

HYPOTHYROÏDIE DE L'ENFANT

Dr N SELIM ,Maître assistante
Service Pédiatrie, Clinique sainte Thérèse, CHU Annaba
selim.nihad@yahoo.fr

I. **DEFINITION:** l'hypothyroïdie est une insuffisance thyroïdienne qui se traduit biologiquement par une diminution dans le sang des FT4, FT3

II. **INTERET DE LA QUESTION:**

- c'est un problème préoccupant car les hormones thyroïdiennes jouent un rôle déterminant dans la croissance et la différenciation cérébrale qui commence tôt in- utéro.
- Le traitement est substitutif donné à vie
- L'hypothyroïdie congénitale a bénéficié d'un dépistage néonatal qui est obligatoire dans plusieurs pays développés, malheureusement ce n'est pas le cas dans notre pays.

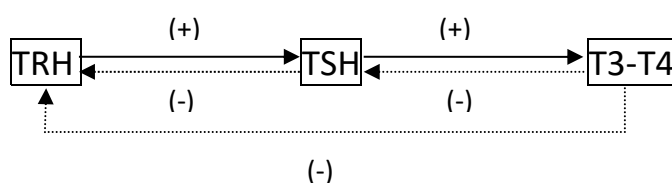
III. **RAPPEL PHYSIOLOGIQUE:**

1) Mécanismes de biosynthèse: passe successivement par ces étapes:

- Captation des iodures
- oxydation des iodures: se fait grâce à la peroxydase
- organification des iodes ioniques qui se fait par sa fixation sur la tyrosine
MIT: mono-iodotyrosine
DIT: di-iodotyrosine
- Couplage: c'est une réaction catalysée par TPO (thyroperoxydase aboutissant à la formation de T3,T4
- désiodation: par une désiodase, une partie de l'iode libérée rejoint le pool intrathyroïdien, et la 2ème partie rentre dans la circulation général
- libération des hormones thyroïdiennes T3, T4

2) Le transport des hormones thyroïdiennes est assuré principalement par TBG(thyroxine binding globulin) et secondairement par l'Alb et la TTR (la transthyrétine)

3) la régulation:



4) Rôle des hormones thyroïdiennes:

- Croissance et développement:
 - ✓ Agissent en synergie avec la GH et la somatomédine sur le cartilage de conjugaison
 - ✓ Rôle dans la maturation du système nerveux central
- Effet métabolique:
 - ✓ Rôle dans le métabolisme des lipides, glucides, protides et vitamines

IV. **ETHIOPATHOGENIE:** la carence en hormones thyroïdiennes est responsable de:

- hypo métabolisme avec accumulation des mucopolysacharrides
- inhibition de la croissance staturo-pondérale
- défaut de la maturation neurologique

V. DIAGNOSTIC POSITIF:

1) Tableaux cliniques:

a. forme de description: hypothyroïdie congénitale

- les mensurations à la naissance sont normales, ensuite s'installe une diminution de la croissance staturale et du PC notée à partir du 1er mois
- un ictère apparaît après un intervalle libre de durée et d'intensité variable.
- le cri est bref et rauque
- la respiration est brève et bruyante
- les lèvres et les extrémités sont cyanosées
- la dyspnée est aggravée par les troubles de la déglutition
- la chevelure néonatale est abondante
- le visage est infiltré
- la peau est froide, marbrée, sèche et desquamée au niveau des pieds et des jambes, les épaules
- l'abdomen est distendu, centré par une hernie ombilicale
- l'enfant est hypotonique, large fontanelle antérieure avec des scissures larges
- hypothermie, prise longue des biberons, l'enfant dort trop, constipé
- diagnostiqué tardivement(quelques semaines après) l'aspect devient plus parlant avec un visage infiltré, grossier, nez écrasé, lèvres entourées d'un cerne gris bleuâtre, la bouche est ouverte avec macroglossie, hypotonie, retard psychomoteur irréversible avec un retard statural.
- quelques mois plus tard: tableau du grand myxoedème avec un retard dysharmonieux(le retard statural est plus marqué), des membres courts (brachysclélie), retard psychomoteur, troubles respiratoires avec fausses routes, à ce stade les complications sont les plus fréquentes

b. les formes cliniques:

- hypothyroïdie à révélation post natale:
 - Nourrisson calme, cris rauque, anorexie, constipation
 - installation progressive des modifications suscitées, plus tard le myxoedème réalise l'aspect de "Pacha de Bicêtre"
- hypothyroïdie tardive:
 - Retard statural, retard d'âge osseux
 - Difficultés scolaires avec un manque d'idéation et de compréhension surtout en mathématique
 - Des troubles des phanères, constipation, l'hypertonie, plus tard l'impuberisme
- Forme incomplète: nanisme thyroïdien pure, le diagnostic se fait sur la biologie
- Formes rares:
 - Forme cardiaque: péricardite
 - Forme digestive: constipation opiniâtre et méga dolichocôlon
 - Forme anémique: anémie macrocytaire

2) Données paracliniques:

a. les signes biologiques:

- Bilan hormonal:
 - FT3, FT4 diminués
 - TSH: élevée si hypothyroïdie primitive
 - TSH: diminuée ou normale si hypothyroïdie centrale
- Perturbations secondaires:
 - anémie normo ou hypochrome
 - hypercholestérolémie, hyperlipidémie fréquente
 - créatinine diminuée
 - hypercalcémie
 - GH et somatostatines sont diminuées

- b. les signes radiologiques:
 - retard de maturation osseuse: chez le nouveau né absence du point de Beclard, sur des Rx de l'extrémité inférieure du fémur et supérieure du Tibia. plus tard, retard de l'âge osseux inférieur à l'âge statural et chronologique (AO<<AS<<AC)
 - Densification exagérée du squelette:
 - liseré dense entourant quelques os: vertèbres, au niveau de la face: aspect en loup
 - dysgénésie épiphysaire: aspect grignoté, fragmenté des contours des gros noyaux épiphysaires
 - déformations osseuses: accentuation de l'angulation du col fémoral, des vertèbres "aspect en marche d'escalier)
 - au niveau du développement des dents
- c. Autres:
 - Echographie thyroïdienne:
 - Sintigraphie thyroïdienne: Technetium 99 ou Iode 123
 - calcifications ectopiques: Néphrocalcinoses
 - ralentissement du reflexogramme achilien

VI. **ETIOLOGIES:**

1) Hypothyroïdies congénitales:

- a. défaut de formation de la glande: dysgénésie,
 - athyréose: responsable d'un tableau complet
 - Ectopie thyroïdienne: tableau moins grave, sublingual, parathyroïdienne, thoracique
- b. défaut de synthèse des hormones thyroïdiennes: la présence d'un goitre est très évocatrice, on différencie:
 - Défaut d'organification:
 - goitre + hypothyroïdie
 - goitre + surdimutité: PENDRED Syndrome
 - Défaut de désiodation
 - Défaut de couplage
 - Défaut de libération des iodothyronines
 - Défaut de captation des iodures
- c. déficit en TSH: souvent dans le cadre des panhypopituitarismes
- d. ingestion maternelle des goitrigènes et iodures
- e. crétinisme endémique: région d'endémie goitreuse

2) hypothyroïdie acquises:

- a. thyroïdectomie partielle ou totale
- b. administration des antithyroïdiens de synthèse
- c. irradiation des tumeurs de la tête et du cou
- d. cystinose
- e. insuffisance rénale chronique: survenant au stade urémique
- f. thyroïdite auto immune: AC anti TPO, AC anti TG

3) hypothyroïdies secondaires:

- a. diabète insulino-dépendant
- b. dysgénésie gonadique: syndrome de Turner ou Klinefelter
- c. Trisomie 21
- d. Maladies générales à implication thyroïdienne:
 - maladie mitochondriale (Syndrome de Kearns-Sayre)
 - maladie enzymatique (maladie de Fabry)
 - maladie lysosomiale (cystinose)
 - maladie d'hodgkin, leucémie aigues...

VII. COMPLICATIONS:

- une maladresse des mouvements, incoordination motrice, tremblement, ambidextrie gauche
- asymétrie locomotrice
- troubles du langage
- petite taille définitive
- le pronostic mental est l'élément le plus important

VIII. TRAITEMENT:

il s'agit d'une opothérapie substitutive à vie et dont le principal objectif est de préserver le pronostic vital et mental

- L- thyroxine goutte: 150µg/ml= 30 gttes

- L- thyroxine cp 100 µg

- Levothyrox cp: 25-50-75-100-125-150-175 µg

1) Traitement d'attaque:

- a. hypothyroïdie congénitale: 10-15 µg/kg/j (cp) ou 8µg/kg/j (gttes)
- b. hypothyroïdie acquise: 2 à 7 µg/kg/j,

2) Traitement de fond: la dose sera manipulée jusqu'à atteindre la dose efficace (euthyroïdie clinique et biologique) avec FT4: conforme à l'âge et TSH < 10µU/ml

3) surveillance du traitement:

- surveillance d'efficacité: l'amaigrissement, l'agitation, l'accélération du transit digestif
- cliniquement: surveillance de la croissance staturo-pondérale (courbe), développement psychomoteur et la croissance du PC (pronostic du développement mental)
- surveillance radiologique: progression de l'âge osseux
- surveillance biologique: TSH < 10 µU/ml, T4: 6-9 µg/100cc
- plus tard: quotient intellectuel et les performances scolaires
- surveillance du sous-dosage: persistance de perturbation dont le risque est de compromettre la maturation du SNC.
- Surveillance du sur-dosage: agitation, tachypnée, troubles du sommeil, hypercalcémie

❖ le dépistage néonatal:

- prélèvement de sang au niveau du talon sur un papier buvard (3-10e)J, dosage de la TSH ultra sensible , il vise le dépistage des hypothyroïdies périphériques pures.
- ce dépistage n'est toujours pas réalisable dans notre pays, où le seul moyen efficace pour préserver le développement cérébral des enfants porteurs d'une hypothyroïdie congénitale est une bonne connaissance des signes cliniques qui permet un diagnostic précoce.