

HYPOTHYROÏDIE DE L'ENFANT

I. DEFINITION :

L'hypothyroïdie consiste en une production insuffisante d'hormones thyroïdiennes, que celle-ci soit due :

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

II. INTÉRÊT :

1. Fréquence : Après le diabète, c'est l'endocrinopathie la plus fréquente (1/4000 naissances).

2. Prévention :

- Nécessité d'un traitement précoce pour éviter les séquelles neurologiques et mentales graves.
- Possibilité d'un dépistage biologique néonatal systématique.

III. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

- La glande est formée de l'union d'une ébauche médiane née d'une invagination de la cavité buccale primitive et de 2 ébauches latérales. L'ébauche médiane, visible vers le 17^{ème} j de la vie fœtale, va s'étendre vers le bas et latéralement, sa portion la plus distale devenant une vésicule creuse rattachée à la cavité buccale par le canal thyroéoglosse. La glande va se bilobé et devenir une cavité pleine.
- Très proche de l'ébauche cardiaque primitive, elle la suit dans sa migration et atteint au 45^{ème} - 50^{ème} jours sa position définitive. Le canal thyroéoglosse s'oblitére vers la 6^{ème} semaine.
- La glande a atteint sa position et sa forme vers la 9^{ème} semaine.

→ ACTIVITÉ DE LA THYROÏDE FŒTALE :

- Elle commence vers la 8^{ème} semaine de gestation avec la production de la thyroglobuline. Vers la 10^{ème} semaine, la thyroïde commence à capter l'iode et à ioder la thyrosine. Vers la 12^{ème} semaine, l'antéhypophyse commence à sécréter la TSH.
- Au milieu de la gestation, l'axe hypothalamo-hypophysaire-thyroïdien fœtal est fonctionnel. Il est indépendant de celui de la mère. En effet la TSH et les hormones thyroïdiennes ne traversent pas le placenta (seul la TRH traverse le placenta).

VI. BIOCHIMIE ET PHYSIOLOGIE :

1. Fonction de la thyroïde et son contrôle :

→ Régulation de la biosynthèse :

- La synthèse et la sécrétion d'hormones thyroïdiennes sont contrôlées par le système hypothalamo-hypophysaire.
- L'hypothalamus : Sécrète la TRH ou TRF (thyrotropin releasing factor) qui agit directement sur les cellules antéhypophysaires sécrétant la TSH. La TSH contrôle la synthèse et la sécrétion des hormones thyroïdiennes: triiodothyronine (T3) et thyroxine (T4).

- Contrôle de la synthèse des Hormones Thyroïdiennes :

Organe	HORMONES
Hypothalamus	TRH ou TRF (thyrotropin releasing factor)
Antéhypophyse	TSH (thyroïdostimuline hypophysaire)
Thyroïde	T4 (thyroxine), T3 (triiodothyronine), rT3 (reverse T3)

2. Synthèse

- L'iode est absorbé de l'intestin vers le sang ou il circule sous forme d'iodure (I⁻).
- Le transport de l'iode du sang vers la cellule épithéliale, à travers la membrane basale, est un phénomène actif.
- Puis l'iodure est oxydé en iode : $2 I \rightarrow I_2 + 2 e^-$.
- Il est ensuite organifié, c'est à dire lié à la thyrosine pour former des monoiodothyrosines (MIT) et diiodothyrosines (DIT).
- L'oxydation et l'organification sont catalysés par la peroxydase thyroïdienne : couplage des iodothyrosines pour former T3 et T4.
- La thyroglobuline, située au centre dans le colloïde, porte MIT, DIT, T3 et T4. Le couplage se fait à l'intérieur de la thyroglobuline.
- Puis T3 et T4 sont libérées à partir de la thyroglobuline, traversent la cellule épithéliale et passent dans la circulation.
- MIT et DIT, non utilisés pour la synthèse de T3 et T4, passent aussi du colloïde dans la cellule épithéliales. L'iode est alors séparé de la thyrosine et réutilisé pour la synthèse de T3 et T4.

3. Régulation :

- L'axe hypothalamo-hypophyso-thyroïdien est fonctionnel dès le 4^{ème} mois. La régulation se fait par mécanisme de rétrocontrôle (feed-back). La TRH régule la sécrétion de TSH; la sécrétion de TRH est régulée par la TSH et les hormones par T3 et T4 par rétrocontrôle.

4. Transport :

- La thyroïde produit 100% de la T4, 20% de la T3 et 5% de la reverse T3 (rT3). La rT3 a une faible activité biologique.
- Le reste de T3 et rT3 vient de la conversion de T4 au niveau du foie et du rein essentiellement. Ainsi, 40% de T4 se transforme en T3.
- Dans le plasma, la fraction libre des hormones thyroïdiennes est faible. En effet moins de 0,5% circulent sous forme libre (FT4, FT3). La presque totalité est donc liée à des protéines de transport ; « thyroxine binding globulin » (TBG), « thyroxine binding préalbumine » (TBPA) et albumine. Les taux circulants de T4 sont 50 à 100 fois plus élevés que ceux de T3.

5. Action des hormones thyroïdiennes :

- Les hormones ont un effet anabolique. Elles favorisent ainsi la croissance et le développement en particulier au niveau du système nerveux central et du squelette.
- Elles ont aussi un effet métabolique : fourniture de substrat et production de chaleur par thermogénèse.

➤ Actions des hormones thyroïdiennes :

- ✓ Dans l'organisme en croissance, elles favorisent l'anabolisme.
- ✓ Les hormones thyroïdiennes stimulent les métabolismes d'une manière globale et entraînent un accroissement de la consommation d'oxygène et de la calorigénèse.
- ✓ Elles induisent une synthèse protéique indispensable à une croissance normale en particulier du squelette et du cartilage en potentialisant l'action de l'hormone de croissance et des somatomédines.
- ✓ Rôle capital dans la synthèse des lipoprotéines cérébrales.
- ✓ Par ailleurs les hormones thyroïdiennes :
 - Stimulent la lipolyse et favorisent l'oxydation des acides gras (source d'énergie). (la synthèse de cholestérol est augmentée en l'absence d'hormones thyroïdiennes).
 - Au niveau des hydrates de carbone : stimule la glycogénogenèse, potentialise l'action hyperglycémique de l'adrénaline.

➤ Effets sur le métabolisme :

- ✓ Les hormones thyroïdiennes sont nécessaires à la régulation thermique, à la fonction cardiovasculaire, à la motilité intestinale et au développement neurologique.

- ✓ En l'absence d'hormones thyroïdiennes on note ainsi une hypothermie un métabolisme de base abaissé, ralentissement de toutes les fonctions (bradycardie, ralentissement psychique...).

V. DIAGNOSTIC POSITIF :

- L'expression clinique dépend du degré de l'insuffisance thyroïdienne, variable selon la cause (agénésie, ectopie, trouble de l'hormonogénèse ou acquise).
- Elle peut être :
 - Complète et précoce.
 - Incomplète et retardée.
- On distingue ainsi :
 - ✓ Les hypothyroïdies à révélation précoce.
 - ✓ Les hypothyroïdies à révélation tardive.

A. SIGNES CLINIQUES :

1. Hypothyroïdies Congénitales (Primaire) : (à révélation précoce) :

- Elles sont dues presque exclusivement aux dysgénésies, plus accessoirement à un trouble de l'hormonosynthèse.

1.1. Signes cliniques précoces :

- Période Néonatale : Dans les premiers jours, on peut retrouver :
 - ✓ Persistance de l'ictère physiologique néonatal.
 - ✓ Hypotonie axiale
 - ✓ Élargissement de la fontanelle antérieure.
 - ✓ Fontanelle postérieure encore ouverte et trop large (sup à 1 cm).
 - ✓ Taille de naissance inférieure à la normale avec un poids normal ou supérieur à 4.000 g.
 - ✓ Persistance du lanugo, hirsutisme dorso-lombaire.
 - ✓ Cerne bleuâtre péribial.
 - ✓ Retard d'émission du méconium.
- Dans les premières semaines de vie :
 - ✓ Hypothermie inf à 36°.
 - ✓ Macroglossie, Troubles de la succion et de la déglutition. (fausses routes fréquentes).
 - ✓ Raucité du cri (du à une infiltration des muqueuses).
 - ✓ Difficultés respiratoires : respiration nasale, bruyante.
 - ✓ Constipation, ballonnement abdominal.
 - ✓ Hypotonie axiale.
 - ✓ Hernie ombilicale.
 - ✓ Comportement anormal : enfant trop sage, qui dort trop.

1.2. Tableau typique :

- Après 3 mois d'évolution, le tableau clinique se complète progressivement. Le tableau complet est réalisé dans le cas de l'ATHYRÉOSE (myxœdème congénital).

- ❖ Dismorphie : La dysmorphie devient frappante.
 - ✓ retard statural, dysharmonieux avec brachyskelie (membres courts par rapport au tronc) et poids excessif pour la taille.
 - ✓ dysmorphie faciale: faciès pâle, bouffi, infiltré, avec des traits grossiers, des cheveux épaissis, une fontanelle trop large, un nez aplati avec ensellure, une bouche ouverte avec macroglossie.
 - ✓ cou large et court, infiltré.

❖ téguments : peau sèche, épaissie, infiltrée. Peau pâle, sèche, froide.

❖ abdomen : distendu avec souvent une hernie ombilicale.

❖ Troubles fonctionnels :

- ✓ Hypothermie, Bradycardie avec hypotension artérielle.
- ✓ Constipation tenace, Apathie.
- ❖ Hypotonie musculaire
- ❖ Retard psychomoteur : de plus en plus net : Les acquisitions psychomotrices (sourire, tenue de la tête...) sont retardées.
- ❖ Complications :
 - ✓ Fausses routes (pronostic vital).
 - ✓ Coma myxœdémateux très rare.

→ La présence d'un goitre oriente vers un trouble de l'hormonosynthèse

- En l'absence de TRT: Le tableau se complète par une insuffisance de croissance staturale avec retard de maturation osseuse et par un retard du développement psychomoteur.

2. Hypothyroïdie à Révélation Tardive :

- Elles correspondent le plus souvent aux ectopies thyroïdiennes dont le volume est initialement compatible avec une croissance normale ou subnormale mais qui s'épuise progressivement.

❖ Tableau Clinique :

- Se révèle après 2 ans, en particulier à la puberté. Le plus souvent les signes d'insuffisance thyroïdienne sont discrets et/ou isolés. Le signe essentiel est le retard statural.
- Croissance ralentie, dysharmonieuse avec brachyskelie et hypertrophies de certaines masses musculaires (mollets en particulier).

❖ Autres signes plus rares :

- Baisse du rendement scolaire, une frilosité, constipation récente, une dépilation, retard pubertaire parfois.

B. SIGNES PARACLINIQUES :

1. Signes Radiologiques :

1.1. Retard de maturation osseuse :

- Ce retard est intense : retard osseux constant et toujours plus important que le retard statural.
- Retard osseux généralisée et symétrique.
- Retard de la maturation est précoce se traduisant dans les formes à révélation néonatale par l'absence des points d'ossification fémoral inférieur et tibial supérieur (points de Beclard) qui sont habituellement visibles avec le cuboïde chez le nouveau-né à terme.
- En cas de suspicion d'hypothyroïdie congénitale = Rx d'un genou de face.

1.2. Dysgénésie épiphysaire :

- Est pratiquement pathognomonique.
- Aspect fragmenté des épiphyses.
- Bilatérale et symétrique.
- Cette dysgénésie se retrouve surtout au niveau des noyaux fémoraux, huméraux et proximaux du genou.
- Le point d'ossification est fragmenté, muriforme, poreux, tigré.
- Le contour du noyau normalement lisse est remplacé par un aspect grignoté, irrégulier.

1.3. Signes craniofaciaux :

- Densification exagérée des os de la voûte et de la base du crâne réalisant de face l'aspect en « lunette » par densification des rebords orbitaires.
- Retard de maturation craniofaciale entraînant un retard de fermeture des fontanelles et des sutures.
- Aspect ballonné de la selle turcique
- Parfois retard du développement dentaire et dystrophies (émail)

1.4. Signes vertébraux :

- Élargissement intervertébral : signe de BAMATTER.
- Hypoplasie et déformation des corps vertébraux au niveau des premières vertèbres lombaires (L1, L2) surtout : aspect ovoïde, en sabot, en coin : signe de SWOBODA. (Parfois une cyphose lombaire).

1.5. Autres : aspect d'ostéocondensation osseuse.

2. Signes biologiques :

2.1. Dosages hormonaux : Indispensables au diagnostic :

- Le diagnostic est confirmé par un taux circulant de T4 diminué et celui de TSH augmenté.
- Dosages hormonaux :
 - T4, T3, T4 libre, T3 libre (FT4, FT3) diminués
 - Dosage TSH très élevée (hypothyroïdies primaires).

→ Normes :

- T4 = 8 (5 à 12) microgrammes /100 ml.
- T3 = 130 (80 à 220) ng/100 ml.
- TSH = inf à 10 micro-unités/ml.

- Les valeurs enregistrées dans l'hypothyroïdie, variables selon l'étiologie et l'ancienneté de l'insuffisance thyroïdienne.
- Dans l'hypothyroïdie congénitale primaire en particulier le myxœdème congénital les taux de T4 et T3 sont très diminués alors que la TSH est très élevée dépassant 40 micro-unités/ml (voire 100).

→ Autres examens :

- dosage des anticorps thyroïdiens.
- le test au TRH

2.2. Perturbations biologiques de l'hypothyroïdie :

- Anémie souvent normochrome, parfois hypochrome.
- Hypercholestérolémie.
- Hypercalcémie (inconstante).
- Phosphatases alcalines sériques basses.
- Glycémie à jeun normale, Calcémie et phosphorémie normales

3. Échographie cervicale

- L'échographie cervicale antérieure permet de savoir si la glande thyroïde est visualisée, en place.

4. Scintigraphie : (Par Technicium 99 et par iode 123).

- Elle a perdu de son intérêt et ne doit plus être pratiquée, sauf dans les hypothyroïdies avec goitre pour lesquelles un trouble de l'hormonosynthèse est suspecté.

5. Réflexogramme achilléen : (n'est fiable qu'après 3 ans)

- Allongement du réflexogramme achilléen (non spécifique).

VI. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE :

- Les causes d'hypothyroïdie chez l'enfant sont nombreuses et variées. Les dysgénésies représentent près des trois quarts des cas (65 - 75%), les autres causes étant beaucoup plus rares. Parmi les hypothyroïdies avec glande en place, la moitié environ est due à un trouble de l'hormonosynthèse et l'autre moitié reste d'étiologies inconnues.

A. HYPOTHYROIDIES CONGENITALES :

1. Primaires (périphériques) :

1.1. Dysgénésies thyroïdiennes :

- Elles résultent d'un trouble de la migration ou de la formation de l'ébauche glandulaire à un moment quelconque de son trajet de la base de la langue à la loge thyroïdienne.

- Sexe : Incidence 2 à 3 fois plus élevée chez les filles.

- Les dysgénésies peuvent être divisées en 2 groupes selon les résultats de l'exploration isotopique :
Athyréose (1/3 des cas de dysgénésies) : aucune fixation à l'emplacement cervical normal de la glande.
- Ectopies (2/3 des cas) : La scintigraphie révèle un foyer de taille variable dont le siège est le plus fréquemment lingual, plus rarement sus-hyoïdien, sub-thyroïdien ou thoracique.
Ce foyer peut être extrêmement petit dans les formes néonatales ou plus grand dans les formes à révélation tardive.

❖ Tableau clinique :

* **Athyréose :**

- ✓ Tableau complet : myxœdème congénital précoce.
- ✓ S'accompagne d'un taux circulant très bas de T4 et TSH très élevée (taux très bas ou nul de thyroglobuline).

* **Ectopies thyroïdienne :** 2/3 des dysgénésies.

- ✓ Le tableau clinique est moins grave que dans l'athyréose.
- ✓ La révélation peut être précoce ou retardée.
- ✓ Les taux de T4, T3 sont bas, TSH élevée.
- ✓ Le pronostic mental des ectopies est meilleur.

1.2. Troubles de l'hormonosynthèse :

- Représentent 10 à 20% des hypothyroïdies.

- Affection héréditaire, sur le mode autosomique récessif.

- Recherche de cas familiaux doit être systématique.

- Les signes cliniques sont rares à la période néonatale, ils sont le plus souvent tardifs associant :

- Un goitre : Élément clinique caractéristique, existant dans 2/3 des cas, mais peut n'apparaître qu'après plusieurs années.
- Signes d'hypothyroïdies plus ou moins marqués.

❖ Biologie :

- ✓ Signes biologiques d'insuffisance thyroïdienne souvent francs : T4, T3, FT4, FT3 abaissées et TSH élevée.

❖ Scintigraphie :

- ✓ Fixation thyroïdienne normale ou supérieure à la normale.
- ✓ Goitre homogène.

→ Types : on distingue 5 types (STANBURY) :

- Type I : Défaut d'organification :
 - 2 Tableaux cliniques :
 - Goitre + Hypothyroïdie
 - Goitre + Surdit  : Syndrome de Pendred.
 - Biologie
 - ✓ Iod mie protidique est basse.
 - ✓ Test au perchlorate (ou au thiocyanate) de potassium (Inhibiteur comp titif du transport au niveau folliculaire des iodures, vident la thyro de des iodures anorganiques).
 - Scintigraphie : Injection d'iode radioactif et administration de perchlorate 2 heures apr s : Le test au perchlorate est uniquement positif dans le type I.
- Type II : D faut de d siodation des iodothyrosines : (d ficit en d siodases).
- Type III : D faut de couplage des iodothyrosines.
- Type IV : D faut de lib ration des iodothyronines.
- Type V : D faut captation des iodures.

→ Autres types de troubles de l'hormonosynth se :

- ✓ D faut de synth se de la thyroglobuline.
- ✓ D faut de conversion des iodures en iode : d ficit en peroxydase.

2. Hypothyro die Centrale : D ficit en TSH.

- Beaucoup plus rares que les hypothyro dies p riph riques.
- L'insuffisance de s cr tion de la TSH peut  tre la traduction d'une anomalie hypophysaire ou hypothalamique.
- Le d ficit en TSH fait partie d'une insuffisance ant hypophysaire incluant l'hormone de croissance dans tous les cas.
- L'insuffisance des autres hormones hypophysaires est plus rare : insuffisance en gonadotrophines et/ou en hormone corticotrope. (Pouvant r aliser un panhypopituitarisme).

→ Tableau clinique : Signes d'hypothyro die mod r e, avec nanisme.

- Un test au TRH n cessaire pour localiser le niveau de l'atteinte :
- Hypophysaire (hypothyro die secondaire) : T4 et T3 abaiss es, absence de r ponse de la TSH au test au TRH.
- Hypothalamique (hypothyro die tertiaire) : T4 et T3 abaiss es, r ponse ample et prolong e de la TSH au test au TRH.

3. Causes tr s rares :

- ✓ R sistance p riph rique aux hormones
- ✓ D ficit en thyroxine binding globuline

4. Hypothyro die Transitoire Du nouveau n  :

- Un goitre peut  tre constat  de mani re transitoire. Survient :
- * Chez pr matur  : souvent pr sentant un syndrome de d tresse respiratoire, apn es. (Disparait en quelques semaines).
- * Secondaire   :
 - Une carence en iode chez la m re (r gion d'end mie goitreuse).
 - Une surcharge iod e : par applications r p t es d'alcool iod e.
 - Ingestion par la m re durant la gestation d'antithyroïdiens de synth se, iodures, d'iode radioactif.

B. HYPOTHYRO DIE ACQUISE : Sont rares.

1. Thyroïdite auto-immune : Thyroïdite d'Hashimoto.

- La thyroïdite lymphocytaire chronique est une cause tardive d'hypothyroïdie acquise.
- Après une phase de thyroïdite avec goitre apparaissent dans un délai variable des signes d'hypothyroïdie dans 50% des cas.
- Rare avant 5 ans, touche surtout les filles.

→Diagnostic :

- T4 basse, TSH élevée.
- Présence d'anticorps antithyroïdiens circulants
- Scintigraphie : fixation hétérogène.
- Possible association avec autres maladies auto-immunes : diabète sucre, insuffisance surrénale.

2. Goitre endémique : (Carence en iode).

- Survient dans les régions carencées en Iode (d'endémie goitreuse : région Cherchell, Jijel, Kabylie...).

→Intervient :

- Une prédisposition génétique.
- Des facteurs d'environnement tels que la carence en iode et la présence de goitrigènes dans l'alimentation.
- La carence en iode : Entraîne une diminution de la synthèse des hormones thyroïdienne, d'où une augmentation de la synthèse de TSH.

→Tableau clinique : l'intensité du tableau clinique est variable allant du goitre isolé au goitre avec hypothyroïdie.

- Tableau classique dans certains cas de CRÉTINISME ENDÉMIQUE.

3. AUTRES CAUSES :

- Administration d'agents antithyroïdiens: antithyroïdiens de synthèse.
- Irradiation cervicale (maladie de Hodgkin).
- Affections s'accompagnant d'un dépôt anormal intrathyroïdien : responsable d'une atrophie du tissu thyroïdiens et d'hypothyroïdie :
 - Bêta thalassémie homozygote.
 - Cystinose.
- Syndrome néphrotique (fuite urinaire d'hormones thyroïdiennes et de leurs protéines porteuses).
- Insuffisance rénale terminale.

4. HYPOTHYROÏDIÉS ACQUISES CENTRALES :

- L'insuffisance acquise en TSH fait partie comme dans les formes congénitales d'une insuffisance antéhypophysaire incluant dans tous les cas l'hormone de croissance.
- Tumeurs de la région hypothalamo-hypophysaire (craniopharyngiome)
- Irradiation crânienne.

→ En pratique : Le traitement substitutif doit être instauré en urgence dans les hypothyroïdies à révélation précoce, en particulier chez le nouveau né.

VII. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

1. En période néonatale :

- Étiologies des ictères prolongés : microsphérocytose héréditaire, ictère au lait de femme, maladies métaboliques
- Constipation : mégacôlon congénital

2. Chez le nourrisson :

- dysmorphie craniofaciale : Trisomie 21, maladies surcharge

VIII. TRT :

→ Buts du traitement :

- Obtenir le plus rapidement possible un état d'euthyroïdie et de le maintenir : opothérapie substitutive à vie.
- Urgence thérapeutique : hypothyroïdies à révélation précoce.

A. ARMES THÉRAPEUTIQUES :

1. Thyroxine : T4

- Forme lévogyre : LT4 (Levothyrox)
- C'est la forme actuellement utilisée.

➤ Présentation :

- Gouttes = 1 goutte = 5 microgrammes.
- Comprimés = 25, 50, 75, 100 microgrammes.
- Amp inj = 1 cc = 200 µg : en cas voie per os impossible : 75 % dose orale.

➤ Modalités :

- ✓ Le traitement est administré en 1 prise quotidienne.
- ✓ Les gouttes seront utilisées durant la première année.

2. Autres présentations :

- Thyroxine : forme racémique : DL T4.
- Triiodothyronine : LT3
- Extraits thyroïdiens : 10 cg/m² en 1 seule prise.

→ Posologies Appliquées :

AGE	µg / 24H	µg /kg/24H
1 - 12 mois	25 - 50	10
1 - 5 ans	50 - 100	5 - 7
5-10 ans	100 - 150	3 - 5
10 - 20 ans	100 - 300	2 - 4

B. CONDUITE DU TRT :

1. Hypothyroïdie Congénitale :

→ Traitement d'attaque :

- Forme utilisée : LT4, Levothyrox (en gouttes ou cp).
- La posologie est de 8 - 10 µg/Kg/j durant le premier trimestre de vie (besoins 1ère année de vie = 25 - 50 mcg/24)
- Puis les besoins diminuent pour atteindre 5 µg/kg/j vers l'âge de 2 ans.

→ TRT d'entretien :

- L'adaptation se fait sur les données cliniques (croissance staturo-pondérale), radiologiques (âge osseux) et biologiques (T4/TSH).
- La dose est ajustée pour maintenir :
 - T4 : dans limites supérieures de la normale (10-12 mcg/100/ml).
 - TSH : inférieure à 10 mU/ml.

→ Cas particulier : Hypothyroïdie congénitale d'origine hypophysaire ou hypothalamique :

- hémisuccinate d'hydrocortisone associée à la dose de 10 - 20 mg/jour ; pendant 3 - 4 semaine pour éviter 1 insuffisance surrénale aiguë.

2. HYPOTHYROÏDIÉS ACQUISES :

- Les doses substitutives de thyroxine nécessaires à l'enfant sont inférieures à celles du nouveau-né et du nourrisson :

*L^{thyroxine} : 3 à 5 µg /kg/24h, soit 100 mcg/m² de surface corporelle. (En cas de panhypopituitarisme: hydrocortisone, hormone de croissance).

C. SURVEILLANCE DU TRT:

1. Programmes de surveillance :

- Il est essentiel que le contrôle soit parfait surtout au cours de la première année , et ce, en raison du rôle des hormones thyroïdiennes dans le développement des structures nerveuses.

- Durant cette période, des ajustements fréquents de la dose sont nécessaires du fait des modifications rapides du poids.

→ Surveillance du TRT :

❖ Clinique :

- ✓ Staturο-pondéral.
- ✓ Comportement.
- ✓ Développement psychomoteur, quotient intellectuel.

❖ Radiologique : âge osseux.

❖ Biologie :

- ✓ contrôle biologique répété indispensable la première année de vie
- ✓ Dosages de T4 et TSH :
 - Dosages tous les mois le 1er trimestre de vie.
 - Puis tous les 3 mois la première année.
 - Puis tous les 6 mois (2 fois par an) après la 1ère année : maintenir le taux de T4 dans limites supérieures de la normale.

2. Résultats :

2.1. Au cours du TRT d'attaque :

- Normalisation de la température et de la fréquence cardiaque.

- Modification du comportement : +++ est frappante, rapide : dès les premières semaines du traitement l'enfant devient actif, vif, moins apathique.

- Croissance :

*Chute pondérale au début puis reprise de la croissance en particulier staturale qui est rapide.

*L'infiltration régresse, le visage devient fin.

- Normalisation du transit digestif.

2.2. Complication du TRT :

- Hypercalcémie : L'administration de la vitamine D sera retardée en cas d'hypercalcémie ou d'une densification osseuse trop importante.

- Insuffisance surrénale aiguë : en cas d'hypothyroïdie d'origine hypothalamo-hypophysaire (association préventif d'hydrocortisone).

- Manifestation de surdosage :

- ✓ Agitation troubles du sommeil.
- ✓ Tachycardie, fièvre, sueurs profuses, Diarrhée, vomissements.

- Mais le risque à redouter est celui du SOUS DOSAGE qui va retarder la maturation cérébrale.

XI. PRONOSTIC :

- Plusieurs facteurs interviennent : La précocité de l'apparition des symptômes est un élément de mauvais pronostic, plus grave si le début est anténatal.
- L'étiologie est certainement le facteur essentiel: les athyréoses sont plus graves que les ectopies.
- La précocité et la qualité du traitement sont également essentielles.

1. Croissance staturo-pondérale :

- Le rattrapage statural est complet lorsque l'enfant est traité avant 2 ans, incomplet si le traitement est entrepris après 4 ans.

2. Maturation osseuse :

- Récupération dans les 3 ans dans plus des 3/4 des cas.

3. Pronostic mental :

- lié à la précocité du traitement.
- Résultats médiocres : souvent retard psychomoteur ± important
- Moins de 50% des enfants ont un QI normal, 1 sur 3 une déficience.

X. DÉPISTAGE NÉONATAL :

- Méthodes :
- ✓ La TSH et les hormones thyroïdiennes ne traversent pas le placenta
- ✓ Dépistage, selon les pays, par le dosage de la T4 ou de la TSH.
- ✓ Dosage de la TSH: Méthode adoptée en Europe; spécificité excellente, au 5^{ème} jour de vie (dépistage systématique non pratiqué en Algérie)