

**JEAN-CLAUDE JOB, MICHEL PIERSON**

**ENDOCRINOLOGIE  
PÉDIATRIQUE  
ET CROISSANCE**

**FLAMMARION MEDECINE-SCIENCES**

J. C. JOB

Professeur de Pédiatrie  
Hôpital Saint Vincent de Paul, Paris

M. PIERSON

Professeur de Pédiatrie  
Centre Hospitalier Régional, Nancy

LISTE DES COLLABORATEURS

# ENDOCRINOLOGIE PÉDIATRIQUE ET CROISSANCE

PRÉFACE DU PROFESSEUR PIERRE ROYER

2<sup>e</sup> édition

3049 1/2  
MD 175



FLAMMARION MÉDECINE-SCIENCES

20, rue de Vaugirard, 75006 Paris

# SOMMAIRE

<i>Préface du Professeur Pierre ROYER</i> .....			XI
Avant-propos .....			XIII
<b>Chapitre 1 : Croissance, par M. Pierson et J. P. Deschamps</b> .....	1		
Croissance normale .....	1		
Définitions. Généralités .....	1		
Composantes du développement .....	1		
Étapes du développement .....	3		
Physiologie de la croissance .....	3		
Croissance au niveau cellulaire .....	3		
Croissance du tissu osseux .....	4		
Le cartilage de croissance .....	5		
Facteurs de régulation de la croissance .....	6		
Facteurs génétiques .....	7		
Facteurs endocriniens de la croissance normale .....	9		
Facteurs d'environnement. Le milieu .....	11		
Croissance et développement anténatal .....	15		
Analyse du phénomène .....	15		
Critères d'évaluation de la croissance in utero .....	16		
Évaluation de la croissance hors de l'utérus .....	19		
Régulation génétique de la croissance fœtale .....	23		
Régulation hormonale de la croissance in utero .....	24		
Déviations de la croissance in utero .....	26		
Conclusion .....	29		
Évaluation de la croissance, biométrie clinique .....	30		
Mesure de la croissance somatique .....	30		
Mesure de la maturation osseuse .....	35		
Maturation dentaire .....	36		
Maturation sexuelle .....	37		
Interprétation des données en pédiatrie du développement .....	37		
Pronostic de croissance. Rattrapage. Prédiction .....	42		
Limites de la croissance normale .....	45		
Pathologie de la croissance .....	45		
Excès de croissance .....	45		
Gigantismes permanents .....	45		
Gigantismes transitoires .....	47		
Gigantismes partiels .....	48		
Retards de croissance et nanismes .....	49		
Caractères généraux des retards de croissance de cause non endocrinienne .....	49		
Principales variétés des retards de croissance .....	50		
Conclusions .....	58		
<b>Chapitre 2 : Hypophyse, par J. C. Job</b> .....	65		
Physiologie .....	65		
Structure .....	65		
Hormones antéhypophysaires .....	65		
Régulation des sécrétions antéhypophysaires .....	70		
Hormones post-hypophysaires et leur régulation .....	73		
Méthodes d'exploration et normes .....	73		
Exploration de la sécrétion d'hormone de croissance (GH) .....	73		
Exploration de la sécrétion d'ACTH .....	78		
Exploration de la sécrétion de FSH et de LH .....	80		
Exploration des sécrétions de TSH et de prolactine (PRL) .....	81		
Explorations couplées .....	82		
Exploration de la sécrétion antidiurétique post-hypophysaire .....	83		
Explorations anatomiques .....	84		
Hypopituitarismes .....	85		
Symptômes d'insuffisance somatotrope .....	85		
Symptômes d'insuffisance thyroïdienne .....	88		
Symptômes d'insuffisance corticotrope .....	89		
Symptômes d'insuffisance gonadotrope .....	90		
Symptômes d'insuffisance hypothalamo-post-hypophysaire .....	90		
Hypopituitarismes : types cliniques et causes .....	91		
Traitement des nanismes hypophysaires .....	100		
Traitement du diabète insipide hypothalamo-hypophysaire .....	104		
Hyperpituitarismes et dysfonctionnements hypothalamo-hypophysaires .....	105		
Puberté précoce d'origine centrale .....	105		
Syndrome de Cushing .....	106		
Gigantismes .....	106		
Adénome à prolactine et hyperprolactinémies primitives .....	107		
Cachexie et lipodystrophie généralisée .....	108		
Sécrétion inappropriée d'ADH .....	109		
Syndrome de la selle vide .....	109		

<b>Chapitre 3 : Thyroïde, par M. Pierson</b> .....	123	Diagnostic .....	188
Ontogenèse de la fonction thyroïdienne.		Traitement des carcinomes thyroïdiens...	188
Thyroïde fœtale .....	123	Surveillance et pronostic .....	189
Morphogenèse .....	123	<b>Chapitre 4 : Surrénales, par J. C. Job et J. L. Chaussain</b> .....	203
Histogenèse de la thyroïde au cours du développement .....	126	Rappel physiologique .....	203
Développement de la fonction spécifique .....	126	Structure .....	203
Fonctionnement et régulation pendant la période fœtale .....	127	Hormones corticosurrénales et leur régulation .....	203
Modifications néonatales .....	127	Hormones médullosurrénales et leur régulation .....	206
Rôle de la fonction thyroïdienne sur la croissance et le développement anténatal .....	127	Méthodes d'exploration et normes .....	207
Rappel de physiologie thyroïdienne chez l'enfant .....	128	Evaluations indirectes des fonctions corticosurrénales .....	207
Sécrétions glandulaires .....	128	Dosage des stéroïdes dans l'urine et le plasma .....	208
Mécanisme de la synthèse hormonale .....	128	Explorations dynamiques de la sécrétion corticosurrénale .....	211
Cycle intrathyroïdien .....	129	Exploration de la sécrétion médullosurrénale .....	212
Transport des hormones .....	129	Explorations radiologiques et anatomiques .....	213
Métabolisme intermédiaire .....	130	Hypocorticismes .....	213
Action périphérique des hormones .....	130	Hypocorticisme chronique primitif (maladie d'Addison) .....	213
Régulation de la production hormonale .....	131	Insuffisance surrénale aiguë .....	219
Exploration fonctionnelle de la glande thyroïde .....	131	Traitement .....	219
Principes généraux à l'usage du clinicien .....	131	Hyperplasies surrénales congénitales .....	221
Evaluation des effets périphériques des hormones thyroïdiennes .....	131	Hyperplasie virilisante avec perte de sel (déficit en 21-hydroxylase) .....	221
Taux des hormones circulantes dans le sang .....	133	Hyperplasie virilisante par défaut de 11-hydroxylase .....	228
Etude du fonctionnement de la glande thyroïde in situ par les radio-isotopes .....	135	Hyperplasies surrénales congénitales par déficits rares .....	229
Exploration dynamique et étude des régulations .....	137	Hyperplasie lipoïde des surrénales ou déficit de la 20,22-desmolase .....	230
Exploration particulière des goîtres .....	138	Déficit de la 3 $\beta$ ol-déhydrogénase .....	230
Conclusion .....	138	Déficit en 17- $\alpha$ -hydroxylase .....	231
Insuffisances thyroïdiennes .....	138	Hypercorticismes et tumeurs corticosurrénales .....	232
Aspects cliniques des hypothyroïdies infantiles .....	139	Syndrome de Cushing et hypercorticismes .....	232
Confirmation du diagnostic .....	144	Tumeurs surrénales virilisantes et féminisantes .....	237
Étiologie et mécanisme .....	147	Prématurité androgénique des surrénales (adrenarctie prématurée) .....	240
Traitement .....	151	Hyperaldostéronismes .....	241
Pronostic des hypothyroïdies .....	154	Lésions corticosurrénales diverses .....	242
Dépistage néonatal systématique (Screening) .....	157	Pathologie médullosurrénale .....	242
Hyperthyroïdies .....	158	<b>Chapitre 5 : Glandes sexuelles, par J. C. Job et P. Canlorbe</b> .....	253
Maladie de Basedow de l'enfant .....	158	Le développement sexuel .....	253
Hyperthyroïdie néonatale .....	164	Détermination du sexe .....	253
Goîtres de l'enfant .....	165	Maturation pubertaire .....	257
Aspects anatomiques et histopathologiques communs .....	165	Méthodes d'exploration .....	269
Physiopathologie générale. Goitrigenèse .....	166	Détermination du sexe .....	269
Aspects cliniques .....	166	Sémiologie clinique du développement pubertaire .....	271
Exploration fonctionnelle .....	168	Évaluation des sécrétions des stéroïdes gonadiques .....	272
Formes étiologiques des goîtres .....	168	Exploration de la sécrétion gonadotrope .....	276
Thyroïdites .....	181	Retards pubertaires et hypogonadismes .....	276
Définition .....	181	Retard simple de la puberté et de la croissance (adolescence différée) .....	277
Thyroïdites aiguës secondaires .....	181		
Thyroïdites subaiguës ou chroniques .....	181		
Diagnostic des thyroïdites .....	184		
Traitement et pronostic .....	185		
Cancer thyroïdien .....	185		
Symptômes .....	185		
Examens paracliniques .....	185		
Examen histologique .....	185		
Variétés histologiques et corrélations cliniques .....	187		
Causes favorisantes .....	187		

Insuffisance gonadotrope hypophysaire (hypogonadisme hypogonadotrophique) .....	280	Cholécalciférol .....	354
Anomalies primitives des gonades (hypogonadisme hypergonadotrophique) .....	284	Régulation hormonale du métabolisme calcique au cours du développement prénatal et périnatal .....	357
Précocités sexuelles .....	287	Exploration fonctionnelle .....	359
Avances sexuelles non pathologiques .....	287	Vitamine D et dérivés .....	360
Puberté avancée .....	287	Fonction parathyroïdienne .....	360
Développement prématuré isolé des seins .....	287	Calcitonine .....	361
Développement prématuré isolé de la pilosité sexuelle .....	289	Pathologie des parathyroïdes .....	362
Avances sexuelles pathologiques .....	289	Insuffisances parathyroïdiennes .....	362
Vraies précocités pubertaires .....	289	Insuffisance néonatale précoce .....	362
Fausse précocités pubertaires .....	294	Insuffisance à début néonatal et à évolution prolongée .....	363
Etats intersexuels .....	295	Insuffisances du grand enfant .....	366
Pseudohermaphroditismes et hermaphroditisme : définitions .....	295	Hyperparathyroïdismes .....	370
Pseudohermaphroditismes féminins .....	295	Hyperparathyroïdisme primaire .....	370
Hyperplasie virilisante congénitale des surrénales .....	295	Hyperparathyroïdisme ectopique .....	374
Autres causes .....	297	Hyperparathyroïdismes secondaires et tertiaires .....	375
Pseudohermaphroditismes masculins .....	298	Pathologie liée à la vitamine D .....	377
Clinique .....	298	Insuffisance d'action de la vitamine D .....	377
Conduite des explorations .....	299	Avitaminoses sensibles à la vitamine D .....	377
Pseudohermaphroditismes masculins par défaut de biosynthèse de la testostérone .....	299	Rachitismes résistants à la vitamine D .....	380
Pseudohermaphroditismes masculins par insensibilité périphérique aux androgènes (syndromes dits de féminisation testiculaire) .....	301	Excès d'action de la vitamine D .....	384
Pseudohermaphroditisme masculin par dysgénésie testiculaire bilatérale .....	305	La calcitonine en pathologie .....	385
Autres types .....	305	Excès de formation .....	385
Hermaphroditisme .....	305	Diminution ou disparition probable de production de calcitonine .....	386
Dysgénésies gonadiques et anomalies des chromosomes sexuels .....	306	Pharmacologie de la calcitonine .....	386
Syndrome de Turner .....	306	Action d'autres hormones sur le métabolisme du calcium .....	386
Syndromes voisins du syndrome de Turner .....	311	<b>Chapitre 7 : Diabète infantile et juvénile, par R. François, P. Gillet et J. Kressmann .....</b>	<b>395</b>
Dysgénésie gonadique mixte et mosaïques XO/XY .....	312	Définition, fréquence .....	395
Syndrome de Klinefelter .....	314	Etiologie .....	395
Autres types de dysgénésie testiculaire avec phénotype masculin et variantes du syndrome de Klinefelter .....	316	Facteurs génétiques .....	395
Anomalies diverses des chromosomes sexuels .....	317	Facteurs d'environnement .....	397
Problèmes pratiques et psychologiques dans les états intersexuels .....	317	Agressions (stress) .....	398
Autres types de dysgénésie testiculaire avec phénotype masculin et variantes du syndrome de Klinefelter .....	316	Autres facteurs .....	398
Anomalies diverses des chromosomes sexuels .....	317	Insulines anormales .....	399
Problèmes pratiques et psychologiques dans les états intersexuels .....	317	Anatomo-pathologie .....	399
Anomalies génitales diverses des enfants et adolescents .....	318	Clinique .....	400
Cryptorchidie .....	318	Biologie .....	400
Autres anomalies génitales du garçon .....	324	Diagnostic .....	403
Pathologie génitale des fillettes et jeunes filles .....	327	Association du diabète sucré avec d'autres maladies .....	406
Aspects endocriniens des tumeurs gonadiques .....	330	Traitement du diabète infantile et juvénile .....	409
Tumeurs du testicule .....	330	Objectifs .....	409
Tumeurs de l'ovaire .....	331	Diabète chimique, diabète non insulino-dépendant .....	410
<b>Chapitre 6 : Régulation hormonale du métabolisme du calcium (biologie et pathologie), par P. Royer .....</b>	<b>347</b>	Traitement du diabète insulino-dépendant .....	411
Physiologie .....	347	La vie du jeune diabétique .....	423
Parathormone .....	349	Evolution et pronostic .....	426
Calcitonine .....	352	Complications .....	428
		Coma acidocétosique .....	428
		Insuffisance de développement pondérostatural et pubertaire .....	434
		Troubles digestifs .....	435
		Complications cutanées .....	435
		Complications vasculaires .....	436

<b>Chapitre 8 : Hypoglycémies spontanées de l'enfant, par J. L. Chaussain</b> .....	457	Moyens de la cure de restriction pondérale .....	504
Physiologie de la régulation glycémique chez l'enfant normal .....	457	Conduite du traitement .....	505
Systèmes enzymatiques hépatiques .....	457	<b>Chapitre 10 : Fœtus et nouveau-né, par J. C. Job, R. François, D. Gendrel et P. Gillet</b> .....	511
Réserves mobilisables .....	458	Hormones du placenta et du fœtus. Interrelations endocriniennes materno-fœtales .....	511
Mécanismes de contrôle hormonaux .....	459	Sécrétions hormonales du placenta .....	511
Limites de la régulation glycémique chez l'enfant .....	460	Hypophyse .....	512
Accidents hypoglycémiques aigus .....	460	Surrénales .....	514
Exploration biologique de la glyco-régulation .....	461	Thyroïde .....	515
Principales épreuves .....	462	Gonades .....	515
Variétés étiologiques des hypoglycémies spontanées de l'enfant .....	462	Hormones pancréatiques .....	516
Hyperinsulinismes .....	463	Hormones du métabolisme calcique .....	516
Hypoglycémies par déficits endocriniens .....	470	Liquide amniotique .....	516
Hypoglycémies par déficits enzymatiques hépatiques .....	471	Nouveau-né normal .....	517
Hypoglycémie avec cétose .....	472	Axe hypophyse-thyroïde .....	517
<b>Chapitre 9 : Obésité, par P. A. Doyard</b> .....	479	Axe hypophyse-surrénale .....	518
Structure du tissu adipeux. Graisse brune et graisse blanche .....	479	Axe hypophysogonadique .....	519
Métabolisme du tissu adipeux .....	479	Autres hormones hypophysaires .....	520
Origine des acides gras .....	480	Insuline et glucagon .....	520
Catabolisme des acides gras .....	480	Hormones du métabolisme calcique .....	521
Régulation du métabolisme du tissu adipeux .....	481	Le nouveau-né de mère diabétique .....	524
Détermination de la masse grasse .....	483	Mortalité périnatale et néonatale .....	524
Développement du tissu adipeux .....	484	Manifestations cliniques et biologiques .....	525
Facteurs étiologiques des obésités de l'enfant .....	485	Conduite à tenir .....	531
Obésités de causes endocriniennes .....	485	Devenir de l'enfant né de mère diabétique .....	532
Obésités des syndromes polymalformatifs .....	485	Conclusion .....	533
Obésité commune de l'enfant .....	486	<b>Chapitre 11 : Système APUD et pathologie pédiatrique, par P. Royer</b> .....	537
Caractères cliniques de l'obésité commune de l'enfant .....	492	Crête neurale et migrations cellulaires .....	537
Degré de l'excès pondéral .....	492	Cellules APUD et pathologie .....	538
Morphologie .....	492	Conclusion .....	540
Examen clinique de l'enfant obèse .....	493	<b>Chapitre 12 : Données récentes en physiologie et pathologie endocriniennes, par J. C. Job</b> .....	541
Comportement de l'enfant obèse .....	493	Hormones et système nerveux central .....	541
Modifications endocriniennes et métaboliques .....	494	Neurosecrétions et neurohormones .....	541
Croissance de l'enfant obèse .....	494	Neurotransmetteurs et régulations endocriniennes .....	542
Facteurs endocriniens de la croissance chez l'enfant obèse .....	495	Régulation nerveuse des sécrétions de catécholamines .....	543
Puberté de l'enfant obèse .....	496	Rythmes circadiens et circahoraires des sécrétions endocriniennes .....	543
Glycorégulation .....	498	Système nerveux et pathologie endocrinienne .....	543
Lipides sanguins .....	499	Epiphyse et hormones .....	544
Fonction surrénalienne de l'enfant obèse .....	499	Récepteurs hormonaux et mécanismes d'action des hormones .....	544
Fonction thyroïdienne de l'enfant obèse .....	500	Prostaglandines .....	546
Le tissu adipeux de l'enfant obèse .....	501	Hormones du tube digestif .....	547
Moyens d'étude .....	501	Facteurs auto-immunitaires en pathologie endocrinienne de l'enfant et de l'adolescent. Polyendocrinopathies .....	548
Dimensions et volume des adipocytes de l'enfant obèse .....	501	Syndromes de résistance périphérique congénitale aux hormones .....	549
Nombre total des adipocytes .....	501	Défaut de réceptivité aux hormones hypophysaires .....	549
Complications de l'obésité .....	502	Défauts de réceptivité aux hormones thyroïdiennes .....	550
Obésité et fonction respiratoire .....	502	Défauts de réceptivité aux stéroïdes .....	550
Obésité et hypertension artérielle .....	502	Défauts de réceptivité à la parathormone .....	550
Atteintes articulaires .....	503	Défauts de réceptivité à l'insuline .....	550
Obésité de l'enfant et obésité de l'adulte .....	503		
Traitement .....	503		