

LES TROUBLES DE LA MORPHOGÉNÈSE THYROIDIENNES : ASPECTS PHÉNOTYPIQUES ET ÉTIOLOGIQUES.

NS Fedala , AEM. Haddam* L. Ahmed Ali), D. Meskine* , F. Chentli

Service endocrinologie CHU BAB EL OUED, * Service endocrinologie CHU Bologhine, Algerie

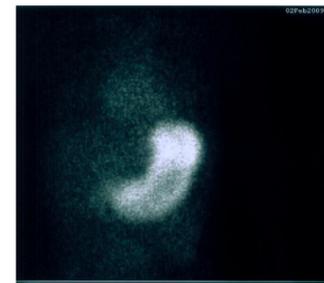
INTRODUCTION

L'HYPOT CONGÉNITALE EST FRÉQUENTE (1/3000 NAISSANCES). ELLE CONSTITUE UNE CAUSE DE RETARD MENTAL IMPORTANTE À RECONNAITRE ET À TRAITER . SES ÉTIOLOGIES SONT DOMINÉES PAR LES TROUBLES DE LA MORPHOGÉNÈSE THYROIDIENNE (TMT)

OBJÉTIF

RECHERCHER LA FC DES TMT PARMIS LES HYPOTHYROIDIES DE L'ENFANT ET APPRÉCIER LEURS CARACTÉRISTIQUES PHÉNOTYPIQUES ET ÉTIOLOGIQUES

Etude rétrospective sur 70 enfants, présentant une hypoT et suivis entre 2000 et 2015 .Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique , d'une exploration thyroïdienne et d'un bilan de retentissement . L'exploration étiologique est réalisée en fonction du contexte



RÉSULTATS

L'hypo T laire représente 57,14% (n : 40) des cas vs 35,7 % hypoT centrale et 7,14 % transitoire. Les TMT représentent 37,5% des cas d'hypoT laire et 75 % (n : 15) des formes avant 5 ans : Ectopie (n :8) agénésie (n :2)hypoplasie (n :5) Vs 33,3% (n : 5)troubles de l'hormonosynthèse.. L'Age moyen au diagnostic est de 05 ans et demi (25 jours , 17 ans) avec un sex ratio F/ G de 1,5

L'hypoT est franche dans 57 % , discrète dans 43% . On note un retard mental dans 20% , un RSP dysharmonieux dans 40% (-3,2/M en moyenne) , une dyslipidémie dans 20% et une péricardite dans 13,3%. L'hypoT est familiale dans 33,2 % , associées à d'autres malformations dans 40 %

DISCUSSION

L'hypothyroïdie congénitale est l'anomalie congénitale endocrinienne la plus fréquente. Sa prévalence est de 1 sur 3500 nouveau-nés.

Quatre-vingt-cinq pour cent des nouveau-nés avec une hypothyroïdie permanente ont une dysgénésie thyroïdienne dont 80 % une ectopie, et 20 % une agénésie de la glande (athyréose).. Principalement provoquée par une dysgénésie thyroïdienne, elle est dépistée, dans les pays développés, à la naissance grâce aux méthodes de dépistage de masse. Ceci a permis principalement la prévention du retard mental qui lui est attaché ainsi que les autres morbidités qui lui sont imputées. Dans notre pays, les méthodes de dépistages de l'hypothyroïdie ne sont malheureusement pas encore développées.. Les enfants continuent à être diagnostiqués tardivement , au stade complications .

Concernant les hypothyroïdies acquises , la plus part sont auto-immunes. L'hypothyroïdie centrale est très rare échappent parfois au dépistage néonatal.

Sur le plan physiopathologique ,plusieurs facteurs génétiques ont été identifiés dans l'HT primitive et centrale. Quelque soit l'étiologie de l'HT, le traitement substitutif doit être entrepris très précocement afin d'éviter les retentissements sur le développement neuropsychique idéalement dans les deux premières semaines de vie car L'axe hypothalamohypophysaire et thyroïdien est essentiel pour le développement du cerveau et pour la croissance chez l'enfant

A- Thyroïde ectopique B-Lobe t hyroïdien unique



GMN du à un trouble de l'hormonosynthèse thyroïdienne



Conclusion

En absence de dépistage systématique , le diagnostic d'hypothyroïdie congénitale est tardif et se fait au stade de complications.

Les TMT représentent la cause la plus importante , son origine génétique doit être confirmée par une étude moléculaire