

EDUPRAT

Les troubles de croissance chez l'enfant

Docteur Albane SIMON
Endocrino-Pédiatre.
CH Versailles



Facteurs impliqués dans la croissance

facteurs hormonaux

hormone de croissance

hormone thyroïdienne

stéroïdes sexuels

glucocorticoïde

facteurs génétiques:

Syndrome de Turner

Syndrome de Silver Russel

facteurs nutritionnels

croissance

facteurs osseux :

Maladies osseuses constitutionnelles

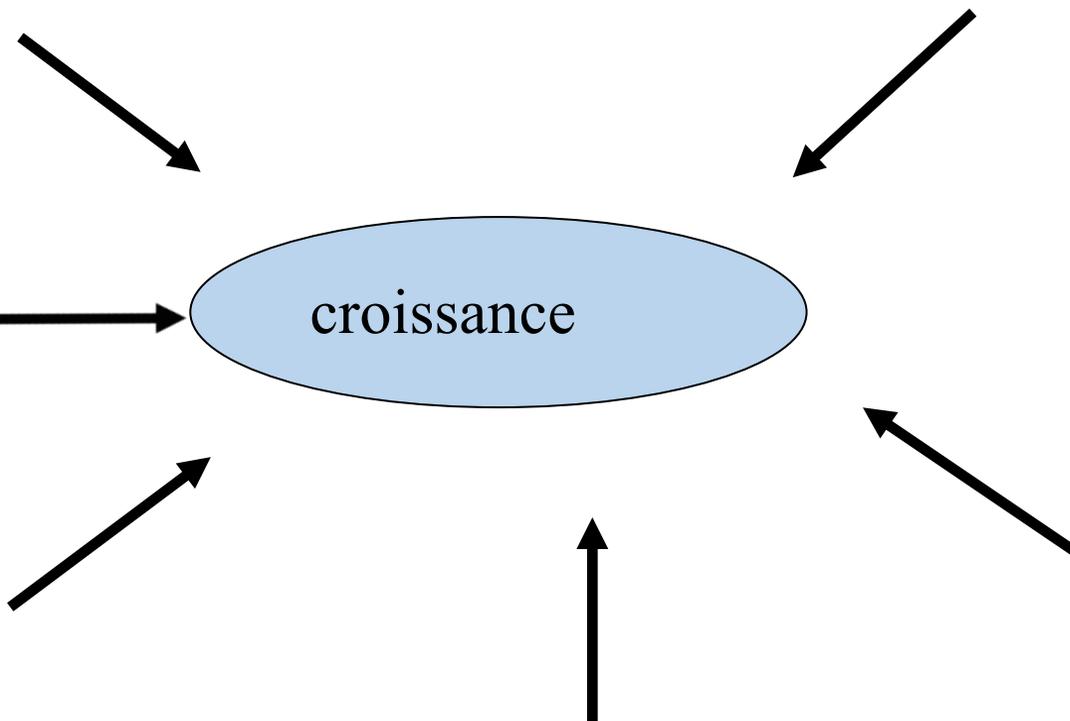
Implication des gènes SHOX, FGFR3 ...

Pathologies chroniques

Ex : insuffisance rénale, hépatique, maladie hématologique, maladie digestive, mucoviscidose ...

Facteurs anté nataux

RCIU



Evaluation de la croissance

- Mesurer l'enfant ou l'adolescent:

- Couché avant 3 ans.
- Debout après 3 ans.

- Interpréter la mesure:

Courbes de Sempé et Pédron:

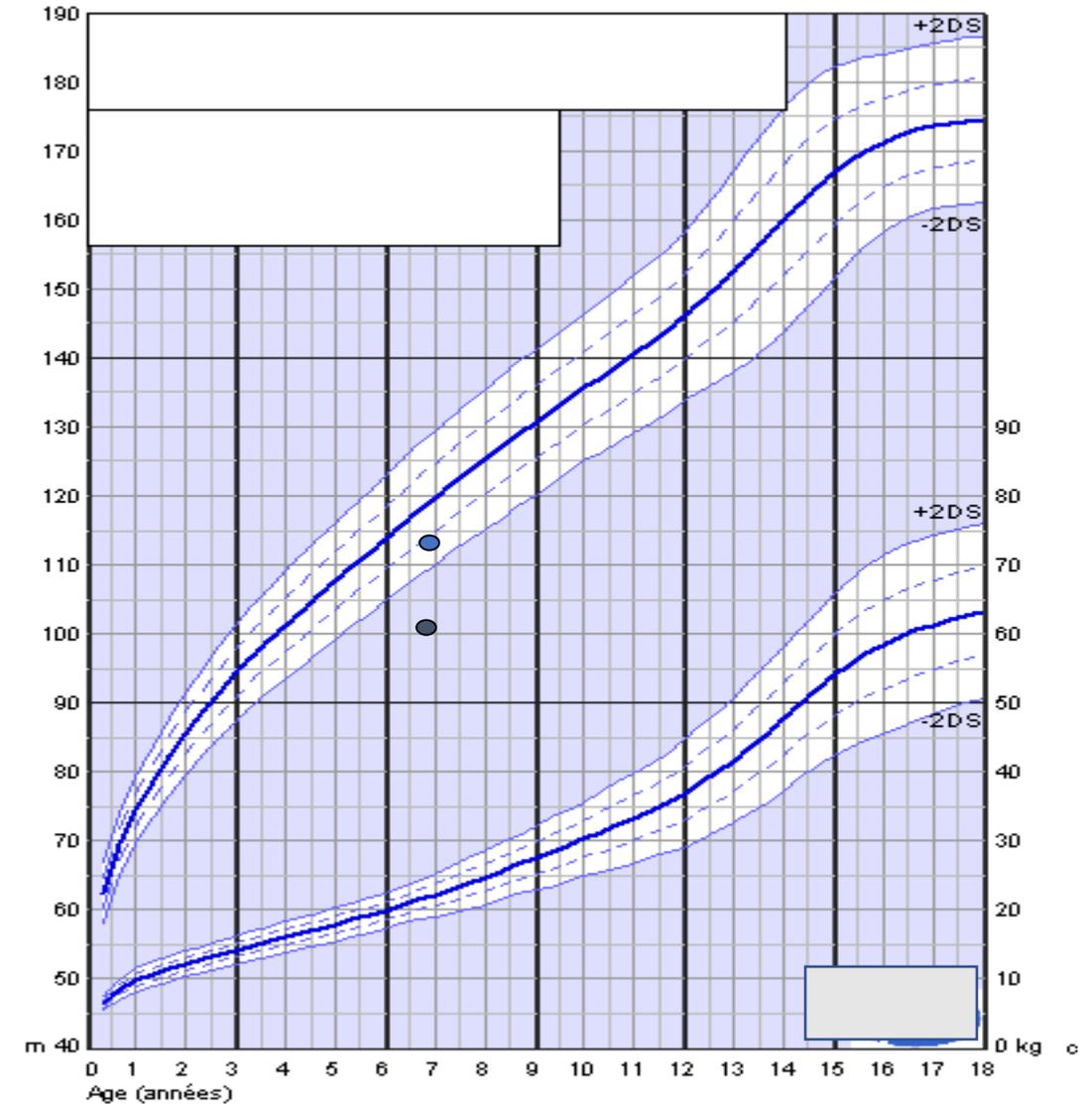
Etablie entre 1955-1979

Souvent intégrée au logiciel informatique de gestion du cabinet

Courbes de l'OMS :

Etude de 1996 à 2003

Courbes de XXX

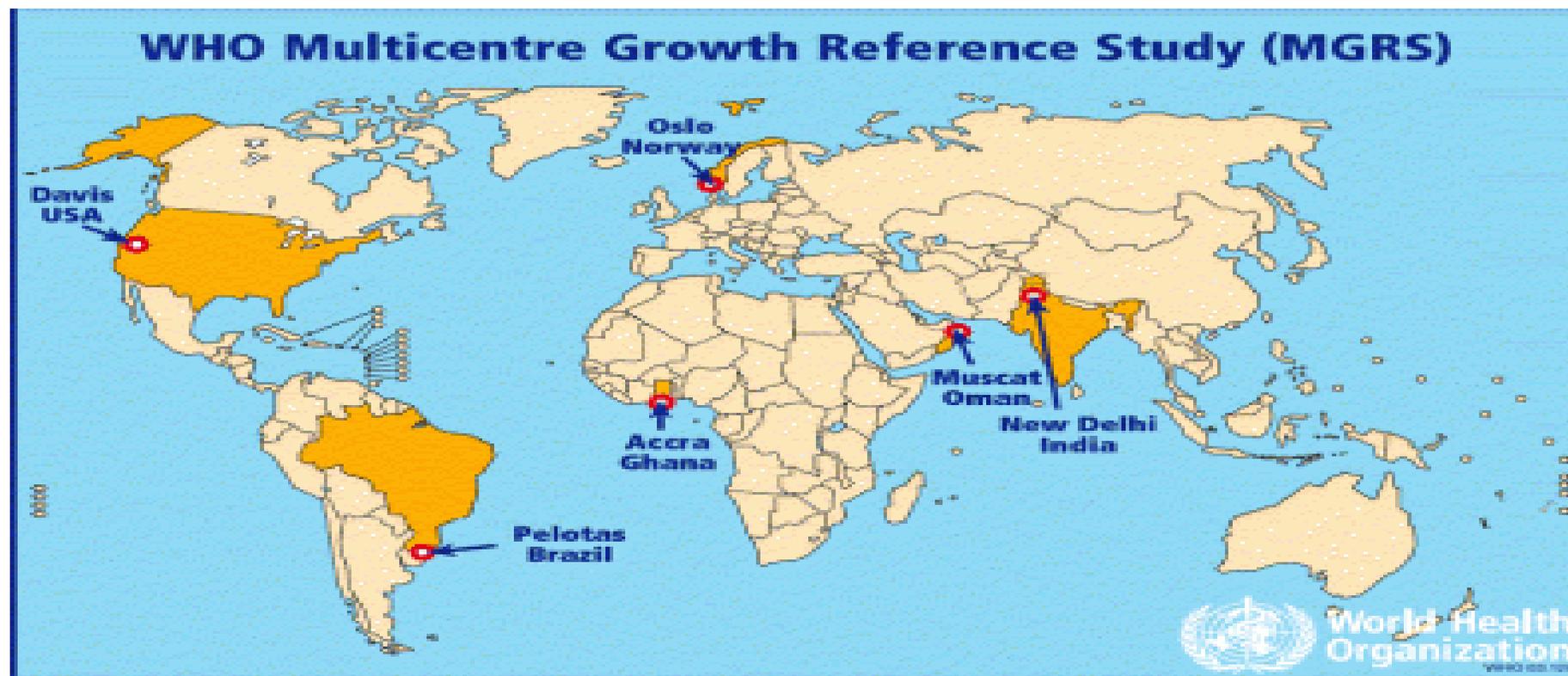


Courbe OMS :

Etude multicentrique de 1997 à 2003: 8500 enfants origine ethnique et culturelle différente

Inclusion d'enfants de 6 pays: Norvège, Etats Unis, Brésil, Ghana, Inde, Oman

Conditions socio-économiques jugées favorables à la croissance.



Courbe OMS:

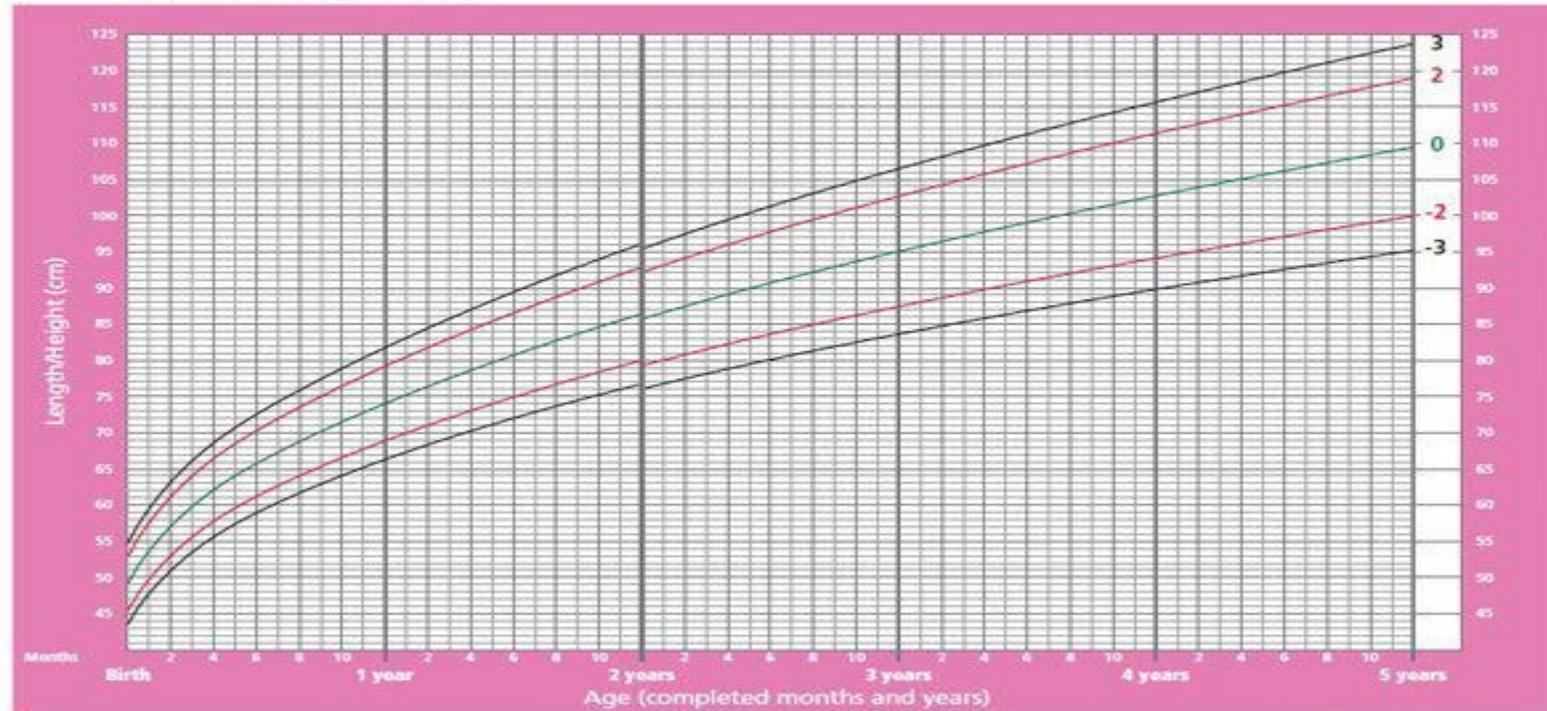
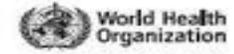
Conditions socio économiques jugées favorables à la croissance: croissance similaire quelques soit l'origine ethnique.



Courbe OMS fille

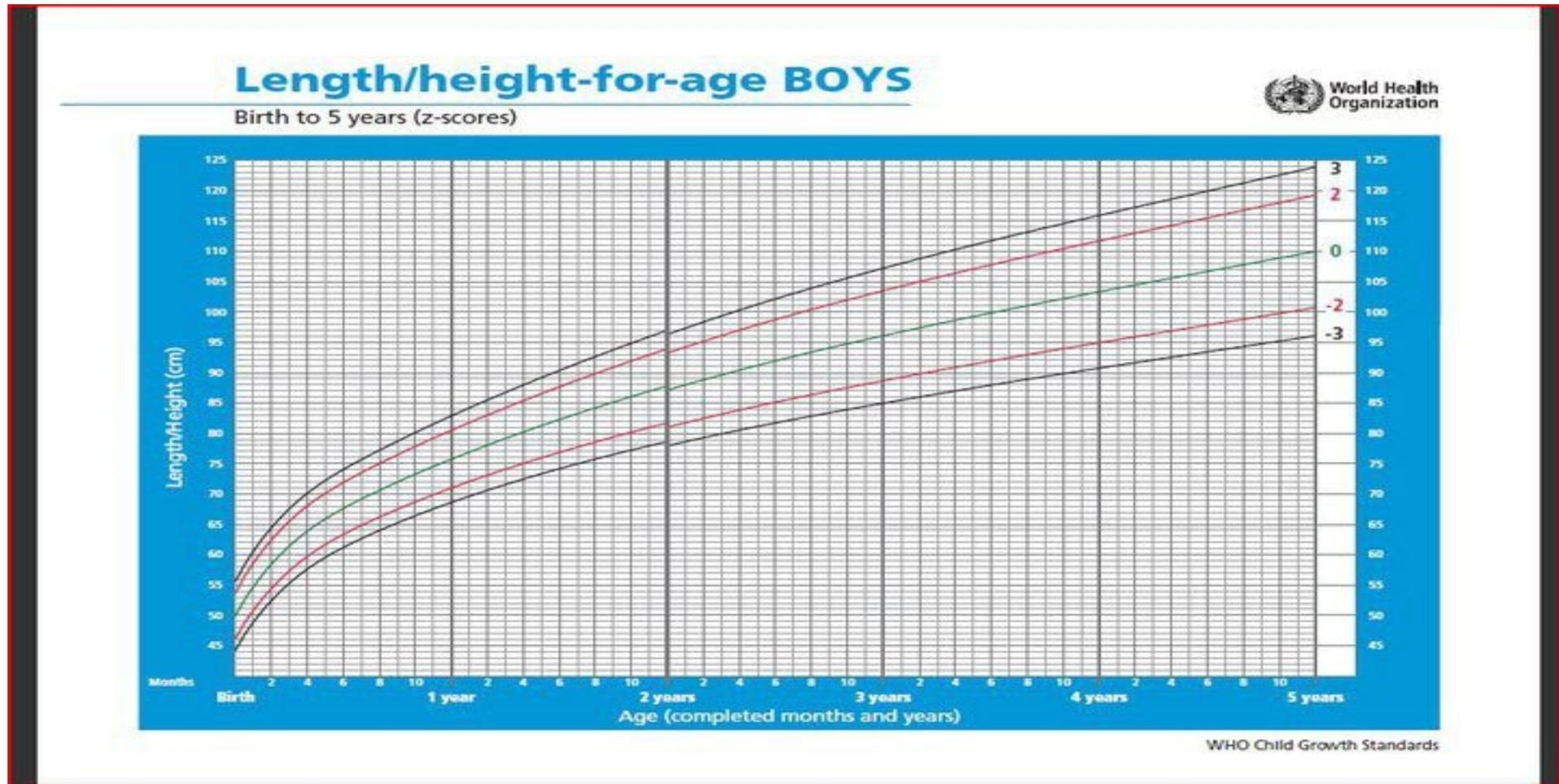
Length/height-for-age GIRLS

Birth to 5 years (z-scores)

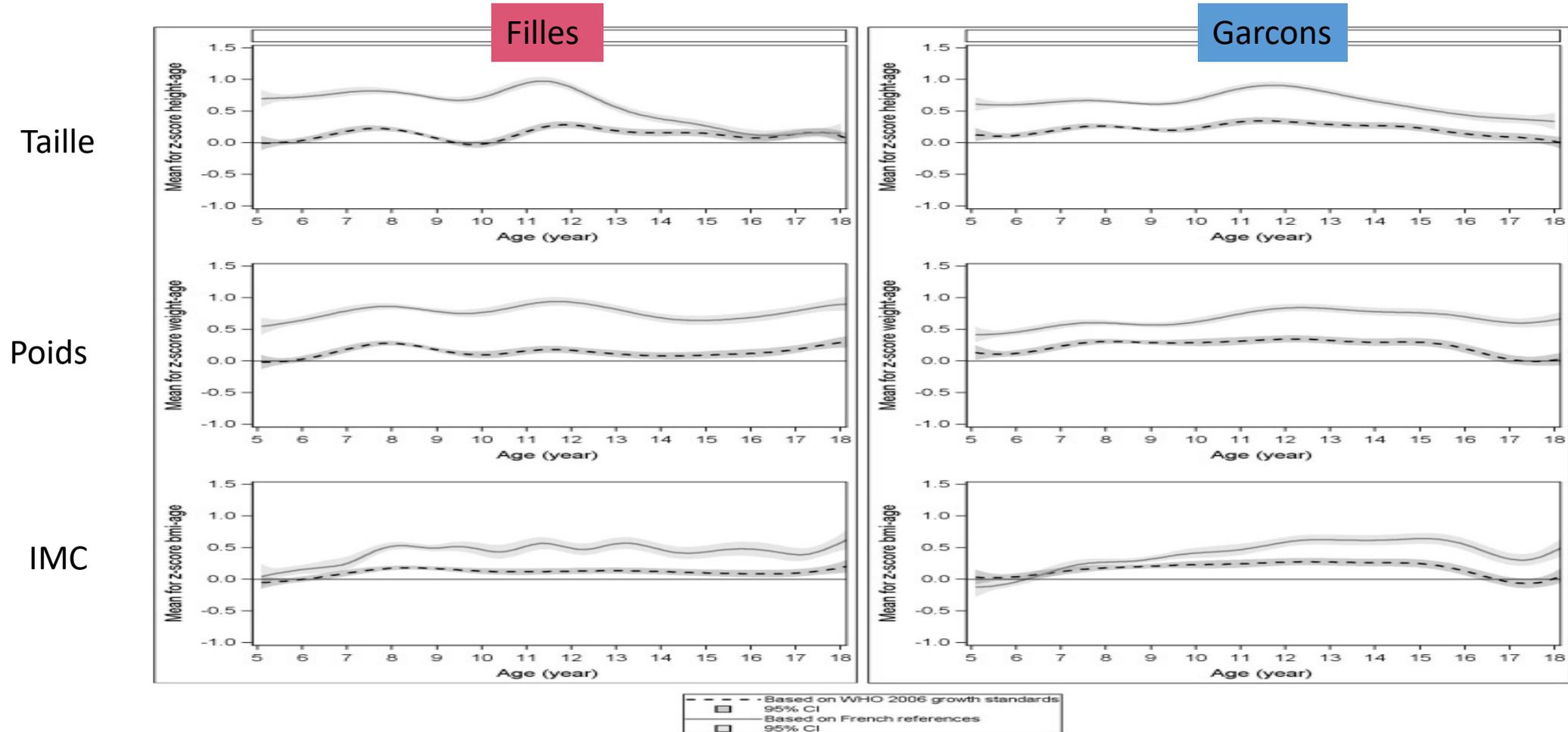


WHO Child Growth Standards

Courbe OMS garçon



Comparaison des courbes de Sempé - Pedron et des courbes de l'OMS (1)



- Taille finale garçon : peu de difference
- Taille finale fille : pas de difference
- Le retard statural à un age donné est minoré sur les courbes de Sempé (environ 0,5 DS).

Comparaison des courbes de Sempé - Pedron et des courbes de l'OMS (2)

L'utilisation des courbes de l'OMS conduisent à :

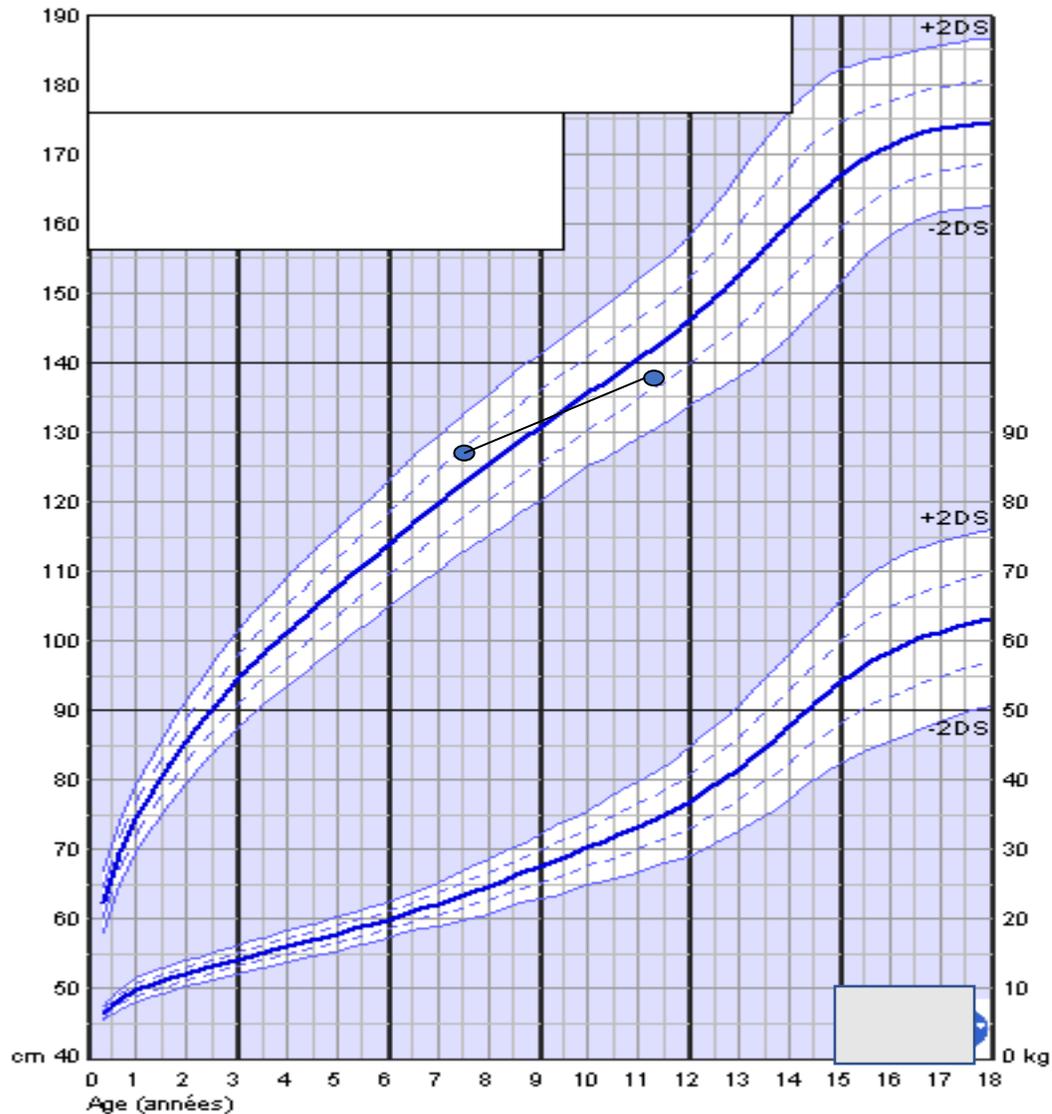
- Dépister plus de retards staturaux
- Augmenter les consultations pour petites tailles
- Augmenter le nombre d'enfants chez lesquels on ne mettra pas en évidence un trouble à traiter

- Mieux dépister l'obésité

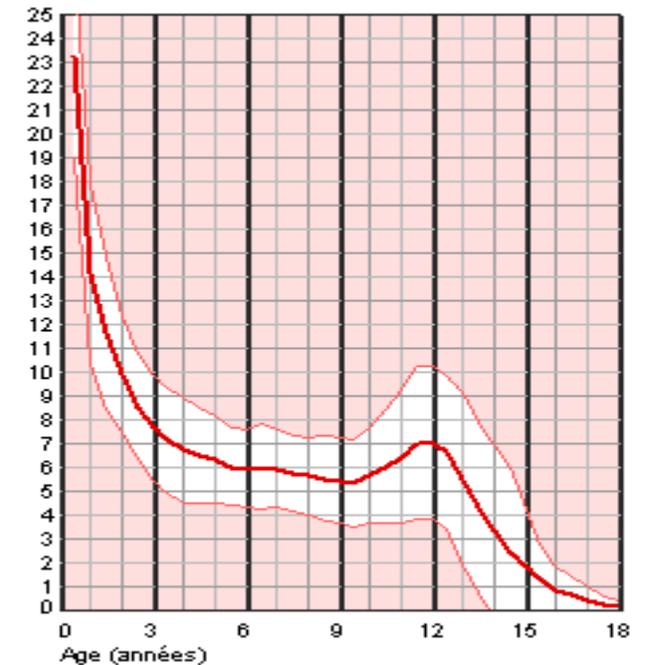
- Apprécier la dynamique de la croissance:

Tracer la courbe de croissance

Rechercher une inflexion ou accélération staturale



Calcul de la vitesse de croissance



- Comparaison à la taille cible familiale

- TCP garçon (cm)

$$\frac{\text{taille mère} + \text{taille père} + 13}{2}$$

2

- TCP fille (cm)

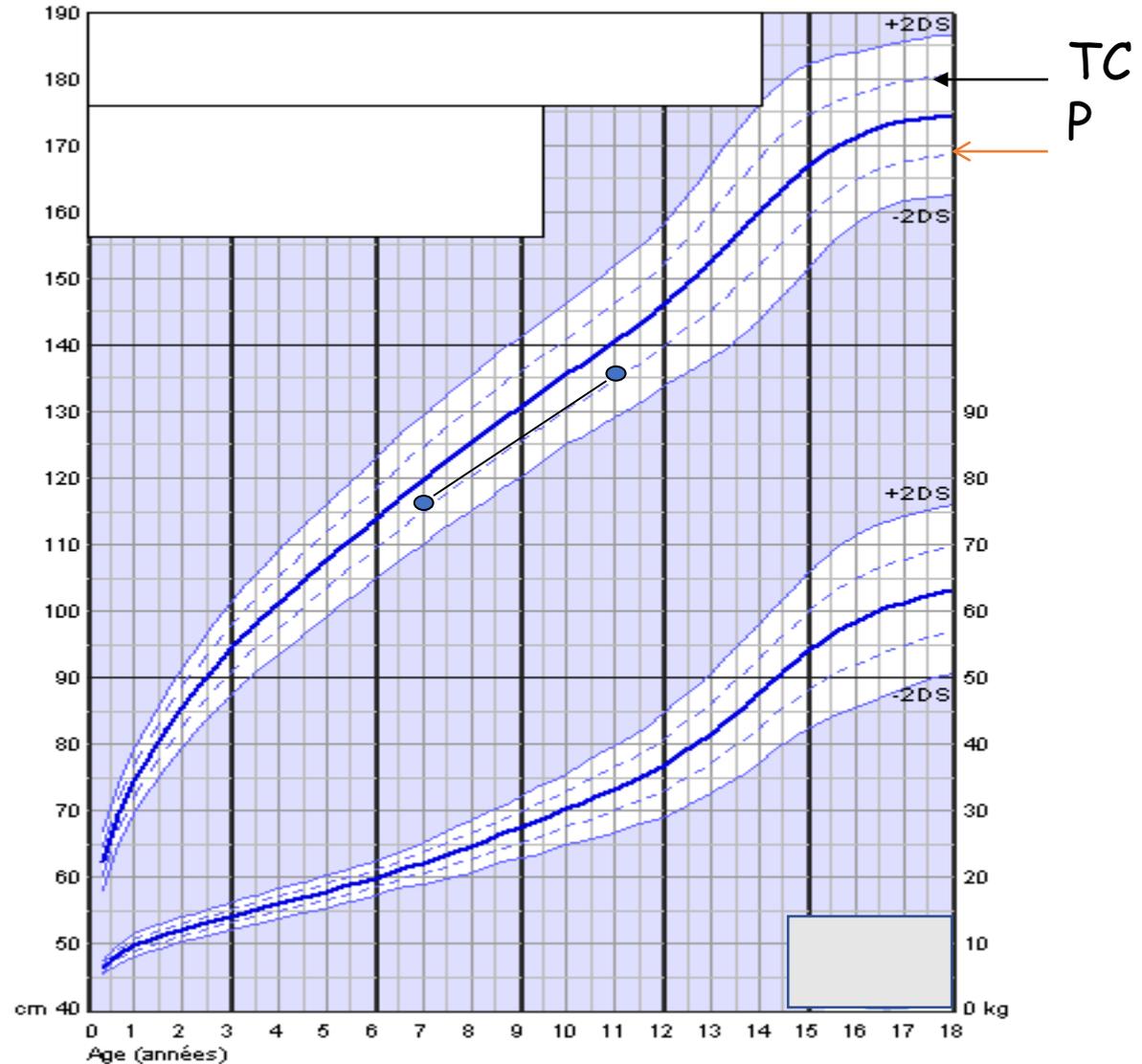
$$\frac{\text{taille mère} + \text{taille père} - 13}{2}$$

2

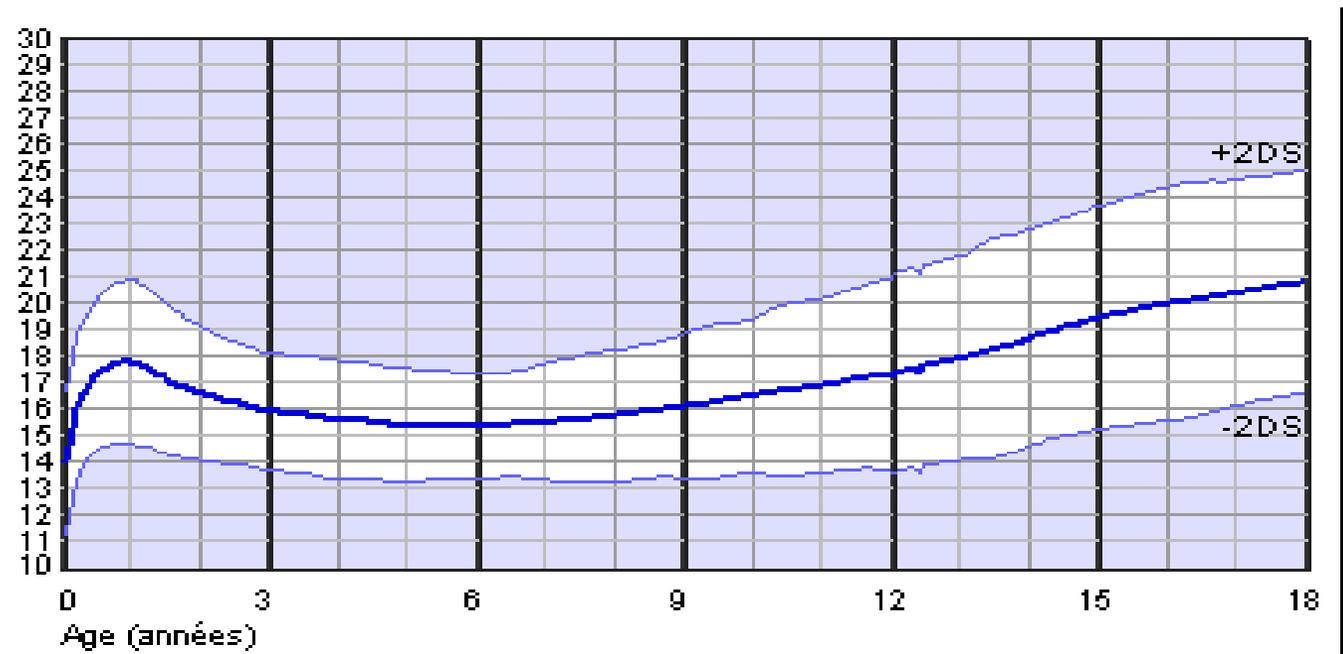
Non valide en cas de discordance entre la taille des 2 parents

Attention en cas de petite taille familiale

Génération des grands parents



- Apprécier la corpulence



Déficit statural / petite taille :

Situation à risque pathologique:

Diagnosis, Genetics, and Therapy of Short Stature in Children: A Growth Hormone Research Society International Perspective. [Horm Res Paediatr.](#) 2019 Sep 12:1-14. article en libre accès

- Taille < -2 DS
- Taille évoluant à - 1.5 DS par rapport au couloir de la taille cible familiale
- Infléchissement de la taille de plus de 0,3 DS par an

(en dehors de la période de la petite enfance < 3 ans où la courbe peut s'infléchir pour se mettre dans le couloir de la taille cible familiale)

Situation particulière:

Antécédent de petite taille familiale:

- femmes < 150 cm
- hommes < 160cm:

bilan génétique / osseux à approfondir parfois



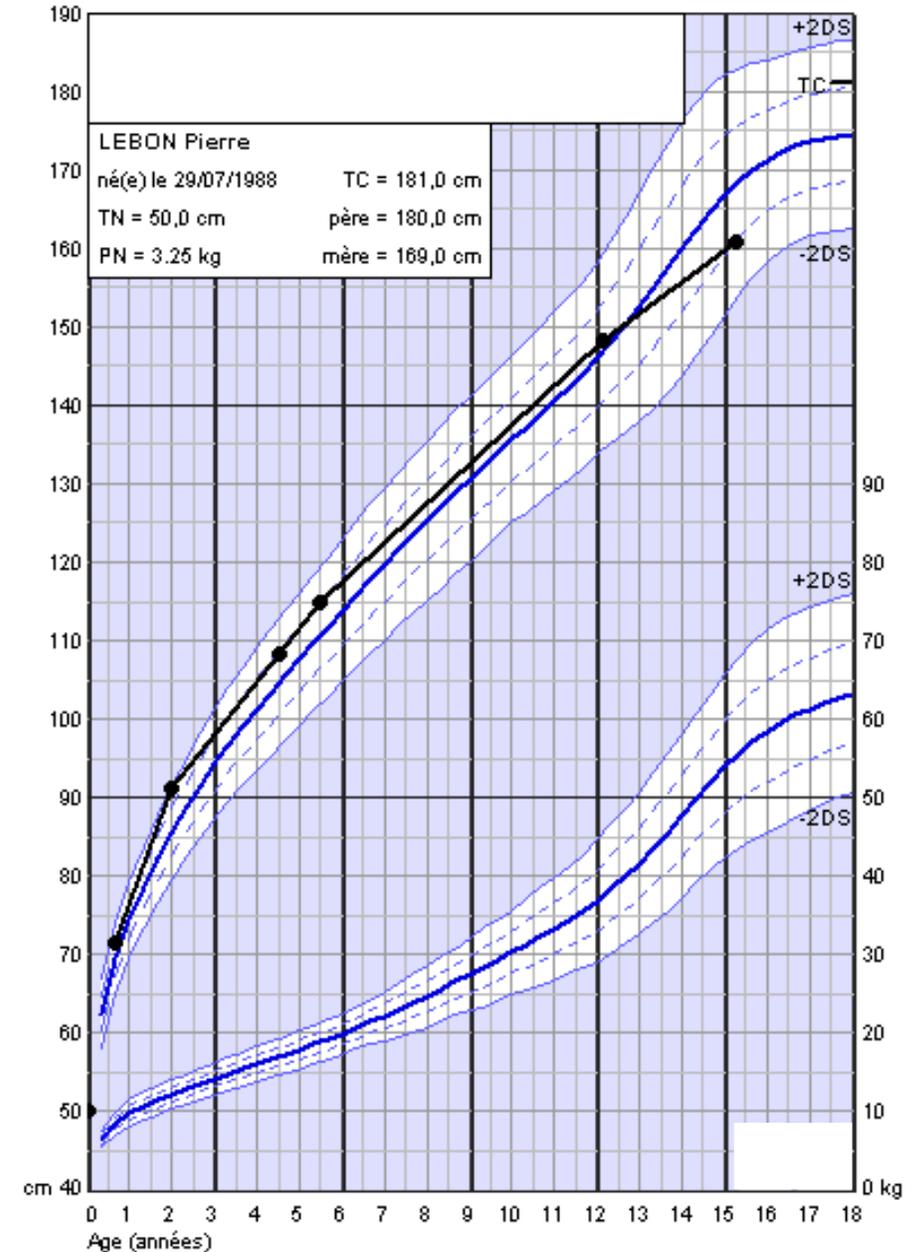
01

PIERRE

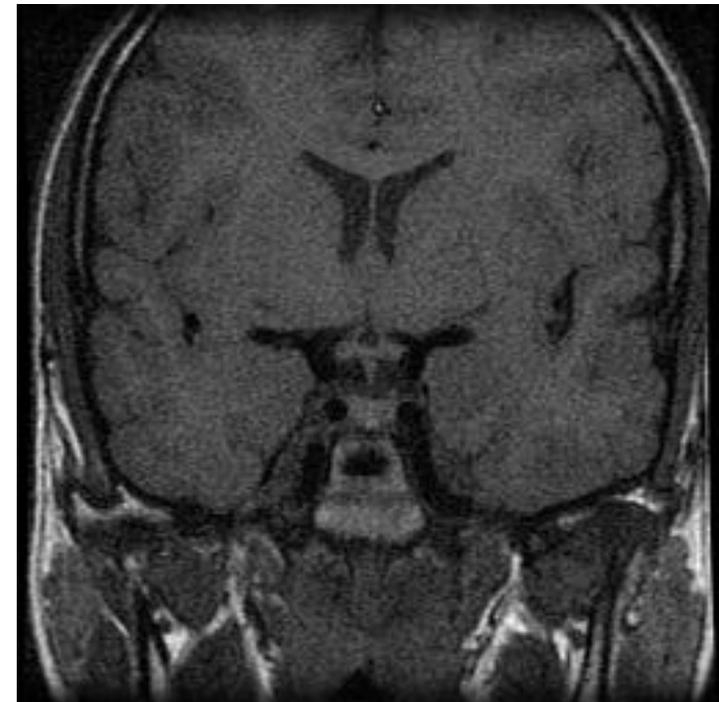
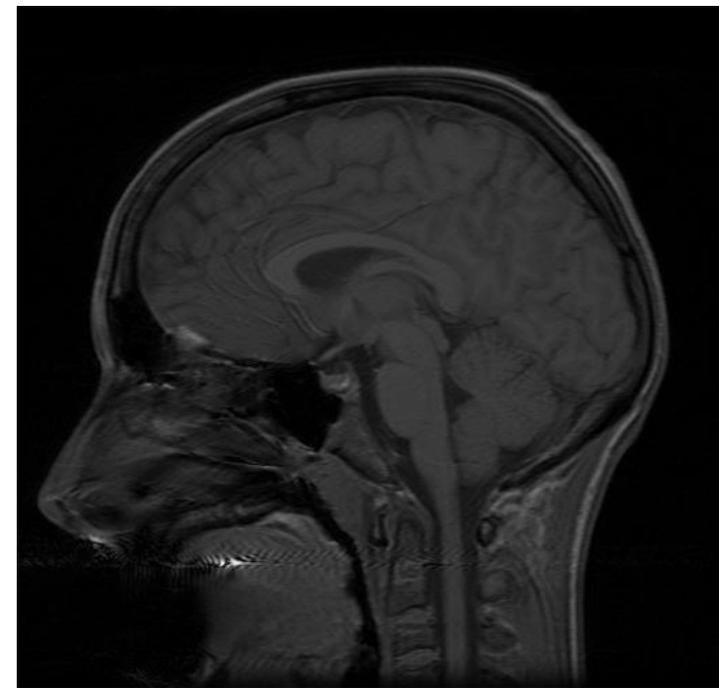
15 ans

Pierre

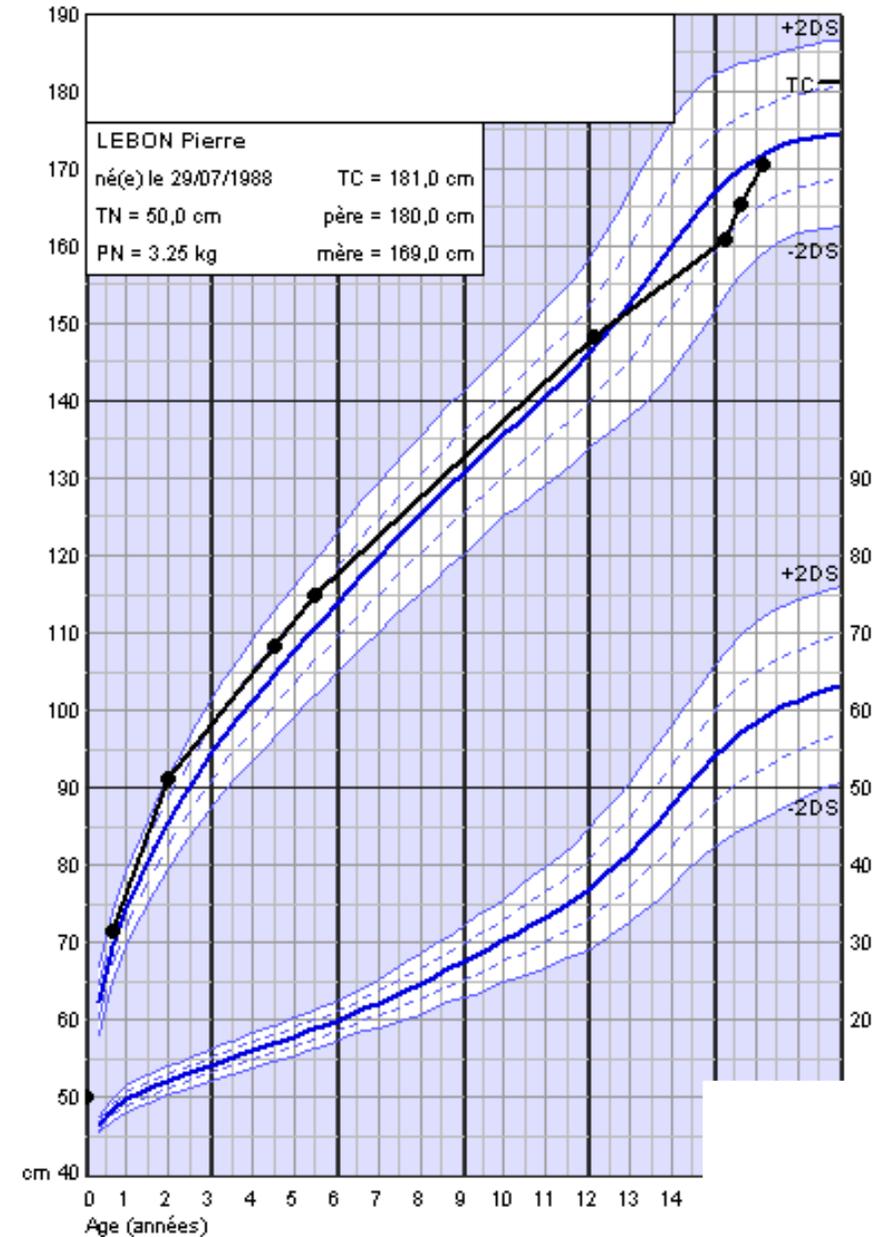
- Consultation à 15 ans 3 mois pour retard statural
- Né à terme 39 SA , 50 cm /3,25 kg
- Croissance post-natale :
- Examen clinique :
 - A2 P2
 - Testicules 25 mm : G1
 - Pas de goitre



- NFS pl, ionogramme, créatinine, ac anti transglutaminase : normaux
- Age osseux : 12 ans 6 mois
- Bilan antéhypophysaire :
 - Absence d'hyperprolactémie
 - Euthyroïdie
 - Testostérone abaissée,
 - LH et FSH non élevés
- IRM cérébrale normale
- Traitement: Androtardyl®



- Injection d'Androtardyl® IM mensuel.
- Contrôle clinique de la taille des testicules tous les 4 à 6 mois.
- Lorsque les testicules augmentent de taille > 3 cm : puberté évolutive.
 - Arrêt du traitement.
 - Contrôle du taux de testostérone à distance de la dernière injection > 1 ng/mL
 - **Age physiologique de la puberté :**
 - **filles : 8-13 ans**
 - **garçon : 9-14 ans**



A young girl with long brown hair is lying on her stomach on a grassy lawn. She is wearing a black witch costume with colorful polka dots and a tall, pointed purple hat with a green and orange ribbon. She is smiling and resting her chin on her hands. The background is a blurred green lawn and trees.

02

CELINE

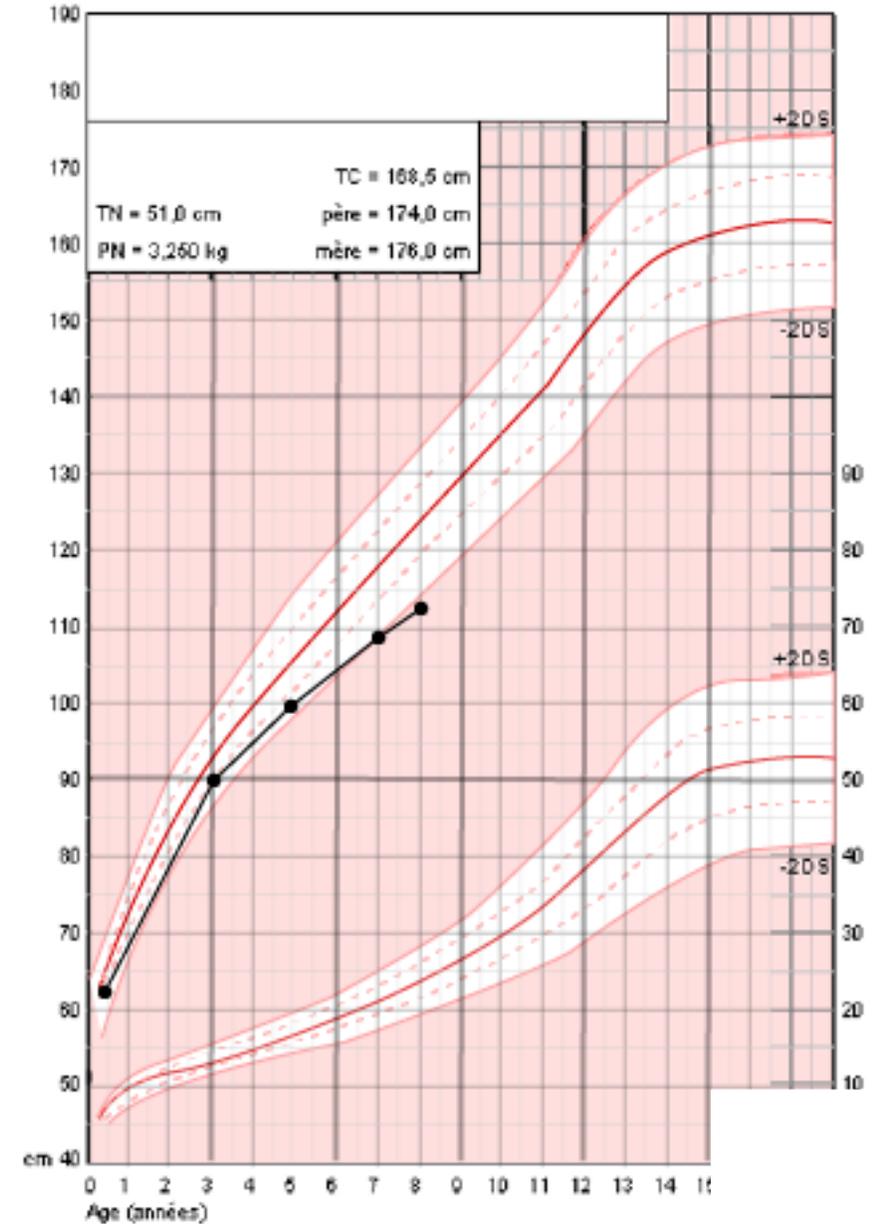
8 ans

Céline

- Consultation à 8 ans pour retard de taille
- Analyse de données auxologiques

- Née à terme, SFA
- Croissance post-natale :
 - Tailles post natales < TCF
 - Taille < -2DS

- Examen clinique normal :



Bilan de débrouillage:

NFS pl, ionogramme, créatinine, bilan hépatique : normaux

- Bilan hormonal
 - IGF1: effondrée
 - Pas de dosage de base de l'hormone de croissance (non nécessaire)
 - T4 basse associée à une TSH non élevée, *hypothyroïdie centrale*
 - Prolactine normale
 - Cortisol 8h: valeur effondrée < 5 µg/dl et ACTH non élevée, *insuffisance corticotrope*
- Age osseux: 5 ans

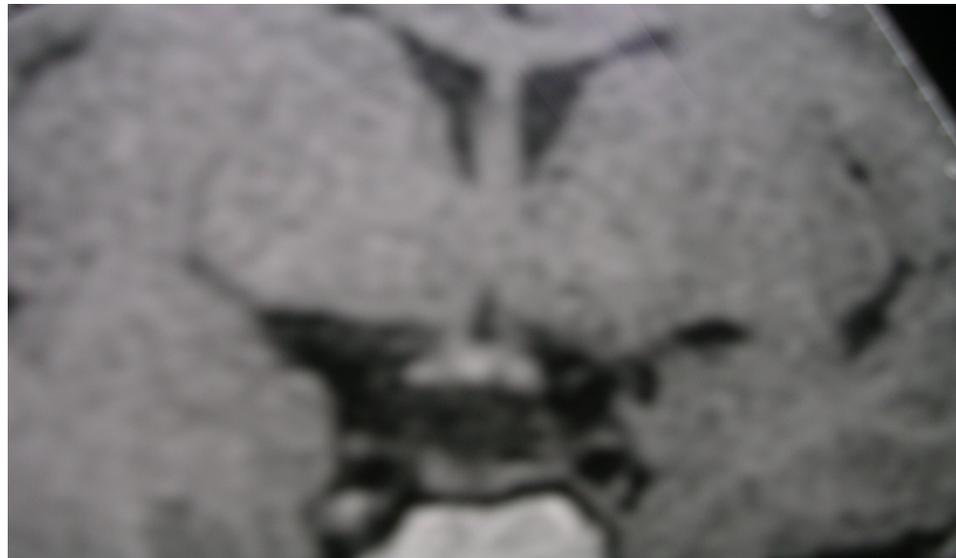
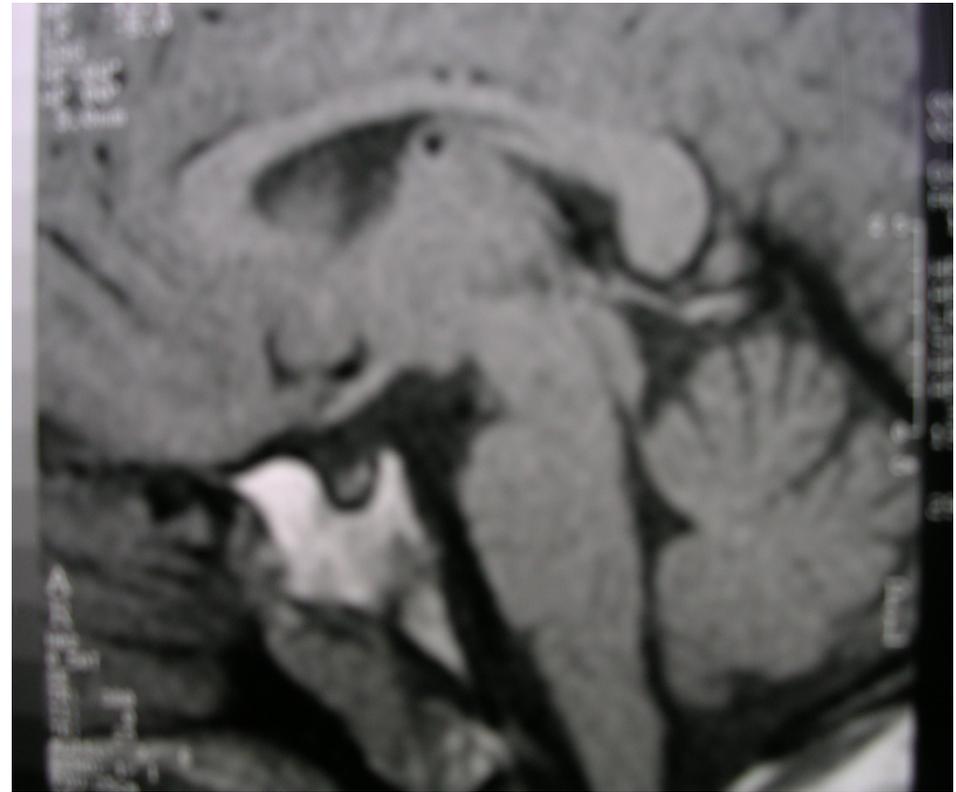
Bilan dynamique antéhypophysaire :

- Exploration somatotrope :
 - Test au GLUCAGON®: déficit complet en GH
 - Test à l'ARGININE / INSULINE sous imprégnation par éthinyl œstradiol : confirmation d'un déficit somatotrope complet

Pan hypopituitarisme

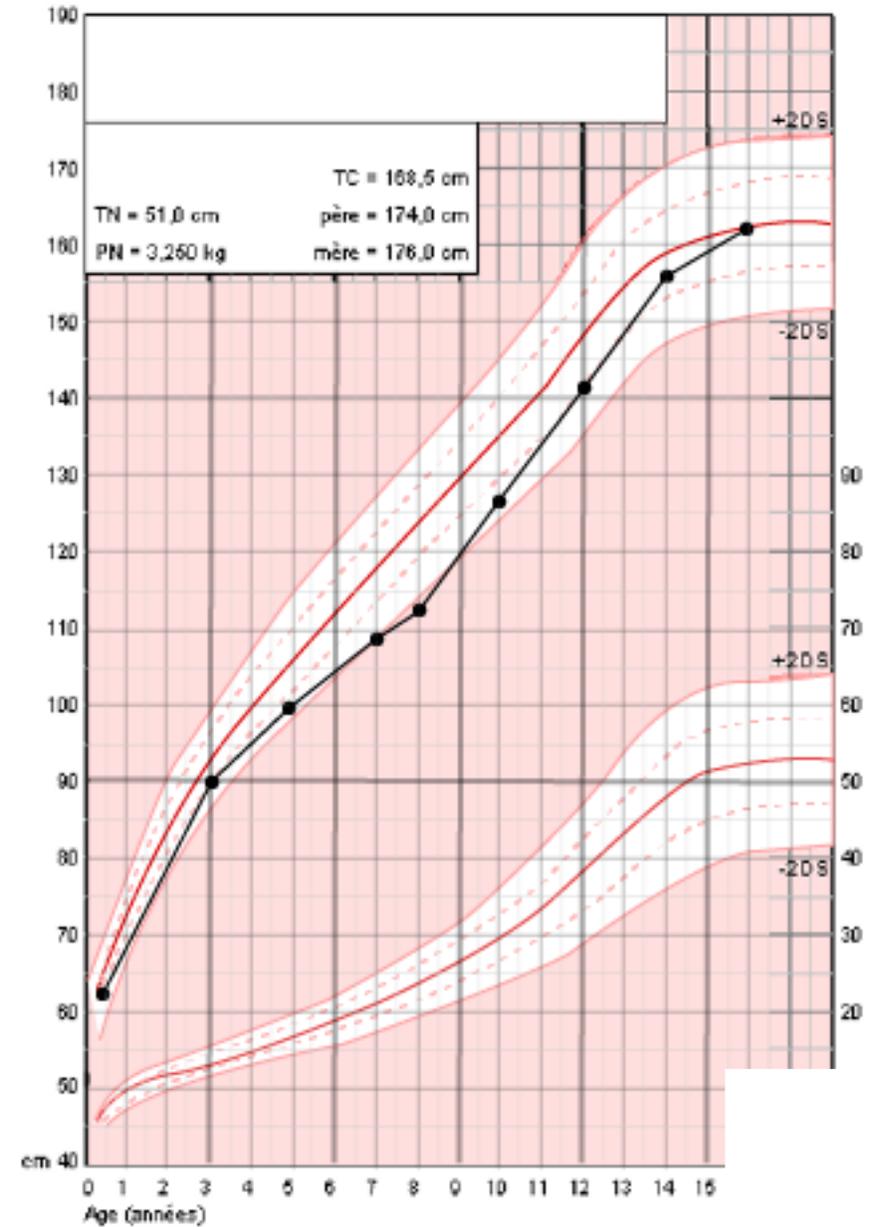
IRM hypothalamo-hypophysaire :

- Section de tige pituitaire
- Ante hypophyse de petite taille
- Posthypophyse ectopique



Traitement substitutif

- Hydrocortisone®
- Lévothyrox®
- Hormone de croissance recombinante
- par la suite, Œstrogène seul puis œstro-progestatif séquentiel



03

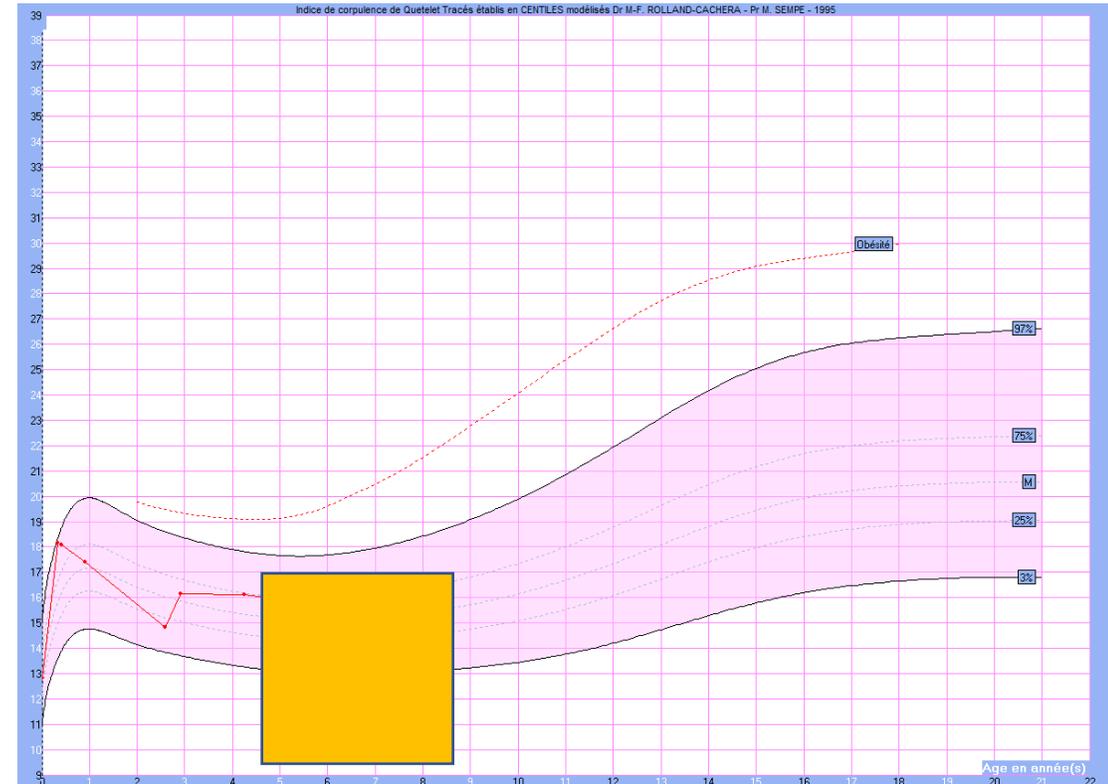
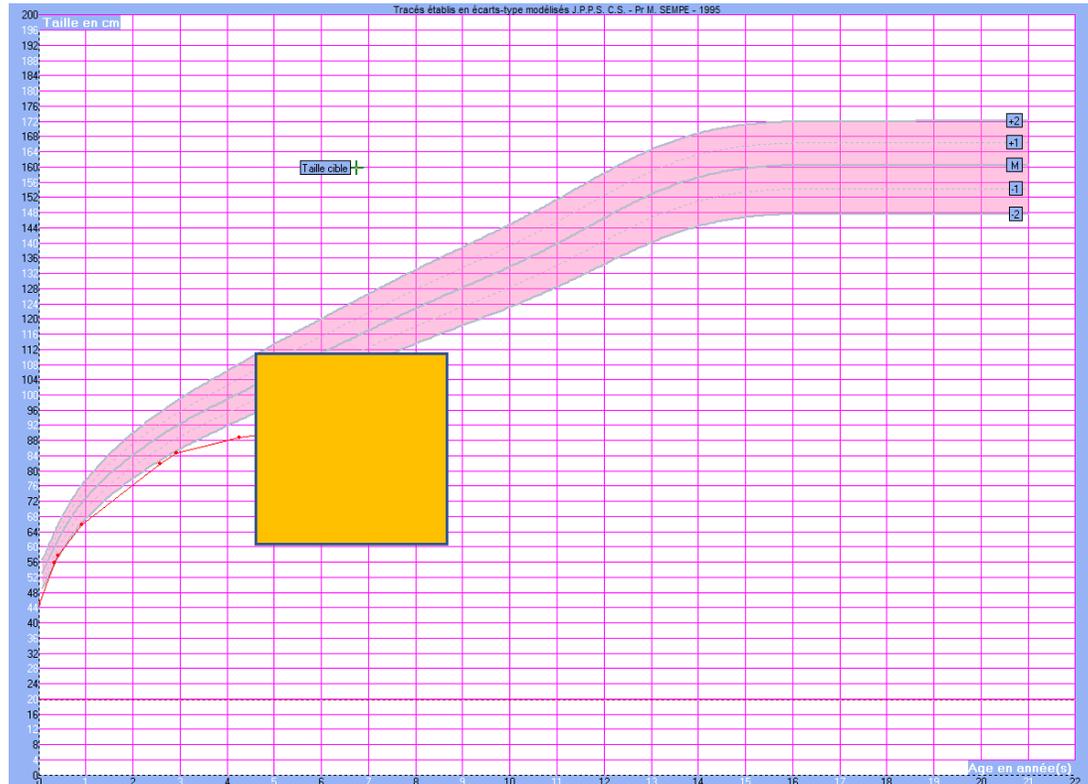
ELSA

5 ans



- Adressée à 5 ans pour retard statural

- Née à terme
- Pas de RCIU
- TCF à la moyenne



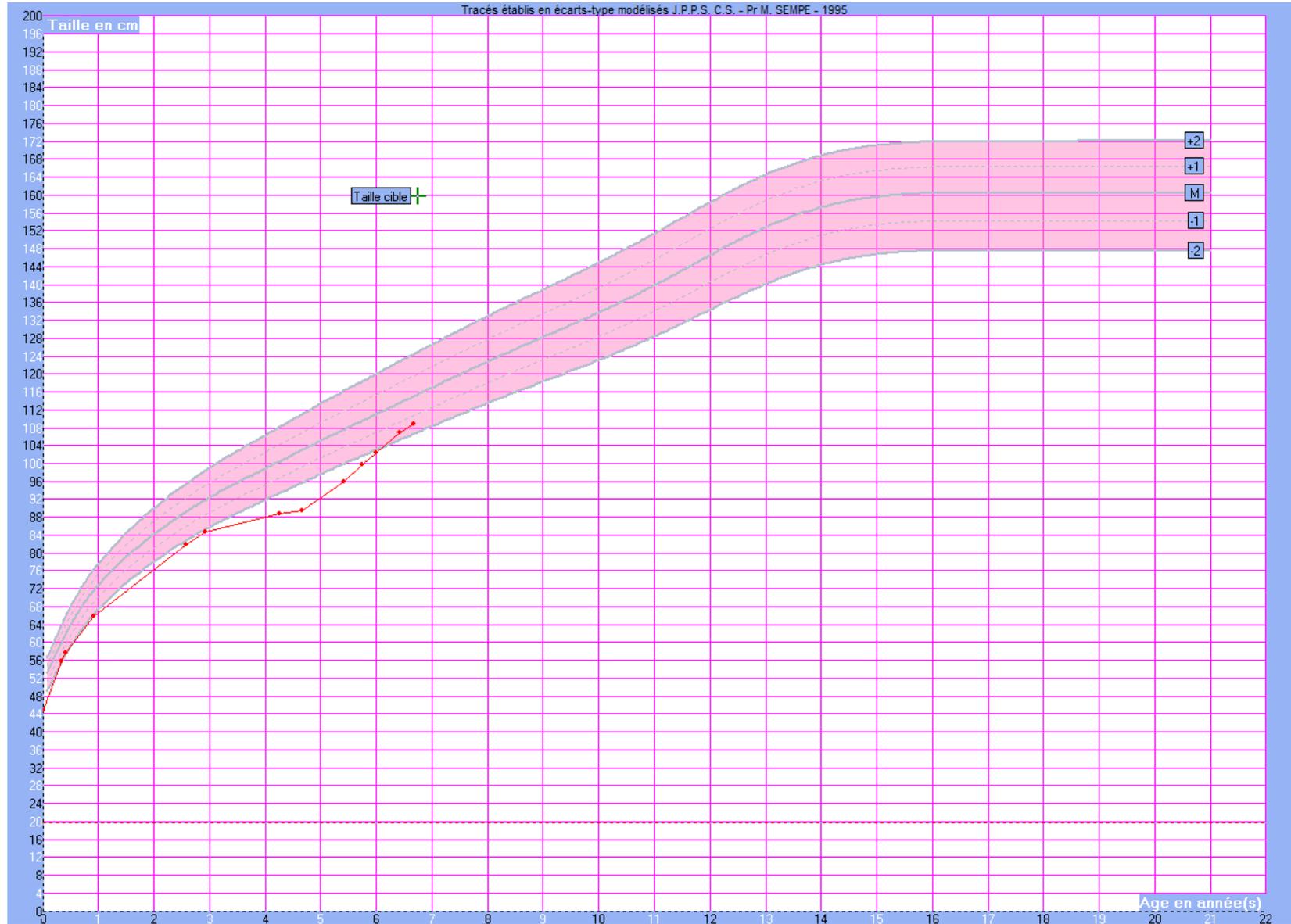
Examen clinique :Visage poupinBilan statique :

- NFS pl, ionogramme créatinine, bilan hépatique : normaux
- IGF1 effondrée
- T4 normale
- Age osseux : 1 an et demi

Bilan dynamique :

- 2 tests de stimulation par GLUCAGON® et ARGININE / INSULINE® : déficit complet, pic d'hormone de croissance 5 et 2 mui/ml (< 20)
- Cortisol en hypoglycémie au cours du test et à 8h : normaux
- IRM cérébrale: section de la tige pituitaire, post hypophyse ectopique

CAS CLINIQUES 3





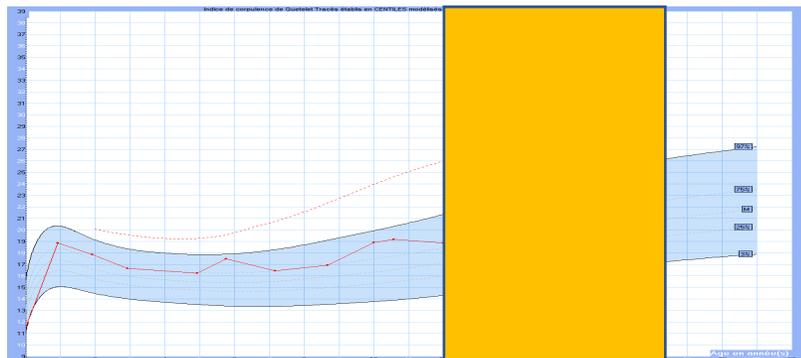
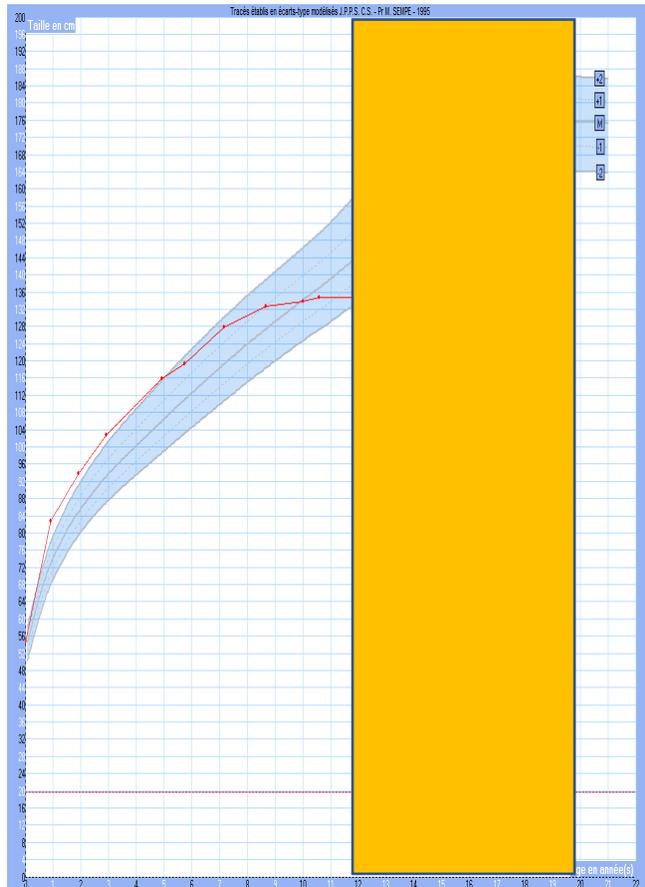
Photographies utilisées avec l'accord de la famille à des fins d'enseignement médical
Modification de la morphologie sous traitement GH en plus de la croissance staturale

04

SOPHIE

13 ans





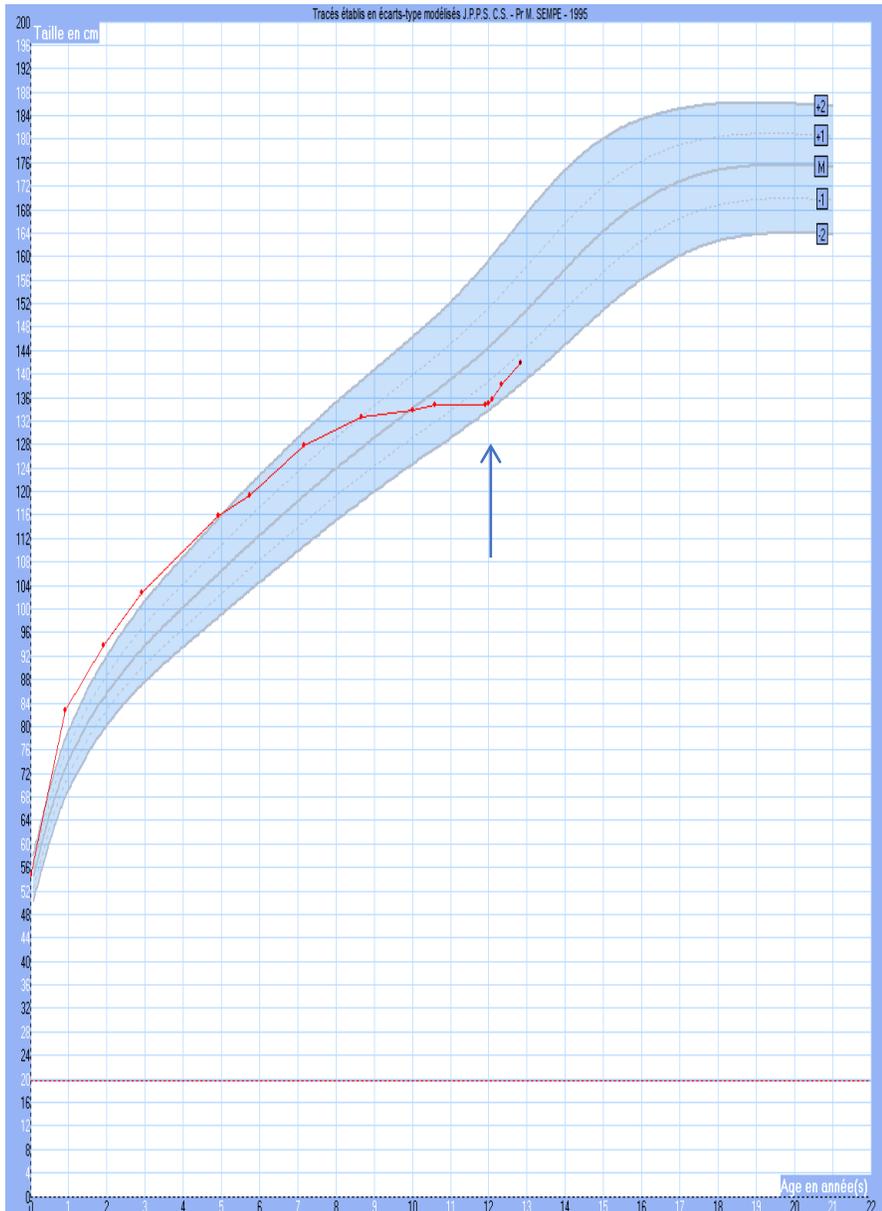
- **Interrogatoire**

- cassure de la courbe depuis 3 ans
- né à terme pas de RCIU
- TCF +1 DS

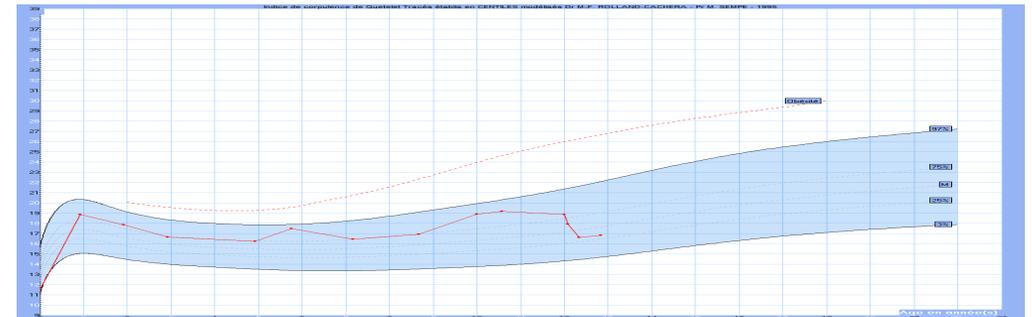
- **Que recherchez vous à l'examen clinique**

- peau très sèche
- transit normal
- pouls : 65/mn
- A1 P1
- petite thyroïde en base de cou

CAS CLINIQUES 4



- cortisolurie des 24 heures normale
- T4 : 0.52 pmol/l effondrée
- TSH > 100mUI/l
 - *hypothyroïdie périphérique*
- anticorps anti TPO +
- Echographie : thyroïdite
- Age osseux: 9 ans
- Levothyrox®
- Taille finale 178 cm



A close-up portrait of a young man with short, dark hair, looking slightly to the right with a gentle smile. He is wearing a teal-colored hoodie. The background is a clear, bright blue sky.

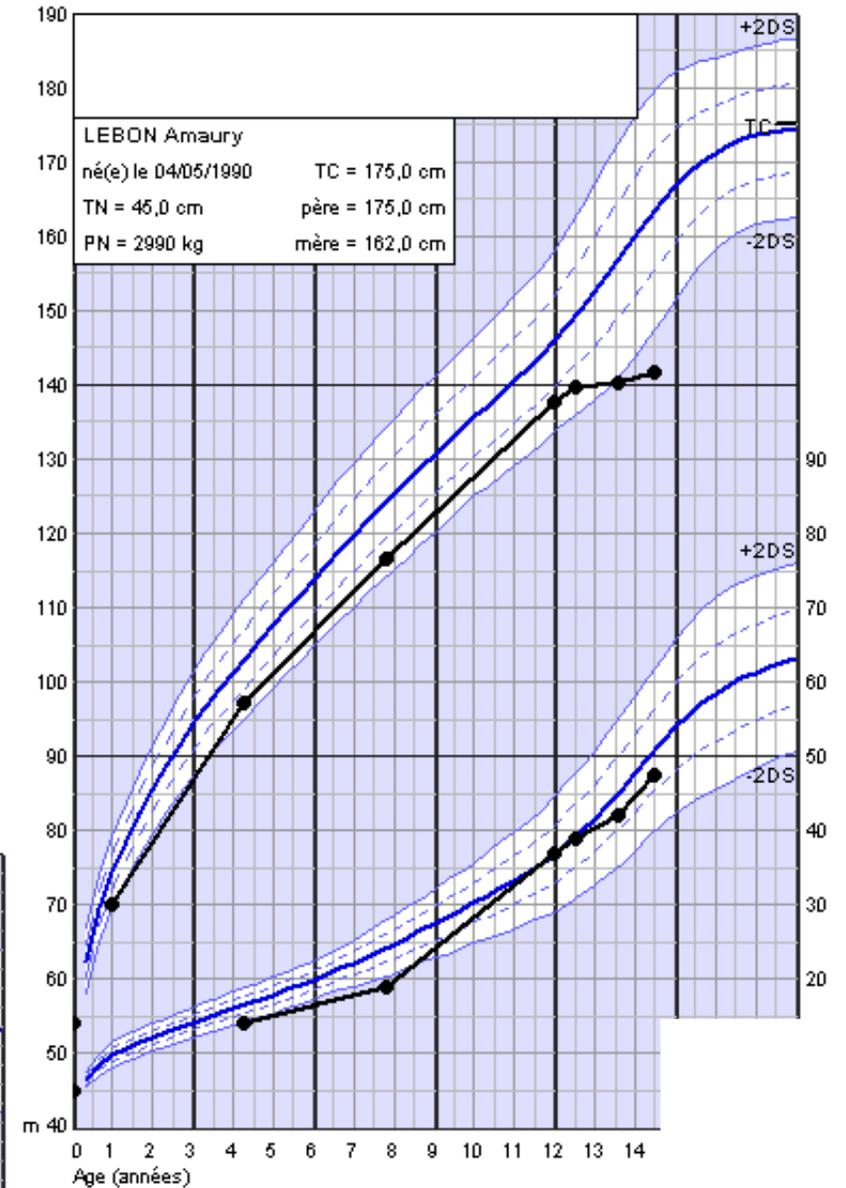
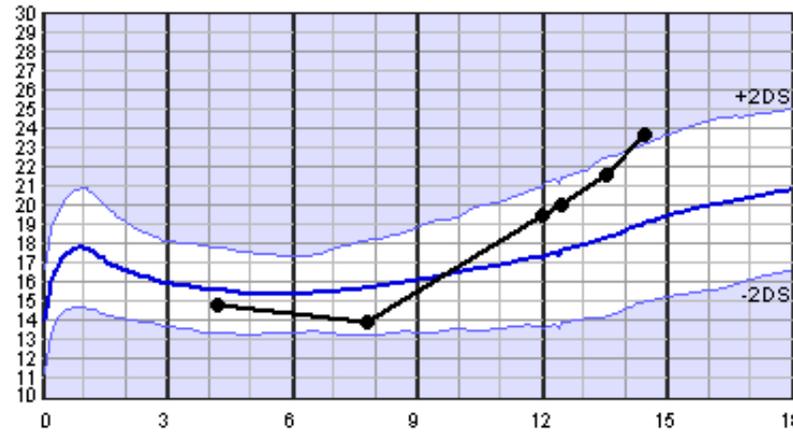
05

AMAURY

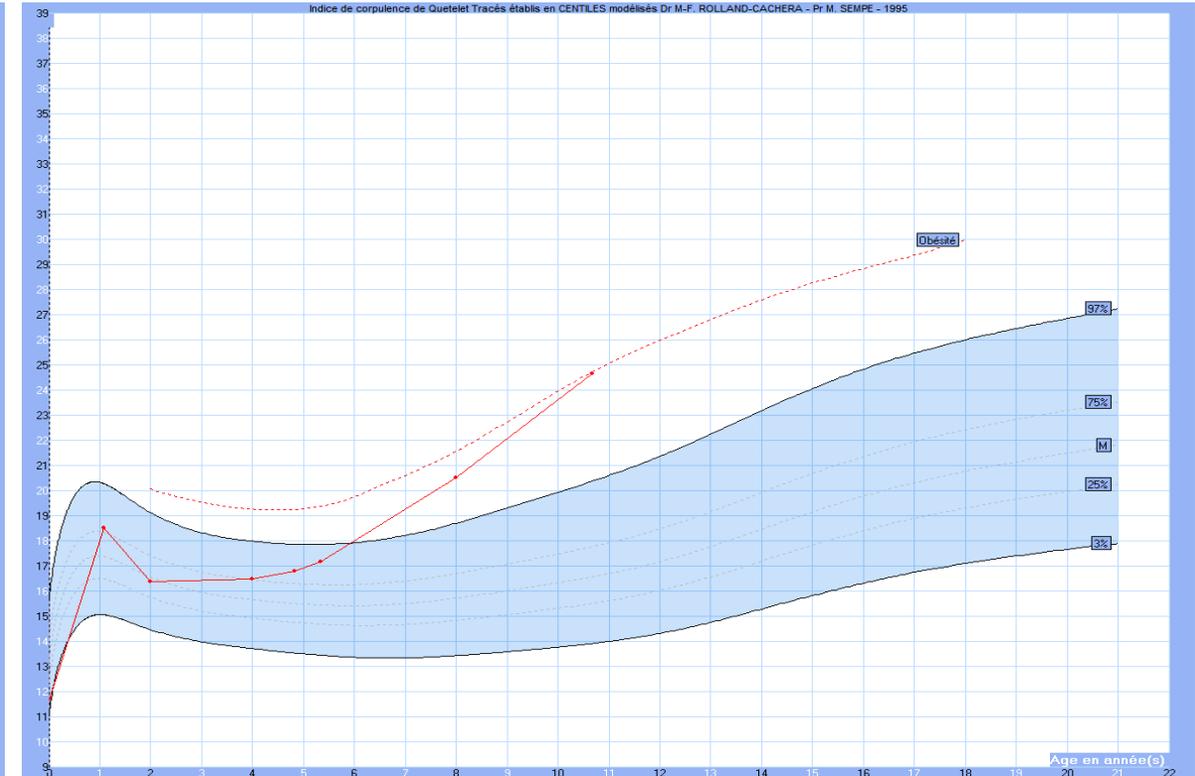
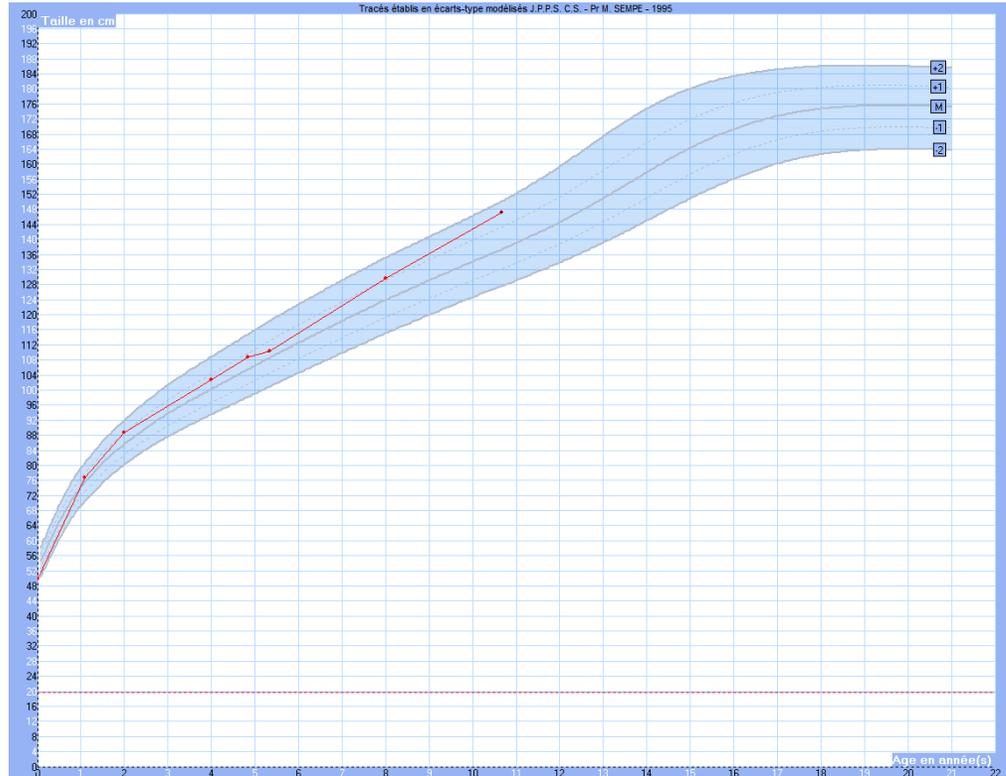
13 ans

Amaury

- Consultation à 13 ans 6 mois pour retard statural
- Né à terme, à 39 SA, 45 cm. RCIU
- Diagnostic à 12 ans d'une uvéite
- Traitement par corticoïdes per os
- Effet iatrogène de la corticothérapie sur la croissance
- Un patient avec un syndrome de Cushing aurait une courbe similaire: contraste entre la prise de poids et l'inflexion de la courbe



A l'inverse,
Un patient qui développe surpoids + accélération de croissance staturale
➔ évoquer un problème nutritionnel



A young girl with dark hair and white-rimmed glasses is looking slightly to the right. She is wearing a light-colored jacket and a bright pink scarf. The background is a blurred fair or market setting with colorful lanterns and stalls.

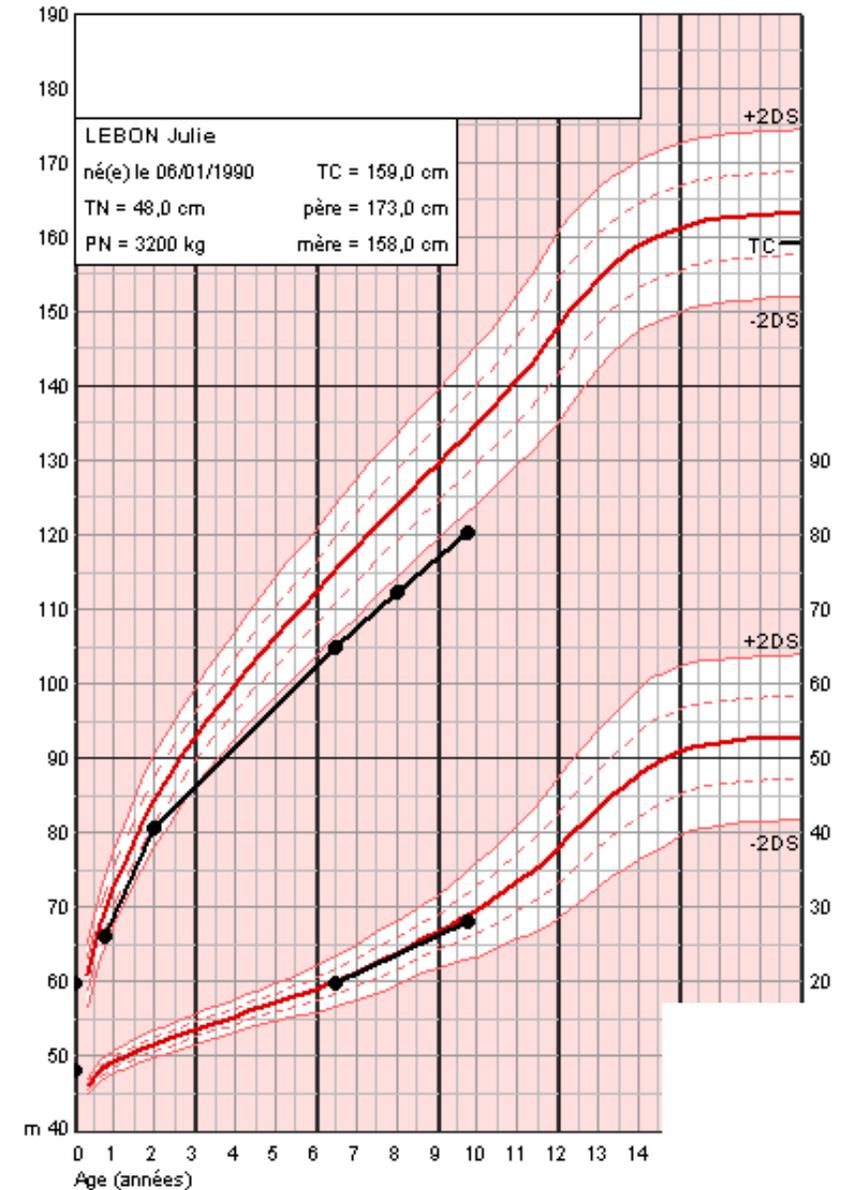
06

JULIE

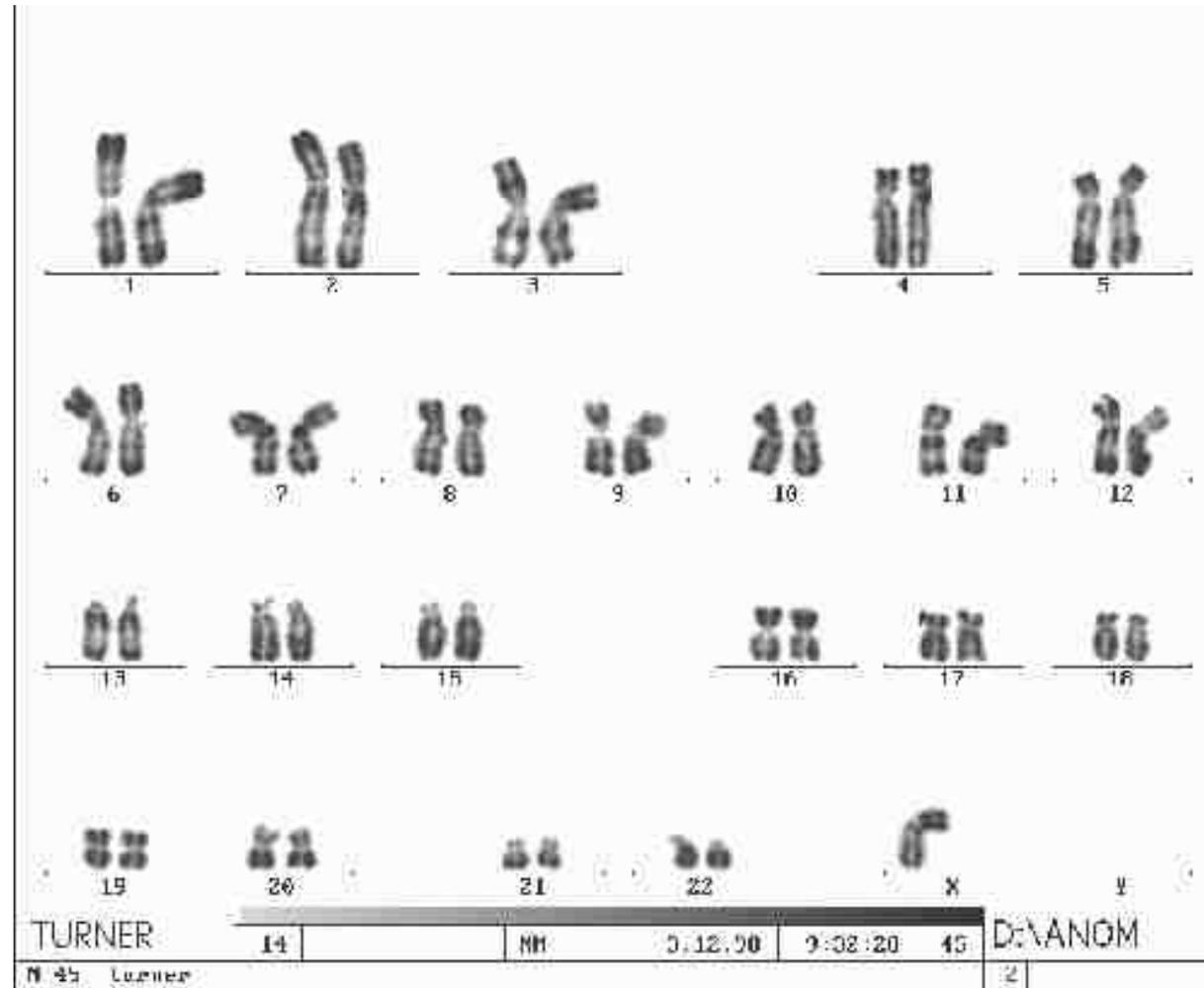
9 ans

Julie

- Consultation à 9 ans 9 mois pour retard statural
- Née à 38 SA, pas de RCIU
- Evolution staturale post-natale :
- Taille < -2 DS discordante avec la TCF
- Examen clinique :
 - particularités morphologiques
 - surpoids
- Age osseux : 8 ans 10 mois
- Bilan antehypophysaire :
 - Euthyroïdie
 - absence de déficit somatotrope

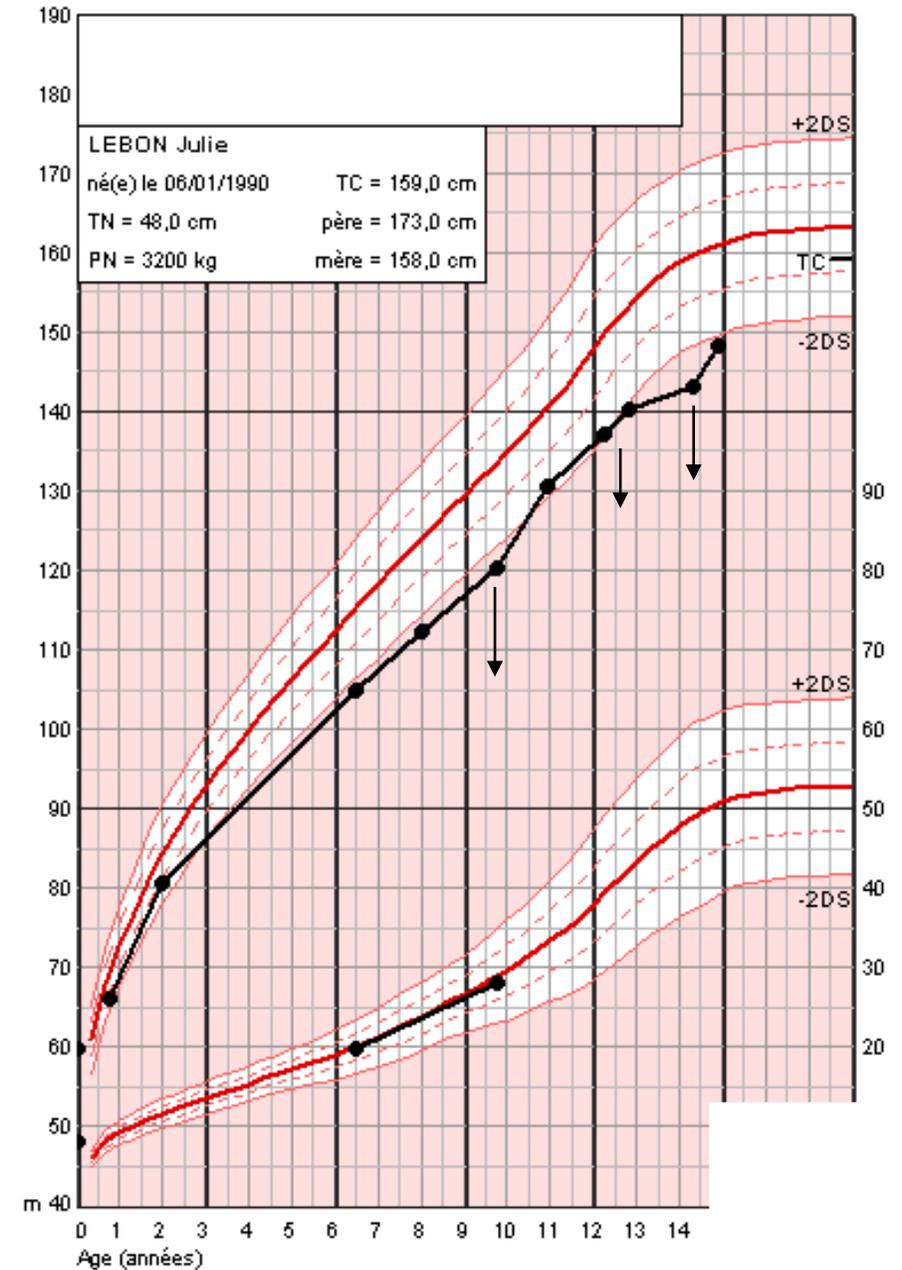


Caryotype standard sur sang :
 46XX (6mitoses), 45X (8 mitoses)



Syndrome de Turner

- Traitement par hormone de croissance recombinante
- Pas de puberté spontanée
- Difficultés de compliance transitoire



A close-up portrait of a young girl with long, straight blonde hair. She is looking slightly upwards and to the right. The background is a soft, out-of-focus grey. The image has a dark, moody overlay.

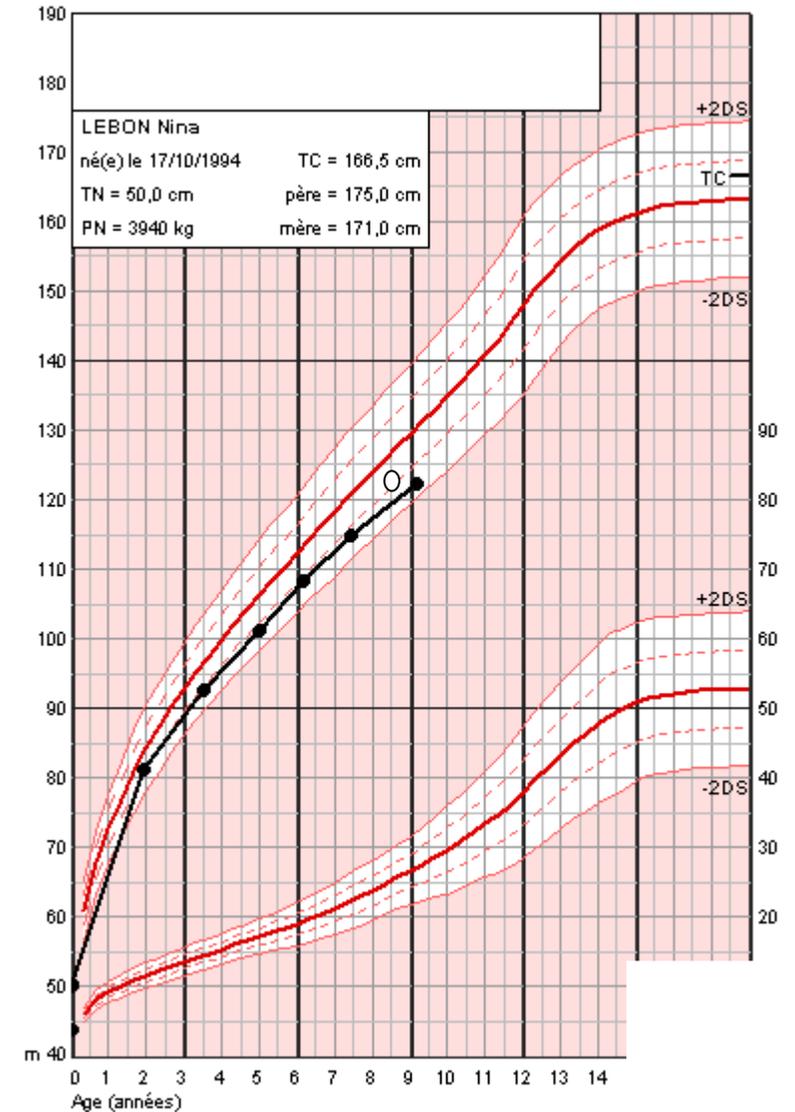
07

NINA

9 ans

Nina

- Consultation à 9 ans 3 mois
- « elle est la plus petite de la famille »
 - Née à 42 SA, 50 cm /3,94 kg : Pas de RCIU
 - Evolution staturale post-natale :
 - Taille -1,5 DS, infléchissement
 - Discordance taille cible familiale +++
- Examen clinique :
 - Sans particularité
- Scolarité : CE2 bonne élève
- Age osseux : 8 ans 10 mois
- Bilan antehypophysaire :
 - IGF1 normale, euthyroïdie
 - Absence de déficit somatotrope

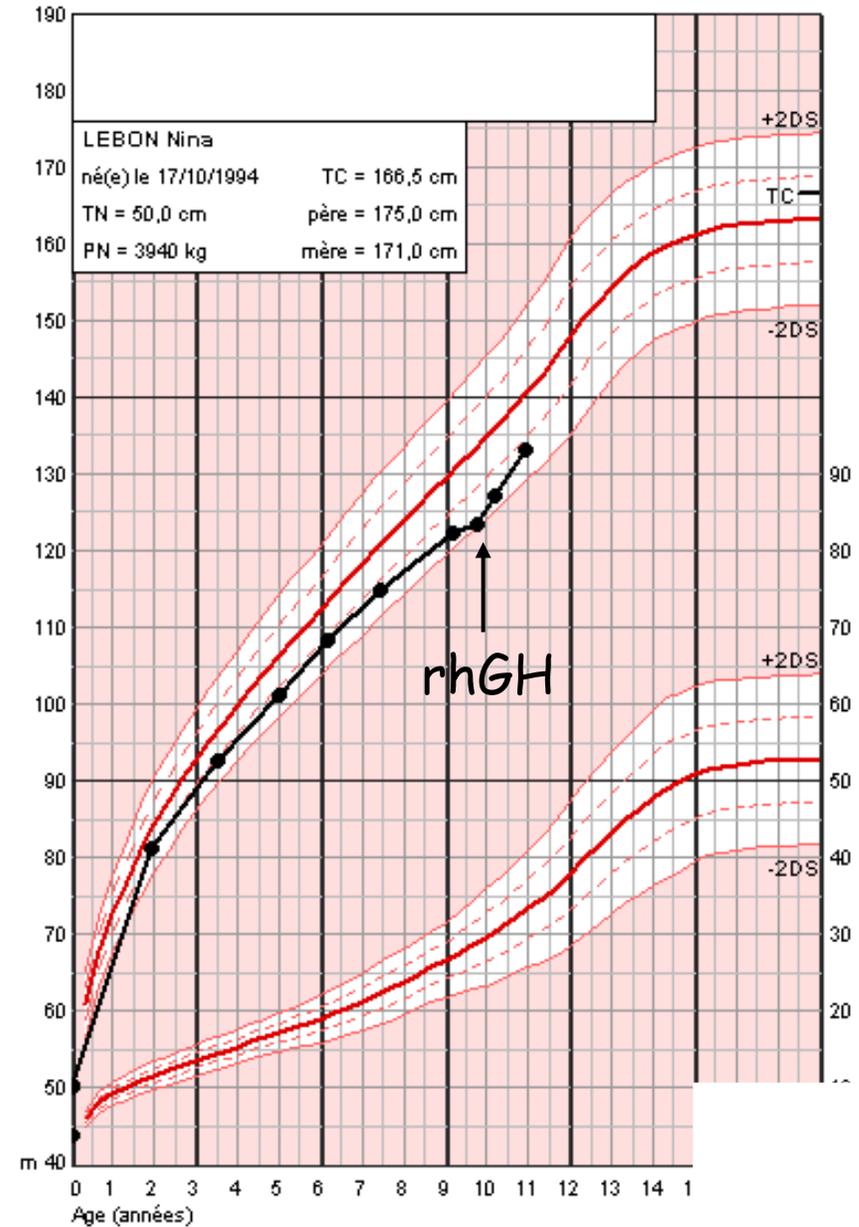


Caryotype standard sur sang :
46XX (10 mitoses), 45X (5 mitoses)



Syndrome de Turner

- Traitement par hormone de croissance recombinante
- Puberté spontanée
- Cryoconservation d'ovaire
- Taille finale 154 cm





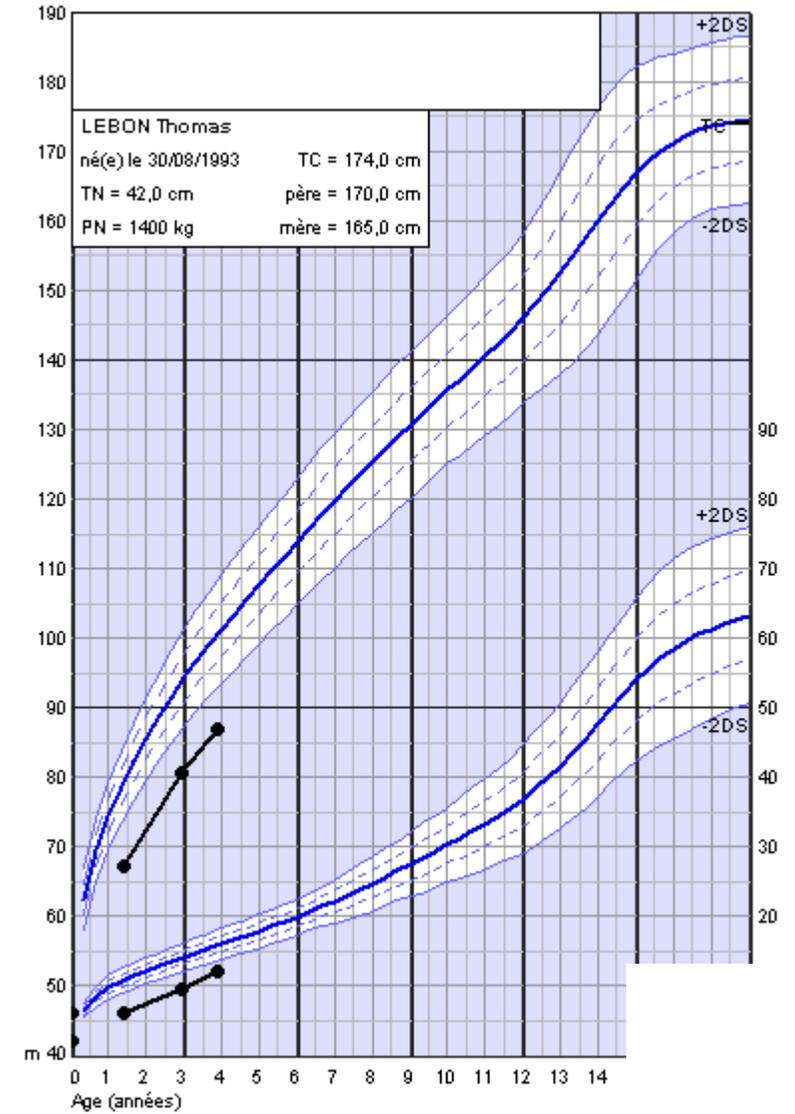
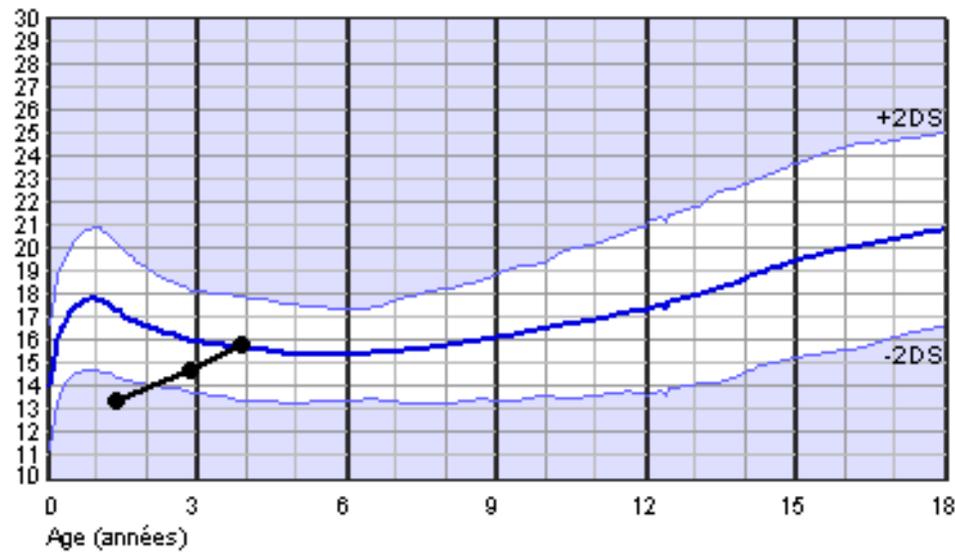
08

THOMAS

4 ans

Thomas

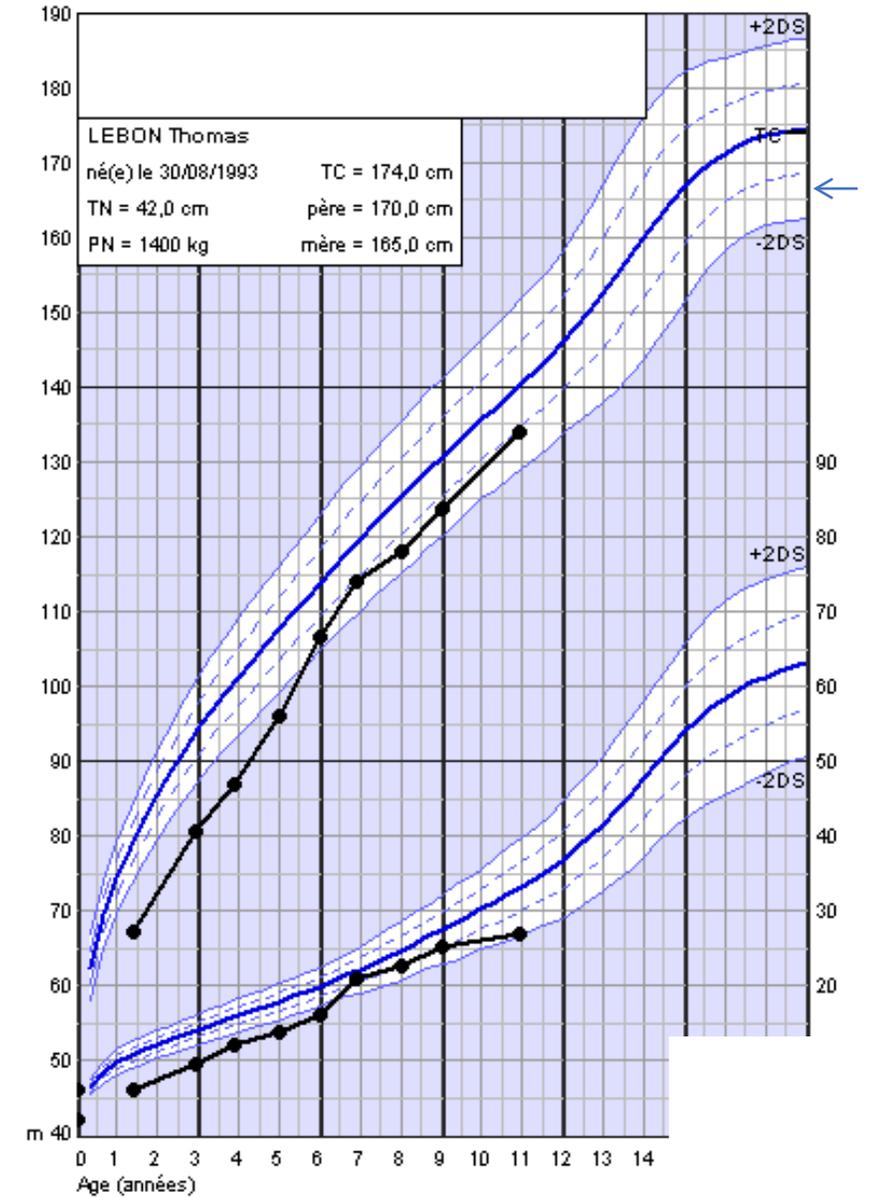
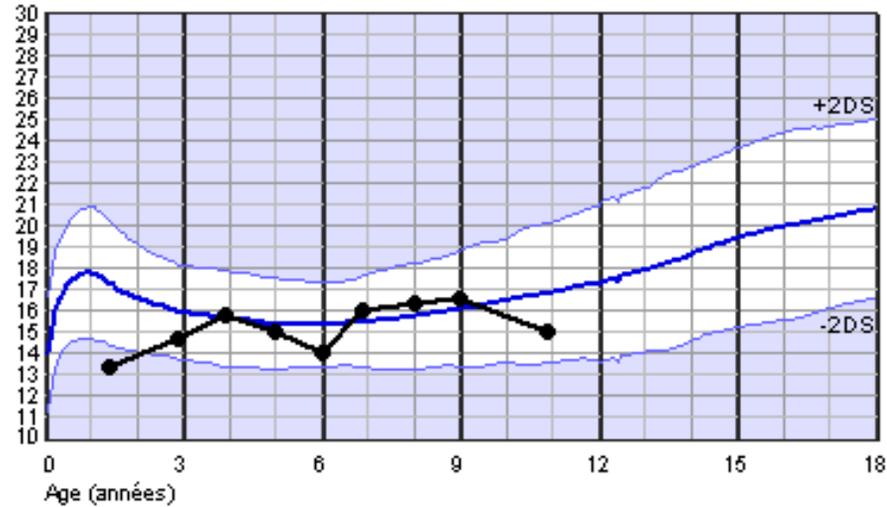
- Consultation à l'âge de 4 ans pour retard statural absence de rattrapage malgré amélioration de l'IMC





- Né à 36 SA, 42 cm : RCIU
- Réanimation néonatale :
 - ventilation mécanique
 - infection
- Croissance post natale :
- Taille à -3 DS à la consultation
- Age osseux : 2 ans 8 mois à 4 ans
- Bilan sanguin statique normal
- Bilan ante hypophysaire :
 - euthyroïdie
 - absence de déficit somatotrope

- Indication d'un traitement par hormone de croissance recombinante dans l'AMM RCIU
- Taille finale 166 cm





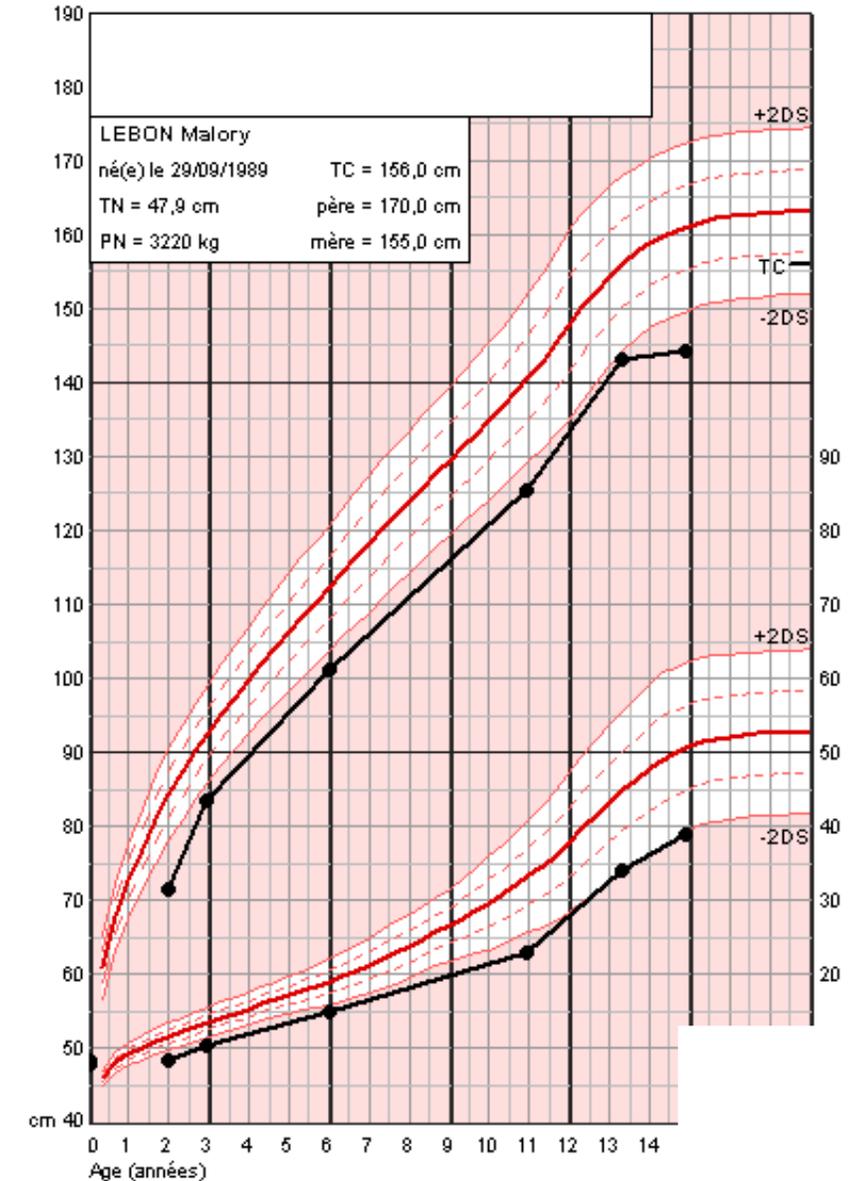
09

MALORY

15 ans

Malory

- Consultation à 15 ans 6 mois pour évaluation staturale
- Née à 42SA, RCIU
- Croissance postnatale (-3SDS)
- TCP -1.2 SDS
- Début de puberté vers 11 ans
- Première règles à 14 ans
- Taille : 144 cm
- Age osseux : 15 ans
- Caryotype normal, IGF1 normal, bilan standard normal



A close-up portrait of a young woman with long, wavy blonde hair and blue eyes. She is looking directly at the camera with a slight smile. The background is a soft-focus green, suggesting an outdoor setting. The text is overlaid on the left side of the image.

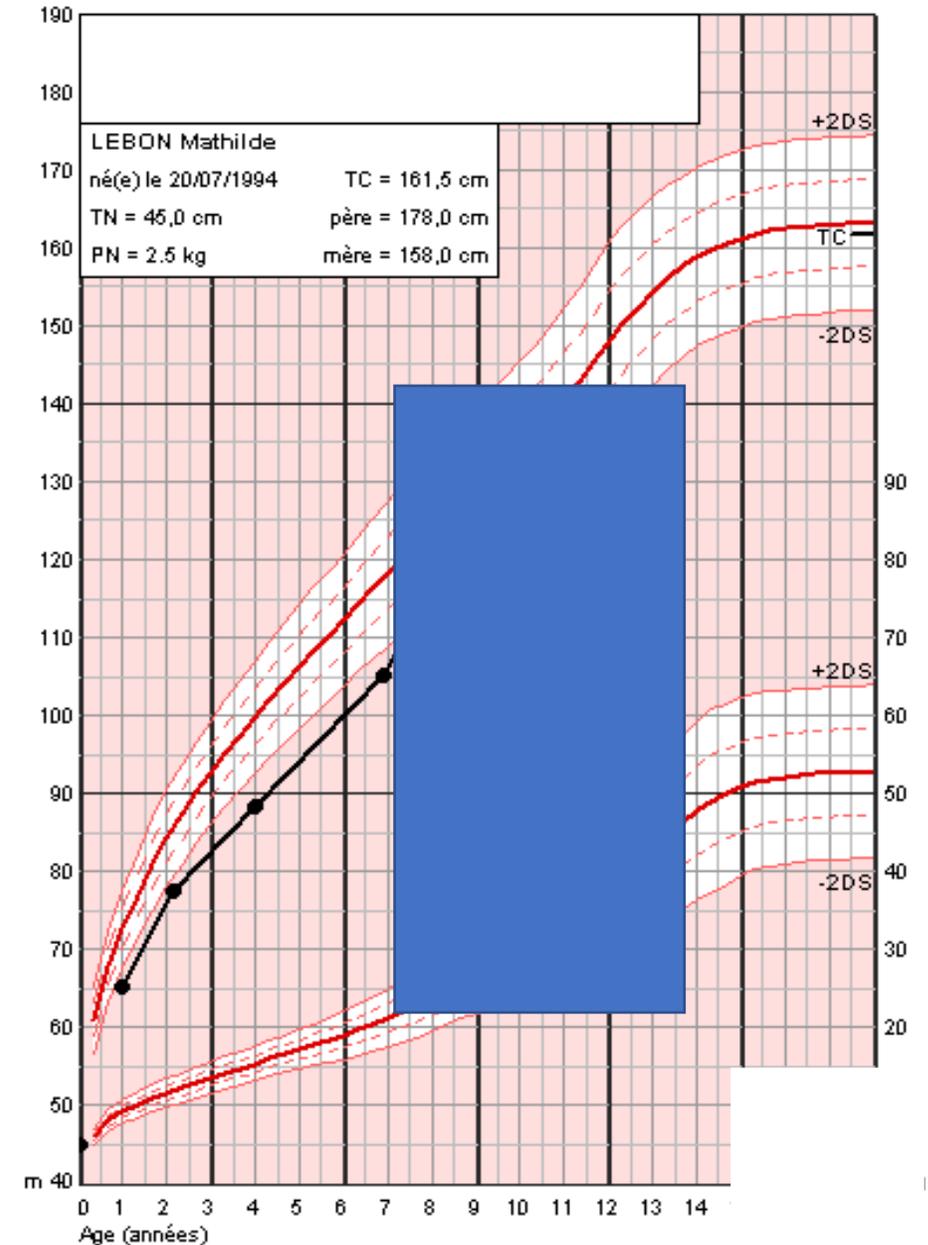
10

MATHILDE

12 ans

Mathilde

- Née à 39 SA, poids 2,5 kg taille 45 cm
 RCIU sur le poids et sur la taille (harmonieux)
- Croissance post natale : taille à -3SDS
- Taille père : +0,8 DS
- Taille de la mère : - 1DS



Caryotype N, bilan standard N

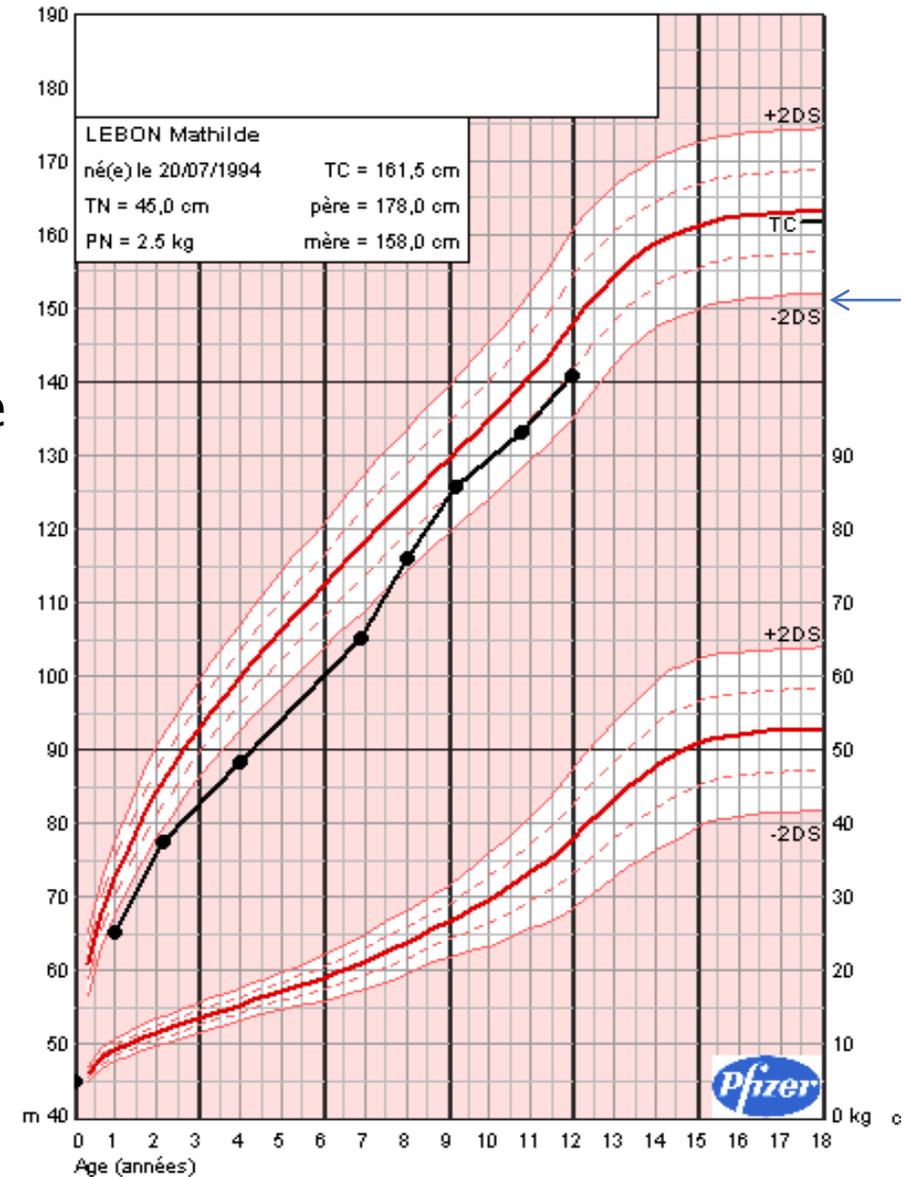
Traitement par hormone de croissance recombinante
débuté à 7 ans indication RCIU

Début de puberté à 9 ans 8 mois

Age osseux de 11 ans à 12 ans 3 mois

Taille à 142 cm à 12 ans 3 mois

Taille finale 151 cm



A young girl with blonde hair, wearing a pink woven hat with a pink flower on top and a long, sleeveless dress with vertical stripes in shades of pink, green, and white. She is standing in a field of tall green grass and wildflowers, looking away from the camera. The background is a soft-focus field of similar vegetation under a bright sky.

11 | **NINON**
7 ans

- Née à 39 SA : 3,160 kg / 49 cm, pas de RCIU
- Taille père : 160 cm (-2,2 DS)
- Taille mère : 158 cm (-0,5 DS)
- À 7 ans 4 mois, taille : 108,9 cm (-2,5 DS) croissance staturale à -2,5 DS depuis l'âge de 3ans

CAS CLINIQUES 11

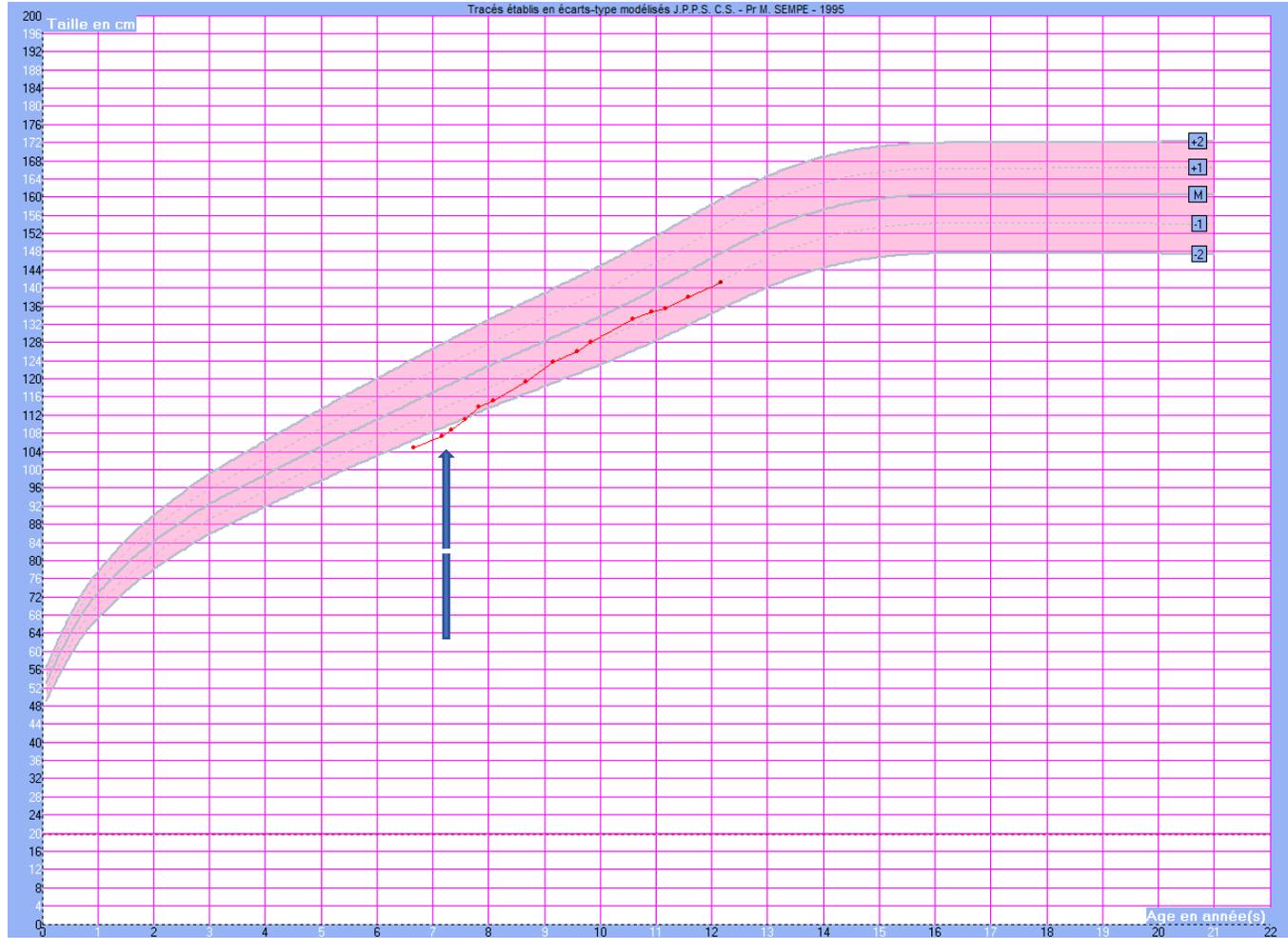




Photographies utilisées avec l'accord de la famille à des fins d'enseignement médical

- Age osseux : 6 ans 10 mois à 7 ans 4mois
- Exploration hormonale :
 - pas d'hypothyroïdie
 - pas de déficit somatotrope
- Caryotype XX
- Analyse du gène SHOX :
 - Délétion du gène SHOX
 - Dyschondrostéose de Leri et Weil

CAS CLINIQUES 11



Dyschondrostéose de Leri et Weil

La petite taille est présente dès la naissance avec un raccourcissement mésomélique des membres (touchant les segments médians des avant-bras et des jambes).

La déformation de Madelung peut n'être détectée qu'à la puberté.

Cette déformation du poignet, bilatérale, se caractérise par des radius et des cubitus courts et arqués avec luxation dorsale du cubitus distal et limitation des mouvements du poignet et du coude.

L'expression de la maladie est variable mais les signes cliniques sont en général plus sévères chez les filles.

Les garçons ont une morphologie athlétique due à une hypertrophie musculaire sans maladie musculaire sous-jacente. L'intelligence est normale.

CAS CLINIQUES 11



Dans 70 % des cas environ, la maladie est due à une haplo-insuffisance du gène contenant une séquence impliquée dans le contrôle de la taille (SHOX), localisé dans la région pseudoautosomale 1 (PAR-1) des chromosomes sexuels (Xp22.33 et Yp11.32).

L'haplo-insuffisance est due à des mutations hétérozygotes et **des délétions** du gène SHOX ou de la région PAR-1 située en aval (où se trouvent des éléments activateurs de SHOX).

Dans les autres cas (30 %), l'anomalie moléculaire demeure inconnue.

La dyschondrostéose de Léri-Weill associée à SHOX fait partie d'un spectre de maladies (par ordre de sévérité décroissante : dysplasie mésomélique de Langer, dyschondrostéose de Léri-Weill, déformation de Madelung isolée et petite taille idiopathique), toutes associées à des anomalies SHOX/PAR1.

La prévalence des mutations SHOX/PAR1 est estimée à 1/1.000.



Questions ?

MERCI DE VOTRE ATTENTION

CONTACT

SAS EDUPRAT FORMATIONS
4, Avenue Neil Armstrong
Bâtiment Mermoz - 33700 MERIGNAC

05 56 51 65 14
contact@eduprat.fr

Marketing Overview

It is a process to allow an organization to focus resources on the greatest opportunities to increase sales and achieve the company's target. Marketing strategy's goal is to increase sales and achieve the advantage over other competitors. It includes short term and long term activities of marketing that has to do with the analysis of a company's situation and contribute to its objectives. The objectives will be based on how you gain sales by acquiring and keeping customers.

A marketing strategy helps convey effective messages with the right kind of marketing approaches that will maximize your sales outcome and marketing activities.

Product Categories	Profit per Year				
	2013	2014	2015	2016	2017
General tools	+220.82	-13.9	4920.95		
Health & Medicine					