

LE RACHITISME CARENTIEL COMMUN

I/Définition : maladie de l'organisme en croissance, il s'agit d'un trouble de minéralisation osseuse par déficit en vit D

L'ossification nécessite le calcium et le phosphore qui sont largement couverts par l'alimentation qui est essentiellement lactée. Les besoins calciques sont à raison de 500mg/j ; le lait maternel en comporte 300mg/l et 150mg/l de phosphore

Le lait de vache est plus riche en calcium : 1500mg/l et même en phosphore : 500mg/l, cependant son absorption est moindre.

La teneur du lait maternel en Vit D est négligeable d'où la nécessité de la supplémentation obligatoire

La vitamine D s'administre par voie orale, son taux sanguin et son absorption sont fonction de la sécrétion de la PTH : la diminution de la calcémie → augmentation de la PTH → stimulation de l'absorption du calcium au niveau du tubule rénal ainsi qu'au niveau intestinal, parallèlement elle inhibe l'absorption du phosphore

NB : L'absorption digestive passive du calcium ne nécessite pas d'intervention hormonale, en revanche la forme active est sous la dépendance de la vitamine D

Il existe deux formes de vit D :

- D3 : cholécalciférol absorbée au niveau du tube digestif ou synthétisée au niveau de la peau
- D2 : ergocalciférol, d'origine animal ou végétal (Ces deux formes ne sont pas actives)

La vitamine D subit deux hydroxylations :

- Au niveau hépatique : 25 hydroxy-cholécalciférol (Commercialisée : Dedrogyl)
- Au niveau rénal : la deuxième hydroxylation : 1-25 dihydroxy-cholécalciférol (commercialisée : 1 alpha) cette forme issue de la deuxième hydroxylation est active et entraîne une augmentation de l'absorption intestinale phospho-calcique avec une ostéolyse pour augmenter la calcémie

Le rachitisme carentiel commun est due à un déficit d'apport

Le rachitisme vitamino-résistant est secondaire à une atteinte rénale ou hépatique

II/Histologie : on retrouve une ossification anarchique au niveau du cartilage de conjugaison

III/Clinique :

Survient surtout lors de la phase de croissance rapide (6mois-2ans)

Beaucoup plus en cas de peau pigmentée car elle est résistante aux UV

Fréquent en hiver et au début de printemps

Les NRS qui reçoivent une alimentation au sein sont moins atteints

Plus fréquent en cas de prématurité et gémellarité : moins de réserves

A/Sur le plan osseux :

Les lésions sont symétriques et prédominent au niveau des régions à croissance rapide (membres), indolores

***Crâne :**

Craniotabès : pathologique après 3 mois, sensation de balle de ping-pong (mou) avec retard de la fermeture des sutures et fontanelles par rapport à l'âge.

A un stade avancé : déformation du crâne, bombement frontale avec aplatissement pariétal et occipital

***Dentition :** retard d'apparition, dentition fragile avec des caries précoces

***Membres supérieurs :** bourrelet ou nouure épiphysaire qui est un bombement visible en regard du cartilage de conjugaison du poignet

***Membres inférieurs :** déformation en X ou en O se voit surtout à l'âge de marche, fracture indolores et asymptomatiques.

***Thorax :** chapelet costal : bosses en regard des cartilages costo-stérnaux palpables, d'apparition précoce bien avant le bourrelet épiphysaire

A un stade avancé : déformation du thorax en cloche : élargi à la base avec aplatissement antéro-postérieur (coup de hache)

***Rachis :** cyphose dorsale basse

***Bassin :** aplatissement antéro-postérieur (problèmes gynéco-obstétricaux ultérieurs)

B/Déficit musculo-ligamentaire :

Hyperlaxité ligamentaire et hypotonie musculaire constantes

Insuffisance musculaire abdominale : abdomen volumineux avec une hernie ombilicale

Insuffisance musculaire thoracique : poumon rachitique, fragile, infections à répétition, cause de décès

Retard à la marche

Le développement stauro-pondéral normal

C/Signes d'hypocalcémie : convulsion du NRS, stridor laryngé (laryngospasme : risque de mort subite)

III/Signes radiologiques :

Lésions surtout au niveau métaphysaire (précoces)

***Poignet :**

Elargissement métaphysaire et perte de la convexité normale : aspect flou irrégulier et concave

Au début : apparition de petits spicules latérales qui deviennent à un stade avancé plus volumineuses donnant l'aspect en toit de Pagode

***Au niveau diaphysaire :**

Une ostéoporose : index cortico-diaphysaire diminué (normal=0.5)

$$ICD = \frac{\text{largeur des deux corticales}}{\text{largeure diaphysaire}}$$

Les réactions périostées peuvent être observées mais ne sont pas spécifiques

Pseudo-fractures : ou Looser milkman : traits de fractures horisentaux sans discontinuité corticale

***Thorax :**

Aspect flou et élargi des extrémités

Aspect en bouchons de champagne : opacités le long du grille costal (hypertrophie des cartilages costo-stérnaux)

***Crâne :** retard de fermeture des fontanelles avec défaut d'ossification des sutures

IV/Biologie :

Bilan phospho-calcique : hypocalcémie dans les 2/3 des cas, phosphore bas

La classification de **FRAZER** :

- ❖ **Stade 1 :** rachitisme fruste, lésions discrètes, hypocalcémie, PTH et phosphore normaux
- ❖ **Stade 2 :** calcémie normale, PTH élevée, phosphore bas
- ❖ **Stade 3 :** sévère, PTH très élevée mais dépassée, hypocalcémie, phosphore variable

Cette classification est beaucoup plus théorique que pratique

Vit D : effondrée, même les métabolites

On peut retrouver une anémie hypochrome et SPM(syndrome de Luzet), une leucocytose

V/Formes cliniques :

A/Formes précoces : chez les prématurés et les jumeaux par défaut de réserves en vit D

B/Formes tardives : au-delà e 2 ans, beaucoup plus vitamino-résistant que carentiel

VI/TRT :

A/TRT curatif :

Corriger la calcémie en IV : Ca $1\text{g}/\text{m}^2$ toutes les 24h jusqu'à normalisation, associer une supplémentation par voie orale : 0.5-1g/j et maintenir jusqu'à disparition des signes radiologiques d'ostéoporose

La vitamine D : 1amp/VO (prise unique, 1amp=200.000UI) éviter l'IM (la forme gouttes n'est pas commercialisée chez nous : 1gite=400UI)

B/TRT prophylactique : 1 amp à 1mois et à 6mois, pour l'enfant normal, si enfant à risque : la lui donner à la naissance. L'exposition au soleil est très efficace

NB :le poumon rachitique décède quoi qu'on fasse

C/Prophylaxie chez la femme enceinte : 1 amp au 7^{ème} mois de la grossesse

D/Signes d'efficacité :apparition d'une ligne dense au niveau métaphysaire