

Module 3 : Maturation et vulnérabilité

RETARD DE CROISSANCE STATURO-PONDERALE

ITEM N° 36

ENSEIGNANT : Pr. R. COUTANT.

OBJECTIFS :

- Décrire les étapes de la croissance staturo-pondérale normale de l'enfant.
- Analyser les paramètres de développement staturo-pondéral et poser un diagnostic précis du retard de croissance staturo-pondéral.
- Conduire une démarche de diagnostic étiologique.
- Identifier une indication de consultation spécialisée.

RETARD DE CROISSANCE STATURO-PONDERALE

« Diagnostiquer un retard de croissance »

La croissance normale

L'auxologie est la science métrique de la croissance.

Evaluation de la croissance

Les paramètres mesurés

- La taille : est mesurée en position couchée (longueur) jusqu'à l'âge de 2-3 ans puis debout (hauteur). Il existe de petites variations entre plusieurs mesures successives (faire 3 mesures et retenir la moyenne).
- Le poids : sujet déshabillé, au 1/10 de kilogramme (kg)
- Le périmètre crânien : à l'aide d'un ruban métrique gradué en millimètre (mm) mesurant le périmètre céphalique maximal.

Les paramètres calculés

- La vitesse de croissance (cm/an) : nombre de cm acquis en une année. Elle peut se calculer sur une période plus réduite (mais d'au moins 6 mois), extrapolée à l'année.
- Le poids par rapport à la taille : s'obtient en comparant le poids par rapport au poids moyen pour la taille de l'enfant. Il s'exprime en déviation standard (DS) par rapport à la taille ou mieux en pourcentage.
- L'indice de corpulence ou indice de Quetelet ou indice de masse corporelle (IMC) ou body mass index (BMI) (kg/m^2) : rapport du poids sur la taille au carré qui s'exprime en percentile et reflète au mieux l'état nutritionnel et la masse grasse.

Les valeurs de références

Le standard de référence utilisé en France pour la taille, le poids et la vitesse de croissance est celui déterminé par Sempé et Pédrón (actualisé en 1979). Le standard de référence utilisé en France pour l'IMC est celui déterminé par Rolland-Cachera (en 1991).

La taille d'un enfant est dite normale si elle évolue de manière parallèle aux courbes de références dans un même couloir entre - 2 et +2 déviations standard ou entre le 3^e et le 97^e percentile.

Entre ces deux mesures se situe 95 % de la population. Au-delà ou en deçà de ces références une mesure peut être encore normale, mais elle a une probabilité statistique plus importante d'être secondaire à une pathologie.

L'évolution de la croissance et de la puberté

La croissance normale est un phénomène continu, que l'on peut séparer en trois parties :

De la naissance à l'âge de 4 ans

- La taille de naissance dépend de facteurs génétiques, intra-utérins (fonction placentaire), maternels (malnutrition) et environnementaux (tabagisme...).

- Phase de croissance très rapide avec une décélération progressive de la vitesse de croissance.

- Cette phase est surtout dépendante de facteurs nutritionnels.

- Entre la naissance et 4 ans, l'enfant se place sur son couloir de croissance génétique. Ce couloir de croissance doit l'amener à une taille adulte proche (à +/- 2 DS de sa taille cible génétique).

- **Taille cible génétique = Moyenne des tailles parentales + 6.5 cm pour les garçons ou – 6,5 cm pour les filles.**

Très souvent, cette taille cible génétique est corrigée d'un facteur correspondant au gain de taille d'une génération à la suivante.

- **Taille cible corrigée = Taille cible génétique + 2,5 cm.**

Cette taille cible représente la taille pour laquelle est « programmé » un enfant mais elle est précise à +/- 10-12 cm :

Les évolutions des poids et des tailles ainsi que les accroissements sont résumés dans les tableaux ci- dessous :

Tableau 1 : Evolution de la taille et du poids (moyenne) de la naissance à 4 ans.

Age	Naissance	6 mois	1 an	2 ans	3 ans	
4 ans						
Garçon (cm)	50	66	74	86	94	101
Fille (cm)	49	65	73	84	93	100
Garçon (kg)	3.4	7.6	9.8	12.1	14.1	16
Fille (kg)	3.3	7.1	9.2	11.6	13.7	5.4
Retenir les valeurs « simplifiées » suivantes :						
Age	Naissance	6 mois	1 an	2 ans	3 ans	
4 ans						
Taille (cm)	50	66	75	85	95	
Poids (kg)	3,3	7,5	9,9	12	14	16
PC (cm)	35		47,5	49		
Entre la naissance et 1 an, $PC = Taille/2 + 10$						

Tableau 2 : Evolution des accroissements

Taille: Doublée à 4 ans, Triplée autour de 12.5 ans

Poids: Doublé à 5 mois, Triplé à 12 mois.

Après la perte pondérale des premiers jours, le poids de naissance est retrouvé environ à J5 (avant J10). L'accroissement pondéral est de 30 g/j le premier mois, 25 g/j le deuxième mois, 20 g/j le troisième mois.

Phase de l'âge de 4 ans au démarrage pubertaire

- Vitesse de croissance relativement stable autour de 5 à 6 cm / an : durant cette période la vitesse de croissance diminue très légèrement jusqu'à arriver à un minimum dans la période précédant immédiatement le démarrage du pic pubertaire.
- Dépend essentiellement des facteurs hormonaux : hormone de croissance et hormones thyroïdiennes.
- La taille évolue régulièrement dans un couloir de croissance stable pendant toute l'enfance jusqu'en prépuberté, qui conduira à une taille adulte proche de la taille cible génétique à +/- 2 DS.

La poussée de croissance pubertaire

La croissance pubertaire débute par les extrémités (mains et pieds), se poursuit par les membres, et se termine par le rachis.

Chez la fille

Le démarrage de la croissance pubertaire chez la fille s'effectue quelques mois avant ou en même temps que les premiers signes pubertaires, vers 10,5 ans (1^{er} signe = poussée mammaire).

La vitesse de croissance s'accélère passe de 5 cm/an avant la puberté à un maximum de 8 cm/an vers l'âge de 12 ans.

La taille au début de la croissance pubertaire est en moyenne de 140 cm. La croissance pubertaire totale moyenne est de 23 cm.

La taille finale est atteinte autour de 16 ans et se situe en France à 163 cm en moyenne.

Chez le garçon

Le démarrage de la croissance pubertaire chez le garçon s'effectue en même temps ou est retardé d'environ un an par rapport aux premiers signes pubertaires. Il se situe vers 12,5 ans (1^{er} signe = augmentation de volume testiculaire).

La vitesse de croissance s'accélère passe de 5 cm / an avant la puberté à un maximum de 10 cm / an vers l'âge de 14 ans.

La taille au début de la croissance pubertaire est en moyenne de 150 cm. La croissance pubertaire totale moyenne est de 25 cm.

La taille finale est atteinte autour de 18 ans et se situe en France à 175 cm en moyenne.

Ces tailles adultes correspondent à des données datant de 1979. Il est probable que les tailles adultes actuelles soient un peu plus élevées, de l'ordre de 165 cm chez les filles, et 178 cm chez les garçons.

Dans les deux sexes

* Le gain statural pubertaire dépend en partie de l'âge de démarrage pubertaire : il est d'autant plus élevé que la puberté démarre tôt. Mais l'âge de démarrage de la puberté ne modifie pas de façon significative la taille finale, à condition que la puberté démarre dans les limites physiologiques.

* les courbes de croissance correspondent à une puberté démarrant vers 10,5-11 ans chez la fille, et 12,5-13 ans chez le garçon. Mais les limites physiologiques de la puberté sont de 8 à 13 ans chez la fille, et 9 à 14 ans chez le garçon.

La croissance pondérale

* *Chez le garçon* : le pic de croissance pubertaire pondérale est synchrone du pic de croissance statural. Le poids moyen en fin de puberté est 63 kg.

**Chez la fille* : le pic de croissance pubertaire pondérale est postérieur au pic de croissance statural. Le poids moyen en fin de puberté est de 53 kg.

Conclusion

La surveillance de la croissance est une démarche essentielle quel que soit le motif pour lequel est vu un enfant. Elle doit porter au minimum sur la taille, le poids, et le PC jusqu'à 3 ans.

A partir de ces données, l'indice de corpulence est calculé. Les résultats sont transcrits sur le carnet de santé et les courbes correspondantes sont tracées. La fréquence des mensurations est variable avec l'âge de l'enfant mais après l'âge de 3 ans elle doit être d'une ou mieux 2 fois par an. C'est sous cette condition que le praticien pourra déceler sans retard les anomalies de l'évolution staturo-pondérale d'un enfant.

A RETENIR

- La croissance est évaluée par les mesures de la taille, du poids, et du périmètre crânien. L'indice de masse corporel est calculé (P/T^2 en kg/m^2). L'évolution des courbes est aussi importante à considérer que la valeur absolue de la mesure.
- La taille d'un enfant est dite normale si elle est entre - 2 et + 2 déviations standard ou entre le 3° et le 97° percentile.
- Entre la naissance et 4 ans, la courbe de croissance peut ne pas être située sur une déviation standard
 - stable : l'enfant se place progressivement sur son couloir de croissance génétique.
- Entre 4 ans et 8 ans, la courbe de croissance évolue dans un même couloir.
- A partir de 8 ans et à l'adolescence, la courbe de croissance peut quitter son couloir, selon la chronologie de la puberté.
- Taille cible génétique = Moyenne des tailles parentales + 6.5 cm pour les garçons ou – 6,5 cm pour les filles.
- Taille cible corrigée = Taille cible génétique + 2,5 cm.

Age	Naissance	6 mois	1 an	2 ans	3 ans	4 ans
Taille (cm)	50	66	75	85	95	102
Poids (kg)	3,3	7,5	9,9	12	14	16
PC (cm)	35		47,5	49		

Entre la naissance et 1 an, $PC = Taille/2 + 10$

- Démarrage pubertaire chez la fille = poussée mammaire. 10,5 ans (entre 8 et 13 ans)
 - Démarrage pubertaire chez le garçon = augmentation de volume des testicules ($L > 25$ mm). 12,5 ans (entre 9 et 14 ans)
 - Gain statural pubertaire : 25 cm chez le garçon et 23 cm chez la fille.
 - Taille adulte moyenne : F : 163 cm; M : 175 cm (courbes de 1979)
- Il n'y a pas eu de réactualisation des courbes. Cependant, la taille adulte moyenne actuelle réelle (à partir de petites cohortes) est de : F : 165 cm, M : 178 cm.**

Les Retards de croissance

Définitions

1. Taille < - 2 DS pour l'âge

2. **Infléchissement statural = la courbe staturale quitte sa DS**

- Cassure
- Infléchissement progressif

3. **La courbe staturale est très inférieure à ce que l'on attend des tailles familiales**, c'est à dire < - 2 DS de la taille cible corrigée.

Les raisons qui incitent à prendre en charge un retard de croissance sont diverses :

- Le retard de croissance peut être le premier signe d'un processus pathologique qui peut mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel de l'enfant, tel un craniopharyngiome ou un syndrome de Turner.
- Un retard de croissance pendant l'enfance peut conduire à petite taille adulte, soit schématiquement une taille inférieure à 163 cm pour les garçons et à 151 cm pour les filles (limite - 2 DS des tailles adultes).
- Certains retards de croissance peuvent entraîner des conséquences psychologiques.
- De même il faut identifier les enfants à risque de présenter un retard de croissance du fait d'une pathologie connue et pouvant retentir sur la croissance.

Démarche diagnostique initiale

- **Faire la courbe de croissance (poids et taille)**

Cette courbe de croissance permet d'apprécier l'importance du retard de croissance par le calcul du retard de taille en DS, d'établir la vitesse de croissance et donc de différencier les retards de croissance à vitesse de croissance normale (le retard est ancien et ne s'aggrave pas) et les retards de croissance à vitesse de croissance ralentie (le retard s'aggrave), et de comparer l'évolution du poids à l'évolution de la taille (poids en rapport avec la taille ou non).

- **Relever les tailles familiales** (pour calculer la taille cible et rechercher s'il existe des très petites tailles) et les pubertés familiales (ménarche de la mère, puberté du père, estimée à partir de la notion de croissance précoce ou tardive à l'adolescence)

- **Relever le terme et les mensurations de naissance.** Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est défini par une taille à la naissance < - 2 DS pour le terme. Près de 90 % des RCIU reviennent dans une croissance normale (> - 2 DS) dans les deux ans suivant la naissance.

- **Rechercher l'existence d'affections chroniques** et leurs traitements (corticoïdes, mesures diététiques)

- **Rechercher des signes fonctionnels**

- Trouble de l'alimentation

- Troubles digestifs : douleurs abdominales, diarrhée, constipation
- Frilosité
- Nycturie ou polyuro-polydipsie
- Céphalées, vomissements
- Troubles neurologiques (troubles visuels)
- Etat psychologique et affectif

- Rechercher des signes physiques

- Anomalie de la ligne médiane (fente labiale et/ou palatine, incisive médiane unique, colobome irien ou rétinien) pouvant être associée à des anomalies hypothalamo-hypophysaires.
- Anomalies dysmorphiques évoquant un syndrome de Turner (fille)
- Anomalies osseuses évoquant une maladie osseuse constitutionnelle.
- Ensemble syndromique évocateur d'un déficit en hormone de croissance (faciès poupin, nez ensellé, petit menton, adiposité du tronc, voix haut perchée)
- Anomalies évocatrices d'une pathologie des grands appareils.
- Coter la puberté pour rechercher un retard pubertaire.

- Effectuer un âge osseux

- radiographie de la main et du poignet gauche de face. Le système de référence doit être précisé par le radiologue. Habituellement les âges osseux sont lus selon la méthode de Greulich et Pyle. L'âge osseux permet d'effectuer une prédiction de la taille finale. Cette prédiction est toujours assez peu précise. Elle donne un ordre d'idée.
- attention aux erreurs d'interprétation selon le sexe

Principales causes

Elles correspondent aux défauts de nutrition, aux anomalies hormonales, aux maladies chroniques, aux anomalies squelettiques, au syndrome de Turner (fille), au retard de croissance intra-utérin (RCIU), aux extrêmes de la croissance normale (petite taille constitutionnelle, retard simple de croissance et de puberté) : « Nutrition – Hormones – Chroniques – Squelette – Turner – RCIU – Extrêmes »

- Défaut d'alimentation

- Carence d'apport
- Anorexie (mentale...)
- Retard de croissance psychoaffectif

Les carences affectives peuvent entraîner un retard statural combinant à la fois une carence d'apport alimentaire et également un déficit « fonctionnel » en hormone de

croissance. Le comportement de ces enfants hors de leur milieu familial est significatif avec notamment un appétit normal voire augmenté, et une quête affective importante. L'enquête sociale met en évidence de graves perturbations du comportement parental. Le traitement consiste à séparer l'enfant de sa famille.

- Défaut d'absorption intestinale

- Maladie cœliaque

Elle peut se manifester uniquement par un retard de croissance isolé. Elle est recherchée de façon systématique par une évaluation des anticorps anti-gliadine et anti-endomysium, et éventuellement anti-transglutaminase. En cas de positivité, une biopsie du grêle est effectuée pour mettre en évidence une atrophie villositaire qui signe le diagnostic. Le traitement repose sur la prescription d'un régime sans gluten.

- Maladie de Crohn, mucoviscidose.

- Défaut des fonctions hormonales concourant à la croissance

- Déficit en Hormone de croissance

Il se traduit par un ralentissement de la vitesse de croissance : la taille ne peut pas se maintenir sur une déviation standard stable.

On en distingue plusieurs types.

Le déficit en hormone de croissance congénital n'entraîne presque pas d'altération de la taille de naissance, la croissance s'infléchit entre 0 et 3 ans. A la période néonatale, il peut entraîner des hypoglycémies ou un micropénis chez le garçon. Le déficit en hormone de croissance congénital peut s'intégrer dans un ensemble d'anomalies de la ligne médiane (colobome irien ou rétinien, fente palatine, agénésie des incisives latérales). Après quelques années, le déficit en hormone de croissance est responsable d'une obésité tronculaire, d'un faciès poupin avec une enclature nasale marquée. Les principales causes correspondent à des anomalies morphologiques de la région hypothalamo-hypophysaire (interruption de tige pituitaire, dysplasie septo-optique), qui associent souvent d'autres déficits hypophysaires. Plus rarement, des anomalies génétiques, tels que des mutations sur des gènes impliqués dans la formation ou la fonction de l'hypophyse sont identifiées.

Le déficit en hormone de croissance acquis entraîne une cassure de la courbe de croissance. Il est dû à une tumeur de la région hypothalamo-hypophysaire (principalement le craniopharyngiome, parfois un germinome, un gliome, un astrocytome, exceptionnellement un adénome), à une irradiation crânienne, à une hydrocéphalie, un traumatisme crânien.

Le déficit en hormone de croissance idiopathique entraîne un infléchissement progressif de la taille, sans anomalie décelable de la région hypothalamo-hypophysaire.

Le diagnostic repose sur l'évaluation du taux plasmatique d'hormone de croissance (STH) au cours d'un test de stimulation pharmacologique qui va évaluer la réserve hypophysaire en STH. Pour affirmer un déficit en hormone de croissance, deux explorations distinctes de stimulation sont nécessaires. On conclut à un déficit si le pic d'hormone de

croissance est inférieur à 10 ng/mL (20 µL/L) aux 2 tests. Les tests de stimulation sont inutiles et ininterprétables en cas de maladie chronique, de pathologie nutritionnelle ou d'hypothyroïdie.

Les explorations seront complétées par une évaluation des taux d'IGF-1 et IGF-BP3, de l'âge osseux (retardé), des autres fonctions hypophysaires (thyrotropes, corticotrope, prolactinique et gonadotrope si l'enfant est en âge de puberté), et par une IRM centrée sur la région hypothalamo-hypophysaire.

Le traitement consiste en l'administration d'hormone de croissance synthétique (humaine recombinante) en 6-7 injections hebdomadaires. Le traitement est poursuivi jusqu'à la fin de la croissance et de la puberté. Parallèlement, les autres fonctions hypophysaires déficitaires sont traitées.

- Hypothyroïdie

Les hypothyroïdies congénitales (1/4000 naissances) sont systématiquement dépistées par dosage de TSH sur le buvard à 3 jours de vie. Elles demeurent donc exceptionnelles par la suite se rencontrant chez les enfants n'ayant pas bénéficié du dépistage. **Les hypothyroïdies acquises** : (essentiellement les thyroïdites d'Hashimoto) se traduisent avant tout par un goitre plus ou moins associé en cas d'évolution prolongée à un retard de croissance. Le diagnostic repose sur la positivité des anticorps anti-thyroïdiens, anti-thyroglobuline et anti-peroxydase, témoins du caractère auto-immun de l'affection. Les hypothyroïdies secondaires s'intègrent dans la quasi-totalité des cas dans le cadre d'un déficit hypophysaire multiple plus ou moins étendu.

Le dosage des hormones thyroïdiennes (fractions libres de T4) permet le diagnostic d'insuffisance thyroïdienne. L'évaluation de la TSH permettra de distinguer les hypothyroïdies primaires (TSH élevée) des hypothyroïdies secondaires (TSH basse ou normale). L'âge osseux est retardé, habituellement inférieure à l'âge statural.

Le traitement repose sur l'administration de thyroxine soit sous forme de gouttes (une goutte = 5 µg de T4) soit sous forme de comprimés (comprimés sécables de 25 à 150 µg). La posologie varie selon la sévérité de l'hypothyroïdie et l'âge de 1 à 10 µg par kg et par jour.

- Hypercorticisme endogène ou iatrogène

Le syndrome de Cushing est exceptionnel chez l'enfant. Il associe sur le plan clinique un retard de croissance avec ralentissement de la vitesse de croissance, un trouble de la répartition des graisses à prédominance facio-tronculaire pouvant confiner à l'obésité, une pilosité +/- excessive, une atrophie musculaire, une séborrhée, une acné. Le diagnostic repose sur la mesure du cortisol libre urinaire, et s'appuiera sur la disparition du rythme circadien du cortisol, et sur l'absence de freinage du cortisol par le Dectancyl.

Les étiologies se partagent entre les tumeurs de la surrenales (plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte) et les adénomes hypophysaires à ACTH (maladie de Cushing) qui

restent exceptionnels chez l'enfant et l'adolescent.

Les hypercorticismes iatrogènes sont en fait les hypercorticismes les plus fréquents chez l'enfant. Le ralentissement de la croissance apparaît pour de faibles doses de corticoïdes. Un traitement alterné retentit moins sur la croissance. La récupération est complète si la durée du traitement par corticoïdes ne dépasse pas un an.

- **Insensibilité à l'hormone de croissance** (défaut de production d'IGF-I). Les insensibilités complètes à l'hormone de croissance (mutation du gène du récepteur de l'hormone de croissance) sont très rares.

- Carence énergétique

Toutes les maladies chroniques peuvent retentir sur la croissance

- **Affections rénales chroniques** : insuffisance rénale, tubulopathie... Une maladie rénale chronique (insuffisance rénale, tubulopathie) est à évoquer systématiquement, car elle peut être cliniquement peu parlante (HTA si insuffisance rénale, nycturie si tubulopathie), voire silencieuse.

Les autres maladies chroniques sont en général symptomatique, et exceptionnellement découvertes devant le retard statural.

- **Affections du système cardio-respiratoire** : asthme, mucoviscidose, cardiopathies...

- **Hépatopathies chroniques** : cirrhose.

- **Affections sanguines chroniques** : anémies hémolytiques (thalassémie, drépanocytose)

- **Déficits immunitaires.**

- **Syndromes poly-malformatifs**, avec ou sans anomalie chromosomique.

- Squelette « peu sensible » aux facteurs de croissance et substrats énergétiques

- Maladies osseuses constitutionnelles

Le diagnostic repose sur l'étude de l'arbre généalogique mettant en évidence d'autres cas dans la famille, l'aspect dysmorphique, les radiographies osseuses (Exemple : l'achondroplasie). Il en existe de nombreuses. Les plus fréquemment retrouvées sont la dyschondrostéose, l'hypochondroplasie, la pseudohypoparathyroïdie, les dysplasies polyépiphysaires.

- Le syndrome de Turner

Il est à rechercher systématiquement chez la fille par un caryotype. Il concerne une naissance féminine sur 2500.

Il entraîne un retard de croissance, s'aggravant progressivement au fil des années. A la naissance, une fois sur deux il existe un retard de croissance intra-utérin avec une taille qui se situe en moyenne à 46.8 +/- 2.5 cm. L'évolution spontanée des syndromes de Turner montre une cassure staturale progressive dès l'âge de 3 ans, de sorte que la taille moyenne à l'âge de 5-6 ans se situe souvent en dessous de - 2 DS. Cependant, un infléchissement

statural plus tardif, et parfois seulement pubertaire, est également possible. A la puberté, ce retard s'accroît du fait de l'absence de poussée pubertaire et la taille finale en l'absence de tout traitement et malgré une croissance tardive est en moyenne de 142 +/- 5 cm. Cette taille définitive se situe à 21 cm en dessous de la taille moyenne de la population féminine.

Il est responsable d'un syndrome dysmorphique de degré variable, parfois très discret ou absent, avec hypertélorisme, pterygium colli, cou bref et large, implantation basse des cheveux sur la nuque (avec implantation en trident), palais ogival, micrognathisme, thorax bombé, écartement intermamelonnaire excessif, cubitus valgus, lymphoedème des extrémités, naevi pigmentaires multiples, genu valgum (signe radiologique de Kosowicz : hypertrophie de condyle fémoral interne, aplatissement du plateau tibial externe), 5^{ème} doigt court, dystrophie des ongles... L'association pterygium colli et lymphoedème des pieds et des mains, détectable à la naissance, réalise le syndrome de Bonnevie-Ullrich.

Il existe un impubérisme dans 60 à 80 % des cas secondaire à la dysgénésie gonadique.

Il peut exister principalement 2 types de malformations viscérales, cardiopathie (à type de coarctation de l'aorte), présente dans 10% des cas, et uropathie (reins en fer à cheval, ou uropathie obstructive). Toute coarctation de l'aorte chez une fille doit faire réaliser un caryotype à la recherche d'un syndrome de Turner.

Des manifestations ORL à type d'otites fréquentes pouvant entraîner une otite sérumuqueuse chronique et un retentissement sur l'audition voire le langage si les manifestations sont particulièrement précoces et intenses.

Le développement psychomoteur reste parfaitement normal par ailleurs, sauf dans quelques cas de petit chromosome X en anneau.

Le diagnostic repose sur le caryotype qui met en évidence une anomalie de nombre ou de structure du chromosome X. On retrouve une monosomie de l'X (45X) dans environ 50% des cas, une anomalie de l'X dans 30% des cas (isochromosome X, X dicentrique, X en anneau, délétion du bras court ou du bras long de l'X), une mosaïque 45X/46XX dans 15% des cas, une mosaïque avec la présence d'un Y ou d'un fragment de Y dans 5% des cas.

Le traitement du retard statural est actuellement fondé principalement sur l'hormone de croissance et ce malgré l'absence de déficit somatotrope. Il est poursuivi jusqu'à la fin de la croissance. Le traitement de l'impubérisme repose sur l'administration d'oestrogènes puis d'oestroprogestatifs. Ils sont souvent débutés assez tardivement, après un âge osseux de 12 ans (quel que soit l'âge réel) pour ne pas accélérer le processus de maturation osseuse trop rapidement.

- Petite taille constitutionnelle ou familiale ou idiopathique

La vitesse de croissance est régulière, et la taille se maintient sur une déviation standard stable, mais faible (< - 2 DS), proche de la taille cible génétique. Il existe des ATCD familiaux de petite taille, l'âge osseux est proche de l'âge civil. Il est important dans ces

situations de ne pas méconnaître une maladie osseuse constitutionnelle (radiographies du squelette), ou un syndrome de Turner chez la fille (caryotype). Le diagnostic de petite taille constitutionnelle est un diagnostic d'élimination : il correspond au fait que la petite taille est définie statistiquement par une taille $< - 2$ DS, il existe donc 2,5% des enfants, sans pathologie, dont la taille est naturellement en dessous de $- 2$ DS.

- Le retard de croissance intra-utérin (RCIU)

Le retard de croissance intra utérin se définit par une taille de naissance $< - 2$ DS pour l'âge gestationnel de l'enfant (ex 47,5 cm à 41 SA, selon les courbes de références de Usher et Mc Lean). Souvent les parents ont eux même une taille inférieure à la moyenne. Dans près de 90 % des cas un enfant présentant un RCIU normalisera sa taille dans les 2 ans suivant la naissance. Au-delà de 3 ans les chances de rattrapage sont quasi inexistantes et l'enfant restera petit jusqu'à l'âge adulte. Le profil de croissance après les premières années correspond le plus souvent à une vitesse de croissance régulière normale. La puberté s'effectue à un âge normal, ou légèrement avancée. Un traitement par hormone de croissance peut être donné à un enfant né avec un RCIU sans rattrapage statural post natal, avant 10 ans. Les conditions de traitement telles qu'elles sont définies dans l'A.M.M. sont une taille à la naissance $< - 2$ DS selon les référence de Usher-Mac Lean, une taille au moment du début du traitement = ou $< - 3$ DS.

Le retard simple de croissance et de puberté

C'est le diagnostic le plus fréquent devant un retard statural à l'adolescence, mais il reste un diagnostic d'élimination. La croissance de la petite enfance s'effectue normalement. A partir de 7-8 ans, la vitesse de croissance se ralentit, et la taille s'infléchit pour atteindre $-2/-3$ SDS. A l'adolescence, la puberté et la croissance pubertaire tardent à se faire, accentuant le retard.

L'âge osseux

L'âge osseux est inférieur à l'âge civil, et concordant avec le stade pubertaire (en cas de puberté non démarrée, l'âge osseux est inférieur à 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon).

Le sexe ratio

Le retard simple amène beaucoup plus souvent le garçon à consulter que chez la fille. Souvent on retrouve dans la famille la notion d'un autre parent ayant présenté le même problème.

L'exploration biologique Elle est par définition normale.

S'il y a un infléchissement statural modéré (perte staturale < 1 DS), une taille qui n'est pas anormalement petite ($> - 2,5$ DS), un âge osseux retardé par rapport à l'âge civil (inférieur à 11 ans chez la fille et 13 ans chez le garçon), aucun signe fonctionnel, et un examen physique normal, les examens complémentaires biologiques sont inutiles. Une surveillance clinique simple, jusqu'à observer l'accélération staturale contemporaine du démarrage pubertaire, est

suffisante. Dans les autres cas, des explorations sont nécessaires (pour éliminer un déficit en hormone de croissance, une pathologie nutritionnelle ou chronique, une pathologie squelettique, ou un syndrome de Turner chez la fille).

Le traitement

Pas de traitement en pratique compte tenu du bon pronostic de taille finale, dans les limites de la normale. On peut néanmoins en cas de mauvaise tolérance psychologique du retard de croissance et du retard pubertaire proposer un traitement par de faibles doses de stéroïdes gonadiques (testostérone ou 17 bêta estradiol). Ce traitement est mis en route après l'âge de 14 ans chez le garçon et 13 ans chez la fille, sur une durée 3-6 mois.

Rappel des principales étiologies à évoquer

Principales étiologies à évoquer en fonction de la vitesse de croissance

Vitesse de croissance régulière : La taille est petite, mais se maintient sur une DS de croissance stable

- Petite taille « idiopathique » ou constitutionnelle : fréquent mais diagnostic d'élimination.
C'est un

extrême de la croissance normale

- Maladie osseuse constitutionnelle

- RCIU sans rattrapage : fréquent mais diagnostic d'élimination.

Vitesse de croissance « irrégulière » : La taille ne se maintient pas sur une DS de croissance stable

- Cassure : tumeur (craniopharyngiome)

- Infléchissement progressif

malnutrition, malabsorption, anorexie

maladie chronique (reins)

déficit en hormone de croissance (\pm antéhypophysaire), hypothyroïdie, hypercorticisme

Turner (fille)

Cause psychosociale (malnutrition, anorexie, psychogène)

Retard constitutionnel de croissance et puberté (fréquent, mais diagnostic d'élimination). C'est un extrême de la croissance normale.

Petite taille « idiopathique », maladie osseuse constitutionnelle et RCIU sans rattrapage peuvent entraîner des infléchissements progressifs

Principales étiologies à évoquer en fonction du rapport poids/taille

Courbe de P < courbe de T Chercher une cause nutritionnelle

Courbe de P > courbe de T Normalement : le « poids » entraîne la « taille »

Enfant obèse petit = chercher une cause

hypercorticisme, hypothyroïdie

déficit en hormone de croissance

Prader-Willi

pseudohypoparathyroïdie

Principales étiologies à évoquer en fonction des ATCD familiaux

1 ou les 2 parents petits (< - 2DS)

Petite taille constitutionnelle

Maladie osseuse constitutionnelle

1eres règles de la mère > 13 ans ou pic de croissance pubertaire chez le père > 14 ans

Retard simple de croissance et de puberté

Contexte social : Divorce, deuil, carence de soin

Retard statural « psychosocial » (Diagnostic d'élimination)

Rappel de la démarche diagnostique en bref

Lorsque la taille est $< - 2$ DS pour l'âge, lorsqu'il existe un infléchissement statural (la courbe staturale quitte sa DS) ou lorsque la courbe staturale est très inférieure à ce que l'on attend des tailles familiales (c'est à dire $< - 2$ DS de la taille cible corrigée), une démarche diagnostique est nécessaire, à la recherche d'un processus gênant la croissance

- **Faire la courbe de croissance (poids et taille)**
- **Relever les tailles familiales et calculer la taille cible**
- **Relever le terme et les mensurations de naissance**
- **Rechercher l'existence d'affections chroniques**
- **Rechercher des signes fonctionnels (signes digestifs ou neurologiques, hypertension)**
- **Rechercher des signes physiques**
- **Evaluer le stade pubertaire**
- **Effectuer un âge osseux**

Cette première étape permet de décider si des investigations complémentaires sont nécessaires (ciblées) ou inutiles (ex : retard simple de croissance et de puberté certain, petite taille constitutionnelle avec retard statural modéré)

En l'absence d'orientation précise, on évoque toujours :

- Un déficit nutritionnel (anorexie, malabsorption : maladie cœliaque)
- Une maladie chronique insidieuse (rein)
- Un syndrome de Turner chez la fille
- Un déficit en GH

Bilan complémentaire « type » :

Cassure de la courbe de taille : IRM

Petites tailles familiales ou RCIU sans rattrapage : Radio du squelette

Infléchissement progressif :

IgA anti gliadine, Ac anti endomysium.

NFS, CRP, VS, orosomucoïde.

Ionogramme sang, RA, Ca, ph, ph alcalines, urée, créatinine,

IGF-1 + IGF-BP3

T4, TSH, prolactine

(Test de stimulation de la GH : après élimination des autres Diagnostics)

Si Fille : on évoque toujours un syndrome de Turner

[Retour Accueil du site](#)

[Retour sommaire Enseignement](#)