

# L' hypothyroïdie de l'enfant :

①

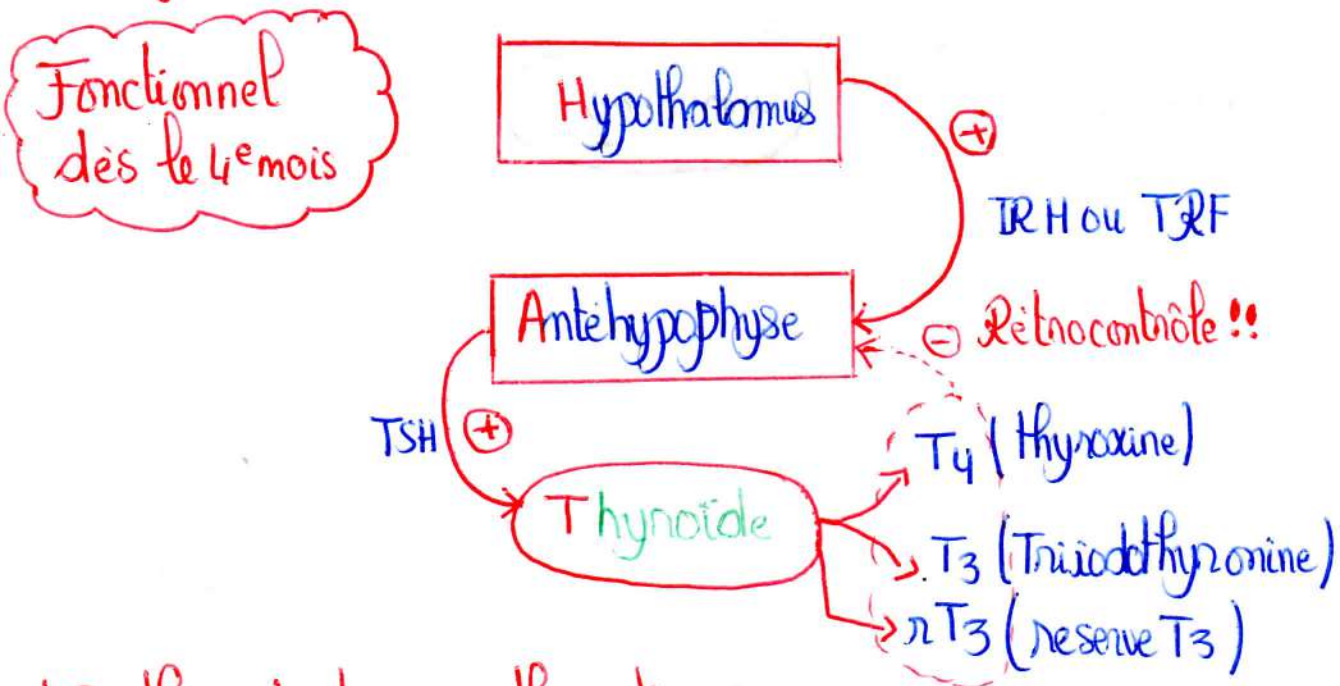
## I. Définition :

Production insuffisante d'hormones thyroïdiennes due à :

- un manque de dypt complet ou partiel de la glande.
- ou à un déficit dans la biosynthèse des hormones.

## II. Biochimie et physiologie :

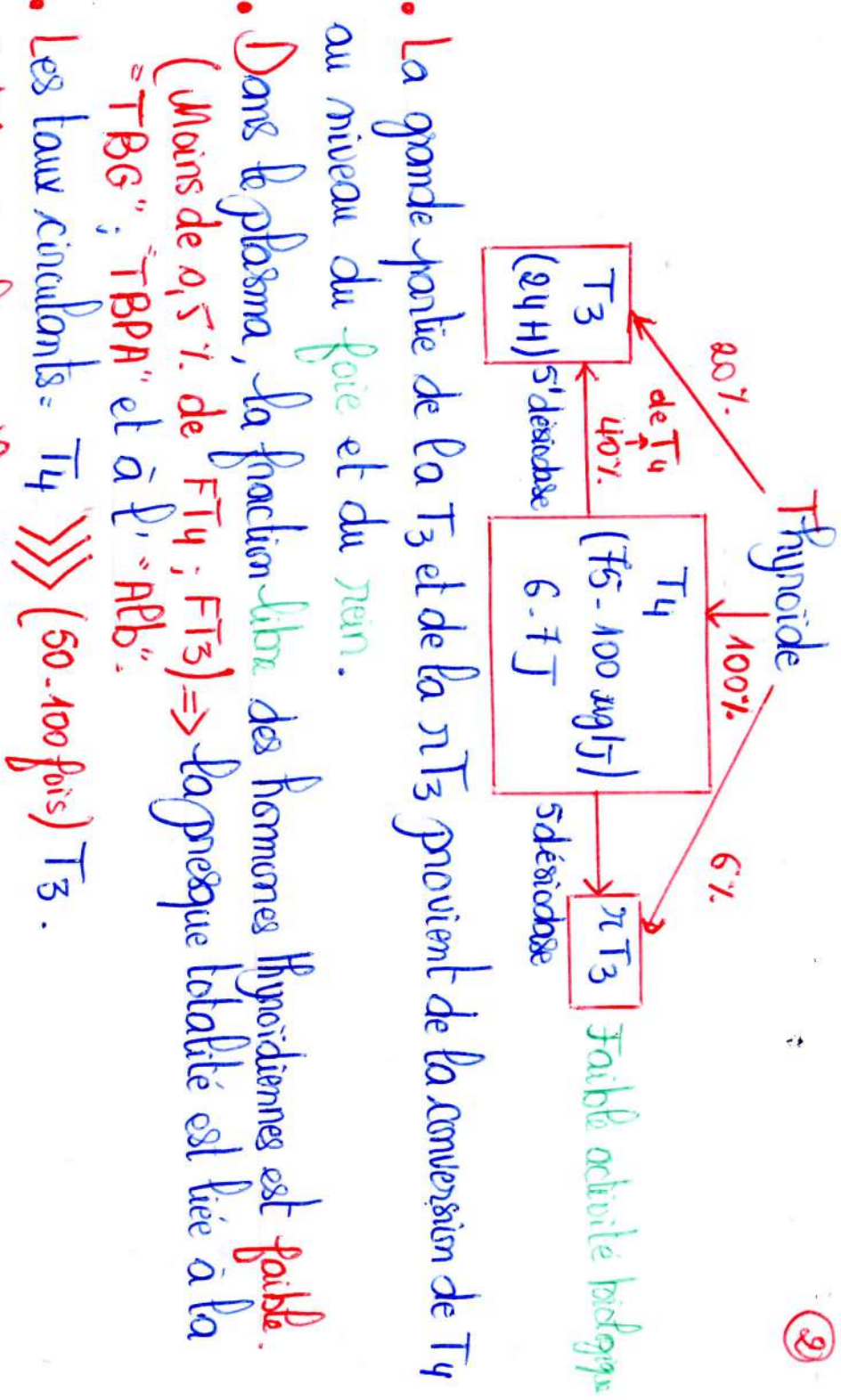
### A | Régulation de la biosynthèse :



### B | Synthèse des hormones thyroïdiennes :

- Intestin  $\xrightarrow{(I^-) \text{ Iodure}}$  Sang (Absorption).
- Sang  $\xrightarrow{(I^-) \phi^{\text{mène}} \text{ actif}}$  Cellules épithéliales (via la mbr. basale).
- Oxydation :  $2I^- \rightarrow I_2 + 2e^-$ .
- Organi-fication : (couplage à la thyrosine)  $\rightarrow$  MIT = Monoiodothyrosine  
DIT = Diiodothyrosine.
- Couplage des iodothyrosines  $\rightarrow T_3; T_4$ . (Thyroglobuline  $\rightarrow$  le colloid)
- Libération de la  $T_3$  et  $T_4$  à partir de la thyroglobuline  $\rightarrow$  Traverser la cellule épithéliale  $\rightarrow$  circulation sanguine.

### C | Transport :



La grande partie de la T<sub>3</sub> et de la rT<sub>3</sub> provient de la conversion de T<sub>4</sub> au niveau du foie et du rein.

Dans le plasma, la fraction libre des hormones thyroïdiennes est faible. (Moins de 0,5% de FT<sub>4</sub>; FT<sub>3</sub>) => La presque totalité est liée à la "TBG"; "TBPA" et à l' "Alb".

Les taux circulants = T<sub>4</sub> >>> (50-100 fois) T<sub>3</sub>.

D) Action des hormones thyroïdiennes :

- Action **anabolisante** sur l'organisme en croissance.
- Stimulation des métabolismes => ↑ consommation d'O<sub>2</sub> + calorigénèse.
- Stimulation de la synthèse **protéique**.
- Rôle capital dans la synthèse des **lipoprotéines** cérébrales. (Dist neurologique)
- ⊕ Lipolyse + oxydation des AG.
- ⊕ La glycogénogénèse + potentialisation de l'action hyperglycémique de l'Adrenaline.
- Régulation thermique ; de la fréquence cardiaque ; de la motilité intestinale.

Absence d'hormones thyroïdiennes :

- Hypothermie
- Ralentissement de toutes les fonctions.
- Métabolisme de base ↓

### III. Diagnostic positif =

(3)

A) Signes cliniques =

@ Hypothyroïdie congénitale (générales) à révélation précoce = "Dygenésis"

1) Signes cliniques précoces =

\* Période néonatale =

- Icône physiologique persistant.
- Hypotonie axiale.
- Frontonelle ANT élargie.
- Fontanelle Post ouverte et trop large > 1cm.
- Taille de naissance <  $\text{N}$ .
- Poids de naissance =  $\text{N}$  ou > 4 Kg.
- Persistance du lanugo (fin duvet), Pausisme doso-lombaire.
- Œdème blême périorbitaire.
- Retard d'émission du méconium.

\* Dans les 1<sup>ères</sup> semaines =

- Hypothermie < 36°C.
- Macroglossie : Troubles de la succion / déglutition.
- Cri rauque (infiltration des muqueuses).
- Respiration difficile, nasale, bruyante.
- Constipation, Ballonnement abdominal.
- Hypotonie axiale.
- Hernie ombilicale.
- Enfant trop sage, qui dort trop.

\* 1) Tableau typique = 3 mois d'évolution → **ATHYRÉOSE** = myxoœdème congénital

• Dysmorphie faciale =

- Retard statural, dysharmonieux + brachystelie (membres courts / thorax).
- Poids excessif / Taille.

- Dysmorphie faciale = faciès fâcheux; bouffi; infiltré, traits grossiers; cheveux épais, fontanelle trop large, nez aplati; bouche ouverte avec macroglossie.

- Cou long et court, infiltré.

- Teguments = peau sèche; épaisse; infiltrée; pâle; froide.

- Abdomen distendu + hernie ombilicale +++.

- Troubles fonctionnels = - Hypertension artérielle.

- Apathie. - Bradycardie - Constipation.

- Hypertonie musculaire.

- Retard psychomoteur.

- Complications = - Fausses noues - Coma myxoedémateuse (dane).

**Remarque:**

La présence d'un goitre siéte vers un trouble de l'hormone - synthèse.

**3) Hypothyroïdie à révélation tardive = "Ectopie thyroïdienne +++"**

- Tableau clinique = - Après 2 ans (A l'apuberté +++).

- Signes d'ins. Thyroïdienne discrets et/ou isolés.

- Le signe essentiel = **Retard statural.**

- Croissance ralentie, dysharmonieuse + brachyskele et hypertrophies de certaines masses musculaires (mollets).

\* **Autres signes plus rares =** - Baisse du rendement scolaire.

- Friilosite.

- Constipation récente.

- Dépilation.

- Retard pubertaire parfois.

B) Signes paracliniques = 1) Signes radiologiques :

Retard de maturation osseuse :	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Intense, cst, toujours plus important que le retard statural, généralisé, symétrique et précoce.</li> <li>• Absence de points d'ossification = fémoral INF et tibial SUP (points de Becland).</li> <li>• Radiographie du genou de face.</li> </ul>
Dysgenèse épiphysaire	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Aspect fragmenté, bilatéral et symétrique.</li> </ul>
Signes crâniocaciaux	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Densification exagérée des os de la voûte + base du crâne.</li> <li>• Retard de fermeture des fontanelles + sutures.</li> <li>• Aspect ballonné de la selle turcique.</li> <li>• Retard du dypt dentaire + dystrophies.</li> </ul>
Signes vertébraux	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Elargissement intervertébral.</li> <li>• Aspect ovoïde en sabot des L<sub>1</sub>; L<sub>2</sub>.</li> </ul>

Aspect d'ostéo-condensation osseuse :

2) Signes biologiques :

- |   |                               |
|---|-------------------------------|
| • ↓ T <sub>3</sub> ; T <sub>4</sub> ; ↑↑ TSH. | • Anémie souvent normochrome. |
| • Ac antithyroïdiens (-).                     | • ↑ cholestérolémie.          |
| • ↑ calcémie.                                 | • ↓ PAL sériques.             |
| • Glycémie à jeun = (N).                      | • Phosphorémie = (N).         |

Normes :

• T <sub>3</sub> = 8 µg / dl	• T <sub>4</sub> = 130 ng / dl
• TSH < 10 µU / ml	

#### IV. Etiologies =

### A) Hypothyroïdies congénitales =

#### 1) Primaires (périphériques) =

- Dysgénésies thyroïdiennes = <sup>+++</sup> - Athyrèse (1/3).
- Ectopie (2/3) = linguale, sus-hyarienne, sub-hyarienne ou thoracique.

Troubles de l'hormonose synthèse = "AD" ; 5 types (selon les étapes).

#### 2) Centrale = "Déficit en TSH" (< Primaires).

- Par anomalie hypothalamique ou hypophysaire → ⊕ ↓ GH.
- Signes d'hypothyroïdies modérés + nanisme.
- Test au "TSH" → localiser l'anomalie =

- Hypothyroïdie II<sup>aîne</sup> = T<sub>4</sub> + T<sub>3</sub> ↓ ; X Réponse TSH ⇒ hypophysaire

- Hypothyroïdie III<sup>aîne</sup> = T<sub>4</sub> + T<sub>3</sub> ↓ ; Réponse ample + prolongée de la TSH

↳ hypothalamique.

#### 3) Hypothyroïdie transitoire durable =

- Chez un prématuré présentent un synd. de Desjardins, opnée.
- Due à une carence en iode chez la mère ; une surcharge iodée ; une ingestion, par la mère, durant la gestation d'anti-thyroïdiens de 2<sup>e</sup>.

#### B) Hypothyroïdies acquises (Jones) =

- Thyroïdite de HASHIMOTO (Auto-immune) [Ac. anti-thyroïdiens ⊕].
- Goitre endémique (carence en iode).
- Administration d'anti-thyroïdiens de 2<sup>e</sup>.
- Irradiation cervicale (HODGKIN).
- B. Halosémie + Cystinose (Dépôts intra-thyroïdiens).
- Syndrome néphrotique (Fuite hormonale et low protéines portées).
- Insuffisance rénale terminale.

- Tumeurs de la région hypothalamo-hypophysaire (craniopharyngiome) ⊕
- Irradiation crânienne.

## V. Traitement:

### A | Hypothyroïdie congénitale:

\* Traitement d'attaque: Levothyrox ( $T_4$ ):

→ 1<sup>er</sup> T: 8-10  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{J}$ .

\* Traitement d'entretien: la dose est ajustée pour maintenir:

→  $T_4 > 10-12 \text{ mcg}/100 \text{ ml}$ .

→  $\text{TSH} < 10 \mu\text{U}/\text{ml}$ .

### Cas particulier:

Hypothyroïdie congénitale d'origine hypophysaire/hypothalamique

⊕ Hemissuccinate d'hydrocortisone = 10-20 mg/J (3-4 S)  
pour éviter l'ins. surrénalienne aigüe.

### B | Hypothyroïdie acquise:

L Thyroxine: 3-5  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{J}$ .

→ SL: panhypopituitarisme: hydrocortisone; GH.

### C | Complications du TRT:

• (Hypercalcémie) = Retarder l'administration de la vit D.

• Ins. surrénalienne aigüe.

• Surdosage: Agitation, troubles du sommeil, Tachycardie, fièvre, sueurs, diarrhée, vomissements.

• Sous-dosage: Retard de la maturation cérébrale.

### D | Dépistage néonatal:

• Dosage de la "TSH", au 5<sup>e</sup> J de vie.

# Causes de l'hypothyroïdie

congénitale

acquise

Périphérique: TSH élevée

- Ectopie
- Athyreose
- Trouble de l'hormonosynthèse
- Transitoire du nouveau né

Centrale: TSH normale ou basse

Insuffisance hypothalamohypophysaire

Périphériques:

- Thyroïdite auto-immune
- Irradiation cervicale
- Goitre endémique
- Surcharge
- Syndrome néphrotique
- *B. Thal*

Centrale:

Insuffisance hypothalamohypophysaire idiopathique ou tumorale