

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

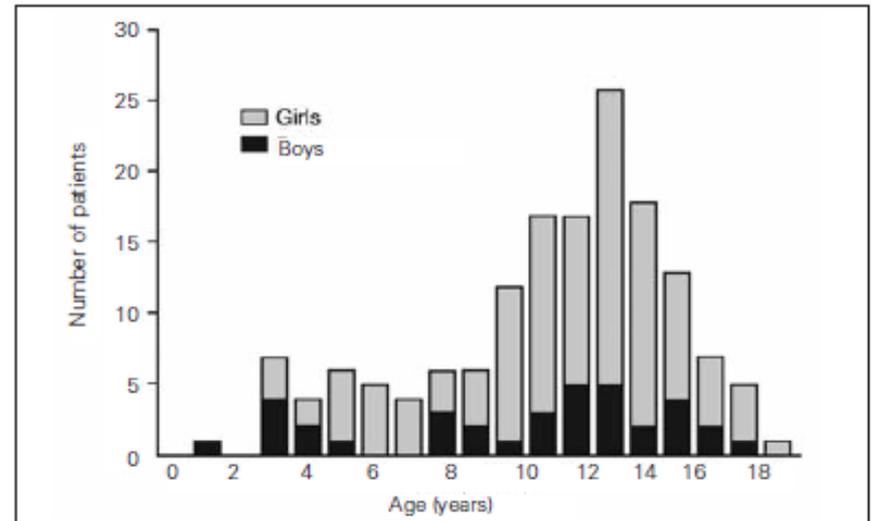
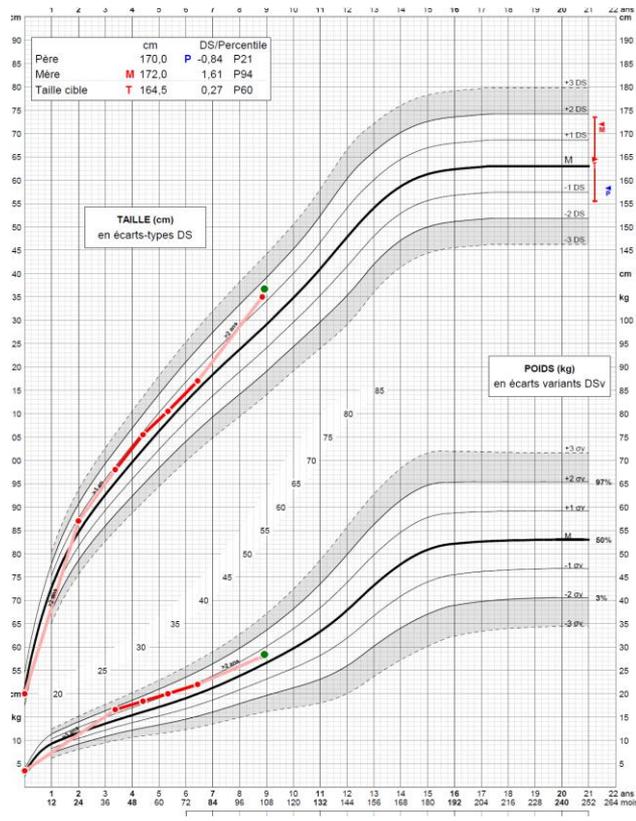


Figure 1. Distribution of patients with Graves' disease

- ▶ 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/m² (-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 inexplicée

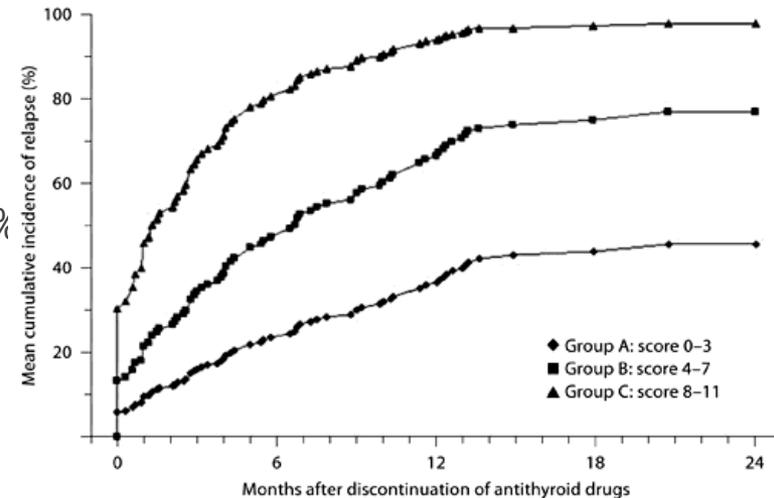
- ▶ L'atteinte hépatique est rare. L'hyperthyroïdie elle-même peut être responsable d'une ascension modérée des transaminases.
- ▶ Des effets secondaires mineurs (5 à 25%) urticaire, arthralgies, rash.

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^o 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