

Faculté de Médecine
Module de Pédiatrie
Janvier 2016

Dr A. LADJOUZE
Service de pédiatrie,
CHU De Bab EL Oued

Rachitisme Carentiel

1 INTRODUCTION-DEFINITIONS :

Le Terme Rachitisme désigne un syndrome résultant d'un défaut de minéralisation du tissu pré-osseux nouvellement formé dans les zones de croissance du squelette. Il ne concerne donc que les os en croissance et donc exclusivement l'enfant. Chez l'adulte, on parle d'ostéomalacie.

Le Rachitisme carentiel est un défaut de minéralisation du squelette en croissance lié à une carence en Vitamine D.

Aujourd'hui, grâce au programme de lutte contre le rachitisme carentiel mis en place dans notre pays, cette pathologie devient exceptionnelle, on rencontre plus souvent des rachitismes non carentiels.

2 EPIDEMIOLOGIE DU RACHITISME CARENTIEL

Avant la mise en place du programme national de lutte contre le rachitisme carentiel, l'incidence de celui-ci était élevée en Algérie, de l'ordre de 10,2%, surtout en période d'ensoleillement minime (fin de l'hiver et printemps). Il concernait essentiellement les nourrissons de 6 à 18 mois avec une prédominance masculine avant 18 mois. Aujourd'hui, la prévention du rachitisme par la prise systématique de Vitamine D chez les jeunes nourrissons a permis de fortement réduire cette incidence.

3 PHYSIOLOGIE : METABOLISME DE LA VITAMINE D

Métabolisme

La vitamine D des fonctions identiques aux hormones, mais ce n'est qu'une prohormone qui doit subir un métabolisme. Synthétisée en grande partie par la peau, elle est véhiculée par le sang et transformée par le foie et le rein en métabolite actif : le calcitriol.

La vitamine D n'est qu'une prohormone inactive en elle-même ; elle doit subir un métabolisme qui la transforme en dérivé actif. La première hydroxylation a lieu dans le foie où elle est transformée en 25 OHD ou calcidiol, métabolite circulant le plus important qui est le reflet des réserves en vitamine D. Le calcidiol est hydroxylé en 1 au niveau du rein pour donner la 1,25 (OH)₂D ou calcitriol, qui est le métabolite actif de la vitamine D. La synthèse de calcitriol est favorisée par la parathormone qui active l'hydroxylation en 1 au niveau du rein, et inhibe par le calcitriol lui-même. Elle agit sur des récepteurs spécifiques pour augmenter la calcémie. Sa synthèse est donc régulée par la calcémie.

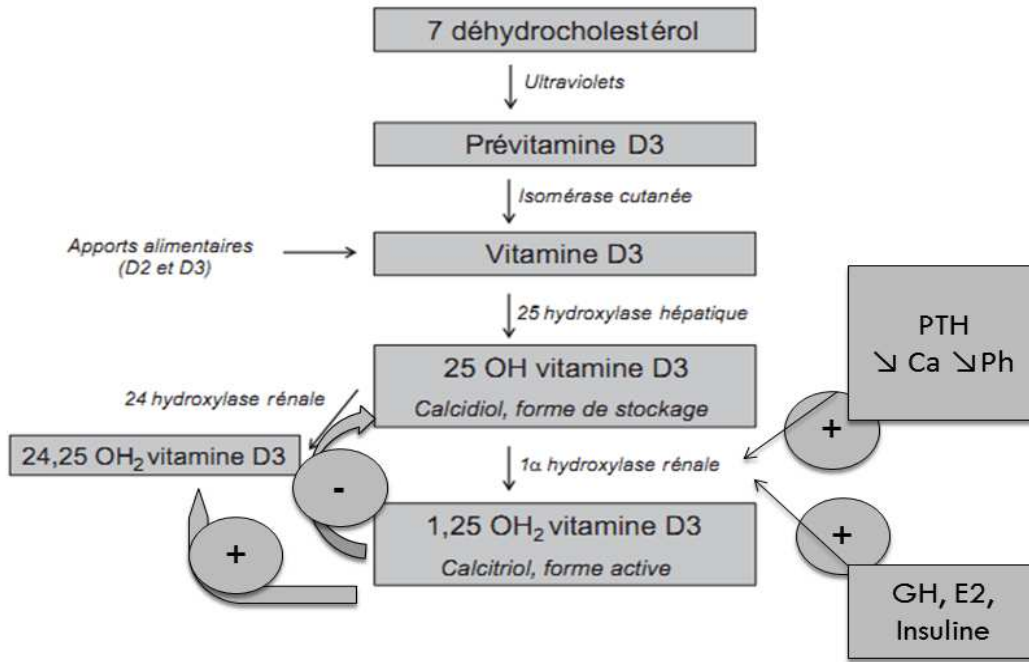
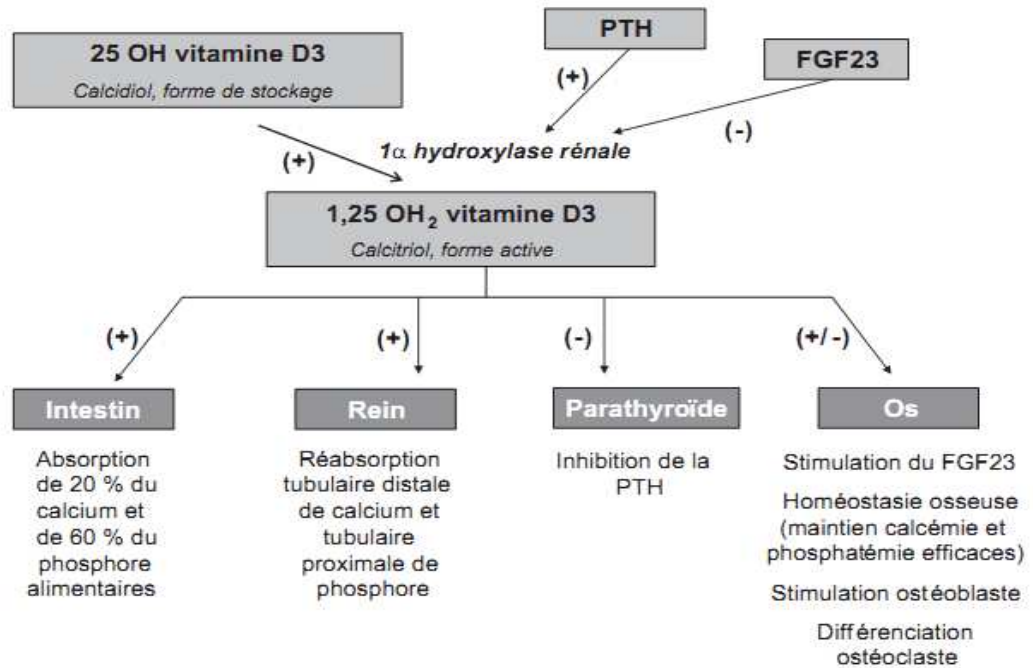


Figure 1: les

grandes étapes de la biosynthèse de la Vitamine D

Rôle physiologique

Au niveau de l'intestin grêle, le calcitriol favorise l'absorption du calcium et du phosphore et induit la synthèse d'une protéine transporteuse de calcium : la CaBP (calcium binding protein).
 Au niveau de l'os, il favorise la minéralisation du squelette par son action sur la calcémie et ses effets positifs sur la différenciation et l'activité de l'ostéoblaste.
 Au niveau du rein, il augmente la réabsorption du calcium (sous l'effet de la parathormone).



PTH: parathormone, hormone hypercalcémiant et phosphaturiant
 FGF23: Fibroblast Growth Factor 23, hormone phosphaturiant

Figure 2: Vitamine D et homéostasie phosphocalcique

(+/-) : effet mixte

Sources de vitamine D

En dehors de l'enrichissement artificiel de l'alimentation en vitamine D, les apports exogènes sont normalement très faibles. Seuls certains poissons ne faisant pas partie de l'alimentation habituelle (huile de foie de morue tout particulièrement) contiennent des quantités réellement appréciables de vitamine D. Le lait de vache n'en contient que des quantités minimales (moins de 1 µg/l). En revanche, l'ensoleillement, lorsqu'il est prolongé, procure des quantités importantes de cholécalciférol, avec possibilité d'une mise en réserve. Les muscles et les tissus graisseux constituent les principaux sites de stockage. Le 25-OHD3 plasmatique lié à la DBP constitue également une forme de stockage dont témoigne l'élévation importante des taux plasmatiques de 25-OHD3 dans les semaines qui suivent les périodes d'exposition solaire. Une des conséquences pratiques pour le nourrisson de l'origine endogène très largement prédominante de la vitamine D est le risque spontané de carence précoce du fait de l'exposition solaire fréquemment faible, voire nulle pendant la saison froide, et ceci d'autant plus s'il est né d'une mère carencée. Un supplément artificiel de vitamine D donné avec l'alimentation est donc indispensable pour prévenir cette carence.

Tableau I. – Principales sources alimentaires de vitamine D.

Aliments		Teneur (UI /100 g)
Huile de foie de poisson	Morue	10 000 à 30 000
	Thon	200 000 à 600 000
	Flétan	2 000 000 à 4 000 000
Foie	Veau	10 à 20
	Bœuf	
	Porc	
Poisson	Anguille	100 à 1 000
	Sardine, thon	
	Saumon, maquereau, hareng	
Œuf	Jaune d'œuf	160 à 500
Laitages	Beurre	20 à 100
	Fromages	10 à 40
	Lait de femme	1 à 8
	Lait de vache	0,4 à 4
	Laits pour nourrissons ⁽¹⁾	25 à 65
	Laits de suite ⁽¹⁾ et substituts du lait	25 à 75

Figure 3: principales sources de Vitamine D

Besoins en Vitamine D

Il s'agit des quantités de vitamine D permettant de prévenir le rachitisme carentiel (ci-dessous)

Apports quotidiens recommandés en vitamine D selon l'âge et le pays.

Âge	France	Union européenne	États-Unis
Nourrisson nourri au sein	1 000	400	200
Nourrisson	400-800	600-800	400
1-3 ans	400	400-600	400
4-9 ans	400	200-600	400
Adolescent	400-800	100-400	400
Adulte < 60 ans	400	100-400	200
Adulte > 60 ans	1 000	600-800	600
Grossesse	1 000	400-600	400
Allaitement	800	400-600	400

4 ÉTIOLOGIES DU RACHITISME CARENTIEL

4.1 CARENCE D'APPORT : VITAMINE D

Besoins journaliers d'un enfant ds 18 premiers mois de vie: 400 à 800 UI /j

4.2 MALABSORPTION

4.3 FACTEURS FAVORISANTS :

4.3.1 Vitamine D exogène insuffisante

- Prématuré
- Jumeaux, hypotrophe
- Mère carencée
- Carence alimentaire (attention aux sévices !!)
- Absence de supplémentation

4.3.2 Vitamine D endogène non synthétisée : ensoleillement insuffisant

- Citadin, ville polluée
- Enfant couvert
- Fin de l'hiver
- Peau pigmentée

5 PHYSIOPATHOLOGIE DU RACHITISME CARENTIEL

La conséquence d'une diminution de la Vitamine D est une diminution de l'absorption de Ca et donc une diminution du pool calcique. Pour maintenir une calcémie normale, il va y avoir une augmentation de la PTH. La PTH résorbe l'os, principal stock de calcium, fait réabsorber le calcium par le rein, corrigeant l'hypocalcémie. Mais la mobilisation importante du calcium osseux va augmenter la phosphaturie et diminuer la phosphorémie, libérant ainsi les

phosphatases alcalines. Ceci va résorber l'os en le fragilisant et va favoriser la fuite urinaire de phosphore. En conséquence, l'os devient mou et présente un développement anarchique au niveau des cartilages de croissance.

Les lésions osseuses seront prédominantes sur les épiphyses fertiles (zones de croissance.) au niveau des métaphyses, il y aura une prolifération cartilagineuse anarchique sans calcification (bourrelet épiphysaire, chapelet costal.)

Au niveau des diaphyses, il y aura résorption des travées calcifiées laissant place à des formations ostéoïdes non-calcifiées.

Par ailleurs, il y aura un retard d'apparition dentaire, une hypocalcémie secondaire, des accidents neurologiques, musculaires et cardiaques

6 ÉTUDE CLINIQUE

6.1 CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

La découverte d'un rachitisme est actuellement rare du fait de la prévention systématique. La découverte se fait lors d'une visite systématique, à l'occasion d'une radiographie ou devant un tableau de malnutrition. Les signes essentiels sont osseux (déformations).

La découverte peut se faire exceptionnellement à l'occasion d'une broncho-pneumopathie dyspnéisante, ou au décours d'un laryngospasme ou d'une convulsion sans fièvre.

6.2 SIGNES CLINIQUES OSSEUX

Il s'agit de signes témoignant d'un défaut de minéralisation, il s'agira de déformations touchant :

- Le Crâne : Craniotabes
- Le Thorax : chapelet costal
- Les Os longs des membres : bourrelets épiphysaires notamment aux poignets et aux chevilles. incurvations diaphysaires (membres inférieurs surtout), fermeture de l'angle cervicofémoral (Coxa-vara). Modification du bassin.
- Le Rachis : accentuation de la cyphose dorsale.
-

6.2.1 Atteinte du Crâne :

On notera un retard de fermeture des fontanelles. L'ostéomalacie des os du crâne est responsable des déformations : aplatissement occipital, proéminence des bosses frontales. L'aspect est appelé Cranio-tabes, il s'agit d'une dépression en balle de celluloïde de l'écaille de l'occipital).

6.2.2 Os longs des membres :

On note des bourrelets épiphysaires notamment aux poignets et aux chevilles. A un stade avancé on notera des incurvations diaphysaires (membres inférieurs surtout), et une fermeture de l'angle cervicofémoral (Coxa-vara). L'incurvation des Membres inférieurs peut

donner un aspect en genu varum ou genu valgum, on peut avoir des fractures spontanées à un stade avancé

6.2.3 Thorax :

Le chapelet costal est constitué de nodosités visibles ou palpables de la jonction chondro-costale. On peut noter des déformations secondaires ou ramollissement : rétrécissement sous-mammaire, aplatissement antéro-postérieur.

6.2.4 Rachis :

Les anomalies sont rares : il s'agit d'une accentuation de la cyphose dorsale.

6.3 SIGNES D'HYPOCALCEMIE

Ils peuvent être observés en cas d'atteinte avancée.

Initialement, il s'agit de troubles mineurs de l'excitabilité neuromusculaire de type irritabilité. Des convulsions peuvent mettre en jeu le pronostic vital. La tétanie est rare, de même que le laryngospasme et les troubles du rythme cardiaque (onde T ample et pointue, QT allongé.) qui peuvent entraîner un risque d'arrêt cardiaque.

6.4 AUTRES ATTEINTES :

- Signes musculo-ligamentaires :
 - Hypotonie musculo-ligamentaire (par carence en vitamine D.)
 - Retard moteur.
 - Saillie de l'abdomen, diastasis des droits et hernie ombilicale.
 - Signes respiratoires, par altération de la dynamique respiratoire secondaire aux lésions osseuses et musculaire avec broncho-pneumopathies à répétition, poumon rachitique
- Retard d'éruption dentaire altération de l'émail des dents de lait.
- Anémie hypochrome ferriprive.
- Micro-adénopathies.
- Hépatosplénomégalie.
- Hypertrophie amygdalienne.
- Retard staturo-pondéral dans les formes graves et prolongées.

7 SIGNES RADIOLOGIQUES

Ils permettent de confirmer le diagnostic de rachitisme

On recherchera des anomalies épiphysaires, métaphysaires et diaphysaires.

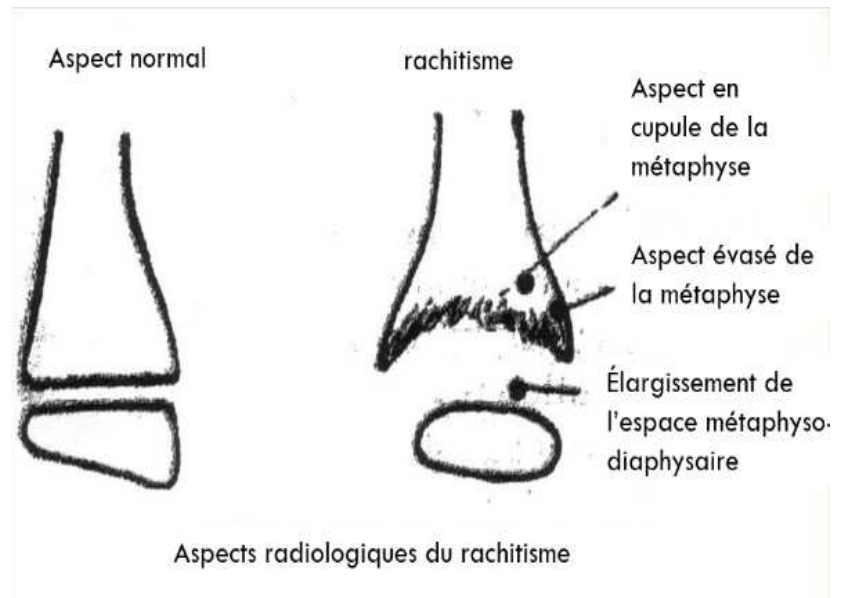
7.1 ATTEINTE EPIPHYSAIRE :

Des noyaux épiphysaires flous, petit et irréguliers (retard d'ossification.)

Il existe un élargissement de l'espace métaphyso-diaphysaire

7.2 LESIONS METAPHYSAIRES

On note d'abord un flou métaphysaire qui s'élargit transversalement, s'incurve en cupule et se prolonge latéralement par 2 becs (spicules). La ligne métaphysaire convexe devient concave réalisant l'image "en toit de pagode". La ligne métaphysaire devient irrégulière et frangée (gommée.)



7.3 LESIONS DIAPHYSAIRES

Lésions diaphysaires, plus tardives, avec

- Une trame osseuse anormalement visible, floue et irrégulière (densité osseuse faible.)
- Des corticales mal-dessinées avec dédoublement périosté.
- Incurvation importante
- Des stries de Looser Milkman
- Fractures spontanées, parfois en cours de consolidation avec un cal volumineux.

7.4 RADIOLOGIE THORACO- RACHIDIENNE

Lésions costales de type

- Élargissement des extrémités antérieures des cotes donnant l'image "en bouchon de champagne".
- Déminéralisation et fractures des extrémités postérieures.
- Anomalie broncho-pulmonaire de type accentuation de la trame broncho-vasculaire et opacités hétérogènes.

7.5 CRANE:

Retard fermeture des sutures

7.6 RACHIS:

Scoliose, ostéoporose

8 BIOLOGIE

Les phosphatases alcalines sont élevées

La calciurie est basse

La PTH est élevée et la phosphaturie est élevée

La Vitamine D2 est effondrée (>10UI/l)

On peut noter une Anémie hypochrome microcytaire hyposidérémique associée ou des signes biologiques de malabsorption associés

Le bilan phosphocalcique peut être interprété selon la classification ci-dessous

Classification de Fraser

- **stade I** : début de la carence : calcémie abaissée, phosphorémie normale,
- **stade II** : la réaction hyperparathyroïdienne du calcium devient efficace. La calcémie se normalise par sortie du calcium de l'os. La réabsorption tubulaire du calcium augmente (hypocalciurie), la phosphorémie est basse.
- **stade III** : carence prolongée et sévère en vitamine D, hypocalcémie par non réponse osseuse à la parathormone ; hypophosphorémie. Autres paramètres biologiques à noter : les phosphatases alcalines sont augmentées : signe précoce fidèle et leur baisse permet de suivre l'évolution. Par ailleurs on note une hyperaminoacidurie.

Classification de Fraser	Calcémie	Phosphorémie
Stade 1	Ca ↓	Ph nl
Stade 2	Ca nl	Ph ↓
Stade 3	Ca ↓	Ph ↓

9 DIAGNOSTIC POSITIF

- Signes cliniques
- Signes radiologiques
- Test thérapeutique

10 DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Il fait appel au dosage de la Vitamine D qui n'est pas indispensable au diagnostic positif (test thérapeutique fera le diagnostic).

Le dosage de la vitamine D sera effondré (ci-dessous les valeurs de la Vitamine D)

Niveau de Vitamine D	Taux de Vitamine D
Déficitaire	< 10
Insuffisant	10 - 20
Optimal	20 - 60
Élevé	60 - 90
Toxique	>90

11 FORMES CLINIQUES

On note les

- Formes compliquées;
 - Infections broncho-pulmonaires
 - Convulsions hypoCa
 - Laryngospasme...
- Formes selon l'âge:
 - Prématuré
 - Adolescent

12 DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Maladies osseuses constitutionnelles notamment les chondrodysplasies métaphysaires
- Autres types de rachitisme
 - Rachitismes vitamino-résistants
 - Rachitismes hypo-phosphatémiques
 -

13 TRAITEMENT

13.1 TRAITEMENT CURATIF

Il fait appel à la Vitamine D en association avec un apport de calcium

13.1.1 Armes thérapeutiques :

- Vitamine D3 BON 200 000 UI
- Dédrogyl (Vitamine D3), 1 goutte = 5µg de cholecalcifediol
- Calcium injectable (gluconate de calcium (0.7g/10ml) ou chlorure de calcium(1g/10ml)
- Calcium par voie orale (sachet ou cp à 500mg)

13.1.2 Modalités du traitement

- **En cas de rachitisme avec hypocalcémie :**

Perfusion de Ca à 1000 mg/m²/jr avec du SGI à 10% (1 amp de Ca dans 40 ml de SGI) jusqu'à normalisation de la calcémie, avec relais per os à 0.5 – 1 g/jr.

Administration 48Hrs plus tard, de vitamine D per os en prise unique à 100.000 – 200.000 UI

- **En cas de rachitisme sans hypocalcémie :**

Supplémentation calcique per os à 1000 UI/m²/jr d'autant plus prolongée que la déminéralisation osseuse est intense.

Administration, 2 jours après le début de la calcithérapie, de vitamine D à 2000 – 5000 UI/jr pendant 2 mois si les parents sont coopératifs. Sinon administration d'une dose unique de 200 000 UI.

13.1.3 Surveillance du traitement

Elle sera clinique, biologique et radiologique.

La normalisation de la phosphorémie se fait en quelques jours, puis de la calciurie et enfin de l'activité phosphatase signant la reminéralisation osseuse et donc la guérison.

Les 1ers signes radiologiques de reminéralisation apparaissent après 3 semaines à 1 mois avec la densification de la ligne métaphyso-épiphysaire puis des épiphyses et plus tard l'épaississement des corticales.

Le remodelage de l'os se produit dans les mois suivants mais des déformations importantes peuvent persister dans les formes évoluées justifiant des corrections orthopédiques ultérieures.

13.2 EVOLUTION

Elle est favorable sous traitement, mais se fait parfois avec des séquelles orthopédiques.

13.3 TRAITEMENT PREVENTIF

En Algérie, il fait appel à la prise d'une dose de Vitmaine D à 1 Mois et à 6 mois chez tous les nourrissons.

14 CONCLUSION :

Le rachitisme carentiel est devenu rare en Algérie grâce à la mise en place d'une stratégie de traitement préventif chez tous les nourrissons.

Les formes actuellement observées sont celles du nouveau-né et de l'adolescent.

15 BIBLIOGRAPHIE

- Rachitismes, L. David, B. Salle, EMC, 2007
- Comment mieux comprendre le métabolisme de la vitamine D, E.Mallet, réalités pédiatriques # 181_Octobre 2013