

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV :

<http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html>

Nom d'utilisateur : formationcontinue

Mot de passe : pediatrie (pas de majuscule ni d'accent)

## **Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 13 décembre 2016**

1<sup>re</sup> heure

### **Petite taille - grande taille**

Oratrice : Dre F. Phan-Hug, CHUV

Le contrôle de la croissance fait partie du suivi pédiatrique.

Les Suisses avaient en moyenne une taille qui grandissait au cours du dernier siècle, mais depuis 1990 ce phénomène s'est arrêté.

Une grande taille est une taille au-dessus de deux déviations standard.

À la naissance, le bébé peut être LGA (large for gestational age), AGA (adapté) ou SGA (small for gestational age). Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est un ralentissement de croissance, sans forcément SGA.

Théoriquement, le potentiel de croissance est le même pour tous les enfants du monde et les courbes de croissance devraient être universelles. La recommandation actuelle est d'employer les courbes de croissance de l'OMS. Les courbes de Zurich ont été établies à partir d'enfants d'une certaine couche sociale, ceci pouvait induire un biais. Il serait actuellement souhaitable d'employer des courbes de croissance identiques dans toute la Suisse.

Des courbes employant des SDS sont utiles (Standard deviation score).

Il existe des critiques sur les courbes de l'OMS : Les courbes de 0 à 5 ans sont établies à partir d'enfants de différents pays comme Brésil, Ghana, Inde, Norvège et autres. Mais après cinq ans, les courbes sont établies à partir d'enfants américains. Donc, depuis 2011, ces courbes sont un compromis. Il s'agit d'un instrument clinique utile pour l'évaluation de la croissance. (Pourtant à Lausanne, les anciennes courbes françaises de Sempé sont encore employées).

La croissance prénatale au 2<sup>e</sup> trimestre est surtout une croissance staturale, et au 3<sup>e</sup> trimestre une croissance pondérale. Les aspects nutritifs sont très importants.

Après la naissance, l'enfant cherche son canal de croissance. Il peut y avoir un catch up jusqu'à 18 mois, et un catch down entre 6 et 20 mois.

Les maladies chroniques peuvent avoir une influence sur la croissance.

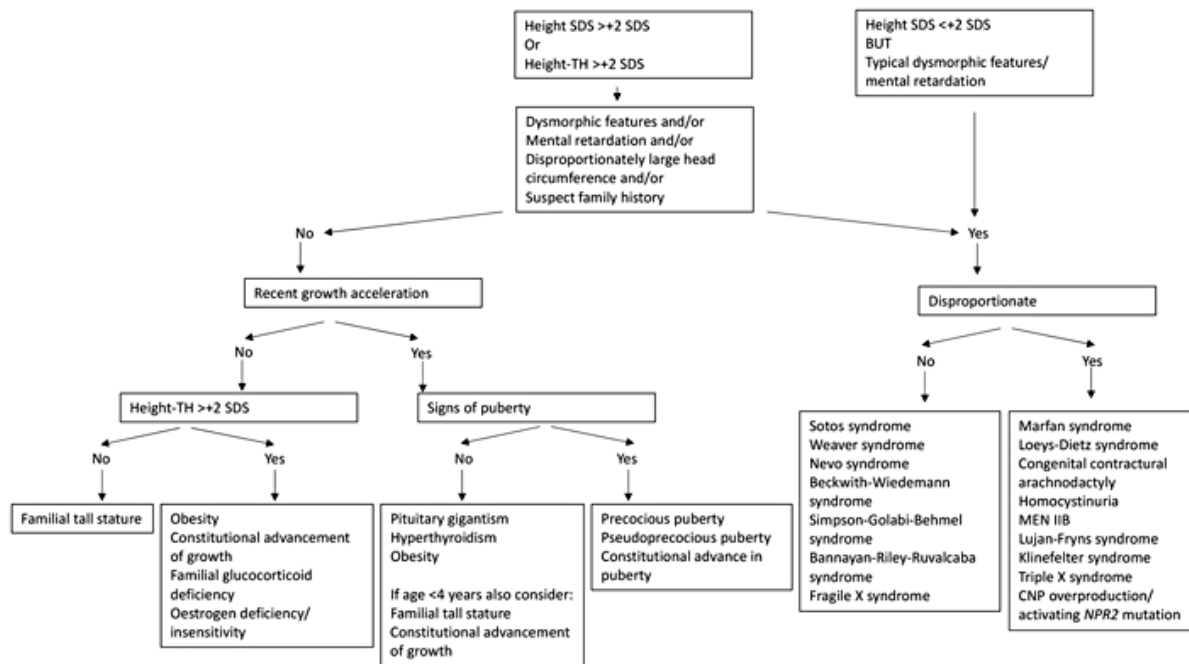
À la puberté, la croissance de 20 à 25 cm chez la fille et de 25 à 30 cm chez le garçon. Durant l'enfance, la croissance est identique chez le garçon et la fille.

L'analyse des segments corporels (membres tronc tête) est utile. À la naissance, le rapport est de 1.7, à cinq ans de 1.4, et à 10 ans < 1.

Lorsque nous avons affaire à une grande taille, il faut se poser les questions suivantes :

- L'enfant a-t-il une grande taille ? (> 2 déviations standard),
- Y a-t-il un syndrome dysmorphique (par exemple macrocéphalie) (ou par exemple retard d'apprentissage).
- Est-ce qu'il y a une accélération de la vitesse de croissance ?
- Est-ce qu'il y a des signes de puberté ?
- Est-ce que la taille entre dans la taille cible familiale ?

Il existe un arbre décisionnel très utile pour analyser cette situation (Hannema Hormon Research in Paediatrics 2016).



Les investigations sont pratiquées selon la suspicion clinique, par exemple caryotype en cas de suspicion de Klinefelter, examen ophtalmologique si suspicion de Marfan, dosage LH FSH lors de puberté précoce, etc.

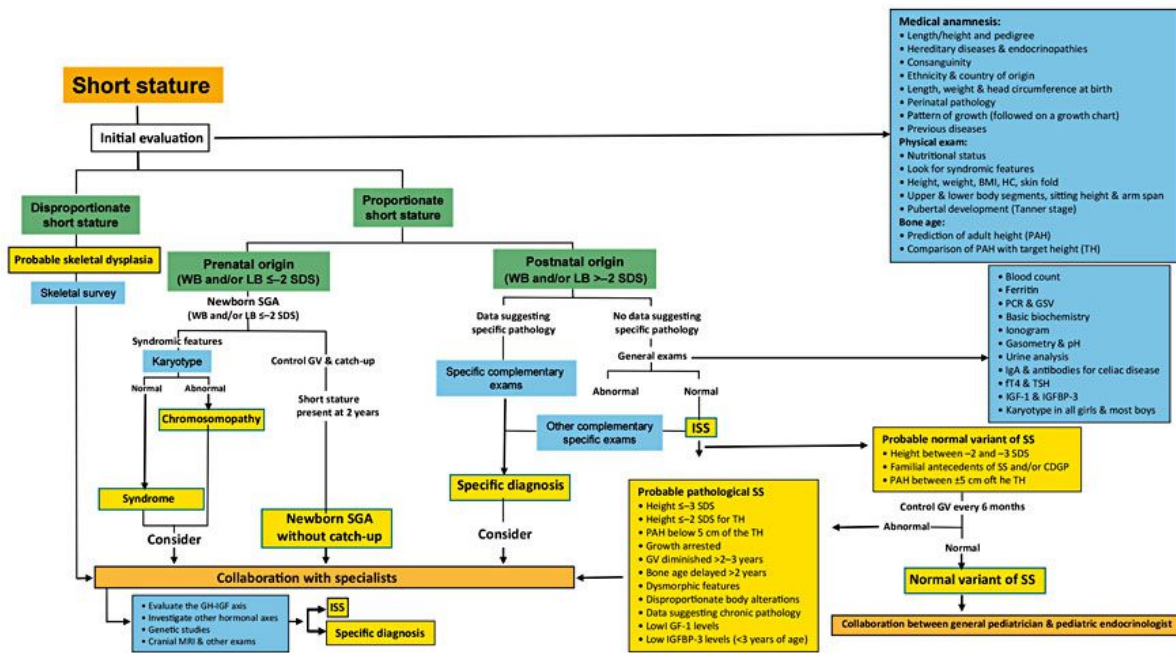
Disorder	Diagnostic test
Marfan syndrome	Evaluation by ophthalmologist, cardiologist, clinical geneticist; use revised Ghent criteria [4]; FBNI sequencing
Klinefelter syndrome/triple X syndrome	Karyotype
Fragile X syndrome	FMRI CGG repeat number
Homocystinuria	Plasma homocysteine level
Sotos syndrome	Use Sotos score [5]; bone age; evaluation by clinical geneticist; NSDI sequencing
Other syndromes	Evaluation by clinical geneticist; specific DNA tests
Precocious puberty	LH, FSH, oestradiol or testosterone; GnRH test; bone age
Pseudoprecocious puberty	Adrenal androgens, testosterone, oestradiol, AFP, hCG; bone age
Pituitary gigantism	GH, IGF-I, IGFBP3; GH suppression test (OGTT)
Hyperthyroidism	TSH, FT4
Familial glucocorticoid deficiency	ACTH, cortisol
Oestrogen deficiency/resistance	LH, FSH, oestradiol; bone age
Constitutional advancement of growth	Bone age

Le cas particulier d'un enfant avec grande taille, retard de langage, dont la taille sortait de la taille cible familiale justifiait des investigations. Il s'agissait d'un syndrome de Klinefelter, confirmée par un caryotype XYY.

Les prédictions de taille par radiographie d'âge osseux selon Pinneau ont tendance à surestimer la taille des filles, à surestimer la taille des garçons avant 14 ans et sous-estimés après 14 ans.

Un traitement ralentisseur de croissance se discute : les hormones sont de moins en moins employées, il est également possible d'avoir recours à la chirurgie qui peut ralentir la croissance des membres inférieurs.

La petite taille est définie comme une taille < 2 déviation standard. Pour aider à l'analyse de la situation, il existe un arbre décisionnel établi par Argente Hormone research 2016. Cet arbre décisionnel implique le poids et la taille à la naissance, et propose différents bilans selon la situation.



Le traitement par hormone de croissance est utile en cas de déficit en hormone de croissance, syndrome de Turner, syndrome de Prader Willi, insuffisance rénale chronique ou retard de croissance intra-utérin, ou haplo-insuffisance du gène HOX. Aux États-Unis, la petite taille idiopathique peut également justifier un traitement par hormone de croissance, mais pas en Europe.

Baron et al, (Nat Rev Endocrinol 2015) a fait une revue de l'axe de l'hormone de croissance (effet de l'hormone de croissance sur le foie, production d'IGF-1). Le cartilage de croissance est également extrêmement important pour la taille, des

centaines de variations géniques sur différents loci y ont été identifiés avec impact sur la croissance.

Les facteurs endocriniens, les cytokines, la nutrition ont tous des effets sur la taille.

Une mutation dans un même gène peut entraîner soit un gain de fonction (plus grande taille), une perte de fonction (petite taille) ou avoir un accès partiel (taille moyenne petite). On peut espérer une analyse plus fine aboutissant à un traitement spécifique.

En conclusion :

- 1) les courbes de croissance constituent un outil adéquat pour l'évaluation de la taille
- 2) des arbres décisionnels sont utiles pour l'aide au choix des analyses
- 3) la croissance ne se réduit pas à l'axe somatotrope mais aussi implique le cartilage de croissance
- 4) il y a une amélioration des outils de prise en charge
- 5) le traitement par hormone de croissance est utile.

Compte rendu du Dr V. Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)