



# **HYPOTHYROIDIE DE L'ENFANT**

**« tous ce qu'il faut savoir »**

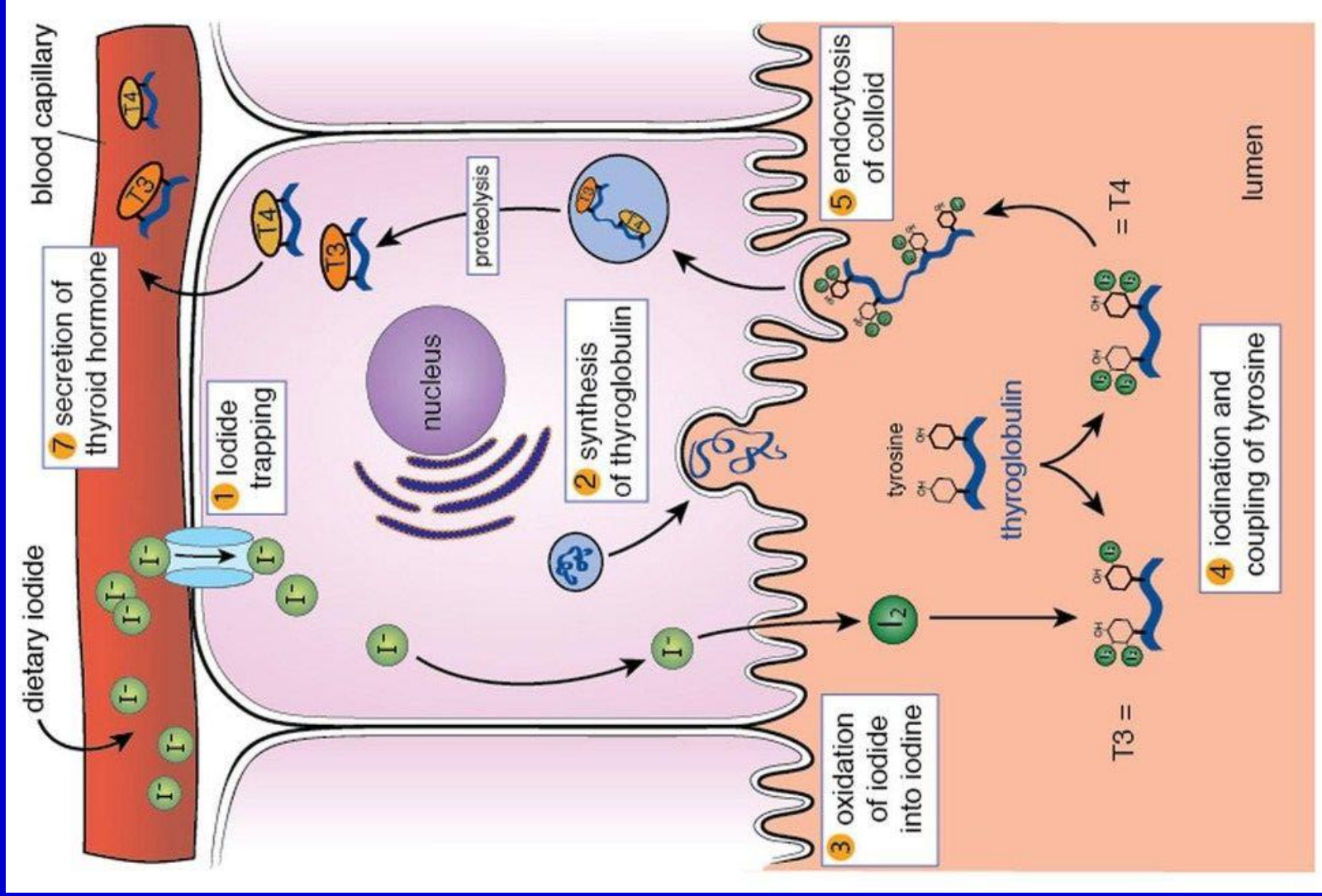
**DR L DJAHLAT**

## □ INTÉRÊT

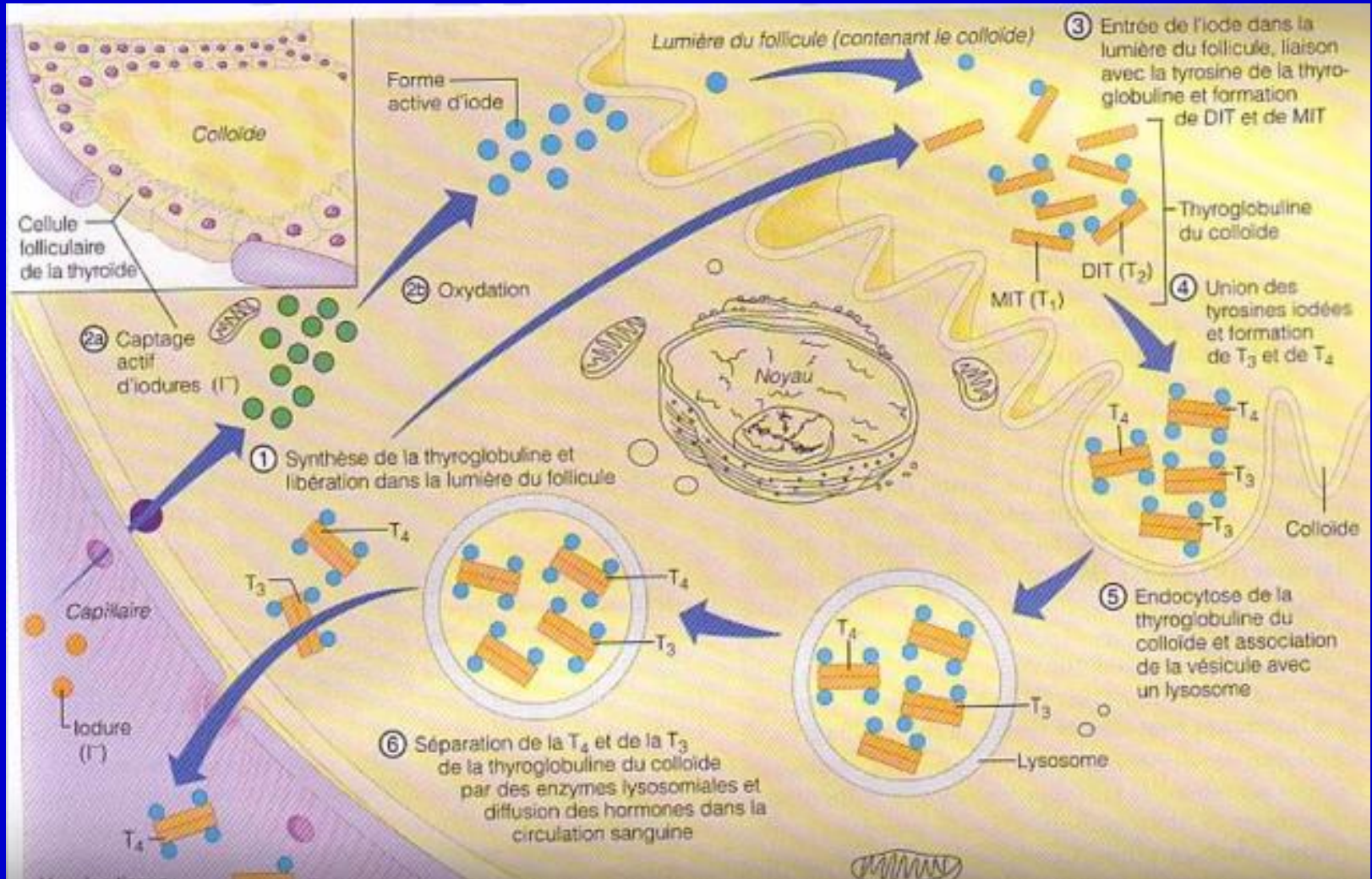
- Fréquence 1/3000 naissance
- Sexe ratio 3 filles / 1 garçon
- **Urgence diagnostique et thérapeutique+++**
- **Pronostic neurologique et statural mis en jeu**
- Prévention par le dépistage
- Clinique variable
- Diagnostic biologique
- Traitement simple et efficace

**CE QU'IL FAUT COMPRENDRE**

# HORMONOGENESE



# □ HORMONOGENESE

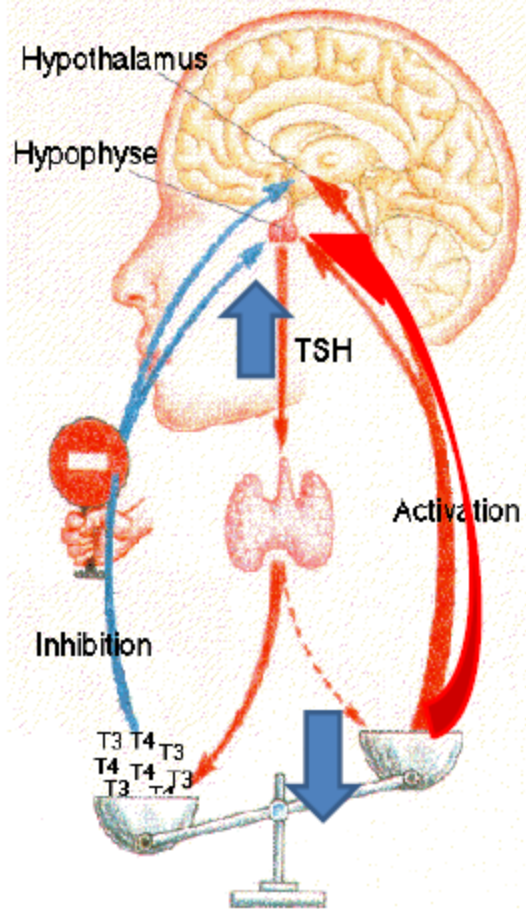


**CE QU'IL FAUT SAVOIR**

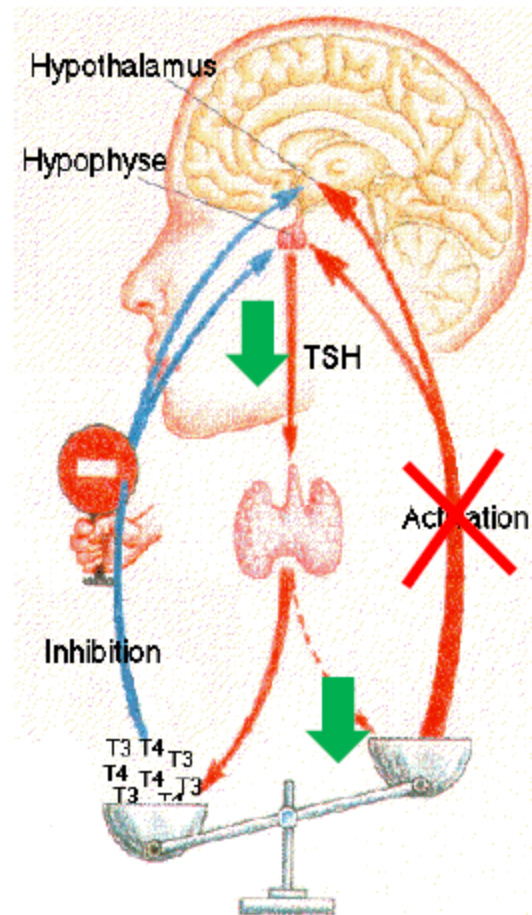


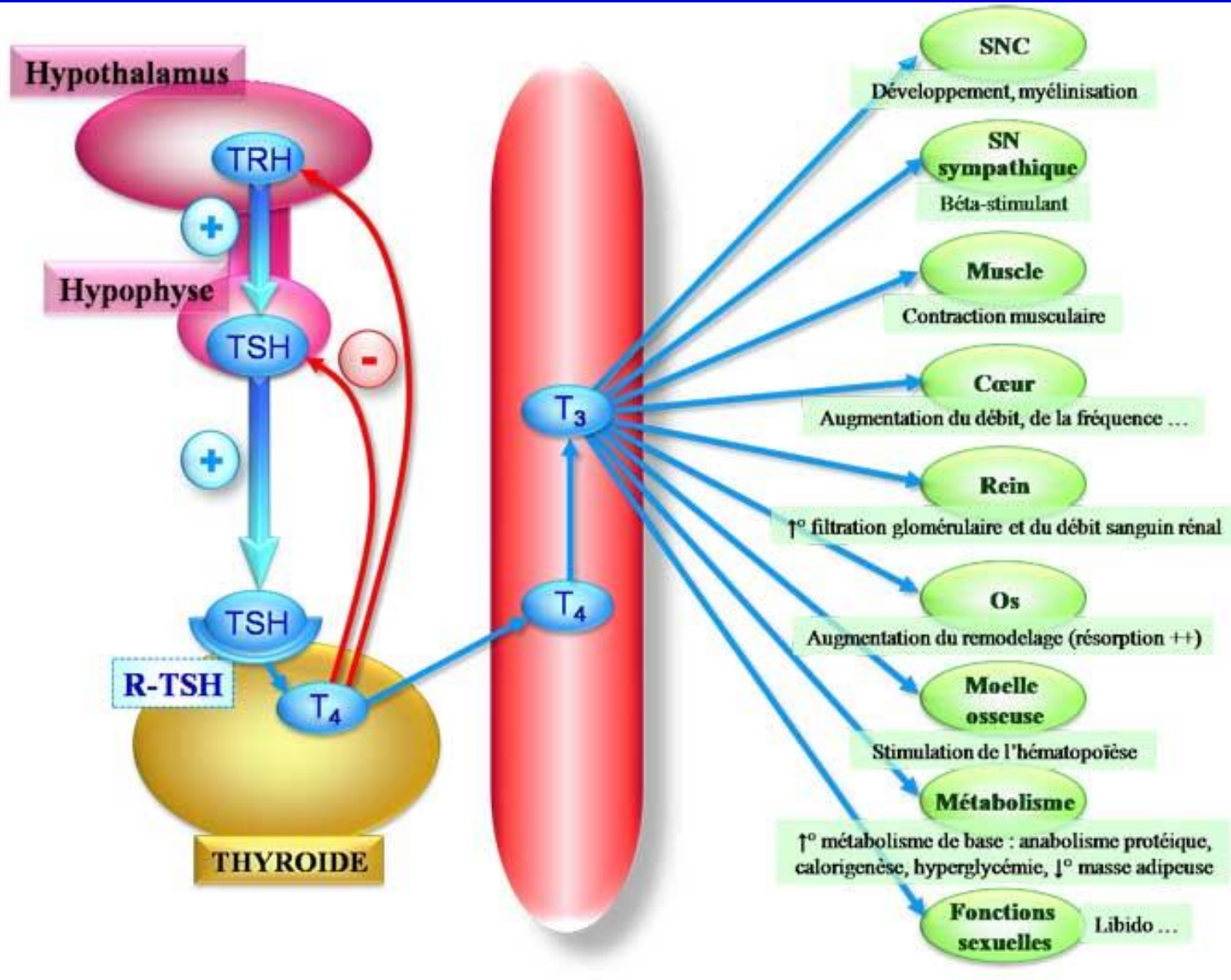
# Hypothyroïdie de l'enfant

Primaire périphérique



Secondaire centrale





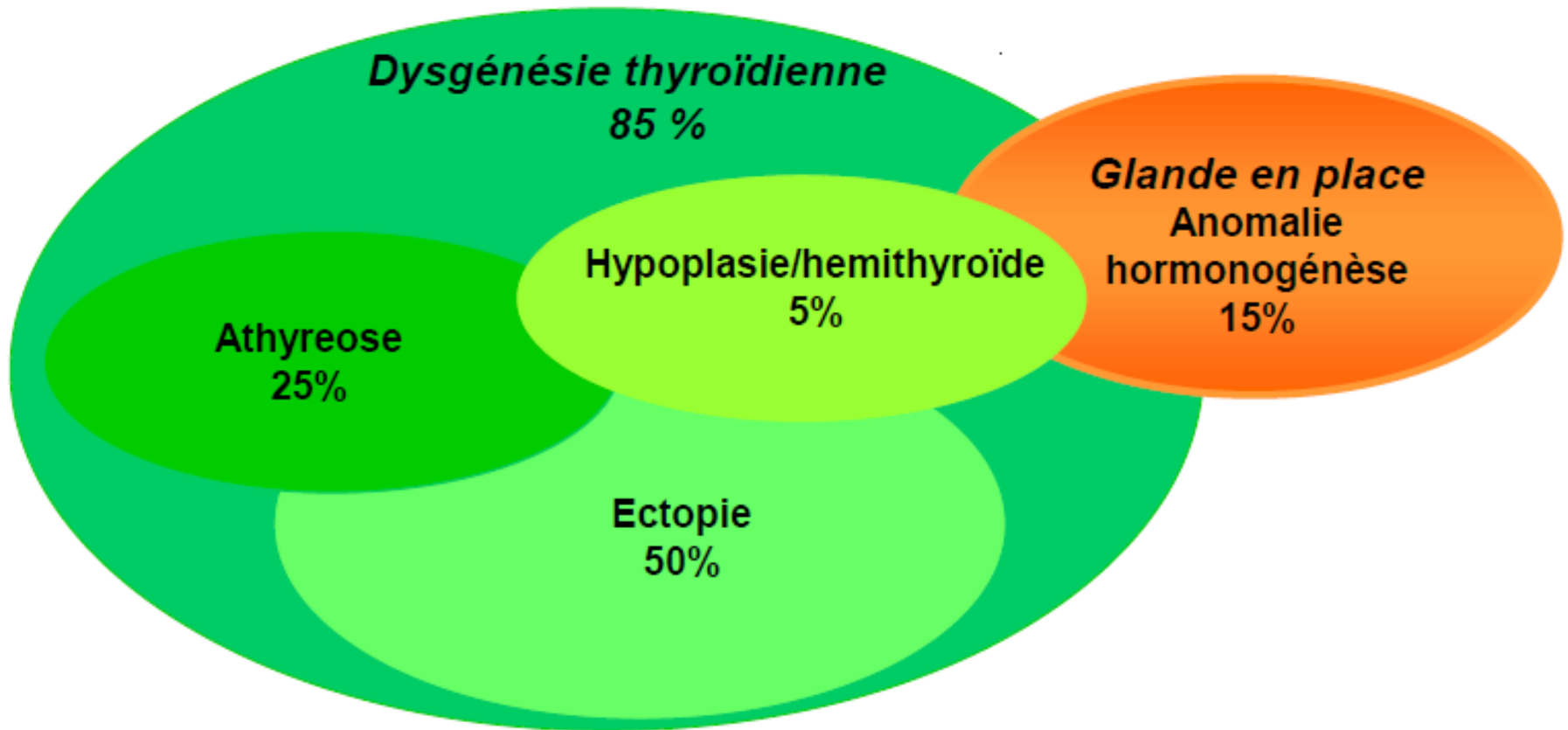


# Classification des hypothyroïdies

- Selon **la zone** de l'axe hypothalamo hypophysaire touchée:
  - Primaire (thyroïde)
  - Secondaire (hypophyse)
  - Tertiaire (hypothalamus)
- **Étiologies:**
  - Congénital (dysgénèse de la thyroïde, dyshormonogénèse)
  - Acquises (thyroïdite d'Hashimoto)
- **Durée:**
  - Permanente
  - Transitoire

# Classification et pathogénèse

Primaire      Incidence    1/3500 naissances



Secondaire      Incidence 1/50.000 naissances      déficit hypophysaire

# CLINIQUE

**Un grand nombre de  
symptômes**

# CLINIQUE

## CAS N 01

**Mots clés:** ballonnement +HO

# CAS N 01 amine

Un garçon de 2 mois de parents non consanguins

2 décès neonataux(2 filles )

Accouchement normal macrosome

Devant le ballonnement abdominal+hernie ombilicale

rhinite obstructive consulte a mon niveau

sub ictère prolongé

facies infiltré ,rhinite macroglossie

voie rauque

ballonnement abdo hernie ombilicale

Constipation

légère hypotonie axiale pas de tenu

de la tête



# CLINIQUE

- ✓ Fontanelle antérieure large,
- ✓ persistance de la fontanelle postérieure
- ✓ Faciès infiltré, rhinite, voie rauque
- ✓ Ictère prolongé au-delà de J8
- ✓ Hypotonie et faible motilité spontanée
- ✓ Hernie ombilicale, météorisme abdominal, constipation
- ✓ Macroglossie, marbrures
- ✓ **Nourrisson calme +++, dort beaucoup**
- ✓ **Ne réclame pas ses biberons +++**
- ✓ **Constipation opiniâtre +++**
- ✓ Fréquence cardiaque ralentie

Tableau IV. – Manifestations initiales chez 50 nouveau-nés au moment du diagnostic (27 jours) <sup>[125]</sup>.

	Ectopie	Athyroïse	Glandes en place	Total	%
Nombre de cas	36	6	8	50	
Date du premier examen (jours)	10 à 60	10 à 29	28 à 51	10 à 60	
	(m = 26)	(m = 22)	(m = 34)	(m = 27)	
Ictère prolongé	22	5	2	29	58
Hernie ombilicale	18	4	3	25	50
Anomalie du cri	17	4	4	25	50
Somnolence	16	4	4	25	50
Diminution de la gesticulation	15	6	2	23	46
Constipation	15	4	3	22	44
Persistance de la fontanelle postérieure	15	4	3	22	44
Anomalies cutanées	14	6	2	22	44
Troubles de succion et de déglutition	12	3	4	19	38
Macroglossie	9	5	4	18	36
Anomalies des cheveux et lanugo	8	3	1	12	24
Hypothermie	7	3	1	11	22
Gêne respiratoire	1	0	1	2	4
Croissance depuis la naissance (moyenne en cm/1 <sup>er</sup> mois)	2,88	2,25	3,15		
TSH (μU/mL)	43 à 896 (m = 230)	225 à 640 (m = 426)	57 à 612 (m = 228)		
T4 (μU/dL)	0,5 à 11,7 (m = 3,55)	0,4 à 4,1 (m = 1,63)	0,5 à 9,0 (m = 4,28)		

TSH : thyroid stimulating hormone ; m : moyenne.

# PARACLINIQUE

- ❑ **Dosage T3 T4 TSH, thyroglobuline**
- ❑ Recherche d'anticorps antithyroïdiens et d'anticorps bloquants, chez l'enfant et sa mère
- ❑ **Radiographies des membres inférieurs**  
(absence des points d'ossification du genou) et du crâne (défaut de calcification de la voûte)
- ❑ **Echographie thyroïdienne**
- ❑ Scintigraphie thyroïdienne Tc 99 ou I123

# CAS N 01 amine

## BILAN

HB11.4 GB 3.200 VGM 100plq 381000

TSH >100uUI/ml(1.36---8.8)

FT4 1.6 pmol/l(13.6 26.5)

echo thy: glande thyroide non visualisée

age osseux abs des 2 point femoral et tibial



Moderate  
CH

This is a longitudinal B-mode ultrasound image of a fetal heart. The left ventricle is visible, and there is a moderate-sized echogenic mass (septal defect) in the interventricular septum, indicating a moderate ventricular septal defect (VSD).

Normal  
intellectual  
potential



Severe  
CH

This is a longitudinal B-mode ultrasound image of a fetal heart. The left ventricle is visible, and there is a large echogenic mass (septal defect) in the interventricular septum, indicating a severe ventricular septal defect (VSD).

Risk of IQ loss



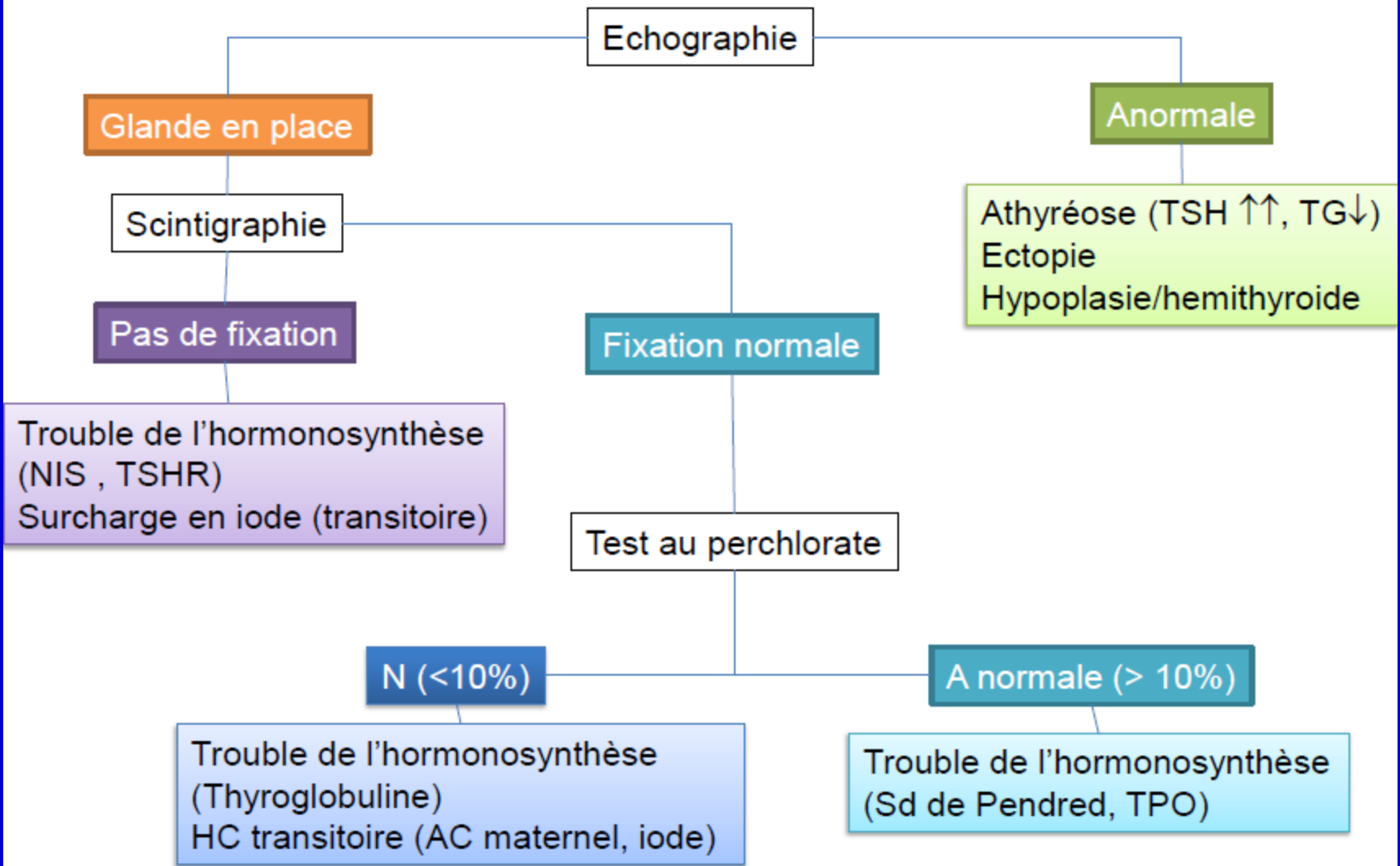


**Dysgénésie épiphysaire, aplatissement de la tête fémorale**  
**DÉFORMATION EN COXA VARA**

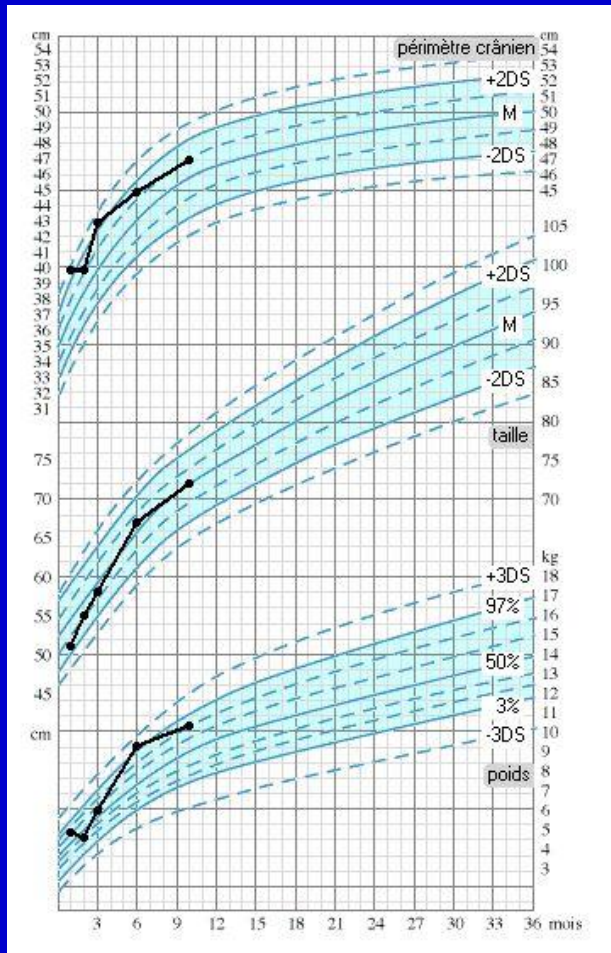
**CAS N 01 amine**



# Causes

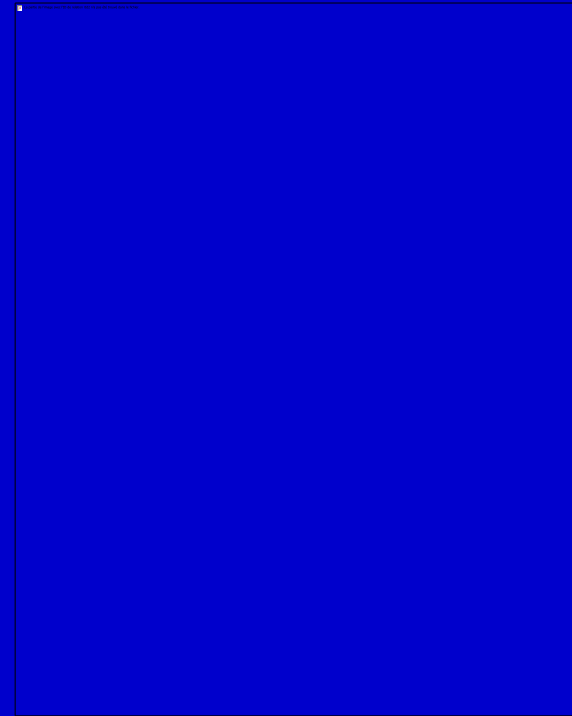
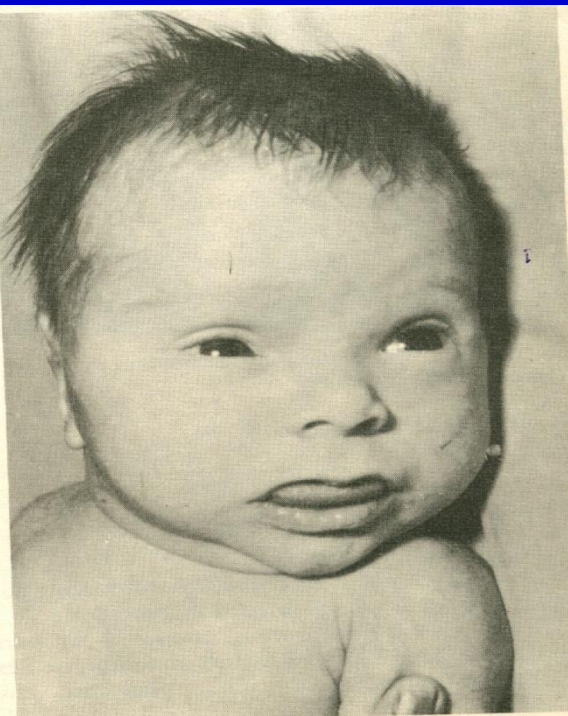


# CAS N 01 amine



très bien coloré nette régression des signes d'infiltration  
régression HO; amélioration du tonus réclamation du lait  
TSH 1.21(0.34--4.3)

1<sup>er</sup> Message:  
La clinique  
Morphologie et facies  
caractéristique





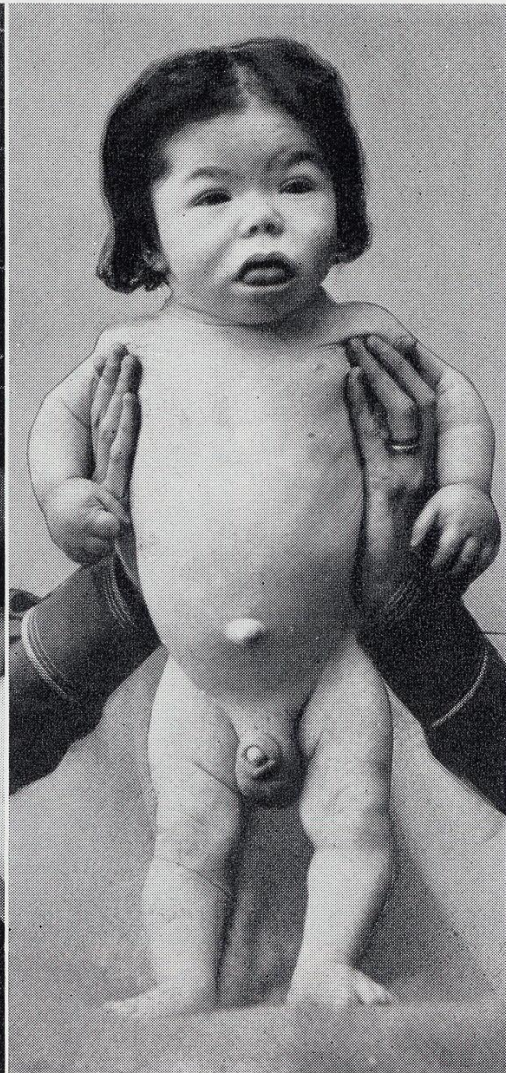
## Characteristics Becoming More Obvious with Advancing Age



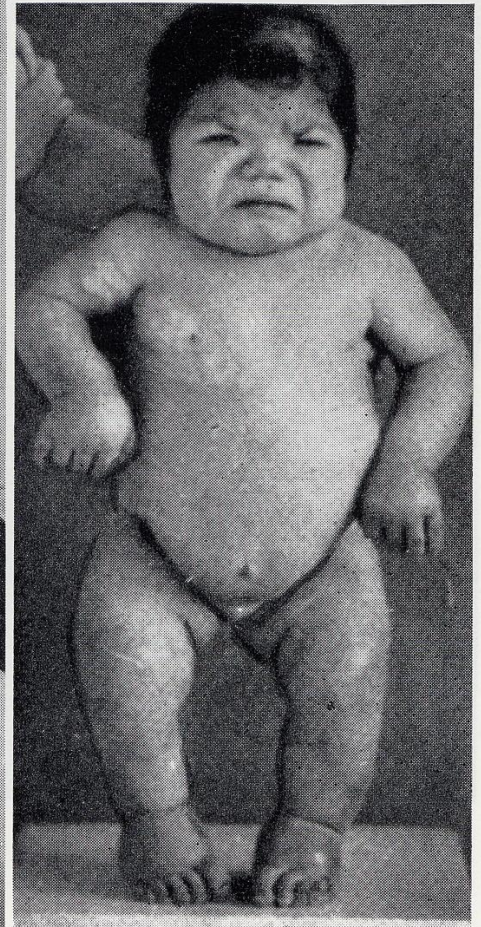
5 months



11 months



2½ years



17 years  
Height age: 18 mos.

Four patients of different ages who show characteristic signs of cretinism. All had grayish circulatory mottling and decreased temperature of skin. *Note the puffiness of features, thick tongue, and loose redundant skin. These myxedematous signs cause the grotesque, ugly appearance which is not encountered in all cretins.*





# CLINIQUE

## CAS N 02 MED

**Mots clés:** Petite taille

# CAS N 02 MED

Garçon de 5ans et8 mois de parents non consanguins

Père **148cm** présente une hypothyroïdie mal suivie retard statural trouble de langage et intellectuel + cardiopathie,

- Accouchement normal

- notion de **constipation** des l'âge de 3 mois

- Retard de **DPM** assis 8 mois debout 02ans marche 02ans ½

les parents constatent le **RSP** mais négligé « il est comme son père »

Orienté lors d'un examen pour la vaccination préscolaire pour nanisme

Examen :

retard statural sévère **T<-4,5DS**; peau pale sèche, calme retard intellectuel

Bilan

T4 0.4 (0.7--1.6) TSH >100 (0.35--4.92)

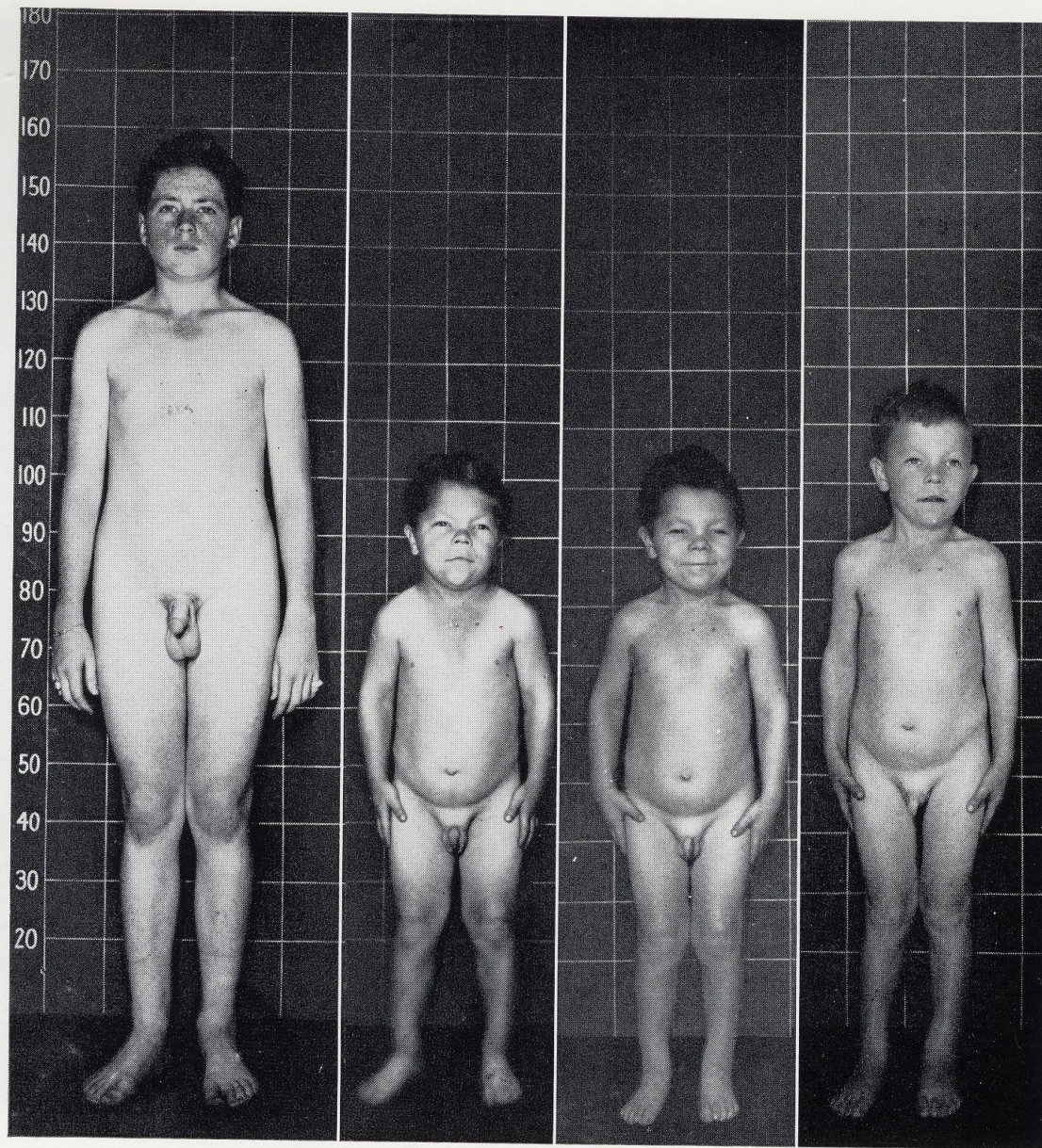
AC anti TPO <5

Echo thyroïdienne : hypotrophie thyroïdienne sans nodule

**AO AUCUN POINT D'OSSIFICATION????**

**CAS N 02 MED**





Normal

Cretin Untreated

Treated

15-0

15-6

15-8

16-5

4-1

4-3

6-0

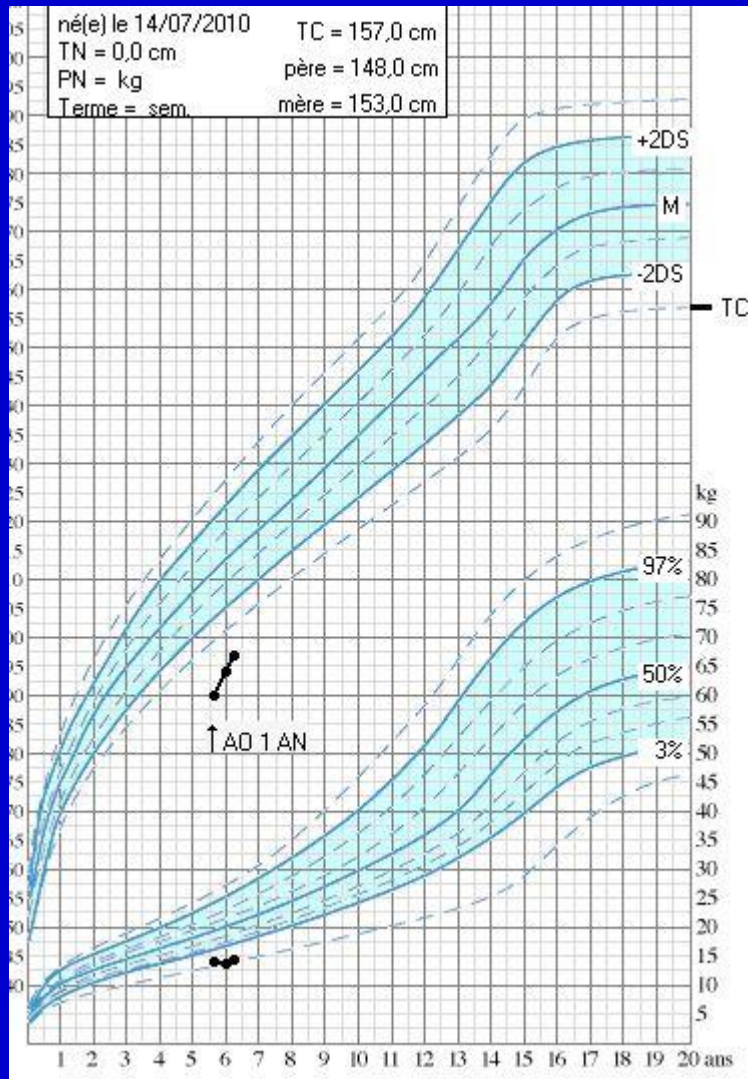
3-9

4-0

5-6



# CAS N 02 MED



## 2<sup>em</sup> Message: la clinique

- Constipation  
et/ou

## RSP

- Penser toujours à  
l'hypothyroïdie



- **CAS N 03 IMEDDINE**
- **Mots clés:** Constipation

## Imededdine, 3 ans , consulte pour ralentissement de sa croissance.

Taille = 75 cm, poids 10 kg.

ATCD : naissance à 39 semaines, Taille naissance = 50 cm, Poids = 3,350 kg, PC = 35 cm

Taille père = 175 cm, Mère = 155 cm.

En période néonatale a été noté sur le carnet de santé "pénis petit"

Consulte -à l'âge 40jours pour ictère persistant (ictère physiologique?) .

-à 09 mois pour **constipation** (traitée symptomatique mt)

-à l'âge de 15mois le petit ne mange pas bien et ne grandit pas (trop petit R/R

son cousin de même âge (pois 9KG « -2.4 DS » T=72cm « - 3.2DS »

bilan de malabsorption fait revenu normal ,une TSH et une sérologie de maladie

coeliaque faites revenues normales

Aucun autre problème depuis en dehors d'infection banales.

L'examen clinique ne montre rien de particulier, le pénis mesure 2,8 cm, les testicules

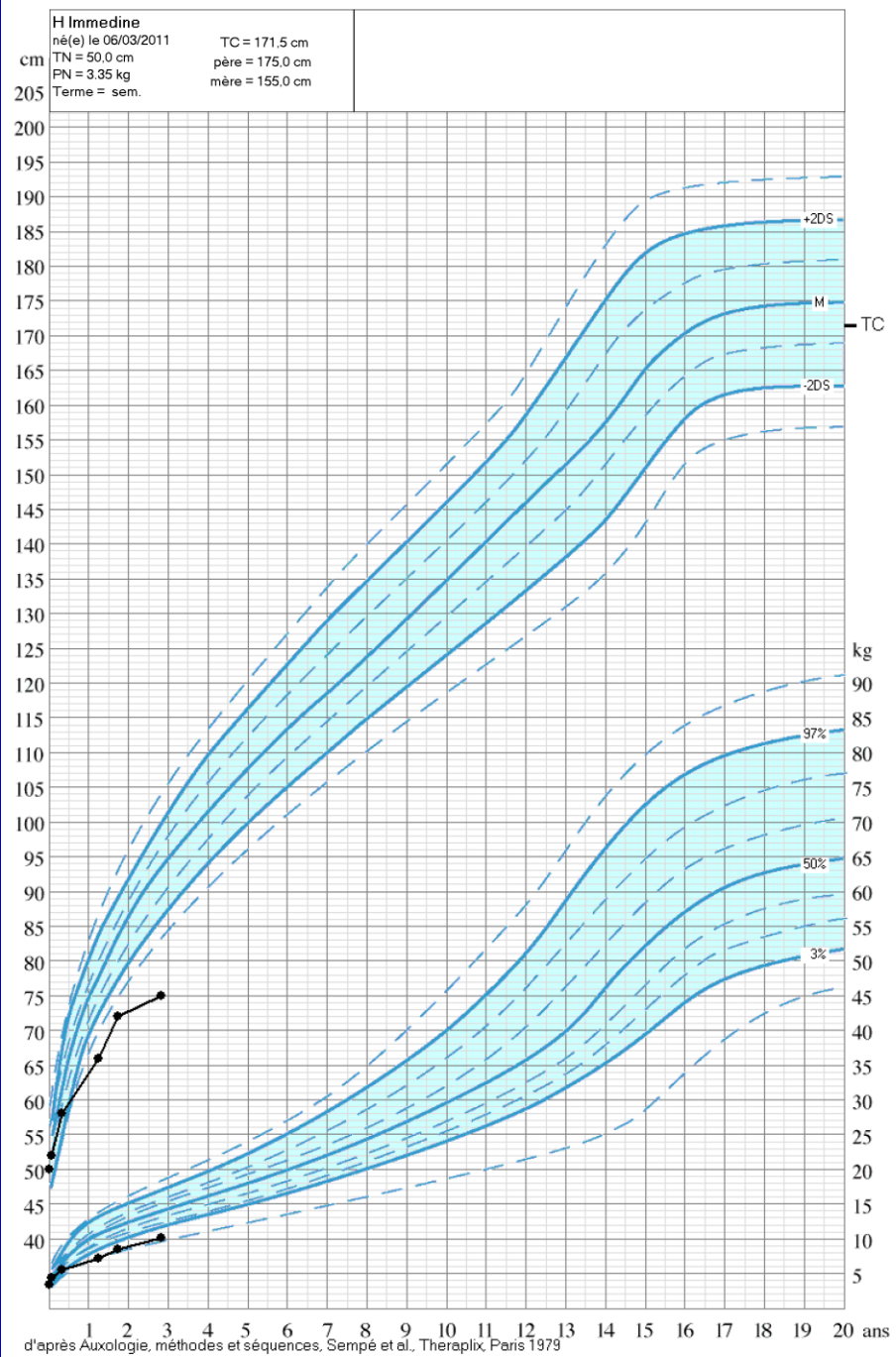
sont trouvés à l'anneau, et on note également la présence d'une lchette bifide.

# Bilans

- **TSH**=0.73(0.38---4.31 $\mu$ UI/ml
- **FT4** = **5,7** pmol/l (8----16.3)
- un test de stimulation de GH  
Glucagon = pic à **0.97ng/ml**
- Dosage IGF1 = 20 ng/ml (nl = 60-100)

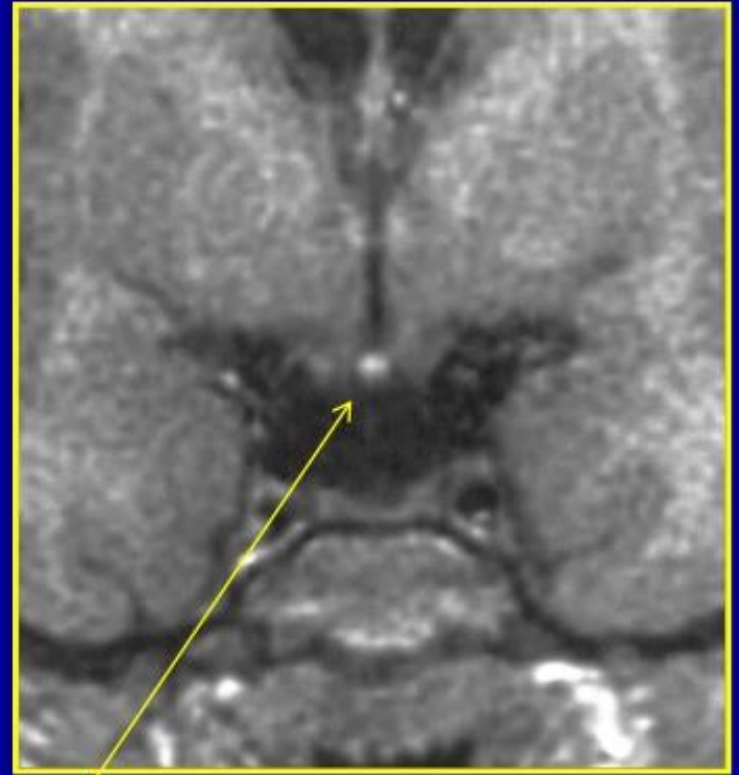
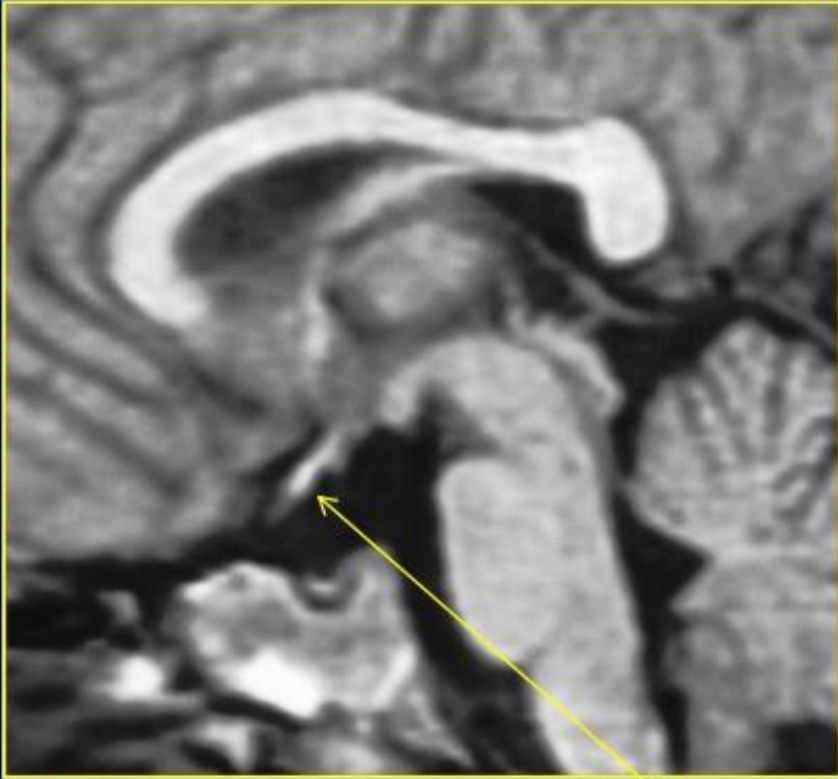
Les résultats de ces explorations montrent qu'il existe un hypopituitarisme, faisant évoquer une anomalie de la région hypothalamo-hypophysaire.

L'IRM montre une malformation = **Syndrome de post hypophyse ectopique** (appelé aussi **Syndrome d'interruption de la tige pituitaire**).





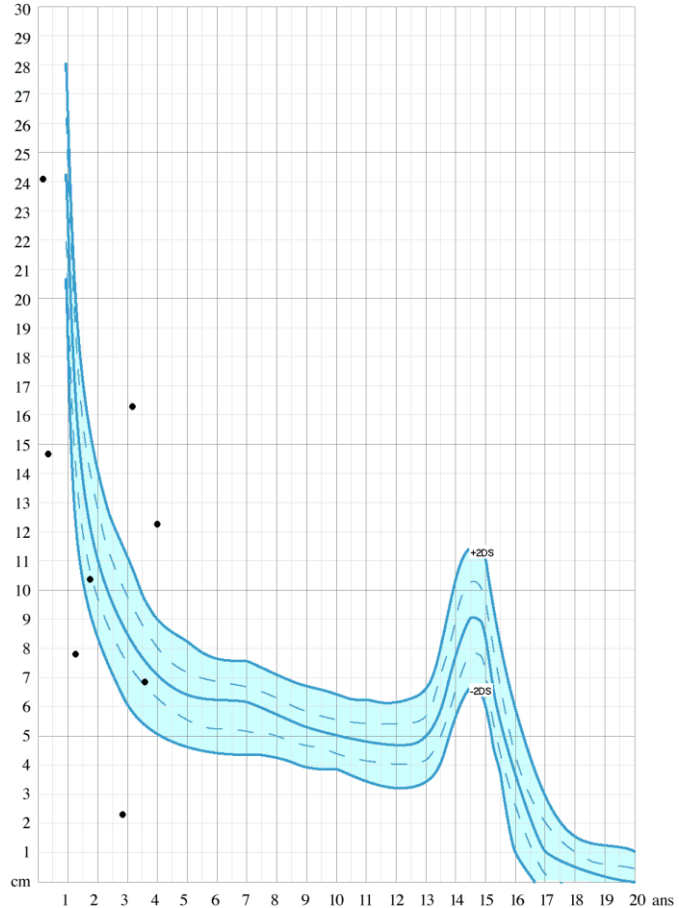
# Syndrôme de post-hypophyse ectopique



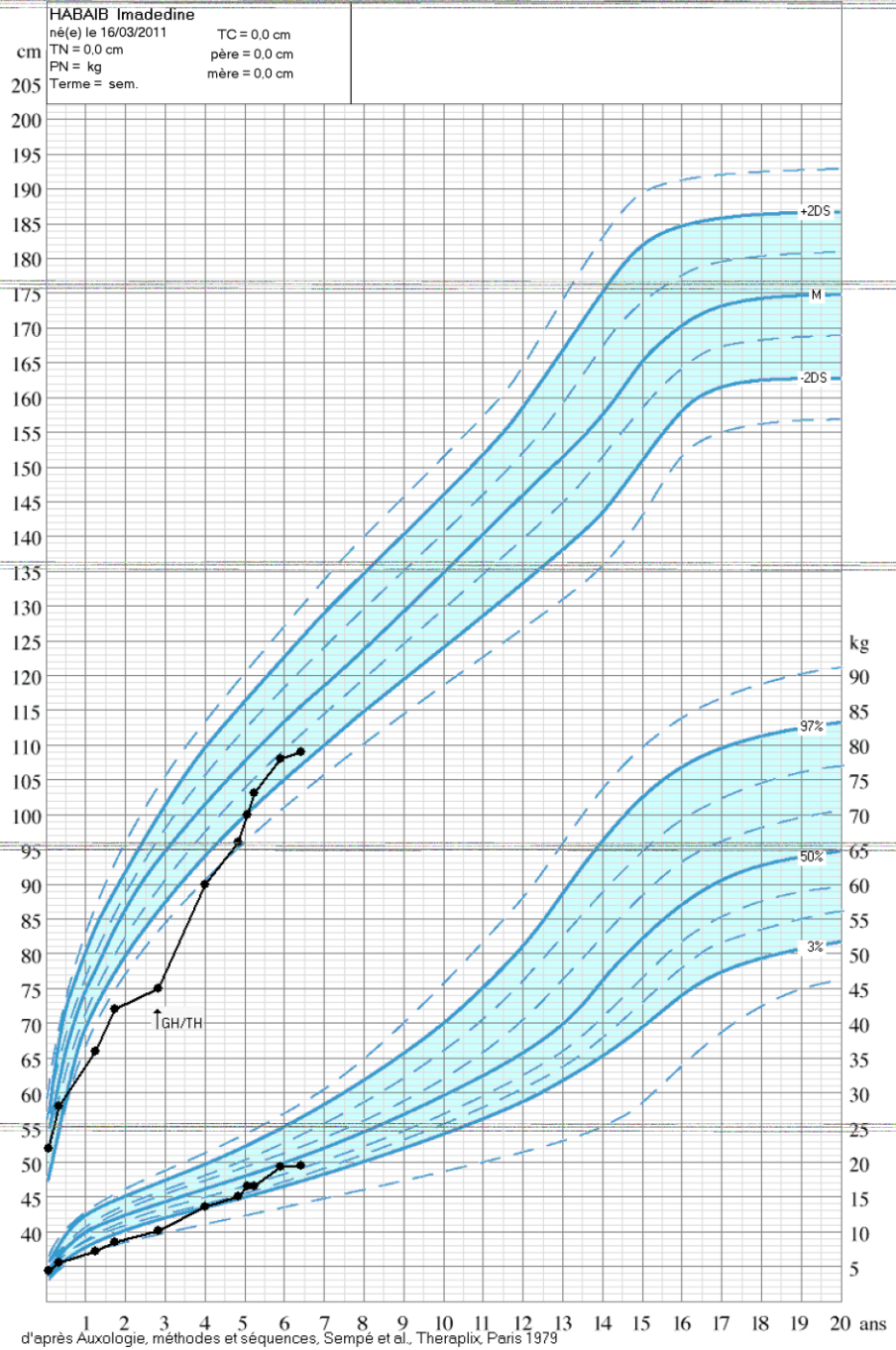
Post hypophyse

Dr DJAHLAT LARBI  
 Pédiatre libéral  
 ghriss mascara  
 toufikdj@yahoo.fr  
 tel:045937215

**HABAIB Imedine**  
 né(e) le 16/03/2011 TC = 171,5 cm  
 TN = 0,0 cm père = 175,0 cm  
 PN = kg mère = 155,0 cm  
 Terme = sem.



d'après Auxologie, méthodes et séquences, Sempé et al., Theraplix, Paris 1979



d'après Auxologie, méthodes et séquences, Sempé et al., Theraplix, Paris 1979

# 3ème Message: Biologie thyroïdienne

Dans l'enfance le "**Gold standard**" de l'hypoT4 chez l'enfant est la FT4, couplée à la TSH.



# TRAITEMENT

**URGENT++++ le plutôt possible**

## □ OBJECTIFS

- Rétablir les fonctions métaboliques
- **Rattraper le retard statural**
- Restaurer le niveau de maturation biologique et surtout la **prolifération neuronale**
- Intérêt d'un dépistage

# Traitement

- Le plus rapidement possible dans les 15 premiers jours de vie
- L thyroxine **LEVOTHYROX: 10 – 15 µg/Kg/j** généralement 10 µg/Kg/j en une prise au même moment de la journée pas dans le biberon, ni dans la sonde gastrique à distance de la prise de fer
- Levothyrox cp 25µg., L thyroxine (1 goutte=5µg)
- Contrôle / 15 jours /Normalisation de la TSH (15 premiers jours)
- Bilan /mois pendant 6 mois / 2 mois 12 mois / 2 à 4 mois 3 ans puis/6 mois

	dose	controle
0-3 mois	10-15 µg/kg/j	/ 15j à 1mois
3-6 mois	8-10 µg/kg/j	/1mois
6-12 mois	6-8 µg/kg/j	/ 2 mois
1-3 ans	4-6 µg/kg/j	/ 2 à 4 mois

## □ SURVEILLANCE

### • CLINIQUE

- T°, poids, éveil, transit
- Courbe de croissance, PC, DPM, QI, performances scolaires

### • RADIOLOGIQUE

- Progression de l'AO

### • BIOLOGIQUE

- TSH < 10 UI/ml

### • TRAITEMENT

- Réel danger: sous dosage!!!

# Traitement

Se poser la question du maintien du traitement en cas d'HC transitoire:

- glande en place, test au perchlorate normal
- dg de trouble de l'hormonosynthèse sans mutation retrouvée
- Ac positifs
- dose de L thyroxine stable
- Réévaluation après 3 ans (myélinisation du SNC complète entre 3 et 3 ans<sup>1/2</sup>)
- TSH après 4 à 6 semaines d'arrêt du levothyrox
- Indication de reprise du traitement si TSH > 10 mUI/ml

# Hypothyroïdies acquises

- **Elles peuvent être :**
  - de cause périphérique
  - de cause centrale

# Hypothyroïdie de l'enfant

## Hypothyroïdie primaire +++

Thyroïdite auto immune +++  
(maladie d'Hashimoto)

Trouble de l'hormonosynthèse, ectopie  
Mutation TSHrcp

Déficit en iode

Chirurgie, irradiation (hodgkin)  
Médicaments (rifampycine, phénytoïne,  
amiodarone, lithium, Interferon  $\alpha$ )

Transitoire (thyroïdite sub aigue)

subclinique

## Hypothyroïdie centrale

Déficit hypophysaire

Tumoral (craniopharyngiome++)

Chirurgie/irradiation

Infiltration (histiocytose X, sarcoidose)

Atteinte des autres axes (GH++)

Résistance aux hormones thyroïdiennes (TR $\beta$  ++)  
Rare T4I  $\uparrow$  T3I  $\uparrow$  TSH  $\uparrow$  hypo/hyper

# Fabienne 11 ans consulte pour ralentissement de croissance

Taille = 120 cm -3,8 DS P = 35kg

“Croissance à surveiller” depuis 4 ans ... pas de dessin de la courbe de croissance .

Le poids a continué idem:  
l'IMC est passé en 4 ans de 20 à 27,8 kg/m<sup>2</sup>

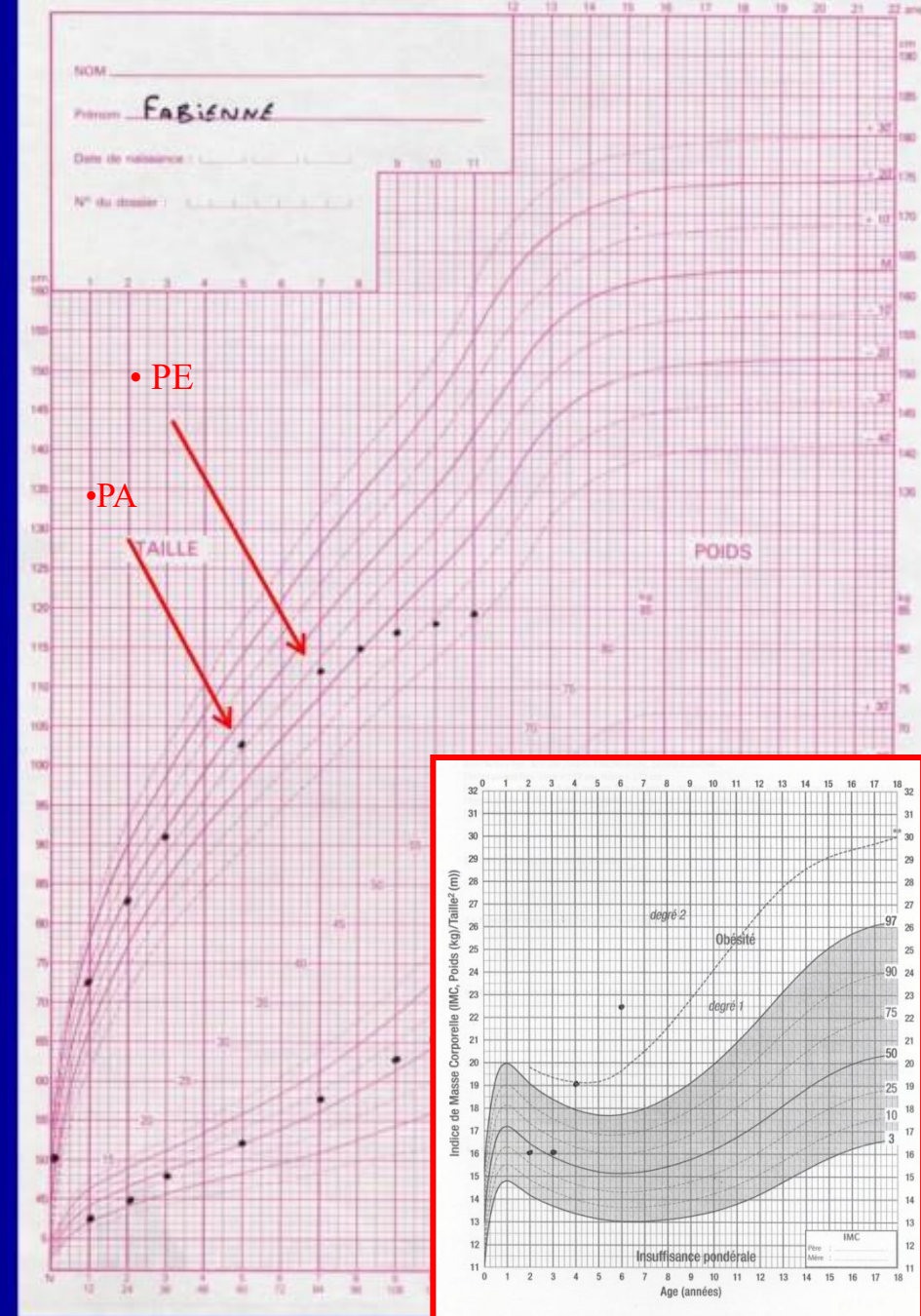
Suspicion de problème endocrinien?

HypoT4, déficit GH, hypercortisolisme?

FT4 = 6pmol/L TSH = 170 mUI/L

Ac anti TPO = 360 UI/L

Thyroïdite chronique lymphocytaire dans la forme atrophiante (10%)





# Hypo T4 acquises

- Chez les sujets recevant de la LT4, dans 85% des cas où l'étiologie est connue (119 cas) on trouve:

- **Acquises** = 87 cas :

50 Hashimoto

9 Basedow

7 Cancers

22 idiopathiques

- **Congénit périphér** = 27 cas 1/3700

- **Panhypopit** = 4 cas 1/25 000

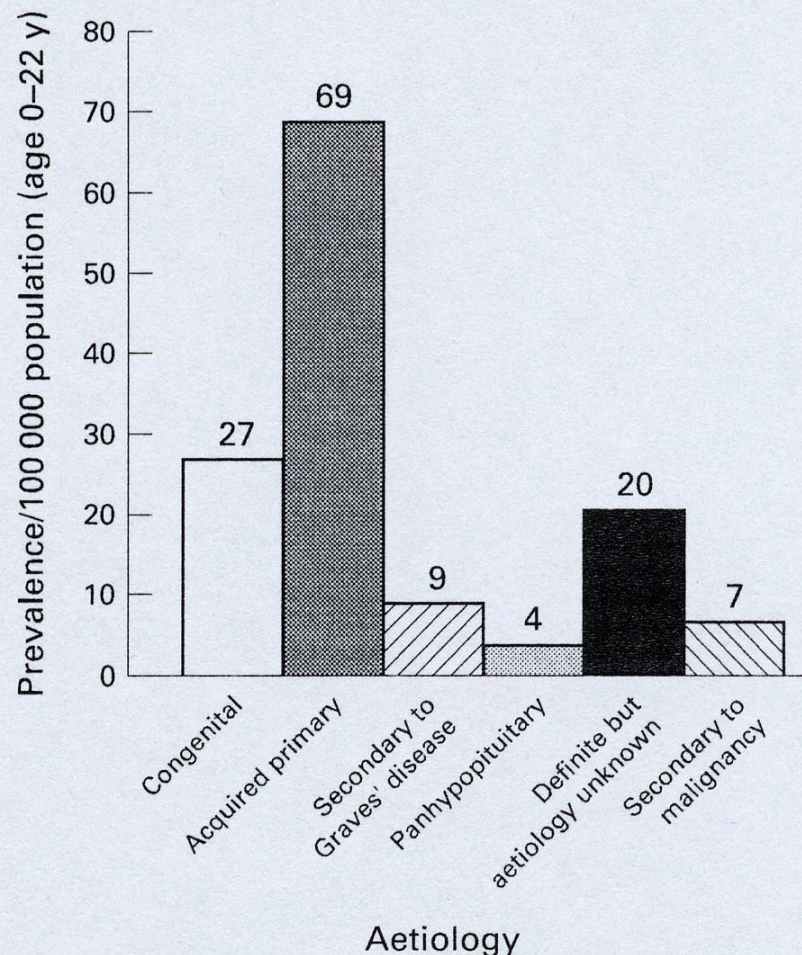


Figure 2 Prevalence of thyroxine prescription in other aetiologies.

# Hypothyroïdie de l'enfant

## Traitement

- Levothyrox cp 100µg/m2/j à adapter selon bilan
- En une prise 30 min avant le repas matin ou soir

	Dose	controle
0-3 mois	10-15 µg/kg/j	/ 15j à 1mois
3-6 mois	8-10 µg/kg/j	/1mois
6-12 mois	6-8 µg/kg/j	/ 2 mois
1-3 ans	4-6 µg/kg/j	/ 2 à 4 mois
3- 10 ans	3-4 µg/kg/j	/ 6 mois
10 – 15 ans	2-4 µg/kg/j	6 à 12 mois
> 15 ans	2-3 µg/kg/j	6 à 12 mois

TSH dans la normale pour hypothyroïdie primaire



T4l T3l dans la normale pour hypothyroïdie secondaire  
(moitié sup)

# Dépistage des nouveaux nés

- Proposé en 1970
  - QI pour des HC sévères dépend du diagnostic < 3 mois (*Klein et al, 1972*)
  - Diagnostic clinique difficile
- Taches de sang séchées soit du talon, soit de la corde ombilicale
- $\geq$  J3 préféré à cause de l'élévation transitoire de la TSH les premières 48h (*Fisher et al, 1969*)
- TSH seule pour 1° HC; T4 et TSH pour 1° 2° 3° (*Kempers et al, 2006*)





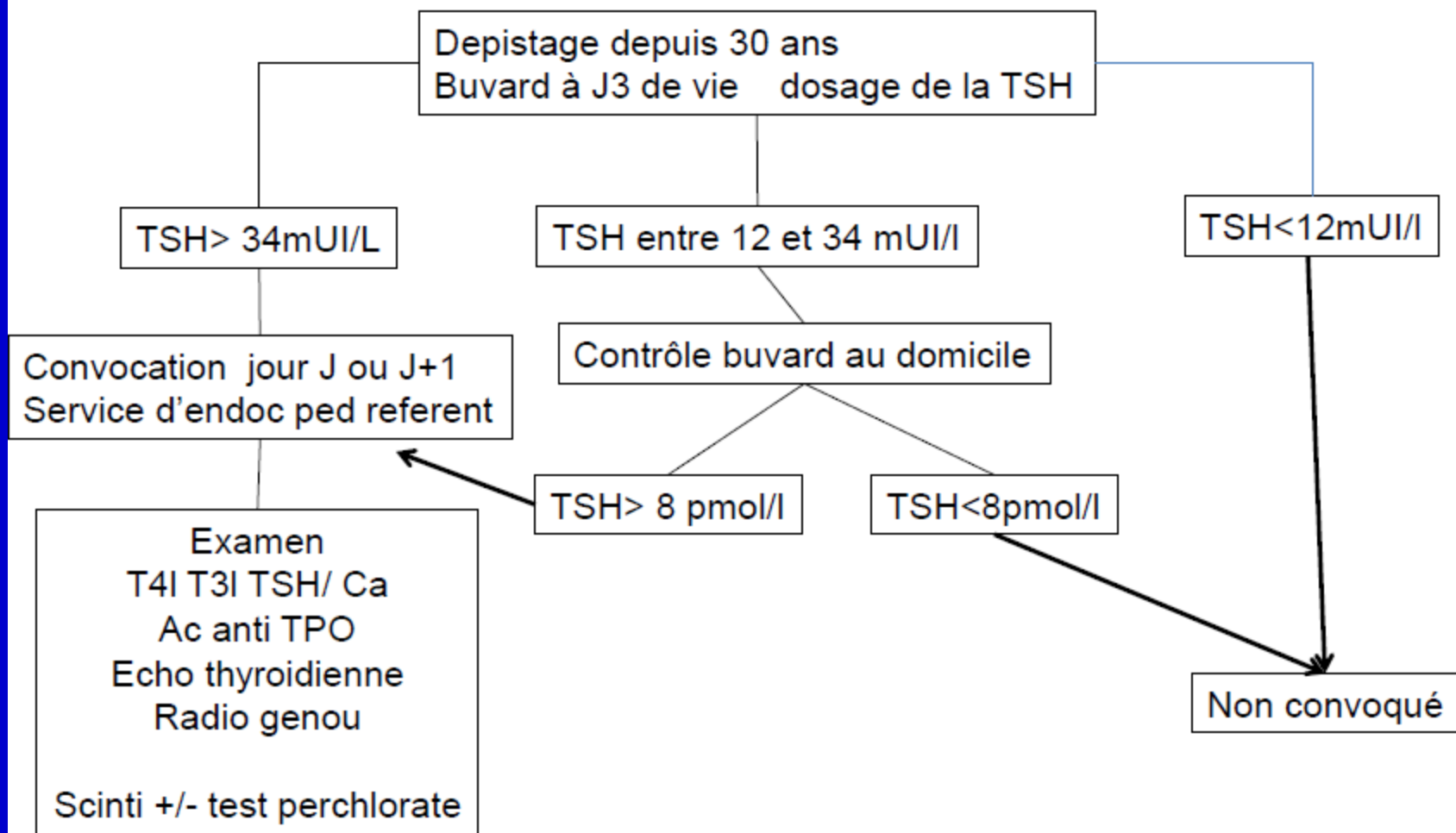
○	○	○	○	○	○	○	S T O P	○	○
Remplir les 7 cercles								A remplir uniquement si N-Né à risque de Drépano.	
1			2			3			
							4		
NOM : .....			Né(e) le : .....			N-Né à risque de Drépanocytose : OUI <input type="checkbox"/>			
Prénom : .....			Prélevé(e) le : .....						
Sexe : M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/>			Nom J.F. Mère : .....			Terme (SA) : .....			
						Poids (g) : .....			
						Transfusé ? oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/>			
Lieu d'accouchement et Code : .....							N° d'accouchement : .....		
Lieu (si différent) du prélèvement et Code : .....									
Adresse des parents : .....					Médecin à contacter si nécessaire : .....				
Tél. : .....					Ville : .....				

Dépistage néonatal. Fiche (papier-buvard) de prélèvement.

# Hypothyroïdie congénitale

## Dépistage systématique

Fréquente  
Retard mental évitable



# CONCLUSION

l'hypothyroïdie est une maladie **assez fréquente**, pouvant survenir à n'importe quel tranche d'âge

Reste à mettre l'attention nécessaire pour **guetter les forme précoce**, qui, en l'absence de prise en charge précoce, souffre d'un pronostic fonctionnel très sévère

Tout l'intérêt d'établir une stratégie de **dépistage** qui a démontré son efficacité.....ailleurs.