

# Hyperthyroïdie

Dr Isabelle Oliver Petit  
*Unité d'endocrinologie*  
*Hôpital des enfants Toulouse*

*Journées d'urgences pédiatriques 7/10/22*

# Introduction

- ▶ Pathologie **rare** en pédiatrie mais
  - ▶ Présentation clinique différente de l'adulte
  - ▶ Formes souvent graves avec diagnostic trop tardi
  - ▶ Essentiellement maladie Basedow, mais aussi quelques maladies plus exceptionnelles
  
- ▶ **Prise en charge thérapeutique très différente de l'adulte:**
  - ▶ Choix thérapeutiques, durée de traitement
  - ▶ Récidives

# Etiologies des hyperthyroïdies

- ▶ Maladie Basedow (>95%):

**ac anti TSH-R positifs**

- ▶ Mais aussi

- ▶ Transitoires

- ▶ Intoxications aiguës ou toxique.
    - ▶ Thyroïdites subaiguës ou lymphocytaires de l'ado
    - ▶ Nouveau né de mère Basedow

- ▶ Tumorales sur nodule (exceptionnel)

- ▶ Génétique: mutation gène codant TSHR, résistance aux hormones thyroïdiennes ...

***Ac anti TSH-R négatifs***

# Epidémiologie maladie de Basedow

- ▶ Prévalence: 2 à 3 pour 100 000 enfants
- ▶ (1à 5 % Total Basedow)
- ▶ Fille > garçon
- ▶ Age

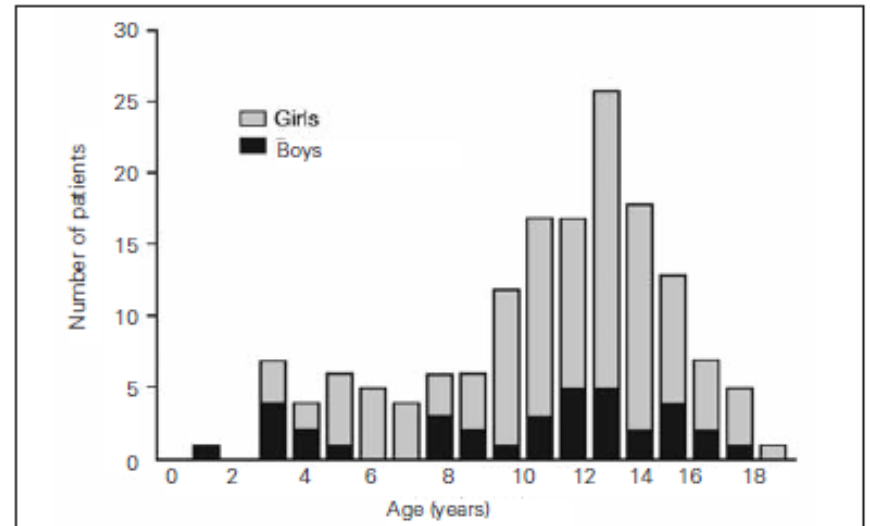
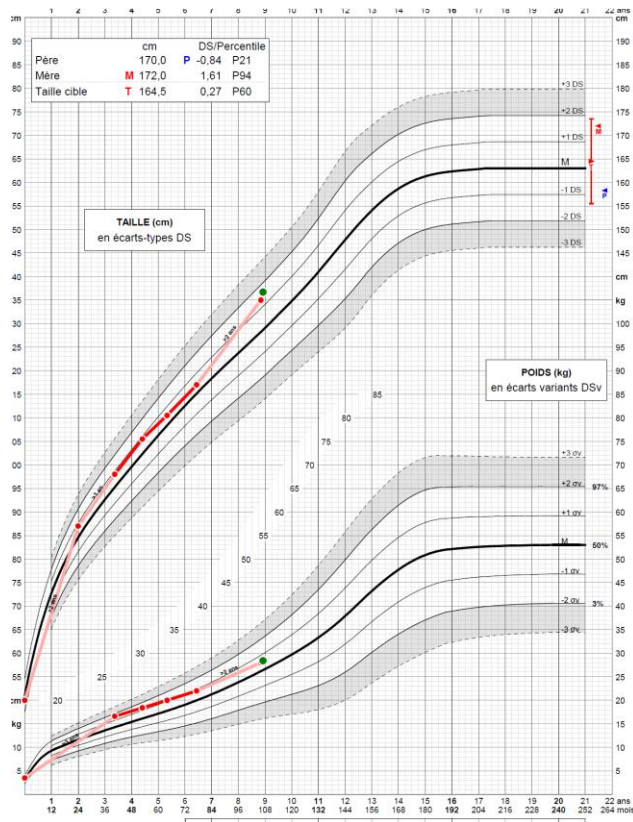


Figure 1. Distribution of patients with Graves' disease

- ▶ Contexte d'auto-immunité
  - ▶ Diabète , vitiligo...
  - ▶ T21, Turner, Klinefelter
- ▶ Familiale pour 10 à 20% des cas
- ▶ Incidence et Covid ?!

# Louise, 9 ans

- ▶ 2° enfant
- ▶ Pas d'ATCD perso notable, maman Hashimoto traitée
- ▶ Gonflement cervical noté par la famille et bilan systématique par le MT: TSH indosable
- ▶ Interrogatoire rétrospectif signes banalisés:
  - ▶ Tonique mais comme d'habitude, pas énervée
  - ▶ Tachycarde et essoufflée à l'effort avec gêne fonctionnelle (randonnée)
  - ▶ Pas de signe digestif (arrêt forlax depuis 2 mois)
  - ▶ A toujours eu chaud
  - ▶ Sommeil difficile, réveils fréquents, majorés depuis rentrée mais difficultés scolaires (concentration, graphisme)



- ▶ Goitre ferme
- ▶ Pas d'exophtalmie
- ▶ TA:134/73 P: 140
- ▶ Essoufflement
- ▶ Tremblement extrémités

# Présentation clinique classique

- ▶ Les signes cliniques d'**hyperthyroïdie** sont particulièrement sévères (inv. âge) mais souvent banalisés
  - ▶ SF: tachycardie , essoufflement effort, asthénie, thermophobie...
  - ▶ Trouble du sommeil, irritabilité, opposition, baisse du rendement scolaire
  - ▶ Diarrhée, perte de poids
  - ▶ Polyphagie, polyurie
- ▶ **Goitre**
- ▶ Les manifestations oculaires rares et modérées
- ▶ **TSH systématique** de débrouillage: indosable !

# William, 12a3m, 5°

- ▶ 3° enfant, vit avec sa mère et ½ we père (non biologique)
- ▶ Pas d'ATCD
- ▶ Hyperphagie et polyurie depuis 3 mois : TSH indosable !
- ▶ A l'interrogatoire rétrospectif:
  - ▶ Agitation psychomotrice et troubles du comportement depuis 3 ans (CM1), orientation SECPA puis Sessad ITEP , neuroleptique
  - ▶ Essoufflement effort, tachycardie, troubles du sommeil
  - ▶ Tremblements
  - ▶ Absence prise de poids, diarrhées fréquentes



- ▶ Pas de carnet de santé
- ▶ 156 cm, +3DS
- ▶ 34 kg
- ▶ IMC: 13,9 kg/m<sup>2</sup> (-1 DS)
- ▶ TA: 139/74 P: 130
- ▶ Goitre
- ▶ P4 G4, il a mué !
- ▶ T4L 40 pg/ml (< 17)
- ▶ T3L : 22,4 pg/ml (<4,4)
- ▶ TSH indosable
- ▶ Ac anti TSHR 18UI/L (<1,75)
- ▶ Testostérone: 390 ng/dl
- ▶ Age osseux 14 ans
- ▶ Echo T: goitre hypervx

# Présentation atypiques

- ▶ **Cardiaque** tachycardie mal tolérée, hypertension artérielle voir un souffle systolique d'insuffisance mitrale par prolapsus mitral
- ▶ **Accélération de la vitesse de croissance** avec avance de la maturation osseuse, grande taille, puberté précoce
- ▶ **Neurologique** avec mouvements anormaux spastiques involontaires exceptionnellement des formes avec chorée ou pseudo myopathie
- ▶ **Neuropsychiatriques** avec anxiété et dépression ou à l'inverse agitation, opposition, agressivité voir confusion
- ▶ **Osseuses**, avec baisse de la minéralisation osseuse, essentiellement corticale et plus exceptionnellement des fractures pathologiques ou des tassements vertébraux
- ▶ **Biologiques trompeuses à T3**

# Ex complémentaires



- ▶ Biologie: TSH indosable, T4L, **T3L** (sévérité)  
Ac anti TSHR (sévérité)
- ▶ Pré thérapeutique indispensable
  - ▶ **NFS**: neutropénie modérée banale
  - ▶ Ionogramme: glycémie, calcémie
  - ▶ Bilan hépatique: cytolysse modérée
- ▶ Sans urgence
  - ▶ Echo thyroïdienne: goitre hypervasculaire
  - ▶ AO: avance
  - ▶ Echo cœur: prolapsus mitral possible

# Traitement de l'hyperthyroïdie

- ▶ *Principes: ATS (anti thyroïdiens de synthèse)*
  - ▶ Propylthiouracile: PTU interdit < 18 ans !
  - ▶ Ne traite pas la maladie auto-immune !
- ▶ *Imidazolés*
  - ▶ Carbimazole (Néomercazole): 0,4 à 0,8 mg/kg/J
  - ▶ Thiamazole (Thyrozol): 0,3 à 0,6 mg/kg/J
- ▶ Euthyroïdie obtenue en 3 à 4 semaines !
- ▶ Conduite du TT: baisser la posologie pour la plus petite dose efficace dès l'euthyroïdie, pas d'association à la Levothyroxine.
- ▶ Effets secondaires plus fréquents chez l'enfant et dose-dépendant

# Traitements adjuvants dans l'urgence

- ▶ **Propanolol ++**
  - ▶ Proposé systématiquement en attendant l'effet des ATS
  - ▶ 1 mg/Kg, deux fois par jour
  - ▶ Intérêt cardiovasculaire,... sommeil, agitation
  - ▶ Présentation pédiatrique nourrisson
- ▶ **Symptomatiques** : arrêt sport, immodium...
- ▶ **Questran**:
  - ▶ chélateur digestif des HT , limite le cycle entéroH
  - ▶ Intoxications ++,
  - ▶ CI aux bétabloquants
- ▶ Corticoïdes peuvent se discuter

# Surveillance du traitement

- ▶ Initialement
  - ▶ T3L et T4L 3 ou 4 semaines puis tous les mois jusqu'à stabilisation relative puis tous les 3 mois
  - ▶ TSH très longue à se positiver, l'adaptation se fait sur la T3 et la T4
  - ▶ Arrêt du propranolol dès que T3 et T4 ok
  - ▶ Baisse très progressive et douce des ATS
- ▶ Education thérapeutique
  - ▶ Maladie chronique risque de rechute +++
  - ▶ Pas d'arrêt, pas d'oubli !
  - ▶ Risque immunoallergique d'agranulocytose

# Effets secondaire des ATS

- ▶ L'agranulocytose, voir la pancytopenie immunoallergique, sont des complications très rares (0,2%).

Information et arrêt de traitement en attendant résultat de la NFS en urgence si angine ou fièvre inexpliquée

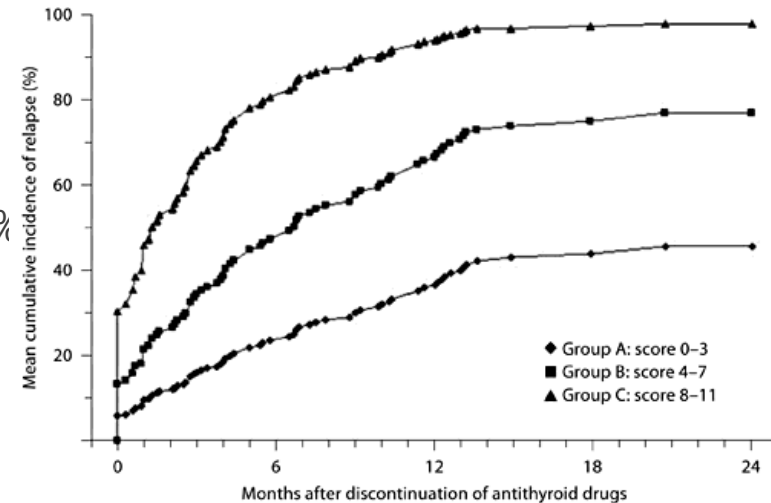
- ▶ L'atteinte hépatique est rare. L'hyperthyroïdie elle-même peut être responsable d'une ascension modérée des transaminases.
- ▶ Des effets secondaires mineurs (5 à 25%) urticaire, arthralgies, rash.

Souvent résolutifs avec la baisse du traitement ou les antihistaminiques

- ▶ Présence d'ANCA (anticorps anticytoplasme des polynuclaires) d'apparition secondaire. Surveillance biologique

# Durée du traitement ATS

- ▶ Risque ++ de rechutes
  - ▶ Rémission après 1<sup>o</sup> séquence de 2 ans : < 30%
  - ▶ Rechutes précoces (<6mois)
- ▶ Facteurs de risque récidive (France, Léger 2008):
  - ▶ Sévérité tableau initial (LT4, Ac); +/- goitre
  - ▶ Jeune âge (<12 ans)
  - ▶ Non caucasien
  - ▶ Effet protecteur maladie auto-immune associée
- ▶ Score prédictif de rechute
- ▶ Le **traitement prolongé (6/8 ans)** améliore le taux de rémission chez l'enfant(France, Suivi 10 ans, Léger, 2012) :
  - ▶ 50 % de rémission



Weight	0	1	2	3
Ethnicity	Caucasian		Non-Caucasian	
Age	>12 years	5-12 years	<5 years	
FT4 serum concentration	<50 pmol/l			≥50 pmol/l
Multiple of upper normal limit for TRAb concentration	≤4x (N)	>4x (N)		
Duration of ATD treatment	>24 months			≤24 months



# Autres traitements possibles

## ▶ Indications:

- ▶ Intolérance aux ATS
- ▶ Non compliance au traitement
- ▶ Récidive

## ▶ Iode radioactif (I131) :

- ▶ Expérience USA (larges séries; n=1200 *Rivkees*)
- ▶ Efficacité (>95%) et tolérance
- ▶ Risques ? : Génétique /K thyroïde(dose suffisante)/Autres néoplasies ?
- ▶ Proposition théorique en France
  - ▶ A éviter avant 5 ans
  - ▶ Dose adaptée entre 5 et 10 ans
  - ▶ Post pubère en pratique

## ▶ Thyroïdectomie totale

- ▶ Jeune / Gros Goitre/Choix
- ▶ Complications chirurgien dépendant

# Conclusion

- ▶ L'hyperthyroïdie est une pathologie rare chez l'enfant essentiellement représentée par la maladie de Basedow
- ▶ Elle peut cependant révéler une maladie génétique en particulier chez les très jeunes enfants
- ▶ Sa présentation clinique est souvent atypique et le diagnostic trop tardif. Savoir Y penser !
- ▶ Sa difficulté de prise en charge tient surtout au risque élevé de récurrences qui impose des stratégies thérapeutiques personnalisées qui relèvent d'une prise en charge pédiatrique spécialisée