

L'enfant spasmophilie — aspects diagnostiques et thérapeutiques

De Th. Ducroux

Hôpital des ENFANTS MALADES, Paris

Zusammenfassung

Es wird ein Verlaufsüberblick über 842 spasmophile Kinder gegeben, die von 1975 bis 1983 unter regelmäßiger klinischer Kontrolle standen:

Die Pathogenese der Spasmophilie ist nach wie vor unklar; diskutiert werden Störungen der Elektrolytverteilung, Stoffwechseleränderungen und psychische Faktoren. Nichtsdestoweniger sind Diagnose und Therapie eine fast tägliche Herausforderung für den Pädiater. — Häufig ist die Diagnose unsicher wegen der Unspezifität der funktionellen Störungen, die psychosomatischer Natur sind; sie wird üblicherweise auf Grund klinischer und elektrophysiologischer Symptome gestellt, da biochemisch faßbare Veränderungen weniger stark ausgeprägt sind oder häufig ganz fehlen. Aus diesem Grunde kommt der Kranken- und Verlaufsgeschichte große Bedeutung zu.

Nach einer Gruppe recht spezifischer Spasmophilie-Symptome sollte bei jedem „nervösen“ Kind gefahndet werden. Die Erkrankung kann unter verschiedenen Bildern auftreten, je nachdem, ob somatische oder psychische Störungen überwiegen. Somatische Beschwerden sind wesentlich häufiger und einheitlicher bei Kindern als bei Erwachsenen: Bei Kindern werden schmerzhaftere Sensationen bevorzugt ins Abdomen projiziert. Hier bringt eine spezifische Therapie fast regelmäßig überaus eindrucksvolle Ergebnisse. — In anderen Fällen überwiegen psychische Symptome, die eine Abgrenzung gegenüber einer Neurose schwierig machen können. Man muß aber an psychische Störungen im Zusammenhang mit der Spasmophilie denken, um Verwechslungen mit psychiatrischen Erkrankungen zu vermeiden. Bei weniger stark ausgeprägten Symptomen muß die Diagnose durch Ausschluß anderer Ursachen gestellt werden.

Elektromyographische Veränderungen — schnelle Doubletten und Triplets — sind Ausdruck der Übererregbarkeit des peripheren Nervensystems. Diese Befunde sind wichtig für die Diagnose, wenn auch nicht spezifisch. Im allgemeinen ergeben Laborbefunde, die die Bestimmung von Serum-Ca, Serum-Mg und intrazellulärem Mg einschließen sollten, normale oder subnormale Werte. Es besteht keine Beziehung zwischen diesen Befunden und dem klinischen Bild. Das Ansprechen auf eine spezifische Therapie ist der beste Beweis für die Richtigkeit der Diagnose. Die Basistherapie besteht in der Verordnung magnesiumhaltiger Präparate; acidifizierende Salze werden bevorzugt, um einer Akalose vorzubeugen. Manchmal ist eine kurzdauernde Therapie mit Vitamin D und Calcium erforderlich, die bei Kindern aber nicht ungefährlich ist und große Vorsicht erfordert. In aller Regel sollte daher der Magnesiumtherapie der Vorzug gegeben werden.

Summary

A follow up is given of 842 spasmophilic children regularly examined in hospital from 1975 to 1983:

The pathogenesis of spasmophilia is still unclear: electrolyte, metabolic or psychical disorders are discussed. However, diagnosis and therapy are a daily problem for physicians. — Diagnosis is often doubtful because of the common feature

and psychosomatic nature of functional symptoms; it is usually established by clinical and electrophysiological signs, biological alterations being less pronounced and not always present. Therefore the history is of great value.

A group of specific symptoms of spasmophilia must be discriminated in a "nervous" child. The illness can present a different aspect according to whether the somatic feature overcomes the psychical one or vice-versa. Somatic aspects are much more frequent and less miscellaneous in children than in adults. The abdomen is the elective place of pains in children. In this case the specific treatment leads almost constantly to spectacular results. In other cases the major symptoms are psychical ones and they can be difficult to be distinguished from a neurosis. One must try to take into account the psychical factors of spasmophilia in order not to mistake a spasmophilic child with a psychiatric one and conversely. — When less pronounced symptoms are present the diagnosis of spasmophilia must be done by excluding other causes.

EMG with its fast doublets and triplets gives evidence of the hyperexcitability of peripheric nerve fibers. This sign is not specific but important for the diagnosis. Generally, laboratory studies, which should include serum calcium, magnesium and intracellular magnesium yield normal or subnormal data. There is no correlation between clinical symptoms and biochemical data.

The best criterion for the right diagnosis is the therapeutic efficacy: The basis therapy consists in prescribing magnesium preparations. An acid salt of magnesium is preferred in order to prevent alkalosis. Sometimes, short treatment with Vitamin D and calcium will be necessary but it is hazardous in children and needs great caution. As a rule one should give priority to the magnesium therapy.

Résumé

A propos de 842 cas suivis régulièrement en consultation hospitalière de 1975 à 1983.

De pathogénie encore controversée — déséquilibre ionique, métabolique ou psychologique — la spasmophilie de l'enfant demeure une réalité quotidienne en consultation, posant des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. En effet, l'apparente banalité de ses symptômes fonctionnels et leur nature psychosomatique rendent le diagnostic souvent incertain; ce dernier repose essentiellement sur des critères cliniques et électriques, les anomalies biologiques étant inconstantes et mineures. C'est dire la valeur de l'interrogatoire.

Il s'agit de discerner chez un enfant "nervé" un ensemble de symptômes objectifs spécifiquement spasmophiliques. Le tableau diffère selon que prédomine l'élément somatique ou psychologique. Les formes somatisées sont nettement plus fréquentes que chez l'adulte et moins diversifiées, l'abdomen demeurant le siège électif des douleurs chez l'enfant. C'est dans ces cas que le traitement spécifique obtient des résultats spectaculaires, quasisconstants. Ailleurs, les troubles d'ordre psychologique prédominent et peuvent poser le délicat problème d'une névrose: il faut tenter de faire la part de l'élément purement psychogène éventuel, tout en ayant le souci de ne

pas «psychiatriser» un enfant simplement spasmophile et inversement, de ne pas «spasmophiler» un enfant névrotique...

Dans d'autres formes frontières d'allure neurologique, le diagnostic de spasmophilie sera toujours un diagnostic d'élimination.

L'électromyogramme objectivant des décharges répétitives est un bon témoin d'hyperexcitabilité du neurone périphérique sans être spécifique, ce signe électrique est un élément majeur du diagnostic. Le bilan biologique décèle peu d'anomalies humorales: calcémie, magnésémie plasmatique et érythrocytaire sont souvent normales ou subnormales.

En définitive, l'efficacité thérapeutique constitue le meilleur critère diagnostique: Le traitement de fond repose avant tout sur la magnésothérapie: un sel acide de magnésium de préférence afin de prévenir l'alcalose. L'alternance avec de brèves cures vitamino D calciques est parfois nécessaire: le danger de ces dernières exige une grande prudence et donne au magnésium une priorité de principe.

Si la spasmophilie de l'adulte est sans cesse mieux connue du fait de sa fréquence croissante et des nombreux travaux que sa pathogénie suscite, celle de l'enfant semble encore relativement méconnue. Affection contestée dans son mécanisme, sa nature, son existence même, c'est peut-être en pédiatrie que la spasmophilie rencontre le plus de scepticisme, voire d'hostilité.

En réalité l'enfant spasmophile existe et pose des problèmes diagnostiques et thérapeutiques quotidiens; la banalité apparente de ses symptômes fonctionnels, aussi variés que peu spécifiques, expose à un double risque: celui de méconnaître un enfant qui ressemble à tous les autres enfants — il passe alors inaperçu et perd le bénéfice d'un traitement adapté et efficace — à l'inverse celui de poser des diagnostics erronés et abusifs... conduisant à de regrettables erreurs thérapeutiques non dénuées de dangers.

Comme chez l'adulte, la spasmophilie se définit ici par un état d'hyperexcitabilité neuropsychique et musculaire; associant de façon variable des signes cliniques, électriques et humoraux, elle réalise un état psychosomatique souvent frontière entre le normal et le pathologique; en effet, plutôt que d'une maladie, il s'agit d'une «manière d'être» du système nerveux, selon l'expression de *H. P. Klotz*. Il faut insister sur le fait que les enfants spasmophiles sont des enfants normaux, porteurs d'un équilibre nerveux fragile.

La pathogénie de cette affection demeure discutée: déséquilibre biologique encore incomplètement identifié, variant selon les auteurs: déficit ionique, calcique (*Klotz, Hioco*) ou magnésique (*Durlach*), déséquilibre neuro-végétatif avec hyper-réactivité bêtaadrénergique (*Duc, Grilliat*) ou hypersensibilité des récepteurs-bêta (*Marche,*

Hugues), déséquilibre psychologique ou encore intrication de tous ces facteurs réalisant un «cercle vicieux» (*Duc*).

Le propos de cet exposé n'est pas de discuter de l'identité nosologique de la spasmophilie ni de la spécificité de ses stigmates, mais seulement de décrire les circonstances dans lesquelles le praticien sera amené à évoquer le diagnostic ainsi que le schéma thérapeutique à adopter.

Le texte qui suit repose sur une expérience personnelle s'étalant sur une période de 8 années de consultation hospitalière. Le matériel d'étude comporte 842 enfants suivis régulièrement durant un temps variable, de deux ans minimum; ce délai a permis un recul suffisant pour juger de l'évolution clinique et biologique ainsi que de l'efficacité thérapeutique. Il s'agit de 538 garçons et de 304 filles: la prédominance féminine habituelle chez l'adulte se trouve inversée ici; l'âge se répartit de la façon suivante: 214 enfants ont de 6 à 9 ans, 402 de 9 à 12 ans et 232 de 12 à 16 ans.

Elements de diagnostic

Trois temps vont jalonner le «cheminement diagnostique»: clinique, électrique, biologique. L'absence ou la pauvreté de critères spécifiques objectifs donnent à l'interrogatoire une importance capitale; à lui seul il permet une haute probabilité diagnostique. Devant une symptomatologie fonctionnelle, subjective, floue, il faut préciser que le diagnostic sera plus souvent suspecté qu'affirmé; le souci constant et majeur du praticien sera d'éliminer une affection organique sous-jacente. C'est dire dans quel esprit de prudence, voire de méfiance, l'approche diagnostique doit être menée. Un enfant authentiquement spasmophile peut présenter des symptômes autres que spasmophiliques...

I — Clinique

Les signes cliniques sont variés, polymorphes et constituent autant de motifs de consultation; avant d'en aborder l'énumération, il semble intéressant de décrire l'enfant spasmophile tel qu'il se présente en consultation. Certes il n'en n'existe pas un portrait standard — chaque enfant spasmophile a son originalité et il y a autant de spasmophilies que d'enfants spasmophiles — cependant le regroupement de certains traits caractéristiques permet de dresser un profil type de la «personnalité spasmophile».

Presque toujours il s'agit d'un enfant «nerveux»: terme flou et imprécis employé spontanément par la mère; les expressions de cette nervosité sont variables: parfois évidente, extériorisée, constituant alors le motif de la consultation: l'enfant est agité, remuant, doué d'une activité incessante «il n'arrête pas»... «ne peut rester en place», c'est une «pile électrique», souvent instable et insupportable réalisant une véritable gêne au sein de la vie familiale — en particulier aux repas — et scolaire. A l'inverse c'est un enfant apparemment tranquille, placide, à la limite mou et apathique chez qui la présence de tics, bégaiement, troubles du sommeil et divers troubles psychosomatiques dénoncent le terrain nerveux de ce «faux calme». Aux visages divers, cette nervosité semble indépendante de l'environnement: elle se manifeste à l'école comme à la maison, la nuit comme le jour. Très souvent elle a justifié de nombreuses prescriptions de sédatifs, tranquillisants, neuroleptiques particulièrement inefficaces. Ainsi, au terme de la première consultation et quel qu'en soit le motif, il est aisé de détecter la nervosité de cet enfant — cependant tous les enfants nerveux ne sont pas spasmophiles...

Comment distinguer un enfant spasmophile d'un enfant simplement nerveux, comment détecter la nature spasmophilique de cette nervosité? Plus précisément, celle-ci est-elle l'expression d'un déséquilibre biologique ou bien d'un simple conflit affectif?

La tension psychique sous-jacente est aisément révélée par l'interrogatoire: cet enfant dit «nerveux» est sensible, hyperémotif, inquiet; soucieux de ses résultats scolaires, scrupuleux, voire obsessionnel, perfectionniste, il est rarement détendu, souvent insatisfait. Les crises de larmes faciles témoignent de sa fragilité affective. En définitive, cet enfant est un anxieux chez qui la labilité émotionnelle évoque la notion de typologie nerveuse constitutionnelle décrite par *H. P. Klotz*; le caractère familial de ce terrain anxieux est quasi constant et plaide en faveur d'une origine génétique: dans 90 % des cas, l'un des deux parents est «traité pour les nerfs». Ainsi la nervosité apparaît comme un symptôme d'anxiété.

Dans le but de faire la part de ce qui est purement psychologique, il est utile, dans la mesure du possible, de dépister les traumatismes affectifs évidents, passés ou actuels, de préciser les conditions d'élevage: le nombre de nourrices, la qualité du maternage: enfant souvent ballotté, transplanté, «enfant paquet», toute cause favorisant d'une carence affective ou éducative, le mode de

vie actuel, les horaires: garderie matinale, école, garderie du soir, le cumul atteignant facilement 50 à 70 heures de vie collective par semaine, source fréquente de surmenage et de nervosité. Il convient également de tenter de déceler un conflit récent tel une difficulté relationnelle avec un maître, un parent — une perturbation du climat affectif conjugal, familial — une agression psychogène tel un divorce, un deuil — connaître le profil psychologique des éducateurs, de la mère en particulier: l'enfant pouvant vivre un véritable abandon du fait de son absentéisme, ou à l'inverse l'enfant étant couvé, emprisonné, étouffé par une mère possessive, autoritaire, directive, castratrice, ne lui laissant aucune autonomie, pas même celle de ses douleurs...

Ainsi, au terme de l'interrogatoire, s'il est illusoire et présomptueux de vouloir distinguer un déséquilibre purement psychologique, réactionnel, d'un facteur anxiogène spasmophilique constitutionnel, il est néanmoins possible d'éliminer une souffrance affective évidente, ancienne ou actuelle, une situation conflictuelle passagère ou encore un terrain névrotique relevant d'une thérapeutique appropriée.

En définitive, il faut éviter de psychiatriser un enfant simplement spasmophile, sans pour autant «spasmophiler» à l'excès un enfant souffrant d'un problème psychologique. Il n'existe aucun traitement médicamenteux substitutif en matière de déficit affectif — aucun «ion» n'est susceptible de remplacer un père ou une mère...

A) Symptômes

Si la spasmophilie réalise ici comme chez l'adulte une affection psychosomatique, à la différence de chez celui-ci la spasmophilie de l'enfant est plus somatique que psychologique. En raison de l'immaturité psychique, de la pauvreté de la verbalisation, l'intériorisation est peu élaborée chez l'enfant; aussi la spasmophilie est-elle plus simple, plus matérialisée en quelque sorte, plus concrète mais en même temps plus trompeuse, prenant volontiers des «masques»: l'enfant ne «dit» pas son angoisse, ni ne l'analyse, il communique et s'exprime par son corps; c'est ainsi qu'une crise de douleurs abdominales peut camoufler une détresse psychologique.

Une des caractéristiques de la spasmophilie de l'enfant, par opposition à celle de l'adulte, est donc la somatisation.

Les symptômes diversement associés sont indiqués par ordre de fréquence; les expressions

spontanément employées par les parents sont volontairement citées.

Les *Troubles du Sommeil* (85 %) sont pratiquement constants, à tel point que leur absence fait douter du diagnostic. A la différence de l'enfant simplement turbulent, joueur, bon vivant, qui «s'endort comme une masse» et «fait sa nuit d'un sommeil de plomb», l'enfant spasmophile dort mal — il a en particulier des difficultés d'endormissement avec le syndrome de la «peur du noir et de la porte ouverte»... — chauchemards, somnambulisme, réveil prématuré témoignent d'un sommeil agité — reflet nocturne du climat émotionnel quotidien; ces troubles révèlent l'anxiété sous-jacente constante.

Les *Douleurs Abdominales* (63 %) manquent rarement au cours de l'évolution — le nombre des enfants spasmophiles appendicectomisés témoigne de leur fréquence... Variables dans leur caractère, leur intensité, leur horaire, leur périodicité, elles sont toujours périombilicales et peuvent s'accompagner de vomissements leur donnant alors un aspect alarmant parfois pseudo-chirurgical, provoquant à juste titre, des inquiétudes familiales surtout en ce qui concerne le risque éventuel d'appendicite aiguë, préoccupation constante du praticien.

Cependant la nature fonctionnelle de ces douleurs est rapidement évidente: d'une part elles sont anciennes et récidivantes, bien connues de la famille, d'autre part l'examen objective l'abdomen souple, dépressif, indolore — le toucher rectal est normal et le cliché sans préparation est dépourvu de niveaux hydro-aériques — l'enfant par ailleurs est en parfaite santé et conserve une activité tout à fait normale.

Il faut noter l'échec des spasmolytiques et de l'appendicectomie...

Les *Tics* (56 %) sont de sièges divers — l'onychophagie est habituelle — les tics du visage sont courants — les tics respiratoires ou les tics bruyants à type de reniflement ou aboiements sont plus invalidants — les stéréotypies gestuelles sont rares; quel qu'en soit le siège ils n'ont pas de signification grave — toujours liés à la vie émotionnelle, ils témoignent d'un certain malaise psychologique.

L'*Asthénie* (47 %) est pratiquement pathognomonique de la spasmophilie, en particulier lorsqu'elle constitue le motif de consultation; toute asthénie inexplicée par une affection organique doit faire évoquer et rechercher une spasmophilie; l'enfant spasmophile est typiquement «fatigant et fatigué».

Deux particularités distinguent cette asthénie d'une fatigue banale: d'une part la prédominance matinale entraînant une lenteur, une apathie, voire une adynamie telles que le lever et l'habillage représentent une véritable épreuve! d'autre part la composante musculaire: il s'agit d'une fatigabilité anormale à l'effort constituant un handicap dans la vie sportive de l'enfant, d'autant plus qu'elle est aggravée par l'hyperpnée.

Les *Douleurs diverses*, (38 %) mal systématisées, musculaires ou articulaires, illustrent la somatisation. Dues à des contractures musculaires, d'intensité variable, elles siègent électivement au niveau des membres et sont mises sur le compte de «douleurs de croissance» par la famille — localisées à une articulation, elles peuvent poser le diagnostic de rhumatismes — les antalgiques habituels sont peu efficaces.

Les *Crampes et les Fourmillements* (12 %) des extrémités sont considérés comme des équivalents mineurs de tétanie; ils surviennent indépendamment de l'effort.

Les *Céphalées* (10 %) récidivantes, survenant par crises, peuvent être invalidantes — accompagnées ou non de sensations vertigineuses ou de vomissements elles justifient toujours un bilan neurologique.

Les *Crises d'Oppression Respiratoire* (8 %) a type de «dyspnée sine materia» surviennent indépendamment de tout effort.

Les *Localisations Cardiaques* (7 %) avec «point de côté», précordialgies, palpitations, n'apparaissent qu'après la puberté.

Les *Lipothymies* (6 %) sont plus fréquentes chez la fille en période pubertaire — du simple malaise avec tendance syncopale à la perte de connaissance totale, elles posent de délicats problèmes diagnostiques; le bilan neurologique ne permet pas toujours d'éliminer une comitialité ni une autre cause organique — le problème est d'autant plus complexe que des accès comitiaux authentiques peuvent être déclenchés par des facteurs émotionnels. En cas de doute, un traitement d'épreuve doit être tenté, permettant souvent d'éviter d'instaurer abusivement une thérapeutique anti-comitiale pas toujours justifiée et non dépourvue d'inconvénients. En cas de comitialité associée à la spasmophilie, le traitement de cette dernière ne doit pas être négligé, permettant d'équilibrer le malade avec des doses moindres d'anticonvulsivants (*Tran*).

Certaines crises pseudo-neurologiques avec manifestations fonctionnelles bruyantes survenant chez la jeune fille évoquent des réactions

hystériques et posent de délicats problèmes diagnostiques, réalisant des formes «hystéro-spasmophiles».

Les *Difficultés Scolaires* (5 %) ne sont pas plus fréquentes ici que dans une population d'enfants non spasmophiles; certes l'asthénie, les troubles du sommeil, l'émotivité, l'agitation, entraînent des difficultés de fixation, mais l'enfant spasmophile souvent vif et intelligent compense ce handicap; son caractère scrupuleux et perfectionniste en fait souvent un élève sérieux et appliqué.

Les *Troubles du Comportement* généralement cités dans la littérature ne sont pas caractéristiques de la spasmophilie; si l'enfant spasmophile, en raison de sa nervosité et de sa fatigue est parfois irritable et difficile, les troubles caractériels à type d'agressivité et de colères témoignent d'une difficulté relationnelle ou d'un problème psychologique indépendant de la spasmophilie et relevant d'une thérapeutique appropriée.

L'*Enurésie*, (5 %) classiquement citée, n'est guère plus fréquente que dans une population témoin, ni plus sensible au traitement . . .

Enfin, les *Crises de Tétanie* (3 %) typiques sont rares et ne surviennent, en principe, qu'à l'âge pubertaire chez la fille.

B) *L'examen* de cet enfant est strictement normal, tout au plus le regard inquiet et les cernes sous oculaires trahissent-ils une certaine fatigue; le *signe de Chovstek* (85 %) est fortement évocateur de spasmophilie s'il est net, en éclair, diffusant à l'aile du nez et à l'orbiculaire; son intensité est souvent parallèle à celle des symptômes, l'épreuve d'hyperpnée-garrot, pas toujours facile à réaliser, majore sa réponse.

Les *troubles trophiques* ont une fréquence comparable à celle d'une population témoin: caries dentaires, altérations de l'émail, stries blanchâtres transversales sur les ongles. La recherche de l'atteinte cristallinienne, lorsque'elle est pratiquée, est négative.

Au terme de l'étape clinique, le diagnostic de spasmophilie, s'il ne peut être affirmé, est fortement suspecté devant le regroupement des manifestations diverses de l'hyperexcitabilité neuromusculaire. Certaines d'entre elles, particulièrement trompeuses, ont parfois motivé à tort une consultation spécialisée en neurologie, rhumatologie, cardiologie . . . Leur caractère récidivant et saisonnier s'étend sur plusieurs années, les rechutes étant particulièrement marquées à l'automne et à la fin de l'hiver. Les circonstances déclenchantes sont liées à la vie émotionnelle, scolaire

— rentrée des classes, compositions, livrets — ou familiales.

C) *Formes cliniques*

Il en existe autant que de symptômes — rappelons seulement les formes neurologiques frontières spasmophilo-épileptiques et spasmophilo-hystériques — la prédominance féminine, bien connue chez l'adulte, n'apparaît pas ici. Par contre il est des formes selon l'âge: schématiquement, de 5 à 8 ans, douleurs abdominales, de 8 à 12 ans, tics, difficultés scolaires, douleurs musculaires, de 12 à 15 ans, céphalées, lipothymies, paresthésies, formes cardio-respiratoires; la nervosité et les troubles du sommeil n'ont «pas d'âge», ils sont constants.

On remarque que la symptomatologie, relativement pauvre dans les premières années, s'enrichit avec l'âge en même temps qu'elle se modifie.

II. Examens électriques

L'*électromyogramme* est systématiquement pratiqué devant toute suspicion de spasmophilie. La présence de décharges répétitives avec doublets et multiplets constitue, sans être spécifique, un élément majeur de diagnostic (90 %). On retrouve souvent un parallélisme clinique et électrique. Un EMG normal doit faire douter du diagnostic et surtout hésiter à instituer une thérapeutique vitamino-calcique dangereuse chez un sujet non spasmophile.*)

L'*électroencéphalogramme*, pratiqué uniquement devant des manifestations neurologiques, objective une hypersensibilité à l'hyperpnée avec apparition de bouffées d'ondes lentes.

III. Examens biologiques

La richesse symptomatologique contraste avec la pauvreté des anomalies humorales. Ce bilan, pratiqué dans un but de recherche, n'apporte généralement pas d'argument diagnostic; calcémie, magnésémie plasmatique et globulaire sont normaux ou subnormaux — en moyenne la calcémie est de 2,40 mmol/l, le Mg plasmatique de 0,82 mmol/l, le Mg globulaire 2,1 mmol/l — dans 20 % des cas l'un des trois dosages est situé à la limite inférieure de la normale; enfin cinq enfants avaient un magnésium sérique franchement

*) Tous les cas ayant fait l'objet de cette étude avaient un électromyogramme pathologique.

abaissé (0,30 mmol/l): c'est dire le caractère exceptionnel de ces anomalies qui, bien souvent, demeurent muettes cliniquement.

On remarque seulement la variabilité des chiffres d'un examen à l'autre, portant alternativement sur la calcémie ou la magnésémie. Peut-être le caractère oscillant des dosages témoigne-t-il d'une certaine labilité humorale, elle-même responsable d'une fragilité nerveuse. Il faut insister sur l'absence de corrélation clinique et biologique.

Traitement

Affection bénigne, constitutionnelle et vraisemblablement génétique, la spasmophilie peut être considérablement améliorée, sinon guérie, par une thérapeutique appropriée. Dictée par les données physiopathologiques de l'excitabilité neuromusculaire, elle est simple et logique, illustrée par le célèbre rapport humoral de LOEB dont dépend l'équilibre nerveux: toute augmentation de ce rapport est tétanigène; en particulier tout abaissement des ions Mg^{++} , Ca^{++} et H^+ . La labilité ionique concernant les deux premiers ions, sans être seule en cause, paraît constituer une composante indiscutable dans la pathogénie de la spasmophilie, l'alcalose réalisant un facteur d'aggravation. Ces trois ions constituent la base du traitement: essentiellement apport de Mg^{++} et de Ca^{++} , éventuellement acidification.

1. Apport Magnésien

Sans vouloir attribuer au déficit magnésique un rôle prédominant par rapport au déficit calcique, la thérapeutique magnésienne, en raison de son innocuité absolue occupe une place prioritaire; la posologie est fonction des besoins; très supérieurs à ceux de l'adulte, probablement en raison de la croissance, ils sont estimés à 15 mg/kg/jour; en tenant compte de l'apport alimentaire, la dose de 10 mg/Kg paraît raisonnable et facile à réaliser per os — le traitement doit être prolongé, prescrit par cures de 2 mois minimum, renouvelables. Le Mg parentéral, intraveineux, en raison de l'hypertonie des solutions à 10 %, sera réservé aux cas rebelles à la magnésiothérapie orale, aux très rares cas d'hypomagnésémie franche et au traitement d'urgence de la crise de tétanie (par exemple 3 ou 4 injections/semaine pendant 2 semaines).

Bien que la magnésiothérapie se révèle d'une efficacité souvent spectaculaire, il est rare qu'à long terme elle soit suffisante: le relai par les traitements vitamino-calciques s'avère alors très utile.

2. Apport calcique

La calcithérapie n'est utile que chez les enfants consommant peu de laitages — la base du traitement repose sur la vitamine D: le Dihydroxycholestérol (DHT) est le produit couramment utilisé chez l'enfant; les dangers d'hypercalcémie commandent une grande prudence: la posologie est de 0,5 à 1 mg par jour selon le poids, sans jamais dépasser 1 mg; la surveillance biologique doit être stricte: contrôle de la calcémie et de la calciurie des 24 heures avant et après traitement. La durée du traitement doit être brève: de deux à quatre semaines en ne dépassant pas deux cures par an espacées de 6 mois.

3. Traitement acidifiant

Adjuvant non spécifique mais d'un intérêt certain, utilisé dans le but de corriger une alcalose ventilatoire basale ou seulement de prévenir une alcalose occasionnelle; l'acidification se résume en pratique au choix d'un sel acide de magnésium tel que le chlorure de magnésium (*Magnogène*); les thérapeutiques spécifiquement acidifiantes telles que le chlorure d'ammonium, l'acide phosphorique, le chlorhydrate d'arginine peuvent être utiles dans les jours qui précèdent une compétition sportive.

4. Enfin, il ne faut pas négliger l'aspect *Thérapie de soutien* que représente la consultation elle-même le temps et la qualité du dialogue: mettre en confiance l'enfant et sa famille, les sécuriser, leur expliquer que l'enfant est «normal» — le recours au psychiatre ne sera utile qu'en présence d'un élément névrotique dominant.

Il convient de donner quelques conseils d'hygiène de vie et d'éducation, en particulier respecter la durée du sommeil, éviter la consommation de télévision à cet enfant fragile et vulnérable qui a besoin, plus au tout autre, «d'écoute» et de sécurité.

Cas particuliers

La crise de tétanie aiguë: l'élément psychogène est tel que le bienfait d'une «piqûre» est immédiat, quel que soit le produit utilisé... calcium, magnésium, diazépam... On y associe la «méthode du sac» (inhalation dans un sac en plastique afin de réaliser une acidose gazeuse).

Les céphalées, manifestations sympathicotoniques, sont parfois soulagées par la dihydroergotamine.

Les lipothymies, manifestations vagotoniques probables peuvent constituer une indication aux extraits de la belladone.

Les tics, lorsqu'ils sont invalidants, peuvent être améliorés par la benzocétamine ou l'halopéridol.

Les troubles du sommeil et l'anxiété, lorsqu'ils sont rebelles au traitement, peuvent nécessiter au début de faibles doses de niaprazine ou de benzodiazépine à titre d'adjuvant provisoire.

Résultats du traitement

En raison du «silence» biologique habituel, l'évolution clinique demeure le meilleur critère de l'efficacité thérapeutique.

Les dosages des trois paramètres, pratiqués systématiquement au moins une fois par trimestre durant plusieurs années témoignent de variations discrètes, dans le sens de l'augmentation ou de la diminution, peu significatives.

Les résultats cliniques globaux objectivent une amélioration chez 88 % de ces enfants: résultats bons dans 56 % des cas, partiellement favorables dans 32 % des cas et franchement insuffisants dans 12 % des cas — chez ces derniers la participation psychologique est telle qu'elle constitue une indication indiscutable à la psychothérapie. Il faut préciser que cette analyse des résultats ne tient pas compte d'un éventuel effet placebo.

En résumé les symptômes les plus sensibles au traitement sont les «manifestations douloureuses» quelles qu'elles soient — à l'inverse les symptômes les plus rebelles semblent relever du «terrain psychique anxieux et émotif»: ceci illustre le fait que l'on ne «change» pas un enfant spasmophile mais que l'apport ionique réalise une «arme» en quelque sorte chez cet enfant à l'équilibre psycho-affectif fragile.

Tolérance

La calciurie des 24 heures a été systématiquement dosée avant et après charge vitaminique D. Elle est inférieure à 4 mg/kg/jour dans 90 % des cas, se situe entre 4 et 6 mg/kg/jour dans 6 % des cas et supérieure à 6 mg/kg/jour dans 4 % des cas; chez ces derniers le traitement par le DHT n'a pas été renouvelé.

Conclusion

L'enfant spasmophile est une réalité quotidienne et mérite d'être traité. Le traitement d'épreuve doit être institué au moindre doute en

donnant la priorité à la magnésothérapie en raison des dangers hypercalcémiant à la vitamine D.

Le succès thérapeutique obtenu dans plus des 3/4 des cas permet à cet enfant de devenir un «enfant bien portant» tout en lui évitant la consommation abusive de médicaments à visée tranquillisante.

Le traitement de la spasmophilie chez l'enfant constitue sans aucun doute la meilleure prévention d'un grand nombre de déséquilibres neuro-psychiques de l'adulte.

Bibliographie

- [1] *Aguilar Fajardo, R. Y.*: Metabolismo del magnesio en niños desnutridos. *Acta pediátrica española* **21** (1963) 555—580.
- [2] *Anast, C. S.*: Magnesium studies in relation to vitamine D. resistant rickets. *Pediatrics* **40** (1967) 425—435.
- [3] *Anctil, R., Hugues, F. C., Marche, J.*: Action du propamolol dans la tétanie idiopathique chronique de l'adulte. *Thérapie* **25** (1970), 579—591.
- [4] *Back, E. H., Montgomery, R. D., Ward, E. E.*: Neurological manifestations of magnesium deficiency in infantile gastro-enteritis and malnutrition. *Arch. Dis. Childh.* **37** (1962) 106—109.
- [5] *Bajpai, P. C., Sugden, D., Ramos, A., Stern, L.*: Serum magnesium levels in the newborn and older child. *Arch. Dis. Childh.* **41** (1966) 424—427.
- [6] *Breton, A., Walbaum, R., Traisnel, M.*: Dosage de la magnésémie chez l'enfant dans divers états pathologiques. *Pédiatrie* **16** (1961) 445—451.
- [7] *Caddell, J. L.*: Magnésium deficiency in protein-calorie malnutrition: a follow-up study. *Ann. New York Acad. Sc.* **162** (1969) 874—890.
- [8] *Canelas, H. M., Marques De Assis, L., De Jorge, F. B.*: Disorders of magnesium metabolism in epilepsy. *J. Neurol. Neurosurg. Psych.* **28** (1965) 378—381.
- [9] *Chhparwal, B. C., Pohowalla, J. N.*: Magnesium levels in serum and in CSF in common neurological disorders in infants and children. *Ind. Ped.* **3** (1966) 139—144.
- [10] *Coirault, R.*: Magnésium et maladies neuropsychiatriques. *La Clinique* (1970) 666.
- [11] *Dubois, B., Bernard, P., Farpiaux, J. P., Fontaine, G.*: La spasmophilie de l'enfant — Considérations diagnostiques. *Ann. Pédiatr.* **22** (1975) 691—702.
- [12] *Duc, D., Duc, M. L., Groussin, P.*: La spasmophilie, expérience personnelle. *Annales Médicales de Nancy* **10** (1971) 1340.
- [13] *Durlach, J.*: Spasmophilie et déficit magnésique. Masson éd. Paris, 1969.
- [14] *Durlach, J.*: Comment je traite une spasmophilie. *Médecine et Nutrition* **16—1** (1980) 37—42.
- [15] *Farooq Ghani, M. D., Rabah, M. D.*: Effect of magnesium chloride on electrical stability of the heart. *American Heart J.* **94** (1977) 5, 600—602.
- [16] *Ferlazzo, A., Lombardo, G., Arena, C.*: Considerazioni sulla tetania da ipomagnesiemia. *La clin. Pediatr.* **49** (1967) 261—276.
- [17] *Fernandez-Garcia, M.*: Metabolismo y fisiopatología del magnesio en la infancia. *Acta Pediatr. Espan.* **24** (1966) 25—40.

- [18] *Fournet, J. P.*: Le métabolisme du magnésium et sa pathologie en pédiatrie. Thèse, Paris 1968, n° 270, 212 p.
- [19] *Gendrel, D., Ducroux, T., Paupe, J.*: Douleurs abdominales et spasmophilie de l'enfant. *Ann. Pédiat.* **24** (1977) 273—277.
- [20] *Hatemi, I. O., Tumay, N.*: Le métabolisme du magnésium dans la malnutrition. *Pédiatrie* **24** (1969) 535—538.
- [21] *Hioco, D.*: La spasmophilie en 1974 — Concours Médical **96** (1974) 3461—3468.
- [22] *Khanna, S., Manchanda, S. S., Paul, R.*: Serum magnesium in health and disease. Analysis of estimation in 500 children. *Ind. J. Pediat.* **35** (1968) 550—555.
- [23] *Klotz, H. P.*: L'insuffisance parathyroïdienne et la tétanie chronique constitutionnelle — 1 vol. Flammarion éd. Paris, 1948.
- [24] *Klotz, H. P.*: Attitude thérapeutique devant un spasmophile constitutionnel — Entretiens de Bichat, Thérapeutique, 1978.
- [25] *Marier, J. R.*: Quantitative factors regarding magnesium status in the modern-day world. *Magnesium* **1** (1982) 3—15.
- [26] *Maurat, J. P.*: Le magnésium en pathologie. L'expans. éd. Paris, 1958, 130 p.
- [27] *Maurat, J. P., Rousselet, F.*: Acquisitions récentes sur le métabolisme du magnésium — Problèmes actuels de biochimie appliquée. 2ème série Masson éditeur Paris, 1968, 161—169.
- [28] *Mays, J. E., Keele, D. K.*: Serum magnesium levels in healthy children as in various diseases states. *Amer. J. Dis. of child.* **192** (1961) 623—624.
- [29] *Nicolay, I., Goldis, Ch., Mihail, G.*: L'étude de la magnésémie dans les syndromes convulsifs des nourrissons. *Arch. Roum. Path. Exp. Microbiol.* **22** (1963) 1017—1022.
- [30] *Pauquier, L., Radde, I. C., Hooh, S. W., Conen, P. E., Fraser, D.*: Primary hypomagnesaemia with secondary hypocalcemia in an infant. *Pediatrics* **41** (1968) 385—402.
- [31] *Paupe, J.*: Le déficit magnésien en pédiatrie (période néonatale exclue) Symposium international sur le déficit magnésique en pathologie humaine. Vittel, 1971.
- [32] *Paupe, J., Ducroux, T.*: La magnésiothérapie chez l'enfant spasmophile. *Médecine et nutrition* **16**, 1 (1980) 37—42.
- [33] *Rollin, N.*: Hypomagnésémie chez l'enfant et le nourrisson. Thèse, Paris, 1964, N° 455, 79 pages.
- [34] *Roudil, C.*: Contribution à l'étude du déficit magnésien au cours des états convulsifs de l'enfant. Thèse Paris, 1968, 66 pages.
- [35] *Savage, D. C., McAdam, W. A.*: Convulsions due to hypomagnesaemia in an infant recovering from diarrhoea. *Lancet* **2** (1967) 234—236.
- [36] *Tomkiewick, J., Paupe, J., Lelong, M.*: Le tétanie du grand enfant (à propos de 30 observations). *Arch. Franc. Péd.* **18** (1961) 766—781.
- [37] *Tran, N. B.*: Pronostic de l'épilepsie de l'enfant — rôle de la tétanie associée, Thèse 1971.

Correspondance to: Dr. Th. Ducroux, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, Rue de Sevres, 75730 Paris Cedex 15 (France)