

Retard de croissance en présence d'une maladie de Crohn et d'arthrite chronique juvénile : penser quand même à l'insensibilité à la GH !!!

S. Chermiti*^a (Mme), Y. Hasni^a (Dr), I. Bayar^a (Mlle), A. Maaroufi^a (Dr), K. Ach^a (Pr)

^a CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE

Introduction:

Le syndrome de Laron est une cause rare de retard statural due à une anomalie du récepteur de l'hormone de croissance (GH). Il s'agit d'un désordre génétique autosomique récessif, caractérisé par une prédisposition géographique essentiellement au niveau du pourtour méditerranéen et du Moyen-Orient. Il correspond à une insensibilité complète à la GH d'origine endogène ou exogène réalisant un tableau marqué par des hypoglycémies, un retard statural sévère et une dysmorphie faciale particulière évoquant un déficit complet en GH contrastant avec des taux élevés de GH circulant.

Cas clinique:

• Monsieur MA.H 21 ans, suivi pour Arthrite Chronique Juvénile et maladie de Crohn depuis l'âge de 9 ans. Il avait des mensurations normales à la naissance, un bon développement psycho-moteur mais un retard statur pondéral depuis l'enfance qui était toujours mis sur le compte de ses maladies chroniques. À l'âge de 21 ans, il nous a été adressé par la médecine scolaire pour exploration d'un retard statural à -5DS.

• Examen physique: dysmorphie faciale:

- front bombé
- des cheveux clairsemés
- une hypoplasie de l'étage moyen de la face
- un nanisme sévère
- un micropénis.

• L'imagerie (IRM): sans anomalies.

• Biologie:

- IGF1: effondrés
- dosage dynamique de GH sous hypoglycémie insulinique avait montré un taux de GH basal élevé à 20ng/ml.

Discussion:

La confirmation biologique de l'insensibilité à la GH se fait normalement par le **dosage de la GHBP** qui correspond à la forme circulante soluble du récepteur de GH qui est classiquement effondré dans le syndrome de Laron, ainsi que le test de génération de l'IGF1 qui consiste à administrer l'hormone de croissance recombinante à la dose de 33µg/kg/j pendant 4 jours avec un dosage de l'IGF1 avant et au 5^{ème} jour, l'absence d'élévation d'IGF1 permet de faire le diagnostic de résistance à la GH, l'origine géographique, le contexte clinique et la fréquence du syndrome de Laron par rapport aux autres causes de résistance à la GH permettent de faire évoquer ce diagnostic en premier. Chez notre patient ces examens n'ont pas été réalisés, et on a retenu le diagnostic devant le contexte clinique et épidémiologique. Le retard statural n'a jamais été exploré chez notre patient vu qu'il est connu porteur de deux maladies chroniques depuis l'enfance, qui sont connues pourvoyeuse d'un retard de croissance, mais la dysmorphie faciale évocatrice devrait faire penser à autre chose.

Conclusion:

Bien que les causes les plus fréquentes des retards staturaux soient les maladies chroniques, la présence de ceux-ci ne doit en aucun cas nous empêcher de penser aux autres étiologies, même rares surtout devant la présence d'une morphologie évocatrice, comme dans le cas de notre patient.

Le syndrome de Laron est une entité génétique rare causant un retard statural majeur. L'identification des anomalies moléculaires de ces cas à travers le monde a permis de progresser dans la compréhension de la physiologie de la croissance mais aussi de proposer des moyens thérapeutiques. Le traitement par l'IGF1 recombinante, comme seule option thérapeutique, a permis d'améliorer le pronostic statural si grave de ces patients.