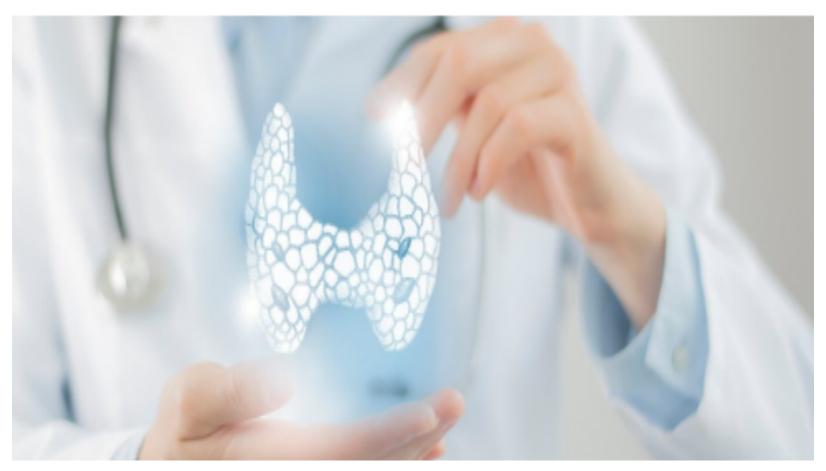
CAT devant une hypothyroidie



Présenté par Dr Nacer

Plan du cours:

I-Définition/épidemiologie

II-physiopathologie

III-diagnostic positif

IV-diagnostic différentiel

V-diagnostic étiologique

VI-la prise en charge

VII-les complications

Plan du cours:

VIII-le pronostic

IX-le dépistage

X-prévention

I-définition/épidémiologie:

1-définition:

✓ Il y a un déficit quantitatif ou qualitatif en hormones thyroïdiennes

2-épidémiologie:

- ✓ Touche1/4000 naissance
- Prédominance féminine

II-physiopathologie:

- La carence en hormones thyroïdiens entraine:
- un défaut de maturation somatique surtout squelettique et neurologique
- Baisse de la calorigènese avec une hypothermie central et périphérique
- Une baisse du métabolisme de base:
- Lenteur des mouvements
- Une bradycardie avec une baisse du débit cardiaque
- Ralentissement psychique

II-physiopathologie:

 Une accumulation des mucopolysaccharides synthétisé en éxé et non métabolisé entraine infiltration de tous les tissus surtout téguments, muscles squelettiques et le cœur

1-la clinique:

- Selon l'intensité du déficit en hormones, début pré ou post natal et l'étiologie:
- ✓ Deux formes: hypothyroïdie congénitale, variété tardive
- A- hypothyroïdie congénitale: nouveau né et NRS; tableau est précoce et complet:
- ✓ Grossesse prolongé dépassant 42 semaines
- Macrosomie avec une taille et un Pc normal
- Elimination tardive du 1 er méconium après H24
- FA large, FP ouverte voir large
- Une chevelure abondante, foncé, épais recouvert de sébum

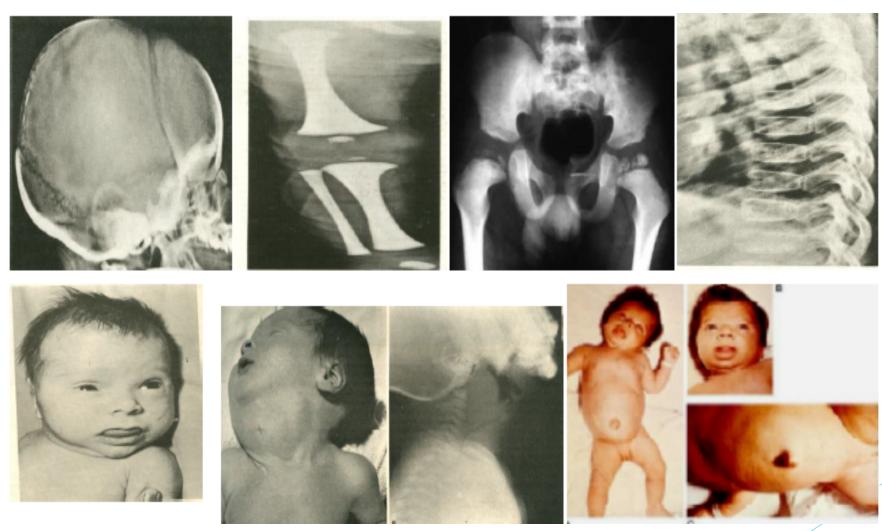
- Un visage infiltré, des trais grossiers
- Anneau ombilicale large, voir une hernie ombilicale avec un abdomen distendu, flasque et luisant
- Peau froide, sèche, infiltré, marbré avec livedo annulaire et une desquamation importante
- ✓ Ictère prolongé
- Anorexie rebelle contrastant avec un gain pondérale
- Une constipation tenace
- Une respiration difficile et bruyante avec des fausses routes secondaire au trouble de la déglutition et succion
- Hypothermie
- Retard du développement psychomoteur

- Retard statural
- Hypotonie musculaire
- Une bradycardie modéré, souffle systolique dans 70% des cas
- Retard d'éruption dentaire
- Bébé calme et dort tout le temps

B-variété tardive:

- ✓ rare, diagnostic plus difficile, âge au alentour de la puberté
- ✓ Plus l'installation est tardive et plus le retentissement sur le développement psychomoteur est moindre
- Le tableau est fait de:

- Retard statural isolé ou avec une obésité parfois juste une hypertrophie de certaines masses musculaire
- Retard pubertaire parfois une puberté précoce
- Déficience de l'email dentaire= destruction précoce de l'email dentaire
- Constipation chronique
- Tendance a la somnolence et une lenteur dans l'idéation
- Le développement intellectuel est souvent normal
- Une frilosité



2-la paraclinique:

- Densification de la base du crane
- ✓ Retard de l'âge osseux
- Une déformation de certains os:
- Accentuation de l'angulation des cols fémoraux
- Pour les vertèbres lombaires: aspect en sabot ou marche d'escalier
- Une densification exagérer du squelette: liseré dense en rapport avec une minéralisation excessive ou ralentissement de ostéolyse physiologique
- Dysgénésie épiphysaire: aspect grignoté

- Dosage hormonal:
- FT3 et FT4 basse
- Pour la TSH:
- Si hypothyroïdie primitive= périphérique =augmenté
- Si hypothyroïdie secondaire=centrale=normal ou rarement basse
- Perturbation biologique secondaire a l'hypothyroidie: en rapport avec hypo métabolisme:
- Anémie
- Bilan lipidique augmenté dans 50% des cas

- Une hypoglycémie
- Une augmentation des enzymes musculaires
- Hypercalcémie avec risque de néphrocalcinose

IV-diagnostic différentiel:

1-durant la période néonatale:

- Les autres étiologies de l'ictère prolongé
- Une macrosomie=nouveau né de mère diabétique
- Devant constipation: mucoviscidose, maladie d'hirshprung

2-periode NRS:

La trisomie 21

3-periode enfant : la forme tardive=petite taille

Les autres étiologie du retard statural

1-enquete étiologique:

- Palpation de la thyroïde a la recherche d'un goitre ou nodule
- Une échographie cervicale
- ✓ Une scintigraphie thyroïdienne a l'iode 123 et Tc99
- Thyroïde absente=athyréose
- Position ectopique
- Préciser le type de fixation:
- Forte en cas de défaut d'organification de l'iode
- Faible dans la majorité des cas
- Nulle=défaut de captation hormonal

- Bilan biologique:
- Dosage de la thyroglobuline effondré en cas d'athyréose
- Iodémie et iodurie pour détecter les surcharge d'iode
- Test a la TRH:
- Si réponse ample et retardé=atteinte hypothalamique
- Si faible ou absente =atteinte hypophysaire

2-les étiologies:

A- hypothyroïdie acquise:

- Sont plus rares avec une symptomatologie fruste au début
- Les étiologies sont:

- Les maladies auto-immunes: thyroïdite lymphocytaire chroniques
- Cause rare l'hypothyroïdie représente 20% des cas
- Cause la plus fréquente de goitre sporadique chez l'enfant
- Rare avant l'âge de 5 ans, touche surtout les filles
- Atteinte inflammatoire initial de la glande et une hyperplasie avec une évolution vers la fibrose
- ✓ Les signes d'hypothyroïdie surviennent 10 ans après le début
- Peut s'associer a d'autre pathologie auto-immune
- FT4 basse et une TSH augmentée
- Anticorps antithyroïdiens positifs

- Hypothyroïdie secondaire a une thyroïdectomie partielle ou total:
- Administration d'agents antithyroïdiens
- Apres irradiation pour une tumeur de la tête ou du cou
- Cystinose:
- Infiltration de la glande par les cristaux de cystine entrainant sa destruction progressive
- FT3 et FT4 normaux , TSH augmenté
- IRC
- Un syndrome néphrotique
- Une infiltration thyroidienne:
- Histicytose X
- La sarcoïdose, amylose

B-hypothyroïdie congénitale:

- Périphérique:
- Défaut de formation de la glande: ectopie ou athyréose:
- Tableau complet après l'âge de 2 a 3 mois
- FT4 et FT3 effondré; thyroglobuline indosable
- Absence de tissu thyroïdien a l'échographie et la scintigraphie
- Ectopie thyroidienne:
- Tableau clinique moins grave
- Sécrétion résiduelle assure une meilleure protection du SNC du fœtus
- Diagnostic après 2 ans voir plus en absence de dépistage
- FT3 et FT4 basses, TSH augmentée, fixation d'iode faible
- La scintigraphie précise le siège

- Troubles congénitaux de l'hormonogenèse:
- Transmission autosomique récessive
- Cas similaire dans la fratries
- Goitre inconstant
- On a 5 types
- Syndrome de résistance aux hormones thyroïdienne:
- Hypothyroïdie avec ou sans goitre
- FT4 et FT3 augmenté; TSH normal
- Ingestion maternelle de goitrigène et iodure
- Centrale:
- Malformative ou non
- ✓ Test a la TRH, généralement associé a d'autre déficience

✓ Basé sur l'opothérapie substitutive à vie et la prise en charge de l'enfant et de sa famille, car il s'agit d'une maladie chronique.

1-Le but:

- ✓ Obtenir un état d'euthyroïdie.
- Rétablir les grandes fonctions métaboliques.
- Restaurer le niveau de maturation neuronale.
- ✓ ±Rattraper le retard statural.

2-Présentation:

- ✓ L-Thyroxine gtte □ 150µg/ml, soit 5µg/gtte.
- ✓ L-Thyroxine Cp: 100µg.
- ✓ L-Thyroxine inj: amp: $1cc=100\mu g$.
- ✓ Lévothyrox Cp: 25, 50, 75, 100, 125,150, 175µg.

3-Conduite de traitement :

A- symptomatique :

- ✓ MEC si DR
- Constipation=laxatif.
- ✓ Surinfection=ATB adapté
- ✓ Goitre compressif=0,5 µg de thyroxine.
- Corticothérapie associée si origine centrale
- ✓ Insister sur l'allaitement maternel.

B-TRT spécifique:

- Hypothyroidies congénitales
- Traitement d'attaque :
- Chez Le NNE dépisté:
- Dose initiale : une prise unique le matin de : $10-15 \, \mu g/kg/j(Cp)$ Ou $5-8 \, \mu g/kg/j$ en gttes.
- Si trouble de déglutition ou DR: donner 75% de la dose totale en IV.
- Cette dose normalise le taux de T4 au bout de 15j (6-9µg/dl) et le taux de TSH (<5 mUI/L ou au mieux 0,5-2mUI/l) en moins de 30 j.
- Cette dose est ajustée au bout de 3-4 semaines de telle sorte que le T4 soit entre 6-9 μg/dl.

Traitement d'entretien :

- À partir de la dose moyennes efficace, la posologie est adaptée 3 à 4 fois/an en fonction des critères cliniques, radiologiques (âge osseux) et biologiques :
 T4 doit se situer dans la zone normale (6-9μg/dl), et TSH <4 unités/ml.
- La posologie a tendance à baisser avec le temps, et en fonction de l'âge. elle n'est plus différente de celle de l'adulte chez le grand enfant : 2,5 µg/kg/j

Hypothyroidies acquises:

- La dose d'attaque est de 2 à7 μg/kg/j ou 100 μg/m2/j
- Puis adaptée 3 à 4 fois/an en fonction des critères cliniques, radiologiques (âge osseux) et biologiques : T4 doit se situer dans la zone normale, et TSH < 4 unités/ml.

4-Surveillance:

A-de la Maladie:

- ✓ CHD, T°.
- Examen cardio-vasculaire+++.
- Etat neurologique : éveil, comportement.
- Examen pleuro-pulmonaire.
- Poids et transit.
- Examen somatique complet.
- ✓ FT4 et TSH à J15 du traitement.

B-du traitement:

- Signes de surdosage et sous dosage.
- Effets secondaires.

VII-les complications:

1-les complications a court terme:

- Coma très rarement
- Détresse respiratoire par compression par un goitre
- Convulsion par trouble métabolique
- Fausse route, risque d'asphyxie et PNP d'inhalation
- Hypercalcémie = néphrocalcinose et lithiase
- Décompensation cardiaque et arythmie
- ✓ Lié au TRT: sous ou surdosage= dosage hormonale et ajustement thérapeutique

2-les complications a long terme:

Pronostic mental=le plus important

VII-les complications:

- Des troubles psychiques
- Retard et trouble du langage, une surdité
- Asynergie oculomotrice
- Risque de retard pubertaire
- Récupération de l'âge osseux dans les 3 ans dans 80% des cas
- Pour la croissance statural:
- Taille définitive normal dans 75 a 80% des cas
- Rattrapage de la taille en moins de 2 ans
- Retard statural dysharmonieux si PEC inadéquate

VIII-le pronostic:

1-immédiat: dépend de

- ✓ La gravité du tableau initial
- Étiologie=athyréose
- Précocité du Dc et du TRT
- Possibilité de complications: troubles métaboliques

2-ulterieur:

 Dépend de l'assiduité et la précocité du traitement dominé par les séquelles neurosensorielles

IX-le dépistage néonatal:

- ✓ Intéresse tous les nouveau né
- Technique:
- Entre j5 et j6 de vie: FT4 et/ou TSH
- Prélèvement de sang du talon du pieds sur un papier buvard
- Bonne sensibilité et spécifité
- Ne détecte que les hypothyroïdie d'origine périphérique, l'origine centrale échappe au test

X-la prévention:

- ✓ Le conseil génétique
- ✓ Un TRT anténatal chez le fœtus si:
- Mère a déjà mit au monde un hypothyroïde avec trouble de l'hormonosynthese héréditaire
- Mère traité par les antithyroïdiens de synthèse
- Mère ayant reçu une forte dose d'iode radioactif pour cure de cancer
- ✓ Injection de thyroxine a travers l'utérus dans le LA ou le muscle fœtale

