

Maltraitance versus fragilité osseuse : quel bilan initial ?



Si la découverte de fractures chez un enfant évoque avant tout la possibilité d'un traumatisme physique, accidentel ou infligé, elle peut aussi évoquer une maladie osseuse fragilisante (ostéogénèse imparfaite, ostéopénie du prématuré, hypophosphatasie, rachitisme par exemple).

Quand faut-il se poser la question d'une maltraitance ?

- Enfant non déambulante présentant une ou des lésions d'origine possiblement traumatique
- Enfant déambulante avec fracture(s) sans explication plausible

Prévalence

- Violences physiques chez l'enfant : incidence entre 3 et 16% (Gilbert et al), 22% selon les données de l'OMS
- Maladies osseuses fragilisantes : incidence estimée à moins de 1/15 000 naissances vivantes par an pour l'ostéogénèse imparfaite, la maladie osseuse génétique la plus fréquente

1. Bilan clinique

Contexte néonatal

- Facteurs de risque carenciels maternels au cours de la grossesse + Antécédents familiaux
- Terme, mensurations de naissance, accouchement eutocique ou non

Contexte clinique

- Entretien médical avec reconstitution précise des circonstances ayant entraîné la fracture
- Carnet de santé, reconstitution des courbes de croissance avec courbe de PC

Lésions cutanéomuqueuses

- Examen clinique complet des téguments, y compris périnée et examen endobuccal, à la recherche de dermabrasions, brûlures, ecchymoses, alopecie, ...
- Chez le nourrisson qui ne se déplace pas : toute ecchymose est suspecte, même de petite taille
- Chez le nourrisson qui se déplace : nombre de lésions cutanées de toutes natures, > 15 mm, et localisation suspecte (tronc, lombes, périnée, parties génitales, joues, oreilles et cou)

2. Bilan biologique à orienter selon la présence ou non d'hématomes

Chez l'enfant

- NFS, Temps de coagulation (TQ et TCK), Temps d'occlusion plaquettaire, Facteurs de coagulations (VIII, IX, XI, XIII, Von Willebrand antigène et activité RCo)
- ASAT, ALAT, GGT
- Bandelette urinaire, ionogramme, urée, créatinine
- Bilan phosphocalcique : Calcémie, phosphorémie, magnésémie, phosphatases alcaline (PAL), PTH, 25OHD, chimie sur 1 miction (Calciurie, phosphaturie, créatininurie pour calcul du rapport Ca/cr et tu TmP/GFR)
- Chromatographie des acides organiques urinaires, cuprémie/céruleoplasmine s'il existe au préalable des anomalies cliniques (anomalie de croissance du PC, hypotonie, retard psychomoteur...); vitamine C si contexte de carences

Chez la mère

Au minimum bilan phosphocalcique avec 25OHD et PAL

3. Bilan radiologique selon les recommandations de la Société Francophone d'imagerie pédiatrique et prénatale (SFIPP)

✓ **Radiographies du squelette entier sur incidences segmentaires à la recherche de lésions traumatiques :**

- Crâne : face - profil sauf si TDM (avec reformatage 3D pour recherche de fracture et d'os wormiens)
- Thorax de face antéro-postérieur + obliques
- Membres supérieurs droit (D) et gauche (G), de face et de profil

- Membres inférieurs D et G, de face et de profil
- Bassin de face avec rachis lombaire
- Rachis de profil en entier
- Mains et pieds de face sur clichés séparés
- Clichés localisés de face et de profil sur les genoux et les chevilles

✓ **Si doute, scintigraphie osseuse ou seconde série de clichés à 2 semaines à discuter**

✓ **Echographie abdominale**

✓ **IRM cérébrale ou TDM cérébrale selon l'existence ou non de symptôme neurologique**

La densitométrie osseuse n'est pas contributive avant 3 ans car aucune norme n'est validée à ce jour.



La qualité et la relecture doivent être validées par un senior et l'archivage numérique doit être systématique

4. Avis ophtalmologique

Fond d'oeil dilaté en urgence à la recherche d'hémorragies rétiniennes (Bhardwaj, JAAPOS, 2014)

5. Avis génétique

- Antécédents familiaux de fractures ou de maladie osseuse fragilisante connue, consanguinité
- Examen clinique à la recherche de signes faisant évoquer une maladie osseuse fragilisante notamment une ostéogenèse imparfaite ou autre diagnostic différentiel (hyperlaxité articulaire, sclérotiques bleutées, anomalies dentaires, cheveux anormaux, ... - cf ci-après)

L'étude moléculaire n'est pas utilisable dans cette démarche initiale, de par son délai, sa sensibilité imparfaite et la possibilité de conjonction d'une situation de maltraitance et d'une fragilité osseuse.

QUELLES PATHOLOGIES FRAGILISANTES PEUVENT ÊTRE ÉVOQUÉES ?

L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE (OI)

Les **signes** faisant suspecter une OI **en cas de fracture d'un ou plusieurs os longs** sont :

- antécédents familiaux
- sclérotiques bleutées
- dentinogenèse imparfaite
- morphologie du visage

- ostéopénie
- os wormiens > 7
- incurvations des os longs.

✓ Les hémorragies rétiniennes sont **exceptionnelles** dans l'OI.

✓ Les calcs de fractures sont **normaux** (sauf dans le type V où ils sont hypertrophiques).

✓ Les fractures de côtes chez les enfants OI modérés surviennent soit lors de l'accouchement, soit lorsqu'ils commencent à se déplacer, soit favorisés par la kinésithérapie respiratoire. **En dehors de ces situations, elles sont très rares.**

LES RACHITISMES CARENTIELS OU VITAMINO-RÉSISTANTS

- ✓ Les fractures sont **très rares**.
- ✓ Le bilan radiologique montre un élargissement du cartilage de croissance et le bilan biologique est toujours perturbé : PAL augmentées et PTH élevée.
- ✓ Pour le rachitisme carenciel, la 25(OH)D est basse et la 1-25(OH)D est normale.
- ✓ En cas de doute le bilan phosphocalcique est à refaire à distance de la fracture. (car les PAL peuvent augmenter transitoirement après une fracture)

L'HYPOPHOSPHATASIE

- ✓ Fractures survenant en général chez l'enfant (et non chez le nourrisson).
- ✓ Le bilan biologique est toujours perturbé, avec notamment des PAL très basses.

LES SYNDROMES D'EHLERS-DANLOS (SED)

- ✓ Les différents types de SED (pathologies différentes avec complications différentes selon le type) **peuvent tous prédisposer à l'ostéoporose avec risque fracturaire à l'âge adulte**.
- ✓ En période pédiatrique, les études sont contradictoires sur l'existence ou non d'un risque accru d'ostéoporose par rapport à la population générale. En tout cas, **il n'y a pas de fractures spontanées en âge pédiatrique dans ce cadre diagnostique (sauf dans le rarissime SED spondylodysplastique)**.
- ✓ Ce cadre diagnostique est donc à évoquer essentiellement dans le cas de lésions cutanéomuqueuses isolées.

A RETENIR

- Devant une **suspicion de lésion traumatique osseuse chez un nourrisson**, une hospitalisation pour prise en charge, bilan et protection de l'enfant s'impose.
- En cas de refus d'hospitalisation par les parents, un **signalement judiciaire par le senior** de garde est indiqué, en urgence.
- Il est important de **bien expliquer aux parents** le principe et les objectifs de la démarche et de leur proposer systématiquement un accompagnement psychologique.
- **Les maladies osseuses fragilisantes sont beaucoup plus rares que les violences physiques sur enfant.**
- Se souvenir que fragilité osseuse et traumatismes infligés **peuvent être associés**.
- Le **diagnostic différentiel nécessite une équipe entraînée et multidisciplinaire** (Centres de référence et de compétence OSCAR).
- La transmission aux autorités compétentes administratives ou judiciaires s'impose chaque fois qu'il existe un **doute à l'issue du bilan** quant à l'existence de violence sur mineur ou une situation de danger.
- La réalisation d'un signalement judiciaire ou d'une information préoccupante **n'est pas synonyme de placement de l'enfant** mais permet de s'assurer, entre autre, d'une évaluation sur le versant de la protection de l'enfance au plan administratif ou judiciaire. **Elle peut aboutir à une proposition de soutien aux familles.**
- La rédaction d'un écrit à destination des services de protection de l'enfance sera, *sauf contexte particulier*, collégiale.
- La **responsabilité civile, pénale ou disciplinaire du professionnel** dans ce type de transmission **ne peut être engagée** sauf s'il est prouvé qu'ils n'ont pas agi de bonne foi. En revanche, l'absence de transmission peut être poursuivie.

Pour aller plus loin

LÉSIONS SQUELETTIQUES SPÉCIFIQUES DE MALTRAITANCE

- **Spécificité très élevée** : lésions métaphysaires « en coin » ou « en anse de seau », fractures de côtes sur l'arc postérieur, fractures de la scapula, du processus épineux vertébral, du sternum
- **Spécificité élevée** : fractures d'âges différents, décollements épiphysaires, fractures des doigts et des orteils, fractures complexes du crâne
- **Toute lésion suspecte doit être considérée dans l'ensemble du tableau clinique et paraclinique.**

LÉSIONS POUVANT ÉVOQUER SOIT UNE FRAGILITÉ OSSEUSE CONSTITUTIONNELLE SOIT UNE MALTRAITANCE

- Fractures multiples, fractures-tassements des corps vertébraux
- Fracture diaphysaire des os longs avant l'âge de la marche
- Appositions périostées
- Fractures de côtes en dehors de l'arc postérieur

RÉFÉRENCES

Ouvrages

1. Gilbert R et al, *Burden and consequences of child maltreatment in high-income countries*, Lancet, 2009
2. Bhardwaj G, *Grading system for retinal hemorrhages in abusive head trauma: clinical description and reliability study*, JAAPOS, 2014
3. Adamsbaum C, Rey Salmon C, *Maltraitance chez l'enfant*, Lavoisier, 2013
4. HAS : *Syndrome du bébé secoué : Actualisation des recommandations de la commission d'audition de 2011*, 2017
5. Flaherty E et al, *Evaluating Children with Fractures for Child Physical Abuse*, Am Acad of Pediatrics, 2014
6. Kleinman P, *Diagnostic imaging of child abuse*, 3rd edition, Cambridge University Press, 2015

Sites internet

7. Fiche HAS : www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1760393/fr/maltraitance-chez-l-enfant-reperage-et-conduite-a-tenir
8. La protection de l'enfance : signalement et information préoccupante CNOM : www.conseil-national.medecin.fr/sites/default/files/external-package/rapport/ev840e/signalement_et_information_preoccupante.pdf
9. Modèle signalement judiciaire CNOM : www.conseil-national.medecin.fr/documents-types-demarches/documents-types-medecins/pratique/modele-signalement-sevices-mineur
10. Société Francophone d'Imagerie Pédiatrique et Périnatale, www.sfip-radiopediatrie.org
11. Protocole national de diagnostic et de soins - Syndromes d'Ehlers-Danlos Non Vasculaires : www.has-sante.fr/jcms/p_3187041/fr/syndrome-d-ehlers-danlos-non-vasculaire-sed-nv
12. Protocole national de diagnostic et de soins - Ostéogenèse Imparfait : www.has-sante.fr/jcms/c_2734084/fr/osteogenese-imparfaite
13. Protocole national de diagnostic et de soins - Fragilités osseuses secondaires de l'enfant www.has-sante.fr/jcms/p_3112119/fr/fragilites-osseuses-secondaires-de-l-enfant

CONTRIBUTEURS

Rédacteurs : Dr Mélanie Fradin, génétique clinique ; Dr Catherine Tréguier, imagerie médicale ; Dr Martine Balençon, pédiatrie- médecin légiste ; Dr Benoît Guillet, biologie médicale ; Pr Philippe Violas, chirurgie pédiatrique ; Pr Sylvie Odent, génétique médicale, CHU de Rennes ; Dr Caroline Michot, génétique médicale et Dr Karelle Benistan, médecine générale.

Rellecteurs : Pr Catherine Adamsbaum, radiologie pédiatrique ; Dr Olivier Prodhomme, radiologie pédiatrique ; Dr Michel Panuel, radiologie pédiatrique.