

Rachitisme carentiel

Ou rachitisme commun

1) Définition – généralités :

C'est l'ostéomalacie de l'enfant = défaut de minéralisation d'une trame osseuse en pleine croissance, due à une carence en vit D.

En pratique → découverte fortuite des signes cliniques évocateurs chez un nourrisson de sexe masculin à peau pigmentée.

- Épidémiologie : sa fréquence a nettement diminué en ALGERIE grâce à la bonne application du programme national de lutte contre le rachitisme.

2) Rappels physiopathologiques :

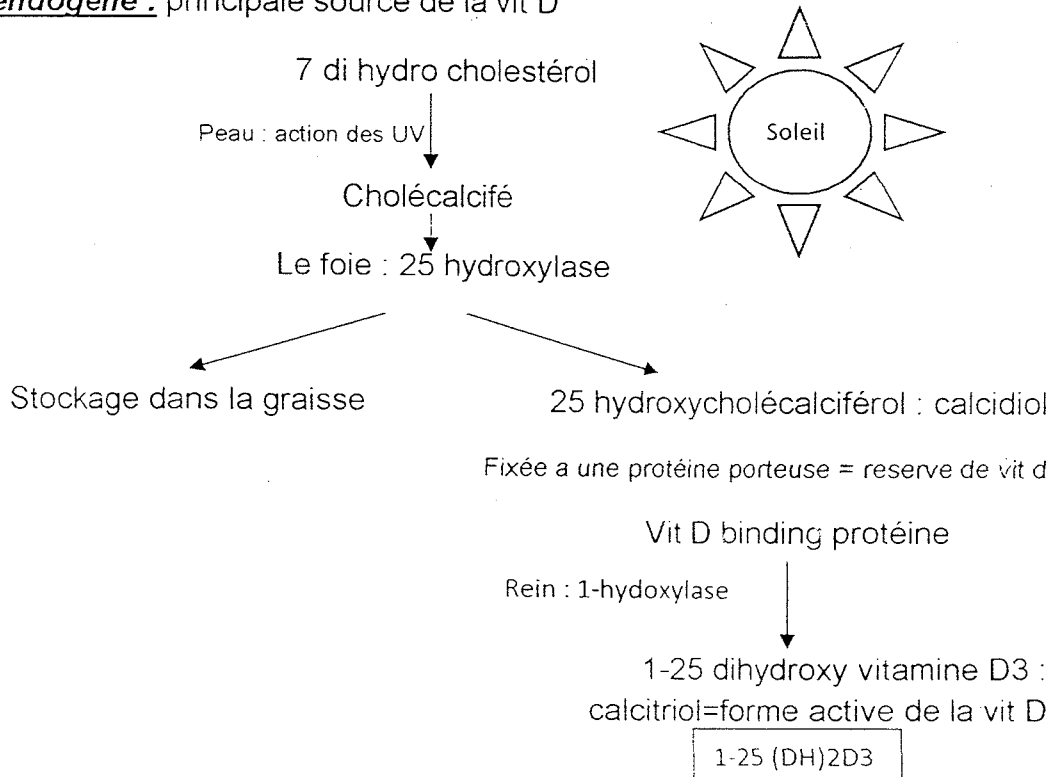
Les besoins de l'enfant en Ca^{++} sont de 500mg/j environ et 400 UI /j de vit D

*Calcémie = 90-105mg/l

*phosphorémie variable : 46-35,9 ±15 mg en fonction de l'âge

A) Métabolisme de la vit D

a/ la voie endogène : principale source de la vit D



b/ la voie exogène :

*apports par quelques aliments :

-d'origine animale (foie de poisson, jaune d'œuf) : cholécalciférol D3

-d'origine végétale : ergocalciférol D2

*absorbé par le duodénum et jéjunum : c'est une vitamine liposoluble dont l'absorption nécessite la présence de sels biliaires.

→ Ces deux vitamines D2 et D3 entrent dans le métabolisme en remplacement de la vit D3 endogène et suivent le même parcours.

B) Actions de la vit D : trois organes cibles

intestin	os	rein
↗ Absorption de Ca et Ph	↗ Résorption de Ca ⁺⁺	↗ Réabsorption tubulaire de Ca ⁺⁺
↗ Synthèse de la BP	↗ Synthèse d'os jeune par stimulation des ostéoblastes	La PTH inhibe la réabsorption de Po ₄

C) En cas de rachitisme :

→ Moins de vit D : diminution de l'absorption du ca⁺⁺ donne diminution du pool calcique

→ Pour maintenir une calcémie normale : ↗ de la PTH

→ La PTH : -résorbe l'os ; principal stock de ca⁺⁺

-fait résorber le ca⁺⁺ par le rein corrigeant l'hypocalcémie

-mais : *favorise la fuite urinaire du phosphore (phosphaturie ↗ , phosphorémie ↘)

*libère les phosphatases alcalines : PA ↗

*résorbe l'os en le fragilisant.

3) Diagnostic

A) Anamnèse et circonstances de découverte :

-âge d'apparition : 6 mois à 2 ans

-vit D exogène insuffisante : prématuré, jumeau, hypotrophe

: Mère carencée, carence alimentaire (séviçes)

: Absence de suppléments

-vit D endogène non synthétisé : citadin, ville polluée, fin d'hiver

: Enfant couvert ; peau pigmentée (exposé insuffisamment au soleil)

-motifs de consultation → retard de d'acquisition motrice (assise, marche... etc.)

→ Convulsion par hypocalcémie (tétanie rachitique)

→ Accident respiratoire (poumon rachitique...)

B) Symptômes cliniques :

- 1-atteinte squelettique

→ Crane : -craniotabès >3 mois -plagiocéphalie - bombement frontal - retard de fermeture de la FA >18 mois + palpation tardive des sutures -déformations crâniennes acquises : asymétrie ,aplatissement occipital ou pariétal.

→ Thorax : -chapelet costal (nodosité à la jonction chondro costale) -protrusion sternale avec aspect en carène >2 ans -dépression sous mamelonnaire -évasement inférieur si >2ans -infection pulmonaire -cyphoscoliose si forme sévère

→ Membre : -nouures épiphysaires (bourrelets) (radius et péroné), cheville, poignée - déformation osseuse (tibia concave en dedans ; genu varum, plus rarement valgum, coxa vara) >2 ans - fractures - RSP >2 ans

→ Ceintures -atteintes tardivement -incurvation des clavicules -rétrécissement du bassin

→ Dents : -retard d'apparition - trouble de l'émail - caries précoces

- 2-Atteinte neuro musculaire :

→ Hypotonie musculaire : parfois responsable d'un abdomen proéminent, flasque +hernies.

→ Retard des acquisitions

→ Hyperlaxité ligamentaire responsable d'un retard des acquisitions posturales et retard de la marche

→ Trachéomalacie et insuffisance de la musculature respiratoire ==> altération du tronc tracheo bronchique ==> insuffisance ventilatoire ==> atélectasie + infection pulmonaire ==> POUMON RACHITIQUE

- 3-signes d'hypocalcémie :

- Troubles du rythme - Hyper excitabilité - Convulsions

- Tétanies - Laryngospasme
- 4-carences associées :
- Pâleur d'une anémie ferriprive
- Hépatomégalie + splénomégalie du syndrome de Jackson LUZET (hyperleucocytose, myelocytose, érythroblastose) = tableau de pseudo leucémie myéloïde chronique. Tableau clinique régressant avec l'administration de vit D.

C) signes radiologiques : précoces et précèdent les signes cliniques

- poignet demandé systématiquement :
- métaphyse précocement atteinte :
 - ❖ floue, dentelée, grignotée
 - ❖ élargie en cupule convexe avec spicules latérales en toit de pagode
- lésions épiphysaires d'apparition retardée :
 - ❖ retard d'ossification des noyaux épiphysaires
 - ❖ floues, irrégulières, tigrées
 - ❖ a distance de la métaphyse (élargissement des espaces radio transparents)
- diaphyse tardivement modifiée :
 - ❖ diminution de la densité osseuse
 - ❖ décollement périosté
 - ❖ stries de LOOSER MILKMAN (rupture de la corticale interne)
 - ❖ incurvation
 - ❖ parfois fractures et cals exubérants
- thorax souvent demandé :
- bouchons de champagne des métaphyses chondro costales.
- poumon rachitique :
 - ❖ aspect réticulé périhilaire
 - ❖ foyers parenchymateux
 - ❖ emphysème apical
- déformation et déminéralisation squelettique déjà cités.
- Fractures costales.
- Crane :
- Epaissement de la voûte (frontale, occipitale) après 2 ans.
- Elargissement des sutures et des fontanelles.
- Bassin :
- Fermeture de l'angle cervico diaphysaire.
- Rachis :
- Scoliose
- Vertèbres en double contours

D) Signes biologiques :

- Élévation constante et précoce des PA. ↑↑↑ >2000UI/L

→ Calcémie variable dans le temps : normale dans 50% des cas

→ Calciurie basse

→ Hypophosphorémie = plus fiable (fuite rénale du Ph)

- En fonction de ces données biologiques, FRAZER a décrit 3 stades évolutifs :

❖ Stade1 :

- Rachitisme précoce
- Signes cliniques et radiologiques discrets
- Hypocalcémie, Ph normale, PTH↑ (nle : 40-80pg/ml, PA ↑, calciurie↓

} Avant 6 mois

❖ Stade2 :

- Signes cliniques + Rx nets, Ph ↓
- Calcémie normale (témoin de l'hyperparathyroïdisme secondaire)
- Calciurie très ↓↓, PA↑, PTH↑>80%

} 6 mois à 2 ans

❖ Stade3 :

- Hypocalcémie, calciurie↓, Ph↓, PA↑, PTH très↑↑
- Déminéralisation importante par épuisement des réserves Ca⁺⁺

} > 2 ans

→ Autres signes biologiques :

- magnésémie↓
- hyperamino acidurie : signe d'une tubulopathie fonctionnelle dépendante de l'hypocalcémie
- acidose hyperchlorémique : témoin d'hyper PTH secondaire
- augmentation de l'hydroxyproline urinaire : témoin de la dégradation du collagène osseux
- anémie hypochrome hyposidérémique
- 25(OH) D3 ↓ <10 n mol/L (35-100 n mol /L la normale)
- PTH↑+AMP cyclique urinaire ↑
- Citratémie et citraturie ↓

4) Diagnostic différentiel :

- Hyperparathyroïdie primitive : Ca⁺⁺↑ avec polyurie + DSH
- Hypophosphatasie : PA ↓. Ca⁺⁺ et Ph normaux
- Chondrodysplasie métaphysaire ; noyaux épiphysaires sont normaux ,biologie normale
- Ostéogénèse imparfaite : PA +Ca⁺⁺et Ph normaux

→ Rachitisme vitamino résistant

5) Traitement :

A) But : -guérir le rachitisme

-rétablir l'équilibre phosphocalcique

B) Armes thérapeutiques :

- 1-Traitement curatif :

Traiter une hypocalcémie sévère avant de débiter la vitaminothérapie ; qui favorise la fixation osseuse du Ca⁺⁺ (vit D) et retarde la correction de la calcémie

- ❖ a. Calcémie < 2 mM/L=80mg/L

- calcium 1000mg/m²/j de Ca⁺⁺ élément en IV sur 24 H à la seringue électrique pendant 48 H (gluconate de Ca⁺⁺ : 10cc=90 mg de Ca⁺⁺ soit 100ml/j de gluconate de Ca⁺⁺ a 10%) dans du SGI 10% sous scope jusqu'à 2 puis passage a l'étape suivante

- ❖ b. Ca⁺⁺ entre 2 et 2.5mM/L ou signes Rx :

- Ca⁺⁺ : 500-1000 mg/j per os en dehors des repas pendant 15 jours (sirop 1C à soupe =275mg)
- Vit D : 100000 à 200000 UI en 1 PO ou 5000 UI /j pour atteindre 200000 UI
- Reprise de la prévention

- ❖ c. Ca⁺⁺>2,5mM et Rx normales :

- Vit D : 200000 UI en 1 ou ++ prises
- Reprise de la prévention

- ❖ d. Traitement des carences associées :

- fumafer si besoin

- ❖ e. Surveillance du Trt : se fait sur des données cliniques ,biologiques et Rx

- normalisation de :

- Ca⁺⁺ et 25(OH) D3 en 48 H
- Ph en qq jours
- PA en 1 mois
- Rx en qq mois ==>des bandes denses métaphysaires apparaissent en 2 à 4 semaines signant la reprise de la croissance

- Surveiller les signes d'intoxication à la Vit D

- Vomissements - anorexie -syndrome polyuro polydipsique
- HTA - hypercalciurie

- ❖ f. Surveillance à distance : courbe de croissance, bilan phosphocalcique à j10, 1 mois et 3 mois. bilan martial à 3 mois.

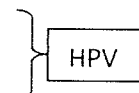
- 2-Traitement préventif :

- ❖ a. Troisième trimestre de la grossesse :

1000 UI /j en per os ou 200000 UI PO en 1 prise orale au 7^{ème} mois

❖ b. enfant avant 2 ans :

- prématuré hypotrophe : L.Atiel :800-1200UI/j
A.Mtel :1500-1600UI/j



Programme national

- Peau noire : L.A 1500 UI/j
A.M 2000UI/j
- Ou si famille peu compliant : 100000UI/3mois
- Selon le programme national ==>administration systématique d'une dose de charge de Vit D 200000UI en per os à 2 reprises a 6 mois d'intervalle à partir de 1 mois de vie (jamais dans le biberon car adhère a la paroi)
- Autres mesures : exposition au soleil
==>prst : sterogyl (D2) 1 goutte =400UI
Uvedose=100000 UI/ap
HPV pour les prématurés
Vit D /6 mois : chez les non ensoleillés
Et peau pigmentée

