et l'allongement tibial selon Ilizarov. 33 sujets ont été traités par des allongements bilatéraux simultanés des tibias, toujours selon Ilizarov, la

taille moyenne initiale des sujets traités par 4 allongements était de 134 cm (123 à 151) sujets de très petite taille ou dysharmonieux.

La taille moyenne des sujets traités par Ilizarov des 2 jambes était de 145 cm (131 à 164), sujets présentant le plus souvent une petite taille constitutionnelle relativement harmonieuse ou un syndrome de Turner.

3-4-4. Résultats (Figure 9 et Figure 10)

La taille moyenne finale a été de 152,5 cm (138 à 167) pour les sujets ayant bénéficié de 4 allongements et de 155 cm (136 à 171) pour les sujets ayant bénéficié de 2 allongements. Dans les allongements croisés, l'allongement fémoral moyen a été de 75 mm (53-120) et tibial de 81 mm (36-140) avec un pourcentage d'allongement fémoral de 23,48% (40,6-16,5) et tibial de 41% (19-60). Il faut noter un gain de taille spontané de 2,9 cm dans la série des allongements croisés par stimulation générale de la croissance, probablement par la sécrétion en cours d'allongement de facteurs de croissance.

Dans la série d'allongement tibial bilatéral, l'allongement moyen a été de 9,11 cm (5,3-11,2), le pourcentage d'allongement tibial de 30,1% (16,1-44%), la vitesse d'allongement moyenne de 0,59 mm par jour (28,7 à 97,88) l'appareil étant enlevé après vérification de la consolidation radiologique (au moins 3 corticales) et échographique avec une sonde linéaire de 12,5 MHz. L'index de consolidation fémoral a été de 41 j/cm d'allongement (17-86) très rapide pour les étiologies de type achondro ou hypochondroplasie et la vitesse d'allongement moyenne de 0,9 mm/jour.

3-4-5. Complications

Les complications ont été classées comme cela a été exposé au chapitre 3-3. Pour la série d'allongements croisés (11 sujets) nous avons recensé 63% de complications nécessitant un geste complémentaire sur le tibia et 27% sur le fémur, par contre aucune complication de catégorie III, 63% des sujets étant classés en catégorie II et 27% en catégorie 1. Pour la série d'allongement tibial isolé (33 sujets), 19 étaient en catégorie I (57,5%), 14 en catégorie II (42,5%), 0 en catégorie III. A noter que globalement près d'un sujet sur 2 nécessitera un geste complémentaire en cours d'allongement et que nous n'avons déploré aucune complication grave laissant des séquelles définitives. Nous pensons que la prise en charge en centre spécialisé explique cela.

3-4-6. Résultats socio- professionnels

Nous avons revu avec un recul de 10 ans les 11 premiers allongements pour petite taille que nous avons réalisés. Tous les sujets reconvoqués ont tous déclarés qu'ils recommenceraient cette intervention et de toute façon la feraient pratiquer chez l'un de leurs enfants si cela était nécessaire. Dans son importante publication, en 2001, Roberto Aldegheri a revu 109 sujets à dix ans post-opératoires, avec un âge supérieur à 20 ans, 95% d'entre eux étaient prêts à recommencer cette chirurgie si cette question se posait. R. Cattaneo concluait lors du symposium de 1991, à propos des résultats socio-professionnels. « L'examen de ceux-ci démontre que les patients, même s'ils n'obtiennent pas un standard de vie, affectif normal peuvent néanmoins améliorer leurs problèmes sociaux, affectifs et psychologiques et également augmenter qualitativement leur champ de sensibilité pratique ».

4. Les autres expériences

Les expériences étrangères sont essentiellement italiennes bien que les premiers allongements chez les sujets de petite taille aient probablement été réalisés en Sibérie par GA Ilizarov, mais nous n'avons pas de statistiques à ce sujet. Le premier travail italien publié a été celui de R. Cattaneo en 1988 à propos de 37 patients achondrophoses puis celui de Mastragostino dans la revue de chirurgie orthopédique en 1994. Nous avons bien évidemment fait part des expériences étrangères lors du symposium de la SOFCOT en 1991. A noter le premier travail publié par JM Villarubias en 1988 à propos de 172 patients et celui de Ganel et Horoszowski en 1979 chez l'achondroplase.

4-1. JM Villarubias [70]

a publié en 1988 une série de résultats portant sur 172

patients opérés depuis 1970 dont 133 achondroplases, l'âge moyen des opérés était de 14 ans (4 à 30 ans), l'âge idéal 7 ans. L'appareil utilisé a été celui de Wagner avec allongement des deux tibias dans un premier temps puis des 2 fémurs ensuite avec une technique proche de la Callotasi associant un allongement percutané du tendon d'Achille systématique de même au niveau des fémurs avec ténotomie systématique des adducteurs au niveau des insertions publiennes, du couturier et du droit antérieur au niveau de l'épine iliaque antéro supérieure et du fascia lata, le gain de taille moyenne obtenu a été de 29,7 cm, 14,5 sur les fémurs (110-170) et 15,2 sur les tibias (185-110), le délai total écoulé a été de 626,7 jours en moyenne. L'auteur rapporte peu de complications ce qui est étonnant : 3 ostéites, 5 fractures de fatigue tibiales et 2 consolidations précoces du péroné nonobstant les déviations axiales, valgus tibial, varus fémoral et raideur des orteils.

4-2. Mastragostino [39]

a présenté une première série de 55 patients opérés entre 1976 et 1992, utilisant deux techniques dans deux séries de patients. La technique de Wagner dans une première série et la technique d'Ilizarov sur le tibia associée à un Wagner modifié au niveau du fémur dans une deuxième série.

4-3. La série la plus importante

publiée l'a été par Roberto Aldegheri [2] de Vérone.

Ces auteurs ont publié en 2001 une série de 140 patients de petites tailles opérés de janvier 81 à décembre 96. Sur le plan étiologique, cette série montre, comme cela est habituel, une majorité d'achondroplases et peu de petites tailles constitutionnelles. Roberto Aldegheri fait la part, dans ses résultats des patients opérés pour une petite taille proportionnée (10/140) de ceux opérés avec disproportion des membres et du tronc qui sont la majorité, (130 patients sur 140). Le fait remarquable de la série de Roberto Aldegheri est également l'allongement des humérus chez 10 patients présentant une achondroplasie. L'âge moyen des opérés est de 16 ans et 4 mois (11 à 24 ans), seuls 7 sujets, 5%, ont été opérés avant la fin de la croissance, la taille moyenne initiale de ses patients s'est échelonnée de 119 cm pour les achondroplases à 157,6 cm pour les dysmorphophobiques, le syndrome de Turner se situant dans la moyenne avec une taille de 135,5 cm. Le gain moyen des interventions a été sur 140 patients de 16,7 cm (9 à 27 cm). De façon systématique Roberto Aldegheri et son équipe ont pratiqué un allongement des 4 segments de membres.

Pour les premiers patients opérés, ceux-ci l'ont été par des allongements fémurs + tibias unilatéraux (matériel d'orthofix) puis rapidement par des allongements croisés selon la technique habituelle. Les complications ont été relativement nombreuses, 26% pour les allongements fémoraux et 29,6% pour les allongements tibiaux. Ces complications étaient essentiellement d'origine osseuses (57,5% des fémurs 68,7% des tibias). Beaucoup de complications, notamment infectieuses, ont été liées au problème des broches, 30,1% pour les fémurs et 28,1% pour les tibias. Le nombre moyen de complications est de 156

sur les 560 allongements de membres. Il faut noter, comme nous l'avons suggéré qu'Aldegheri classe également ces complications en patients présentant des complications et ceux n'ayant pas présenté de complications après la fin de l'allongement. Le taux des patients ayant présenté des complications est de 61 sur 140 (soit 43,57%), avec un index de consolidation moyen de 43,9 jours par centimètre d'allongement et un temps moyen de traitement de 18 à 40 mois.

4-4. D'autres séries

portent sur un nombre plus restreint de patients mais font la différence entre les résultats des allongements des achondroplasies et des syndromes de Turner. Il est à noter que dans les syndromes de Turner, le taux de complication est plus important, comme le souligne notamment, Noonan KJ [44], à propos de 8 allongements tibiaux bilatéraux avec un taux de complication de 169%, il en conclut qu'il ne faut faire des allongements que chez des sujets extrêmement motivés.

4-5. Hormis la série française

publiée dans le Symposium de 91 et notre expérience, la seule statistique publiée en France, l'a été par Jean Prévot et JM. Guichet [51] en 1994 à propos de 26 allongements pour petite taille, selon la technique d'Ilizarov. L'allongement moyen pour la série de Prévot a été de 12 cm, les sujets présentant une taille initiale moyenne de 133 cm.

4-6. Des discussions

par auteurs interposés s'engagent également sur l'âge auquel il faut pratiquer ces allongements. Seuls G. Pérétti (1995) prône un allongement précoce pour les achondroplasies entre 5 à 9 ans, de même pour Gannel et Horosovski [21] qui pour des raisons diverses défendent un allongement plus précoce dans l'achondroplasie chez les garçons, l'allongement accélérant la croissance et par contre un allongement plus tardif vers 15 ans chez la fille car l'allongement pratiqué trop tôt ralentirait la croissance.

4-7. Allongement pour cause esthétique.

Une seule publication sérieuse a fait état d'allongements « cosmétiques », il s'agit d'allongements réalisés par l'équipe de Lecco (R. Cattaneo, M. Catagni, L. Lovisetti [13]) publiée en 2004 et 2005 à la SOFCOT et dans le JBJS. 54 patients ont été traités entre 1985 et 2000, il faut noter que dans le même temps 82 patients ont été refusés sur une telle indication pour une même période. L'âge moyen des sujets était de 25,8 ans (18 à 47 ans), plus âgés pour les hommes que pour les femmes, la taille moyenne d'1m53 sur la série étant de 1m59 pour les hommes et 1m47 pour les femmes.

Certaines indications aujourd'hui pourraient être considérées comme des indications non « cosmétiques » compte tenu des limites que nous nous sommes fixées à -2DS par rapport au groupe standard de la population. Les allongements ont toujours été réalisés sur les deux jambes, de façon simultanée, avec la méthode d'Ilizarov par corticotomie bifocale proximale et distale. L'allongement moyen a été de 7 cm avec un temps moyen d'appareillage de 8 mois et 10 jours. Un certain nombre de complications ont été recensées, notamment des allongements du

tendon d'Achille associés chez 19 patients et une plicature du régénérat ayant entraîné une réintervention chez 4 patients. Le résultat esthétique a été considéré comme excellent par 90% des patients et bon par 8 patients.

Tous les auteurs soulignent également la relative facilité d'allongement chez l'achondroplase avec des allongements relativement importants et un bon développement de l'ossification, les consolidations précoces étant essentiellement relevées dans cette pathologie et ayant nécessité parfois des ostéotomies itératives, notamment au niveau du péroné. En effet, dans la technique d'Ilizarov, il est parfois très difficile de fixer le péroné à ses deux extrémités car le péroné est plus grand que le tibia et la fixation supérieure risquerait « d'embrocher » le nerf péronier. De ce fait, le péroné est souvent fixe uniquement en unifocal distal, son allongement est donc relativement moins important que celui tibia. On assiste alors à une migration de la tête du péroné sans aucune conséquence pathologique. Ceci peut aboutir néanmoins à des consolidations précoces pouvant nécessiter une ostéotomie itérative. Pour certains auteurs, il est donc nécessaire de réserver une partie du péroné d'au moins 1 cm au niveau du foyer d'ostéotomie.

5. Indications et contre indications

En effet, les indications sont toujours posées en fonction de la taille initiale, en fonction de la pathologie, notamment de l'état osseux, ligamentaire et articulaire, en fonction de l'état psychologique ou psychiatrique du patient, en fonction de l'environnement familial et professionnel, en fonction de la situation sociale et en fonction de l'âge.

5-1. Contre Indications

Théoriquement, répondent à la définition de petite taille, tous les sujets dont la taille définitive est au minimum à -2DS par rapport aux courbes standards de la population normale, c'est-à-dire aujourd'hui 1m63 chez les garçons et 1m51 chez les filles d'après les courbes françaises de Sempé, Pedron et Roy de 1975. En principe, nous réservons essentiellement cette chirurgie aux sujets dont la taille est comprise entre 1m20 et 1m50, néanmoins, aux deux extrémités entre 1m10 et 1m20 et 1m51 et 1m63, l'indication sera discutée, notamment chez les sujets proportionnés, après une évaluation psychologique, sociale et médicale parfois un projet imagé d'allongement en contre indiquant, bien évidemment les pathologies à forte morbidité de certaines affections osseuses et constitutionnelles. En effet, nous éliminons systématiquement de ces indications, ainsi que l'avait proposé Georges Finidori lors du Symposium de 1990 [9], les sujets aux squelettes fragiles aux articulations laxes ou avec attitude vicieuse ainsi que les sujets présentant une pathologie épiphysaire. Sont également exclus les patients menacés de troubles neurologiques notamment dans certaines achondroplasies où il faudra réaliser une évaluation du canal étroit lorsque celui-ci est important, de même pour les troubles du rachis dans le plan sagittal. Enfin, il faudra également écarter les patients menacés de lésions viscérales ou de surcharge pouvant compromettre le pronostic vital. Les grandes indications sont pour nous l'achondroplasie, l'hypochondroplasie, le syndrome de Turner et les petites

tailles constitutionnelles.

Ces règles simples permettront donc d'exclure des indications les formes les plus sévères des atteintes osseuses ou articulaires.

5-2. Indications

Nous sommes amenés à pratiquer plus volontiers des allongements chez les sujets dont la petite taille est disproportionnée après mesure du tronc, des deux membres inférieurs et de l'envergure des membres supérieurs.

En fonction de la taille initiale et de la pathologie nous serons amenés à pratiquer deux ou quatre allongements à maturité osseuse. Lorsque nous envisageons d'allonger 4 segments de membres, notamment chez les sujets dont la taille est inférieure ou égale à 1m40 et qui présentent une petite taille disproportionnée, nous allongeons les deux fémurs et les deux tibias selon la technique de l'allongement croisé. En allongeant le fémur droit et le tibia gauche la première année et, l'année suivante nous croisons l'allongement sur le fémur et le tibia controlatéral qui n'ont pas été allongés dans ce premier temps (Figure 11).

Par ailleurs, dans nombre de pathologies osseuses les cartilages de croissance sont fragiles, la moindre agression chirurgicale pouvant provoquer une fusion prématurée de la plaque épiphysaire. Ces constatations nous font systématiquement refuser des allongements avant la fin de la croissance. Il est donc pour nous plus prudent de faire des allongements qu'une fois la maturation osseuse terminée ou en tout cas à proximité de celle-ci.

Lorsque la taille est voisine d'1m50 et qu'il n'y a pas de dysmorphie ou de disproportion importante de taille, nous proposons un allongement des deux tibias en utilisant la méthode d'Illizarov, ces allongements étant simultanés (Figure 12). La technique d'allongement au niveau du fémur est toujours actuellement la technique de la Callo-tasi utilisant du matériel d'Orthofix. Nous sommes aujourd'hui très réservés sur l'utilisation de clous d'allongement car, à notre avis, ceux-ci ne permettent pas une déambulation normale et sont également à l'origine d'un certain nombre de complications : blocage de l'allonge-

ment, fracture des vis de verrouillage, nécessité de pratiquer des allongements sous anesthésie générale. Nous préférons utiliser le clou d'allongement dans les allongements du fémur pour inégalités de longueur où il nous donne toute satisfaction.

Par ailleurs dans les indications il est important d'aborder les problèmes spécifiques aux sujets de petite taille ce qui avait fait constituer à Roberto Cattaneo [13-14-17] à l'hôpital de Lecco une commission composée d'un orthopédiste, d'un anesthésiste, d'un psychologue et qui avait pour but de résoudre trois problèmes préalables au traitement, la situation psycho-sociale, l'aptitude physique des sujets, l'âge du début des interventions et l'ordre des allongements. Pour notre part, nous ne pratiquons pas d'allongements sans l'avis du psychiatre, du pédiatre, sans 6 mois à un an de réflexion, sans au moins trois consultations, un doppler artériel et veineux des membres inférieurs, un examen neurologique au moindre doute, une simulation photographique lorsqu'elle est demandée et un entretien avec un ou deux patients déjà allongés.

5-2-1. A la question qu'est-ce qu'une petite taille ?

Pour répondre à une indication chirurgicale la définition doit être médicale. En effet, pour les pédiatres la limite pour un traitement par l'hormone de croissance est une taille répondant à -2DS par rapport au standard de la population normale, ceci représente a priori 2,5 p. 100 de la population infantile en France. Il est bien évident que seuls quelques sujets souhaitent cette chirurgie d'agrandissement, il n'est pas question d'opérer tous les patients à -2DS.

La moyenne est de 1,63 pour les hommes et de 1,51 pour les femmes. Au-delà, il faut considérer ces indications comme une chirurgie cosmétique à but esthétique, les critères de cette chirurgie devraient alors s'appliquer aux chirurgiens qui la pratiquent.

La définition doit-elle être également sociale ? Un certain nombre d'administrations exigeant une taille minima avant l'embauche (il faut, en France, par exemple mesurer plus d'1m 60 pour être pompier). Chez certains sujets,



Figure 11 : Hypochondroplasie - allongement croisé - Orthofix Gauche Ilizarov Droit

Figure 12 : Allongement bilatéral des deux jambes - Ilizarov bilatéral





Figure 13 : Taille réelle avant planification informatique (entre sa sœur et son père)



Figure 14 : Planification informatique de l'allongement (par

des demandes sont faites afin de répondre à des préoccupations d'emplois (hôtesses, par exemple).

Enfin, doit-elle être également psychologique ? La petite taille étant également le regard des autres. Aujourd'hui il y a avantage à avoir une taille relativement importante, nous en avons vu les limites. La réussite professionnelle et la réussite scolaire passe parfois par cette condition. Il est difficile aux enfants et adolescents d'aujourd'hui de s'en écarter de façon importante

Cependant, le problème des sujets dits de taille normale et certains sujets répondant à une taille supérieure à -2DS et réclamant un allongement se pose à nous car tous ne sont pas dysmorphophobiques. Des indications peuvent parfois être étayées sur un avis psychiatrique, comme cela nous est arrivé à deux reprises.

Une fois la décision d'allongement prise il faut définir la stratégie en matière de petite taille, l'allongement ne devant pas nous conduire à une situation irréversible et devant toujours permettre une déambulation.

Par ailleurs il ne faut pas toujours répondre au désir des patients tels qu'il s'exprime et tel qu'ils l'ont imaginé avant la consultation. Il est important de bien expliquer les avantages et les inconvénients des techniques d'allongement et savoir limiter les demandes tout en recueillant l'adhésion des sujets. Il faudra bien délimiter dans les indications ce qui relève d'une chirurgie d'allongement des 4 segments de membres et ce qui relève d'une chirurgie portant sur les 2 segments de membres en essayant de toujours garder une certaine proportionnalité entre la taille des différents segments des membres inférieurs ; et la taille du tronc rapporté aux membres inférieurs (Figure 13 et Figure 14).

Le problème des membres supérieurs se pose rarement. Il s'agit essentiellement de demandes de sujets présentant une achondroplasie. Nous n'avons jamais réalisé des in-

terventions d'allongements de l'humérus dans le cas des petites tailles. Peu de séries font état de cette chirurgie. [2, 13, 14] Ceci répond à une nécessité réelle dans la gêne de la vie quotidienne. Néanmoins nous considérons que l'allongement des 4 segments est déjà suffisamment lourd pour ne pas prolonger et augmenter les problèmes en allongeant les membres supérieurs. Un seul patient de notre série nous a réclamé cette intervention avec insistance.

5-2-2. Qui allonger ?

Nous avons vu qu'il faut sélectionner les indications et être particulièrement vigilant sur le plan étiologique. En ce qui concerne la taille, il nous faut malgré tout, parler chiffres, le maximum des indications se situant entre 1 m 20 et 1 m 50, néanmoins, aux extrêmes de ces limites, en dessous d'1m20 et au-delà d'1m50 jusqu'à 1m60 chez les garçons par exemple l'indication ne sera posée qu'en fonction d'arguments parfaitement étayés en comparant les avantages et les inconvénients de la chirurgie.

Ces indications ne devront être posées qu'après un long délai de réflexion d'un an, plusieurs entretiens préalables et l'avis du pédiatre et du psychiatre.

5-2-3. Quand allonger ?

Afin de ne pas compromettre la croissance résiduelle et surtout afin que les adolescents prennent eux-mêmes la décision de cette chirurgie, nous pensons raisonnable d'attendre la fin de la croissance mais certains auteurs ont commencé cette chirurgie de façon très précoce, il ne s'agit pas néanmoins de la majorité des chirurgiens pratiquant cette chirurgie.

5-2-4. De combien devons-nous allonger ?

Il est nécessaire, ici encore, de préserver ou de restituer une harmonie. Il faut donc savoir rester modéré dans l'importance de l'allongement à effectuer chez les sujets dont la taille est supérieure à 1 m 40 ou chez les sujets harmonieux. Actuellement, nous leur proposons volon-

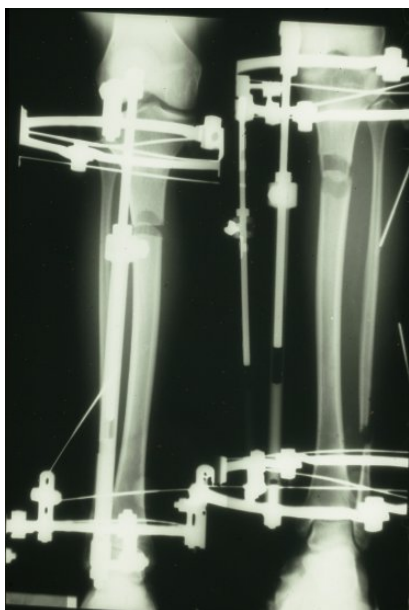


Figure 15 : Ilizarov bilatéral début d'allongement.

tiers un allongement isolé des deux jambes de 6 à 12 cm. Par contre, chez les sujets dont la taille est inférieure à 1 m 40 ou chez les sujets dysharmonieux, nous proposons plus volontiers un allongement des quatre segments de membres (6 à 10 cm sur les fémurs et 7 à 15 cm sur les tibias).

5-2-5. Sur quels segments de membres et avec quelle technique ?

Lorsqu'un allongement des deux tibias est indiqué, nous sommes restés fidèles à un allongement bilatéral simultané selon la technique d'Ilizarov (Figure 15), par contre lorsqu'un allongement des 4 segments de membres est nécessaire, la technique des allongements croisés (fémur + tibia controlatéral) menés conjointement nous semble toujours, la meilleure solution. La technique d'allongement fémoral par Callotasi, nous paraît également comme la plus confortable, l'allongement tibial pouvant être conduit comme précédemment par Ilizarov tibial. Une fois ces segments allongés, consolidés et libérés de toute contention, un allongement identique des segments opposés pourra être réalisé.

6. Conclusion

Nous venons de voir que les techniques modernes d'allongement à notre disposition peuvent être utilisées chez les sujets de petite taille avec des possibilités thérapeutiques actuellement tout à fait suffisantes pour que les sujets puissent en tirer un bénéfice réel, ceci à condition d'être prudents et de bien connaître la pathologie d'origine de la petite taille, ses conséquences et son devenir. Nous ne sommes pas volontairement entrés dans des considérations éthiques. Depuis plus de vingt ans aujourd'hui cette chirurgie d'agrandissement a trouvé sa place. Nous avons voulu simplement délimiter la frontière entre chirurgie de petite taille à but thérapeutique - 2DS et chirurgie de la petite taille à but cosmétique ou esthétique (taille supérieure à -2DS), les critères de cette chirurgie devraient alors s'appliquer aux chirurgiens qui la pratiquent. Pour sérier les indications, nous avons essayé de répondre aux questions qui se posaient : qu'est-ce

qu'une petite taille ? Où s'arrête la normalité ? Quelle stratégie adopter ? Qui allonger ? Quand ? De combien ? Sur quel segment et avec quelle technique,

D'autant que les complications rencontrées sont encore trop nombreuses, néanmoins, les complications liées aux broches ont beaucoup diminué depuis l'utilisation au niveau du fémur de fiches revêtues d'hydroxyapatite dont la stabilité n'est plus à démontrer.

Pour notre part, nous avons encore réduit de façon très importante le taux des complications en hospitalisant en centre de rééducation, soit en hôpital de jour, soit en hôpital de semaine les sujets devant bénéficier d'un allongement et en restant également modéré dans l'importance de l'allongement. Plus d'un sujet sur deux, nous l'avons vu, ne présentent aucune complication en fin d'allongement néanmoins ces complications ne sont acceptables que si les sujets ont été honnêtement prévenus des risques encourus. En effet un geste chirurgical complémentaire à l'allongement est nécessaire une fois sur deux, surtout lorsqu'un allongement des 4 segments de membre est réalisé. Malgré tous ces problèmes, cette chirurgie nous paraît parfaitement justifiée, parfaitement codifiée, l'indication suffisamment précise. Le traitement chirurgical de la petite taille permet parfois de compléter un traitement médical ou d'y suppléer lorsque celui-ci s'avère impossible ou insuffisant. Il a surtout le grand mérite de laisser une possibilité, une fois la croissance terminée.

Références

1. Albertsson-Wikland K, et al. Natural growth in children born small for gestational age with and without catch-up growth. *Acta Paediatr Suppl.* 1994; 399:64-71.
2. ALDEGHERI R – DALL'OCA C. Limb lengthening in short stature patients *J. Pediatr Orthop* 2001; 10: 238-47.
3. ALDEGHERI R - RENZI BRIVIO L – AGOSTINI S. The callotasi method of limb lengthening. *Clin Orthop.* 1989; 241, 137.
4. BIDWELL JP – BENNET GC – BELL MJ – WITHEROW PJ. Leg lengthening for short stature in Turner's syndrome. *J. Bone Joint Surg.* 2000; 82: 1174-6.
5. BLUM WF. Insulin-like Growth Factor and their Binding Proteins. In *Diagnostics of Endocrine Function in Children and Adolescent.* MB Ranke Ed Johann Ambrosius Barth Verlag Pub, Heidelberg, 1996; pp190-218.
6. BOURGUIGNON JP. Linear growth as a function of age at onset of puberty and sex steroid dosage : therapeutic implications. *Endocr Rev* 1988; 9: 467-88.
7. [7] CATAGNI MA – LOVISETTI L – GUERRESCHI F – COMBI A – OTTAVIANI G Cosmetic bilateral leg lengthening, experience of 54 cases. *J. Bone Joint Surg* 2005; 87 : 1402-5
8. CATON J. Les allongements diaphysaires des membres selon la technique de Wagner. Conférence d'enseignement de la SOFCOT. *Expansion Scientifique Française*, Paris, 1987, n°28, 13-33.
9. CATON J. – ALDEGHERI R. – CATTANEO R – CHATELAIN P – DALERY J – DIMEGLIO A. FINIDORI G. Symposium SOFCOT 1990 – Traitement des sujets de petite taille –*Rev. Chir Orthop* 1991 ; 77 : 56-80
10. CATON J – DUMONT P – BERARD J – MICHEL CR. Etude des résultats à moyen terme d'une série de 33 allongements des membres inférieurs selon la technique de H. Wagner. SOFCOT Réunion annuelle Paris, 1984. *Rev Chir Orthop*, 1985 ; 71 : 44-8.
11. CATON J. – RUBINI J. – PANISSET JC – FAU D – GUICHET JM – ARLO M, et al. L'allongement progressif des membres par clou mécanique centro-médullaire d'allongement : étude expérimentale chez le mouton. Comparaison du régénérat obtenu par fixation externe et par clou centro-médullaire. *Rev. Chir ; Orthop ;* 2001 ; 87 : 237-47

12. CATON J. Allongements progressifs du membre chez l'adolescent et l'adulte jeune. *Ann orthop. Ouest* 2005 ; 37 : 63-76.
13. CATTANEO R. CATAGNI M. LOVISETI L. Simultaneous bilateral leg lengthening for aesthetic purposes SOFCOT PARIS 2003. *J. Bone Joint Surg.* 2005; 87: 110.
14. CATTANEO R – VILLA A – CATAGNI M – TENTORI L. Limb lengthening in achondroplasia by Ilizarov's methods. *Int Orthop* 1988; 12: 173-9.
15. CHATELAIN P, JOB JC, BLANCHARD J, et al, for the Belgian and French Pediatric Clinics and Sanfi-Choay (France). Dose-dependent catch-up growth after 2 years of growth hormone treatment in intrauterine growth-retarded children. *J Clin Endocrinol Metab.* 1994;78:1454-60
16. CHAUSSAIN JL.; COLLE M., DUCRET JP. Adult height in children with prepubertal short stature secondary to intra-uterine growth retardation. *Acta Paediatrica Suppl.* 1994; 399: 72-3.
17. COLLE M., AUZERIE J., SAGNARD L., DUCRET JP. Growth response to growth hormone administration during the decelerating phase of the pubertal growth spurt in short normal children. *Hormone Research*, 1990; 34: 204-8.
18. DE BASTIANI G, ALDEGHERI R, RENZI BRIVIO L, TRIVELLA G. Limb lengthening by callus distraction (callotaxis). *J Pediatr*, 1987; 7: 129.
19. DOS SANTOS C, ESSIOUX L, TEINTURIER C, TAUBER M, GOFFIN V, BOUGNERES P. A common polymorphism of the growth hormone receptor is associated with increased responsiveness to growth hormone. *Nat Genet* 2004;36:720-4.
20. GABALLA M – DUFF J – CROFTON P – BENNET GC. Limb lengthening in Turner's syndrome *J. Bone Joint Surg* 1997; 79: 425.
21. GANEL A – HOROSZOWSKI H – KAMHIM M – FARINE I. Leg lengthening in achondroplastic children. *Clin. Orthop.* 1979; 144: 194-7
22. Gicquel C, Rossignol S, Cabrol S, Houang M, Steunou V, Barbu V, Danton F, Thibaud N, Le Merrer M, Burglen L, Bertrand AM, Netchine I, Le Bouc Y. Epimutation of the telomeric imprinting center region on chromosome 11p15 in Silver-Russell syndrome. *Nat Genet.* 2005; 37:1003-7.
23. Gluckman P.D. The role of pituitary hormones, growth factors and insulin in the regulation of fetal growth. In Clarke JR, ed. *Oxford reviews of reproductive biology.* vol 8. London; Oxford University Press, 1986;2:60.
24. GOLDBERG MJ – YASSIR W – SADEGHI-NEJAB AB. Clinical analysis of short stature. *J. Pediatr Orthop.* 2002; 22: 690-6
25. Hokken-Koelega ACS, Ridder MAJ, Lemmen RJ, Hartog HD, De Muinck Keizer-Schrama SMPF, Drop SLS. Children born small for gestational age: do they catch up? *Pediatr Res.* 1995;38:267-71
26. ILIZAROV G.A. A new principle of osteosynthesis with the use of crossing pins and rings. In collected scientific works of the Kurgan Regional Scientific Medical Society. Kurgan, USSR, 1954, 145-160.
27. ILIZAROV G.A. Transosseous osteosynthesis. Edition Springer-Verlag, 1992.
28. Isaksson OG, Lindahl A, Nilsson A, Isgaard J. Mechanism of the stimulatory effect of growth hormone on longitudinal bone growth. *Endocr Rev.* 1987; 8:426-38.
29. Job JCI, Rolland A. Histoire naturelle des retards de croissance à début intra-utérins. Croissance pubertaire et taille adulte. *Arch Fr Pediatr* 1986 ; 43 : 301-6.
30. Jones K L. XO Syndrome. In Smith's recognisable patterns of human malformation. pp74-79. KL Jones Ed. W B Saunders Co Pub. Philadelphia 1988.
31. Karlberg JP, Albertsson-Wikland K, Kwan EY, Lam BC, Low LC. The timing of early postnatal catch-up growth in normal, full-term infants born short for gestational age. *Horm Res.* 1997;48:17-24
32. KANAKA – GAN TENBEIN C Presented status of the use of growth hormone in short stature children with bone diseases (diseases of the skeleton). *J. Pediatr Endocrinol Metab* 2001; 14: 17-26.
33. Kelnar C J H. Pride and Prejudice – Stature in Perspective. *Acta Paediatrica Scand* 1990; 370 : 5 –15.
34. Leger J, Levy-Marchal C, Bloch J, Pinet A, Chevenne D, Porquet D, Collin D & Czernichow P. Reduced final height and indication for insulin resistance in 20 year olds born small for gestational age: regional cohort study. *British Med J.* 1997; 315 : 341-7.
35. Le Roith D. Seminars in medicine of the Beth Israel Deaconess Medical Center. Insulin-like growth factors. *N Engl J Med* 1997;336:633-40.
36. Liu JP, Barker J, Perkins AS, Robertson EF & A Efstratiadis. Mice carrying null mutations of the genes encoding insulin-like growth factor I and type I IGF receptor. *Cell* 1993; 75 : 59.
37. McKusik VA. Silver-Russell dwarfism. In McKusik VA (ed) *Mendelian inheritance in man.*The John Hopkins University Press, Baltimore, MD. 1992 ; pp 1696-1697.
38. Maes M, et al. A valuable improvement of adult height prediction methods in short normal children. *Horm Res.* 1997;48:184-90.
39. MASTROGOSTINO S – BOERO S – CARBONE M – MARRE BRUNENGHI G Allongement chirurgical chez les patients de petite taille : indications, complications et résultats. *Rev Chir Orthop* 1994 ; 80 : 634-641.
40. Morishima A, M M Grumbach, E R Simpson, C Fisher & K Qin. Aromatase deficiency in male and female siblings caused by a novel mutation and the physiological role of estrogens. *J Clin Endocrinol Metab* 1995; 80:3689-98.
41. Niklasson A, Ericson A, Fryer J, Karlberg J, Lawrence C, P Karlberg. An update of Swedish Reference Standards for weight, length and head circumference at birth for given gestational age (1977-1981). *Acta Paediatrica Scand* 1991 ; 80 : 756-62.
42. Netchine I, Sobrier ML, Amselem S. Molecular pathology of transcription factors implicated in the development of the anterior hypophysis *Arch Pediatr.* 2000;7 :218s-220s.
43. Netchine I, Sobrier ML, Krude H, Schnabel D, Maghnie M, Marcos E, Duriez B, Cacheux V, Moers A, Goossens M, Gruters A, Amselem S. Mutations in LHX3 result in a new syndrome revealed by combined pituitary hormone deficiency. *Nat Genet.* 2000;25:182-6.
44. NOONAN KJ – LEYES M – FORRIOL F Limb lengthening in Turner Syndrome *IOWA Orthop. J.* 1997; 17: 96-101.
45. Ohlsson C, Bengtsson BA, Isaksson OG, Andreassen TT, Słotweg MC. Growth hormone and bone. *Endocr Rev.* 1998;19:55-79.
46. PALEY D. ; TETSWORTH K. Percutaneous osteotomies : osteotome and gigli saw techniques."Limb lengthening" STUART A. GREEN, Guest Editor. The orthopaedic clinic of North America, W. B. SANDERS COMPANY, 1991, 22, 4, 613-624.
47. PALEY D. ; HERZENBERG J.E. ; MARR D. ; TETSWORTH K. GOULET J.A. Allongement du fémur par fixation externe et enclouage centromédullaire. Collection de pathologie locomotrice n° 28 "Les inégalités de longueur des membres", Masson Editeur, PARIS 1994, 130-135 et communication personnelle.
48. PHILIPPS KA Body dysmorphic disorder and depression : theoretical considerations and treatment strategies. *Psychiatr Q* 1999; 70: 313-31.
49. PIZA G – CAJA V – NAVARRO A. Hydroxyapatite coating of external fixation pins in prevention of axial deformity during tibial lengthening for short stature. *EPOS Londres 2003 – J. Bone Joint Surg* 2003; 85: 269 and *J. Bone Joint Surg* 2003; 85: 1152-3.
50. Prader A. Delayed adolescence. *Clin Endocrinol Metab* 1975 ; 4 : 143-155.
51. PREVOT J. GUICHET JM – LENEVEU E – KUHNAST M. Bilateral lengthening of short lower limbs 26 cases treated with the Ilizarov method. *Chirurgie* 1994-95; 120: 360-7.
52. Ranke MB, Pflüger H, Rosendahl W, Stubbe P, Enders H, Bierich JR, & F Majewski. Turner syndrome : spontaneous growth in 150 cases and review of the literature. *Eur J Paed* 1983; 141 : 81-8.
53. Ranke MB. Towards a Consensus on the Definition of Idiopathic Short Stature. Summary. *Horm Res* 1996; 45:64-6.
54. Ramaswami U, Rumsby G, Hindmarsh P & Ch Brook. Genotype and phenotype in Hypochondroplasia. *J Pediatr* 1998 ; 133 : 99 - 102.
55. Rao E, Weiss B, Fukami M, Rump A, Nielser B, Mertz A, Muroya K, Binder G, Kirsch S, Winkelmann M, Nordsiek G, Heinrich U, Breuning MH, Ranke MB, Rosenthal A, Ogata T & GA Rappold. Pseudoautosomal deletions encompassing a novel homeobox gene cause growth failure in idiopathic short stature and Turner syndrome. *Nat Genet* 1997 ; 16 : 54 - 63.

56. Reiter EO, Rosenfeld RG. Normal and aberrant growth. In: Wilson JD, Foster DW, Kronenberg HM, Larsen PR. Williams Textbook of Endocrinology. 9th ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders; 1998:1427-1507.
57. Rieser PA. Educational, psychologic, and social aspects of short stature. *J Pediatr Health Care.* 1992;6:325-32
58. Richman R A & L R Kirsch. Testosterone treatment in adolescent boys with constitutional delay in growth and development. *N Engl J Med* 1988; 319: 1563-7.
59. Rosenfeld RG, Albertssonwikland K, Cassorla F, Frasier SD, Hasegawa Y, Hintz RL, LaFranchi S, Lippe B, Loriaux L, Melmed S, et al. Diagnostic controversy: The diagnosis of childhood growth hormone deficiency revisited. *J Clin Endocrinol Metab* 1995;15: 32-40.
60. ROSS JL – SANDBERG DE ROSE SR – LESCHEK EW – BAROU J – CHIPMAN JJ et al. Psychological adaptation in children with idiopathic short stature treated with growth hormone or placebo. *J. Clin Endocrinol Metab* 2004; 89: 4873-8.
61. Savâge MO, Blum WF, Ranke MB, Postel-Vinay MC, Cotteril AM, Hall K, Chatelain PG, Preece M & R Rosenfeld. Clinical features and endocrine status in patients with growth hormone insensitivity (Laron syndrome). *J Clin Endocrinol Metab* 1994 ; 77 : 1465-71.
62. Sempé M, G Pédrón & M-P Roy-Pernot dans *Auxologie – Méthode et Séquence* – Théraplix Ed, 1979. pp 65-86 & pp 164-174
63. Smith E, J Boyd, G R Frank, H Takahashi, R M Cohen, B Specker, T C Williams, D B Lubahn & K S Korach. Estrogen resistance caused by a mutation in the estrogen receptor gene in a man. *N Engl. J Med.* September 1994; 331: 1056-61.
64. SOO BONG H – HUIWAN P – HONG SUN P – YOUNG JIN S – HYUN WOO K. Lower limbs lengthening in Turner dwarfism. *Yonsei Med J.* 2003; 44: 502-507.
65. Tanner JM, TJ Hamm. Low birthweight dwarfism with asymmetry (Silver's syndrome) : treatment with human growth hormone. *Arch Dis Child* 1969 ;44 : 231-43.
66. TRIVELLA GP – BRIGADOI F – ALDEGHERI R. Leg lengthening in Turner dwarfism. *J. Bone Joint Surg.* 1996; 78: 290-3
67. Turner HH. A syndrome of infantilism, congenital webbed neck, and cubitus valgus. *Endocrinology* 1938; 23: 566-78.
68. Usher R. and McLean F. Intrauterine growth of liveborn Caucasian infants at sea level : Standards obtained from measurements in 7 dimensions of infants born between 25 and 44 weeks of gestation. *J Pediatr* 1969: 74: 901.
69. WAGNER H. Allongement chirurgical de la jambe. *Operative Beinverlängerung. Chirurg,* 1971: 42 : 260-6.
70. VILLARUBIAS JM – GINEBREDA I – FERNANDEZ – FAIREN M. A propos de 500 allongements des membres inférieurs par une technique personnelle chez l'achondroplase. *Acta Orthop. Bleg.* 1988 – 54 – 384-390.
71. Woods KA, Camacho-Hubner C, SavAge MO, Clark A. Intrauterine growth retardation and postnatal growth failure associated with deletion of the insulin-like growth factor I gene. *N Engl J Med* 1996 ; 335 :1363-7.
72. Zachmann M, SOBRADILLO b, FRANK M, FRISCH H, PRADER a. Bayley-Pinneau, Roche-Wainer-Thissen and Tanner height predictions in normal children and in patients with various pathologic conditions. *J Pediatr* 1978, 93, 749-55.