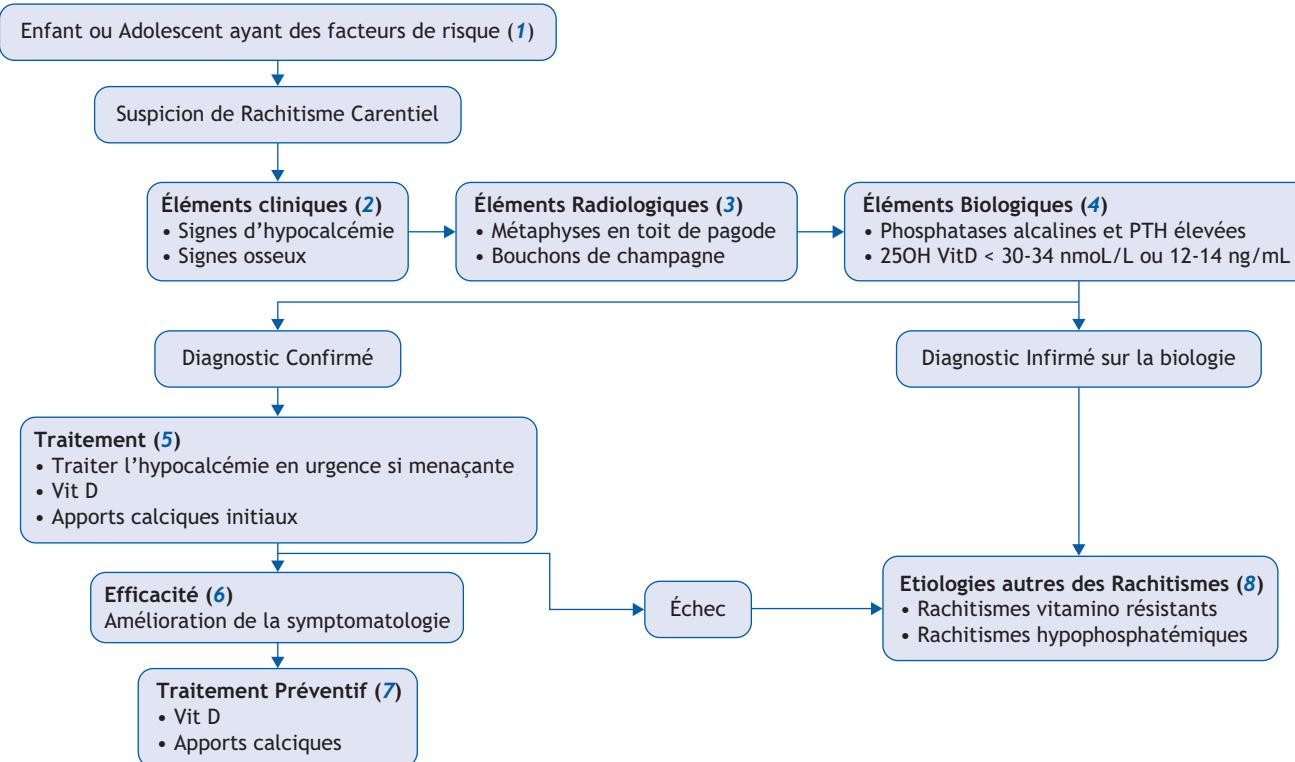


A. Lienhardt-Roussie

Centre de Référence Maladies Rares du Métabolisme Phosphocalcique, Endocrinologie Pédiatrique, Hôpital de la Mère et de l'Enfant, CHU Dupuytren, 87042 Limoges



■ Abréviations

- Adré :adrénaline
- Amio :amiodarone
- CEE :choc électrique externe
- RCP :réanimation cardio-pulmonaire

■ Arbre diagnostique - Commentaires

Le rachitisme carentiel (RC) est une maladie de l'os en croissance avec défaut de minéralisation de l'os conduisant à la formation d'un os de mauvaise qualité. Dans les pays occidentaux, les rachitismes carentiels sont plus rares que les non carentiels. Le RC peut se diagnostiquer de la naissance à l'adolescence. Des recommandations ont été réactualisées en 2016.

(1) Facteurs de risque : Facteurs environnementaux : Latitude > 60 ° toute année ; Latitude > 30 ° en hiver ; brouillard, froid, chaleur, pollution. Facteurs personnels : Alimentation : allaitement exclusif ; mère carencée en vitD ; pas de poisson gras ; déficit en apports calciques (pas de lait, régime végétalien) ; pigmentation de la peau ; non exposition solaire. Facteurs pathologiques : maladie dermatologique gênant l'exposition solaire ; malabsorption, atteinte hépatique ; augmentation du catabolisme vitD (granulomatoses). Facteurs iatrogènes : Anticonvulsivants (Gardénal, Dihydian) ; Rifampicine ; Ketocanazole ; Corticoïdes.

(2) Signes Cliniques : Hypocalcémie : convulsions, cardiomyopathie, retard de croissance, hypotonie musculaire, retard des acquisitions posturales et de la marche, HTIC. Signes osseux : chapelet costal, bourrelets métaphysaires (poignet, cheville), déformation des jambes (genu varum/valgum) apparaissant à la marche, douleurs osseuses, craniotabès, retard de fermeture des fontanelles, retard d'éruption dentaire, fractures spontanées, ostéopénie.

(3) Signes Radiologiques : Métaphyses : précoce : élargissement en cupule convexe avec spicule latérale (toit de pagode) ; aspect irrégulier et flou, élargissement de l'interligne articulaire, bouchon de champagne des métaphyses chondrocostales. Epiphyses : plus tardif : noyaux d'ossification irréguliers avec

retard d'ossification ; aspect tigré, flou irrégulier. Diaphyses : tardif : décollement périosté ; déminéralisation : amincissement cortical, diminution du rapport cortico-diaphysaire, de la densité osseuse.

Stries de Looser Milkman (rupture de la corticale interne), fractures spontanées sous périostées ; calx exubérants. Déformations : genu arum/valgum ; coxa vara ; scoliose ; vertèbres en double contour.

(4) Signes Biologiques : Bilan au moindre doute : calcémie, phosphatémie, créatinine (sang et urine), TRP, phosphatases alcalines, 25OH VitD (forme de réserve), PTH, bilan de carences autres, inutilité en première intention du dosage de la 1-25 OH VitD. Signes biologiques : calcémie normale ou basse, hypophosphatémie, calciurie verrouillée, PTH et Phosphatases alcalines élevées, 25OH VitD basse : 30 - 34 nmol/l soit 12 - 14 ng/ml. Définition du statu en VitD : suffisance : > 50 nmol/l (20 ng/ml) ; insuffisance : 30-50 nmol/l (12-20 ng/ml) ; carence vraie : < 30 nmol/l (12 ng/ml). Le centre de référence français recommande des taux > 75 nmol/l soit 30 ng/ml pour l'enfant. Le dosage systématique de la 25OH Vit D est inutile, les surdosages survenant pour des taux de 25 OH VitD > 250 nmol/l soit 100 ng/ml.

(5) Traitement : Traiter l'hypocalcémie (cf réf). Vitamine D : forme orale restaure plus vite les stocks ; VitD2 ou D3 si dose quotidienne, VitD3 si dose de charge ; dose quotidienne versus dose de charge recommandée ; **dose quotidienne** : naissance- 12 mois : 2 000 UI/j ; 12 mois -12 ans : 3000 à 6000 UI/j ; > 12 ans : 6 000 UI/J ; durée 3 mois minimum ; **dose de charge** : ne pas dépasser 150 000 UI ; < 3 mois : non recommandée ; 3-12 mois : 50 000 UI ; 12 mois- 12 ans : 150 00 UI en deux prises ;

> 12 ans : 300 000 UI en deux prises. Supplémentation calcique : 500 mg/j ; refaire les stocks ; arrêter quand calciurie s'élève ; apports lactés : 4 à 5 produits laitiers quotidiens (le calcium alimentaire est mieux absorbé que le calcium médicamenteux).

(6) Efficacité : Normalisation rapide du bilan biologique (phosphatases alcalines en un mois). Amélioration en 3 à 6 mois des déformations des membres inférieurs.

(7) Traitement préventif : Le rachitisme carentiel guéri, mettre en place le traitement préventif quel que soit l'âge. Les recommandations sont différentes (plus basses) de celles publiées en 2012 par la SFP car doses proposées pour prévenir la survenue d'un RC. Vitamine D : forme orale VitD2 ou D3 si dose quotidienne, VitD3 si dose de charge ; naissance - 12 mois : 400 UI/ j quel que soit le mode d'allaitement ; > 12 mois : au moins 600 UI/j (apports par des aliments supplémentés ou par médicamenteux). > 12 mois : supplémentation indispensable si absence de consommation de produits enrichis en VitD ou si facteurs de risque de carence en vitD. Aucun dosage de la 25OHVitD n'est requis. Apports calciques recommandés pour éviter la survenue d'un RC : 0-6 mois : 200 mg/j ; 6-12 mois : 250 mg/j ; > 12 mois : apports suffisants > 500 mg/j, apports déficitaires < 300 mg/j.

(8) Autres rachitismes : Dosages complémentaires indispensables : 1-25 OH VitD, Bilan phosphore avec Taux de Réabsorption du Phosphore. Rachitisme par mutation du Récepteur de la Vit D ou de la alpha hydroxylase ou par fuite urinaire de phosphore. Confier l'enfant au spécialiste.

■ Liens d'intérêts

A venir

■ Références

- Munns CF, Shaw N, Kiely M et al . Global Consensus Recommendations on Prevention and Management of Nutritional Rickets. J Clin Endocrinol Metab 2016;101:394-415.
A Lienhardt. La supplémentation en vitamine D, quand et comment ? In Linglart, J Bachetta. Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant. Doin, Paris, 2016.
Vidailhet M, Mallet E, Bocquet A et al. Vitamin D: still a topical matter in children and adolescents. A position paper by the Committee on Nutrition of the French Society of Paediatrics. Arch Pediatr 2012;19:316-28.
Lienhardt-Roussie A, Linglart A, Garabédian M. Treatment of chronic hypocalcaemia during childhood. Arch Pediatr 2008;15:650-2.

Correspondance.

Adresse e-mail : anne.lienhardt@chu-limoges.fr (A. Lienhardt-Roussie).