

Maladie de Basedow révélée par une extrême agitation chez une trisomique 21

Imène Benoumechiara¹, Farida Chentli¹

¹Service d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, CHU Bab El Oued, Alger (Algérie)

INTRODUCTION: Maladie de Basedow: rare chez l'enfant: <15% des anomalies thyroïdiennes^[1]. Elle se voit à l'adolescence et touche 0.02% des enfants^[2]. Cependant, plus fréquente chez le trisomique^[3] (2% selon Karlsson) et se caractérise par une sensibilité particulière au traitement médical comme dans le cas suivant.

OBSERVATION: Fille de 3ans 3/12 mois, parents consanguins, 1^{er} poussée de Basedow découverte à l'occasion d'une agitation.

Examen: hyperactive, en normo-poids, taille= +1DS/TM et +1.2DS/taille cible, exophtalmie bilatérale et goitre diffus. Au plan cardiovx: tachycardie régulière : 18 B/min. TA:110/60. Souffle systolique mitral =4/6 en rayon de roux (CIV). Pas d'insuffisance cardiaque ni troubles du rythme. **Biologie:** hyperthyroïdie auto-immune(tableau)



Echographie cervicale

Scintigraphie thyroïdienne

- Hypertrophie thyroïdienne diffuse.
- Hyper-vascularisation au Doppler.

Grosse thyroïde
+Hyperfixation homogène
du Radio-traceur

Paramètres	Tx patiente	Valeurs normales
FT4 Pmol/l	37	12-22
FT3 Pmol/l	12	3.7-10.3
TSH µui/l	< 0.005	0.46-4
Anti TPO Ui/ml	361.8	<34
TSI Ui/ml	>40	<5

TRAITEMENT ET RESULTATS: Sous Carbimazole (5mg/jour) : amélioration clinique rapide et normalisation de la FT4 :19pmol/l au 14^e jour, puis passage en hypothyroïdie au 3^e mois (FT4: 8.5 pmol/l).

DISCUSSION: Le goitre et la tachycardie sont les signes cliniques les plus constants dans la maladie de Basedow chez l'enfant^[4]. L'avance staturale et de la maturation osseuse doivent aussi attirer l'attention. L'exophtalmie bilatérale est présente dans 40% (Boiko et Leger)^[4].

La prise en charge de cette pathologie n'est pas consensuelle. Mais, la sensibilité aux antithyroïdiens de synthèse chez le trisomique doit être connue. Par conséquent les anti thyroïdiens sont le traitement de choix^[5]. En cas de résistance au traitement (chez les non trisomiques), la durée de ce dernier doit être prolongée afin d'augmenter les chances de rémission^[6-7]. La surveillance doit être rapprochée chez les mongoliens pour détecter le passage à l'hypothyroïdie définitive: **argument plaidant contre les décisions hâtives d'un traitement radical (chirurgie ou ira-thérapie).**

CONCLUSION: La trisomie 21 est un terrain favorable aux maladies auto immunes y compris les dysfonctions thyroïdiennes, réputées rares chez les enfants. L'hyperthyroïdie auto immune est découverte plus en plus tôt d'où la nécessité d'un bilan thyroïdien à la moindre suspicion (agitation, croissance accélérée..) pour éviter la cardiomyopathie heureusement absente chez notre patiente aux antécédents de cardiopathie congénitale.

BIBLIOGRAPHIE:

- 1- Kaguelidou F, Carel JC, Leger J. Maladie de Basedow chez l'enfant: Prise en charge actuelle. Journées Parisiennes de Pédiatrie 2010: 231-238.
- 2- Cooper DS. Hyperthyroidism. Lancet 2003;362: 459-568.
- 3- Karlsson B, Gustaffson J, Hedov G, Iversson S, Anneren G. Thyroid dysfunction in Down's syndrome: relation to age and auto-immunity. Archives of disease in childhood 1998; 79:242-245
- 4- Boiko JI, Uger J I, Raux-Demay MC, Cabrol S, Le Bout Y, Czernichow P: Maladie de Basedow chez l'enfant: aspects cliniques et évolutifs. Archives de Pédiatrie 1998 ; 5 : 722-730.
- 5- Hallab L, Nsame D, Chadli A, El Aziz S, El Ghomari H, Farouqi A. Maladie de Basedow et trisomie 21 : à propos de 3 cas pédiatriques: *Annales d'Endocrinologie* 2012; 73: 306-335.
- 6- Leger J. Prise en charge de la maladie de Basedow de l'enfant. Mises au point cliniques d'Endocrinologie, Nutrition et Métabolisme 2013.
- 7- Ohye H, Minagawa A, Noh J Y, MukasaK, Kunii Y, Watanabe N et al. Antithyroids reatment for Graves' disease in children: A long-term retrospective study at a single institution. Official journal of the American Thyroid Association; *Thyroid*: 2014;24 (2):200-207.