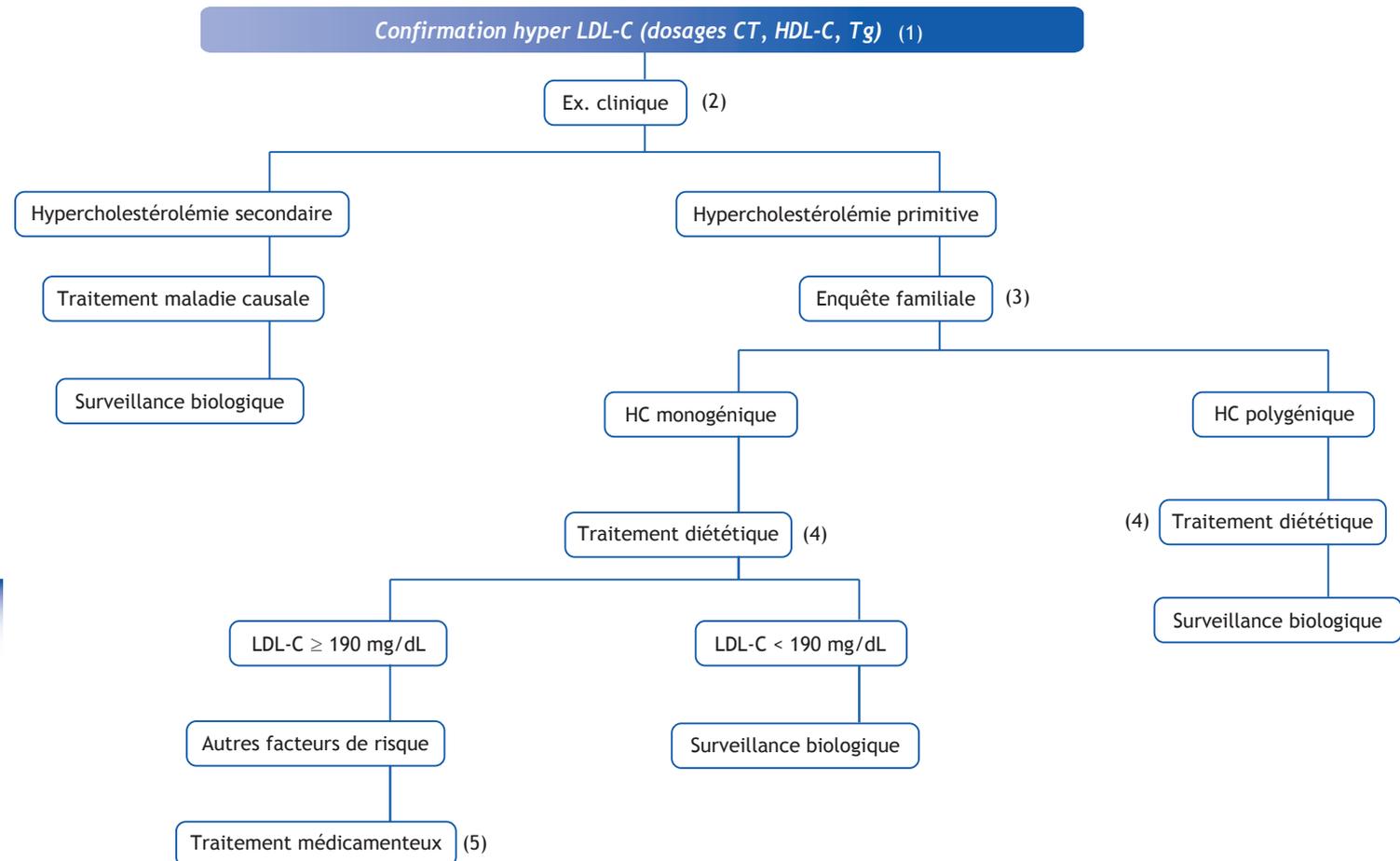


J.-P. Girardet

Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques, Hôpital Armand-Trousseau, 75012 Paris



■ Abréviations

C-CT :	Cholestérol total
HC :	Hypercholestérolémie
HDL-C :	Lipoprotéines de haute densité-cholestérol
LDL-C :	Lipoprotéine de faible densité-cholestérol
Tg :	Triglycérides

■ Arbre décisionnel-Commentaires

La prise en charge d'une hypercholestérolémie (HC) de l'enfant doit être adaptée au niveau de risque cardiovasculaire qui lui est associé. En effet, toutes les HC de l'enfant ne comportent pas le même risque. Certaines d'entre elles, transmises de façon héréditaire sur un mode dominant, comportent un risque élevé de morbidité et de mortalité cardiovasculaires prématurées chez l'adulte jeune et peuvent justifier de débiter un traitement hypocholestérolémiant dès l'enfance au titre de la prévention primaire de l'insuffisance coronarienne.

Les objectifs de la prise en charge d'un enfant hypercholestérolémique seront donc de confirmer l'HC, d'évaluer l'importance de l'hyper LDL cholestérolémie, d'affirmer son caractère primitif, puis de rechercher les formes héréditaires monogéniques particulièrement athérogènes afin de débiter un traitement et une surveillance adaptés.

(1) Confirmer l'HC et évaluer l'importance de l'hyper LDL cholestérolémie demandant deux contrôles espacés de quelques semaines. Les seuils définissant les valeurs normales et pathologiques du cholestérol total, du HDL cholestérol, du LDL cholestérol et des triglycérides chez l'enfant figurent sur le tableau N°1. Le LDL cholestérol est calculé à partir des valeurs mesurées du cholestérol total, du HDL cholestérol et des triglycérides selon la formule de Friedewald :
$$\text{LDL cholestérol (mg/dl)} = \text{cholestérol total} - \text{HDL cholestérol} - \frac{\text{triglycérides}}{5}$$

(2) Affirmer le caractère primitif de l'HC nécessite d'examiner soigneusement l'enfant à la recherche d'une pathologie causale. Les principales affections pédiatriques susceptibles de se compliquer d'HC figurent sur le tableau N°2. On doit également rechercher des facteurs cliniques de risque associés (obésité ou surpoids, hypertension artérielle et, chez l'adolescent, un tabagisme actif ou passif),

(3) Rechercher la transmission héréditaire de l'HC. Cette étape repose sur la recherche des antécédents familiaux. Les HC héréditaires se transmettent sur le mode autosomique dominant et s'expriment donc à l'état hétérozygote. En pratique, un des deux parents et statistiquement la moitié des frères et sœurs sont également hypercholestérolémiques.

L'enquête familiale doit donc comporter un dosage du cholestérol chez les apparentés du 1^{er} degré et rechercher la prise de médicaments hypocholestérolémiants et/ou l'existence

d'accidents cardiovasculaires prématurés dans les familles paternelle et maternelle. Ces renseignements seront reportés sur un arbre généalogique.

Au terme de cette enquête, il est possible de distinguer les formes héréditaires monogéniques dominantes des formes polygéniques au cours desquelles le LDL cholestérol est souvent moins élevé, et qui surtout ne possèdent pas les caractéristiques spécifiques d'une transmission mendélienne stricte : le profil biologique des parents et de la fratrie est variable.

Traiter et surveiller l'HC

(4) Un traitement diététique est recommandé dans un premier temps à tous les enfants ayant une HC confirmée. Ce traitement ne doit en aucun cas donner lieu à un régime restrictif mais repose sur des recommandations d'équilibre alimentaire, conformes aux recommandations du Programme National Nutrition Santé, et consiste principalement à corriger les erreurs alimentaires les plus fréquentes :

- en limitant les apports en acides gras saturés et en cholestérol au profit des acides gras poly insaturés (notamment de la série oméga 3) et mono insaturés ;
- en encourageant la consommation des aliments riches en fibres (fruits et légumes) qui doivent être proposés à chaque repas, quelle que soit leur forme : crus, cuits, compotes, salades ;
- en veillant à maintenir des apports caloriques normaux pour l'âge.

Le traitement diététique doit être poursuivi au moins 6 mois avant d'évaluer son effet et d'envisager un éventuel traitement médicamenteux.

(5) Les indications du traitement médicamenteux sont limitées aux enfants porteurs d'une HC héréditaire monogénique dominante lorsque, après 6 à 12 mois de traitement diététique le taux de LDL cholestérol reste élevé, supérieur à 190 mg/dl. L'âge de début du traitement reste débattu ; il dépend en grande partie du contexte familial et de la présence d'autres facteurs de risque, cliniques ou biologiques

Lorsqu'un traitement médicamenteux est indiqué, les statines peuvent être, comme chez l'adulte prescrites en première intention. Leur bonne tolérance et leur efficacité a été montré sur de larges populations d'enfants âgés de 8 ans même s'il persiste encore une incertitude sur leur tolérance à long terme.

Les résines (cholestyramine), dont la palatabilité très désagréable est responsable chez l'enfant d'une mauvaise observance thérapeutique et, souvent, d'un arrêt intempestif du traitement sont aujourd'hui à réserver aux rares contre indications des statines.

Tableau I

Valeurs normales et pathologiques (mg/dl) des lipides et lipoprotéines plasmatiques chez l'enfant

	Souhaitables	Élevées
Cholestérol total	< 170	> 200
LDL Cholesterol	< 110	> 130
HDL Cholesterol	> 40	
ApoB	< 90	> 110
Triglycerides :		
- avant 10 ans	<75	> 100
- après 10 ans	<90	> 130

Tableau II

Principales étiologies des hypercholestérolémies secondaires

1. Causes endocriniennes et métaboliques :
obésité ; hypothyroïdie
2. Maladies de surcharge : glycogénose ; sphingolipidose
3. Maladies viscérales : hépatiques : cholestases ;
rénales : syndrome néphrotique
4. Médicaments : corticostéroïdes ; tréinoïnes ;
bêta-bloquants ; contraceptifs oraux,...
5. Autres : anorexie mentale ; Klinefelter

■ Références

Avis HJ, Vissers MN, Stein EA et al. A systematic review and meta-analysis of statin therapy in children with familial hypercholesterolemia. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2007;27: 1803-10.

Girardet J.Ph. Prise en charge des hypercholestérolémies de l'enfant. *Arch Pediatr* 2006;13:104-10.

McCordle BW, Urbina EM, Dennison BA, et al. Drug therapy of high-risk lipid abnormalities in children and adolescents. A scientific statement from the American Heart Association, Atherosclerosis Hypertension and Obesity in Youth Committee, Council of Cardiovascular Disease in the Young, with the Council on Cardiovascular Nursing. *Circulation* 2007;115:1948-67.

National Cholesterol Education Program. Report of the expert panel on blood cholesterol levels in children and adolescents. *Pediatrics* 1992;89:525-84.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : jean-philippe.girardet@trs.aphp.fr (J.-P. Girardet).