

Hypothyroïdie

Généralité :

L'hypothyroïdie est une insuffisance de production des hormones thyroïdiennes présente dès la naissance, parmi les causes fréquentes figurent les anomalies de développement de la glande : dysgénésie (Athyréose, glande en position ectopique)

Sa prévalence est de 1/3500 à 1/4000 naissances, elle est la cause d'un retard mental évitable par un diagnostic et un traitement précoce

C'est une maladie potentiellement grave tenant compte du rôle majeur des hormones thyroïdiennes en intervenant dans les différents processus métaboliques de l'organisme : elles interviennent dans le développement du cerveau, la croissance, la thermorégulation, le tonus musculaire, le transit intestinal ...

Clinique : TDD : l'Athyréose

1) Dans les 1^{er}s jours de vie

Le tableau clinique regroupe :

- Une naissance en post terme (après 42 SA)
- Un gros poids de naissance > 4 Kg
- Un aspect dysmature des téguments
- Déhiscence des fontanelles surtout la fontanelle postérieure
- Chevelure fournie et dense
- Distension abdominale avec une hernie ombilicale (hypotonie musculaire)

2) Dans les 1^{ere} semaines de vie

On met en évidence une hypothermie à 36° et des signes fonctionnels : enfant calme endormi (dort beaucoup et ne se réveille pas pour prendre ses tétées) une respiration difficile et bruyante (par la présence de l'œdème laryngé), des troubles de la succion-déglutition, une constipation opiniâtre (continue permanente), un ictère persistant

Le retentissement sur la croissance statural est constant avec une morphologie caractéristique, le faciès grossier, un nez écrasé, les lèvres entourées d'un cerne gris bleuâtre, la bouche est entre-ouverte avec une macroglossie, les yeux globuleux à paupières closes donnant au bébé l'aspect de batracien, le cou est infiltré, l'abdomen distendu avec hypotonie musculaire marquée au niveau de l'abdomen et du tronc

Le retard du développement psycho moteur est net : le nourrisson ne manifeste pas d'intérêt pour l'entourage, ne sourit pas après 2 mois, le regard n'est pas éveillé, et ne maintient pas sa tête après 3 mois

3) Après quelque mois d'évolution

Le tableau clinique est caricatural du grand myxœdème, le retard de croissance de taille est évident avec un poids disproportionnel (retard disharmonieux), les membres sont courts par rapport au tronc (brachysclélie), le retard psycho moteur est patent, on notera des troubles respiratoires qui peuvent conduire au décès par fausses routes.

Paraclinique :

1- Les signes radiologiques :

- Retard de la maturation osseuse (constante et intense) c'est-à-dire que l'âge osseux est inférieur à l'âge chronologique et même à l'âge statural

Chez le nouveau-né une radiographie du genou est suffisante, l'absence des points tibiaux sup et fémoraux inf témoigne d'un début anténatal de l'hypothyroïdie

Avant 2 ans : pied genou et main

Après 2 ans : main et hanche

- Une densification exagérée du squelette en rapport avec une minéralisation excessive ou un ralentissement de l'ostéolyse, elle est bien visible au niveau de la base du crâne

- Une dysgénésie épiphysaire qui est représentée par une fragmentation des noyaux épiphysaires localisés au niveau des gros noyaux du fémur, tibia, humérus, radius, cubitus, et même au niveau des vertèbres

Cette fragmentation des noyaux avec un retard de l'âge osseux est pathognomonique de l'hypothyroïdie

- Déformation de certains os : accentuation de l'angulation des cols fémoraux, des vertèbres lombaires prenant l'aspect en sabot ou en marches d'escalier

2- Le réflexogramme achilléen :

Il n'est fiable qu'après 3 ans surtout pour les valeurs > 300 ms toujours présentes chez l'hypothyroïdien

3- Les dosages hormonaux :

- TSH : c'est le dosage le plus fiable pour conclure au diagnostic d'hypothyroïdie, elle est élevée en cas d'hypothyroïdie primitive (par action feedback)
- T3 et T4 : diminuées

4- Autres perturbations biologiques : ne sont pas nécessaires au diagnostic

- Anémie normochrome normocytaire parfois hypochrome
- Cholestérol élevé avec hyperlipidémie
- Glycémie normale avec courbe d'hyperglycémie provoquée par voie orale (HGPO) qui reste plate

Diagnostic différentiel :

1- En période néonatal avec :

- Un ictère prolongé : d'origine métabolique (galactosémie), un déficit en glucuro conjugaison ou un ictère au lait de mère
- Devant un gros poids de naissance : né d'une mère diabétique
- Une constipation opiniâtre : éliminer une maladie de Hirschprung (méga colon congénital)

2- Chez le nourrisson : une trisomie 21 peut être évoquée

3- Forme tardive (infantile) : devant une petite taille il faut rechercher d'autres causes :

- Maladie cœliaque
- Déficit en STH (hormone de croissance)

Diagnostic étiologique :

Il n'est pas indispensable pour la mise en route du traitement, chez le né l'urgence c'est de traiter, la recherche étiologique peut être reportée après 2-3 ans

On aura recours à la scintigraphie (au technicium 99 et l'iode 123) et à l'échographie thyroïdienne qui doit être effectuée par un radiologue expérimenté

Les principales étiologies sont :

1) Les hypothyroïdies congénitales :

1- **Défaut de formation de la glande (dysgénésie)** : c'est la cause la plus fréquente des hypothyroïdies congénitales, d'étiologie inconnue, on peut différencier grâce à l'étude isotopique par scintigraphie entre :

- L'Athyroïse : 1/3 des dysgénésies avec le tableau clinique complet
- Les ectopies thyroïdiennes : les 2/3, moins grave

2- **Défaut de synthèse et d'action des hormones thyroïdiennes** : avec 5 types selon la classification de Stanbury

3- **Déficit en TSH hypophysaire** : hypothyroïdie d'origine centrale en relation avec un hypopituitarisme (défaut au niveau de l'axe hypothalamo-hypophysaire)

4- **Ingestion maternelle de goitrigène et d'iode**

5- **Crétinisme endémique** : souvent une atteinte familiale dans des zones d'endémie goitreuse

2) Les hypothyroïdies acquises :

Elles sont rares, frustes, le tableau clinique est latent au début il peut s'agir de :

- 1- La thyroïdite auto-immune de Hashimoto
- 2- Secondaire à une thyroïdectomie totale ou partielle
- 3- Administration d'agents antithyroïdiens de synthèse : chez une mère hyperthyroïdienne, utilisation de certains anti-tuberculeux, le cobalt, ...
- 4- Après irradiation pour tumeur de la tête et du cou

Traitement :

1) Les objectifs :

- Rétablir les grandes fonctions métaboliques de l'organisme
- Rattraper le retard du développement physique
- Restaurer le niveau de maturation biologique (les processus enzymatique et la prolifération neuronale)
 - Il est basé sur l'opothérapie substitutive à vie

2) Les moyens : plusieurs médicaments sont disponibles :

- 1- **La L-thyroxine** : sous forme de gouttes (30 gouttes = 1cc et 1cc = 2 mg de thyroxine), en comprimés de 0,5 mg, ou sous forme d'ampoule injectable de 1cc (correspond à 1 mg)
- 2- **Le lévothyrox** : c'est la forme lévogyre de la thyroxine, son activité est double, son emploi est devenu courant (traitement de choix) : 1 goutte = 0,5 mg ou en ampoule de 1 cc = 0,2 mg ou en comprimés de 50 µg et 100 µg chez l'enfant

3) La conduite du traitement :

1- Le traitement symptomatique :

- réanimation pour prendre en charge les complications (coma hypothyroïdien)
- la corticothérapie (10-20 mg/j pendant 3-4 semaines) associée à l'opothérapie si l'hypothyroïdie est d'origine centrale

2- mise en route du traitement spécifique :

• traitement d'attaque :

Dans l'hypothyroïdie congénitale : la dose initiale de Lévothyrox est de 10-15 µg/Kg/j

Chez le nné avec une hypothyroïdie transitoire : on le traite pas sauf si la T4 est basse et l'STH élevée de façon persistante au-delà de 2 semaines, l'allaitement maternel l'est permis que si le taux des antithyroïdiens est bas dans le lait

Dans l'hypothyroïdie acquise : la dose est de 2 à 7 µg/Kg/j soit de 50 à 300 µg/j

• traitement d'entretien : après 3 à 4 semaines du début du traitement

À partir de la dose moyenne efficace (dose par laquelle on stabilise le taux de T4 et de TSH), la posologie est adaptée 3 à 4 fois/ an en fonction des critères cliniques, radiologiques (l'âge osseux) et biologique (T3, T4, TSH) c'ad la T4 dans la zone normale et TSH < 10 U/ml

- avant 1 an : la dose d'entretien ne doit pas dépasser 50 µg/j de LT4 (Lévothyrox)
- après 2 ans : la dose est de 50 µg/j en moyenne
- après 5 ans : la dose est de 50-150 µg/j

4) surveillance du traitement :

Dès les 1^{er} mois, les premiers témoins de l'efficacité thérapeutique sont :

- le contrôle de la température
- l'amaigrissement (disparition des œdèmes)
- l'agitation
- l'accélération du transit digestif

Il faut rechercher les effets secondaires du Lévothirox : troubles du rythme et défaillance cardiaque

Surveillance clinique : portera sur les courbes de croissance (la taille, le poids), le périmètre crânien, l'interaction de l'enfant avec son entourage

Surveillance radiologique : progression de l'âge osseux (le rattrapage dans les 2 ans), il faut qu'il y ait une progression de 6 mois d'âge osseux pour 2-3 mois d'âge réel pour les enfants < 2 ans, et d'un an pour 6 mois de traitement chez les enfants plus âgés, la maturation osseuse est un signe d'efficacité du traitement, la surveillance radiologique se fait 1 fois/an

Surveillance biologique : basée sur le dosage de la T4 qui doit être entre 6-9 µg/100cc, le taux de TSH est plus important que la T4 (<10 mU/cc), s'il reste élevée la dose thérapeutique est inefficace, le contrôle est effectué à J15, 1M, 2M, 4M, 6M, 9M, 12M, puis tous les 3 mois

A long terme : elle portera sur le développement staturo pondéral, le QI, et les performances scolaires, après l'âge de 3 ans deux examens par an sont suffisants

5) Incidents et accidents :

- Le réel danger est le sous dosage qui peut compromettre la maturation du SNC, il faut donner la dose maximale tolérée
- Des désordres métaboliques (troubles du métabolisme du Ca, on évitera de donner la Vit D car il existe un risque d'hypocalcémie)
- Le surdosage une tachycardie, une agitation, et des troubles du sommeil

Pronostic :

Il dépend de la forme (permanente ou transitoire), de la gravité du tableau clinique, de l'âge de début (plus grave si le début est anténatal), un traitement précoce et bien conduit assure de bons résultats.

- **La croissance physique** : la taille définitive est normale dans 75 à 80% des cas, 15% vont garder une petite taille (surtout en cas de traitement tardif)
- **L'âge osseux et la croissance osseuse** : le retard de l'âge osseux est plus important que le retard statural, lors du traitement on aura la récupération dans les 3 ans dans 80% des cas (trt précoce)
- **L'évolution motrice, neurologique et sensorielle** : des séquelles dans 50% des cas même si le niveau mental est normal (maladresse des mouvements, gaucherie, ...)

Les éléments de bon pronostic sont :

- La précocité de la mise en route du traitement et de la surveillance (début avant la 3^{ème} semaine)
- Le début prénatal démontré par l'âge osseux
- La persistance de tissu thyroïdien assure une certaine protection du cerveau

Dépistage néonatal :

- **Les buts** : poser un diagnostic précoce par reconnaissance des formes latentes à la naissance, permettant un trt précoce et une préservation du pronostic mental
- **Population cible** : il s'agit d'un dépistage de masse qui intéresse tous les nné

-Il est basé sur le dosage radio-immunologique de la T4 et TSH sur quelques gouttes de sang (talon) déposées sur papier Buvard

Prévention :

La prévention de l'hypothyroïdie réside dans le traitement anténatal chez le fœtus :

Dont la mère a déjà mis au monde un hypothyroïdien avec trouble de l'hormonosynthèse héréditaire

Dont la mère est traitée par les antithyroïdiens

Quand la mère a reçu de fortes doses d'iode radioactif pour cure de cancer

- Elle consiste en l'injection de thyroxine à travers l'utérus dans le liquide amniotique ou le muscle fœtal afin de corriger les besoins métaboliques et protéger le cerveau