



Rachitisme carentiel

Dr Aiméne Hana Maitre assistante
EHS El Bouni ANNABA



Les objectifs:

- **connaitre le rachitisme carenciel**
- **rappeler la physiologie du métabolisme phosphocalcique**
- **Comprendre la physiopathologie de cette maladie**
- **savoir poser le diagnostic devant les signes clinique et radiologique évocateurs**
- **savoir traiter la maladie selon les différents stades biologiques**
- **identifier les populations à risque et établir une prévention adéquate**

Plan:

- 
- I. Introduction
 - II. Rappel histologique
 - III. Rappel physiologique
 1. Vitamine D
 2. métabolisme phosphocalcique
 - I. Physiopathologie
 - II. Diagnostic positif
 - III. Formes cliniques
 - IV. Diagnostic différentiels
 - V. Prise en charge
 - VI. Dépistage-prévention
 - VII. Conclusion



Introduction:

Définition:

- ✓ Le rachitisme est un **défaut de minéralisation osseuse**
- ✓ des zones de croissance rapide
- ✓ survenant chez un organisme en **pleine croissance**
- ✓ liée à une **carence en Vitamine D**

Intérêt:

- **Fréquence:** nette diminution
- **Pic d'âge :** 6-18 mois (Prédominance masculine)
- **Gravité:**
 - pronostic fonctionnel : déformations osseuses ; RPM et stature
 - pronostic : les complications respiratoires et l'hypocalcémie
- **Dépistage et prévention:** possible, facile et peu coûteuse
(l'application du programme national de prévention du 1994)



Rappel histologique :

Le tissu osseux:

Tissu conjonctif spécialisé + une matrice extra cellulaire solide

- **TC** : **cellules ostéoformatrices** (ostéoblastes, ostéocytes, cellules bourdantes)
cellules ostéorésorbantes (ostéoclastes)
- **MEC** : **organique** (collagène, cytokines, facteurs de croissance)
minérale (cristaux d'hydroxyapatite et de calcium, Mg, Fluor, Sulfates)

Le tissu osseux:

3 fonctions distinctes :

Mécanique : soutien, protection et mouvement

Métabolique : homéostasie des minéraux

Hématopoïèse: (formation de cellules sanguines)

Le tissu osseux:

le remodelage osseux :

- maintien l'homéostasie phosphocalcique
- conserve les propriétés mécaniques de l'os
- la cicatrisation de l'os



Rappel physiologique :



1) La vitamine D



a) **Structure** : Hormone liposoluble, existe sous 2 formes

❖ D2 (Ergocalciférol) 20%

❖ D3 (Cholécalciférol) 80%

a) **Source** :

❖ D2 d'origine exogène végétale

❖ D3 (20%) d'origine exogène animale

(80%) d'origine endogène

par synthèse cutanée sous l'effet des UIV à partir d'un précurseur le 7 déhydrocholestérol



© Adobe-Stock



C) Métabolisme :

Le transport et l'absorption :

- La vit D3 endogène est capté par une protéine DBP (transport dans la circulation sanguine)
- La vit D d'origine exogène est absorbé au niveau intestinal puis subit un passage hépatique ou elle s'active puis va rejoindre la circulation sanguine (liée à DBP) qui l'acheminement vers les organes cibles



-L'activation :

Hydroxylation hépatique :

le 25 OH hydroxylase transforme le D3(Cholécalciférol) en 25(OH)D (Calfédiol) qui présente un bon reflet des réserves (**forme de stockage**)

Hydroxylation rénale :

le 1 alpha hydroxylase transforme le 25(OH)D3 (Calfédiol) en 1,25(OH)₂ D (Calcitriol) **forme active**

VITAMINE D



Cholestérol

Peau, UV



Prévitamine D3

Alimentation

Ergostérol
(provitamine D2)



Vitamine D au microscope

Cholécalciférol
(Vitamine D3)

Ergocalciférol
(Vitamine D2)

Foie



Calcifédiol
(1-OH D3)

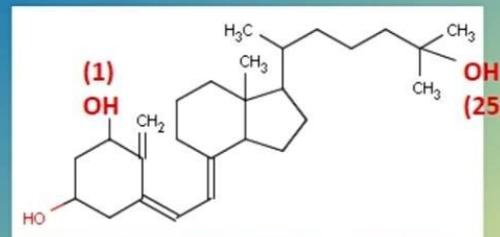
Rein



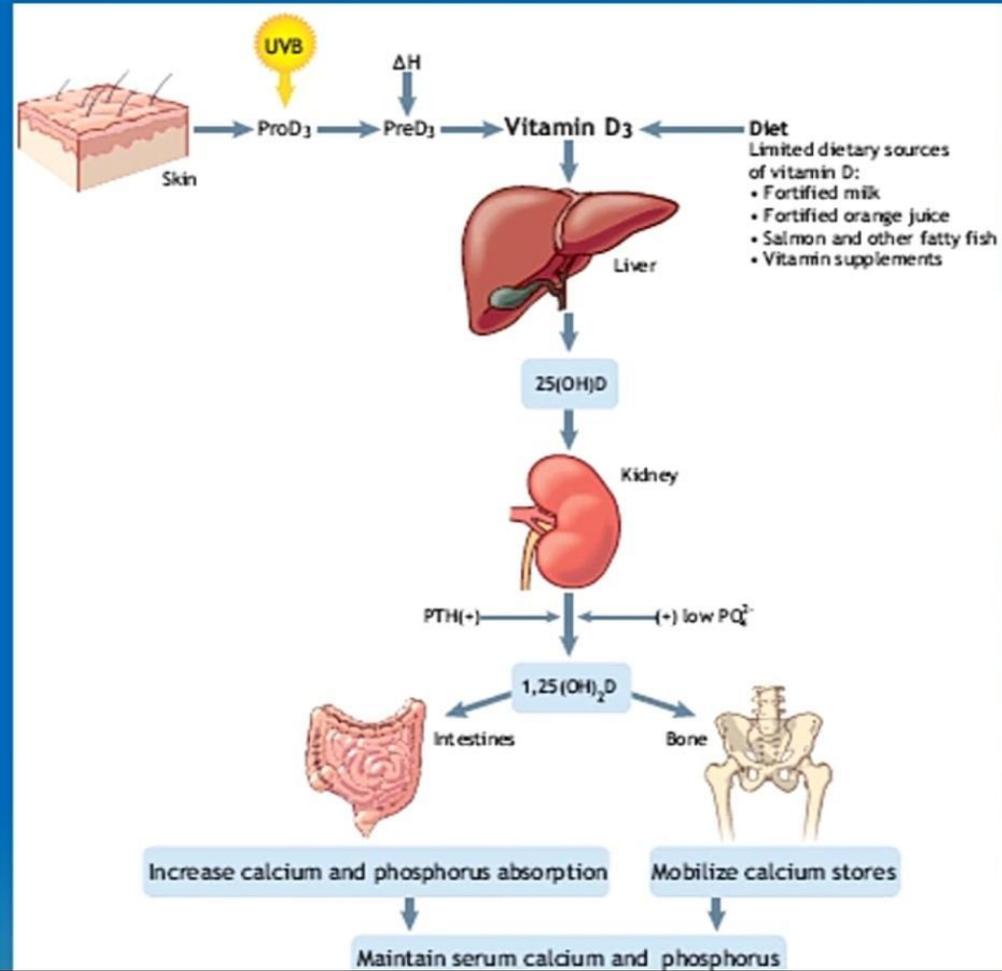
Calcitriol
(1,25-OH D3)

PTH
Oestrogènes

Alfacalcidol



Activation de la vitamine D





d) Action :

- l'intestin:** l'absorption du Ca^{++} et ph^{++}
- l'os:** résorption et la libération du Ca^{++} et ph^{++}
- le rein :** réabsorption tubulaire du Ca^{++} et l'excrétion du ph^{++}
- le muscle:** le métabolisme musculaire (ATP; ph^{++})
- la parathyroïde:** inhibe la sécrétion PTH
- immuno-modulateur, anti oxydant....**
- génomique**



f) Régulation de la synthèse:

-La PTH et l'hypophosphatémie:

un rôle stimulant de l'activité 1 alpha hydroxylase rénale

-autres agents (calcitonine, prostaglandine, prolactine, œstradiol, hormone de croissance)



G) Besoin en vit D:

l'adulte : 100 UI/jr soit 2,5 microgramme

le nourrisson : 400 à 800 UI/jr soit 10 microgramme

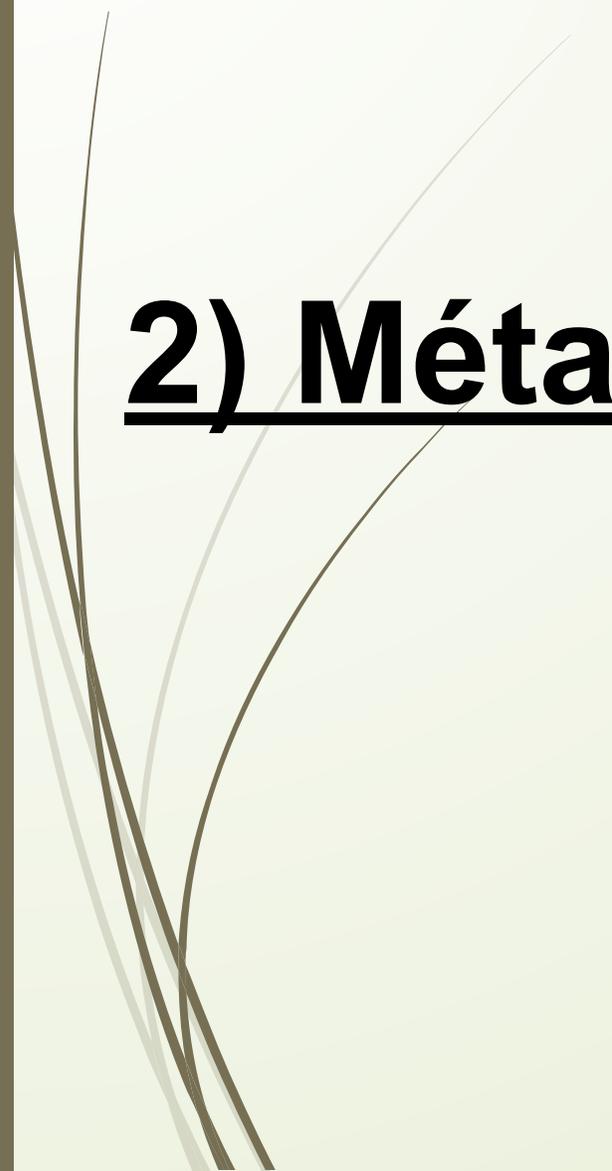


f) Le taux plasmatique :

Taux plasmatique du vit D et de ses métabolites :

25 (OH) D 50-70 nmol/l

20 à 30 ng/l



2) Métabolisme phosphocalcique



□ **Calcium** : 60% provient des produits laitiers

Valeur normal : **2.2 à 2.4 mmol/l** soit **90 à 105 mg/l**

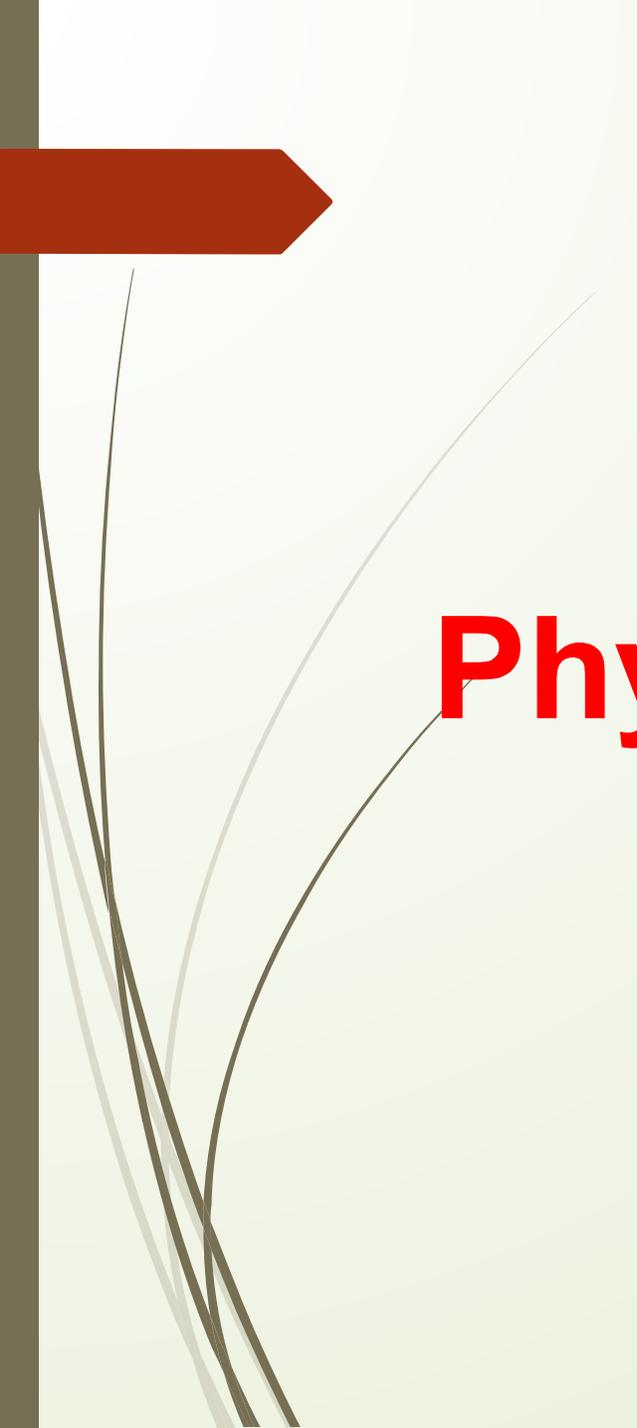
□ **phosphore** : les valeurs varient en fonction de l'âge

-régulation : l'hypocalcémie stimule la parathyroïde (PTH)

❖ Absorption intestinale du calcium

❖ Résorption osseuse et libération du calcium

❖ Réabsorption rénale du calcium et excrétion du phosphore



Physiopathologie :

1) Mécanisme :

L'ossification nécessite du Ca et Ph (l'apport alimentaire suffisant)
leur absorption intestinale (dérivés actifs 1,25 (OH) vit D)

défaut de minéralisation osseuse lié à un **déficit en Vit D**

NRS (6 à 18 mois)

vélocité de croissance est accélérée

les os longs (riches en cartilage de croissance)

2) Facteurs de risque :

extrinsèque

-faible ensoleillement

(géographie/saison/habitude vestimentaire/heure d'exposition)

-habitude alimentaire

-absence supplémentation

intrinsèque

-Sexe Masculin

-statut physiologique (PPN)

-pigmentation cutanée

-allaitement maternel

-maladie sous jacente

(digestive/rénale/hépatique)



Le taux de la Vit D chez le nourrisson dépend

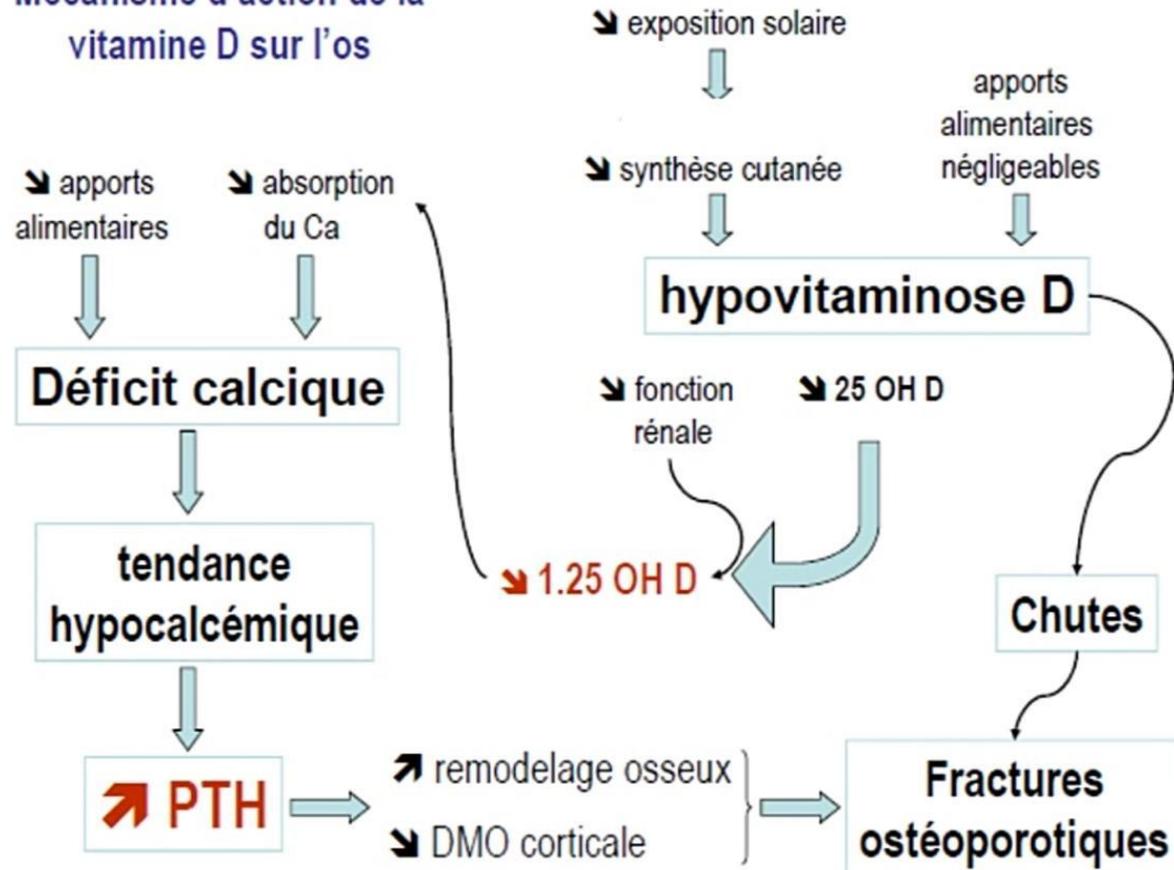
- les réserves maternels
- Le lait maternel
- La synthèse cutanée

si ces 3 sources son déficients+ absence de supplémentation; il tombe en rachitisme

2) Conséquences :

- **l'os**: déformation, fractures et retard staturale
- **muscle** : hypotonie, retard psychomoteur, insuffisance respiratoire
- **dys-immunité**

Mécanisme d'action de la vitamine D sur l'os





Diagnostic positif :



1) Etude clinique:



Circonstances de découverte :

Nouveau né : rare

Nourrisson (6-18 mois) : pic (4-12 mois)

Enfant plus de 2 ans : rare

Type de description :

NRS (4-12 mois) masculin, PPN ; allaité exclusivement au sein; peau foncée et non supplémenté en vit D

Signes osseuses :

Crane :

- craniotabès (mollesse de la boîte crânienne en balle de tennis : ping-pong)
- bosses frontales proéminentes et aplatissement occipital
- retard de la fermeture des fontanelles

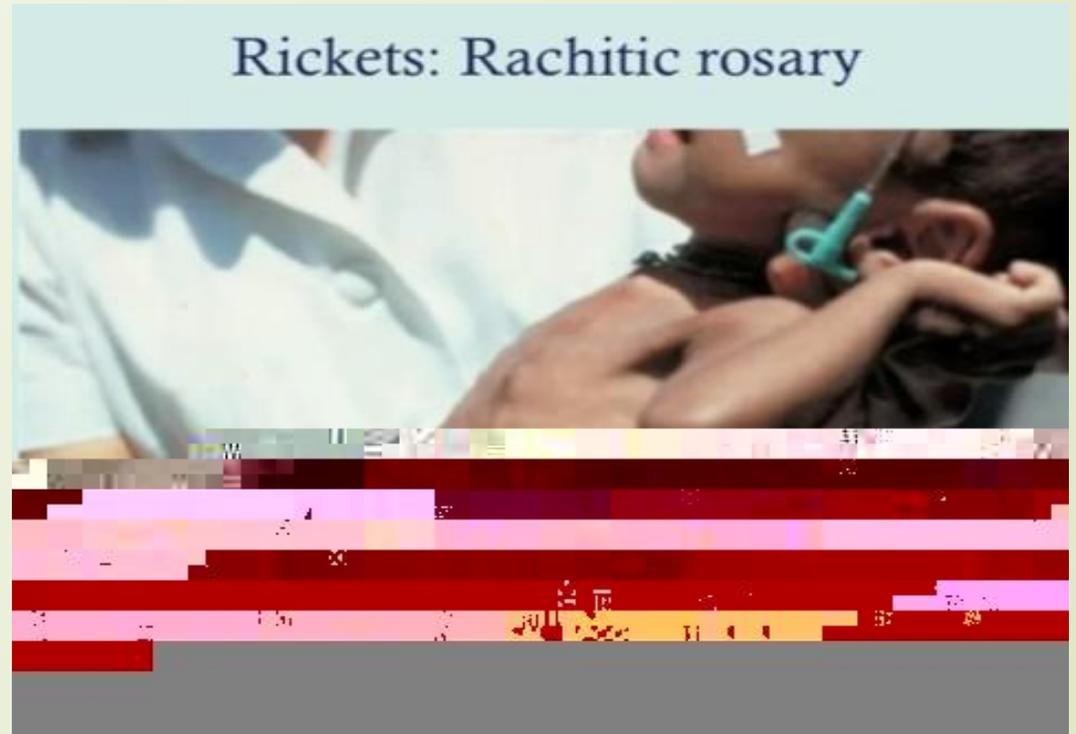
Rickets: Craniotabes



Signes osseuses :

Thorax :

- Chaplet costal (nodosités palpables, visibles due à l'hypertrophie de la jonction chondro-costale)



Signes osseuses :

Thorax :

- déformation (protrusion sternale antérieure, raccourcissement mammaires, élargissement basi-thoracique)
- mollesse costale avec hypotonie des muscles intercostaux

Rachitisme carentiel: Clinique (2)

Thorax:

Chapelet costal:
nodosités chondro-
costales.

Elargissement de la
base,
aplatissement
antéro-post.



Membres :

-bourreles métaphysaires visibles et indolores (poignets et chevilles)



Membres :

- déformation des membres inférieurs
(genu varum, genu valgum)
- fractures spontanées



4 *Déformation « en parenthèses » des membres inférieurs.*



Rachis et bassin :

- coxa vara (démarche dandinante)
- déformation

(cyphose, lordose, scoliose, bassin réfrici)



Signes extra-osseuses

Manifestations d'hypocalcémie :

trémulation, convulsion, EMC, tétanie, laryngo-spasme et trouble de rythme cardiaque

Manifestations musculaires :

Hypotonie, distension abdominale, RPM et RS

Troubles respiratoire:

pneumopathies répétitifs (poumon rachitique)

Altérations dentaires:

retard d'éruption et caries précoces

Manifestations hématologiques :

pâleur, SPM



1) Etude radiologique:



Crane :

- amincissement de la voute
- retard d'ossification des sutures



CRANE

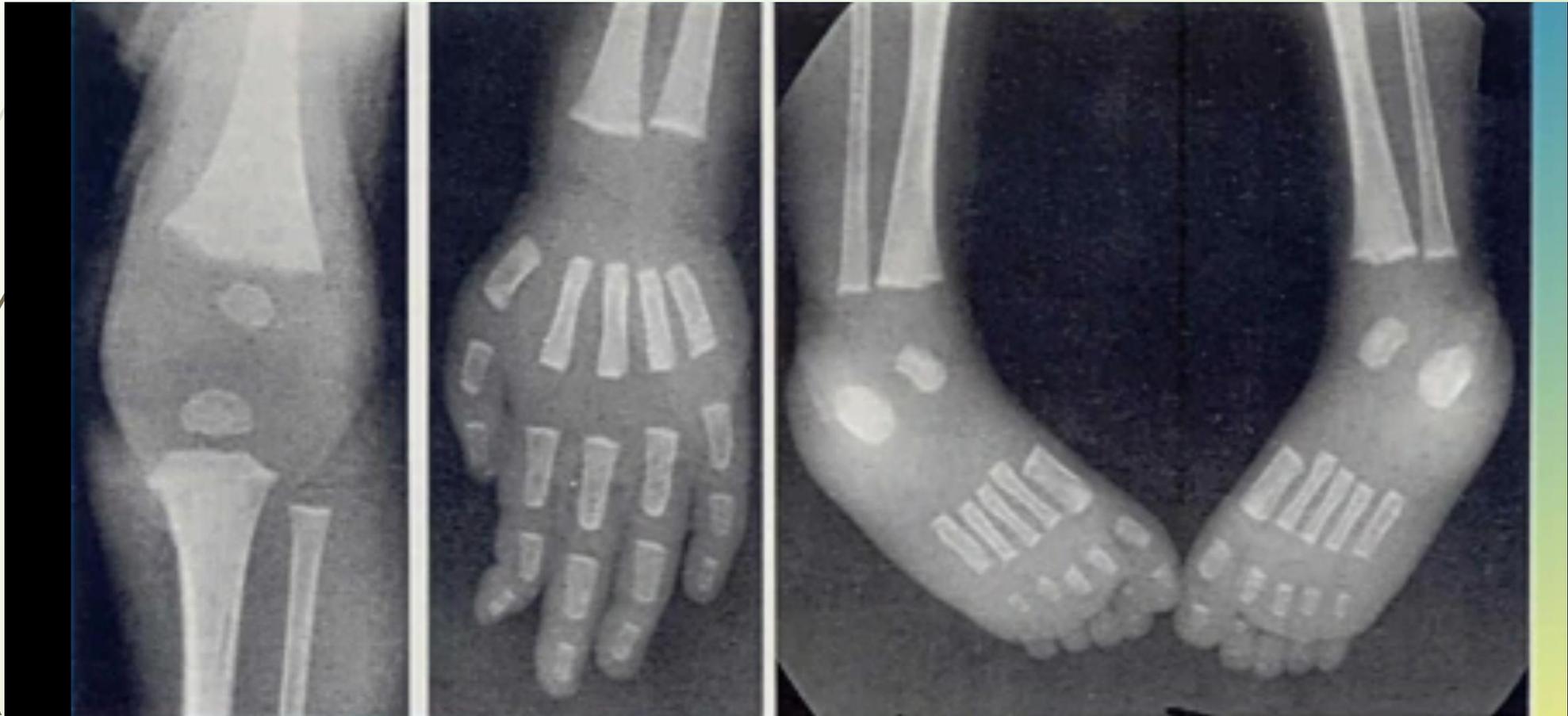
Thorax :

- élargissement en bouchon de champagne de l'extrémité antérieure des cotes
- fracture des cotes
- poumon rachitique
(aspect sale,
hiles larges et
troubles de ventilation)



Membres :

-épiphyse : retard d'ossification (absence ou fragmentation du noyau épiphysaires)



Membres :

-métaphyse : grignoté avec spicules et élargissement en cupule (toit de pagode)

LE RACHITISME CARENTIEL





Membres :

-diaphyse : amincissement cortical et diminution de la densité (aspect feuilleté) fractures ou pseudo-fracture (stries de looser-Milk man) et déformation (incurvation ou concavité)







Rachis :

- vertèbres transparentes avec aspect en double contours
 - déformation de l'axe
- 



1) Etude biologique:

les 3 stades de FRAZER

Stade :	calcémie	phosphorémie	PAL	PTH
1	basse	NL	élevé	NL
2	NL	basse	élevé	élevé
3	basse	basse	élevé	Très élevé



Formes cliniques :



Dépend de l'âge et la sévérité :

Formes compliquées :

- Forme avec hypocalcémie (laryngo-spasme, CVS, EMC)
- Forme avec Infections respiratoires répétitifs

Formes particulières :

Anémie de Von Jack Luzet : forme sévère du rachitisme pseudo LMC (SPM, HPM, anémie, GB plus de 30 000 myéloblastes et la PMO montre une hypoplasie médullaire)



Diagnostic différentiels :



Ce qui n'est pas rachitisme :

- Ostéogénèse imparfaite
- A chondrodysplasie congénitale
- Hyperparathyroïdie primaire
- Hypophosphatémie

Ce qui est rachitisme non carenciel :

- Rachitisme hypo calcémique
- Rachitisme hypo phosphatémique
- Iatrogène (anti convulsivant)
- Rachitisme par mal absorption



Prise en charge :



But:

- Rétablir l'homéostasie phosphocalcique**
- Prévenir les complications (pulmonaires, déformation)**

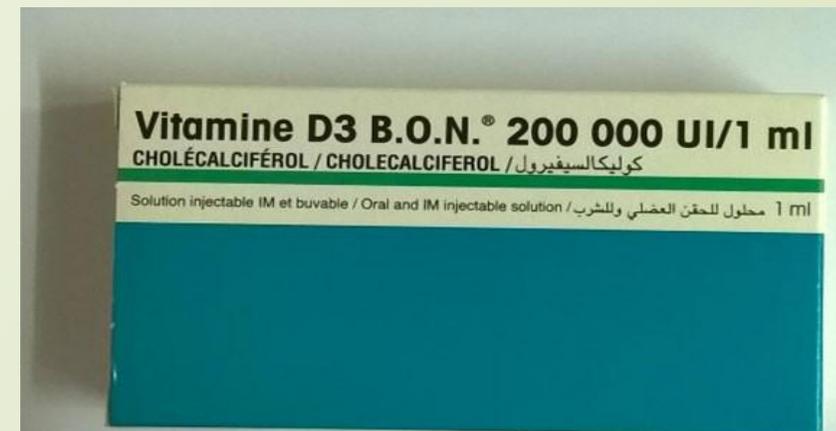
Moyens:

Vitaminothérapie:

ampoule 200 000 UI (5mg) par voie orale (biodisponibilité en 6-12h)

Calcithérapie:

- Gluconate de calcium: amp de 10 CC= 1 gr = 93 Ca élément
- Chlorure de calcium : amp de 10 CC= 0.67 gr= 180 Ca élément
- sirop calcial : 1 càc = 275 mg de Ca
- comprimé effervescente ou sachet



indications:

Forme avec hypocalcémie :

Asymptomatique : Ca 1gr/m² pendant 1 mois (sirop ou cp ou sach)

Symptomatique :

- charge calcique: en IV 0.5 à 1 gr/m² renouvelable
(sous monitoring cardiaque et attention a la nécrose cutanée)
- bolus 100 à 200 mg en IVL si convulsion ou manifestation grave

indications:

Forme sans hypocalcémie :

-Correction de déficit selon le taux sérique de vit D

< 30 ng/ml 1 ampoule 100 000 UI/2 sem pd 1 mois soit 800UI/jr

< 20 ng/ml 1 ampoule 100 000 UI/2 sem pd 1,5 mois

< 10 ng/ml 1 ampoule 100 000 UI/2 sem pd 2 mois

-Traitement d'entretien pour maintenir un taux souhaitable

100 000 UI chaque 3 mois ou 800UI/jr et la durée dépend de l'objectif TRT

surveillance:

De la maladie

Clinique :

- FA et FP
- développement psychomoteur et statural
- les déformations
- examen pulmonaire

Biologique :

- Calcémie à J5**, PTH, vit D 25(OH)
- PAL** : indique la guérison (après **3 semaines** atteint sa valeur normal 100)

Radiologique : vers la fin de 3ème semaine

- liseré de calcification bourdante** métaphysaire, puis une **bonde dense** et après quelques mois **calcification corticale** et **correction des déformations** en 2 – 3 ans

surveillance:

Du traitement :

- Effets secondaire : (malaise, fausse route, mort subite) sont pas liée a la vit D mais au non respect des règles d'utilisation
- Toxicité : très rare se voit surtout chez les individus avec mutation des récepteurs du vit D
- Contre indication : hyper calciurie , lithiase rénal, hypersensibilité connu



Dépistage :

Dépistage :

Collective :

- interrogatoire
- examen clinique
- para-clinique

Individuel : a toute consultation et population a risque (RCIU prématuré grossesse juméllaire)



Prévention :



Application du programme national obligatoire de la prévention du rachitisme :

(Instruction n°841 MSP/DP du 21 décembre 1998)

Supplémentation systématique 1 ampoule de vit D 200 000
UI en per os à 1mois et à 6mois



Supplémentation de la Population à risque :

- la femme enceinte (1/2 amp le 7^{ème} mois)
- les mamans qui allaitent au sein
- les petits poids de naissance (vit d 3 gouttes/jr de J3 à J30 ou HPV 10 gtt dès J7 de vie
- 12 et à 18 mois (1 amp 200 000 UI)

Enrichit le lait artificiel



Ensoleillement régulier :

Exposez le visage, les bras et les jambes pendant 15 min par jr 2 à 3 fois par semaine





Conclusion :



Le rachitisme carenciel chez l'enfant constitue un enjeu de santé publique

Il s'agit d'une pathologie qui met en jeu le pronostic vital de l'enfant et compromet son développement psychomoteur et statural avec risque de déformation osseuse

Cette maladie est devenu rare en Algérie grâce à l'application du programme national obligatoire de prévention



Merci pour votre attention