

Hypothyroïdie de l'enfant

Dr Baaziz.H

Maître assistante en pédiatrie
Faculté de médecine - Université Batna 2

Introduction

L'hypothyroïdie est une insuffisance **congénitale** ou **acquise** de production d'**hormones thyroïdiennes**. Elle peut être d'origine **centrale** ou **périphérique**.

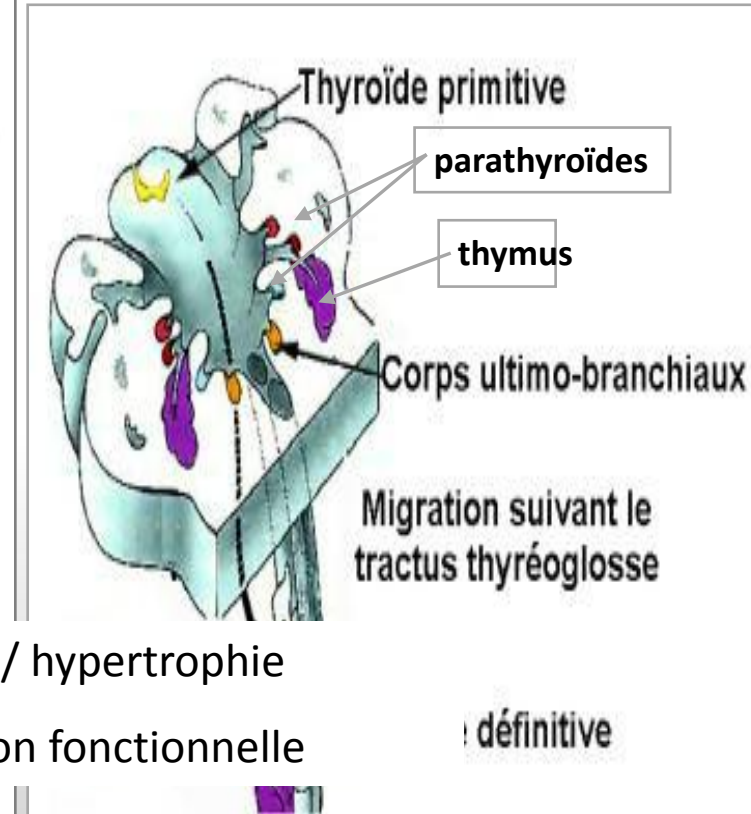
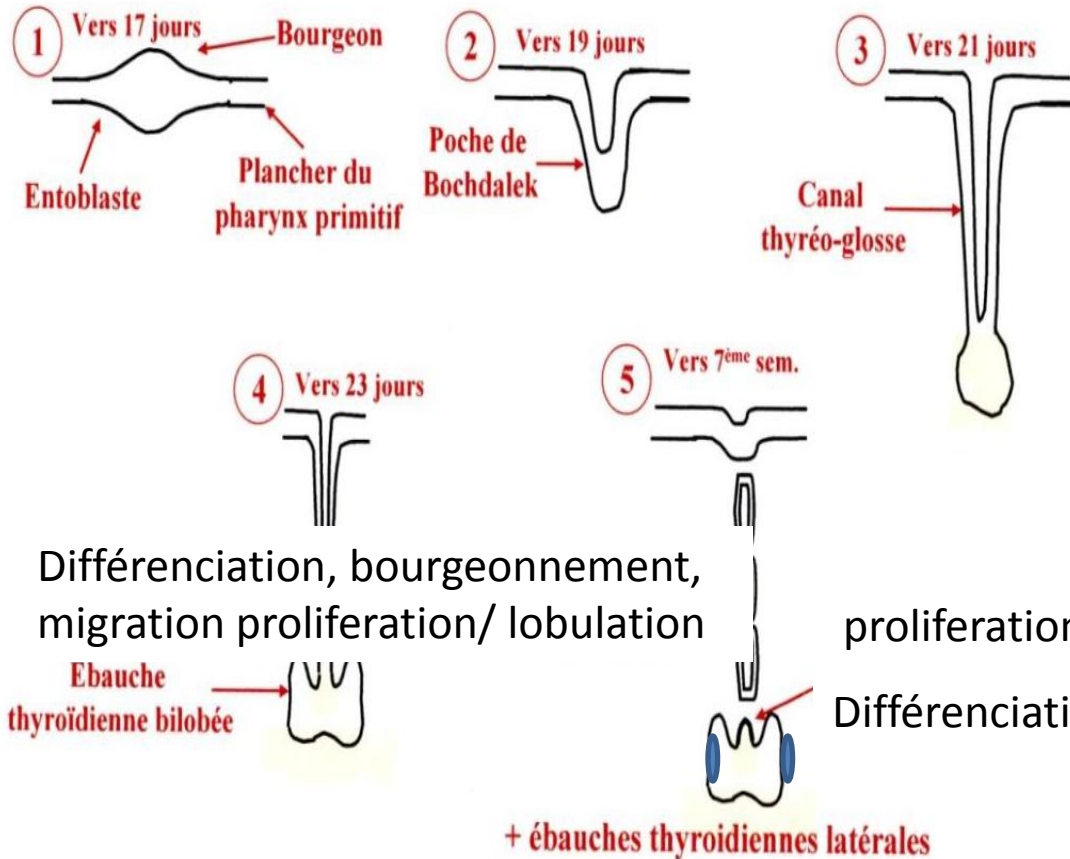
Intérêt:

- Fréquence:** c'est la 2^{ème} cause d'endocrinopathie chez l'enfant après le diabète (1/4000 naissances ont une hypo congénitale)
- Gravité:** liée surtout au risque de retard mental
- Un diagnostic et une prise en charge **précoce** améliorent le **pronostic**

L'hypothyroïdie est la principale cause évitable de retard mental chez l'enfant

Rappel embryologique morphogénèse de la thyroïde

→ Origine entoblastique (+ neurectoblastique)

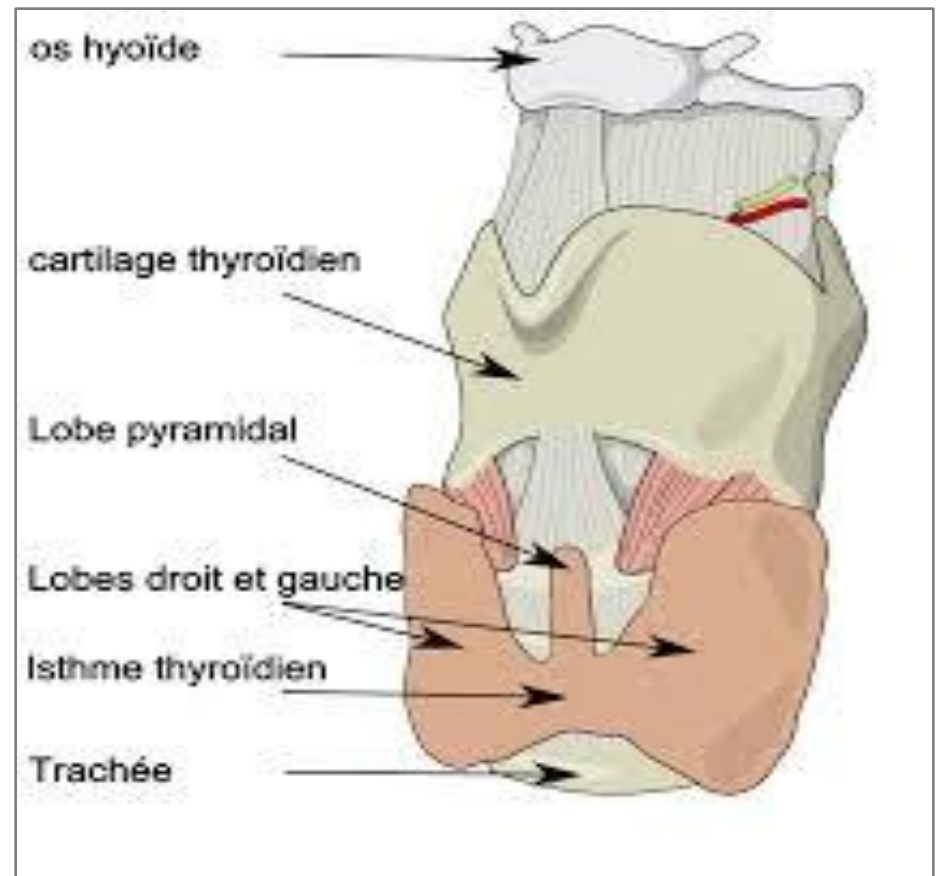
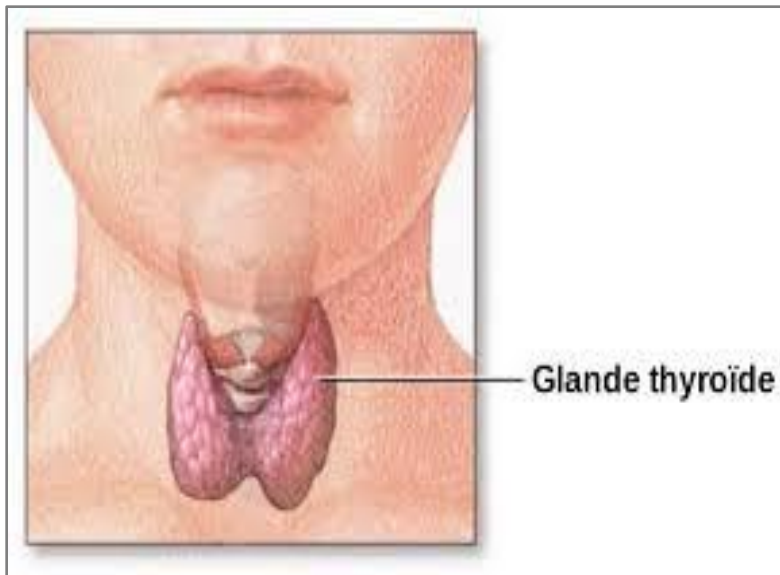


J22: apparition du bourgeon sur le plancher du pharynx primitif

À 10-12 semaines de gestation: follicules contenant de la colloïde visibles et la thyroïde est capable d'intégrer l'iode pour la synthèse des H T

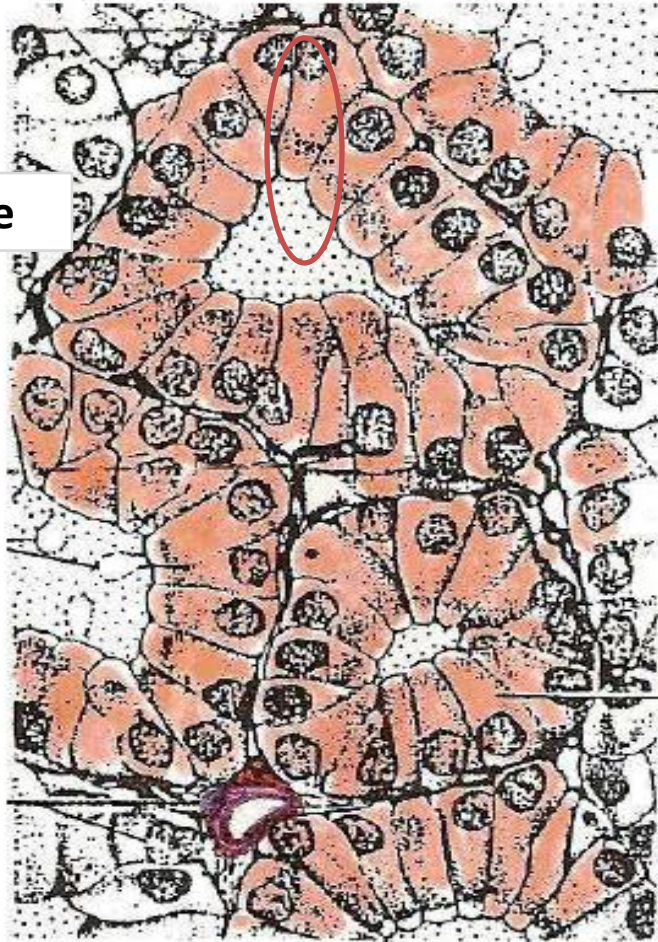
Rappel anatomique

02 lobes d'≈ 5 cm de haut et 2 cm de large, réunis par un isthme



Rappel histologique

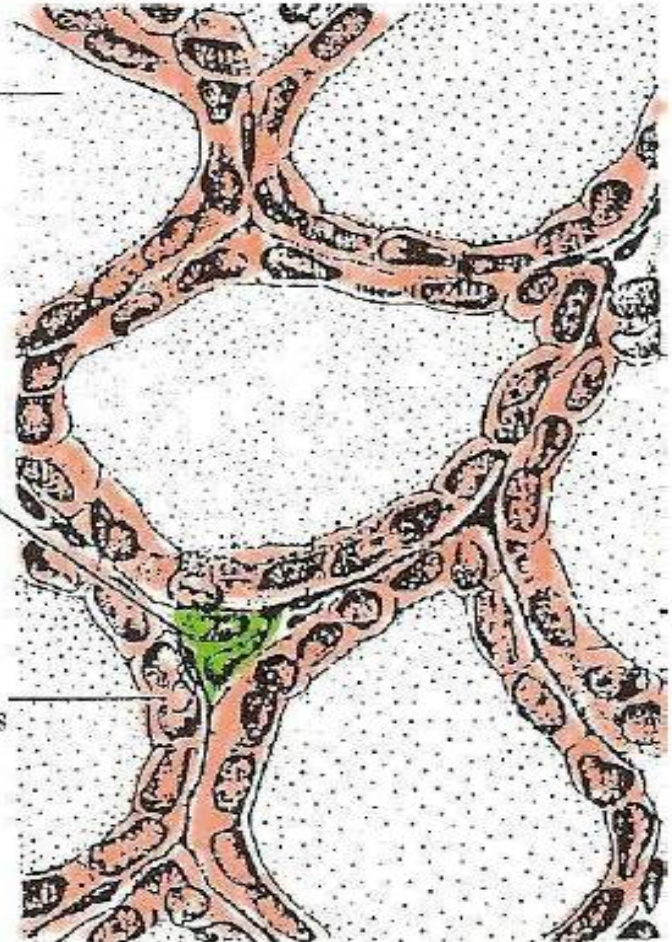
Lobule



espace
colloïdal

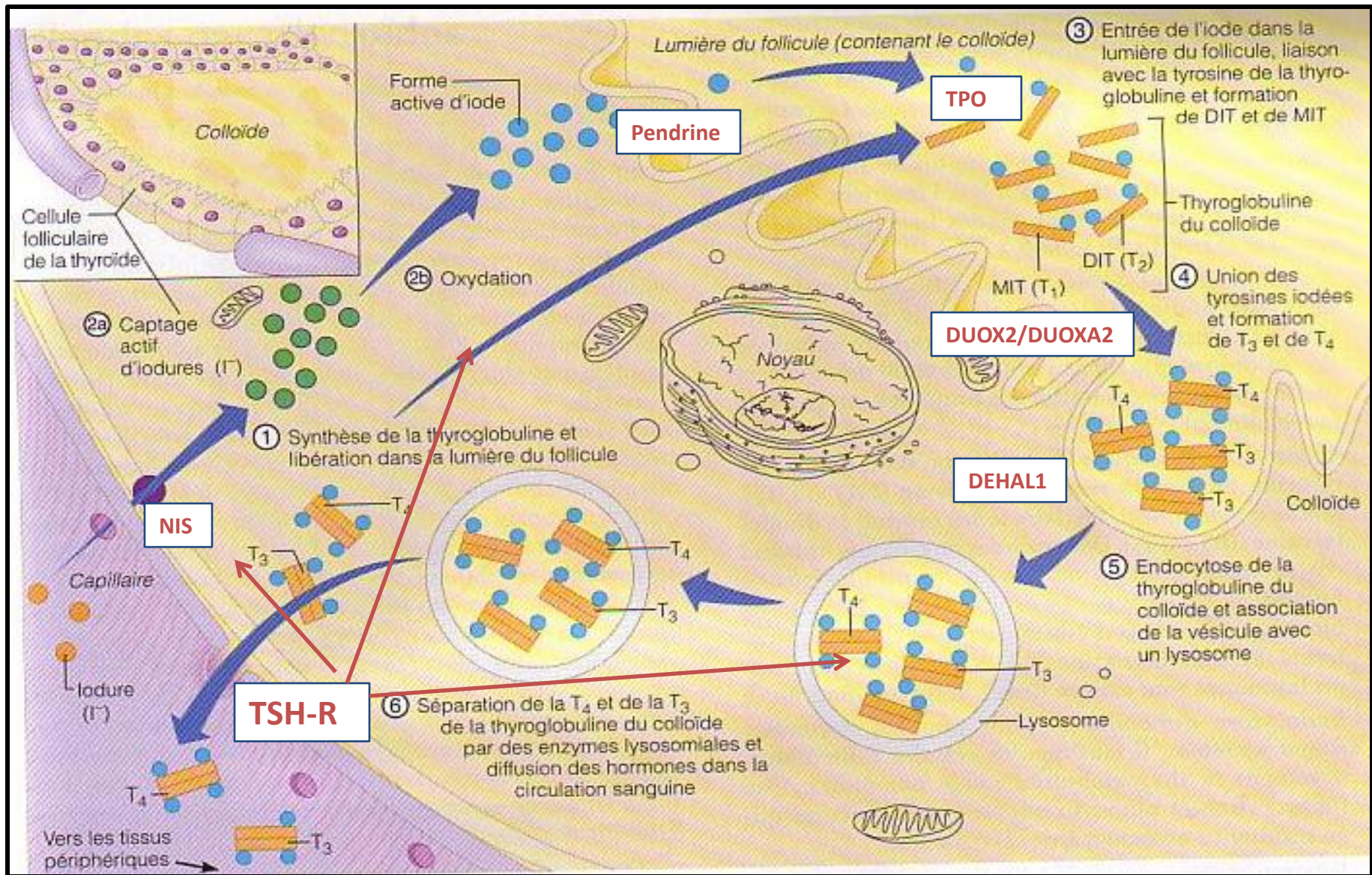
cellule C

cellules
folliculaires



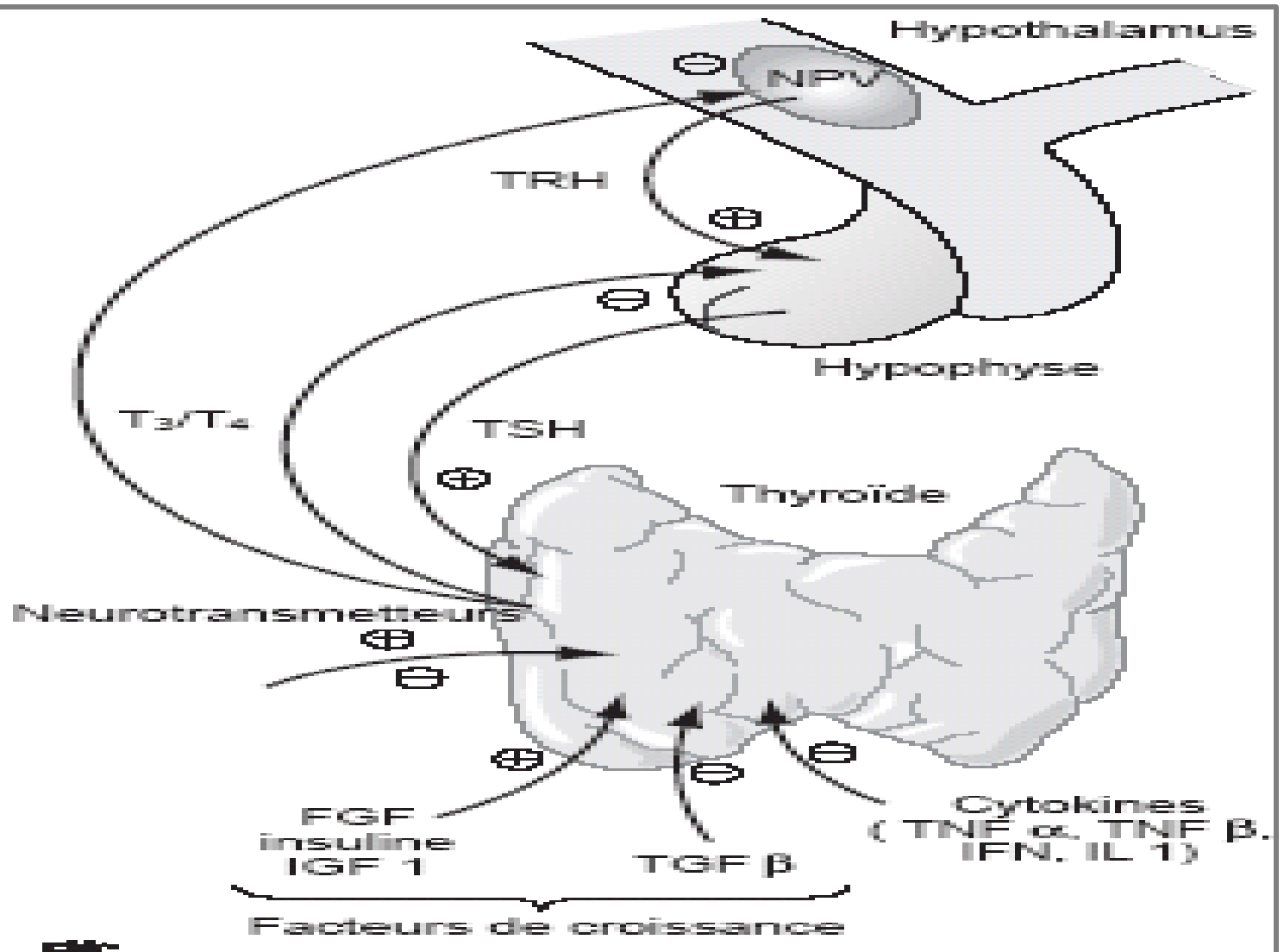
Rappel physiologique

Hormonosynthèse



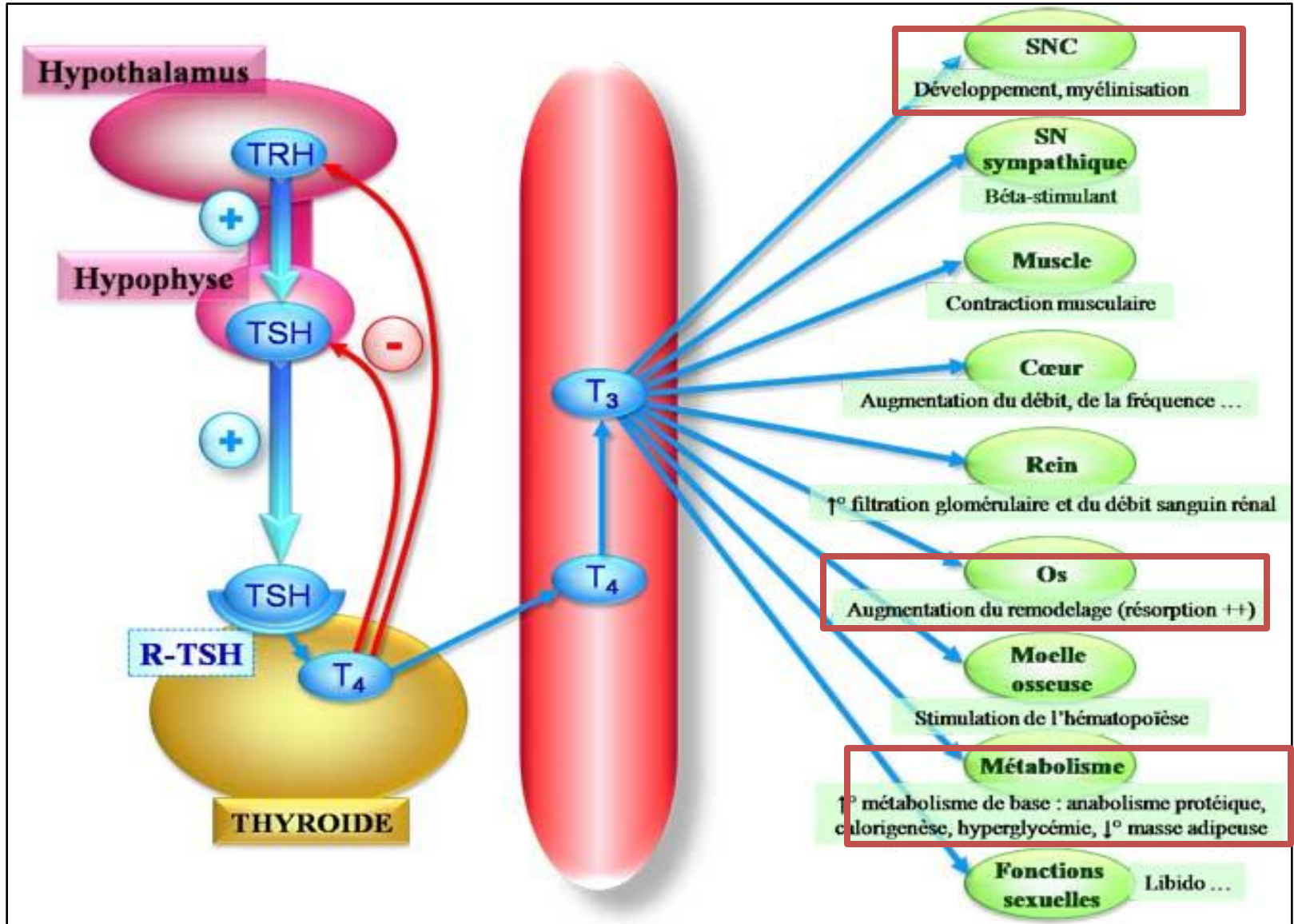
Rappel physiologique

Régulation de la fonction thyroïdienne



Rappel physiologique

Actions des hormones thyroïdiennes



Rappel physiologique

Actions des hormones thyroïdiennes

TABLEAU 17.2		Principaux effets d
Processus ou système touché	Effets physiologiques normaux	
Métabolisme basal/régulation de la température	Stimulent la consommation d'oxygène et accélèrent le métabolisme basal; augmentent la production de chaleur; facilitent les effets du système nerveux sympathique	
Métabolisme des glucides, des lipides et des protéines	Favorisent le catabolisme du glucose; mobilisent les lipides; essentielles à la production d'énergie pour la synthèse des protéines; facilitent la synthèse hépatique de cholestérol	
Système nerveux	Favorisent le développement du système nerveux chez le fœtus et le nourrisson; nécessaires au fonctionnement du système nerveux chez l'adulte	
Système cardiovasculaire	Favorisent le fonctionnement normal du cœur	
Système musculaire	Favorisent le développement et le fonctionnement des muscles	
Système osseux	Favorisent la croissance et la maturation du squelette	
Système digestif	Favorisent la motilité et le tonus gastro-intestinaux; accroissent la sécrétion de sucs digestifs	
Système génital	Permettent le fonctionnement normal des organes génitaux et stimulent la lactation chez la femme	
Système tégumentaire	Favorisent l'hydratation de la peau et stimulent son activité sécrétrice	

Physiopathologie

TABLEAU 17.2

Principaux effets des hormones thyroïdiennes

Processus ou système touché	Effets physiologiques normaux	Effets de l'hyposécrétion
Métabolisme basal/régulation de la température	Stimulent la consommation d'oxygène et accélèrent le métabolisme basal; augmentent la production de chaleur; facilitent les effets du système nerveux sympathique	Diminution du métabolisme basal; diminution de la température corporelle; intolérance au froid; perte d'appétit; gain pondéral; diminution de la sensibilité aux catécholamines
Métabolisme des glucides, des lipides et des protéines	Favorisent le catabolisme du glucose; mobilisent les lipides; essentielles à la production d'énergie pour la synthèse des protéines; facilitent la synthèse hépatique de cholestérol	Diminution du métabolisme du glucose; augmentation des taux sanguins de cholestérol et de triglycérides; diminution de la synthèse des protéines; œdème
Système nerveux	Favorisent le développement du système nerveux chez le fœtus et le nourrisson; nécessaires au fonctionnement du système nerveux chez l'adulte	Chez l'enfant, ralentissement ou déficience du développement cérébral, arriération mentale; chez l'adulte, diminution des aptitudes mentales, dépression, paresthésies, troubles de la mémoire, diminution des réflexes
Système cardiovasculaire	Favorisent le fonctionnement normal du cœur	Diminution de l'efficacité de l'action de pompage du cœur; diminution de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle
Système musculaire	Favorisent le développement et le fonctionnement des muscles	Hypotonie; crampes musculaires; myalgie
Système osseux	Favorisent la croissance et la maturation du squelette	Chez l'enfant, retard de la croissance, arrêt de la croissance squelettique, proportions inadéquates du squelette; chez l'adulte, douleurs articulaires
Système digestif	Favorisent la motilité et le tonus gastro-intestinaux; accroissent la sécrétion de sucs digestifs	Diminution de la motilité, de l'activité sécrétrice et du tonus gastro-intestinaux; constipation
Système génital	Permettent le fonctionnement normal des organes génitaux et stimulent la lactation chez la femme	Diminution de la fonction ovarienne; stérilité; diminution de la lactation
Système tégumentaire	Favorisent l'hydratation de la peau et stimulent son activité sécrétrice	Peau pâle, épaisse et sèche; œdème facial; cheveux rudes et épais

Diagnostic positif

➤ Cliniques:

Les signes cliniques sont variables en fonction de l'intensité de l'insuffisance thyroïdienne, de l'âge de début et de l'étiologie .

On distingue:

- L'hypothyroïdie congénitale.
- L'hypothyroïdie Infantile à révélation post-natale.
- L'hypothyroïdie à révélation tardive.

Diagnostic positif

➤ Cliniques:

Les signes cliniques sont variables en fonction de l'intensité de l'insuffisance thyroïdienne, de l'âge de début et de l'étiologie .

On distingue:

- **L'hypothyroïdie congénitale.**
- L'hypothyroïdie Infantile à révélation post-natale.
- L'hypothyroïdie à révélation tardive.

L' hypothyroïdie Congénitale

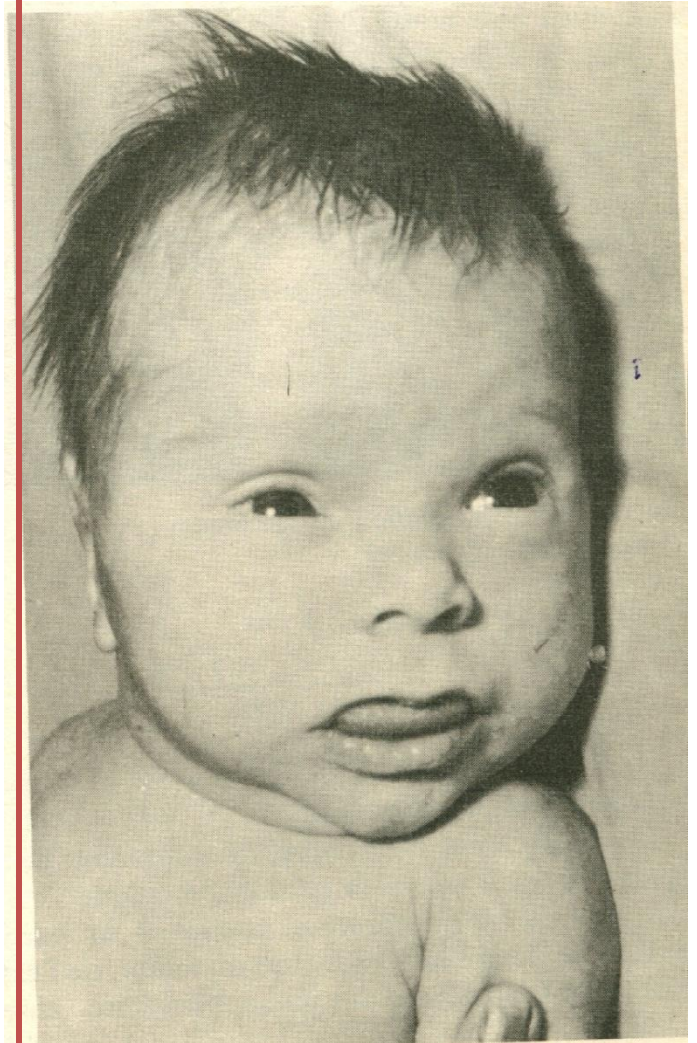
■ Â la naissance

- Un excès de poids par rapport à la taille.
- Un aspect dysmature des téguments.
- Faciès fripé et peau luisante.
- Fontanelles larges.
- Lanugo dorso-lombaire.

L' Hypothyroïdie Congénitale

▪A la 1ère semaine:

1. Une morphologie caractéristique avec un faciès grossier avec une peau infiltrée, nez aplati, bouche ouverte et macroglossie (grosse langue).
2. Troubles de succion – déglutition, une voie rauque.
3. Un ictère néonatal retardé (24-48h) et prolongé.
4. Une peau marbrée avec desquamation importante.
5. Une fontanelle antérieure large, des cheveux épaissis
6. Un abdomen flasque avec hernie ombilicale.
7. Un Retard émission de méconium/
Constipation
8. Une hypothermie , hypotonie
9. Comportement anormal (dort bcp, pleure peu)



L' Hypothyroïdie Congénitale

Après quelques mois, en absence de traitement, le tableau se complète avec un grand myxoedème :

1. Retard de la croissance staturale évident avec un poids souvent correct.
2. Brachyskelie (membres courts par rapport au tronc)
3. Retard de développement psychomoteur
4. Un faciès grossier évocateur avec de grosses lèvres.
5. Une voie rauque.
6. Une peau sèche , épaisse, infiltrée, froide.
7. Complications : crise convulsive, collapsus circulatoire, septicémie, occlusion intestinale, septicémie, coma myxoédémateux.

Diagnostic positif

➤ Cliniques:

Les signes cliniques sont variables en fonction de l'intensité de l'insuffisance thyroïdienne, de l'âge de début et de l'étiologie .

On distingue:

- L'hypothyroïdie congénitale.
- **L'hypothyroïdie Infantile à révélation post-natale.**
- L'hypothyroïdie à révélation tardive.

L'hypothyroïdie infantile à révélation Post-natale

- C'est la forme **la plus fréquente**.
- Elle survient **quelques mois après la naissance**
- Les signes apparaissent **progressivement**:
 - ° Lenteur dans les acquisition psychomotrices
 - ° Des troubles du comportement, l'enfant est très calme.
 - ° Anorexie, Constipation.
 - ° Ralentissement progressif des fonctions métaboliques .
 - ° Altération dentaire.
 - ° La dysmorphie d'installation progressive: d'abord au niveau du visage puis se généralisent à tout le corps.
- Après **quelques années** , le myxœdème réalise un aspect **"en pacha de Bicêtre"**.

Diagnostic positif

➤ Cliniques:

Les signes cliniques sont variables en fonction de l'intensité de l'insuffisance thyroïdienne, de l'âge de début et de l'étiologie .

On distingue:

- L'hypothyroïdie congénitale.
- L'hypothyroïdie Infantile à révélation post-natale.
- **L'hypothyroïdie à révélation tardive.**

L' Hypothyroïdie à révélation tardive (Juvénile)

- Elle survient au-delà de 2 ans, généralement aux alentours de la puberté.
- Causes: certaines formes d'ectopie thyroïdienne, hypothyroïdie acquises.
- Les conséquences sont moins importantes sur le cerveau et plus importantes sur la croissance:
 - 1- Retard de la croissance staturale +/- obésité
 - 2- Somnolence exagérée, ↓ du rendement scolaire.
 - 3- Troubles de l'humeur, dépression.
 - 4- Irrégularité menstruelle, aménorrhée secondaire, retard pubertaire.

Diagnostic positif

➤ Examens para-cliniques:

❖ Signes indirects:

- Signes radiologiques
- Signes biologiques
- Autres signes

❖ signes directs:

Dosage hormonal

Diagnostic positif

➤ Examens para-cliniques:

❖ Signes indirects:

- Signes radiologiques
- Signes biologiques
- Autres signes

❖ signes directs:

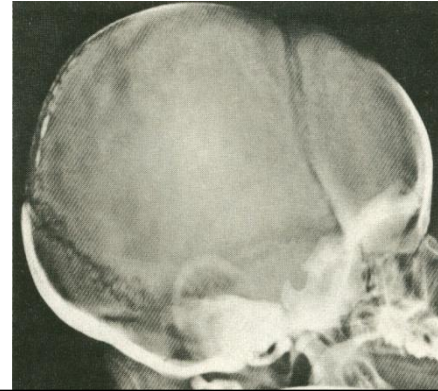
Dosage hormonal

Examens para-cliniques

Signes radiologiques



Retard de la maturation osseuse: +++
l'âge osseux < l'âge statural < l'âge réel



Densification exagérée des os



Ballonisation selle turcique



Déformation des os



Anomalies dentaires



Dysgénésie épiphysaire

Examens para-cliniques

Signes biologiques

- Une anémie normochrome fréquente.
- Une hypercholestérolémie.
- Une hypercalcémie

Examens para-cliniques

Autres signes

- Cardiomégalie.
- **ECG**: révèle des troubles de la repolarisation

Diagnostic positif

➤ Examens para-cliniques:

❖ Signes indirects:

- Signes radiologiques
- Signes biologiques
- Autres signes

❖ **signes directs:**

Dosage hormonal

Examens para-cliniques

Dosage hormonal

- ***FT3 ↓ et FT4 ↓***: confirme le diagnostic de l' hypothyroïdie
- ***TSH***: oriente le diagnostic étiologique
↑ si Hypoth périphérique, Nle ou ↓ si centrale

Diagnostic étiologique

➤ **Enquête étiologique**

▪ **Anamnèse:**

- Consanguinité
- ATC F de pathologie thyroïdienne
- Prise de médicament par l'enfant ou par sa mère

▪ **Examens para cliniques:**

- AC anti TPO (anti thyropéroxydase)
- AC anti TG (anti thyroglobuline)
- Ac anti récepteur TSH
- Thyroglobuline
- Iodurie des 24H
- Echographie thyroïdienne
- Scintigraphie thyroïdienne au TC99, I123
- Test au perchlorate

Diagnostic étiologique

T4, T3↓

↓
dosage de la TSH

TSH↑

↓
hypoth
I aire

TSH↓ ou NI

↓
test à la TRH

↙
hypo II aire

↘
III aire

Hypothyroïdie primaire

FT3, FT4 ↓, TSH ↑

❑ Hypothyroïdie congénitale:

Echographie thyroïdienne pour rechercher la glande thyroïde

➤ **Glande n'est pas en place:** scintigraphie thyroïdienne:

- Ectopie thyroïdienne
- Athyréose

➤ **Glandes en place:** scintigraphie thyroïdienne:

- Hypoplasie thyroïdienne , hémi thyroïde
- Troubles de l'hormonosynthèse:

I: Défaut de la captation des iodures

II: Troubles de l'oganification des iodures.

III. Défaut de la formation des iodothyronines

IV: Défaut de la désiodase

V: Troubles de la synthèse de la thyroglobuline

- Résistance à la TSH

❑ Hypothyroïdie acquise:

- Thyroïdite auto-immune
- Déficit en iode
- Iatrogène: chirurgie, irradiation, MDCT

Hypothyroïdie primaire

Antécédents familiaux : hypothyroïdie congénitale ou pathologie thyroïdienne maternelle
Antécédents personnels : durée gestation, poids naissance, constipation, difficultés à l'alimentation
Examen clinique : ictère, fontanelles larges, goitre (cou en hyperextension)

TSH, T4, T3

Radiographie antéro-postérieure du genou

Échographie thyroïdienne
si radiologue expérimenté (e)

Goitre présent

Scintigraphie avec perchlorate pour étude
des troubles de l'hormonosynthèse :
repérages des troubles de l'organification

Absence de captation
dosage thyroglobuline

Thyroglobuline indétectable
Athyroïse
Hypothyroïdie congénitale permanente

Thyroglobuline détectable
Transfert d'Ac bloquants r-TSH
Mutation du R-TSH ou PAX8

Absence de goitre :
Réalisation scintigraphie $^{99}\text{TcO}_4$ ou ^{123}I

Ectopie :
hypothyroïdie congénitale
permanente

Captation diminuée :
Surcharge iodée
Transfert d'Ac bloquants r-TSH
Mutation du r-TSH ou PAX8

Hypothyroïdies centrales

- **T4, T3 ↓, TSH** normale ou basse
- Insuffisance de sécrétion de la TSH d'origine congénitale ou acquise
- Elle est secondaire à une atteinte **hypophysaire** ou à une atteinte **hypothalamique**
- Test à la TRH est indiqué si c'est disponible
- **IRM hypothalamo- hypophysaire** permet de rechercher une lésion organique.
- Le déficit en TSH est souvent **associé** à d'autres déficits dans le cadre d'une insuffisance antéhypophysaire multiple (GH+++).

Hypothyroïdie transitoire du Nouveau Né

- Surcharge en iode (Bétadine?)
- Carence en iode.
- Traitement de la mère par ATS;
- Passage d'AC maternels bloquant les récepteurs de la TSH.
- Stress néonatal: asphyxie, sepsis, prématurité.

Traitement

- Il repose sur une opothérapie **substitutive à vie**
- Il doit être débuter **le plus tôt possible**

La L Thyroxine (LT4)

■ **Présentation:**

- Comprimé: 25µg, 50µg, 75µg, 100µg
- Gouttes: 01goutte = 05µg

■ **Posologie:** variable en fonction de la cause, de la sévérité de l'hypothyroïdie et de l'âge de l'enfant.

➤ Hypothyroïdie congénitale:

08-15 µg/kg/j, le matin à jeun

➤ Hypothyroïdie acquise: 100µg/m² de SC

- Puis adaptation des doses en fonction des signes cliniques et du bilan biologique.

Traitement

■ Surveillance:

– Rythme de surveillance:

- Chaque 15 jours après début de traitement jusqu'à la normalisation du bilan
- puis Tous les mois pendant 6 Mois
- puis tous les 3 mois jusqu'à 1 an,
- puis tous les 6 mois jusqu'à 3 ans,
- puis tous les ans

– Les paramètres à surveiller:

- Clinique: Signes d'hypoT, d'hyperT
- Développement psychomoteur
- Croissance+++
- Bilan biologique (TSH , T4 seule si hypoT centrale)
- Age Osseux
- Audition

Evolution

- **Les facteurs pronostiques:**
 - Précocité du diagnostic
 - Qualité de la prise en charge thérapeutique
 - Étiologie et sévérité de l'hypothyroïdie au diagnostic.
- **Le pronostic est lié**
 - À la croissance staturale et osseuse
 - Au développement psychomoteur+++
 - Au développement mental.

Conclusion

L'hypothyroïdie est une urgence diagnostique et thérapeutique d'où l'intérêt d'un dépistage néonatal