

2.1. Conduite à tenir devant une masse cervicale

A. Benachi, V. Couloigner, M.-C. Aubry

Les tumeurs cervico-faciales du fœtus n'étaient bien souvent découvertes qu'en périnatal, dans un contexte d'urgence de prise en charge d'une dystocie et de gestes de réanimation. Actuellement, 60 % d'entre elles (tout dépend de leur volume) sont découvertes au cours du suivi de la grossesse, le plus souvent à l'échographie du 2^e ou 3^e trimestre ou lors d'une échographie réalisée devant la suspicion d'un hydramnios.

La nature et la localisation de la tumeur vont permettre d'orienter le diagnostic. Ces tumeurs ont en commun un certain nombre d'éléments. L'évaluation pronostique repose sur l'extension de la masse et son retentissement sur les organes de voisinage déterminés par l'échographie et l'IRM. L'existence d'un excès de liquide laisse supposer une compression laryngo-trachéale ou digestive supérieure et représente un élément péjoratif car à l'anomalie vient s'ajouter le risque de prématurité et de difficulté de libération des voies aériennes à la naissance. La zone d'extension tumorale, notamment dans les régions oropharyngées, médiastinales et basilinguales sera évaluée car source de complications respiratoires et élément du pronostic à plus longue échéance.

Un caryotype sera réalisé en fonction du contexte, s'il existe des anomalies associées ou si le dépistage de la trisomie 21 n'a pas été réalisé ou réalisé de façon non conforme aux recommandations actuelles. Le principe de la prise en charge périnatale repose sur l'anticipation des complications possibles : évacuation de liquide amniotique, tocolysé, maturation pulmonaire, surveillance dans la crainte d'une hémorragie intratumorale,

d'une décompensation cardiaque (rare et seulement en cas de tumeur très vascularisée). L'enfant est le plus souvent extrait par césarienne si le plus grand diamètre de la masse est supérieur à 7 cm ou si la tête de l'enfant est défléchie. La prise en charge doit être organisée dans un centre qui permet la présence d'un ORL sur place au moment de l'accouchement afin d'assurer la possibilité d'une intubation sous fibroscopie ou d'une trachéotomie d'urgence. C'est dans ces formes que certaines équipes ont proposé et réalisé la technique de l'EXIT (*EX utero Intrapartum Treatment*). Lors de la césarienne, le cordon ombilical n'est pas sectionné immédiatement afin de permettre le maintien de la circulation foeto-placentaire pendant la libération des voies aériennes fœtales.

Lymphangiomes (figures 2.1 et 2.2)

Ces tumeurs sont typiquement anéchogènes ou hypoéchogènes avec de multiples cloisons fines qui séparent des logettes de taille variable. Ces tumeurs ont parfois un aspect macrokystique uniloculaire et plus rarement sont mixtes avec quelques zones hypoéchogènes (hémorragies). Le codage couleur est pauvre. Le pronostic des lymphangiomes est fonction de leur position, de leur taille, de leur croissance *in utero*, et de leur extension avec risque d'envahissement de l'axe aérodigestif. Ces tumeurs présentent un potentiel d'infiltration important. Le rapport avec les voies aériennes est difficile à apprécier directement (compression ou le plus souvent infiltration?).

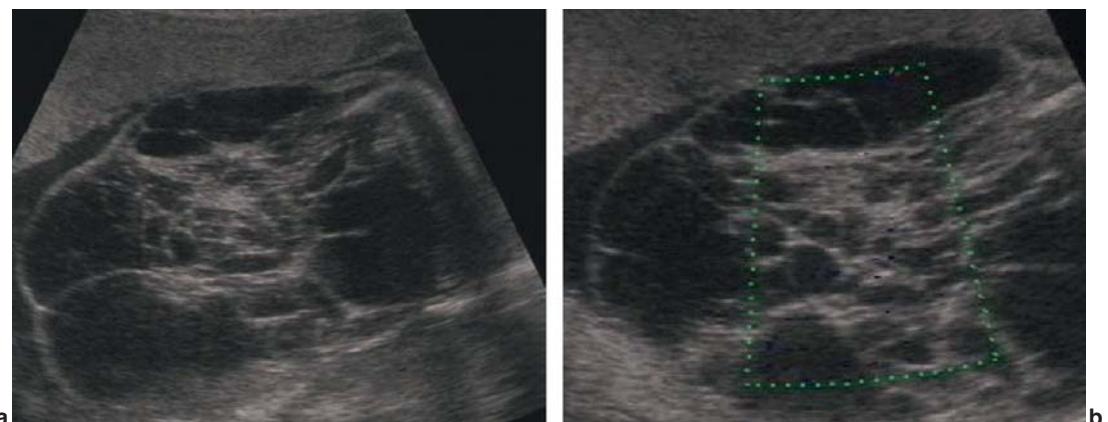


Figure 2.1. Lymphangiome multiloculé peu vascularisé.

(Clichés M.-C. Aubry)



Figure 2.2. Lymphangiome. Forme uniloculaire.
26 semaines d'aménorrhée.

(Cliché M.-C. Aubry)

L'hydramnios est un signe indirect de compression. On cherchera à préciser la localisation, regarder s'il existe un envahissement des axes vasculaires et de la base de langue. Une grosse langue protruse peut être un signe indirect d'envahissement. Le caractère sus- ou sous-hyoïdien est un élément pronostique majeur, sa caractérisation échographique est difficile et est plutôt évaluée par rapport au plan mandibulaire. L'envahissement de la base de langue, de la mandibule, du visage, des loges parotidiennes et/ou du thorax, ainsi que la taille importante de la masse et son aspect bilatéral sont également des facteurs de mauvais pronostic. Exceptionnellement, le lymphangiome peut s'étendre au creux axillaire et au membre supérieur, il existe aussi des localisations multiples d'où la nécessité d'un bilan échographique

complet. L'appréciation de l'extension est délicate car évolutive et parfois rapidement au 3^e trimestre. La consultation avec le chirurgien ORL est primordiale, celui-ci explique le devenir du foetus, la prise en charge à la naissance et le risque vital en cas d'intubation difficile. Il explique également les séquelles prévisibles chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune. « C'est la demande prioritaire des parents mais aussi la plus difficile à formuler en particulier lorsque l'on sait que la tumeur sera d'exérèse totale impossible et potentiellement évolutive sur plus de 15 ans (c'est le cas des lymphangiomes plurikystiques et capillaires). Le médecin ORL ne peut se baser que sur son expérience en formulant la situation la plus probable mais sans pouvoir taire les extrêmes, en tentant alors de faire passer le message de la différence entre le rare et le grave » (Pr Manach). Une interruption de grossesse peut être discutée pour les cas les plus graves s'il est établi que l'enfant présente une forte probabilité de présenter des séquelles fonctionnelles majeures, c'est-à-dire d'être trachéotomisé, de nécessiter une stomie et de présenter des séquelles esthétiques majeures. La consultation ORL est souvent demandée en urgence devant la découverte de la malformation en raison d'un hydramnios.

Si un accouchement est organisé, on évitera de ponctionner les kystes et préférera la réalisation d'une hystérotomie verticale si nécessaire.

Les diagnostics différentiels sont en fonction de la localisation, les kystes branchiaux, les gros hydromas kystiques, les méningo-encéphalocèles.

Tératomes (figures 2.3 et 2.4)

La localisation ORL des tératomes représente 3 à 7 % des tératomes. Ils se situent sur la ligne médiane le plus souvent aux dépens de la thyroïde. Ils peuvent se situer dans la zone antérieure ou antéro-latérale du cou généralement asymétrique et unilatéral. Ces tumeurs sont échogènes et souvent mixtes, hétérogènes. La vascularisation est présente à la base de la masse. Elle est de type artériel. La survenue d'un effet shunt dans cette localisation des tératomes est rare mais doit être redoutée. Les tératomes sont mieux limités que les lymphangiomes. Les complications sont les mêmes que celles des tératomes sacro-coccygiens : la croissance, la vascularisation et la différenciation. La compression est la complication la plus fréquente à l'origine d'un hydramnios (plus fréquent que dans les lymphangiomes); néanmoins, il faut rechercher un envahissement des tissus adjacents avec en particulier un envahisse-

ment médiastinale et/ou vasculaire. Certains cas de tératomes géants peuvent être associés à une hypoplasie pulmonaire qui est responsable du décès de l'enfant même si les voies aériennes sont sécurisées [1].

Hémangiomes congénitaux

Ce sont des masses solides hypervascularisées, souvent postérieures occipitales. Dans cette localisation, la mise en évidence d'une zone hyperéchogène localisée au sein de la masse d'aspect granité est assez évocatrice du diagnostic. L'évolution est spontanément favorable. Après une phase de croissance de 3 à 9 mois, l'involution se produit lentement. L'hémangiome a disparu dans 50 % des cas à 5 ans et 50 % des cas à 12 ans. Il peut exister un syndrome de Kasabach-Merritt (thrombopénie) en cas de gros hémangiomes [2].



Figure 2.3. Tératome du cou latéralisé.
Enfant à la naissance et à quelques mois de l'intervention.
(Clichés S. Delahaye)



Figure 2.4. Tératome.

a : bilan d'extension ; b : localisation vasculaire ; c : langue non envahie.

(Clichés M.-C. Aubry)

Sténose trachéale

Il ne s'agit pas précisément d'une masse cervicale, mais son diagnostic doit être fait en prénatal en raison du mauvais pronostic de cette pathologie. Elle est responsable de ce que les Anglo-Saxons appellent le «congenital high airway obstruction syndrome» (CHAOS) qui peut avoir d'autres causes comme une tumeur compressive cervicale.

Elle se présente comme la sténose ou l'atrésie laryngée par une augmentation bilatérale de la taille des poumons qui ont un aspect hyperéchogène et la visualisation inhabituelle de l'axe trachéobronchique. Cet aspect est dû à l'augmentation de la quantité de liquide intrapulmonaire sécrété par les pneumocytes II et qui ne peut pas sortir des poumons en raison de l'obstruction. C'est un diagnostic très rare du 2^e trimestre de la grossesse. Même isolée, cette pathologie présente un pronostic réservé en raison de l'apparition d'une anasarque *in utero* et de la difficulté de la prise en charge post-natale. Quelques publications rapportent des traitements *in utero* consistant en une levée de l'obstruction, mais ces cas restent anecdotiques et éthiquement discutables. La technique EXIT permet la trachéotomie immédiate de ces enfants à la naissance, mais le pronostic fonctionnel pulmonaire n'est pas bon [3].

Prise en charge post-natale

Les enjeux à la naissance sont la perméabilité des voies aériennes (l'ORL doit être présent en salle de naissance) et à distance les séquelles fonctionnelles et esthétiques. Ces risques dépendent de la nature histologique de la masse et de ses extensions. Pour les tératomes, s'il existe un pédicule vasculaire à haut débit, les risques d'hémorragies peropératoires sont importants. En postopératoire, les risques sont la paralysie récurrentielle uni-ou bilatérale et une hypothyroïdie pour les tératomes infiltrant la thyroïde. Un traitement substitutif à vie peut être nécessaire dans ces cas.

Pour les lymphangiomes, les risques sont les saignements itératifs dans les atteintes microkystiques pelvilinguales et les séquelles esthétiques en cas d'atteinte faciale et/ou mandibulaire.

La nécessité de réaliser une technique EXIT est discutée au cas par cas. L'existence d'un hydramnios signe la compression des voies digestives et le plus souvent des voies aériennes mais ne signifie pas qu'il existe un envahissement de ces structures. En cas d'hydramnios important et/ou de signe d'envahissement évident, il est possible d'envisager l'EXIT. C'est une procédure lourde qui nécessite une anesthésie générale pour la mère et comporte des risques d'hémorragie en raison de la nécessité

de maintenir une relaxation utérine afin d'éviter le décollement placentaire. Cependant, les cas pour lesquels l'EXIT est envisagée sont souvent les cas de plus mauvais pronostic fonctionnel pour lesquels une IMG est envisageable [4]. Dans les autres cas, la présence d'un ORL en salle de naissance est suffisante à la prise en charge de ces enfants. Pour les tératomes, une exérèse chirurgicale est programmée plus ou moins rapidement après la naissance selon le volume de la masse et sa localisation.

Le traitement des lymphangiomes comprend une chirurgie ou une sclérose *in situ* pour les formes macrokystiques. Pour les formes microkystiques, une chirurgie ou sclérose *in situ* bien souvent partielle peut être réalisée. Un traitement au laser sur les lésions microkystiques pelvi-lingual hémorragiques est possible.

Références

- [1] Liechty KW, Hedrick HL, Hubbard AM, Johnson MP, Wilson RD, Ruchelli ED, et al. Severe pulmonary hypoplasia associated with giant cervical teratomas. *J Pediatr Surg* 2006; 41 : 230-3.
- [2] Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden IJ, Rieu PN, Drouet L, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have “true” hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130 : 631-40.
- [3] Kohl T, Hering R, Bauriedel G, Van de Vondel P, Heep A, Keiner S, et al. Fetaloscopic and ultrasound-guided decompression of the fetal trachea in a human fetus with Fraser syndrome and congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS) from laryngeal atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27 : 84-8.
- [4] Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS. Crombleholme TM. The EXIT procedure : experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002; 37 : 418.

2.2. Anomalies de la thyroïde fœtale Prise en charge d'un goître fœtal

P. Châtel, G. Ducarme, E. Vuillard, D. Luton

Introduction

L'apparition d'un goître fœtal est une pathologie rare et potentiellement grave. Elle résulte d'un déséquilibre hormonal chez le fœtus potentiellement délétère pour son développement psychomoteur futur. Après un rappel sur la thyroïde fœtale, nous étudierons la technique de diagnostic du goître fœtal et les différents moyens de déterminer son étiologie. Ensuite, nous présenterons les protocoles de prise en charge adaptés aux situations auxquelles les équipes obstétricales sont le plus souvent confrontées.

Rappels

Formation embryologique de la thyroïde

La formation embryologique de la thyroïde débute au 1^{er} trimestre de la grossesse. La glande thyroïde se développe à partir d'un épaissement du plancher

pharyngé sur la ligne médiane et l'extension caudale et bilatérale de la quatrième poche pharyngo-brachiale [1]. À 7 semaines de développement, la thyroïde a migré dans sa localisation définitive à la face antérieure du cou. La synthèse de thyroglobuline débute dès 12 SA et la maturité structurale de la glande est complète à 18 SA. La production d'hormones thyroïdiennes devient significative à partir de 20-22 SA, avec une captation d'iode des cellules folliculaires thyroïdiennes qui augmente et la concentration sérique fœtale de T4 qui commence à s'accroître [2].

Rôle des hormones thyroïdiennes

Les hormones thyroïdiennes ont un rôle fondamental dans le développement cérébral fœtal, du point de vue structurel d'une part (organisation tissulaire, migration neuronale) et du point de vue fonctionnel d'autre part (acquisition de l'intelligence, capacité d'apprentissage) [3]. On comprend ainsi que l'équilibre thyroïdien fœtal et maternel est indispensable au bon développement fœtal. La

thyroïde fœtale est soumise à l'environnement extérieur par l'intermédiaire du placenta, qui est perméable à l'iode, aux hormones thyroïdiennes d'une part et aux anticorps antithyropéroxidase, aux anticorps antirécepteur de la TSH (TRACK) et aux drogues anti-thyroïdiennes d'autre part, en revanche il est parfaitement imperméable à la TSH [4, 5]. C'est ainsi que les dysthyroïdies maternelles et fœtales peuvent influencer la formation de goitres *in utero* (figure 2.5).

Conséquences des dysthyroïdies fœtales

Les situations à risque de dysthyroïdies fœtales doivent être connues. Il faudra particulièrement rechercher :

- la carence iodée (estimée à 7 % dans la population occidentale) [6], ce chiffre est actuellement sous-estimé;
- la maladie de Basedow maternelle;
- le traitement maternel par antithyroïdiens de synthèse, ou par des médicaments contenant de l'iode;
- l'hypothyroïdie maternelle non ou mal substituée.

L'hyperthyroïdie est associée à une augmentation de la prématurité, de l'insuffisance cardiaque, des avortements spontanés, de la prééclampsie

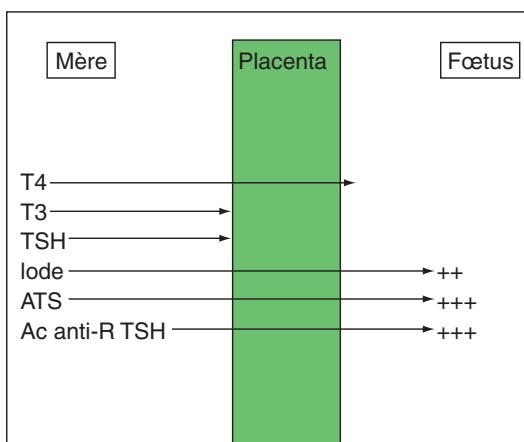


Figure 2.5. Passage transplacentaire des composants du bilan thyroïdien. Seules la TSH et la T3 ne passent pas.

(jusqu'à 14 % en cas de déséquilibre hormonal non corrigé) [7], de RCIU, d'hyperthyroïdie fœtale et néonatale ainsi que de malformations congénitales comme la craniosténose. La principale étiologie de l'hyperthyroïdie maternelle est la maladie de Basedow (0,2 % des grossesses aux États-Unis) [8], qui expose le fœtus à deux types de complications thyroïdiennes *in utero* :

- passage transplacentaire d'anticorps anti-récepteur à la TSH responsable d'une hyperthyroïdie fœtale (dans la majorité des cas, les anticorps étant exceptionnellement inhibiteur);
- passage transplacentaire des antithyroïdiens de synthèse (propylthiouracile ou PTU, carbimazole ou NMZ) responsable d'une hypothyroïdie fœtale.

L'hypothyroïdie maternelle non traitée est quant à elle associée à une augmentation de la prévalence d'HTA gravidique, de prééclampsie et d'avortements. Le risque principal reste le retentissement éventuel sur les fonctions cognitives de l'enfant à naître [9, 10].

Goitre fœtal

Techniques de mesure échographique

Devant une image cervicale fœtale, il faut avant tout éliminer les diagnostics différentiels tels que les tératomes, hémangiome ou neuroblastome. Le goitre est caractérisé échographiquement par une masse solide de la partie antérieure du cou, lobulée, limitée latéralement par les structures vasculaires et en arrière par la trachée [11]. Le goitre est défini par une mesure de la thyroïde $> 2 \text{ MoM}^1$ ($> 95^{\text{e}} \text{ percentile}$) [12].

La recherche et le suivi d'un goitre chez le fœtus passent d'abord par une bonne mesure des dimensions de la thyroïde. Cette mesure est effectuée lors de l'échographie de dépistage au 2^e trimestre de grossesse. La visualisation de la glande est facilitée par la présence d'un goitre, cependant elle

¹ Multiples de la médiane.

reste difficile avant le terme de 18-20 SA. Afin de pouvoir utiliser les résultats de cette mesure, elle doit être réalisée de façon standardisée. Le choix du bon plan de coupe est primordial, il s'agit d'une coupe transversale du cou, réalisée à fort grossissement. Il faut s'attacher à respecter la symétrie de la coupe, on s'aide pour cela de la forme de la tranchée qui doit être ronde (et non pas ovale) et du repérage des carotides au Doppler couleur de chaque côté de la glande. La symétrie de la mâchoire et des clavicules est également une aide efficace pour identifier le bon plan [12] (figure 2.6).

Une fois la bonne coupe obtenue, on mesure le périmètre de la glande que l'on reporte sur les courbes publiées par Ranzini et al. [13] qui établissent le nomogramme du périmètre thyroïdien entre 16 et 37 SA. La mesure du diamètre de la glande est également validée pour le suivi d'un goitre en raison de sa très bonne corrélation au périmètre thyroïdien (figure 2.7).

Caractérisation

Une fois la présence d'un goitre objectivée chez le fœtus, se pose la question de son étiologie. Le goitre pouvant être le témoin d'une hyperthyroïdie ou d'une hypothyroïdie, un faisceau d'argument peut aider à déterminer son origine. En cas de doute, une cordocentèse peut être réalisée afin d'effectuer un dosage des hormones thyroïdiennes chez le fœtus mais son caractère iatrogène ne peut être négligé. En pratique, la cordocentèse est réalisée dans près de 50 % des cas [14].

Bilan maternel

Il doit être complet, c'est la première étape de l'exploration d'un goitre fœtal. On recherchera des antécédents de pathologies thyroïdiennes, en particulier de maladie de Basedow. L'ensemble des traitements maternels devront être étudiés afin d'identifier une éventuelle surcharge iodée. Le bilan biologique comportera des dosages de T3, T4, TSH, des anticorps anti-récepteurs de la TSH (TRAK).

Il faudra être particulièrement attentif à la présence d'anticorps anti-récepteur de la TSH chez les patientes ayant un antécédent de maladie de Basedow thyroïdectomisée. La persistance d'anticorps passant la barrière foeto-placentaire pouvant expliquer la présence d'un goitre le plus souvent hyperthyroïdien. Il comportera également un bilan d'imagerie avec une échographie.

Doppler couleur

Les caractéristiques du goitre au Doppler couleur varient en fonction de son étiologie. En cas de goitre hyperthyroïdien, il présentera une hypervasculisation parenchymateuse alors que, s'il est hypothyroïdien, l'hypervasculisation sera périphérique [12] (figure 2.8).

Mouvements actifs fœtaux

En cas de goitre hyperthyroïdien, les mouvements actifs fœtaux (MAF) seront habituels alors qu'en cas de goitre hypothyroïdien le fœtus pourra avoir des mouvements paradoxalement hyperkinétiques.

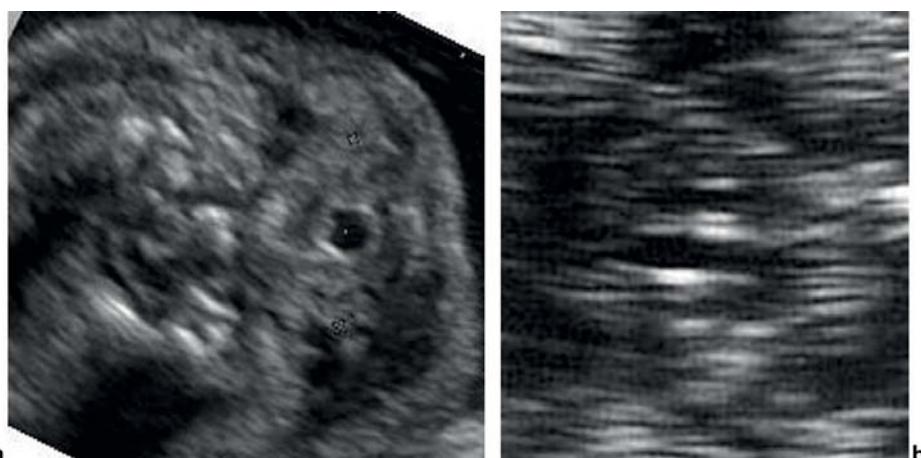


Figure 2.6. Doppler couleur.
a : bon plan. b : mauvais plan.

Maturité osseuse

Une forte imprégnation en hormones thyroïdiennes a une influence sur la vitesse de maturité osseuse visible sur les points de Béclard et de Todt, avec une avance de visibilité en cas d'hyperthyroïdie et un retard en cas d'hypothyroïdie.

Rythme cardiaque fœtal

Le rythme cardiaque fœtal (RCF) peut en cas d'hyperthyroïdie fœtale être tachycarde, il s'agit

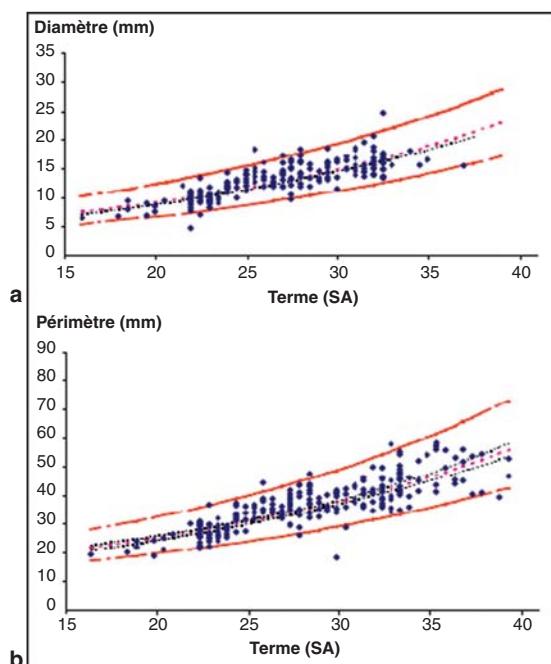


Figure 2.7. Diamètre (a) et périmètre (b) thyroïdiens chez une femme normale.
Courbes établies par l'équipe de Robert Debré (d'après E. Vuillard).

d'un signe tardif qui doit être considéré comme une alarme. En cas d'hypothyroïdie, il n'y a pas de bradycardie.

Cordocentèse

En cas de persistance d'un doute diagnostique, la cordocentèse représente le gold standard pour l'exploration de la fonction thyroïdienne fœtale [15]. Le dosage de la TSH dans le liquide amniotique est possible mais la grande variabilité des taux ne permet pas de suivi précis [14]. La cordocentèse reste pourvoyeuse de complications à type d'hémorragie, infection, bradycardie, rupture prématuée des membranes, voire mort fœtale *in utero* dans 0,5 à 9 % des cas [16].

L'apport de l'échographie dans l'identification du type de dysthyroïdie à l'origine d'un goitre est fondamental. Afin d'éviter au maximum le recours à la cordocentèse, certaines équipes commencent à proposer l'utilisation de scores échographiques de caractérisation des goitres fœtaux.

Étiologies

La découverte fortuite d'un goître hypothyroïdien en dehors de traitement antithyroïdien maternel ou de contexte immun est le plus souvent associée à un trouble de l'hormonogenèse (1/40 000 naissances) [17], si la mère est euthyroïdienne et que l'enfant est rapidement substitué en post-natal il n'y a pas de retentissement sur le développement psychomoteur identifié à long terme.

L'identification des situations à risque permet de proposer un dépistage ciblé pour les principales situations goitrigènes pour lesquelles une prise en



Figure 2.8. Hyperthyroïdie.
a : vascularisation centrale. b : vascularisation périphérique.
(clichés E. Vuillard)

charge précoce aura une bonne efficacité. Il s'agit des patientes aux antécédents de thyroïdopathies (hyperthyroïdie) avec anticorps antirécepteurs à la TSH positif, sous traitements antithyroïdiens de synthèse, sous traitements thyrotoxiques.

Prise en charge

La découverte d'un goitre fœtal nécessite la mise en place d'une prise en charge multidisciplinaire. L'obstétricien devra agir en concertation avec l'endocrinologue afin d'optimiser ses choix thérapeutiques tout en respectant l'équilibre de la fonction thyroïdienne maternelle. Il devra également préparer avec le pédiatre la prise en charge postnatale de l'enfant. Les objectifs sont doubles [18] :

- diminuer le volume du goitre afin de faciliter l'accouchement par réduction de l'hydramnios et de l'hyperextension cervicale et faciliter la prise en charge néonatale;
- minimiser les conséquences de l'hypothyroïdie et de l'hyperthyroïdie fœtale.

Goître hypothyroïdien

Deux causes principales sont identifiées : la iatrogénie avec un traitement par antithyroïdien de synthèse (principalement le PTU) et les troubles de l'hormonogénèse.

La iatrogénie peut être considérablement amplifiée par l'association PTU et L-thyroxine qu'il faut donc éviter chez la femme enceinte car entraînant quasiment à coup sur une hypothyroïdie fœtale.

La première étape de la prise en charge consiste à adapter avec le concours de l'endocrinologue les traitements d'antithyroïdiens de synthèse de la mère. Cette adaptation consiste à réduire les doses de PTU et si possible l'arrêter.

Le second volet du traitement de ce goître est la mise en route d'un traitement par L-thyroxine en injection intra-amniotique. Cette méthode a été mise en place au début des années 1980 par Weiner et al. [19], puis de nombreux cas ont été publiés. Les modalités de ce traitement sont très variables avec des doses allant de 200 à 500 µg correspondant aux besoins fœtaux estimés à 10 µg/kg/jour, cette injection est renouvelée tous les 10 jours. La L-thyroxine injectée est avalée par le fœtus et l'on constate une augmentation des

taux circulants de FT4 dans les études contrôlant ce taux par cordocentèse itérative [20].

Les effets de la mise en route de ce traitement doivent être monitorés par une mesure échographique régulière de la taille du goitre fœtal. La fréquence de cette surveillance n'est pas clairement définie, mais elle est rapprochée, souvent hebdomadaire afin d'adapter l'attitude thérapeutique [14].

Pour les troubles de l'hormonogénèse seule, le volet injection intra-amniotique de LT4 est pratiqué avec des résultats sur la taille du goitre mais très médiocre en ce qui concerne le bilan thyroïdien fœtal (figure 2.9).

Les résultats de cette prise en charge sont le plus souvent satisfaisants en ce qui concerne la régulation de la taille du goitre. Du point de vue du développement psychomoteur, les résultats ne sont pas exploitables en raison du manque de recul.

Les goitres associés à un trouble de l'hormonogénèse ont pour particularité un volume souvent important et l'efficacité du traitement reste limitée sur la régulation de la taille du goitre.

Goître hyperthyroïdien

Il s'agit dans ces cas de mère ayant une maladie de Basedow avec des TRAK+ passant la barrière foeto-placentaire et stimulant la thyroïde fœtale. La prise en charge de ce type de goître ne nécessite pas de traitement *in utero*. En effet, le premier temps du traitement consiste à délivrer un antithyroïdien de synthèse (ATS) au fœtus afin de le protéger des effets de l'hyperthyroïdie. Les ATS ont pour particularité de passer la barrière foeto-placentaire et sont donc administrés à la mère. Il apparaît donc fondamental d'adapter la prise en charge endocrinologique de la futur maman.

Les doses initiales d'ATS (PTU) seront d'abord adaptées au statut maternel. La dose sera de 150 mg/jour et de 300 mg/jour si elle est hyperthyroïdienne. Plus rarement, la dose nécessaire au fœtus entraînera la nécessité de substituer la mère par de la LT4. Concernant l'efficacité sur le goître fœtal, le monitorage échographique mis en route permet d'adapter la posologie du PTU. Les doses pourront être augmentées jusqu'à 450 mg/j en fonction de la taille du goitre et de

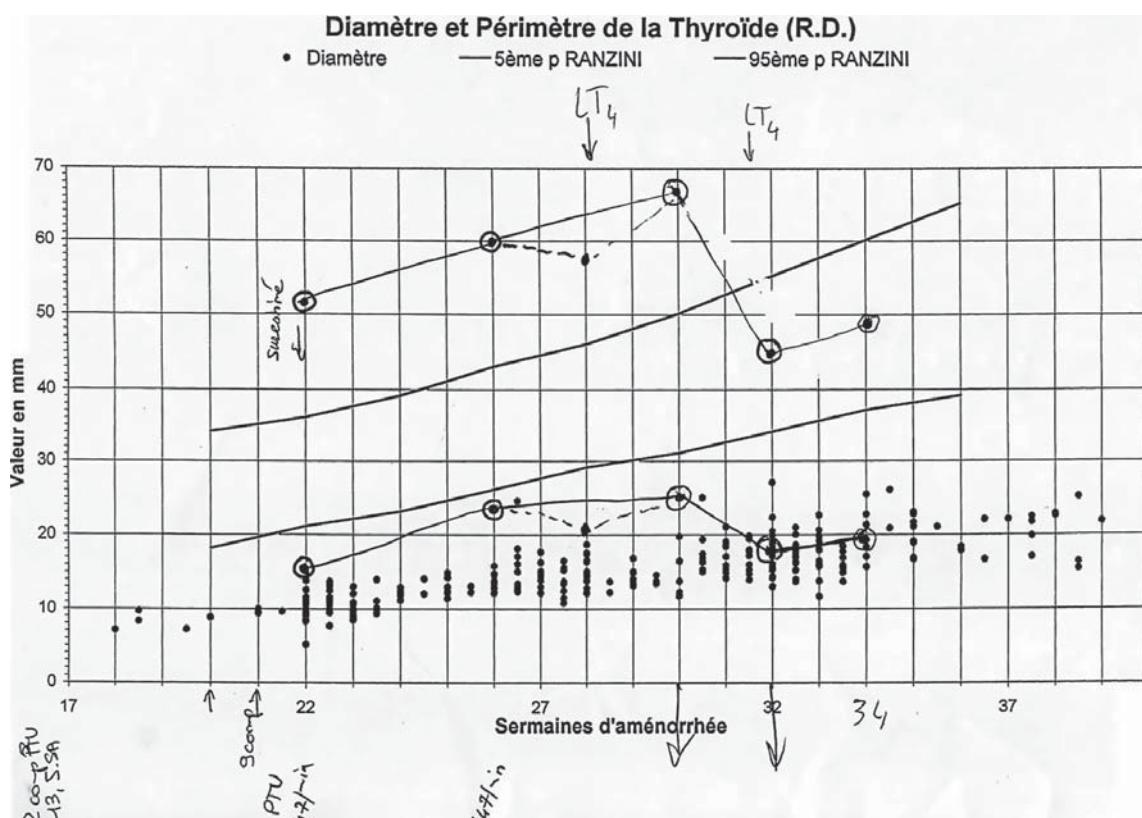


Figure 2.9. Exemple de prise en charge d'un goitre hypothyroïdien.

ses caractéristiques au Doppler couleur [14]. Les résultats de cette prise en charge semblent satisfaisants et la revue de la littérature ne retrouve pas de césariennes réalisées en raison de dystocie pour goitre hyperthyroïdien.

Conséquences obstétricales du goitre fœtal

Les complications obstétricales liées à la présence d'un goître fœtal sont multiples. Elles sont principalement liées à la taille de ce goître et à son caractère compressif des structures de voisinage comme l'œsophage et la trachée fœtale [10]. Le mobile fœtal peut se retrouver en hyperextension cervicale et provoquer une dystocie. L'association à un hydramnios qui est fréquemment rapportée est responsable de menace d'accouchement prématurée. Enfin, la compression de la trachée peut être délétère pour l'adaptation à la vie extra-utérine du nouveau-né.

Conclusion

Les enjeux de la prise en charge d'un goître fœtal sont importants, ils nécessitent la multidisciplinarité et une grande expertise de la part des équipes médicales. C'est donc par des actions de prévention et de surveillance active de certaines dysthyroïdies maternelles en début de grossesse que les goîtres fœtaux seront au mieux pris en charge. C'est dans cette optique que des protocoles de surveillance des patientes aux antécédents de maladie de Basedow sont proposés par certains auteurs.

Références

- [1] Fisher DA. Endocrinology of fetal development. In : Wilson JD, Foster DW, editors. Textbook of endocrinology. Philadelphia : WB Saunders ; 1999.
- [2] Mestman JH. Hyperthyroidism in pregnancy. Clin Obstet Gynecol 1997; 40 : 16–31.
- [3] Pop VJ, Kuijpers JL, Van Baart AL, Verkerk G, van Son MM, de Viljder JJ, et al. Low maternal free thyroxine concentrations during early pregnancy are

- associated with impaired psychomotor development in infancy. Clin Endocrinol 1999; 50 : 149–55.
- [4] Roti E, Gnudi A, Braverman LE. The placental transport, synthesis and metabolism of hormones and drugs with affect thyroid function. Endocr Rev 1983; 4 : 131–49.
 - [5] Luton D, Ducarme G, Vuillard E, Polak M. Intérêt d'une prise en charge spécifique des patientes enceintes présentant un trouble de la fonction thyroïdienne. Gynecol Obstet Fertil 2007; 35 : 60–5.
 - [6] Glinoer D. Potential consequences of maternal hypothyroidism on the offspring : evidence and implications. Horm Res 2001; 55 : 109–14.
 - [7] Zimmerman D. Fetal and neonatal hyperthyroidism. Thyroid 1999; 9 : 727–33.
 - [8] Abalovich M, Gutierrez S, Alcaraz G, Maccallini G, Garcia A, Levalle O. Overt and subclinical hypothyroidism complicating pregnancy. Thyroid 2002; 12 : 63–8.
 - [9] Haddow JE, Palomaki GE, Allan WC, Williams JR, Knight GJ, Gagnon J, et al. Maternal thyroid deficiency during pregnancy and subsequent neuropsychological development of the child. N Engl J Med 1999; 341 : 549–55.
 - [10] Davidson KM, Richards DS, Schatz DA, Fisher DA. Successful *in utero* treatment of fetal goiter and hypothyroidism. N Engl J Med 1991; 324 : 543–6.
 - [11] Suchet IB. Ultrasonography of the fetal neck in the second and third trimesters. Part 3. Anomalies of the anterior and anterolateral nuchal region. Can Assoc Radiol J 1995; 46 : 426–33.
 - [12] Luton D, Le Gac I, Vuillard E, Castanet M, Guibourdenche J, Noel M, et al. Management of Graves' disease during pregnancy : the key role of fetal thyroid gland monitoring. J Clin Endocrinol Metab 2005; 90 : 6093–8.
 - [13] Ranzini AC, Ananth CV, Smulian JC, Kung M, Limbachia A, Vintzileos AM. Ultrasonography of the foetal thyroid : nomograms based on biparietal diameter and gestational age. J Ultrasound Med 2001; 20 : 613–7.
 - [14] Voluménie JL, Polak M, Guibourdenche J, Oury JF, Vuillard E, Sibony O, et al. Management of fetal thyroid goiters. A report of eleven cases in a single perinatal unit. Prenat Diagn 2000; 20 : 799–906.
 - [15] Thorpe-Beeston JG, Nicolaides KH. Fetal thyroid function. Fetal Diagn Ther 1993; 8 : 60–72.
 - [16] Perrotin F, Sembely-Taveau C, Haddad G, Lyonais C, Lansac J, Body G. Prenatal diagnosis and early *in utero* management of fetal dyshormonogenetic goiter. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2001; 94 : 309–14.
 - [17] Macchia PE, De Felice M, Di Lauro R. Molecular genetics of congenital hypothyroidism. Curr Opin Genet Dev 1999; 9 : 289–94.
 - [18] Fisher DA. Fetal thyroid function : diagnosis and management of fetal thyroid disorders. Clin Obstet Gynecol 1997; 40 : 16–31.
 - [19] Weiner S, Scharf JI, Bolognese RJ, Librizzi RJ. Antenatal diagnosis and treatment of a fetal goiter. J Reprod Med 1980; 24 : 39–42.
 - [20] Duclos B, Ville Y, Lenclen R, Paupe A. Conduite à tenir en présence d'un goitre foetal hypothyroïdien. À propos de trois observations. Gynecol Obstet Fertil 2006; 34 : 34–7.