

Achondroplasie

TIMOTHÉE DE SAINT-DENIS, RAPHAËL VIALLE

Fédération Hospitalo-Universitaire «Maladies Musculo-squelettiques et Innovations Thérapeutiques» - APHP-Sorbonne Université- Paris

La majorité des enfants achondroplasiques développe une cyphose thoraco-lombaire durant les premières années de vie. Cette déformation est secondaire à l'association d'une hypotonie axiale, d'une macrocranie et d'une disproportion thoraco-abdominale. La cyphose peut être évolutive et associée à l'étranglement canalaire elle peut mener à une compression médullaire. Associée à une hyperlordose et un fessum de hanches elle eut donc être responsable d'un retentissement fonctionnel important et participer à la réduction de l'autonomie voire à la perte de la marche chez ces patients.

Néanmoins dans un grand nombre de cas ces anomalies évoluent spontanément favorablement avec l'amélioration parfois tardive du tonus axial. Le corset est l'outil le plus répandu de prévention et de traitement de la cyphose thoraco-lombaire chez les enfants achondroplasiques. Il est associé à l'éducation thérapeutique des familles et aux conseils de manipulation et de positionnement. Nous proposons une réévaluation de son usage au moyen d'un questionnaire aux équipes médicales référentes et d'une revue de la littérature.

DOI : 10.34814/sofop-2022-016