

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2018

THESE N°: 112

GOITRES FAMILIAUX CHEZ L'ENFANT
(A PROPOS DE 05 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Hanan TAOUFIK
Née le 01 Janvier 1990 à Tétouan

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Enfant – Goitre familial – Traitement médical – Traitement chirurgical

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. R. OULAHYANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

} JUGES



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي
أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ
صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَصْلِحْ لِي فِي ذُرِّيَّتِي إِنِّي
تَبْتُ إِلَيْكَ وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ





UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
FMPA
Pr. EL AMRANI Sabah

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la**
Gynécologie Obstétrique

Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 Pr. EL HASSANI My Rachid
 Pr. ERROUGANI Abdelkader
 Pr. ESSAKALI Malika
 Pr. ETTAYEBI Fouad
 Pr. HADRI Larbi*
 Pr. HASSAM Badredine
 Pr. IFRINE Lahssan
 Pr. JELTHI Ahmed
 Pr. MAHFOUD Mustapha
 Pr. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. ABDELHAK M'barek
 Pr. BELAIDI Halima
 Pr. BENTAHILA Abdelali
 Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHAMI Ilham
 Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 Pr. JALIL Abdelouahed
 Pr. LAKHDAR Amina
 Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
 Pr. AMRAOUI Mohamed
 Pr. BAIDADA Abdelaziz
 Pr. BARGACH Samir
 Pr. CHAARI Jilali*
 Pr. DIMOU M'barek*
 Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
 Pr. EL MESNAOUI Abbes
 Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 Pr. HDA Abdelhamid*
 Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 Pr. SEFIANI Abdelaziz
 Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
 Pr. BELKACEM Rachid
 Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 Pr. GAOUZI Ahmed
 Pr. MAHFOUDI M'barek*
 Pr. OUADGHIRI Mohamed
 Pr. OUZEDDOUN Naima
 Pr. ZBIR EL Mehdi*

Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Radiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie



Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSE Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie

Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*

Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*

Pr. EL MAZOUZ Samir

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie

Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUÏ MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJÏ Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 0.
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid*

Toxicologie



Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

****Enseignants Militaires***

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

**Enseignants Militaires*



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

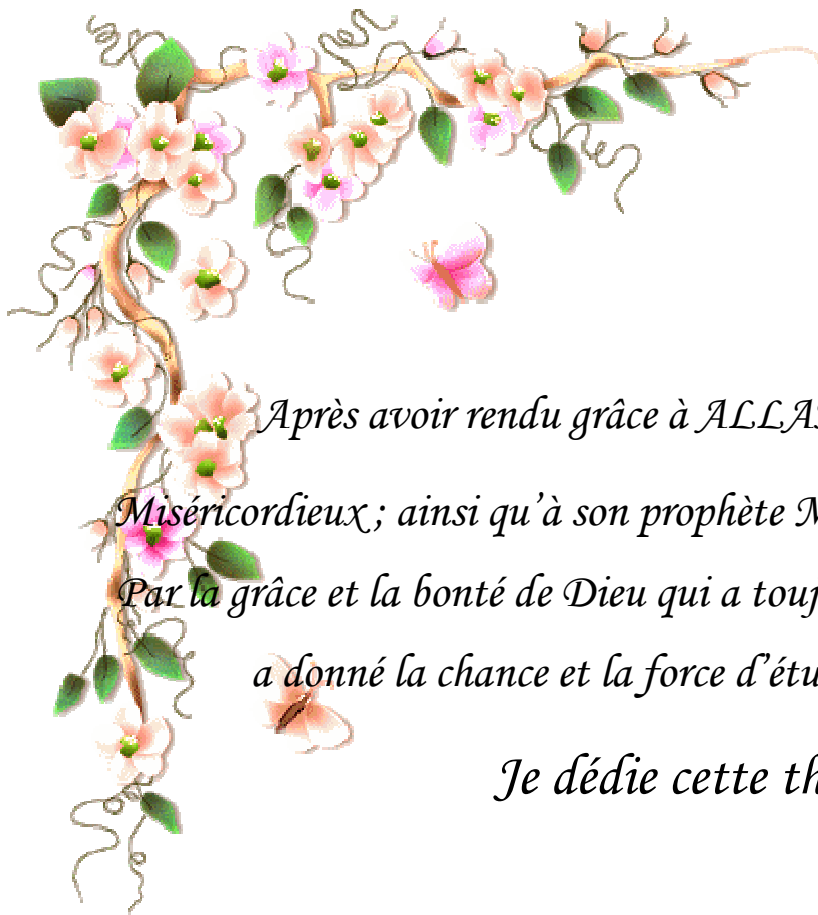
*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces





*Après avoir rendu grâce à ALLAH le tout Puissant, le
Miséricordieux; ainsi qu'à son prophète Mohamed, paix et salut sur lui.
Par la grâce et la bonté de Dieu qui a toujours guidé nos pas et qui nous
a donné la chance et la force d'étudier et d'en arriver là.*

Je dédie cette thèse...



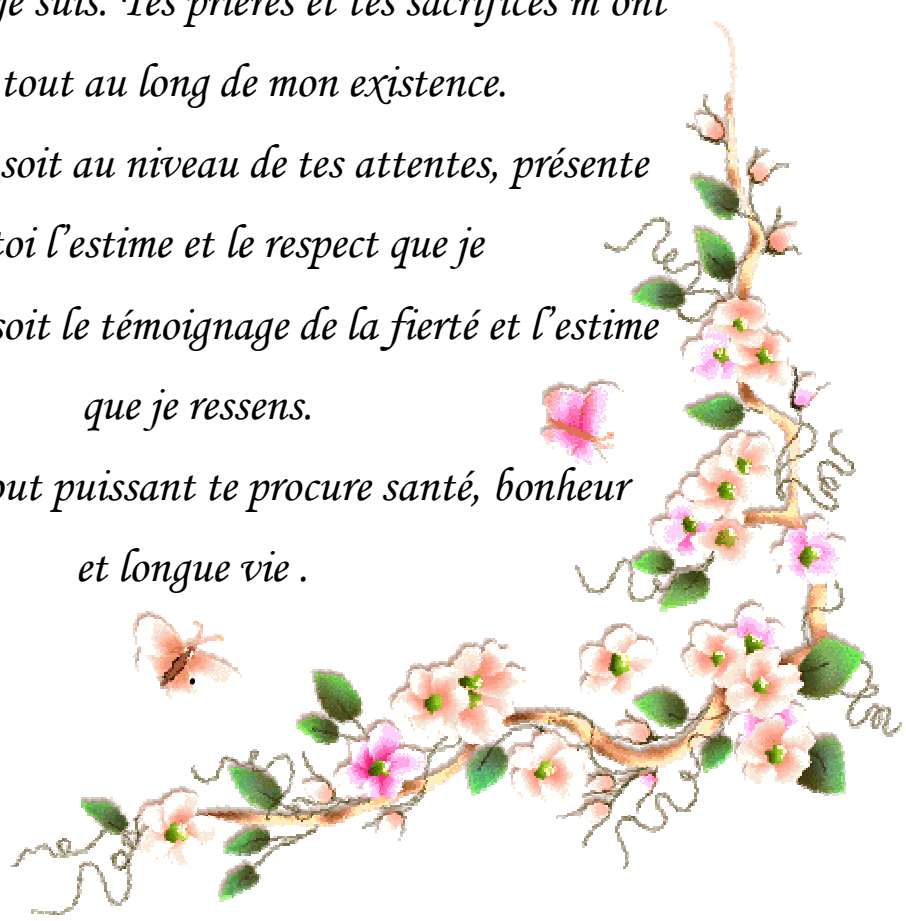
A ma très chère mère Nadia AKALAY

*Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde gratitude
et ma sincère reconnaissance envers la
personne la plus chère à mon coeur ! Si mes expressions
pourraient avoir quelque pouvoir, j'en
serais profondément heureuse.*

*Je te dois ce que je suis. Tes prières et tes sacrifices m'ont
comblé tout au long de mon existence.*

*Que cette thèse soit au niveau de tes attentes, présente
pour toi l'estime et le respect que je
voue, et qu'elle soit le témoignage de la fierté et l'estime
que je ressens.*

*Puisse Dieu tout puissant te procure santé, bonheur
et longue vie .*





A mon très cher père
M'HAMED TAOUFIK

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je te porte, ni la profonde gratitude que je te témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que tu n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.

.Que Dieu tout puissant te garde et te procure santé, bonheur et longue vie...





A mon très cher mari ISSAM EL AZHARI

*Tu as toujours été là pour moi, à partager les moments
les plus difficiles, mais aussi les plus joyeux.*

*Je te dédie ce travail, en guise de reconnaissance de ton amour, ton
affection, ta tendresse, ta compréhension et ta générosité avec tous mes
vœux de bonheur, santé, succès et de réussite.*

*Je prie Dieu le tout puissant pour nous garder, à jamais, unis en pleine
amour, joie et prospérité.*

J'espère que tu sois aujourd'hui fière de moi.





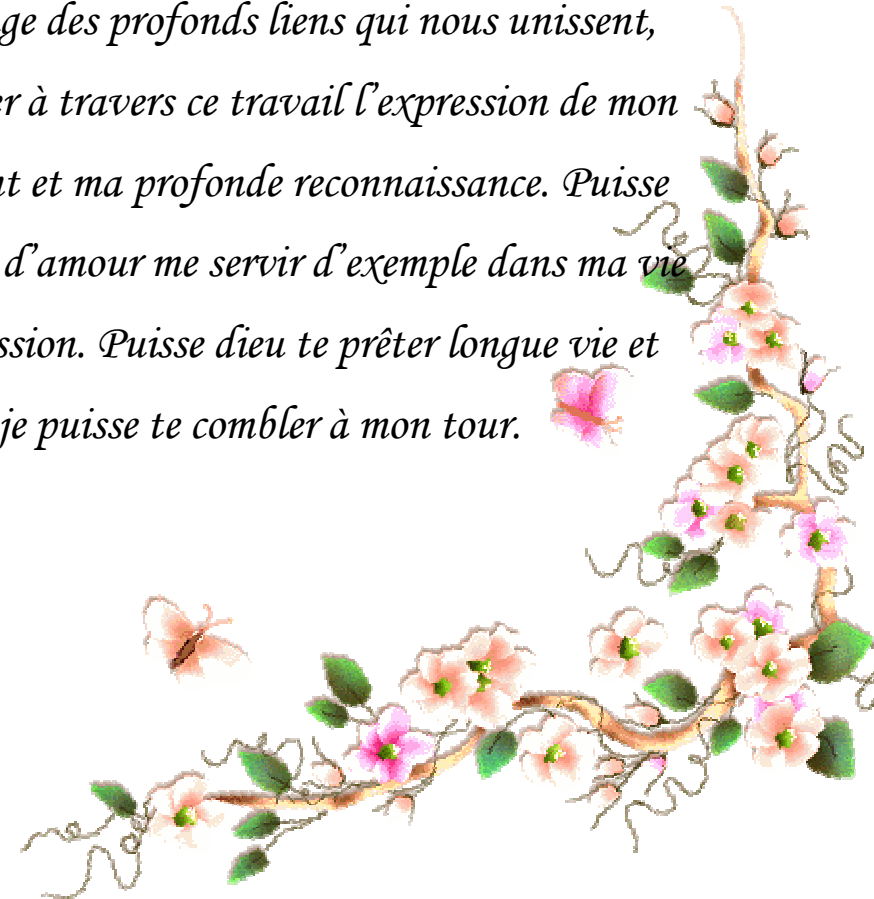
A mon grand-père
EL HAJJ MAIMOUN AKALAY

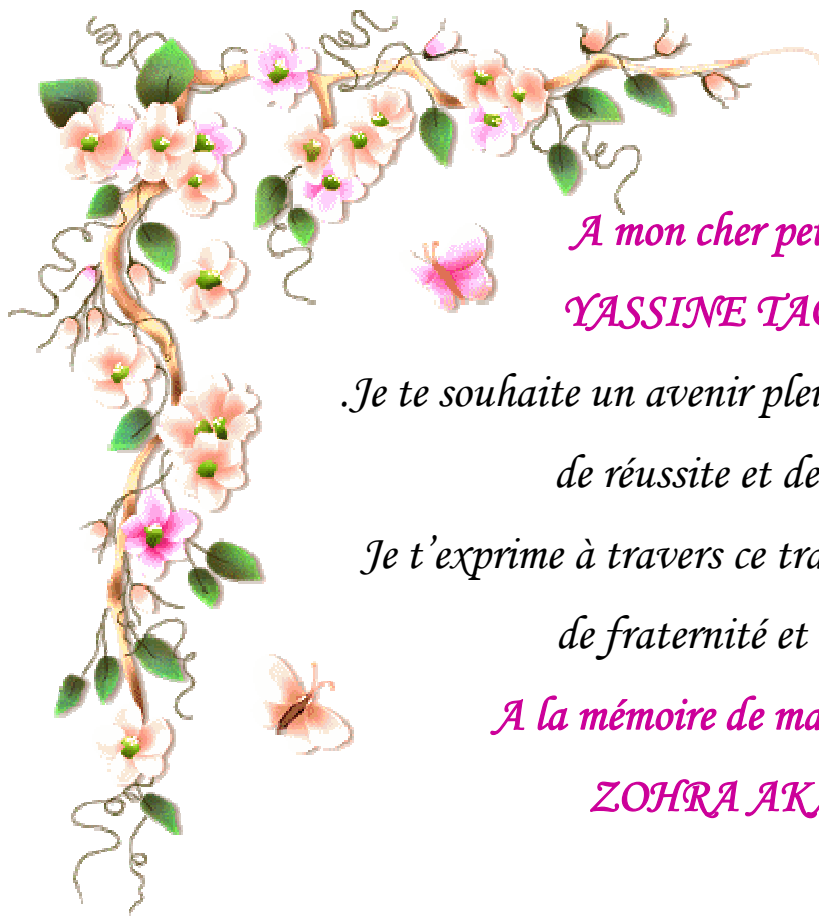
Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute ma gratitude.

*Merci pour tes sacrifices le long de ces années. Merci pour ta présence
rassurante.*

Merci pour tout l'amour que tu procures à notre famille...

*Tu as toujours été pour moi, la lumière qui me guide dans les moments
les plus obscurs. En témoignage des profonds liens qui nous unissent,
veuillez cher grand père trouver à travers ce travail l'expression de mon
grand amour, mon attachement et ma profonde reconnaissance. Puisse
ton existence pleine de sagesse, d'amour me servir d'exemple dans ma vie
et dans l'exercice de ma profession. Puisse dieu te prêter longue vie et
bonne santé afin que je puisse te combler à mon tour.*





A mon cher petit frère

YASSINE TAOUFIK

*.Je te souhaite un avenir plein de joie, de bonheur,
de réussite et de sérénité.*

*Je t'exprime à travers ce travail mes sentiments
de fraternité et d'amour.*

A la mémoire de ma chère tante

ZOHRA AKALAY

*Puissent ton âme repose en paix. Que Dieu, le tout puissant, te couvre
de sa sainte miséricorde.*

A Ma chère belle-mère NAZIHA DAMOUN

Et mon beau père ABDERAHMAN EL AZHARI

Je vous dédie ce travail en témoignage de mon profond respect.

Que DIEU vous préserve longue vie, santé et prospérité





A mes beaux-frères ILYASS EL AZHARI

et IHAB EL AZHARI

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de prospérité.

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS PARENTS PATERNELS

ET MA GRAND MERE MATERNEL

*Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon coeur, je vous dédie
aujourd'hui ma réussite.*

Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.

A tous mes cousins et cousines

A tous les membres de ma famille, petits et grands

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon
affection la plus sincère.*

A Tous Ceux Ou Celles Qui Me Sont Chers

Et Que J'ai Omis Involontairement De Citer .

A tous ceux qui ont participé de près ou de loin

a la réalisation de ce travail

A tous mes enseignants tous au long de mes études .





Remerciements





A Notre maître et président de thèse

Monsieur le professeur

M.N BENHMAMOUCH

Professeur agrégé de la chirurgie infantile et chef de service de chirurgie

A Hôpital d'enfant –RABAT

*Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant
la présidence de notre jury de thèse.*

*Nous vous prions de bien vouloir, cher Maître,
accepter le témoignage de notre profonde reconnaissance pour le grand
honneur que vous nous faites en présidant notre thèse*





A Notre maître, Rapporteur de thèse

Monsieur le Professeur

MOUNIR KISRA

Professeur de chirurgie infantile

Hôpital d'enfant –RABAT

Vous nous avez confié ce travail sans aucune réserve.

Nous souhaitons être digne de cet honneur.

*Vous nous avez guidés tout au long de notre travail en cours .Nous
vous remercions pour votre patience et votre soutien lors de la
réalisation de cette thèse.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse
Considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités
scientifiques et humaines..*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner
notre profonde gratitude*





A Notre maître et juge de thèse,

Monsieur le Professeur

MBAREK ABDELHAK

Professeur de chirurgie infantile

Hôpital d'enfant –RABAT

*Nous avons été touchés par la bienveillance et la cordialité
de votre accueil. Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous
faites en acceptant de juger notre travail. C'est pour
nous l'occasion de vous témoigner estime et respect.*





À Notre maître et juge de thèse Monsieur le professeur

R. OULAHYANE

Professeur agrégé de la chirurgie infantile

Hôpital d'enfant –RABAT

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger dans notre jury.

*Nous vous sommes très reconnaissants de la spontanéité et de
l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger notre travail.*

*Veillez trouver, chère Maître, le témoignage de notre grande
reconnaissance et de notre profond respect*



LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue antérieur de la glande thyroïde

Figure 2 : Vascularisation de la glande thyroïdienne

Figure 3 : Vue antérieure de la vascularisation veineuse de la thyroïde

Figure 4 : Vue antérieure de l'innervation de la glande thyroïdienne

Figure 5 : Synthèse et libération des hormones thyroïdiennes

Figure 6 : Axe hypothalamo-hypophyso-thyroïdien

Figure 7 : échographie thyroïdienne du cas rapporté dans l'observation n°1 montrant un Volumineux goitre multi nodulaire.

Figure 8 : échographie thyroïdienne du cas rapporté dans l'observation n°1 montrant une hyper vascularisation de la glande thyroïde au doppler

Figure 9 : échographie thyroïdienne du cas rapporté dans l'observation n°2 montrant un goitre homogène

Figure 10: Photos peropératoires montrant le repérage du nerf récurrent droit

Figure 11 : Pièce opératoire d'une thyroïdectomie totale

Figure 12 : Echographie thyroïdienne : aspect isoechogene homogène normal (coupe transverse)

Figure 13: Echographie thyroïdienne : aspect isoechogene homogène normal (coupe longitudinale)

Figure 14 : Echographie thyroïdienne : multiples nodules hypoechogenes hétérogènes d'un goitre multinodulaire (coupe transverse)

Figure 15 : Echographie thyroïdienne : multiples nodules hypoechogenes hétérogènes d'un goitre multinodulaire (coupe longitudinale)

Figure 16 : Vascularisation intra nodulaire prédominante en doppler énergie

Figure 17: image scintigraphique d'un nodule froid lobaire droit (médian et polaire supérieur).

Figure 18 : Scintigraphie thyroïdienne normale au technétium 99 m

Figure 19 : Scintigraphie thyroïdienne au technétium 99 m : nodule chaud droit

Figure 20 : TDM thoracique caractérisent le prolongement endothoracique du goitre qui dévie et comprime la trachée, dévie l'œsophage, dévie en avant le tronc brachiocéphalique veineux et l'artère sub-clavière gauche .

Figure 21:Matériel de cytoponction thyroïdienne

Figure 22 : Etalement de la cytoponction

Figure 23 :La sonde d'intubation équipée des électrodes – le stylet de stimulation « stimulateur » et les différentes électrodes

Figure 24 : Pièce de thyroïdectomie totale pour goitre

Figure 25 : Aspect macroscopique d'un goitre multinodulaire thyroïdien

Figure 26 : image microscopique regroupant l'aspect histologique de l'adénome macrofolliculaire , l'adénome microfolliculaire , l'adénome trabéculaire et l'adénome normofolliculaire

Figure27 : aspect microscopique de carcinome papillaire de la thyroïde

Figure 28 :Paralysie récurrentielle droite après thyroïdectomie.

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Les Mutations du gène de la TG sélectionnées dans les familles avec hypothyroïdie ou euthyroïdie

Tableau 2 : Les mutations du gène de la TPO qui provoque l'hypothyroïdie congénital

Tableau 3 : Mutations sélectionnées dans le gène SCL5A5 provoquant des goitres hypothyroïdiens ou euthyroïdiens familiaux :

Tableau 4 : répartition des signes cliniques selon les cas

Tableau 5 : la fréquence de la maladie thyroïdienne familiale selon les séries

Tableau 6 : Stades du goitre selon la classification de l'OMS

Tableau 7 : exploration et surveillance de la maladie thyroïdienne

Tableau 8 : Paramètres statistiques de la cytoponction selon Busseniers Springer-Verlag Berlin

Tableau 9 : Classification de Bethesda

Tableau 10 : Impact du diagnostic précoce sur l'extension ganglionnaire

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
RAPPELS ANATHOMO-PHYSIO-PATHOLOGIQUE DE LA THYROÏDE.....	3
I. ANATOMIE CHIRURGICALE :.....	4
1. Structure :.....	4
2. Rapports anatomiques :	5
3. Vascularisation et innervation :.....	8
II. PHYSIOLOGIE DE LA THYROÏDE :	14
1. Biosynthèse des hormones thyroïdiennes :.....	14
2. Régulation des hormones thyroïdiennes :.....	16
3. Action des hormones thyroïdiennes :	17
III. PHYSIOPATHOLOGIE :	20
MATERIELS ET METHODES	28
I. PATIENTS :	29
II. METHODES :	29
1. Recueil des données :	29
2. Critères d'inclusion :	30
3. Critères d'exclusion:.....	30
4. Etude statistique :	30
III. OBSERVATIONS MEDICALES :	31
Observation n°=1 :	31
Observation n=2 :	34
Observation n° 3 :	37
Observation n°4 :	40
Observation n=5 : Identité :	43

RESULTATS	47
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :	48
1. L'âge :	48
2. Le sexe :	48
3. Les antécédents :	49
3.1- Personnels :	49
3.2- Familiaux :	49
3.3- Chirurgicaux :	49
II. ANALYSE CLINIQUE :	50
1. La durée d'évolution :	50
2. circonstance de découverte :	50
3. Les signes cliniques :	50
III. ETUDE PARACLINIQUE :	51
1. Le Bilan biologique :	51
2. Le bilan radiologique :	51
2.1 .Echographie cervicale :	51
2.2 Radiographie cervico-thoracique	54
2.3 Autre exploration :	54
3. La cytoponction :	54
IV. LE BILAN PREOPERATOIRE :	54
V. TRAITEMENT :	55
VI. LES SUITES POSTOPERATOIRES :	57
VII. RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES :	57
VIII. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE :	57
IX. EVOLUTION :	57

DISCUSSION	58
I. ETUDE GENERALE :.....	59
1. Epidémiologie :	59
1.1. Fréquence :	59
1.2. L'Age :	60
1.3. Le sexe :	60
II. ETUDE CLINIQUE :.....	61
1. Interrogatoire :	61
2. Le motif de consultation :	61
3. La durée d'évolution :	63
4. L'examen clinique :	63
4.1. Examen local :	63
4.2. Examen locorégional :	65
4.3. Examen général :	65
III. ETUDE PARACLINIQUE	66
1. Imagerie thyroïdienne:.....	66
1.1 .L'échographie thyroïdienne :	66
1.2. La radiographie thoracique prenant le cou :	75
1.3.Scintigraphie thyroïdienne :	75
1.4. La tomodensitométrie cervico-thoracique :	79
1.5 .Imagerie par résonance magnétique :	81
2. Bilan biologique :	81
2.1. Dosage de la TSH ultrasensible :	81
2.2. Dosage de la T3, T4	82
2.3. Dosage de la Calcitonine :	84
2.4. Dosage de la thyroglobuline :	84

2.5. Bilan immunologique :	85
3. La Cytoponction thyroïdienne :	88
IV. REPARTITION ANATOMO-CLINIQUE :	93
1. Goitre familial diffus	93
1.1. Goitre familial euthyroidien :	93
1.2. Goitre avec hyperthyroïdie familial :	94
1. 3. Goitre avec hypothyroïdie familial :	95
2. Goitre multinodulaire familial :	96
3. Nodule thyroidien familial :	97
4. Thyroïdite familial :	98
5. Les cancers familiaux la thyroïde :	99
V. TRAITEMENT :	105
1. Surveillance :	105
2. Traitement médical :	106
3. Traitement chirurgical :	107
4. Irathérapie :	116
VI. ACCIDENTS PENDANT L'INTERVENTION :	117
VII. RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUE :	118
1. L'examen extemporané :	118
2.Examen anatomopathologique sur pièce fixée :	119
VIII. SUITES POST-OPERATOIRE:	128
1. Les suites postopératoires simples :	128
2. Complications :	129
2.1 Hématome de la loge thyroïdienne :	129
2.2 Paralysies des nerfs récurrents :	129
2.3. Hypocalcémie / hypoparathyroïdie :	131

2.4. Paralysie du nerf laryngé externe :	132
2.5. Une infection locale :	132
IX. SUIVIES THERAPEUTIQUE :	134
CONCLUSION	136
ANNEXES	138
RESUMES	144
BIBLIOGRAPHIE	148



Introduction



La pathologie thyroïdienne est la deuxième affection endocrinienne rencontrée après le diabète sucré. Elle touche 5% de la population. L'organisation mondiale de la santé (OMS) estime le nombre de goitreux à 800 millions avec une prévalence de 22,9%.

Le goitre est défini par une hypertrophie ou hyperplasie généralisée ou localisée du tissu glandulaire. Il est en rapport avec une augmentation du capital folliculaire, du nombre ou de la taille des vésicules, et selon les cas, il sera possible de distinguer des formes de goitre diffus ou de goitre nodulaire, ou encore de goitre diffus multi nodulaire. Les goitres adoptent un caractère familial dans 15,5% des cas.

C'est une cause fréquente de consultation spécialisée d'endocrinologie pédiatrique à côté du retard statural. Cependant il reste moins fréquent chez l'enfant par rapport à l'adulte avec un risque de malignité plus élevé.

Dans cette étude rétrospective, nous rapportons les résultats d'une analyse d'une série de 5 cas, 2 sœurs atteintes de goitre familial bénin, 2 patients frère et sœur présentant une néoplasie endocrinienne type 2A, et un cas qui présente un carcinome médullaire de la thyroïde probablement familial.

Le but de notre étude est d'analyser le profil épidémio-clinique étiologique et d'aboutir à une meilleure conclusion sur l'intérêt de la chirurgie dans le traitement des goitres familiaux chez l'enfant, et étayer les particularités de cette affection chez l'enfant tout en comparant nos résultats à ceux de la littérature.

*Rappels Anathomo-Physio-
Pathologique de la
Thyroïde*

I. ANATOMIE CHIRURGICALE :

Une connaissance détaillée de l'anatomie de la thyroïde est un prérequis indispensable à la chirurgie thyroïdienne. Une attention particulière doit être portée pour l'identification et la préservation du nerf laryngé inférieur (récurent) la branche externe du nerf laryngé supérieur et les glandes parathyroïde.

1. Structure :

La glande thyroïde est une glande endocrine impaire, médiane et symétrique, située dans la région sous hyoïdienne, en avant de la trachée.

Elle est composée de deux lobes latéraux réunis en avant par une partie centrale l'isthme de la thyroïde qui recouvre typiquement le deuxième et le troisième anneau trachéaux.

Le lobe pyramidal est une extension supérieure de l'isthme thyroïdien proche de la ligne médiane et est présent dans près de 70 % des cas.

La thyroïde est enveloppée par une fine capsule de fascia pré trachéal qui est une expansion du feuillet moyen du fascia cervical profond. Ces feuillets de fascia s'unissent pour former le ligament de Berry (ligament de Gruber) qui attache la thyroïde à la trachée au niveau postéro latéral .(1)

La coloration de la thyroïde est rose, de consistance molle, avec une surface légèrement mamelonnée. Son volume est variable en fonction de l'âge. Son poids normal est de 25 à 30 g.

2. Rapports anatomiques :

Rapports superficiels de la thyroïde :

La face antérieure de la glande thyroïde est en rapport avec les plans superficiels de la région infra hyoïdienne, formée de la profondeur à la superficie par :

- Le fascia thyroïdien
- L'aponévrose cervicale moyenne : constituée par deux feuillets :
 - Un feuillet profond engaine en bas le sternothyroïdien, en haut le thyro-hyoïdien
 - Un feuillet superficiel qui engaine en dedans le muscle sterno-cleido-hyoïdien en dehors l'omo-thyroïdien
- L'aponévrose cervicale superficielle sur la ligne médiane se dédouble latéralement pour engainer le sterno-cléido-mastoïdien , contient la veine jugulaire antérieure ,la peau et le tissu sous cutané .(2)

Rapports profonds de la thyroïde :

On distingue : L'isthme thyroïdien et les lobes latéraux.

- L'isthme thyroïdien :

La face postérieure est en rapport avec la face antérieure de la trachée (2ème anneau) son bord supérieur donne naissance à la pyramide de l'apophyse déviée à gauche de la ligne médiane , Il est longé par l'anastomose des branches de la thyroïdienne supérieure , son bord inférieur est distant de 2 à 3 cm de la fourchette sternale (2)

- les lobes latéraux :

La face postéro-latérale répond au paquet vasculo-nerveux du cou contenu dans la gaine vasculaire du cou, constitué par: La carotide primitive, la jugulaire interne, le nerf vague, et les nœuds lymphatiques de la chaîne jugulo-carotidienne.

La face interne des lobes latéraux : répond à la face latérale de la trachée, du cartilage cricoïde et celle du cartilage thyroïde. Plus en arrière, la face interne est en rapport avec l'œsophage cervical et la partie inférieure du pharynx.

Le bord postéro-interne : épais et vertical, il contracte les rapports les plus importants avec : l'œsophage, le nerf récurrent, l'artère thyroïdienne inférieure et les glandes parathyroïdes.

Le pôle supérieur : mince et effilé répond aux : Vaisseaux thyroïdiens supérieurs, le nerf laryngé externe ; L'artère laryngée supérieure.

Le pôle inférieur : répond aux veines thyroïdiennes inférieures.

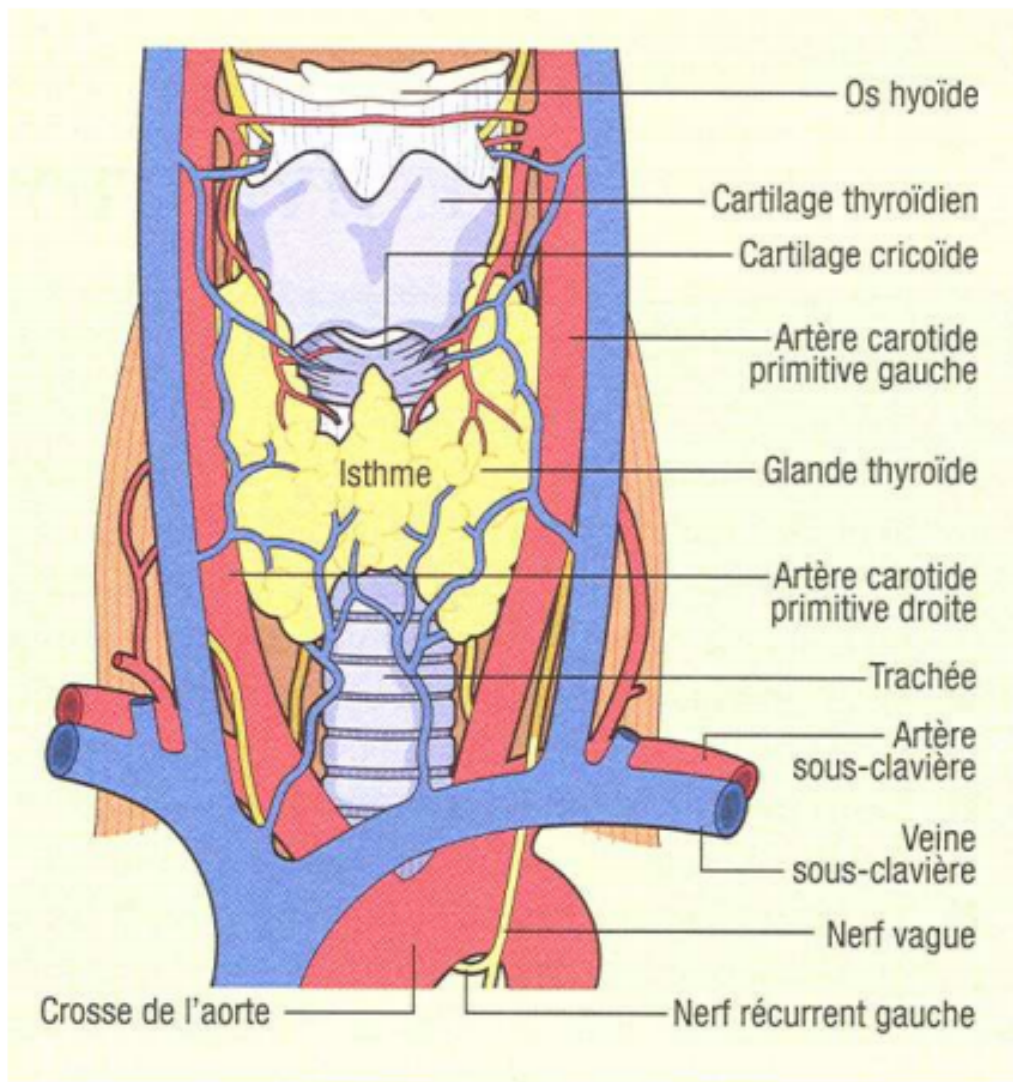


Figure 1 : Vue antérieure de la glande thyroïde (La, Fonctions, Ben, & Promotion, 2018)

3. Vascularisation et innervation :

On distingue : -la vascularisation artérielle

- -la vascularisation veineuse
- -drainage lymphatique

Vascularisation artérielle de la thyroïde :

La vascularisation artérielle de la thyroïde est assurée par : •L'artère thyroïdienne supérieure

•L'artère thyroïdienne inférieure

- L'artère thyroïdienne moyenne
- L'artère thyroïdienne supérieure :

Elle naît de la partie initiale de la carotide externe, elle se porte en dedans et en avant vers la thyroïde, pour donner l'artère laryngée supérieure et l'artère laryngée inférieure, et elle se termine au contact du pôle supérieur de la thyroïde en donnant ses trois branches terminales:

-***Une branche antérieure*** : longe le bord supérieur de l'isthme et forme avec son homologue l'arcade sus-isthmique.

-***Une branche postérieure*** : chemine sur la face postérieure du lobe latéral, et s'anastomose avec une branche ascendante de la thyroïdienne inférieure.

-***Une branche latérale*** : se ramifie à la face superficielle du corps thyroïde
(2)

- L'artère thyroïdienne moyenne

Elle naît de la crosse aortique, elle monte verticalement en avant de la trachée, puis elle se divise en deux branches au niveau du bord inférieur de l'isthme thyroïdien.

- L'artère thyroïdienne inférieure

Elle naît du tronc thyro-bicervico-scapulaire, elle monte verticalement dans le creux sus-claviculaire, devient transversale en passant en arrière du paquet jugulo-carotidien puis se dirige obliquement en haut en dedans et en avant vers le corps thyroïdien.

La thyroïdienne inférieure donne trois branches terminales :

-**La branche inférieure** : longe le bord inférieur de l'isthme et forme avec son homologue l'arcade sous isthmique.

-**La branche médiale** : glisse entre la face médiale du lobe et l'axe trachéo-œsophagien, et s'anastomose avec l'artère laryngée supérieure.

-**La branche postérieure** : monte sur la face dorsale du lobe thyroïdien et s'anastomose avec la branche postérieure de l'artère thyroïdienne supérieure .(2)

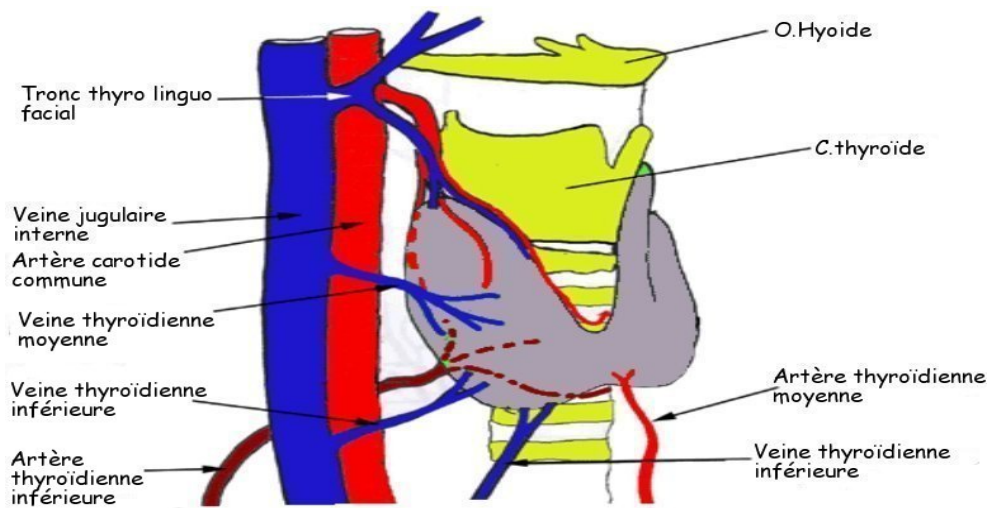


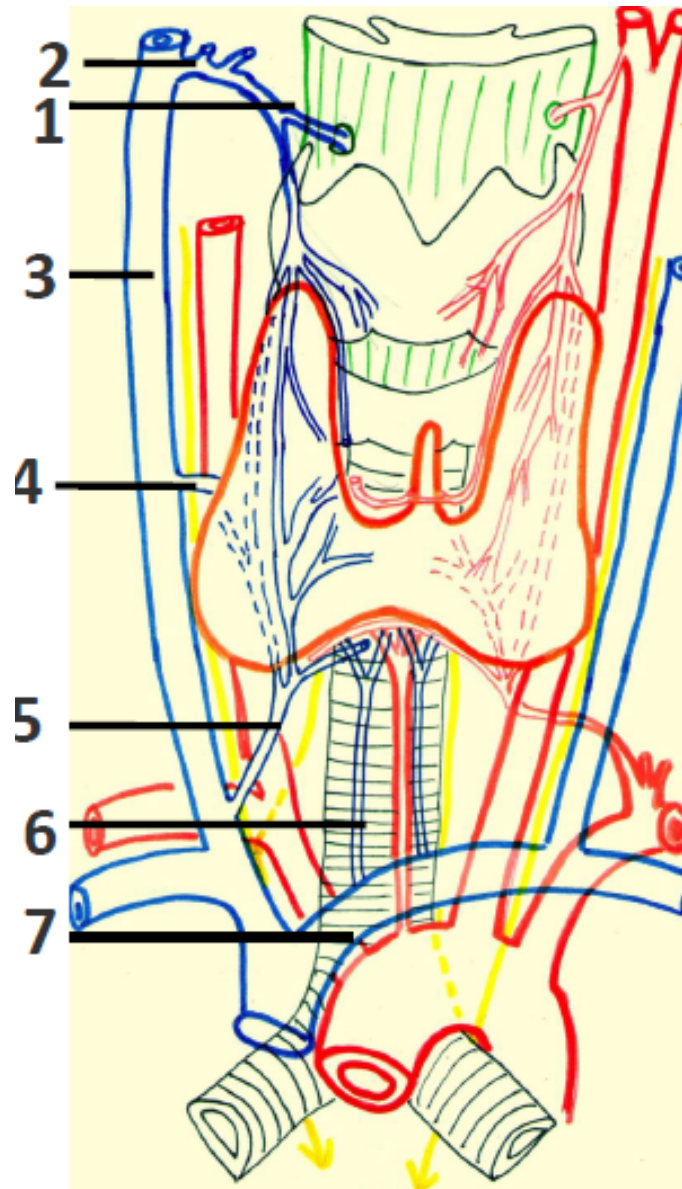
Figure 2 : Vascularisation de la glande thyroïdienne(2)

Vascularisation veineuse de la thyroïde :

Les veines thyroïdiennes forment un plexus pré-glandulaire qui se draine dans la veine jugulaire interne et le tronc veineux brachio-céphalique gauche.

Elles sont représentées par :

- ***-Les veines thyroïdiennes supérieures*** : coiffent le pôle supérieure de la thyroïde, se jettent dans le tronc veineux thyro-linguo-facial ; affluent de la veine jugulaire interne.
- ***-Les veines thyroïdiennes moyennes*** : naissent de la face dorsale de la thyroïde, courte et horizontale, se jettent dans la veine jugulaire interne.
- ***-Les veines thyroïdiennes inférieures*** : émergent du pôle inférieur de la thyroïde et se jettent dans la partie inférieure de la jugulaire interne.
- **-Les veines thyroïdiennes antérieures**: nées d'un plexus sous-isthmique, descendent verticalement en avant de la trachée pour se jeter dans le tronc veineux brachio-céphalique gauche (2).



- 1 : veine thyroïdienne supérieure
- 2 : tronc thyro-linguo-facial
- 3- veine jugulaire interne
- 4- veine thyroïdienne moyenne
- 5- veine thyroïdienne inférieure
- 6- veine thyroïdienne antérieure

7- tronc veineux brachio- céphalique gauche

Figure 3 : Vue antérieure de la vascularisation veineuse de la thyroïde(“La thyroïde,2015)

Drainage lymphatique de la thyroïde

Les lymphatiques du corps thyroïde naissent d'un fin réseau sous capsulaire d'où émergent les collecteurs médians et les collecteurs latéraux.

Innervation de la thyroïde

L'innervation de la thyroïde est assurée par le sympathique cervical et le vague qui vont former deux pédicules:

- ***Un pédicule supérieur*** : aborde le pôle supérieur de la glande et provient du : Ganglion cervical supérieur, du nerf laryngé supérieur, et du nerf laryngé externe.
- ***Un pédicule inférieur***: chemine en avant de l'artère thyroïdienne inférieure et provient du: Ganglion cervical moyen et du nerf récurrent (2)

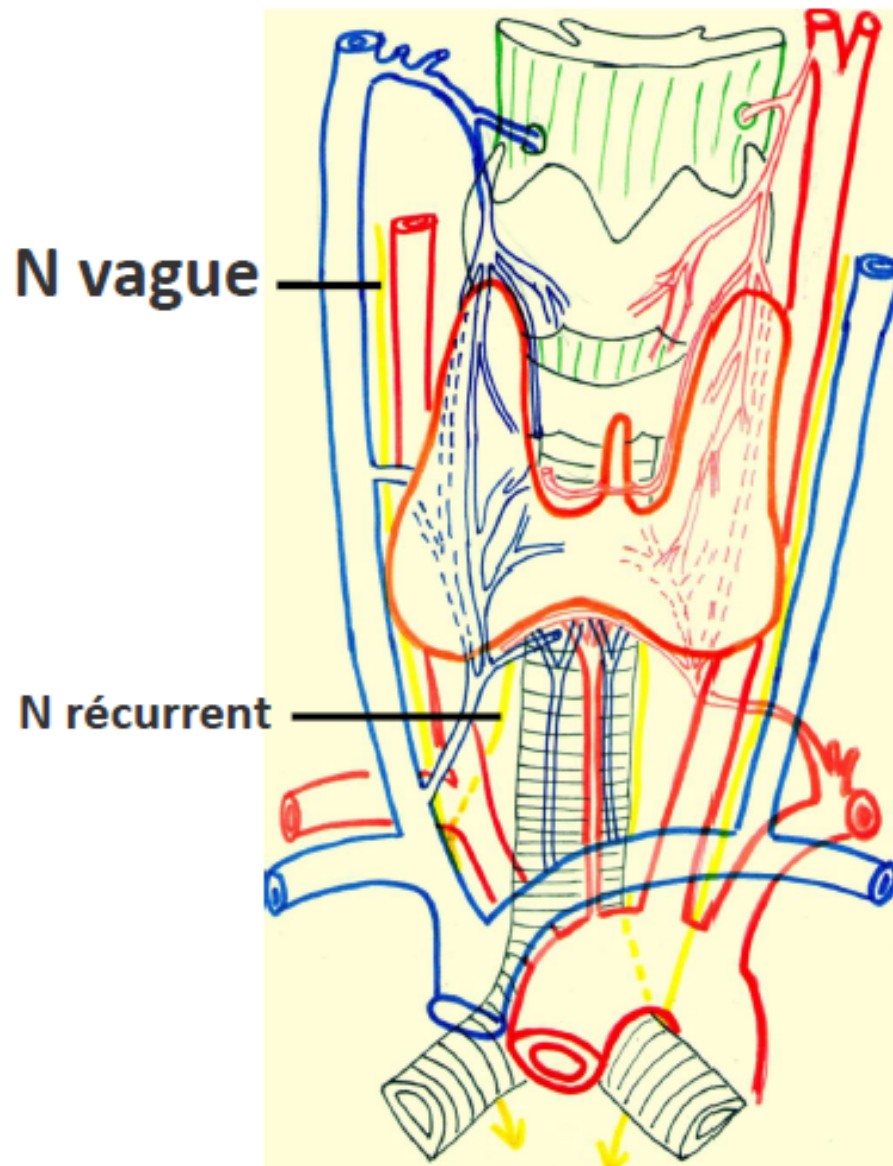


Figure 4 : Vue antérieure de l'innervation de la glande thyroïdienne(2)

II. PHYSIOLOGIE DE LA THYROÏDE :

1. Biosynthèse des hormones thyroïdiennes :

Toutes les étapes de l'hormonosynthèse thyroïdienne ont lieu dans la molécule de Thyroglobuline du colloïde.

La captation de l'iode par la cellule thyroïdienne se fait activement et de manière saturable grâce à la pompe à iodure située au niveau du pôle basal qui est en contact avec les capillaires sanguins

Une fois captée par les thyrocytes, l'iodure est oxydé en iode organique grâce à la thyroperoxydase en présence de l'eau oxygénée, pour pouvoir être utilisées puis sera fixé sur les radicaux tyrosyls de la thyroglobuline du colloïde. Ceci aboutit à la formation du mono-iodo-tyrosine(MIT), la fixation d'un autre atome d'iode donne le di-iodo-tyrosine (DIT).

La TSH accélère la vitesse d'organification de I 'iode. L'iodation peut être bloquée par les antithyroïdiens de synthèse comme le propylthiouracile et le carbimazole.

Les molécules de thyroglobuline iodotirosylée contenues dans le colloïde entrent en contact avec la thyroperoxydase qui catalyse le couplage des résidus iodotirosines :

- MIT + DIT = T3 : tri-iodothyronine.
- DIT + DIT = T4 : tétra-iodothyronine ou thyroxine.

Le stockage des hormones thyroïdiennes se fait dans la cavité colloïde. Cette dernière constitue une réserve thyroïdienne en hormones pour environ 2 mois.

La thyroglobuline iodée constitue la forme de réserve des hormones dans le colloïde. Après stimulation par la TSH, elle est phagocytée par l'apex des cellules par endocytose. Les vésicules vont fusionner avec les lysosomes pour donner les phagosomes. Ces dernières vont hydrolyser la thyroglobuline iodée et aboutir à la libération des MIT, DIT, T3 et T4 qui diffusent dans la circulation.

Les MIT et les DIT sont désiodés grâce à l'iodotyrosine déshydrogénase activement par une pompe et rejoignent les iodures nouvellement absorbés.(4)

Les hormones thyroïdiennes sont transportées de la glande au tissu en association réversible avec des protéines plasmatiques: thyroxine binding globulin (TBP), préalbumine ou transthyrétine (TTR) et albumine. Cette forme constitue un réservoir circulant et tampon qui maintient le taux d'hormones thyroïdiennes stable dans le sang. Seule la forme libre de l'hormone pénètre dans la cellule.(4)

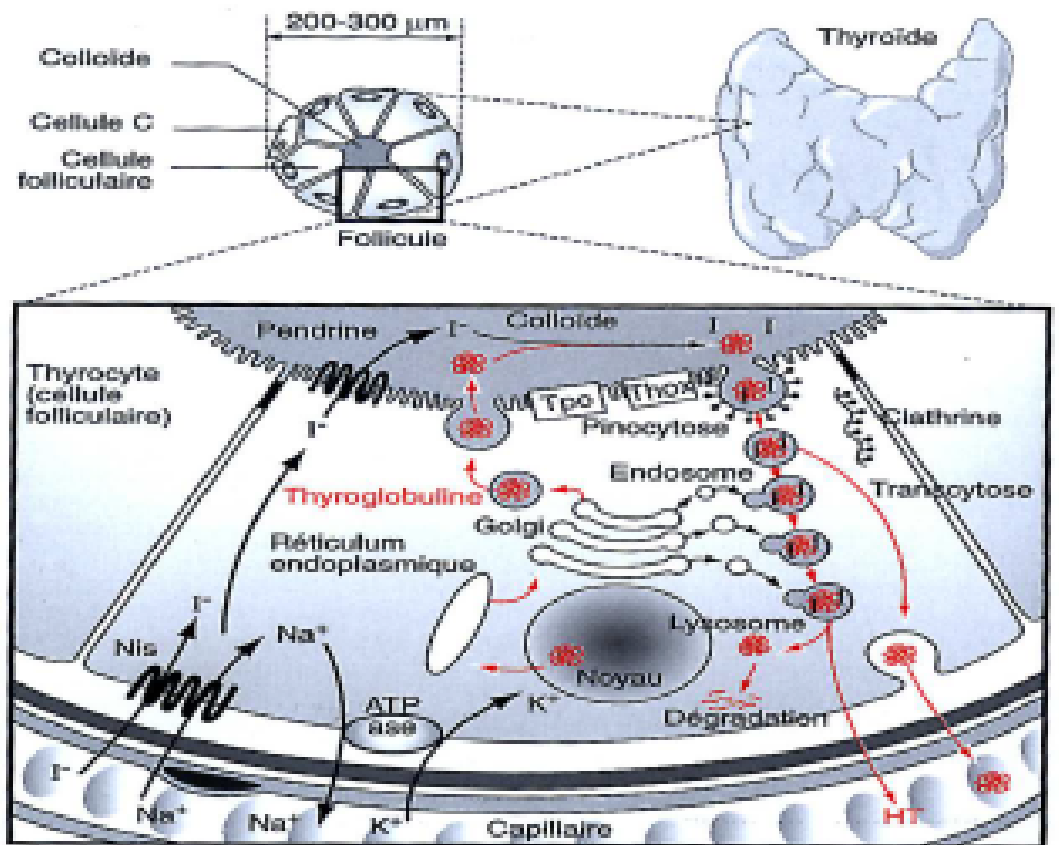


Figure 5 : Synthèse et libération des hormones thyroïdiennes (2)

2 .Régulation des hormones thyroïdiennes :

Le taux d'hormones thyroïdienne est très constant dans le plasma régulé par le système hypothalamo-hypophysaire.

La TSH hypophysaire (Thyrotropin Stimulating Hormone) stimule la glande thyroïde, elle exerce un contrôle positif sur le thyrocyte, en stimulant à la fois la fonction, la prolifération et la différenciation cellulaire. Elle est stimulée si le taux d'hormones thyroïdienne diminue et est freiné si ce taux augmente (rétro inhibition) .L'hypothalamus produit la TRH (Thyrotropin Releasing Hormone) qui stimule la TSH .(3)

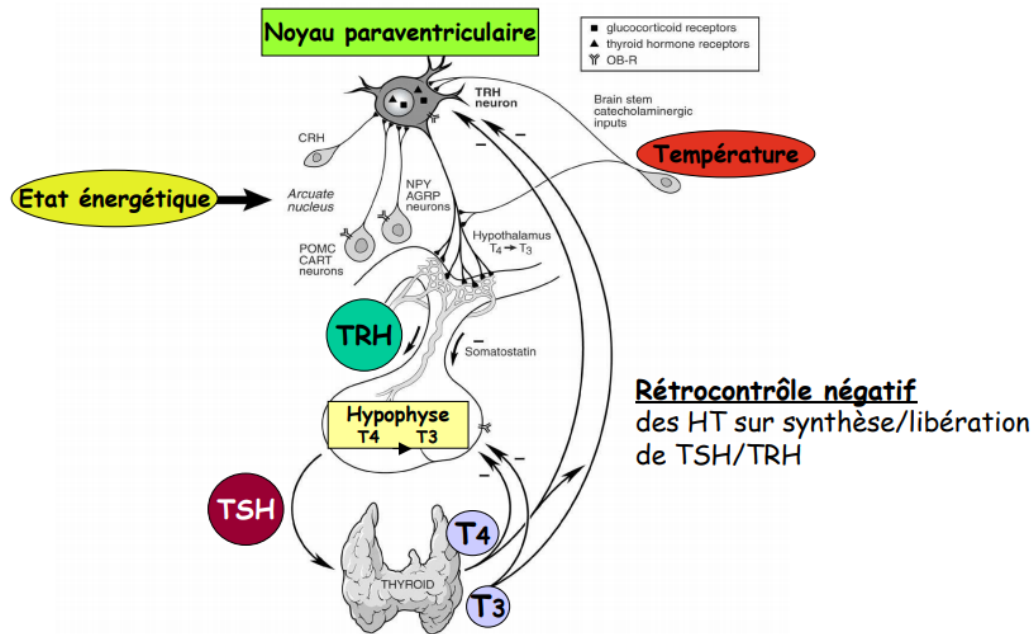


Figure 6: Axe hypothalamo-hypophyso-thyroïdien (3)

3 .Action des hormones thyroïdiennes :

-Action sur le développement du système nerveux Les hormones thyroïdiennes ont un rôle fondamental dans :

- la maturation du cerveau
- la myélinisation des fibres nerveuses
- la croissance des dendrites et des axones
- la synaptogenèse

-Action sur la croissance et le développement

-In utéro Il n'y a pas d'effet sur la croissance mais il y a quand même une action sur la maturation et la différenciation osseuse. Donc si on n'a pas d'hormones thyroïdiennes → retard d'apparition des centres d'ossification épiphysaires.

- **Après la naissance** Les hormones thyroïdiennes deviennent indispensables à la croissance. Elles accélèrent la vitesse d'ossification des épiphyses. Les hormones thyroïdiennes ont une action synergique avec la GH. Elles agissent ensemble pour favoriser une croissance normale.

– la GH permet la chondrogenèse et la croissance des cartilages

– T3 et T4 permettent la maturation et l'ossification Il y a une sorte de potentialisation de l'effet de la GH par les hormones thyroïdiennes. La T3 et la T4 vont stimuler la sécrétion de la GH et potentialiser l'action des IGF1 (hormone périphérique sécrétée par le foie sous l'action de la GH et qui permet de stimuler la croissance).

- **Age adulte** : Les hormones thyroïdiennes ont un rôle moins important qu'après la naissance. Elles agissent sur l'ostéosynthèse et la résorption osseuse

-Actions métaboliques :

- Métabolisme de base (énergie que l'on produit pour subvenir à nos besoins primaires) : Par leur action sur les récepteurs nucléaires, les hormones thyroïdiennes entraînent une production de chaleur et d'ATP via la molécule UCP1 au niveau mitochondrial → augmentation du métabolisme de base et de la calorigénèse : • augmentation de la consommation en O₂

- augmentation de la dépense énergétique de repos
- augmentation de la thermogenèse obligatoire
- Métabolisme glucidique : Les hormones thyroïdiennes ont un effet hyperglycémiant. Elles entraînent :
 - une augmentation de l'absorption intestinale des glucides
 - une augmentation de la production hépatique de glucose
- Métabolisme lipidique : Les hormones thyroïdiennes augmentent la lipogenèse (synthèse et oxydation des acides gras).
- Métabolisme protidique : Les hormones thyroïdiennes stimulent la synthèse ou le catabolisme des protides selon leur concentration.
- Métabolisme hydro-minéral : Action assez complexe. Brièvement, les hormones thyroïdiennes :
 - augmentent la filtration glomérulaire
 - augmentent le débit sanguin rénal
- **Actions cardiovasculaires :**
 - Les hormones thyroïdiennes ont un effet très important. Elles augmentent le débit cardiaque et la vitesse circulatoire. Elles ont une action :
 - chronotrope positive (augmentation de la fréquence cardiaque)

-Action sur le système nerveux :

Les hormones thyroïdiennes entraînent une :

- augmentation de l'état de vigilance
- accélération des ROT
- accélération du SNV o augmentation de la motricité intestinale o accélération du transi – inotrope positive (augmentation de la contractilité ventriculaire)

III. PHYSIOPATHOLOGIE : (5)

Des études récentes portant sur des cas familiaux et sur des jumeaux, ainsi que l'identification des gènes impliqués dans l'étiologie des goitres familiaux, ont fourni des preuves solides pour la définition du goitre familial : comme une maladie génétique présentant une expression hétérogène, peut être d'origine génétique comme il peut se voir dans le cadre de goitre endémique.

La plupart des cas de goitre familial ont un mode de transmission héréditaire autosomique dominant, indiquant des anomalies génétiques prédominantes. Les interactions gènes-gènes augmentent la complexité de la pathogenèse du goitre familial ,et pourrait offrir une explication pour son hétérogénéité génétique.

Une forte prédisposition génétique a été indiquée par des études familiales et de jumeaux, qui ont révélé que le risque de développer un goitre était significativement augmenté chez les enfants dont les parents présentaient un goitre. Une prédominance féminine suggère également une prédisposition génétique pour le goitre familial .Le regroupement familial des goitres et la grande prévalence des goitres chez les femmes sont des indications importantes de l'implication des facteurs génétiques.

L'association des goitres endémiques et le contexte familial ont été signalés en Grèce, qui a été supposé comme preuve d'une étiologie génétique, bien que l'influence de l'environnement familial doit aussi être considérée. L'accumulation familiale des goitres dans les familles grecques a été confirmée, et plusieurs études familiales ultérieures ont également conclu qu'une prédisposition est présente chez les personnes touchées.

Dans les Régions grecques avec des goitres endémiques, une prévalence plus élevée de goitres a été observée chez les enfants qui ont des parents atteints, que chez les enfants avec des parents sains .

En plus, Tajtakova et al. a décrit un sous-groupe d'enfants dans la population Slovaquie dans laquelle 15-20% avaient des goitres à croissance rapide malgré un apport suffisant en iode.

En outre, des paires de frères et sœurs ont été signalés avec des différences volumes thyroïdiens non liés à l'apport en iode, qui peut également être interprété comme une indication d'une susceptibilité génétique pour le goitre familial.

Cependant, il est probable que la combinaison de facteurs déclenchant environnementaux et la prédisposition génétique jouent un rôle important dans la genèse multifactorielle du goitre familial.

Des défauts génétiques chez les patients en hypothyroïdie comme probable gènes impliqué dans l'étiologie des goitres familiaux :

Les gènes qui codent les protéines impliquées dans la synthèse hormonale de la thyroïde, comme le gène de la thyroglobuline (TG), le gène de la peroxydase thyroïdienne (TPO), l'iodure de sodium gène symport (SLC5A5), le gène qui cause Pendred syndrome (SLC26A4) et le gène du récepteur de la TSH (TSHR), sont des gènes candidats convaincants pour contribuer au goitre familial

Plusieurs mutations dans ces gènes ont été identifiées chez des patients atteints d'hypothyroïdie congénitale.

En plus, dans les cas de mutations dans le gène de la TG, SLC26A4 et SLC5A5 gènes, les patients atteints de goitre familiale euthyroïdien ont également été identifiés.

➤ **Le gène de la thyroglobuline (TG) :**

La thyroglobuline (TG) est un précurseur impliqué dans la synthèse des hormones thyroïdiennes triiodothyronine (T3) et thyroxine (T4).

Des études sur les goitres hypothyroïdiens ont identifié plusieurs anomalies génétiques dans le gène TG.

cependant, une seule mutation dans le gène TG a une association signalée avec le goitre familial euthyroïdien non endémique (6)(7) (tableau 1). Cette mutation se traduit par le remplacement de l'histidine pour la glutamine dans l'exon 10.

Gonzalez-Sarmiento et al. ont identifié une grande délétion hétérozygote dans le gène de la TG qui était associée au goitre familial euthyroïdien chez une seule personne sur 50 cas, ce qui est en fait un candidat majeur improbable . Cependant, il est encore possible que de faibles variations génétiques au sein du gène de la TG contribuent à la pathogenèse.

Tableau 1. Les Mutations du gène de la TG sélectionnées dans les familles avec
hypothyroïdie ou euthyroïdie :

Type of mutation	Phenotype Functional	characteristics	refs
Missense, C/G transition acceptor splice site intron 3	Congenital hypothyroid goiter	Aberrant splicing, loss of exon 4	(7)
Missense, G/T transition position 2610	Euthyroid goiter	Less efficient production of thyroid hormones	(6)
Nonsense, C/T transition position 1510	Congenital hypothyroid goiter	Decreased level of TG mRNA, severely truncated protein	(8)
Missense, C/R transition position 1263	Congenital hypothyroid goiter	Defects in intracellular transport	(9)
Missense, C/S transition position 1995	Adenomatous goiter	Abnormal 3-dimensional structure of TG	(10)
Nonsense, C/T transition position 886	Hypothyroid goiter	Premature stop codon, truncated TG glycoprotein	(11)
Deletion, frameshift exon 1–11	Euthyroid goiter	Decreased mRNA level	(Gonzalez-Sarmiento, 2001)

➤ Le gène de la TPO :

La thyroperoxydase (TPO) est une enzyme catalysant la première réaction chimique menant à la synthèse des hormones thyroïdienne.

Dans la plupart des cas, les mutations génétiques de la TPO provoquent la dyshormogenese familial .

Les anomalies de TPO sont causée par un spectre de mutations hétérogènes du gène de la TPO ,entraînant principalement l' hypothyroïdie congénitale . (Tableau 2).

Tableau 2. Les mutations du gène de la TPO qui provoque l'hypothyroïdie congénital

Type of mutation Refs	Phenotype	Functional characteristics
Duplication, frameshift position 1227, 1277 (13)(14)	Congenital hypothyroid goiter	Early termination signal
Missense, C/T transition position 1708 (15)	Congenital hypothyroid goiter	Early termination signal
Missense, G/A transition position 1858 (16)	Congenital hypothyroid goiter	Inactivating peroxidase activity
Missense, T/G transition position 1447 (17)	Congenital hypothyroid goiter	Inactivating peroxidase activity
Insertion, frameshift ins T, position 2268 (18)	Congenital hypothyroid goiter	Total iodide organification defect

➤ **Le gène de la SLC5A5 :**

C' est le transporteur actif de l'iodure dans la thyroïde , il limite la biosynthèse des hormones thyroïdiennes , il est médié par un transporteur de l'iode spécifique sodium-dépendant (NIS) situé sur la membrane basolatérale des thyrocytes . Plusieurs anomalies du gène de la SLC5A5 ont été détectées chez des patients présentant différents phénotypes des goitres familiaux euthyroïdiens (Tableau 3).

Dans trois familles, une mutation T354P hétérozygote a été identifiée. Elle a été suggérée que cette mutation était une cause majeure dans les goitres familiaux euthyroïdiens chez ces patients.

Tableau 3. Mutations sélectionnées dans le gène SCL5A5 provoquant des goitres hypothyroïdiens ou euthyroïdiens familiaux :

Type of mutation	Phenotype	Functional characteristics	Refs
Missense, C/A transition, position 1060	Congenital hypothyroid goiter	Failure of iodide transport	(19)(20)
Missense, C/A transition, homozygous position 1060	Euthyroid goiter	Defects in iodide transport	(21)
Nonsense, C/G transition position 1146	Hypothyroid goiter	NIS without detectable bioactivity, low expression	(22)
Missense, G/A transition position 1629	Congenital hypothyroid goiter	Minimal iodide uptake	(23)
Deletion of 6192 bp, frameshift exon 3–7	Congenital hypothyroid goiter	Total failure of iodide transport	(24)

➤ Le gène de la pendrine (SLC6A4) :

Ce gène code une protéine, la pendrine, dont le rôle physiologique reste controversé. La

Pendrine serait un transporteur spécifique de l'iode et participerait à son efflux

Le syndrome de Pendred (PDS) est une maladie génétique récessive caractérisée par une surdité neurosensorielle bilatérale congénitale et un goitre euthyroïdien.

Dans le syndrome de Pendred, une mutation du gène SLC26A4, situé sur le chromosome 7, est responsable de la la maladie.

En plus, presque tous les individus affectés par les mutations du gène SLC26A4 sont cliniquement euthyroïdiens. Par conséquent, l'implication du gène SLC26A4 dans l'étiologie du goitre familial euthyroïdien est possible.

➤ **Le gène TSHR :**

En raison de son rôle majeur dans la fonction thyroïdienne et de sa croissance, le gène codant pour le récepteur de la TSH (TSHR, situé sur le chromosome 14q31) est un gène candidat évident pour les goitres familiaux .

Cependant, les mutations du gène TSHR ont rarement été retrouvées dans les études des patients atteints de l'hypothyroïdie congénitale et du goitre familial euthyroïdien.

En plus selon une étude ancienne une région sur le chromosome 14q31 entre le gène MNG1 et gène TSHR a été identifiée comme une région impliquée dans l'étiologie des goitres héréditaires familiaux .

➤ **le gène THOX2 :**

Les mutations du gène THOX2 (localisées sur Xq13.2 et connu comme un composant de la génération du système peroxyde d'hydrogène) sont généralement impliquées dans la pathogenèse de l'hypothyroïdie congénitale permanente ou transitoire.

Cependant, chez les enfants atteints de l'hypothyroïdie, plusieurs délétions ont été identifiées causant des substitutions d'acides aminés et le changement de cadre de lecture à un codon d'arrêt.

Les mêmes délétions ont été trouvées chez leurs parents (mère ou père) qui étaient euthyroïdiens avec une glande normale.

En conséquence, l'implication du gène THOX2 dans l'étiologie du goitre familial euthyroïdien est possible.

Des analyses de liaison ont été réalisées pour identifier de nouveaux locus qui ont une susceptibilité génétique au goitre familial, expliquent la co-hérédité de différentes régions génomiques et améliore encore la compréhension des mécanismes génétiques qui contribuent à l'étiologie des goitres familiaux .

Parmi eux une région candidate identifiée dans 20% des enquêtes familial ont été caractérisés par leur contribution au développement des goitres héréditaires familiaux.

Une étude analytique portant sur le génome entier d'une famille canadienne (dont 18 personnes qui sont atteints du goitre euthyroidien) a identifié un locus candidat MNG1 (multinodular gène 1)localisé sur le chromosome 14q31 .Ce locus a été confirmé dans une famille allemande avec des goitres euthyroïdiens récurrents .

Un mode de transmission autosomique dominant, avec une pénétrance élevée a été supposé dans les deux enquêtes.

Par ailleurs les facteurs environnementaux, tels que la carence en iode, le tabagisme, l'âge et le sexe féminin, sont susceptibles d'interagir et / ou de déclencher les susceptibilités génétiques.

À l'avenir, les locus identifiés par analyse de liaison pourraient fournir connaissance des facteurs de risque génétiques importants pour la génétique complexe du goitre familial .



Matériels et Méthodes



I. PATIENTS :

Nous rapportons dans ce travail une étude rétrospective s'étalant sur une période de 06 ans, allant de décembre 2012 à décembre 2017, portant sur 05 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical pour goitre familial au sein du Services de chirurgie pédiatrique (chirurgie A) à l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

II. METHODES :

1. Recueil des données :

La collecte des données pour notre étude s'est faite à partir des dossiers médicaux des malades traités au Services de chirurgie pédiatrique (chirurgie A) et au service d'endocrinologie pédiatrique (P2), à l'aide d'une fiche d'exploitation (voir annexe) ainsi que la convocation des patients incluant :

- Les données démographiques : âge, sexe, origine géographique
- Les données cliniques : les ATCDS personnels et familiaux, signes fonctionnels, signes physiques
- Les données paracliniques : échographie cervicale, radiographie cervico-thoracique, tomodensitométrie cervicale et la biologie thyroïdienne.
- Les données thérapeutiques : le traitement médical préopératoire et post-opératoire, la nature de l'intervention chirurgicale.
- Les données anatomopathologiques : le type histologique définitif.
- Les données évolutives:

Evolution à court terme : les suites et les complications post-opératoires immédiates et à court terme, essentiellement l'hypoparathyroïdie et la paralysie récurrentielle.

Evolution à long terme : le suivi d'une éventuelle évolution vers une paralysie récurrentielle ou hypoparathyroïdie définitives.

Ont été ainsi retenus 05 dossiers d'enfants suivis pour goitre familial.

2. Critères d'inclusion :

- Les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical pour goitre familial
- Les patients âgés de moins de 15 ans

3. Critères d'exclusion:

- un âge supérieur à 15 ans
- Les goitres familiaux ne relevant pas du traitement chirurgical
- Les patients perdus de vue
- Les dossiers non exploitables

4. Etude statistique :

L'analyse statistique a été réalisée au moyen du logiciel Excel.

III. OBSERVATIONS MEDICALES :

Observation n°=1 :

•Identité :

il s'agit de l'enfant B.S, âgée de 15 ans, de sexe féminin, originaire et habitant salé , Ramediste.

•Motif d'hospitalisation :

Tuméfaction cervicale

•Antécédents :

- père et une sœur de 8 ans thyroïdectomisé (totale)
- une petite sœur de 1 an ayant un goitre non opérée.

•Histoire de la maladie :

Elle remonte à l'âge de 13 ans par la découverte fortuite d'une tuméfaction cervicale antérieure par la tante, sans autre signe de dysthyroïdie associé. Par la suite, la patiente a été hospitalisée en P2 (service d'endocrinologie pédiatrique) où le diagnostic de goitre multinodulaire a été confirmé.

La patiente a été mise sous une dose de 125ug /j de lévothyrox.

Par ailleurs la patiente a présenté une aggravation sur le plan clinique par l'apparition d'une dyspnée, elle a été adressée par la suite, au Service de Chirurgie pédiatrique A pour une éventuelle prise en charge chirurgicale.

•L'examen clinique a l'admission a trouvé

Patiente eupnéique, apyrétique, les conjonctives normocolorées, le pouls à 70 bat /min.

L'examen cervical a trouvé : Une masse cervicale ascensionnant à la déglutition, pas de thrill à la palpation, ni de souffle à l'auscultation.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

•**Examen complémentaire :**

Biologie :

T4 libre et TSH = normal

Calcémie est à 87mg /l

Phosphorémie est à 41 mg/l

NFS, ionogramme, TP, TCA : sans particularités

La radiographie cervico-thoracique de face :

elle a été effectuée et qui est revenue normale

L'échographie cervicale :

Elle montre un goitre hétéromultinodulaire volumineuse, vraisemblablement plongeant.

L'indication d'une thyroïdectomie totale a été prise. Le compte rendu est le suivant :

CRO :

- La patiente est installée en décubitus dorsal, sous anesthésie générale
- Incision cervicale médiane sur le pli du cou
- Ligature section des pédicules thyroïdiens

- Repérage des nerfs récurrents
- thyroïdectomie totale avec conservation des glandes parathyroïdes
- Vérification de l'hémostase.
- Drainage par les drains de Redon.
- Fermeture plan par plan et pansement

L'examen anatomopathologique de la pièce de résection est en faveur d'une hyperplasie thyroïdienne diffuse, avec présence d'une glande parathyroïde de morphologie standard, un tissu thyroïdien ectopique et adénite réactionnelle.

Les suites en postopératoires immédiat ont été simples, pas de dysphonie post-opératoire, calcémie et phosphoremie réalisés en post-opératoire revenue normale.

Observation n=2 :

•Identité :

il s'agit de l'enfant B.H âgée de 8 ans et 6 mois, de sexe féminin, originaire et habitant salé , Ramediste.

•Motif d'hospitalisation :

Tuméfaction basi-cervicale antérieure.

•Antécédents :

- personnels : amygdalectomisé a l'âge de 5 ans et suivie pour goitre simple depuis l'âge de 4 ans .

-Familiaux : père opéré pour goitre , une sœur de 15 ans thyroïdectomisé (totale) et une petite sœur de 1 an ayant un goitre non opérée.

•Histoire de la maladie :

Enfant suivie pour goitre simple depuis l'âge de 4 ans, mise sous traitement médical (lévothyrox 50 ug puis 75 ug) .Devenue compressif a l'âge de 8 ans par l'installation d'une dyspnée et d'une dysphonie intermittente. Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et'absence des signes de thyrotoxicose.

L'enfant a été adressé au service de chirurgie pédiatrique (chirurgie A) le 28/08/2016 pour une prise en charge chirurgicale.

L'examen clinique a trouvé :

Patiente en assez bon état général, apyrétique, fréquence cardiaque = 100 B/min, fréquence respiratoire = 20 cycle /min, conjonctives normocolorées

L'examen cervical : goitre simple ascension à la déglutition, pas de nodules palpables,

Pas d'adénopathies adjacentes, ni de souffle à l'auscultation.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

•Examen complémentaire :

Biologie :

$TSH_{us} = 2.419 \text{ uUI /ml}$, $T4 = 0.89 \text{ ng/ dl}$.

NFS, ionogramme, TP, TCA sans particularité

La radiographie cervico-thoracique de face :

Elle a été effectuée et qui est revenue normale

L'échographie cervicale :

Elle montre un goitre homogène sans lésion focale suspecte, hyper vascularisée pouvant être en rapport avec un épisode de thyroïdite .

L'indication d'une thyroïdectomie totale a été prise pour le 07/10/2016. Le compte rendu opératoire est le suivant :

CRO :

- La patente est installée en décubitus dorsal, sous anesthésie générale
- Incision cervicale médiane sur le pli du cou
- Ligature section des pédicules thyroïdiens
- Repérage des nerfs récurrents
- thyroïdectomie totale avec conservation des glandes parathyroïdes
- Vérification de l'hémostase.
- Drainage par les drains de Redon.
- Fermeture plan par plan et pansement

L'examen anatomopathologique de la pièce de résection est en faveur d'une hyperplasie thyroïdienne diffuse, sans signe de malignité.

Les suites en postopératoires immédiat ont été simples, pas de dysphonie post-opératoire, calcémie et phosphorémie réalisés en post-opératoire revenue normale

La patiente a été mise sous une dose substitutive de lévothyrox 75 ug/ j, avec une bonne évolution sur le plan clinique et biologique.

Observation n° 3 :

•**Identité** : il s'agit de l'enfant I, âgé de 11 ans de sexe masculin, ramediste.

Il est hospitalisé dans le service de chirurgie pédiatrique A pour un Cancer médullaire de la thyroïde familial dans le cadre d'une NEM de type 2A

•**Antécédents** :

-Mère atteinte de NEM2A, opérée en 2003 pour cancer médullaire de la thyroïde.

-Tante opérée aussi pour CMT familial.

-Une autre tante décédée d'un cancer de la thyroïde.

-Un oncle et des cousins atteints de NEM2A (non encore opérés).

•**L'histoire de sa maladie** :

Elle remonte au mois d'avril 2008, dans le cadre de dépistage familial du CMT, l'enfant est adressé au service de chirurgie infantile après avoir confirmé son atteinte par une NEM de type 2A tout en prenant en charge la composante familiale thyroïdienne de sa maladie.

•**L'examen clinique** :

A son admission le patient présentait un poids de 25kg, une taille de 1,27m, avec une euthyroïdie clinique et la présence d'une adénopathie cervicale.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

Les examens complémentaires :

Biologie :

-T3 et T4 :

Normal

- Calcitonine :

24 ng/l (valeur normale < 10 ng/l).

-Parathormone :

36,6 pg/ml (normale).

- Bilan phosphocalcique

Normal

NFS, ionogramme, TP, TCA : sans particularités

L'échographie cervicale :

Elle montre une glande thyroïde d'écho structure homogène, de contours réguliers et présence d'adénopathies inter-jugulo-carotidiennes.

L'analyse génétique :

Elle met en évidence la présence d'une mutation au niveau du gène C634Y du protooncogène RET, au niveau de l'exon 11.

L'indication d'une thyroïdectomie totale a visé prophylactique a été prise.
Le compte rendu est le suivant :

CRO :

- Le patient est installé en décubitus dorsal, sous anesthésie générale
- Incision arciforme du bas du cou
- Ouverture de l'aponévrose superficielle du cou
- Ouverture de la ligne blanche du cou
- Repérage de la thyroïde
- dissection progressive des deux lobes de la thyroïde en préservant les nerfs récurrents
- thyroïdectomie totale en respectant les parathyroïdes
- Hémostase soigneuse
- Fermeture plan par plan et pansement

L'examen anatomopathologique de la pièce de résection est en faveur d'une hyperplasie des cellules C. L'immunomarquage à la calcitonine est négatif.

Les suites en postopératoires immédiat ont été simples.

Le patient a été mis sous un traitement hormonal substitutif à base de levothyrox , avec une bonne évolution sur le plan clinique et biologique

Observation n°4 :

•Identité :

L'enfant F âgée de 12 ans et demi, de sexe féminin, ramediste

Elle est hospitalisée dans le service de chirurgie pédiatrique A pour un CMT familial dans le cadre d'une NEM de type 2A.

•Antécédents :

- Mère atteinte de NEM2A, opérée en 2003 pour cancer médullaire de la thyroïde.
- Tante opérée aussi pour CMT familial.
- Une autre tante décédée d'un cancer de la thyroïde.
- Un oncle et des cousins atteints de NEM2A (non encore opérés).

•L'histoire de la maladie :

Elle Remonte au mois d'avril 2008, dans le cadre du dépistage familial du CMT familial, l'enfant est adressée au service de chirurgie pédiatrique après avoir confirmé son atteinte par une NEM de type 2A tout en prenant en charge sa composante familiale.

•L'examen clinique:

La patiente présentait à son admission un poids de 30kg, une taille de 1.33m avec une euthyroïdie clinique.

Le reste de l'examen clinique est normal.

• **Les examens complémentaires :**

Biologie :

- *Calcitonine :*

23 ng/l (valeur normale < 10 ng/l).

- *Parathormone :*

35,2 pg/ml (normale).

- *Bilan phosphocalcique :*

Normal.

NFS, ionogramme, TP, TCA : sans particularités

L'échographie cervicale :

Elle montre une glande thyroïde d'écho structure homogène, de contours réguliers avec présence d'adénopathies inter-jugulo-carotidiennes

L'analyse génétique :

Révèle la présence d'une mutation de gène C634Y du protooncogène RET, au niveau de l'exon 11.

La patiente a subi une thyroïdectomie totale à visé prophylactique .Le compte rendu est le suivant :

CRO :

- La patient est installée en décubitus dorsal, sous anesthésie générale
- Incision arciforme du bas du cou
- Dissection sous cutanée

- Ouverture de la ligne blanche cervicale et écartement des muscles de la loge antérieure du cou
- repérage de la glande thyroïde
- dissection de la glande thyroïde en préservant les nerfs récurrents et les parathyroïdes
- thyroïdectomie totale
- Hémostase soigneuse
- Fermeture plan par plan et pansement

L'examen anatomopathologique de la pièce de résection est en faveur d'une hyperplasie des cellules C. L'immunomarquage à la calcitonine est négatif.

Les suites en postopératoires immédiat ont été simples.

La patiente a été mise sous Lévothyrox, avec une bonne évolution sur le plan clinique et biologique.

Observation n=5 : Identité :

Il s'agit de L'enfant M, de sexe masculin, âgé de 10 ans.

•Motif d'Hospitalisation :

Tumefaction cervicale associée à une aphagie totale.

•Antécédents :

-Personnel :Notion d'angines à répétition traitées.

- Familiaux :Non faits.

•Histoire de la Maladie :

Elle remonte à 3 ans avant son hospitalisation par l'apparition d'une tumefaction cervicale antérieure accompagnée d'une dyspnée à l'effort avec toux d'installation progressive, et d'une dysphagie initialement aux solides, et puis aux liquides le tout évolue dans un contexte d'amaigrissement non chiffré, d'altération de l'état général et d'apyrexie.

L'évolution a été marquée 2 jours avant son hospitalisation par l'installation d'une aphagie totale pour laquelle il a été admis pour une éventuelle prise en charge.

•L'examen clinique :

Le patient était en mauvais état général, asthénique avec conjonctives légèrement décolorées et un retard pondéral à moins de deux déviations standards sans retard statural.

L'examen de la région cervicale montre une masse cervicale latéralisée à gauche très douloureuse. L'exploration clinique qui consiste à établir les mensurations, la consistance ainsi que la mobilité de la masse par rapport au plan profond et superficiel n'a pas été établie en raison de la douleur. L'examen des aires ganglionnaires périphériques s'est révélé normal.

• **Examen complémentaire :**

Biologie :

- *Bilan thyroïdien*

N'a pas été réalisé

--*la calcitonine :*

70 fois supérieur à la normale

Echographie cervicale :

Goitre homogène latéralisé à gauche, de contours réguliers.

Transit oesogastroduodénal :

Il a révélé une sténose oesophagienne supérieure, probablement en rapport avec une compression extrinsèque.

Une fibroscopie trachéale :

Elle a montré un rétrécissement de la lumière trachéale à 80% en rapport avec une compression extrinsèque de la sous glotte.

La tomodensitométrie cervicothoracique :

Elle a montré un aspect en faveur d'un processus malin du lobe thyroïdien gauche.

La scintigraphie thyroïdienne au Technétium :

Elle a mis en évidence un lobe gauche de contours réguliers, de fixation homogène avec présence d'un nodule froid prenant la totalité du lobe gauche de la thyroïde.

La scintigraphie osseuse au MDP-TC :

Elle a révélé une fixation normale et symétrique du traceur sur l'ensemble du squelette en confirmant l'absence d'arguments en faveur de localisations secondaires.

Le patient a subi une thyroïdectomie totale à visé curative , sans paralysie récurrentielle .Le compte rendu opératoire est le suivant :

CRO :

- Le patient est installé en décubitus dorsal, sous anesthésie générale
- Incision arciforme du bas du cou
- Dissection sous cutanée
- Ouverture de la ligne blanche cervicale et écartement des muscles de la loge antérieure du cou
- repérage de la glande thyroïde
- dissection de la glande thyroïde en préservant les nerfs récurrents et les parathyroïdes
- thyroïdectomie totale
- Hémostase soigneuse
- Fermeture plan par plan et pansement

L'examen anatomopathologique de la pièce de résection confirme la présence d'un carcinome médullaire de la thyroïde.

Les suites opératoires ont été simples.

- Le patient a été mis sous traitement hormonal substitutif avec une amélioration de la dyspnée et de l'aphagie.
- Une enquête familiale était prévue, mais non faite car le patient n'est plus revenu au service.



Résultats

-



-



I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE :

A la suite de cette étude rétrospective concernant les goîtres familiaux chez l'enfant on a pu colliger 05 cas.

1. L'âge :

Dans notre étude l'âge moyen de nos patients a été de 11 ans et 4 mois , avec des extrêmes allant de 8ans et 6 mois à 15 ans.

2. Le sexe :

On note une prédominance féminine, Il s'agit de 3 filles et 2 garçons soit un sexe ratio garçons /filles = 0.6 (0.6 garçons pour 1 fille)

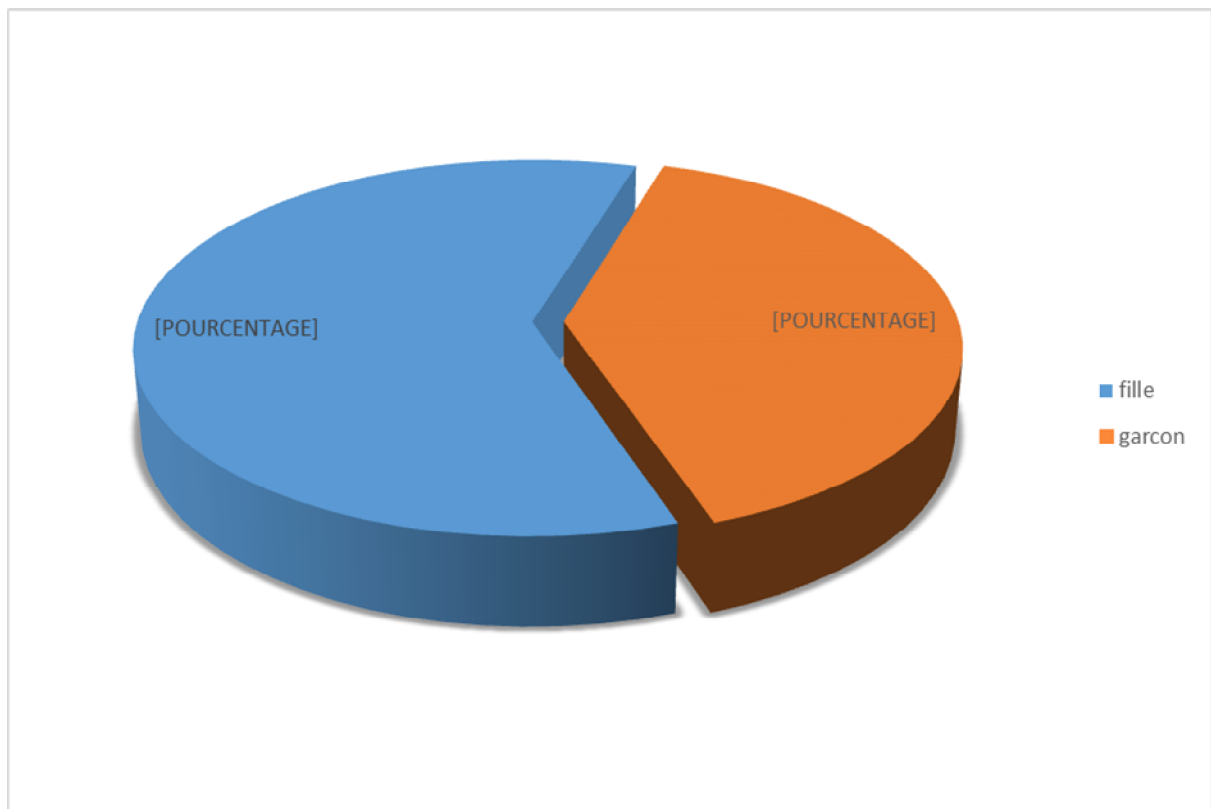


Diagramme 1 : répartition du sexe de nos patients

3. Les antécédents :

3.1- Personnels :

- Une amygdalectomie a été notée chez une patiente
- la notion d'angines à répétition traitées a été retrouvée dans un cas

3.2- Familiaux :

- Chez la première fratrie (observation 1 et 2) :

La notion de pathologie thyroïdienne dans la famille a été constatée (père opéré pour goitre et petite sœur de 1 an ayant un goitre non opéré).

- Chez la deuxième fratrie (observation 3 et 4) ont été noté comme antécédent :
- Mère atteinte de NEM2A, opérée en 2003 pour cancer médullaire de la thyroïde.
- Tante opérée aussi pour CMT familial
- Une autre tante décédée d'un cancer de la thyroïde.
- Un oncle et des cousins atteints de NEM2A (non encore opérés).

3.3- Chirurgicaux :

Aucun antécédent de chirurgie thyroïdienne n'a été rapporté dans notre série.

II. ANALYSE CLINIQUE :

1. La durée d'évolution :

Elle varie de 2 ans à 4ans et 6 mois avec une moyenne de 3 ans et 1 mois

2. circonstance de découverte :

On note une prédominance de la tuméfaction cervicale antérieure ,elle a été noté chez 3 patients soit 60% , les 2 autres cas lors d'un dépistage familial dans le cadre d'une NEM de type 2A soit 40%.

3. Les signes cliniques :

Tableau 4 : répartition des signes cliniques selon les cas

Signe clinique	Nombre de cas	Pourcentage
Tuméfaction cervicale	3	60%
Signe de compression		
• Dyspnée	2	40%
• Dysphonie	1	20%
• Dysphagie	1	20%
Amaigrissement	1	20%
Retard pondéral	1	20%
Douleur cervicale	1	20%
Adenopathie cervicale	1	20%

III. ETUDE PARACLINIQUE :

1. Le Bilan biologique :

- Un bilan hormonal associant le dosage de TSH, T4 a été réalisé chez 4 patients, il a mis en évidence : une euthyroidie biologique sauf dans un cas où le bilan thyroïdien n'a pas été réalisé .
- la calcitonine a été réalisée chez 3 patients et elle était augmentée.
- Une NFS et un ionogramme sanguin a été réalisée chez tous les patients, il n'a révélé aucune anomalie biologique

2. Le bilan radiologique :

2.1 .Echographie cervicale :

L'échographie thyroïdienne a été réalisée d'une manière systématique chez tous les patients, dont les résultats étaient comme suit :

- volume : augmenté par rapport au volume normal chez 3 patients.
- Topographie :
 - les goitres étaient à développement cervical , et elle s'étend en bas arrivant au niveau du manubrium sternal dans 1 cas
 - goitre cervicale latéralisée à gauche chez 1 patient
- Signes de compression : le goitre entraine un effet de masse sur les axes vasculaires jugulo-carotidiens qui sont refoulés en dehors et sur la trachée dans 1 cas .

- Echo structure : l'étude de l'écho structure a montré les résultats suivants :
 - une echostructure Homogène chez 4 patients
 - une echostructure Hétéro-multi-nodulaire dans 1 cas
- le caractère vasculaire du goitre au doppler couleur : était présent dans 2 cas
- Présence d'adénopathie inter-jugulo-carotidienne chez 2 patients.

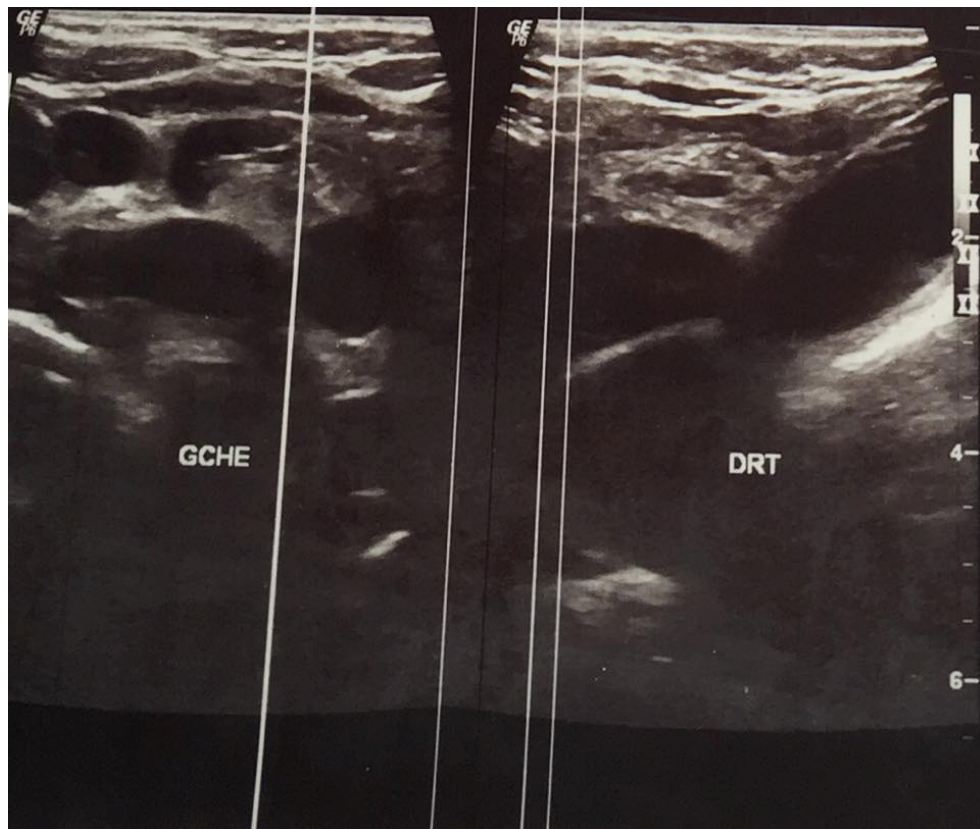


Figure 7 : échographie thyroïdienne du cas rapporté dans l'observation n°1 montrant un Volumineux goitre multi nodulaire.

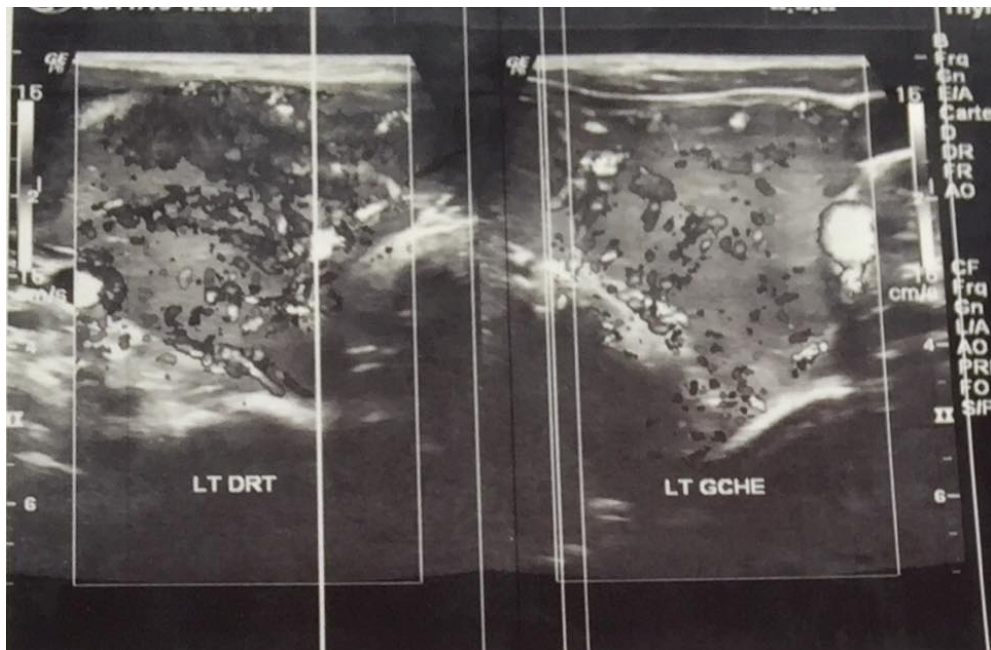


Figure 8: échographie thyroïdienne du cas rapporté dans l'observation n°1 montrant une hyper vascularisation de la glande thyroïde au doppler

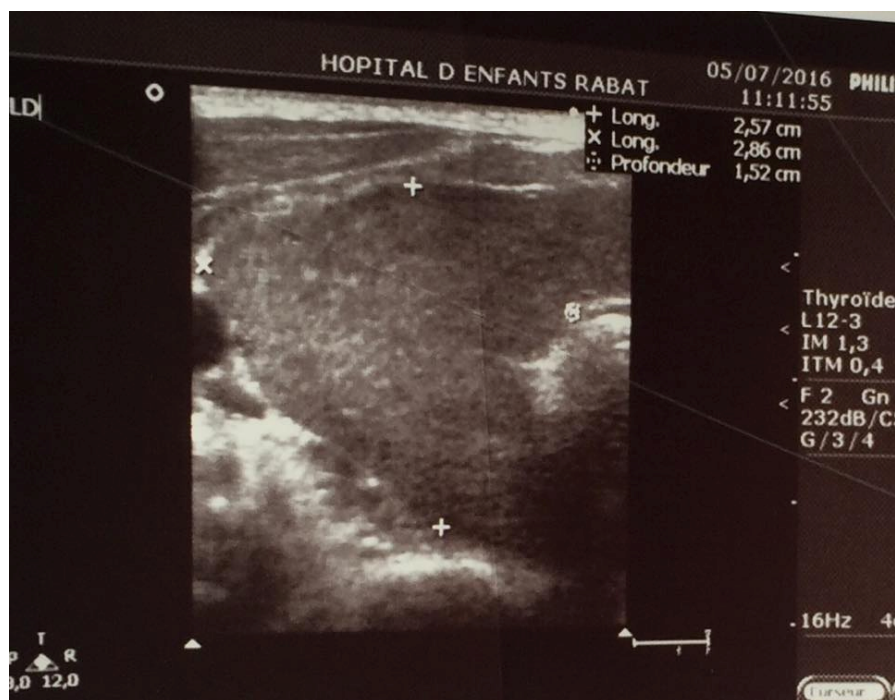


Figure 9 : échographie thyroïdienne du cas rapporté dans l'observation n°2 montrant un goitre homogene

2.2 Radiographie cervico-thoracique

Elle a été réalisée chez 2 patients .Elle n'a révélé aucune anomalie.

2.3 Autre exploration :

-La scintigraphie thyroïdienne a été réalisée chez 1 patient et elle a mis en évidence un lobe gauche de contours réguliers, de fixation homogène avec présence d'un nodule froid prenant la totalité du lobe gauche de la thyroïde.

-Le scanner cervico-thoracique a été réalisé chez 1 patient et elle a montré un aspect en faveur d'un processus malin du lobe thyroïdien gauche.

3. La cytoponction :

Elle n'a été réalisée chez aucun patient.

IV. LE BILAN PREOPERATOIRE :

Il a été pratiqué systématiquement chez tous les patients et Il comprend :

- Une numération formule sanguine.
- Un bilan biochimique.
- Un bilan d'hémostase.
- Un groupage sanguin.
- Une consultation pré anesthésique.

Il était normal chez les 5 patients.

V. TRAITEMENT :

Deux patients ont été mises sous un traitement médical au début .le levothyrox a été utilisé en première intention.

La patiente B.S a été mise sous une dose de 125ug /j de lévothyrox.

La patiente B.H a été mise sous une dose de 50 ug puis elle est passée à 75 ug.

Le traitement chirurgical a consisté en une thyroïdectomie totale pour les 5 patients .

Les sujets n°3 et n°4 ont subi une thyroïdectomie totale prophylactique dans le cadre d'une néoplasie endocrinienne multiple type 2A.

La thyroïdectomie totale curative a concerné le patient 1 ,2 et le patient n°5 devant des signes cliniques et paracliniques en faveur de malignité, notamment le taux très élevé de calcitonine sérique.



Figure 10: Photos peropératoires montrant le repérage du nerf récurrent droit



Figure 11 : Pièce opératoire d'une thyroïdectomie totale

VI. LES SUITES POSTOPERATOIRES :

Les suites post-opératoires ont été simples chez tous les patients.

VII. RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Les pièces opératoires ont été adressées pour l'étude anatomopathologique, et qui a objectivé une Hyperplasie thyroïdienne diffuse sans signe de malignité chez les deux patientes n°1 et n°2 .

Chez les sujets n°3 et n°4, l'étude a révélé une hyperplasie des cellules C qui est considérée comme une lésion précancéreuse du cancer médullaire de la thyroïde familial. Quant au sujet n°5, celui-ci présente un carcinome médullaire de la thyroïde, ce qui concorde avec l'élévation excessive du taux de calcitonine.

VIII. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE :

1. Hormonothérapie substitutive :

Les 5 patients ont été mises sous hormonothérapie substitutive à base de lévothyrox , et elles ont bénéficié d'un suivi par le dosage de la TSH us LT4, calcémie et phosphoremie.

IX. EVOLUTION :

Tous les patients ayant subi une thyroïdectomie totale, sont toujours sous traitement hormonal substitutif, avec une bonne évolution sur les plans clinique et biologique.



Discussion



I. ETUDE GENERALE :

1. Epidémiologie :

1.1. Fréquence :

Une ancienne étude portant sur la pathologie thyroïdienne chez l'enfant (105 cas), au service de pédiatrie 2 à l'Hôpital d'Enfants de Rabat, a révélé des formes familiales dans 20% des cas .

Les antécédents familiaux d'hyperthyroïdie sont rapportés dans 30% des cas selon Raza et al ((25), Vadiya et al a trouvé des antécédents d'hyperthyroïdies dans 37% (26) alors qu'une étude indienne faite par Bhdada a trouvé une valeur de 9% (27) .

Quant à l'hypothyroïdie , selon une étude ancienne les antécédents familiaux sont notés chez 40% des patients hypothyroïdiens (13cas). Surtout dominées par les antécédents d'hypothyroïdie retrouvées chez 9 parents soit 69%.

Selon une étude portant sur les CMT, 64% était de forme sporadique et 36% de forme héréditaire. La forme familiale est fréquente chez les enfants, notamment dans le cadre du syndrome de Gorlin (NEM2B), ou du syndrome de Sipple (NEM 2A) .

Une enquête approfondie dans une région riche en iode en Suède rapporte une augmentation du regroupement familial des goitres dans 41% des goitres chez des patients prépubères.

En plus, dans une région africaine riche en iode une prévalence de 50% de goitre familial a été rapportée (5).

Tableau 5 : la fréquence de la maladie thyroïdienne familiale selon les séries

Les séries	HORRA (28)	El Arabi (29)	ZAKI.M (30)
Pathologie thyroïdienne familiale(%)	36%	26%	30%

1.2. L'Age :

Selon les données de la littérature, la moyenne d'âge est estimée à 13ans .Dans notre étude l'âge moyen des patientes a été de 11 ans et 4 mois.

1.3. Le sexe :

Dans la littérature, le goitre est retrouvé dans la population jeune ; à prédominance féminine de 87,7%, (31)

Lors de l'exploration de cette pathologie dans notre étude, une prédominance féminine a été notée (60% des cas)

II. ETUDE CLINIQUE :

1. Interrogatoire :

Il faut préciser d'emblée certain point :

- Circonstances de découverte : fortuite le plus souvent, ou gêne cervicale parfois brutale.
- ATCD personnels : notion d'irradiation cervicale
- ATCD familiaux : Les ATCDS familiaux de goitre sont souvent retrouvés à l'interrogatoire. Ceci serait lié à la transmission d'une susceptibilité particulière favorisant la goîtrigénèse . Une transmission verticale du goitre a en effet été notée dans certaines familles selon le mode autosomique dominant. (32)

Il faut préciser aussi :

- L'origine ethnique ou régionale du patient
- L'Ancienneté du nodule
- Le mode évolutif

2. Le motif de consultation :

Dans les pays occidentaux, le goitre est diagnostiqué le plus souvent par l'inspection ou la palpation au cours d'un examen clinique systématique (33) .

Dans notre étude le motif de consultation le plus fréquent est la découverte d'une tuméfaction basi-cervicale antérieure , elle a été retrouvé chez 3 patients soit 60%.

Le goitre peut aussi se révéler par autres signes cliniques :

- Signes de compression cervicale: entraînant une dyspnée par compression trachéale, une dysphonie par compression récurrentielle ou une dysphagie par compression œsophagienne.(34)

Dans notre série, 1 patient présentait une aphagie , et 2 autres présentaient une dyspnée

-Signes de dysthyroïdie : il peut s'agir soit d'une hyperthyroïdie avec ses signes classiques notamment : tachycardie, amaigrissement, asthénie, tremblement, thermophobie, irritabilité, hypersudation, signes ophtalmologiques avec une exophtalmie, ou une hypothyroïdie avec une infiltration cutanéomuqueuse avec pâleur cireuse, une asthénie, une frilosité, une prise de poids, un ralentissement psychomoteur, une constipation, une bradycardie (35)
(36)

Dans notre série, Les patients sont en euthyroïdie clinique et biologique

- Douleurs cervicales

Dans notre étude, elles étaient présentes chez 1 patient.

- Adénopathie cervicales :

Dans la littérature, elles sont révélatrices de cancer thyroïdien chez l'enfant dans 23% à 74%.

Dans notre étude, elles étaient présentes chez 1 patient.

3. La durée d'évolution :

La date d'apparition de la symptomatologie est souvent difficile à préciser. Dans notre série elle varie de 2 ans à 4 ans et 6 mois avec une moyenne de 3 ans et 1 mois

4. L'examen clinique :

4.1. Examen local :

L'examen de la masse cervicale doit se faire dans les meilleures conditions ,l'examen de la région cervicale doit commencer par :

-L'inspection : Pour bien apprécier la région cervico-thoracique, le patient doit être en position assise, en demandant au sujet d'avaler sa salive, on note alors le caractère saillant ou non du goitre .

-La palpation de la thyroïde s'effectue habituellement en se plaçant derrière le patient assis, la tête en position anatomique. La mobilisation de la thyroïde est obtenue par la déglutition. (37)

La palpation de chaque lobe entre le pouce et l'index permettra d'apprécier l'existence de nodule thyroïdien, qui est perçu sous forme d'une hypertrophie arrondie et localisée dont on précise le siège, la consistance, les dimensions, la sensibilité, les contours, et la mobilité du nodule par rapport au plan musculaire .(37)

On cherche aussi des signes inflammatoires locaux une rougeur, une ulcération. La recherche de la limite inférieure des lobes est systématique pour apprécier le caractère plongeant du goitre.

le diagnostic clinique d'un goitre est établi par l'inspection et la palpation. Celui-ci est affirmé si la surface d'un lobe est supérieure à la surface de la dernière phalange du pouce du patient.

-L'auscultation permet de rechercher le caractère vasculaire d'un goitre .

Certains éléments doivent faire craindre la malignité :

- infiltration de tissus sous cutané et cutané.
- Consistance dure
- Contours irréguliers
- Siège isthmique, polaire supérieur et postérieur
- Caractère douloureux
- Tuméfaction fixée aux plans profonds
- Présence des signes compressifs

L'OMS, a proposé la classification clinique suivante, approximative mais simple à mettre en œuvre notamment dans le cadre d'études épidémiologiques :

Tableau 6 : Stades du goitre selon la classification de l'OMS

Stade 0	thyroïde non palpable ou palpable, mais dont les lobes sont de volume inférieur à la phalange distal du pouce du sujet examiné
Stade 1a	thyroïde palpable et dont les lobes ont un volume supérieur à la phalange du pouce du sujet, non visible lorsque la tête est en extension
Stade 1b	thyroïde nettement palpable et dont les lobes ont un volume supérieur à la phalange du pouce du sujet, visible lorsque la tête est en extension, mais non visible en position normale
Stade 2	thyroïde nettement visible lorsque la tête est en position normale
Stade 3	thyroïde volumineuse visible

4.2. Examen locorégional :

L'exploration des aires ganglionnaires cervicales doit être réalisée d'une manière systématique, à savoir la chaîne spinale et la chaîne jugulo-carotidienne, Si elles sont dures, elles doivent faire craindre la malignité de la lésion . La chaîne récurrentielle n'est pas accessible à la palpation

On vérifie la mobilité des cordes vocales par une laryngoscopie indirecte ou une fibroscopie laryngée.

Dans notre série la laryngoscopie indirecte et la fibroscopie laryngée n'ont été pratiqués chez aucun patients.

4.3. Examen général :

Il permet d'apprécier les signes physiques de dysthyroïdie, , des douleurs osseuses car il existe un risque de métastases osseuses dans le cas d'un cancer thyroïdien.

Il doit rechercher les tumeurs extrarénales notamment un phéochromocytome qui peut être associé à un carcinome médullaire de la thyroïde.

III. ETUDE PARACLINIQUE

1. Imagerie thyroïdienne:

Avant l'apparition de l'échographie superficielle à 7,5 MHz au début des années 80, les nodules thyroïdiens étaient découverts à la palpation par le médecin ou par le malade lui-même, voire par l'entourage (nodule visible à l'inspection). Actuellement, de nombreux nodules sont découverts fortuitement, au cours d'un examen échographique cervical réalisé pour un autre motif (échographie des troncs supra-aortiques par exemple). Quelles que soient les circonstances de découverte, tout nodule thyroïdien doit faire pratiquer un dosage sanguin de l'hormone thyroïdienne (TSH) et une échographie thyroïdienne.(38)

1.1 .L'échographie thyroïdienne :

- La technique d'échographie :

Le mode 2B est le mode d'échographie standard. Le type d'appareil et surtout le type de sonde doivent être mentionnés. Seule une sonde haute fréquence, au minimum 7,5 Mhz, garantit une bonne analyse du parenchyme thyroïdien et des aires ganglionnaires. Dans certaines études, des sondes de 10 Mhz sont utilisées. Elles permettent l'analyse des zones superficielles sans

- Interposition de matériel.

L'écho-doppler pulsé caractérise la vascularisation des nodules, et leurs limites par rapport au tissu adjacent. L'utilisation de sondes de type barrette permet des coupes longitudinales et transversales garanties d'une bonne analyse du viscère. L'examen doit porter sur la thyroïde, ses deux lobes et l'isthme, et sur les aires ganglionnaires cervicales, c'est-à-dire la loge centrale et les chaînes jugulo-carotidiennes. Des schémas situant les coupes et les nodules autorisent une meilleure lisibilité des clichés souvent fournis avec le compte-rendu (39)

- Les limites de l'échographie

L'échographie reste un examen qui dépend :

De l'opérateur. Le coefficient de variation obtenu lors des mesures répétées d'un même nodule par différents échographistes est de l'ordre de 5,5mm +/- 3,1

Des limites de détection : La thyroïde ne peut être explorée par des sondes de moins de 7,5 Mhz, et les adénopathies suspectes par des sondes de moins de 10 Mhz .

Du morphotype du patient. Un goitre plongeant ou peu échogène est difficilement explorable sur un cou court.

De la présence de lésions non nodulaires intra parenchymateuses comme les adénomes parathyroïdiens intra thyroïdiens ou les pseudos nodules des thyroïdites chroniques.(37)

- Les résultats

Doivent être notées : les mesures longitudinales et transversales de chaque lobe, l'épaisseur de l'isthme, de même que les caractéristiques de leurs contours et de leurs échostructures. Les nodules doivent être comptabilisés, mesurés (au moins un diamètre, au mieux trois), localisés. Leur échostructure (mixte, solide ou liquide), leur échogénicité (iso-, hyper-, hypo- ou anéchogène) et leur contour doivent être précisés. Enfin, l'aspect du parenchyme adjacent doit être décrit. La recherche d'adénopathies satellites, d'une déviation trachéale, d'un caractère plongeant, doit être signalée, même si celle-ci est infructueuse. (39)

Les critères échographiques de malignité d'un nodule sont :

- Une taille supra-centimétrique
- un caractère solide et/ou hypoéchogène,
- microcalcifications intranodulaires
- des contours irréguliers et flous
- une vascularisation centrale
- une rupture du halo clair périphérique ou la présence d'une adénopathie.

Les critères échographiques de malignité des adénopathies sont :

- adénopathie supra centimétrique
- hypoéchogène ou inhomogène avec alternances de zones hypo- et hyperéchogènes
- kystisées
- avec calcifications internes
- aspect globuleux avec majoration du diamètre antéropostérieur, et
- rapport diamètre longitudinal/diamètre transversal supérieur ou égal à 0,7
- mauvaise visualisation du hile

La présence de tels critères impose une confirmation histologique et peut modifier la prise en charge chirurgicale des patients.

Dans notre étude ,l'échographie est revenue en faveur :

-D'un goitre homogène chez 2 patients

-D'un goitre heteromultinodulaire dans 1 cas

L'échographie permet le guidage d'une cytoponction et la surveillance des nodules non opérés ainsi qu'une classification pronostique (TIRADS) des nodules détailler dans le paragraphe au-dessous.

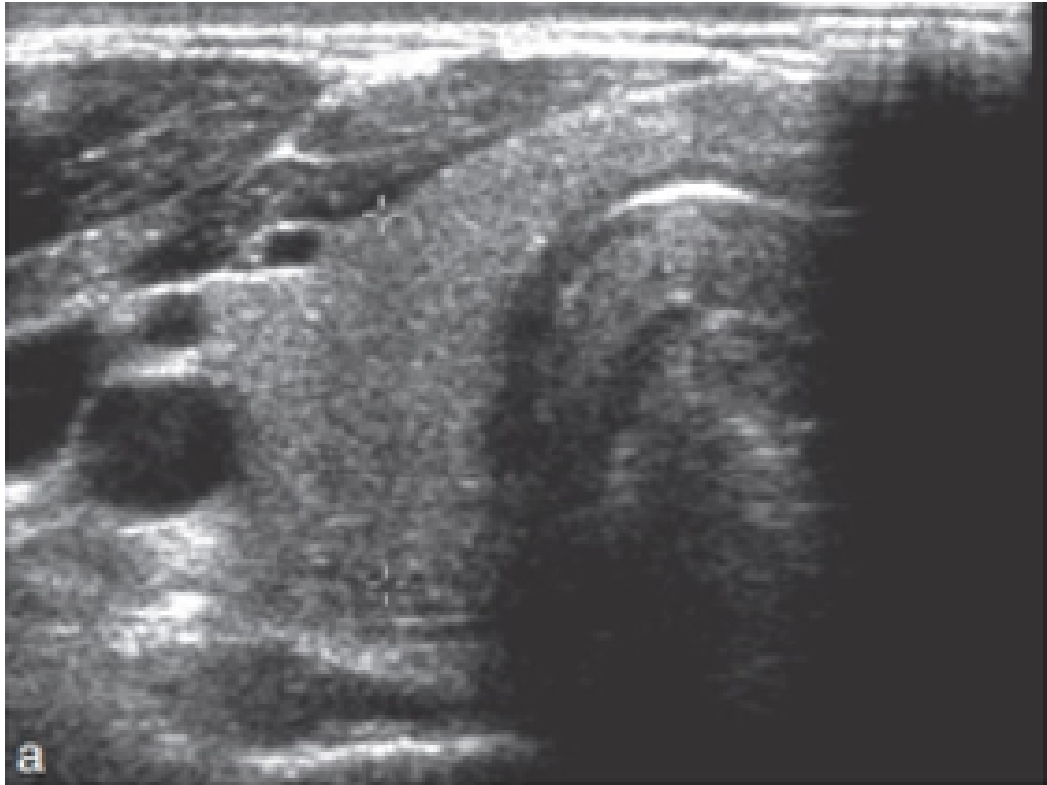


Figure 12 : Echographie thyroïdienne : aspect isoechogene homogène normal
(coupe transverse)(40)

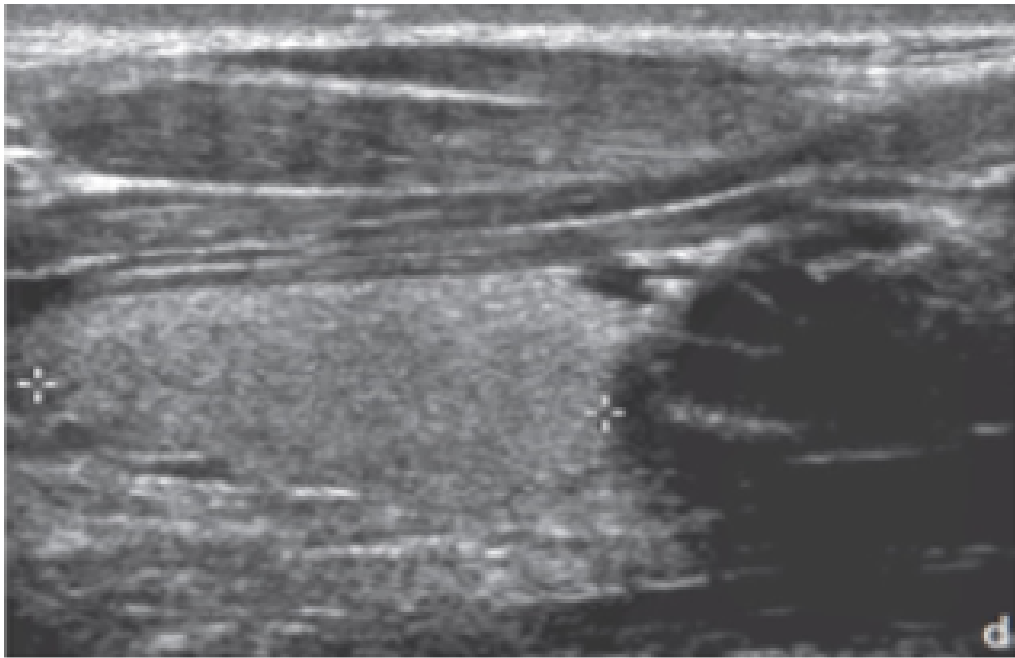


Figure 13: Echographie thyroïdienne : aspect isoechogene homogène normal (coupe longitudinale) (41)

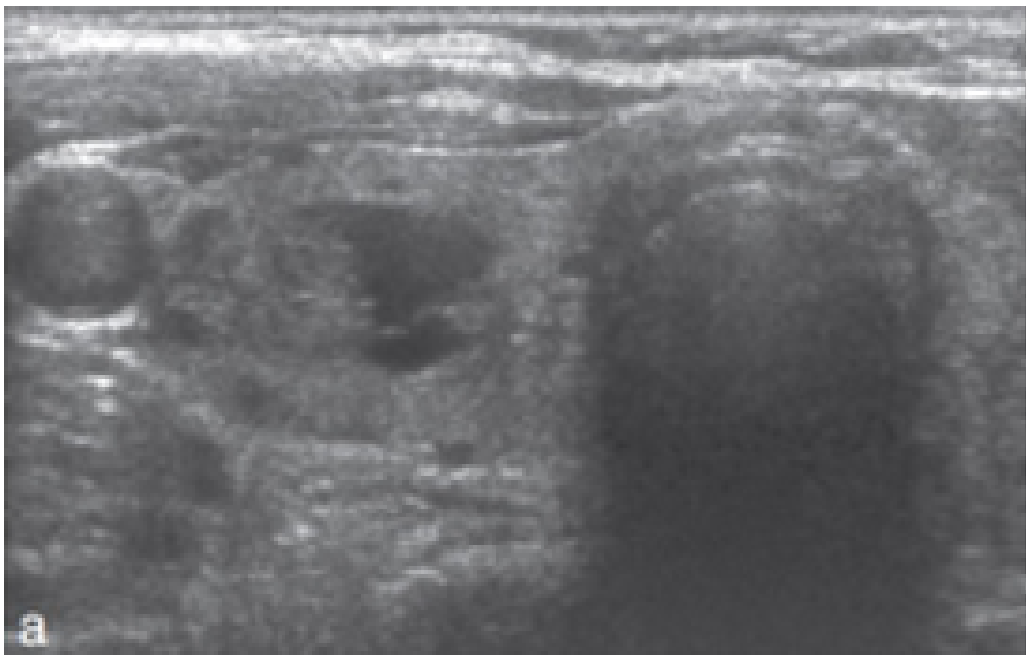


Figure 14: Echographie thyroïdienne : multiples nodules hypoechogenes hétérogènes d'un goitre multinodulaire (coupe transverse) (40)

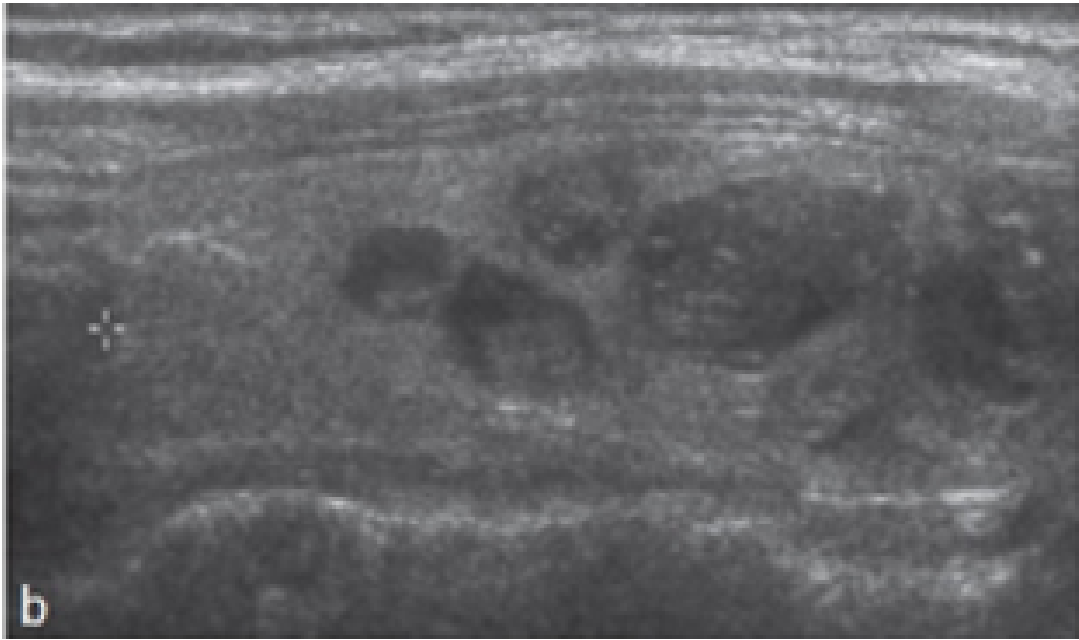


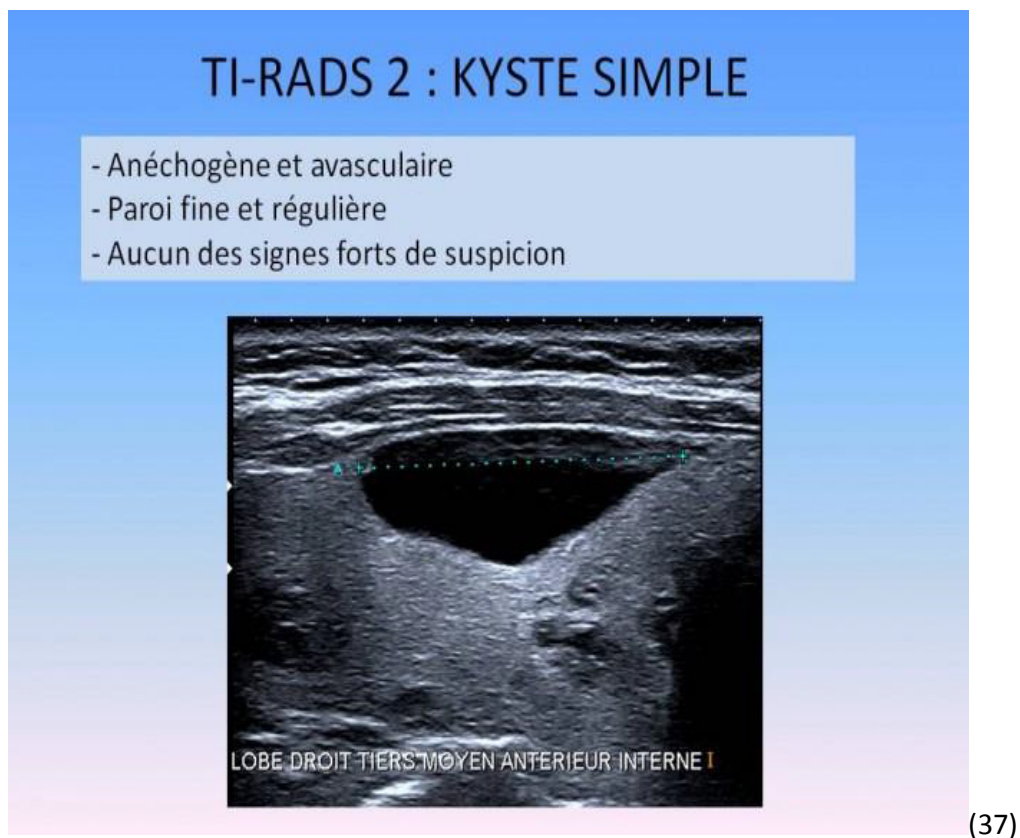
Figure 15 :Echographie thyroïdienne :multiples nodules hypoechogenes hétérogènes d'un goitre multinodulaire (coupe longitudinale)(41)

Description échographique d'un nodule thyroïdien-Classification TIRADS

TIRADS (Thyroid Imaging Reporting And Data System) est à la fois un lexique d'imagerie ultrasonore et un système standardisé de compte-rendu incluant des suggestions de conduite à tenir.

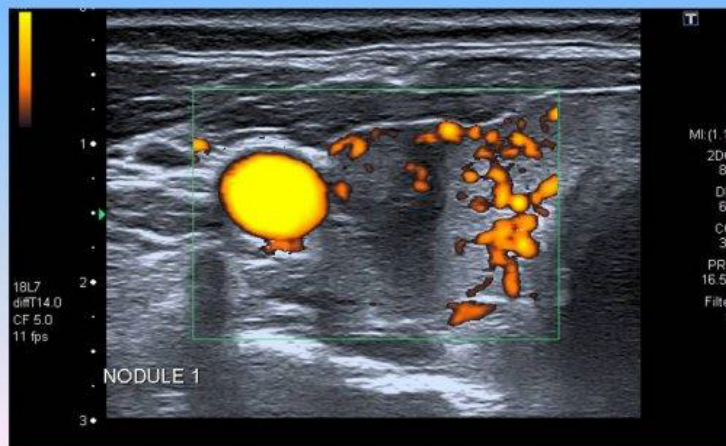
- **score 1** : Examen normal (0% de risque de malignité)
- **score 2** : Bénin (0% de risque de malignité) => Simple surveillance
- **score 3** : Très probablement bénin (0 à 2% de risque de malignité) => Surveillance ou ponction

- score 4A : Faiblement suspect (2 à 10% de risque de malignité) => Ponction
- Score 4B : Suspicion intermédiaire ((10 à 50% de risque de malignité) => Ponction
- Score 4C : Très suspect (50 à 90% de risque de malignité) => Ponction
- Score 5 : très évocateur de malignité (> 90% de risque de malignité) => chirurgie



TI-RADS 2 : THYROIDITE SUB-AIGUE

- Plaque hypoéchogène à contours flous
- Souvent multiple et bilatéral
- Contexte clinique et biologique évocateur impératif



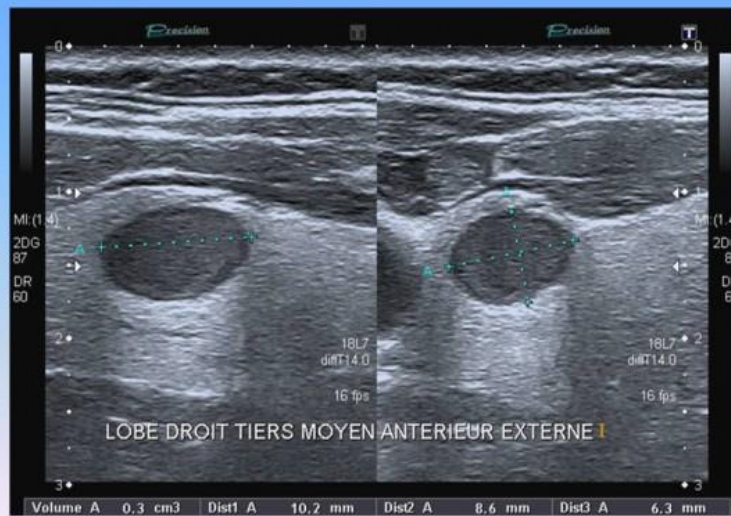
(37)

SCORE TI-RADS 3 : ISOECHOGENE



(37)

SCORE 4A : MODEREMENT HYPOECHOGENE

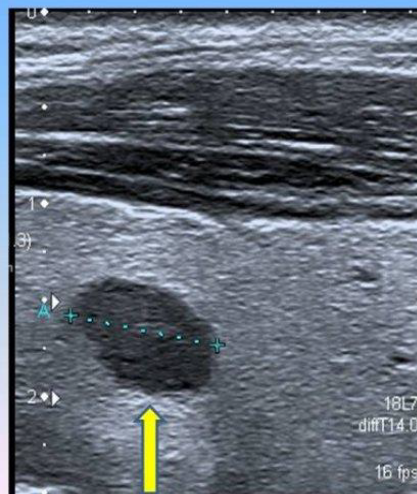


(37)

CONTOURS IRREGULIERS

LOBULES : SCORE 4B

Ondulations de court rayon donnant un aspect bosselé aux contours du nodule – Au moins trois



(37)

Figure 16 : Vascularisation intra nodulaire prédominante en doppler énergie (42)

1.2. La radiographie thoracique prenant le cou :

En cas de goitre volumineux ou plongeant : elle permet la recherche d'une déviation et/ou une compression de la trachée, de l'œsophage ; limite inférieure du goitre dans le médiastin, et donc faire poser l'indication d'investigations supplémentaires comme la TDM et l'IRM.

Elle permet également de montrer :

La présence de calcifications intra thyroïdiennes : Volumineuse en faveur d'un remaniement hémorragique ou nécrotique.

Microcalcifications de pronostic péjoratif puisque évocatrice de cancer (43)

La présence de métastases pulmonaires.

Dans notre série, la radiographie cervicale a été réalisée chez 2 patients , et elle n'a révélé aucune anomalie.

1.3.Scintigraphie thyroïdienne :

La place de la scintigraphie est devenue extrêmement modeste dans l'exploration des nodules ; cependant, elle reste le seul examen capable de déterminer leur caractère fonctionnel. L'échographie est maintenant l'examen le plus performant pour définir la morphologie thyroïdienne.

L'objectif de la scintigraphie est de distinguer les nodules froids qui peuvent être des kystes, des adénomes ou des cancers. Des nodules isofixants et des nodules chauds, extinctifs ou non sont exceptionnellement des cancers. Cependant le caractère non fixant n'est pas suffisamment sensible pour donner des arguments en faveur de la malignité. En plus le seuil de détection scintigraphique des lésions infra centimétriques est limité, reléguant la scintigraphie au rang d'exploration peu contributive dans le diagnostic du cancer de la thyroïde.

➤ **Technique :**

La technique de la scintigraphie est simple et reproductible, peu dépendante de l'opérateur. Elle se pratique chez un patient non à jeun. L'image est réalisée de préférence à la gamma-caméra, 20 à 30 minutes après injection pour le technétium et environ 4 heures après injection pour l'iode-123. Le technétium n'est pas incorporé dans la thyroglobuline alors que l'iode-123, organifié dans la thyroïde, doit être utilisé de préférence lorsqu'il existe une dysthyroïdie. De plus, il peut exister une discordance : certains nodules fonctionnels au technétium peuvent être non fonctionnels à l'iode-123, cette discordance étant considérée comme un élément plutôt péjoratif. Avant la réalisation de l'examen, il convient d'exclure, de façon temporaire et pour une durée plus ou moins longue, les patients ayant une éventuelle surcharge iodée. La scintigraphie est formellement contre-indiquée pendant la grossesse et l'allaitement. Elle n'est pas non plus indiquée lorsqu'il s'agit de nodules inférieurs à 10 mm qui sont masqués par le tissu sain. (44)

D'autres traceurs ont été essayés pour améliorer la spécificité de la scintigraphie mais restent peu utilisés, soit en raison de leur coût (thallium 201), soit que leur intérêt reste à confirmer (tétrofosmin-T99m, 18 fluoro-désoxy-glucose FDG, méthoxy-isobutyl-isonitrile MIBI)(37)

➤ **Indication :**

La scintigraphie permet :

– de différencier les nodules hypofixants ou non fixants, qui sont non fonctionnels, appelés aussi “nodules froids” (70 à 80 %), des nodules hyperfixants, qui sont fonctionnels et appelés “nodules chauds” (10 à 30 %),

– de voir le caractère extinctif ou non des nodules toxiques. La proportion des nodules chauds fixant l'iode sans entraîner d'extinction du parenchyme thyroïdien varie de 5 à 20 % selon les séries.

– de caractériser tous les nodules au sein d'un goitre multi-nodulaire et de rendre compte du caractère hétéro-multinodulaire des goitres associant des nodules froids et chauds.

À l'heure actuelle, lorsqu'on découvre un nodule isolé ou un goitre multi nodulaire, les premiers examens à pratiquer, après l'interrogatoire sur les antécédents personnels et familiaux, et la palpation, doivent être le dosage de la TSH et l'échographie. Ce n'est que lorsque la TSH est diminuée par rapport aux normes du laboratoire que la scintigraphie s'avère nécessaire. La scintigraphie est indiquée à la recherche d'un nodule toxique, lorsqu'il existe des signes d'hyperthyroïdie sans caractères évoquant une maladie de Basedow. Cependant, seulement 25 % des nodules hyperfixants s'accompagnent d'une TSH abaissée. La scintigraphie est donc également recommandée si la TSH est comprise entre 0,6 et 1,5 $\mu\text{U/l}$, en cas de cytologie douteuse lorsque la lésion est folliculaire et surtout s'il existe une vascularisation nodulaire à l'échographie

Dans notre série la scintigraphie thyroïdienne au Technétium a été réalisée chez 1 patient, et elle a objectivé un lobe gauche de contours réguliers, de fixation homogène avec présence d'un nodule froid prenant la totalité du lobe gauche de la thyroïde.

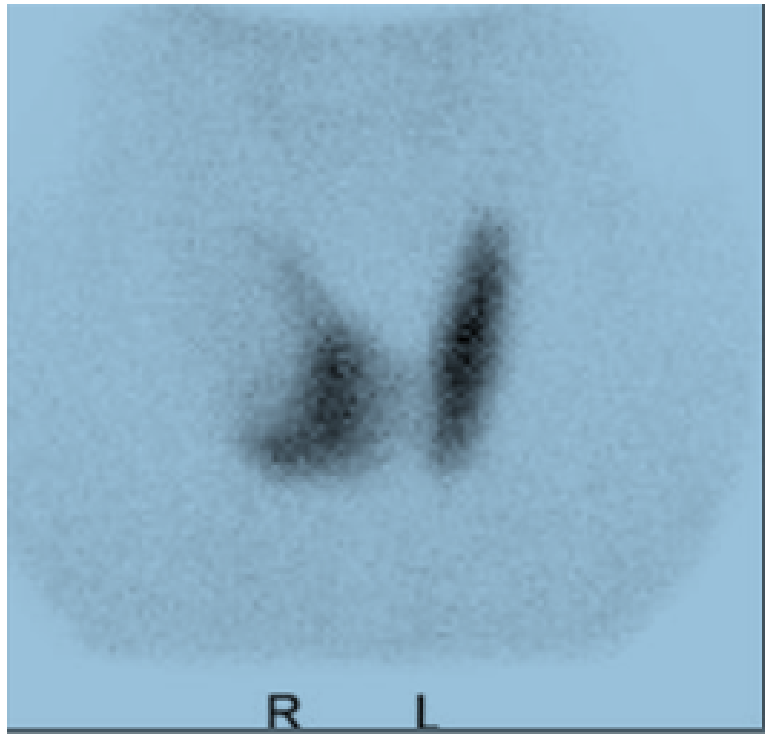


Figure 17 : image scintigraphique d'un nodule froid lobaire droit (médian et polaire supérieur). (37)

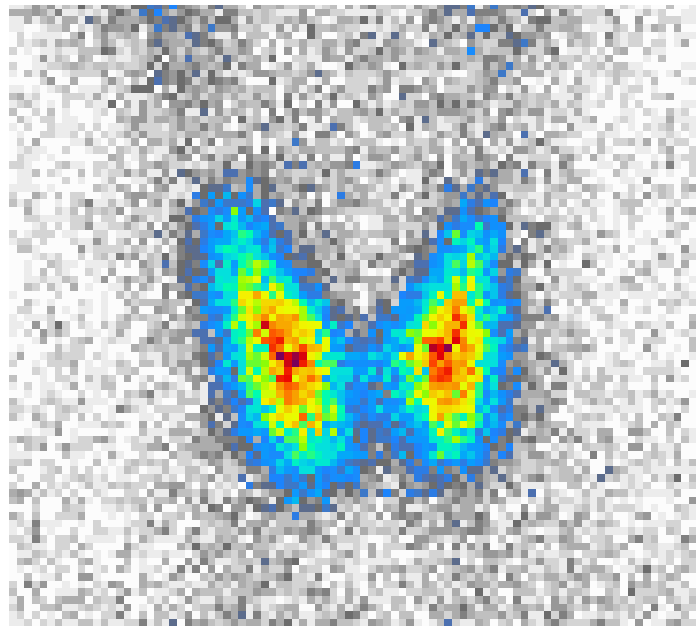


Figure 18 : Scintigraphie thyroïdienne normale au technétium 99 m (45)

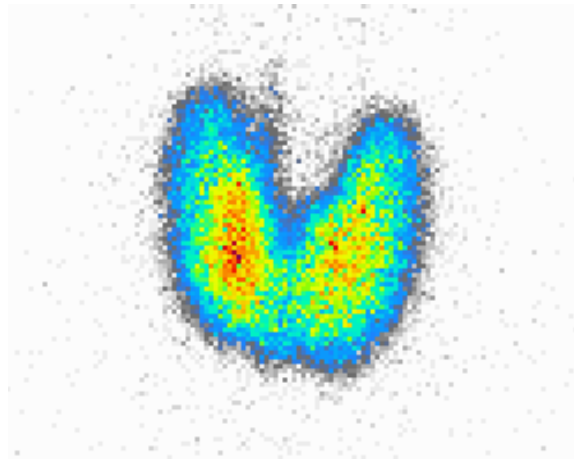


Figure 19 : Scintigraphie thyroïdienne au technétium 99 m
: nodule chaud droit(45)

1.4. La tomodensitométrie cervico-thoracique :

La TDM cervico-thoracique permet une étude morphologique plus précise de la portion intra-thoracique du goitre qui est inaccessible à l'échographie. Elle trouve son intérêt dans les nodules plongeants et les goitres multi nodulaires, la TDM est utile pour préciser l'extension tumorale médiastinale, l'existence d'une compression trachéale ou œsophagienne et, en préopératoire, les rapports vasculaires ainsi que la recherche d'adénopathies médiastinales et/ou des nodules parenchymateux lorsqu'il existe une suspicion de récurrence (élévation des marqueurs) ou pour suivre l'évolution en cas de localisations secondaires connues.

La technique doit alors être rigoureuse : scanner cervico-thoracique, spiralé ou hélicoïdal, en coupe fine, avec ou sans injection. En fonction de la nécessité d'apprécier la position des vaisseaux, une reconstitution tridimensionnelle peut être réalisée .

La TDM peut être couplée à l'imagerie fonctionnelle scintigraphique en utilisant une caméra hybride SPECT-TDM

Dans notre série, elle a été pratiquée dans 1 cas, et elle a montré un aspect en faveur d'un processus malin du lobe thyroïdien gauche.



Figure 20 : TDM thoracique caractérisent le prolongement endothoracique du goitre qui dévie et comprime la trachée, dévie l'œsophage, dévie en avant le tronc brachio-céphalique veineux et l'artère subclavière gauche .(42)

1.5 .Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM a l'avantage d'être moins irradiante et de mieux visualiser les rapports vasculaires mais elle est plus coûteuse.

- Indication :

- Goitre plongeant
- Bilan d'extension (en particulier musculaire) des cancers
- Recherche de récurrence d'un cancer thyroïdien car elle distingue bien la tumeur (hyper signal) de la fibrose (hypo signal). Ceci est également vrai dans le cancer médullaire de la thyroïde
- Contre-indication à la TDM.

Dans notre série, elle n'a été pratiquée chez aucun patient.

2. Bilan biologique :

Les dosages des paramètres thyroïdiens se sont considérablement améliorés ces vingt dernières années. Ce sont des outils fiables et précis, en général automatisés. Tous les dosages ne sont pas cependant équivalents. La connaissance de leurs limites et de leurs indications permet une utilisation optimale.

2.1. Dosage de la TSH ultrasensible :

La TSH est une glycoprotéine qui est dosée à l'aide de méthodes immunométriques (sandwich) dit de troisième génération de sensibilité fonctionnelle de 0,01 à 0,02mUI /l, très spécifiques qui permettent de reconnaître des taux élevés et des taux bas.

Le principe de cette méthode consiste à obtenir une liaison en sandwich de la TSH entre deux Anticorps monoclonaux anti-TSH en excès, dirigés contre deux epitopes différents de la TSH , l'un étant fixé sur un support physique , l'autre étant marqué par divers traceurs : de l'iode 125 radioactifs (radio-immunologique), une enzyme (immuno-enzymologie) , une substance fluorescente (immunofluorescence) ou luminescente (immuno-luminescence).

Les traceurs radioactifs restent les traceurs de référence, mais sont d'utilisation plus complexe que les traceurs non radioactifs.

La valeur moyenne de la TSH dans le sérum se situerait aux alentours de 1.3 à 1.4mUI/l avec une limite inférieure entre 0.3 et 0.5 mUI/l et une limite supérieure entre 3.9 à 5.5mUI/l.

Donc si la TSH est normale on peut présumer une euthyroïdie, en cas de TSH abaissée, on est en présence d'une hyperthyroïdie, et d'une hypothyroïdie si la TSH est élevée.

Les taux de TSH étant certainement le meilleur index d'appréciation de l'effet biologique des hormones thyroïdiennes, le dosage des hormones libres (T3-T4) n'a plus de valeur lorsque

la TSH ultrasensible est normale (46)

2.2. Dosage de la T3, T4

Actuellement seules les hormones libres sont dosées en pratique quotidienne en raison de leur meilleure sensibilité et spécificité diagnostique.

La T4 et la T3 circulent dans le sang sous deux formes en équilibre : l'une libre et l'autre liée à des protéines de transport.

Chez un sujet euthyroïdien, seulement 0,02 % de la T4 est libre, le reste est lié : 75-80 % à la thyroxine binding globulin (TBG), 15-20 % à la préalbumine ou transthyrétine (TTR) et 5-10 % à l'albumine. De même seulement 0,3 % de la T3 est libre, le reste est lié : 75-80 % à la TBG, moins de 10 % à la TTR et environ 10 % à l'albumine (47)

La thyroxine (T4) est produite en totalité par la glande thyroïde Sa concentration excellent reflet de la production thyroïdienne.

La triiodothyronine (T3) : Hormone biologiquement active. Elle est produite à 80% par la transformation périphérique de la T4.

Elle est préférable de doser les hormones thyroïdiennes libres car toute variation de concentration des protéines de transport modifie dans le même sens les concentrations de T3 et T4 totales

Les méthodes de dosages des hormones thyroïdiennes sont : dialyse à l'équilibre, chimiluminescence (qui utilise un anticorps marqué) et l'enzymo-chimiluminescence qui emploie une hormone marquée, ces deux techniques nécessitent une extraction puis un immunodosage par compétition.

Les résultats de ce dosage sont à interpréter en fonction des normes des laboratoires, de l'âge du patient, et des traitements en cours.

Les valeurs normales sont de l'ordre de :

- T4 libre : 10 à 20 pmol/L , soit 7,8 à 15,6 ng/L
- T3 libre : 3 à 9 pmol/L , soit 2 à 6 ng/L

Les résultats sont élevés dans l'hyperthyroïdie, abaissés dans l'hypothyroïdie

Dans notre étude, les dosages d'hormones thyroïdiennes réalisés chez 4 patients ,ont révélé une euthyroidie biologique

Le dosage des autres éléments biologiques peut être demandés en fonction de l'orientation clinique, il s'agit surtout de :

2.3. Dosage de la Calcitonine :

La calcitonine est une hormone polypeptidique produite par les cellules C de la thyroïde. C'est le marqueur le plus sensible au diagnostic du Cancer médullaire de la thyroïde et donc des NEM2. Il permet le diagnostic et également le dépistage de formes familiales des cancers médullaires

Il est proportionnel à la taille du CMT primitif et au stade TNM.

La valeur seuil est >30 . Néanmoins la calcitonine peut être augmentée dans d'autre pathologie comme l'insuffisance rénale, tabagisme, thyroïdite de Hashimoto .le dosage de la calcitonine doit être répété deux fois.

Dans notre étude la calcitonine a été réalisée chez 3 patients et elle était augmentée.

2.4. Dosage de la thyroglobuline :

La thyroglobuline est une glycoprotéine iodée. Elle constitue en fait l'essentiel de la colloïde folliculaire thyroïdienne .elle représente la réserve des hormones T3 et T4 et de leurs précurseurs immédiats, MIT et DIT.

Le dosage de la thyroglobuline est utile pour le suivi des cancers thyroïdiens et pour le diagnostic de thyrotoxicose factice .Elle n'est utilisable comme marqueur tumoral des cancers a thyreocytes qu'après thyroïdectomie totale, la détection de thyroglobuline indique la persistance de tissu thyroïdien et/ ou la présence de métastases.

Le dosage n'a pas d'intérêt devant un nodule thyroïdien froid ou il ne peut différencier entre pathologie bénigne ou maligne.

Remarque : En présence d'anticorps anti-thyroglobuline, il peut y avoir interférence dans le dosage de la thyroglobuline.

Dans notre série, le dosage de la thyroglobuline n'a été réalisée chez aucun patient.

2.5. Bilan immunologique :

LES ANTICORPS ANTITHYROÏDIENS :

Constituent le test biologique le plus sensible pour la détection de maladie auto-immune thyroïdienne :

-Les anticorps antithyroperoxydase (Ac antiTPO) : ce sont des IgG dont les taux sont corrélés à l'abondance de l'infiltrat lymphocytaire thyroïdien. Les dosages sont actuellement très sensibles et spécifiques. La concordance entre les trousse est bonne (>90%) bien que des problèmes de standardisation persistent. La prévalence des Ac antiTPO, dans la population générale sans dysfonction thyroïdienne, est de 12%. (48)

-Les anticorps antithyroglobuline (Ac antiTg) : L'immunisation se fait conjointement contre la TPO et la Tg. les Ac antiTPO apparaissent plus vite et/ou sont mieux détectés que les Ac antiTg. Donc, dans l'évaluation de l'auto-immunité thyroïdienne, la recherche des Ac antiTg ne doit pas être systématique en première intention. Elle ne sera réalisée qu'en cas de forte suspicion clinique et/ou échographique et devant une recherche d'Ac antiTPO négative. Seuls 3% de la population présentent des Ac antiTg sans antiTPO détectables (étude américaine NHANES III). (48)

-Les anticorps anti-récepteur de la TSH (Ac antiRTSH) : Ils se lient aux récepteurs de la TSH. La majorité de ces anticorps se comportent comme des Ac stimulants et constituent un marqueur diagnostique et pronostique de la maladie de Basedow. Dans de rares situations, ils ont une activité bloquante responsable d'hypothyroïdie avec hypotrophie de la glande.

les auto-Ac anti récepteurs peuvent appartenir aux classes suivantes : (49)

- Les anticorps stimulants (Thyroïde Stimulating Antibody, TSAAb ; Thyroïde Stimulating Immunoglobuline, TSI), qui stimulent la sécrétion d'hormones thyroïdiennes; ils sont observés dans la maladie de Basedow mais non dans la thyroïdite de Hashimoto.

- Les anticorps stimulants la croissance du tissu thyroïdien (Thyroïde Growth Immunoglobulin, TGI) décrit en 1980 par Drexhage, ils sont observés dans la thyroïdite de Hashimoto, et dans la maladie de Basedow avec goitre et aussi dans les goitres euthyroïdiens (50)

- Les anticorps inhibant la liaison de la TSH à son récepteur (Thyrotropin Binding Inhibitory antibody, TBIAb ; Thyrotropin Binding Inhibitory Immunoglobulines, TBII) mis en évidence par techniques de compétition avec la TSH radioactive (51)

La mise en évidence des anticorps bloquants anti récepteurs de la TSH se fait soit par l'inhibition de la liaison au tissu thyroïdien (TBII), soit par mesure de l'AMPc sur les cellules thyroïdiennes humaines en culture ou sur la lignée CHO (chines hauster ovarycells) transfectée exprimant le récepteur de la TSH. Cette dernière méthode présente une meilleure sensibilité et spécificité mais n'est pas actuellement du domaine de routine .

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un bilan immunologique

Tableau 7: exploration et surveillance de la maladie thyroïdienne

	Exploration initiale	Enquête étiologique	Suivi
Goitre simple	TSH		
Nodule isolé	TSH, (CT)		
Hypothyroïdies	TSH, (T4L)	Ac antiTPO, (iodurie)	TSH
Hyperthyroïdies TSH	(T3 T4 libres)	Ac antiTPO, Ac anti RTSH, (Iodurie, Tg, HCG)	T4L, TSH, Ac anti RTSH
Thyroïdites	TSH, VS, CRP	Ac anti TPO, (sérodiagnostics viraux)	TSH, CRP
Cancers différenciés de la thyroïde	TSH		TSH, Ac antiTg, Tg
Cancer médullaire	TSH, CT		TSH, CT, ACE

Autres bilans thyroïdiens :

• Iodurie de 24 h :

L'iode est un élément minéral indispensable à l'organisme puisqu'il est essentiel à la synthèse des hormones thyroïdiennes, l'iodure est en fonction de l'apport d'iode et sa mesure permet d'estimer l'apport alimentaire en iode d'une population, qui doit être de 90µg/l chez l'enfant.

Iodurie des 24 h : est un examen sans intérêt à titre individuel sauf pour rechercher une hyperthyroïdie induite par l'iode, il est utile dans les enquêtes épidémiologiques

Test à la TRH :

Actuellement, ce test n'a plus d'indication dans les pathologies primitivement thyroïdiennes depuis l'avènement du dosage de la TSH sensible.

3. La Cytoponction thyroïdienne :

La cytologie thyroïdienne est la méthode diagnostique la plus efficace pour estimer la probabilité de bénignité ou de malignité d'un nodule thyroïdien.

La cytoponction guidée par l'échographie, est un examen simple, rapide et peu coûteux, qui permet de réduire le nombre des exérèses de nodules bénins. C'est une méthode efficace pour bien évaluer la probabilité de bénignité ou de malignité d'un nodule. Mais elle est opérateur dépendant et sa fiabilité demande une bonne coopération avec un anatomo-pathologiste formé au cytodagnostic (52)

Elle demeure peu utilisée dans la population pédiatrique souvent peu enthousiaste à ce test invasif.

Elle est préconisée pour toute formation nodulaire dont la taille est supérieure à un centimètre de diamètre.

En France, elle est recommandée par l'ANAES pour tout nodule mesurant 10 mm ou plus

de grand axe (53)

Elle peut être guidée par l'échographie si le nodule n'est pas accessible à la palpation ou inférieur à 10 mm.

Selon l'enquête de l'AFC, faite en 1998, la cytoponction présentait une sensibilité de 95 à 99 % et une spécificité plus faible de 55 à 75 %, avec un taux

de faux négatif de 2 à 5 %. Le tableau n résume les résultats d'une étude récente de la littérature des paramètres de la cytoponction faite par Bussenier. Les variations des taux sont dues beaucoup plus au critère opérateur dépendant.(37)

Tableau 8 : Paramètres statistiques de la cytoponction selon Busseniers Springer-Verlag
Berlin Heidelberg.61-80

2007

Taux	
<i>Sensitivity</i>	38–100%
<i>Specificity</i>	67–98.2%
<i>Positive predictive value</i>	34–99%
<i>Negative predictive value</i>	66.3–100%
<i>Accuracy</i>	72–94.4%

-Technique :

L'écho guidage est réalisé avec une sonde stérile après désinfection soigneuse du cou Il est préférable d'utiliser de l'eau stérile comme agent de contact car l'utilisation de gel échographique peut constituer une gêne pour la lecture des lames si des fragments de gel y sont déposés(41).

Dans la plupart des cas la ponction se fait main libre, l'opérateur contrôlant lui-même le cheminement correct de l'aiguille dans le parenchyme thyroïdien.

La plupart des équipes utilise la cytoponction à l'aiguille fine avec un calibre d'aiguille variant de 21 et 26 G.

En cas de nodule homogène, deux à trois passes sont réalisées en des endroits différents du nodule En cas de nodule mixte, il faut prélever sur les zones solides et les parois. Les prélèvements sont étalés immédiatement sur lames , séchés à l'air libre , fixées par l'alcool-éther ou congelées selon les habitudes des équipes et le souhait d'effectuer un immunomarquage ou non , un pansement compressif est appliqué sur le cou et doit être gardé 6 heures.



Figure 21 :Matériel de cytoponction thyroïdienne (54)

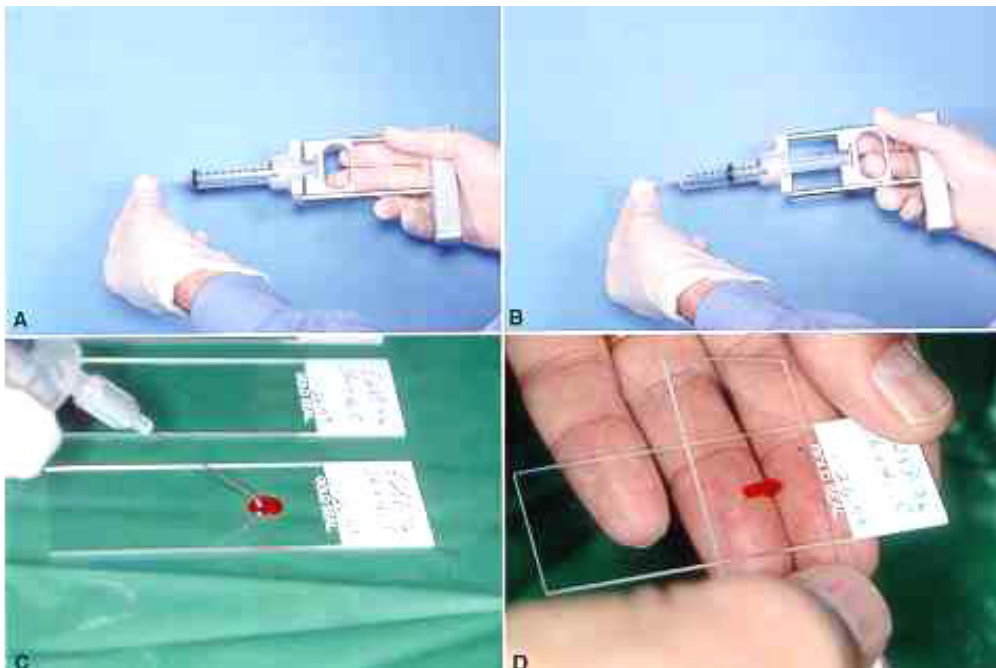


Figure 22 : Etalement de la cytoponction (54)

-Résultats :

La classification de Bethesda pour la cytologie thyroïdienne répond à ces attentes et est utilisée depuis 2008. En plus, les six catégories diagnostiques utilisées dans cette classification sont associées à un risque de malignité spécifique pour chacune d'entre elles et sont accompagnées par une recommandation pour la prise en charge ultérieure.

Tableau 9 : Classification de Bethesda

Catégories cytologiques	Risque de malignité (%)	Conduite à tenir conseillée
Non satisfaisant	1-4	Nouvelle cytoponction échoguidée, <3mois
Non diagnostique		
Benin	0-3	Suivi échographique
Atypies de signification	5-15	Nouvelle cytoponction échoguidée a 6 mois
Indéterminée ou lésion vésiculaire de signification indéterminé		
Tumeur vésiculaire	15-30	Lobectomie
Tumeur oncocytaire		
Suspect de malignité	60-75	Thyroïdectomie totale ou lobectomie
Malin	97-99	Thyroïdectomie totale

D'après The Bethesda System for Reporting Thyroid Cytopathology. Definitions, Criteria and Explanatory Notes. Ali and Cibas. Springer 2010 .

Raab et al ont révisé leur expérience de 66 cytoponctions chez 57 enfants et le diagnostic préliminaire concordait avec le diagnostic histopathologique dans tous les cas sauf un.

De leur étude, ils ont conclu que la cytoponction à l'aiguille fine est un test diagnostique très précis peu invasif et devrait être utilisé de façon routinière chez les enfants. (55)

Dans une étude Italienne rétrospective concernant 42 enfants opérés pour nodules thyroïdiens, la cytoponction a été recommandé comme premier test diagnostique chez les enfants qui présentent des nodules thyroïdiens dans un contexte euthyroïdien. (56)

Cependant il ne faut pas oublier que cette technique dépend largement de l'expérience de l'opérateur et celle du pathologiste.

Dans notre étude la cytoponction n'a été pratiquée chez aucun patient.

IV. REPARTITION ANATOMO-CLINIQUE :

1. Goitre familial diffus

Il s'agit d'une prolifération diffuse et homogène de tissus glandulaire, secondaire à une hypertrophie des cellules folliculaires :

1.1. Goitre familial euthyroidien :

Il peut s'agir d'un goitre simple non toxique ou d'un goitre secondaire à une thyroïdite.

Le goitre simple est fréquemment observé à la puberté (6 à 7 %) notamment chez les filles.

Il s'agit alors d'une hypertrophie non cancéreuse de la thyroïde sans hyperthyroïdie, hypothyroïdie ou inflammation. La fonction thyroïdienne est normale et les patients sont asymptomatiques en dehors d'une forte augmentation indolore de la thyroïde.

Le diagnostic est clinique associé à une mesure normale de la fonction thyroïdienne. Ceci est confirmé par l'échographie thyroïdienne qui révèle une structure homogène du tissu glandulaire.

La prescription du traitement hormonal substitutif à base de thyroxine à dose faible permet d'accélérer la diminution du volume de goitre, mais une intervention chirurgicale peut être nécessaire parfois en cas de goitre compressif.

Des contrôles de TSH sont nécessaires chaque fois que l'examen oriente vers une dysthyroïdie.

Dans notre série 1 patient a été suivi pour goitre simple.

1.2. Goitre avec hyperthyroïdie familial :

Très rare chez l'enfant , c'est une pathologie génétique familiale, retrouvée dans 60 % de l'ensemble des cas publiés dans la littérature .(57)

C'est une hyperthyroïdie héréditaire à transmission autosomique dominante, où toutes les cellules thyroïdiennes ont une mutation activatrice du récepteur de la TSH (mutation germinale, d'origine parentale), elle a été décrite par le groupe de J. Leclère (58).

Des mutations de ce type ont effectivement été trouvées dans deux familles du nord de la France.

Cette hyperthyroïdie familiale est caractérisée par la coexistence d'un goitre hyperplasique et d'une hyperthyroïdie avec TSH non détectable que n'accompagne aucun des signes d'auto-immunité caractéristiques de la maladie de Basedow. (59)

L'échographie thyroïdienne confirme le caractère diffus et exclut un nodule isolé.

La scintigraphie montre une fixation diffuse.

Les possibilités thérapeutiques sont les antithyroïdiens de synthèse, la thyroïdectomie subtotale et l'iode radioactif, elles ont pour but de réduire la production et les effets périphériques des hormones thyroïdiennes.

Dans notre série le goitre avec hyperthyroïdie familiale n'a été retrouvé en aucun cas.

1. 3. Goitre avec hypothyroïdie familial :

Il peut s'agir de l'hypothyroïdie congénitale ou d'une thyroïdite familiale.

L'hypothyroïdie congénitale héréditaire par trouble de l'hormonosynthèse représentent 15 % des cas. Elles sont le plus souvent transmises selon un mode autosomique récessif et sont familiales.

Il s'agit d'une anomalie génétique de protéines nécessaires à la synthèse d'hormone de la thyroïde.(Thyréoperoxydase (TPO) ,Thyréoglobuline (TG) , Pendrine (PDS, SCL26A4) (Syndrome de Pendred), Dual oxidase 2 (DUOX2) , Gène du symporteur sodium/iode (SCL5A5, NIS) (trouble du transfert de l'iode) ,Déiodinase (IYD) (défaut de déhalogénase))(60)

Les anomalies des gènes de la thyréoperoxydase et de la thyréoglobuline occasionnent fréquemment un goitre marqué, visible à l'échographie déjà in utero. L'hypothyroïdie est toujours présente.

Les mutations du gène de la pendrine sont à l'origine du Syndrome de Pendred (combinaison de surdité neurosensorielle, malformation cochléaire et hypothyroïdie congénitale). L'hypothyroïdie ne se manifeste néanmoins qu'après la période néonatale, elle échappe donc généralement au dépistage.(61)

Le diagnostic est confirmé par le dosage de TSH, fT3, fT4, thyréoglobuline et, en présence de signes anamnestiques.

- un retard de maturation osseuse, apprécié sur la radiographie du genou qui montre des points d'ossification (points fémoral inférieur et tibial supérieur) absents ou plus petits que la normale pour l'âge
- l'échographie et la scintigraphie de la glande thyroïde à l'iode 123 vont permettre de préciser la cause de l'hypothyroïdie

- Un diagnostic prénatal a pu être réalisé dans la forme familiale d'hypothyroïdie par trouble de l'hormonogénèse grâce à l'échographie qui peut montrer l'existence d'un goitre dès 20-23 semaines de grossesse. Cela conduit alors à pratiquer une ponction de sang fœtal pour dosage des hormones thyroïdiennes et à proposer un traitement prénatal par injection de L- thyroxine dans le liquide amniotique.
- Le traitement par la L-thyroxine doit être commencé le plus tôt possible
- Un conseil génétique spécialisé devrait être proposé à toutes les familles. Afin de pouvoir informer la famille sur le pronostic et le risque de répétition. La recherche d'une anomalie génétique est raisonnable dans les cas familiaux.

Dans notre série l'hypothyroïdie familiale n'a été retrouvée en aucun cas.

2. Goitre multinodulaire familial :

Le goitre multinodulaire est une hypertrophie diffuse de la glande thyroïde siège de plusieurs formations nodulaires.

Il représente le plus souvent l'aboutissement du remaniement d'un goitre simple

Sur le plan clinique : le goitre multinodulaire est souvent asymptomatique mais quelque fois responsable d'une gêne cervicale, notamment une dysphagie dysphonie, dyspnée

Il est le plus souvent associé à un état d'euthyroïdie.

-L'échographie cervicale mis en évidence : une augmentation inhomogène de volume thyroïdien avec plusieurs nodule

-En microscope : on observe une hypertrophie des cellules folliculaires, les vésicules se chargent en colloïde tandis que l'épithélium s'amincit, le goitre devient hétérogène avec formation de nodules qui vont grossir, se nécroser, saigner et fusionner donnant tous les aspects de goitres multi nodulaires vieillis

-L'indication d'une intervention chirurgicale peut venir des éléments suivants : la complication aigue à type dyspnée ou de dysphagie secondaire à un saignement intra-kystique .la thyroïdectomie est indiquée en cas d'atteinte diffuse, la lobo-isthmectomie en cas d'atteinte unilatérale.

Dans notre série le goitre multinodulaire a été retrouvé chez 1 patient

3. Nodule thyroïdien familial :

Rare chez l'enfant, sa fréquence est située entre 0,2-1,8% 5 à 10% plus fréquent chez l'adulte. Cependant, le pourcentage de malignité est largement supérieur à celui retrouvé chez l'adulte .

Le nodule thyroïdien évoque un carcinome jusqu'à preuve du contraire, les formes papillaire et folliculaire étant les plus communes. Le risque de cancer est élevé avec une prévalence de carcinome de 21 à 25%.

le patient est euthyroïdien tant sur le plan clinique que biologique, le nodule thyroïdien est de découverte fortuite lors d'un examen de routine ou par la famille

L'histoire familiale de NEM est souvent en faveur d'une lésion maligne

Devant un nodule thyroïdien : deux examens sont impératifs :

- L'échographie cervicale permet de dire s'il s'agit d'une lésion solide ou kystique et de rechercher les signes de malignité(voir au dessus) et la cytoponction à l'aiguille écho-guidé, qui permet une étude histologique du nodule thyroïdien .

la scintigraphie thyroïdienne peut être aussi réalisée, elle permet de distinguer un nodule froid (non fixant) comportant un risque de malignité d'un nodule chaud .

une augmentation de la calcitonine est un argument solide qui permet de suspecter un cancer médullaire.

Le traitement est basé sur l'excision chirurgicale. Le degré d'extension chirurgicale dépend du volume de ou des nodules thyroïdiens et des arguments cliniques et para cliniques en faveur de la malignité .

Dans notre série, un nodule thyroïdien isolé a été retrouvé chez 1 patient, l'examen anatomopathologique a révélé un CMT

4. Thyroïdite familial :

Il s'agit de la thyroïdite auto-immune de Hashimoto appelée aussi thyroïdite lymphocytaire chronique.

Elle se voit particulièrement chez les patients ayant des ATCDS familiaux de pathologie thyroïdienne ou des ATCDS familiaux de pathologie auto-immune type diabète de type I, polyarthrite rhumatoïde.

Les maladies thyroïdiennes auto-immunes ont une origine polygénique et, seuls, quelques gènes de sensibilité ont été identifiés. Les études sur des cohortes de jumeaux ont largement contribué à la connaissance du caractère génétique des maladies thyroïdiennes auto-immune. Une étude danoise a montré que les facteurs de sensibilité génétiques jouent un rôle majeur dans l'étiologie de la maladie de Basedow(62). Concernant la thyroïdite d'Hashimoto certains auteurs ont montré une concordance élevée chez les jumeaux monozygotes, mais la prédisposition génétique n'est pas aussi bien caractérisée que dans la maladie de Basedow.

Une étude a montré une prédominance féminine dans la transmission héréditaire des anticorps antithyroïdiens de l'ordre de 30 à 50% pour les enfants de sexe féminin et de 10 à 30% pour les enfants de sexe masculin .(63)

5. Les cancers familiaux la thyroïde :

Le carcinome thyroïdien familial est une pathologie rare chez l'enfant et l'adolescent.

Le ratio femmes-hommes varie selon le type histologique mais est en défaveur de la femme.

Les cancers familiaux sont de 2 types : le plus souvent, il s'agit d'un carcinome différencié de la thyroïde, beaucoup plus rarement, il s'agit de carcinome médullaire. Le carcinome indifférencié est exceptionnel chez l'enfant.

5.1. Carcinome médullaire familial de la thyroïde :

Le cancer médullaire de la thyroïde (CMT) est un cancer rare qui se développe aux dépens des cellules C parafolliculaires thyroïdiennes responsables de la sécrétion de calcitonine (CT).

Il se présente sous deux formes :

- une forme sporadique , il couvre 75 à 80 % de tous les CMT
- une forme familiale , il couvre 20 à 25 % de tous les cas de CMT.

Plus d'un tiers des CMT sont des formes familiales s'intégrant alors dans la néoplasie endocrinienne multiple de type 2, affection héréditaire de transmission autosomique dominante à pénétrance complète .

Il existe trois sous-groupes de la NEM2 qui ont pour constante la présence d'un cancer médullaire de la thyroïde (CMT) dans 100 % des cas :

- la NEM2A (syndrome de Sipple), forme la plus fréquente de des néoplasies endocriniennes multiples de type II (60 % des cas) associe au CMT un phéochromocytome et une hyperparathyroïdie primitive discrète.
- la NEM2B (syndrome de Gorlin), est une forme plus rare du syndrome de NEM2 (5 % des cas) associe au CMT un phéochromocytome ,une ganglioneuromatose des muqueuses et une morphologie marfanoïde.L'hyperparathyroidie est absente.(64)
- le CMT isolé familial (FMTC : syndrome de Farndon) il représente : 35 % des cas de NEM2 chez lequel les autres composantes de la maladie sont absentes.

Une mutation germinale de RET est retrouvée dans 99 % des NEM2B, 98 % des NEM2A et 95 % des FMTC.

Les Circonstances cliniques de diagnostic de CMT peuvent se révéler par un nodule thyroïdien avec euthyroïdie ou un goitre multinodulaire, associé le plus souvent à des adénopathies satellites : une CT élevée ≥ 100 pg/ml) en préopératoire permet de confirmer le diagnostic.

Le diagnostic de certitude de la forme familiale du CMT consiste en l'analyse moléculaire du gène *RET* avec la mise en évidence d'une mutation germinale, elle doit être proposée devant toute suspicion de la forme familiale de CMT.

Le traitement du CMT est essentiellement chirurgical : il associe à la thyroïdectomie totale un curage ganglionnaire de principe au minimum cervical bilatéral avec conservation des veines jugulaires et médiastinales supérieures, plus étendu en fonction des données de l'imagerie préopératoire et des résultats de l'examen ganglionnaire per-opératoire (65)

Le pronostic des CMT familiales dépend du volume tumoral et du type de mutation de RET . leur pronostic reste sombre dans les tumeurs de détection clinique , du fait de la précocité des métastases ganglionnaires, mais il est tempéré par une évolution souvent lente qui peut dépasser vingt ans malgré la présence de localisations métastatiques multiples. Dans une même famille, le pronostic peut être différent d'un malade à l'autre et d'une fratrie à l'autre [26] . En revanche, la précocité du diagnostic dans les formes familiales transforme l'évolution de la maladie, comme en témoignent des études récentes (65) (66)

Dans notre série :

- 2 patients présentaient NEM2A
- 1 patient présentait un CMT

Tableau 10: impact du diagnostic précoce du Cancer médullaire familial de la thyroïde sur l'extension ganglionnaire(65)

CANCER MEDULLAIRE FAMILIAL DE LA THYROÏDE		
	Clinique	Occulte
Métastases	41	50
Macroscopique	41%	2%
Microscopique	32%	6%
Totale	73%	8%

5.2. Carcinome différencié familial de la thyroïde :

Les cancers thyroïdiens différenciés (CDT) de l'enfant sont rares. Il est exceptionnel avant l'âge de 10 ans.

Ils adoptent un caractère familial dans 10,5%des cas. Leur définition controversée est retenue si au moins 3 membres d'une famille en sont atteints ou si au moins un apparenté de premier degré au cas index présente un CNMT.

Les carcinomes différenciés de la thyroïde regroupent les carcinomes papillaires et les carcinomes vésiculaires et représentent plus de 80% des cancers thyroïdiens. ce sont des tumeurs malignes épithéliales de souche folliculaire, dont ils conservent certaines caractéristiques morphologiques et fonctionnelles.(67) . C'est le type histologique le plus fréquent.

Sur le plan clinique, le cancer de la thyroïde est habituellement révélé par la présence d'un nodule thyroïdien. Plus rarement il est révélé par un goitre suspect, ou par des métastases ganglionnaires cervicales.

Le diagnostic peut alors être confirmé par la mise en évidence de la thyroglobuline par immunohistochimie sur la biopsie d'une métastase.

Les tumeurs s'accompagnent d'un état d'euthyroïdie.

L'échographie montre les critères de malignité d'un nodule thyroïdien et précise s'il s'agit d'une lésion solide ou kystique et précise aussi son extension régionale et l'existence ou non de métastase ganglionnaire.

La scintigraphie au Tc99m à visée diagnostique révèle qu'il s'agit d'un nodule froid.

La cytoponction à l'aiguille fine est pratiquée sur tout nodule solide mesurant plus de 1–1,5 cm, ou présentant des éléments de suspicion à l'échographie, notamment lorsqu'il est hypoéchogène et contient des microcalcifications. C'est l'examen le plus performant pour distinguer les nodules bénins des nodules malins. Elle doit être interprétée par un cytologiste expérimenté. (68)

L'étude génétique joue un rôle important dans le diagnostic des pathologies malignes, il permet aussi de mettre en évidence les altérations génétiques responsables :

-Les anomalies génétiques mises en évidence dans les cancers papillaires siègent au niveau de la voie des MAP kinases dont ils provoquent une activation permanente : réarrangements RET–PTC, mutations ponctuelles des gènes RAS et BRAF.

- Les anomalies génétiques mises en évidence dans les cancers folliculaires sont : les réarrangements PPAR γ -PAX8 et des mutations activatrices ponctuelles des gènes RAS. Les mutations du gène de la p53 ne sont présentes que dans les cancers peu ou indifférenciés.(68)

La détection génétique de ces anomalies permet la confirmation du diagnostic de cancer différenciée de la thyroïde, ainsi elle permet d'évaluer le pronostic et d'orienter la prise en charge thérapeutique.

Le traitement chirurgical est la méthode de choix en première intention. Elle comporte une thyroïdectomie totale et un curage ganglionnaire du compartiment central du cou., puis une administration sur le long terme de thyroxine (LT4), le tout ayant pour buts une substitution hormonale et une suppression de la production de TSH.

Le pronostic est globalement favorable, La possibilité de récurrence tardive après le traitement initial impose une surveillance à vie.

V. TRAITEMENT :

Buts : - Eviter les complications.

- Eviter les rechutes et les récidives.

- Assurer un développement normal

Moyens :

1. Surveillance :

La surveillance se justifie du fait de l'habituelle latence des goitres lorsqu'ils ne comportent aucun élément fonctionnellement ou morphologiquement péjoratif. elle est indiquée en cas de goitre multi-nodulaire, non compliqué, non suspect de malignité et dont la taille des nodules est inférieure à 3cm.

Elle s'exerce avant tout au plan clinique par l'interrogatoire, la palpation occasionnelle de la loge thyroïdienne, la mesure du périmètre cervical.

Au stade nodulaire, la vérification par exemple annuelle ou tous les six mois du taux de la TSH est légitime. L'échographie n'a pas à être excessivement répétée pour les goitres latents, stables

Elle est plutôt à recommander en cas d'évolutivité, ou si les caractéristiques initiales de certaines des formations nodulaires le justifient, sans négliger alors le recours à la ponction pour étude cytologique, en suivant les recommandations formulées pour la gestion des nodules thyroïdiens.(69)

Cette option n'est pas souvent discutée dans la littérature peut-être du fait de l'histoire naturelle du goitre et du souhait de traiter avant l'apparition des complications compressives.

Cependant, chez certains patients, le volume du goitre peut rester stable au fil des ans ; c'est pourquoi certains auteurs recommandent cette simple surveillance si le patient est totalement asymptomatique et ne présente pas de dysfonction thyroïdienne.

2. Traitement médical :

2.1. Traitement hormonal :

L'intérêt du traitement médical à base d'hormones thyroïdiennes, permet de réduire les taux de TSH et susceptible d'atténuer l'activité des facteurs de croissance impliqués dans l'hyperplasie thyroïdienne et la prolifération des thyrocytes.

À l'inverse, l'hormonothérapie thyroïdienne réduit l'activité du symporteur de l'iode et contribue à accentuer les déficits iodés intra-thyroïdiens. Il est prescrit sous forme de lévothyroxine sodique qui grâce à une demi-vie longue garantit une bonne compliance thérapeutique.

La dose nécessaire à la suppression de la sécrétion de TSH dépend du poids et de l'âge : la dose moyenne chez l'enfant est de 3,5ug/Kg (3à4ug/Kg) avec une prise journalière unique. Elle est inversement proportionnelle à l'âge, on a besoin de doses plus élevées chez le tout petit afin d'obtenir un effet suppressif. Dans ce cas l'efficacité de la LT4 est contrôlée par un dosage de TSH, 3mois après le début du traitement. Un dosage de LT3 est effectué simultanément. La posologie adaptée est celle qui diminue le taux de TSH à une valeur basse ($<0,1\text{uUI/ml}$) alors que le taux de LT3 reste normal.

Lorsque la posologie adéquate est obtenue, le contrôle biologique devient annuel.

Il faut en effet éviter tout surdosage thérapeutique, les risques cardiaques et osseux que favorisent les situations d'imprégnation excessive par les hormones thyroïdiennes. Le bénéfice des hormonothérapies frénatrices apparaît surtout évident en cas d'hypertrophie homogène chez l'enfant. Il apparaît en revanche peu ou pas efficace au stade de goitre multi-nodulaire, même si des réductions significatives ont pu être observées chez 58 % de sujets traités contre seulement 5 % des individus soumis au placebo.

3. Traitement chirurgical :

La chirurgie de la thyroïde est un traitement de choix pour bon nombre de pathologies thyroïdiennes, elle permet un traitement radical, capable d'assurer la guérison, et elle constitue même une des interventions les plus pratiquées en Europe.

Les indications les plus fréquentes de cette chirurgie sont : la nécessité de connaître la nature d'un nodule thyroïdien, le traitement d'un goitre volumineux compressif générateur de symptôme, , goitre avec retentissement endocrinien, certains goitres plongeants (lorsque pôle inférieure dépasse 4 travers de doigt du manubrium sternal), un cancer thyroïdien(1).

L'indication de la chirurgie dans notre étude a été posée devant :

- chirurgie a visé curatif :- cas n 1 : goitre simple devenue compressif
- cas n2 : goitre multinodulaire générateur de symptôme
- cas n 5 : CMT
- Chirurgie a visé prophylactique :- cas n3 et 4 dans le cadre d'une NEM2A

3.1. En préopératoire :

La consultation pré-anesthésique est obligatoire avant toute intervention programmée, hors urgence, il doit avoir lieu plusieurs jours avant l'intervention au moins 48 heures avant. .("Scores en anesthésie ," n.d.).

Elle devra s'attacher à préciser les points suivants. :

-Risques liés au terrain :

En précisant : -L'histoire de la maladie : la date de découverte, les antécédents familiaux, la présence d'une euthyroidie ou non, retentissement cardio vasculaire, les antécédents médicaux et chirurgicaux

-Les anomalies de la fonction thyroïdienne : sueur, tremblements, agitation, retentissement cardio-vasculaire.

-le retentissement sur la filière aérienne : la présence d'une dysphagie, une dysphonie, une dyspnée, La recherche de difficultés d'intubation repose sur l'établissement d'un score associant l'évaluation du score de Malampatti (voir annexe) , de la mobilité du rachis cervical, de l'implantation des dents, de la morphologie mandibulaire et de l'ouverture de bouche, mobilité rachidienne , distance cartilage thyroïde-menton, déviation trachéale ou compression

-Un bilan préopératoire complet comportant : le groupage sanguin et rhésus, la NFS et plaquette, un ionogramme sanguin, un TCK, une radiographie du cou, un examen ORL pré et postopératoire (suivi d'un contrôle au 30e jour postopératoire en cas de paralysie ou de parésie d'une corde vocale), une calcémie pré et postopératoire (en cas de goitre bilatéral).

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan préanesthésique comportant un bilan biologique d'hémostase, un groupage, une radiographie thoracique.

3.2. En peropératoire:

Installation du patient :

Dans ce type de chirurgie, il est difficile d'avoir un accès à la tête du patient. Donc pour cela, il faut :

- Fixation solide de la sonde d'intubation.
- Le malade est installé en décubitus dorsal
- Tête en hyper extension en position strictement sagittale maintenue par un rond de tête et un bandeau adhésif.
- Les bras sont maintenus le long du corps alors que la table procline d'environ 25° pour favoriser le drainage veineux de la glande thyroïde.
- protection oculaire doit être assurée par une pommade ophtalmique ou un collyre et par l'occlusion des paupières.
- -un prolongateur doit être mis en place afin de réaliser les injections en dehors des champs opératoires.
- Une sonde gastrique est installée en cas de goitre plongeant endothoracique pour repérer plus aisément l'œsophage.

Technique anesthésique :

-Anesthésie générale :

L'anesthésie générale avec ventilation contrôlée est la technique de référence. Les techniques d'anesthésie locale ou d'anesthésie péridurale cervicale suspendue ressortent plus de la recherche de prouesses techniques que d'une réelle nécessité.

L'induction est précédée de l'injection d'un bolus de morphinique qui a l'avantage d'inhiber les réactions à l'intubation et, d'assurer une bonne stabilisation hémodynamique dès l'incision des plans superficiels. La curarisation, qui ne se justifie que pour faciliter l'intubation, et de diminuer les lésions laryngées fera appel de préférence à un curare non dépolarisant de durée brève mais peut être remplacée par un agent d'induction procurant un relâchement glottique suffisant (propofol). L'entretien de l'anesthésie est habituellement réalisé par les halogénés en circuit fermé.

Cette chirurgie est peu réflexogène. La réinjection de bolus de morphiniques, fondée sur l'apparition de signes cliniques (tachycardie, élévation tensionnelle..) sera évitée en fin d'intervention pour permettre le retour en ventilation spontanée, lors de la fermeture, ainsi qu'une extubation rapide permettant un contrôle en laryngoscopie directe de la mobilité des cordes vocales avant le réveil total du patient.

Nos deux patientes ont été opérées sous anesthésie générale (AG).

-Anesthésie locale :

L'anesthésie locale peut constituer une autre solution que l'anesthésie générale chez les patients les plus à risque. Elle est pratiquée à l'aide de xylocaïne adrénalinée à 2% par une infiltration sous-cutanée tout autour de la zone d'incision dessinée au préalable. Il faut éviter d'infiltrer trop en profondeur sous peine d'imprégner le nerf récurrent. Un bloc cervical superficiel peut être réalisé en injectant le point de réflexion des branches transverse et sus-claviculaire au niveau du bord postérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien.

(71)

Un des avantages supplémentaire de l'anesthésie locale est de pouvoir contrôler la fonction du nerf récurrent pendant l'intervention en faisant parler le patient.

L'analgésie peut être améliorée en associant un bloc du plexus cervical profond à celui du plexus cervical superficiel. Cependant, le risque de paralysie phrénique bilatérale avec le bloc du plexus cervical profond constitue une limitation à l'utilisation de cette technique dans une chirurgie pour laquelle la douleur postopératoire est modérée.(30).

Techniques opératoires :

Techniques chirurgicales utilisées :

La chirurgie thyroïdienne est une chirurgie à haut risque et minutieuse. La voie d'abord est cervicale. Le chirurgien réalise une incision horizontale basio-cervical, arciforme a concavité supérieure, a deux travers de doigt environ au-dessus du manubrium sternal, dans un pli du cou de préférence, joignant les bords antérieurs des muscles sterno-cléido-mastoïdien.

Cette incision laisse une cicatrice qui s'estompe avec le temps et qui se fond dans les replis naturels du cou, ce qui la rend encore moins visible.

Durant l'intervention, le chirurgien doit veiller à préserver les glandes parathyroïdes qui sont accolées aux lobes thyroïdiens. La présence des nerfs récurrents rend l'opération délicate. Ces nerfs peuvent être irrités ce qui entraîne une modification temporaire de la voix. Dans de rares cas cette modification peut être définitive. Afin d'éviter autant que possible tout risque de lésion au niveau du nerf, le chirurgien vérifie son intégrité grâce à un monitoring du nerf récurrent, qui permet un suivi durant toute l'intervention, son principe est basé

sur la détection du mouvement des cordes vocales qui vient stimuler les électrodes placées sur la sonde d'intubation au-dessus du ballonnet. Cette stimulation génère une activité motrice qui se traduit sur le moniteur par un potentiel d'action.

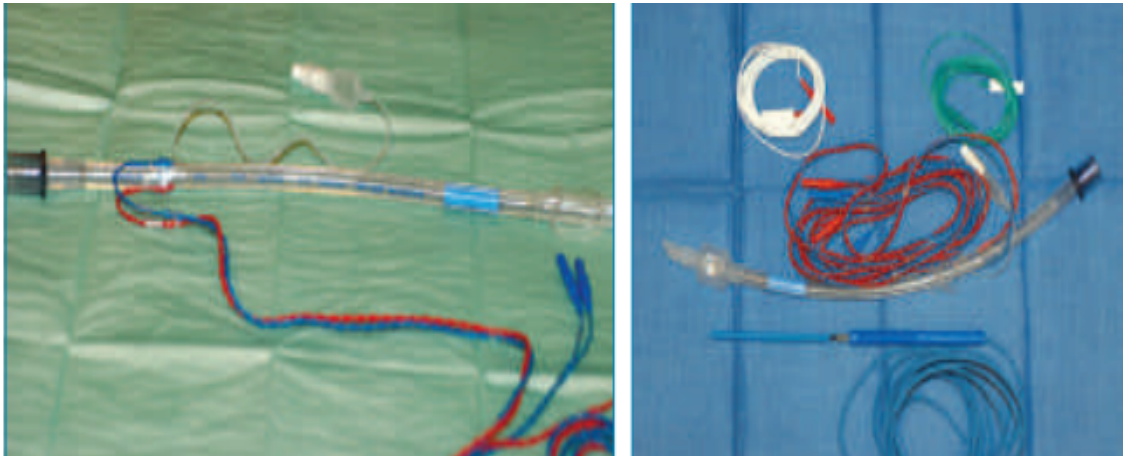


Figure 23 :La sonde d'intubation équipé des électrodes – le stylet de stimulation « stimulateur » et les différentes électrodes (72)

Selon les cas on procède à : Trois techniques de référence :

- lobo-isthmectomie
- thyroïdectomie totale
- thyroïdectomie subtotale.
- La lobectomie ou la lobo-isthmectomie. Elle est extra-capsulaire. Après l'exposition du lobe on pratique : La ligature-section des vaisseaux thyroïdiens inférieurs et supérieurs après repérage du nerf laryngé récurrent, La section des ligaments suspenseurs du lobe. Et enfin la section complète du lobe en cas de lobectomie, accompagnée de celle de l'isthme en cas de lobo-isthmectomie.
- La thyroïdectomie subtotale :

Dans cette éventualité on réalise habituellement une lobectomie totale d'un côté et sub-totale de l'autre ; habituellement on ne fait pas d'isthmectomie afin de garder une continuité à la pièce opératoire et l'on commence par le côté de la lobectomie totale, puis une fois celle-ci terminée on enlève en continuité les parties inférieures et moyenne du lobe controlatéral.

Elle est maintenant moins pratiquée car elle s'est avérée souvent hémorragique et dangereuse vis à vis des parathyroïdes et du nerf récurrent qu'elle était censée préserver. Si l'on décide de faire cette technique, il faut mieux repérer le nerf récurrent jusqu'à son point de pénétration laryngé et éventuellement les parathyroïdes. Après hémostase des pédicules artériels supérieurs et des branches de terminaison basses de l'artère thyroïdienne inférieure et des veines thyroïdiennes, les pinces hémostatiques sont disposées selon un plan horizontal, parallèle au plan trachéal de manière à laisser en place une lame de parenchyme postérieur. La glande est sectionnée, les hémostases sont faites au fil serti sur chaque pince, puis le parenchyme restant est suturé bord à bord.(72)

La thyroïdectomie sub-totale est le traitement de référence pour les patients porteurs de goitres nodulaires volumineux, ou endothoraciques, comprimant ou non la trachée. Mais le choix de la technique chirurgicale est en fonction des indications et de la préférence du chirurgien.

-Thyroïdectomie totale : Elle ne diffère de la lobo-isthmectomie que par sa bilatéralité. Les lobes thyroïdiens droits et gauches, l'isthme thyroïdien sont réséqués; aucun tissu thyroïdien macroscopique n'est laissé en place. C'est le traitement de choix des carcinomes thyroïdiens est le plus souvent réalisé pour un goitre multi nodulaire ou compressif avec symptôme ou en cas de thyrotoxicose.



Figure 24 : Pièce de thyroïdectomie totale pour goitre (73)

Nouvelles technologies dans la thyroïdectomie :

- Thyroïdectomie vidéo-assistée :

Cette technique permet l'exérèse de la totalité de la thyroïde par une incision cervicale unique de 2 cm.

Elle s'est largement développée en Italie, elle a montré son bénéfice en termes de diminution des douleurs postopératoires, bénéfice cosmétique et diminution de la durée d'hospitalisation.

La thyroïdectomie vidéo-assistée est réalisée avec un écran haut définition pour la visualisation optimale du champ opératoire et l'identification des structures anatomiques.

Une incision unique dissimulée dans un pli du cou permet l'abord rapide sur l'isthme thyroïdien, la face externe du lobe thyroïdien et le repérage de

l'artère carotide primitive. On aborde le pédicule supérieur qui est coagulé et sectionné à l'aide de pince hémostatiques.

Un des avantages de cette technique est de permettre l'identification de la branche externe du nerf laryngé supérieur, grâce à l'agrandissement offert par l'endoscope.

Le nerf récurrent ainsi que les glandes parathyroïdes sont visualisés, individualisés et préservés avec leur vascularisation. Après avoir complété la dissection et la section du ligament thyro-trachéal, l'ablation de la thyroïde se réalise par l'incision cervicale initiale avec un excellent résultat cosmétique.

- Thyroïdectomie Robot assisté :

De nombreux chirurgiens ont mis au point différentes techniques pour éviter une cicatrice disgracieuse du cou. Il s'agit notamment de la chirurgie endoscopique de la thyroïde mais qui implique malgré tout une cicatrice cervicale de petite taille.

Un chirurgien coréen (Dr WY Chung, Séoul) a mis au point une technique qui se pratique par voie axillaire. Il semble en effet que dans la culture coréenne, la présence d'une cicatrice cervicale ne soit pas très bien acceptée. C'est la raison pour laquelle il a développé une technique « dissimulée » qui a fait l'objet de nombreux articles depuis 2006. Plus de 8000 patients ont été opérés en Corée du Sud. Les risques de complications (changement de voix et hypocalcémie) existent avec ce type de chirurgie mais la vision en 3D et la précision du geste permettent une dissection plus précise surtout autour du nerf récurrent et des glandes parathyroïdes.

4. Irathérapie :

Le traitement par l'iode 131 est une radiothérapie interne administrée, en général, par voie orale, Utilisant l'isotope 131 de l'iode, qui se désintègre de façon prédominante par radioactivité β pour irradier la région du parenchyme thyroïdien, ce traitement fait partie de la prise en charge des cancers thyroïdiens différenciés (vésiculaire et papillaire) .et de l'hyperthyroïdie , il permet de détruire les cellules thyroïdiennes fonctionnant en excès

L'irathérapie est efficace en cas de tumeurs de petit volume. La dose dépend du stade d'extension locorégionale et à distance ainsi que l'estimation du volume thyroïdien résiduel. La dose ablative chez l'enfant est de l'ordre d'37MBq/kg.

Les cancers différenciés thyroïdiens sont plus sensibles à l'iode 131 chez l'enfant par rapport à l'adulte.

VI. ACCIDENTS PENDANT L'INTERVENTION :

- Les plaies trachéales sont exceptionnelles
- Les plaies œsophagiennes devraient pouvoir être évitées si on prenait la précaution de mettre en place une grosse sonde dans l'œsophage dès qu'il existe un doute sur son envahissement gastrique Elles sont exceptionnelles et ne s'observent que lors de curages extensifs descendant dans le médiastin ou lors de sternotomies. (74)
- +32-Un arrachement des veines inférieures est possible, lorsque la thyroïde plonge dans le médiastin
- Les plaies de la carotide sont exceptionnelles et ne s'observent que lors de l'exérèse de cancers très invasifs
- Les plaies nerveuses concernent essentiellement les plaies récurrentielles. Le meilleur moyen d'éviter le récurrent est de le voir
- -pneumothorax en cas de goitre plongeant intra-thoracique

VII. Résultats anatomopathologique :

1. L'examen extemporané :

L'examen anatomo-pathologique extemporané (EE) est un examen à la fois macroscopique et microscopique rapide après congélation d'un fragment tissulaire prélevé durant l'intervention chirurgicale la réponse diagnostique est immédiate. L'EE n'est justifié que s'il est susceptible de modifier le déroulement de l'acte chirurgical (ANES, 1997). La réponse doit rendre compte de la bénignité ou de la malignité de la lésion et si possible de son type histologique.

Pour toute lésion dont le diagnostic est incertain, la réponse est différée jusqu'à l'examen histologique définitif. Le diagnostic final repose sur l'étude de coupes après fixation et inclusion ; elles sont effectuées de préférence à partir de fragments tissulaires qui n'ont pas été congelés.

La sensibilité de l'EE est de l'ordre 60 à 70 %.Le diagnostic des cancers encapsulés d'architecture vésiculaire lui échappe très souvent. Dans 5 à10 % des cancers, le diagnostic de malignité suspecté ou affirmé à la cytologie ne peut pas être confirmé sur les coupes à congélation, ce qui impose une réintervention.Si la sensibilité de l'EE est inférieure à celle de la cytologie, sa spécificité est supérieure, elle permet de corriger les 3 % de faux positif de la cytologie.

Les renseignements attendus par le chirurgien sont les suivants :

S'agit il d'une lésion bénigne ou maligne ?

Habituellement sont exclus de cet examen :

- Les nodules chauds

- Les goitres multi nodulaires banaux
- Les hyperplasies
- Les nodules de moins de 10mm de diamètre

2.Examen anatomopathologique sur pièce fixée :

L'examen anatomopathologique doit être systématique devant toute pièce d'exérèse, le but est de préciser si la thyroïde est déformée par la lésion, si celle-ci est uni ou bilatérale, s'il existe des calcifications.

Le rôle essentiel de l'étude anatomopathologique est la mise en évidence avec certitude la nature bénigne ou maligne de la lésion.

La pièce acheminée au laboratoire peut représenter une pièce de :

- Lobectomie
- Lobo-isthmectomie
- Thyroïdectomie totale ou sub-totale

-Examen macroscopique :

Elle permet la recherche de nodules, en précisant :

- Le nombre
- Le siège (préciser le lobe et la distance par rapport à la capsule)
- La taille (le grand diamètre),
- La consistance (ferme ou autre)
- La couleur (blanc, beige, grisâtre, brunâtre...)
- La limitation (encapsulation)

Sans oublier d'apprécier l'aspect du tissu thyroïdien à distance , ainsi que la recherche d'éventuels ganglions lymphatiques.

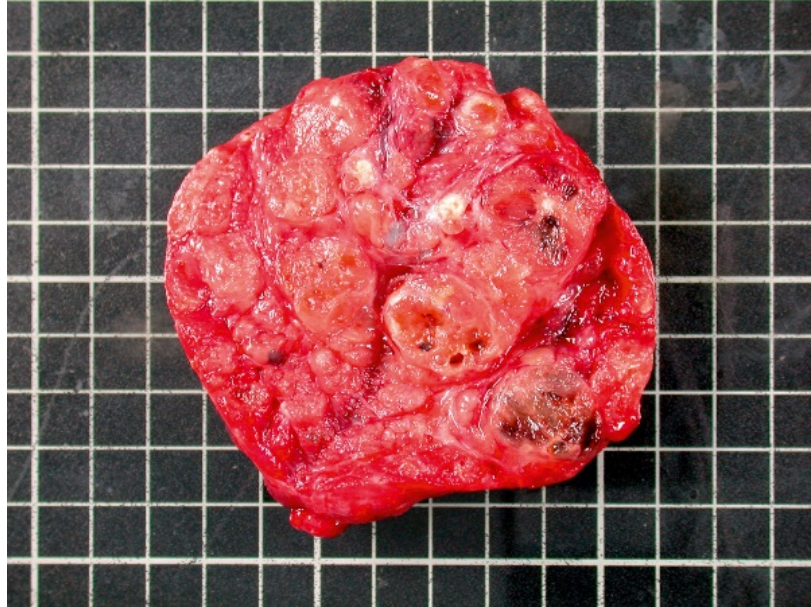


Figure 25 : Aspect macroscopique d'un goitre multinodulaire thyroïdien (52)

- Examen histopathologique :

L'examen microscopique après technique conventionnelle (Fixation, dissection avec choix des prélèvements pour les pièces volumineuses, Imprégnation et inclusion en paraffine, obtention du bloc de paraffine, Coupe du bloc et mise sur lame de la coupe, Déparaffinage et coloration de la coupe) permet de confirmer les diagnostics obtenues par l'examen extemporané ainsi que les résultats de la macroscopie .

L'examen microscopique permet l'exploration de plusieurs paramètres :

- La taille des vésicules thyroïdiennes : microvésiculaire macrovésiculaire.
- L'aspect de l'épithélium folliculaire : cuboïde, cylindrique aplati ou pseudopapillaire.
- L'état de la colloïde : dense, abondante ou rare
- Le type des cellules folliculaires et leur taille
- L'état du noyau : basal, arrondi, ovoïde, chevauchant ou en verre dépoli
- la taille du noyau
- Les nucléoles : visibles ou non
- L'état du cytoplasme : abondant, éosinophile ou réduit
- La présence ou non d'atypies cytonucléaires
- La présence d'infiltrats inflammatoires et leur type : lymphocytaire, plasmocytaire, histiocytaire ou sidérophagique.
- L'état du stroma intervésiculaire : fibreux, myxoïde, hyalin, amyloïde ou lymphocytaire.
- La présence de signes de remaniements et leur type : hémorragique, fibreux, kystique, calcique ou nécrotique.

Cependant selon l'examen macroscopique et microscopique on pourra classer les différents types de lésions thyroïdiennes selon leurs caractéristiques anatomo-pathologique :

a- goitre diffus :

C'est une hyperplasie diffuse de la thyroïde, dans laquelle la forme extérieure de la glande et l'aspect lobulé de la tranche de section sont conservés.

A la coupe, on peut avoir des aspects différents : celui d'un tissu glandulaire habituel, charnu, de consistance ferme, homogène et souple, représentant le goitre parenchymateux,

parfois on peut observer des vésicules renfermant une sorte de gelée jaunâtre témoignant d'un goitre colloïde . Par ailleurs c'est un tissu fibreux blanchâtre et sec correspondant au goitre fibreux. Sur le plan histologique l'architecture est variable, tantôt prédominent les éléments épithéliaux tantôt la colloïde. Il s'agit d'une hyperplasie sans ambiguïté histologique notable sans signes de malignité.

Les différents types du goitre diffus sont :

a-1- Goitre simple :

Sur un fond d'hyperplasie diffuse, s'individualisent des nodules d'architecture macro ou micro vésiculaires. La capsule de ces nodules est faite de lamelles conjonctives d'épaisseur inégale qui peut être incomplète car il ne s'agit pas d'une vraie capsule mais de l'encerclement fibreux d'une zone d'hyperplasie irrégulière. Il existe d'importants remaniements : hyalinisation, fibrose, calcifications, hémorragies ... Possibilité de transformation kystique de certains de ces nodules en kystes séreux vrais provenant de la coalescence de macrovésicules dont la paroi régresse et se rompt ; seul le revêtement interne persiste entourant une colloïde plus ou moins liquéfiée. Les kystes séro-

hématisés correspondent à l'hématocèle thyroïdienne qui se traduit par une augmentation brusque de volume d'un nodule. (75)

a-2 Goitre amyloïde :

Infiltration amyloïde interstitielle entraînant une atrophie parenchymateuse ; îlots d'adipocytes englobés dans l'amylose

a-3 Maladie de basedow :

- Forme non traitée : On observe une triple hyperplasie : - conjonctive, avec accentuation de la lobulation et hypervascularisation - épithéliale, avec augmentation du nombre des vésicules qui sont petites ou plus grandes mais avec des contours plissés formant des végétations. Les cellules sont hautes et claires, les noyaux tassés les uns contre les autres. La colloïde est pâle, très riche en vacuoles de résorption. - hyperplasie lymphoïde sous forme d'infiltrats en bandes, en croissants, ou véritables follicules lymphoïdes

-Forme traitée : c'est la forme la plus souvent rencontrée car la chirurgie ne s'effectue que chez des patients en euthyroïdie parfaite après traitement par Anti thyroïdien de synthèse et préparation par Lugol. Plusieurs aspects : - glande encore hyperfonctionnelle, mais colloïde plus abondante - aspect proche de celui d'un goître colloïde avec vésicules au repos - aspect bigarré avec alternance de zones hyperfonctionnelles et de zones en involution colloïde(75)

a-4 Thyroïdite lymphocytaire chronique d'Hashimoto :

C'est la plus fréquente des thyroïdites. Infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire avec formation de follicules lymphoïdes à centre clair qui va remplacer progressivement les vésicules thyroïdiennes qui se retrouvent atrophiques ou dystrophiques avec métaplasie oxyphile.(76)

b.-Goitre nodulaire :

En microscope : on observe une hypertrophie des cellules folliculaires, les vésicules se chargent en colloïde tandis que l'épithélium s'amincit, le goitre devient hétérogène avec formation de nodules qui vont grossir, se nécroser, saigner et fusionner donnant tous les aspects de goitres multi nodulaires vieillis.

c- Les tumeurs bénignes :les adénomes :

Ce sont des tumeurs bénignes acquises, sous forme de nodules généralement isolés (contrairement aux goitres). C'est une tumeur bénigne encapsulée qui montre une différenciation cellulaire de type vésiculaire non sécrétant sauf adénome toxique.(76)

En microscope, toutes au même stade fonctionnel. (Au contraire des goitres multi nodulaire qui ont un aspect polymorphe)

Il y a de nombreuses formes histologiques différentes selon le type architectural et la taille des cellules.

On va distinguer :

- c.1. l'adénome normo-folliculaire** où les vésicules sont de taille identique,
- c.2. l'adénome macro-folliculaire ou adénome colloïde** avec des vésicules très grosses et remplies de colloïde,
- c.3. l'adénome micro-folliculaire**, quand les vésicules sont petites (fœtale)
- c.4. l'adénome trabéculaire** où on retrouve des travées compactes,
- c.5. l'adénome oncocyttaire** où on retrouve de grandes cellules éosinophiles
- c.6. l'adénome toxique** qui sécrète des hormones thyroïdiennes.

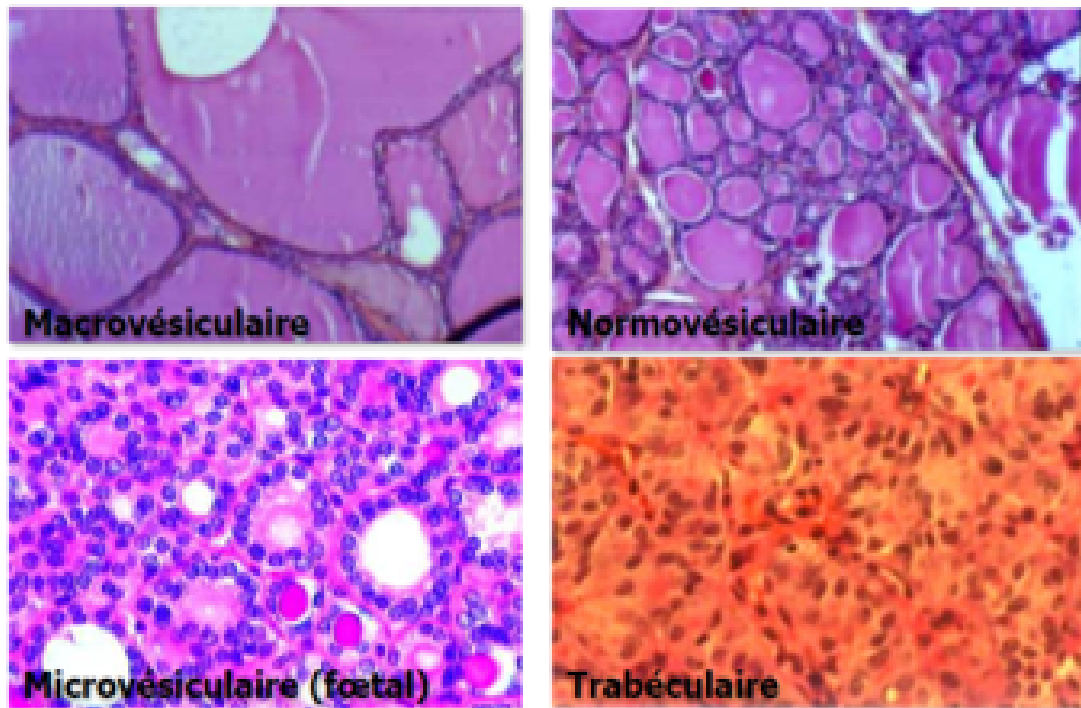


Figure 26 : image microscopique regroupant l'aspect histologique de l'adénome macrofolliculaire , l'adénome microfolliculaire , l'adénome trabéculaire et l'adénome normofolliculaire(76)

d- Les tumeurs malignes :

Dans 99% des cas il s'agit de carcinomes thyroïdiens. Ces carcinomes naissent pour la plupart des thyrocytes (>90%) et plus rarement des cellules C.

d-1 Le carcinome papillaire :

Le carcinome papillaire est une tumeur maligne épithéliale. IL se caractérise par une architecture papillaire (en arborescence), mais pas toujours présente car il existe des carcinomes papillaires d'architecture vésiculaire.

Le diagnostic de certitude repose sur la présence de modifications nucléaires particulières : les noyaux sont augmentés de volume, Ils ont des contours sinueux et un aspect irrégulier. Ces noyaux apparaissent fendus en

‘grains de café’, avec un aspect clarifié en verre dépoli de la chromatine, , la membrane nucléaire irrégulièrement épaissie, les nucléoles plaqués contre la membrane nucléaire.(75)

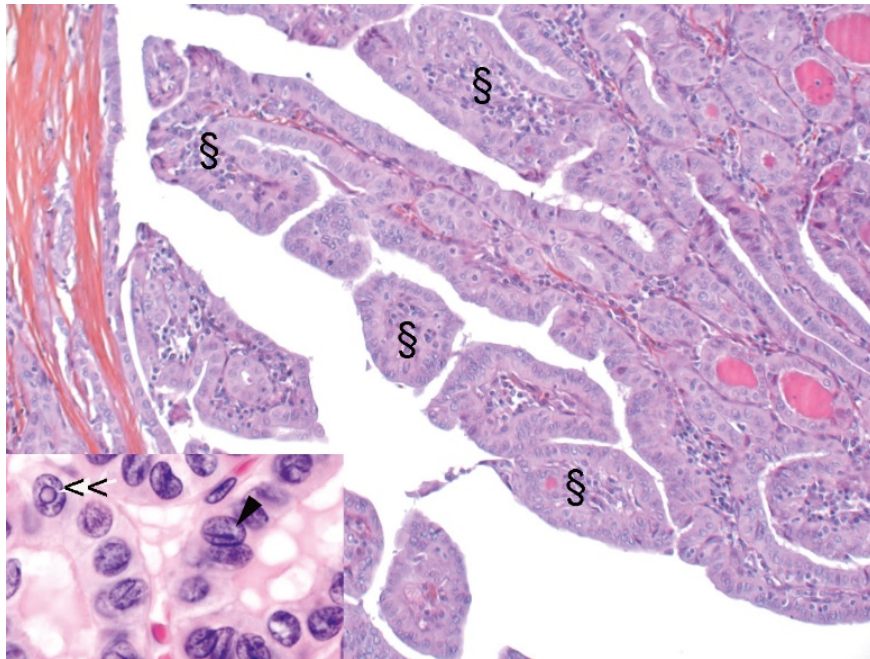


Figure27 : aspect microscopique de carcinome papillaire de la thyroïde(48)

d-2 Le carcinome vésiculaire :

Tumeur encapsulée ronde ou ovale solide. Couleur gris-brun à la section.

Diagnostic porté sur des critères architecturaux : infiltration capsulaire et/ou emboles vasculaires tumoraux. Vésicules avec noyaux atypies

d-3 carcinome médullaire :

Le cancer médullaire de la thyroïde est développé aux dépens des cellules C de la Thyroïde.

En microscope : le cancer médullaire de la thyroïde est caractérisé par une hyperplasie des cellules C, bilatérale dans les formes familiales, l'existence d'un stroma amyloïde et la présence de calcitonine dans les cellules tumorales(77).

d-4 carcinome anaplasique :

Le Carcinome anaplasique est extrêmement agressif, il peut être partiellement ou totalement indifférencié.

Ces tumeurs sont invasives, mesurant plus de 5 cm de grand axe, remplaçant en grande partie le tissu thyroïdien.

En microscope : les cellules sont très peu différenciées voire indifférenciées, fusiformes. Les atypies nucléaires sont majeures. La nature carcinomateuse de la lésion sera identifiée par la mise en évidence d'une positivité en immunohistochimie du marquage par les cytokératines des cellules tumorale.

VIII. SUITES POST-OPERATOIRE:

1. Les suites postopératoires simples :

Dans la très grande majorité des cas les suites immédiates de l'intervention sont très simples

Immédiatement après le geste opératoire, le patient reste quelques heures surveillé en salle de réveil puis regagne sa chambre. Le patient est alors surveillé avec une prise régulière du pouls, de la tension artérielle et contrôle du pansement et de l'aspect de la région cervicale.

Le drainage cervical est retiré le lendemain du geste ou le matin du second jour post opératoire.

Le patient est encore surveillé quelques heures et peut ensuite sortir à son domicile avec un traitement antalgique si nécessaire. Selon les recommandations actuelles en matière d'antibioprophylaxie, aucune antibiothérapie postopératoire n'est recommandée.

Le patient est revu vers le 8ème jour postopératoire, Le chirurgien informe le patient des résultats anatomo-pathologiques définitifs et vérifie le suivi du traitement substitutif thyroïdien mis en place après la thyroïdectomie totale. . Un dosage systématique des hormones thyroïdiennes est prévu un mois après sa mise en place .(71).

2. Complications :

-Mortalité :

La mortalité de la chirurgie thyroïdienne est extrêmement faible. Les décès sont en général dus à une hémorragie aigue ou à des difficultés d'anesthésie réanimation.

Morbidité :

2.1 Hématome de la loge thyroïdienne :

L'Hématome de la loge thyroïdienne est le principal danger post-opératoire immédiat. Il peut survenir en général au cours des 24 heures qui suivent la thyroïdectomie, le plus souvent pendant les 12 heures qui suivent l'intervention, sa fréquence est évaluée de moins de 1% des cas.

Il est susceptible de devenir rapidement un hématome compressif entraînant une détresse respiratoire brutale.

Le danger majeur est représenté par l'hématome sous-aponévrotique de la loge thyroïdienne. Bien qu'il soit une complication rare (78).

Cela nécessite souvent une réintervention, en urgence, du fait de la gêne respiratoire liée à la compression possible de la trachée par cet hématome .

La plupart des hémorragies postopératoires peuvent être évitées par une hémostase peropératoire méticuleuse réalisée plan par plan avec des ligatures vasculaires.

2.2 Paralysies des nerfs récurrents :

La prévention d'une atteinte récurrentielle est un objectif majeur dans toutes les chirurgies de la thyroïde. Le risque récurrentiel est peu important si on

considère tous les gestes effectués, mais il est nettement majoré dans les situations chirurgicales difficiles : goitres plongeants,

reprises chirurgicales, chirurgie de l'hyperthyroïdie et des cancers (79).

La technique opératoire est alors l'élément important à respecter pour éviter une atteinte qui peut

Considérablement gêner le patient. La dissection systématique du nerf récurrent s'est imposée

comme la meilleure méthode permettant d'éviter les paralysies récurrentielles (79).

Les paralysies récurrentielles transitoires sont rapportées dans 0,8 à 7 % des cas mais le taux réel de paralysie récurrentielle transitoire est probablement plus élevé si on pratique systématiquement un examen laryngé post opératoire.

L'atteinte récurrentielle est unilatérale dans la majorité des cas. Les paralysies bilatérales sont heureusement très rares mais exposent le patient à un risque d'asphyxie immédiat après l'extubation.

Le taux de paralysie récurrentielle définitive se situe autour de 1 % si on considère toutes les chirurgies thyroïdiennes y compris les cancers. Le risque est plus important dans la chirurgie des goitres (1,25 %) que dans la chirurgie des nodules uniques (0,64 %) (80).

Une fois la paralysie récurrentielle mise en évidence, il importe d'effectuer un bilan phoniatrice et de démarrer une rééducation orthophonique précoce (81).

Dans la plupart des cas, même en absence de récupération motrice, on observe une amélioration de la fonction vocale et une limitation de la fuite glottique en quelques mois. Ce n'est que si la rééducation s'avère insuffisante pour les conditions vocales du patient, et après une durée suffisamment longue qu'il faut envisager un geste chirurgical de correction.



Figure 28 :Paralysie récurrentielle droite après thyroïdectomie.(71)

2.3. Hypocalcémie / hypoparathyroïdie :

Les glandes parathyroïdes, au nombre de quatre, sont situées au contact du corps de la thyroïde, à sa face postérieure, et vascularisées par les artères thyroïdiennes.

Ces glandes parathyroïdes secrètent la parathormone (PTH) qui agit sur la régulation du calcium et phosphore dans le sang.

Après thyroïdectomies totales et subtotaux, l'incidence des hypocalcémies transitoires, définies par une calcémie inférieure à 2 mmol /l ou de 80 mg /l à deux reprises pour le calcium total ou inférieur à 1,10 mM/L pour le calcium ionisé, varie de 1,6 à 50 % selon les équipes (82).

Le risque est absent dans les lobectomies et les isthmectomies car la persistance même d'une seule parathyroïde permet la récupération d'une fonction satisfaisante.

Le diagnostic de l'hypoparathyroïdie repose sur le bilan phosphocalcique réalisé au cours des 2 premiers jours postopératoires. En présence d'une hypocalcémie, le bilan est complété par le dosage de la parathormone, de la 25-OH vitamine D et du magnésium.

Généralement, tout rentre dans l'ordre en quelques jours ou semaines, spontanément ou grâce à un traitement substitutif par calcium.

Les manifestations de l'hypoparathyroïdie aiguë liées à l'hypocalcémie se caractérisent par des crampes, fourmillements péri-buccales et des extrémités digitales voire dans les formes plus graves, de crise de tétanie.

Aucun traitement de suppléance n'est administré pour les hypocalcémies asymptomatiques. L'apparition de paresthésies conduit à l'administration quotidienne de calcium et de magnésium. La survenue de crampes impose la mise en place d'un traitement calcique par voie intraveineuse.

2.4. Paralysie du nerf laryngé externe :

La lésion du nerf laryngé externe est certainement très sous-évaluée dans les suites des thyroïdectomies .(83)

Le nerf laryngé supérieur peut être lésé au cours de la ligature du pôle supérieur de la thyroïde, C'est la raison pour laquelle il est recommandé de pratiquer des ligatures du pédicule supérieur bien au contact de la capsule car le nerf laryngé externe peut parfois s'insinuer entre les branches de l'artère thyroïdienne supérieure.

Le patient présente alors une raucité avec une perte dans les aigus et une fatigabilité de la voix par paralysie du muscle cricothyroïdien.

2.5. Une infection locale (abcès) :

L'infection du site opératoire, survient dans moins de 1% des cas. Son traitement peut nécessiter un drainage sous anesthésie locale ou générale et un traitement par antibiotiques.

Autres complications :

Une dysphagie ou des troubles mineurs de la déglutition sont fréquemment rapportés dans les suites d'une thyroïdectomie. Ils sont souvent secondaires à l'inflammation postopératoire des muscles périœsophagiens (84)

Les lymphorrhées, ou séromes, sont favorisés par l'exérèse de volumineux goîtres, les curages extensifs, les plaies lymphatiques (canal thoracique, tronc cervico-brachial droit). Une simple ponction suffit le plus souvent à les assécher. En cas d'écoulement persistant, une réintervention pour ligature du canal thoracique peut être proposée.

Une lésion de la chaîne sympathique cervicale, provoquant un syndrome de Claude Bernard Horner, est rare en cas de pathologie bénigne. Elle est favorisée par un cou maigre, une hyperextension cervicale exposant la chaîne sympathique plus superficiellement que ne pourrait l'attendre l'opérateur, ou un goitre plongeant qui parfois nécessite des manœuvres d'extraction.(Christou & Mathonn0000et, 2013).

Dans notre étude, les suites post- opératoire n'ont révélé aucune complication.

IX. SUIVIES THERAPEUTIQUE :

1. La surveillance :

Goitre familial avec lésions bénignes :

La surveillance des patients opérés pour des goitres a deux objectifs: l'adaptation de l'hormonothérapie substitutive, et le dépistage des récidives nodulaires.

Pour évaluer les récidives, les patients doivent être suivis 15 à 20 ans, la surveillance est clinique, biologique, et /ou échographique.

La fréquence de récidives n'est sans doute pas négligeable

Toutes les récidives ne doivent pas être opérées, systématiquement mais justifient une surveillance. .(64)

Goitre familial avec lésions malignes :

Carcinomes différenciés familiaux de la thyroïde :

le suivie de CDT a deux objectifs : d'une part, adapter l'hormonothérapie, et d'autre part, dépister précocement les récidives.

-Après le traitement initial, le traitement hormonal à base de thyroxine est institué. La posologie doit être adaptée trois mois plus tard en fonction du taux de la TSH. Le but est d'obtenir un taux de TSH bas en l'absence de thyrotoxicose.

-la surveillance est annuelle, avec l' examen clinique ,l'échographique cervicale, et le dosage de thyroglobuline (Tg) pendant le traitement par L-thyroxine, car 30% des CTD peuvent récidiver des années après le diagnostic initial dont 1/3 plus de 10 ans plus tard.

Carcinomes médullaires familiaux de la thyroïde :

En cas de carcinome médullaire de la thyroïde ,, l'objectif du suivi est de détecter le tissu tumoral résiduel, une récurrence locale au niveau de la thyroïde ou les aires ganglionnaires, et de détecter les métastases à distance.

En postopératoire le dosage de calcitonine basal permet de dire si l'acte chirurgical a été complet ou non, une valeur inférieure à 10 pg/ml attestant de la rémission. Le test Pentagastrine est indiqué pour la surveillance lorsque la Calcitonie basale est normale pour détecter une persistance de la maladie ou une récurrence. Il permet d'affirmer la rémission en cas d'absence de réponse de la Calcitonine, une réponse supérieure à 10 pg/ml étant en faveur de tissu tumoral résiduel.

Sa répétition annuelle ne présente pas d'intérêt : la surveillance doit être réalisée par la CT basale, et si celle-ci reste normale, le test Penatagastrine peut être réalisé à titre systématique tous les cinq ans.(67).



Conclusion



La pathologie thyroïdienne a une forte prévalence, elle est considérée comme l'endocrinopathie

La plus répandue dans le monde. Elle se présente généralement sous deux formes, la forme sporadique et la forme familiale.

La forme familiale est fréquente dans notre contexte, il présente parfois de nombreuses difficultés diagnostiques, ce qui est à l'origine de problèmes de diagnostic différentiel, ainsi que de prise en charge thérapeutique.

Les maladies thyroïdiennes familiales, autoimmunitaires, goîtres, formes familiales de cancer thyroïdien différencié reconnaissent un lien de prédisposition génétique, probablement polygénique, marqué par l'agrégation familiale, mais sans que les recherches n'aient pu réussir encore à mettre en évidence de locus ou de gène(s) très fortement impliqué(s).

Cependant, il s'agit d'un domaine en rapide développement, et qui, grâce aux diverses méthodes d'approches, études de jumeaux, de fratries, de liaison ou recherches de gènes-candidats, sera sans nul doute fructueux

A l'avenir, les locus identifiés par analyse de liaison et / ou des études d'association pourraient fournir connaissance des facteurs de risque génétiques importants pour la maladie génétique.



Annexes



ANNEXE I : le score de mallampati : (86)

- 1 : toute la luette et les loges amygdaliennes sont visibles.
- 2 : La luette est partiellement visible
- 3 : Le palais membraneux est visible.
- 4 : Seul le palais osseux est visible.

L'examen doit être réalisé en position assise. Les classes 1 et 2 présagent d'une intubation a priori facile, les classes 3 et 4 d'une intubation difficile

ANNEXE II : FICHE D'EXPLOITATION

-Identité :

-Nom et prénom :

-Sexe :

M

☐

F

☐

-âge :

-origine géographique :

-consanguinité :

oui

☐

non

☐

-si oui, le degré :

-ATCDS :

-Personnels :

☐☐

-Retard psychomoteur : oui non

☐☐

-Irradiation cervicale : oui non

☐☐

-Chirurgie thyroïdienne : oui non

-prise médicamenteuse : oui non

☐☐

-carence iodée : oui non

☐☐

-familiaux :

☐☐

-cas similaires : oui non

-dysthyroïdie : oui ☐ non ☐

Si oui laquelle :

-cancer thyroïdien : oui ☐ non ☐

Si oui lequel :

-Pathologie auto-immune : ☐ oui ☐ non

Si oui laquelle :

-Signes fonctionnels :

-Date de début :

-Tuméfaction cervicale oui ☐ non ☐

☐

☐

☐

-Signes de compression : ☐ oui non

Dyspnée oui ☐ non

Dysphagie oui non

Dysphonie oui non

-Douleur cervicale ☐ oui non

-Signes d'hyperthyroïdie oui ☐ non ☐

palpitation ,amaigrissement ,thermophobie ,diarrhée ,exophtalmie, tremblement
nervosité

Si autres :

-Signes d'hypothyroïdie oui ☐ non ☐

Bradycardie, prise du poids, frilosité, constipation ,retard statural

Si autres:.....

–signes physique :

Masse basicervicale oui ☐ non ☐

Caractéristiques.....

ADP cervicales oui ☐ non ☐

Caractéristiques:.....

Autres appareils :.....

–Examens paracliniques :

–Imagerie :

–Echographie thyroïdienne :

–Radiographie cervico- thoracique :

☐

Caractère plongeant : oui non

☐

Calcification : oui non

☐☐

Trachée : Déviée
comprimée

–Scintigraphie :

–tomodensitométrie :

–Biologie :

TSHus : T4L : T3L :

Thyrocalcitonine : AC anti-récepteurs de la TSH :

ACantithyroglobuline: AC anti-thyropéroxydase:

–cytoponction:

–Diagnostic retenu :

-Traitement :

Médical pré-opératoire :

	☐	☐	
Hormonothérapie substitutive	oui	non	☐
Hormonothérapie frénatrice :	oui	non	
	☐	☐	
	☐	☐	Irathérapie : oui
		non	
Antithyroïdiens de synthèse :	oui	non	

Chirurgical :

Lobo-isthmectomie :	☐
Thyroïdectomie subtotale :	☐
	☐
Thyroïdectomie totale :	☐
Examen extemporané :	

Curage ganglionnaire central :	☐
Curage ganglionnaire bilatéral :	☐
Curage ganglionnaire unilatéral :	☐

Médical post-opératoire :

	☐	☐
Hormonothérapie substitutive :	oui	non
	☐	☐
Hormonothérapie frénatrice :	oui	non
	☐	☐
Irathérapie :	oui	non
	☐	☐
Radiothérapie externe :	oui	non

☐

Chimiothérapie : ☐ oui ☐ non

-Anatomopathologie :

-Suivi et évolution :

Evolution à court terme :

Favorable :

Défavorable :

Complication post-opératoire :

Hématome de la loge thyroïdienne

Hypoparathyroïdie

Paralysie récurrentielle

☐ Complication infectieuse + suppuration de la paroi

Décès

Evolution à long terme :

Paralysie récurrentielle

Hypoparathyroïdie

Récidive

Perdue de vue

Date						
TSH us						
Thyroglobuline						
Calcémie						
Calcitonine						
Echographie thyroïdienne						



Résumés



RESUME

Titre : Les goitres familiaux chez l'enfant

Auteur : TAOUFIK HANAN

Mots-clés : Enfant –Goitre familial -Traitement médical-Traitement chirurgical.

Introduction : Le but de notre étude est de faire le point sur la place de la chirurgie et de ses indications dans le traitement des goitres familiaux chez l'enfant, à travers l'évaluation d'une série rétrospective de 5 cas d'enfant atteints de goitre familial traités au service de chirurgie pédiatrique « A » de l'HER, colligés entre décembre 2012 et décembre 2017

Matériel et méthodes : Durant cette étude, on a constaté que l'âge moyen de nos patients est de 11 ans et 4 mois, avec une prédominance féminine à 60%, La tuméfaction cervicale antérieure est le motif de consultation le plus fréquent

Après un examen clinique complet, les explorations paracliniques sont représentées par l'échographie thyroïdienne ainsi que la radiographie du thorax prenant le cou et un bilan hormonal qui ont été pratiquées chez les 5 patients, le traitement chirurgical a été retenu dans tous les cas

Le geste réalisé est la thyroïdectomie totale

Les suites opératoires étaient simples pour tous les patients .

Résultats : A la lumière de ces résultats, nous insistons sur le fait que le dépistage précoce des goitres familiaux, permet une meilleure prise en charge thérapeutique

Il semble y' avoir un large consensus pour toujours tenter en 1ère intention le traitement médical.

L'indication chirurgicale face au goitre familial chez l'enfant reste limitée. Ainsi le risque de séquelles n'a pas totalement disparu et certaines complications restent redoutables. La principale précaution est de n'intervenir chirurgicalement qu'après avoir posé une indication indiscutable.

Conclusion : Les goitres familiaux peuvent être considérés comme une entité clinique particulière, une analyse génétique rigoureuse de ces formes familiales pourrait permettre d'individualiser la prise en charge des goitres familiaux chez l'enfant .

SUMMARY

Title : Child's familial goiters

Author : TAOUFIK HANAN

Key words : Child- Familial goiter- Medical Treatment-Surgical Treatment

Introduction : The purpose of this study is to highlight the place of surgical support, and its indications in the treatment of child's familial goiters, through the retrospective evaluation of a series of 5 cases of children with familial goiters, belonging to the same family treated in « A » surgical pediatric service of Rabat child hospital, compiled between December 2012 and December 2017.

Material and methods : During this study, we observed that the middle age of our patients is 11 years and 4 months, with boundaries going from 8 years and 6 months to 15 years, with clear female predominance. up to 60% ,Anterior baso-cervical swelling is the most frequent reason for consultation.

After a complete physical examination, paraclinical explorations are represented by thyroid ultrasound and chest X-ray on the neck, and a hormonal balance that were performed for both patients, surgical treatment have been selected in all the cases.

The gesture performed in both patients is total thyroidectomy.

The postoperative course was simple for all patients .

Results: In the light of those results and of the review of the literature , we insist on the fact that early detection of familial goiters allows a better therapeutic care.

There seems to be a broad consensus to always attempt first-line medical treatment.

Surgical indication for familial goiter in children remains limited.

Thus the risk of sequelae has not completely disappeared and some complications remain daunting.

The main precaution is to intervene surgically only after having given an indisputable indication

Conclusion : Familial goiters can be considered as a particular clinical entity, a rigorous genetic analysis of these family forms could make it possible to individualize the management of goiter in children.

ملخص

العنوان: تضخم الغدة الدرقية العائلي لدى الأطفال.

المؤلف: توفيق حنان

الكلمات الأساسية: طفل -تضخم الغدة الدرقية العائلي-العلاج الطبي -العلاج الجراحي.

مقدمة : الهدف من هذه الدراسة هو تقييم مكان الجراحة والحالات التي يمكن فيها اللجوء إليها في علاج تضخم الغدة الدرقية العائلي لدى الأطفال، من خلال تقييم مجموعة مكونة من خمس حالات تعاني من هذا الخل، تم علاجهم في قسم جراحة الأطفال "أ" بمستشفى الأطفال بالرباط، تلك الملاحظات جمعت ما بين ديسمبر 2012 وديسمبر 2017.

المواد والاساليب : خلال هذه الدراسة، وجدنا أن متوسط عمر مرضانا هو 11 سنوات و4 أشهر ، الاناث يشكلن النسبة الاكبر بشكل ملحوظ بمعدل 60% ، و يعتبر تورم الرقبة الامامية السبب الاساسي في استشارتهم الطبيب.

بعد الفحص السريري الكامل، انجزت الفحوصات الشبه سريرية والتي تتمثل في تخطيط الصدى للغدة الدرقية وكذلك التصوير الشعاعي للصدر وتقييم هرموني التي أجريت للحالات الخمس، تم الاحتفاظ بالعلاج الجراحي في جميع الحالات.

العمليات الجراحية المنجزة تمثلت في استئصال تام للغدة الدرقية.

مخلفات الجراحة كانت بسيطة.

النتائج: ضوء هذه النتائج ومن خلال المراجع الادبية، تم الاصرار على أن الكشف المبكر عن تضخم الغدة الدرقية العائلي ، يمكن من الحصول على علاج أفضل.

الاستنتاج ويبدو على ان هناك إجماع واسع على استعمال العلاج الطبي اولا، في حين لا تزال المؤشرات الجراحية لداء تضخم الغدة الدرقية العائلي عند الأطفال محدودة. وبالتالي تبقى الخطوة الرئيسية التي يجب اتخاذها هي عدم الاقدام على الجراحة الا بعد دراسة نهائية.

الاستنتاج: يمكن اعتبار تضخم الغدة الدرقية العائلي عند الاطفال كيانا سريريا خاصا ويمكن التحليل الجيني الدقيق لهذه الاشكال العائلية بتخصيص رعاية طبية متخصصة



Bibliographie



1. Fagan J. Open Access Atlas of Otolaryngology , Head & Neck Operative Surgery. Atlas Otolaryngol , Head Neck Oper Surg [Internet]. 2008;(Figure 1):1–12. Available from: www.entdev.uct.ac.za
2. La thyroïde. 2015;
3. La CDE, Fonctions V, Ben D, Promotion ALI. Anatomie et physiologie des GLANDES SURRÉNALES. 2018;
4. Pérez-Martin A. Physiologie De La Glande Thyroïde. 2007;
5. Böttcher Y, Eszlinger M, Tönjes A, Paschke R. The genetics of euthyroid familial goiter. Trends Endocrinol Metab. 2005;16(7):314–9.
6. Corral J et al. No Title. Thyroglobulin gene point Mutat Assoc with non-endemic simple goitre. 1993;462–464.
7. Ieiri T et al. No Title. Identif a 30 splice site Mutat thyroglobulin gene a case Congenit Fam goiter. 1992;752–764.
8. Targovnik HM et al. No Title. A nonsense Mutat causes Hum Hered Congenit goiter with Prefer Prod a 171-nucleotide-deleted thyroglobulin ribonucleic acid messenger. 1993;77:210–215.
9. Hishinuma A et al. No Title. Missense Mutat thyroglobulin gene causes Congenit goiter with mild hypothyroidism by Impair Intracell Transp Endocr. 1998;

10. Hishinuma A et al. No Title. Two Nov cysteine substitutions. 1999;
11. van de Graaf SA et al. No Title. Screen Mutat thyroglobulin cDNA from six patients with Congenit hypothyroidism Biochim. 1999;81:425–432.
12. Gonzalez-Sarmiento R et al. No Title. Monoallelic deletion 50 Reg thyroglobulin gene as a cause sporadic nonendemic simple goiter Thyroid. 2001;11:789–793.
13. Abramowicz MJ et al. No Title. Identif a Mutat coding Seq Hum Thyroid peroxidase gene causing Congenit goiter. 1992;(90):1200–4.
14. Bakker B et al. No Title. Two Decad Screen Congenit hypothyroidism Netherlands TPO gene Mutat Total iodide organification defects (an Updat. 2000;(85):3708–3712.
15. Bikker H et al. No Title. Congenit hypothyroidism caused by a premature Termin signal exon 10 Hum Thyroid peroxidase gene. 1996;(81):2076–2079.
16. Bikker H et al. (1997). No Title. Mol Anal mutated Thyroid peroxidase Detect patients with Total iodide organification defects J Clin Endocrinol Metab. 1997;82.
17. Bikker H et al. (1995). No Title. Identif five Nov Inact Mutat Hum Thyroid peroxidase gene by denaturing gradient gel Electrophor Hum. (6):9–16.
18. Pommier J et al. No Title. A defective Thyroid peroxidase solubilized from a Fam goiter with iodine organification defect. 1974;(39):69–80.

19. Fujiwara H et al. (. No Title. Congenit hypothyroidism caused by a Mutat NaC/I-symporter Nat Genet. 1997;(16):124–5.
20. Levy O et al. (. No Title. 1998;(429):36–40.
21. Fujiwara H et al. No Title. Recurr T354P Mutat NaC/I symporter patients with iodide Transp defect J Clin Endocrinol Metab. 1998;(83):2940–2943.
22. Pohlenz J et al. No Title. Congenit hypothyroidism due to Mutat sodium/iodide symporter Identif a nonsense Mutat Prod a Downstr cryptic 30splice site. 1998;1028–35.
23. Kosugi S et al. No Title. High Preval T354P sodium/iodide symportermutation Japanese patients with iodidetransport defect who have Heterog Clin Pict. 1998;(83):4123–4129.
24. Kosugi S et al. No Title. A Nov peculiar Mutat sodium/iodide symporter gene spanish siblings with iodide Transp defect. 2002;(87):3830–3836.
25. Raza J, Hindmarsh PC BC. No Title. Hyperthyroidism Child thirty years' Exp. 1999;
26. Vadiya VA, Bongiovanni AM, Parks JS, Tenore A KR. No Title. Twenty-two years Exp Med Manag Juv hyperthyroidism. 1974;
27. bhadada s. No Title. Juv hyperthyroidism an Exp.
28. A. Horra , M.Y. Bajja , R.L. Abada , R. Sami , M. Mahtar MR. No Title. Goitre 24cas, l'enfant à Propos.
29. H. El Arabi, M. El Fares, F. Jennane FD: No Title. Goitre thyroïdien l'enfant à Cas, Propos 31.

30. Hijri M, Zahra F. Pour L â€™™ Obtention Du Doctorat En Medecine. Thesis. 2012;
31. Hadjarab S, Khalifa A, Meziani N, Hasbellaoui F, Foudil D, Mimouni S. Cancers différenciés familiaux de la thyroïde : entité clinique distincte des formes non médullaire ? Ann Endocrinol (Paris) [Internet]. 2017;78(4):336. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003426617304882>
32. FISHER.DA KA. No Title. Thyroid Dev Disord Thyroid Funct new bornNew EnglandJournal Med. 1981;702.
33. Pathologique A, Ibn H, Chu T, Vi M, Vi M, Les DM. Le goitre thyroïdien et les lésions dystrophiques de la thyroïde Patients et méthodes. 2008;1–4.
34. Monabeka H, Ondzotto G PJ. No Title. La Pathol Thyroid au Cent Hosp Univ Brazaville. 2005;(15).
35. Weneau J. No Title. EMC Elsevier Masson Les Mal la Thyroid 1 p 9-11 ; 2011;
36. Perlemuter. No Title. LEndocrinologie Abr (ed 5ème) Paris Masson,. 2003;
37. Tlemcen D. Remerciements. 2014;2013–4.
38. Leenhardt L. Conduite à tenir devant un nodule thyroïdien. J Radiol [Internet]. 2009;90(3):354–8. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S022103630972520X>

39. Mathonnet M. Exploration des nodules thyroïdiens : rôle de l'échographie préopératoire. Ann Chir [Internet]. 2006;131(10):577–82. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S000339440600023X>
40. Maladies D. Item 5 : Imagerie thyroïdienne. 2011;
41. Al JT et. No Title. Imag du nodule thyroïdien.
42. J.young. No Title. Endocrinol diabétologie Mal métaboliques Imag Thyroid. 2011;
43. Ait P, Ali BEN. Université Cadi Ayyad Professeurs D ' Enseignement Supérieur.
44. Place de la scintigraphie dans le bilan des nodules thyroïdiens et des goitres multinodulaires.
45. Varcus F, Peix JL, Berger N, Bordos D. La scintigraphie thyroïdienne : quelle place dans le bilan préopératoire des nodules thyroïdiens ? The thyroid scintigraphy : which place in preoperative diagnosis of the thyroid nodules ? 2002;127:685–9.
46. J.F. H. No Title. Que faut-il Attend la Biol ? 1999;
47. Sapin R. Abc. 2003;61:411–20.
48. Herbomez M. DE LA FONCTION THYROÏDIENNE Quels tests ? Quelles indications ?
49. Mc KENZIE.J.M. Z. No Title. Clin use thyrotropin Recept antibodies Mes. 1989;

50. DR EXCHANGE. H.A. BG. No Title. Evid Thyroid their some goitours Thyroid Dis. 1980;287–292.
51. TONACHERA.M., VANSANDE. J. PJ. No Title. TSH Recept Dis. 1996;621–633.
52. Chammakhi C, Maaoui H, Sahli H. Cytoponction Des Nodules Thyroïdiens.
53. Al. LS e. No Title. Rôle du Cytopathol dans la prise en Charg d'un nodule thyroïdien. 2008;
54. Daumrie Ch, Coche Em GC. No Title. Place la cytoponction à l'aiguille fine dans la mise au point des nodules Thyroid. 1999;211–5.
55. GIROUX.M, SAINT-VIL.D D. G. No Title. Le Trait Chir des Pathol thyroïdiennes chez l'enfant. 1997;n°8 p :835-838.
56. CORRIAS.A, EINAUDI.S C. et al. No Title. J Clin Endocrinol Metab. 86(N° 10 p: 4644-4648).
57. Abraham-Nordling M, Bystrom K, Torring O et al. No Title. Sweden, Incid hyperthyroidismin. 2011;165(6).
58. Ledent C. Génétique moléculaire des affections thyroïdiennes. Il.
59. ThomasJS, LeclereJ, Hartemann P D, J, Orgiazzi J, et al. witfiout evidence of. No Title. Fam hyperthyroidism Autoimmun. 1982;512–8.
60. Grütters A KH. No Title. Detetcion Treat Endocrinol, Congenit hypothyroidism. 2011;(18):104–13.

61. American Academy of Pediatrics RSS, Genetics on E and C on, American Thyroid Association BR, Public Health Committee LWP, Endocrine Society, Foley T, Kaplowitz PB K, CI, Sundararajan S VSU of newborn. No Title. Hypothyroidism, Screen Ther Congenit. 2006;117:2290–303.
62. Brix TH, Kyvik KO, Christensen K et al. . No Title. Evid Popul a major role Hered Graves'disease a Endocrinol, study two Danish twin cohorts J Clin Metab. 2001;86:930–4.
63. Bijayeswar Vaidya, Kendall-Taylor P PS. No Title. Genet Autoimmune, Endocr Dis Genet Metab, Thyroid Dis J Clin Endocrinol. 2002;87:5385–97.
64. Ainahi A, Kebbou M, Timinouni M, Benabdeljalil N, Fechtali T, El Antri S. Cancer médullaire de la thyroïde familial isolé. Oncologie. 2010;12(SUPP.1):1–10.
65. Marmousez T, Mellièrè D PC, En CC 86 : 1 04-7. No Title. Actual la prise Médullaires, Charg Chir des cancers Calcitonine), la thyroïde (tumeurs thyroïdiennes. 1990;(86).
66. Guliana JM, Modigliani E G, PJ et al. No Title. Détection Pronost du cancer médullaire la thyroïde Influ d'une Collab Multidiscip. 1989;(18):521–4.
67. Pronostiques F, Carcinomes DES. Facteurs pronostiques des carcinomes differencies de la thyroïde prognostic factors of differentiated thyroid carcinomas. :19–24.
68. Schlumberger M. Cancer papillaire et folliculaire de la thyroïde. Ann Endocrinol (Paris). 2007;68(2–3):120–8.

69. Wémeau JL. Prise en charge thérapeutique des goitres. Press Medicale. 2011;40(12 PART 1):1147–54.
70. Scores en anesthésie •.
71. Guerrier B. L.
72. Duclos A, S AD, Claude LU, Lyon B, Octorale ÉCD, Ciencias INS. Sécurité du patient en chirurgie thyroïdienne : intérêt et du suivi des complications par cartes de contrôle To cite this version : Délivrée par. 2012;
73. Pauleau G, Goin G, Cazeres C, Sebag F, Balandraud P. Chirurgie de la thyroïde applicable dans les pays en développement. 2015;23–8.
74. Sidi U, Ben M. Traitement chirurgical de l'hypertyroïdie. 2012;
75. Berger DN. Pathologie bénigne du corps thyroïde. 2005;d.
76. Fernandez H, Thyro I-, Parathyro I-. Thyroïde et Parathyroïde II-Parathyroïde. 2016;1–29.
77. Calmettes C. Le cancer médullaire de la thyroïde : acquis et interrogations. 1991;7.
78. Lacoste L, Gineste D, Karayan J, Montaz N, Lehuède MS, Girault M et al. No Title. Airw Complicat Thyroid surgery Ann Otol Rhinol Laryngol. 1993;
79. Hermann M, Alk G, Roka R, Glaser K, Freissmuth M. Hermann M, Alk G, Roka R, Glaser K FM. No Title. Laryngeal Recurrent nerve Injury Surg benign Thyroid Disease Effect nerve dissection impact Individual Surg more than 27,000 nerves risk. 2002;

80. Makeieff M, Marlier F, Degols J, Crampette L, Guerrier B. Makeieff M, Marlier F, Degols J, Crampette L GBL. No Title. Les goitres multinodulaires Attitudes Chir. 1998;(33):151–7. 81. Baujat B, Delbove H, Wagner I, Fugain C, de Corbiere S CF. No Title. Laryngeal immobility after Thyroid. 2001;
82. Pattou F, Combemale F, Fabre S, Carnaille B, Decoulx M, Wemeau JL et al. No Title. Hypocalcemia Follow Thyroid Surg Incid Predict outcome. 1998;
83. Hong KH KY. No Title. Phonatory Charact patients undergoing Thyroid without laryngeal nerve Inj. 1997;399–404.
84. Buerba R, Roman SA SJ. No Title. Thyroid parathyroidectomy patients with high body mass index are safe overall Anal 26864 patients. 2011;
85. Christou N, Mathonnet M. Quelles sont les complications après thyroïdectomie totale ? J Chir Viscerale [Internet]. 2013;150(4):276–84. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jchirv.2013.03.004>
86. Mallampati S, Gatt S, Gugino L, Desai S, Waraksa B, Freiburger D LP. No Title. A Clin sign to Predict difficult tracheal intubation a Prospect study. 1985;(32):429–34.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 112

سنة : 2018

تضخم الغدة الدرقية العائلي لدى الأطفال (بصدد 05 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة: حنان توفيق

المزاداد في: 01 يناير 1990 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: طفل – تضخم الغدة الدرقية العائلي – العلاج الطبي – العلاج الجراحي

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال