

**LE POINT DE VUE DE
L'ENDOCRINOLOGUE PÉDIATRE**

Les endocrinopathies associées

- Anomalie de l'axe hypothalamo-hypophysaire
 - Anomalies de la ligne médiane
 - Malformations oculaires
 - Evaluation pubertaire

- Indications de la GH

- Evaluation phosphocalcique

Syndrome Allan-Herndon-Dudley ou MCT8

- Les hormones thyroïdiennes ont besoin de transporteurs spécifiques pour pénétrer dans les cellules
- Il existe différents types de transporteurs plus ou moins spécifiques dans l'organisme .
- Au niveau cérébral (neurones) MCT8 , transporteur monocarboxylate spécifique des hormones thyroïdiennes, est unique.
- Chez l'homme, une anomalie de MCT8 induit une résistance aux hormones thyroïdiennes au niveau cérébral mais pas en périphérie:
 - Hypothyroïdie centrale
 - Hyperthyroïdie périphérique T3 élevée
- Traitement par un analogue des hormones thyroïdiennes le diiodothyropropionic acid (DITPA) qui ne nécessite pas MCT8
- Essai thérapeutique en cours

Syndrome Allan-Herndon-Dudley ou MCT8

- Sévère retard de développement psychomoteur:
 - lié à l’X : **garçon**
 - à début néonatal
 - Hypotonie majeure de l’axe, évoluant progressivement vers quadriplégie spastique ou dystonique, conservation relative capacité de communication, nystagmus rotatoire
 - Hypotrophie très sévère sans retard de taille. Signes mineurs d’hyperthyroïdie de type tachycardie modérée, diarrhée, sueurs ...
- Profil thyroïdien spécifique:
 - **TSH normale** ou très modérément augmentée
 - **T3L augmentée et T4L basse**
- Diagnostic facile à faire +++:
 - Eviter des explorations complémentaires
 - Conseil génétique
 - Essai thérapeutique en cours avec des analogues des hormones thyroïdiennes (DITPA)



Le point de vue de l'ORL

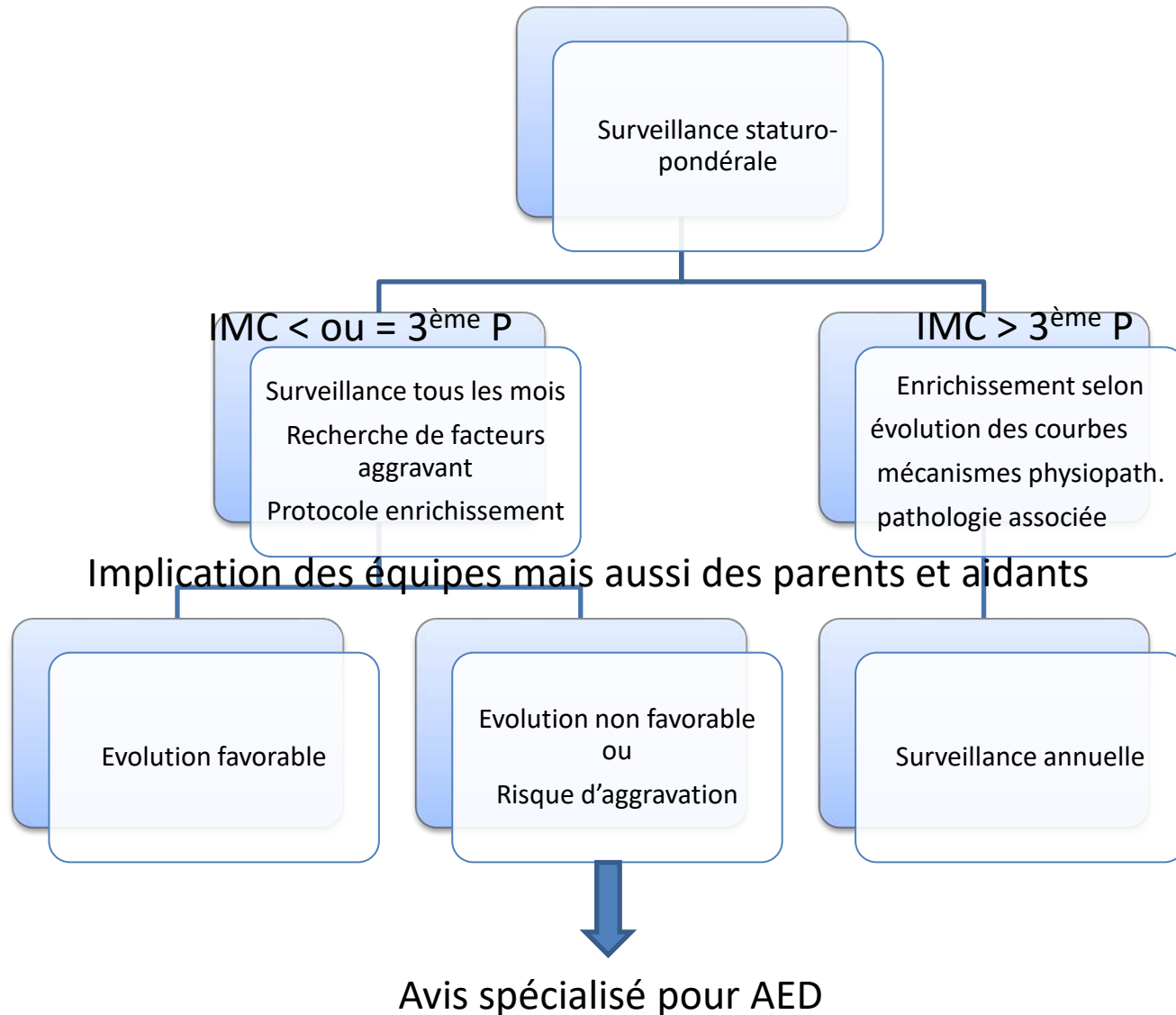
- Différencier le trouble alimentaire du trouble de la déglutition
- Caractériser les mécanismes physiopathologiques afin d'adapter au mieux:
 - environnement,
 - aides techniques,
 - positionnement, et
 - consistance alimentaire
- et de proposer des PEC spécifiques


Volume 101, Issue 6, pages 649–654, June 2012

Identification of feeding risk factors for impaired nutrition status in paediatric patients with cerebral palsy: Thomais Karagiozoglou-Lampoudi et al (2012)







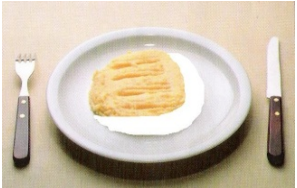





- Compétences alimentaires (personal feeding ability)
- Mesures anthropométriques: IMC
- Relevés des ingestats
- Évaluation de la qualité nutritionnelle: Diet Quality Index International (DQI-I)
 - Variété (pour chaque groupe et répartition à l'intérieur d'un groupe)
 - Adéquation (légumes, fruit, céréales, fibres, protéines, fer, Ca, Vit C)
 - Modération (AG saturés, sodium, cholestérol)
 - Equilibre global (Protéines/Hydrocarbonnes/grasses)

Notre expérience au CPD de IMC bas



	Ration journalière MOYENS de 7/11 ans				
	Répartition journalière 2000 kcal / jour				
	matin	matinée	déjeuner	goûter	dîner
	20%	0 à 5 %	40%	10%	30%
400 Kcal	0 à 100	800 kcal	200 kcal	600 kcal	

Repas type pour un enfant:	Moyens de 7 /11 ans	800 kcal / repas
-----------------------------------	----------------------------	-------------------------

	Texture normale		Texture mixée
Entrée 80 g		Entrée 1 ramequin et demi 120 g = 80 + 30 g de féculent	
Pain 15 à 20 g = 30 g de féculent		Viande et accompagn ement	
Viande 80 à 100 g			
Accompagn ement 180 à 200 g			
Pain 15 g à 20 g		320 à 350 g = 280 + 50 g de féculent = 3 louches rases	
Dessert 1 laitage ou 1 fruit 100 à 125 g	 <div style="text-align: right; font-size: small;">1 pot</div>	Dessert 1 laitage ou 1 fruit mixé 100 à 125 g	 <div style="text-align: right; font-size: small;">1 pot</div>