

Syndrome d'interruption de la tige pituitaire : à propos de 6 cas

N.BOUFAIDA, N.BELMAHI, H.EL OUAHABI

Service d'endocrinologie diabétologie CHU Hassan II Fès Maroc

INTRODUCTION

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire (SITP) est une anomalie congénitale de l'hypophyse responsable d'une insuffisance antéhypophysaire isolée ou combinée.[1]

OBJECTIFS

L'objectif de notre travail est d'étudier les particularités cliniques, hormonales et radiologiques en rapport avec une rupture de la tige pituitaire et apprécier l'évolution de cette pathologie sous traitement substitutif

MATERIEL ET METHODES

C'est une étude rétrospective à propos de 6 patients porteurs d'un SITP hospitalisés au service d'endocrinologie du CHU Hassan II de Fès entre janvier 2009 et décembre 2016.

RESULTATS

L'âge moyen de nos patients était de 15 ans, une prédominance masculine était nette avec un sex ratio de 2H/1F.

Le principal signe révélateur était le retard statural (93 %), associé à un retard pubertaire (93 %).

Les explorations hormonales retrouvaient un déficit somatotrope (83 %), un déficit corticotrope (80 %), un déficit thyrotrope (60 %), un déficit gonadotrope (53,3 %).

L'IRM hypothalamo-hypophysaire retrouvait une rupture de la tige pituitaire dans 100 % des cas, isolée dans 60 % des cas et associée à une hypoplasie de l'antéhypophyse dans 40 % des cas.

L'enquête étiologique était négative dans tous les cas.

DISCUSSION

Le SITP est défini par des anomalies morphologiques mises en évidence à l'IRM hypothalamohypophysaire: tige pituitaire non visible, hypoplasie hypophysaire et post hypophysaire ectopique [1]

Ce syndrome constitue ainsi une étiologie du déficit hypophysaire et se traduit sur le plan clinico-biologique par un déficit hypophysaire unique ou multiple [2].

L'absence de diabète insipide, initial et après supplémentation des axes hypophysaires surtout corticotrope, témoigne du caractère fonctionnel de la posthypophyse confirmé par la conservation du signal de la post hypophyse ectopique à l'IRM. En effet, la plupart des études semblent montrer une bonne corrélation entre la présence de l'hypersignal et le caractère fonctionnel de la post-hypophyse [3].

Deux hypothèses étio-pathogéniques ont été proposées pour le SITP : la première est la souffrance périnatale avec une fréquence variant de 50 à 60% des cas et la deuxième est un mécanisme traumatique et vasculaire; les formes traumatiques peuvent être périnatales (souffrance fœtale, anoxie, naissance par siège) ou post natales (traumatisme crânien). Elles peuvent être soit purement mécaniques par étirement ou par section de la tige pituitaire par le diaphragme sellaire, soit vasculaire par anoxie, ischémie ou hémorragie [1].

Il existe donc une certaine évolutivité, les déficits endocriniens devenant, avec le temps, plus intenses et multiples, les observations les plus récentes ayant les déficits les moins complets et les plus isolés. Cette évolutivité n'est pas soulignée dans les publications, mais les formes cliniques différentes correspondent probablement à des stades évolutifs différents. Hasegawa et al décrivent le cas d'un garçon qui présente un retard statural sans déficit à 5 ans, puis un déficit partiel de GH à 13 ans [4,5].

CONCLUSION

Le SITP est une étiologie rare dont le tableau clinique peut varier d'un déficit antéhypophysaire isolé le plus souvent somatotrope ou un déficit combiné. Sa prise en charge implique une surveillance régulière devant le caractère évolutif de la maladie.

Références:

- 1- Fujisawa I, Kikushi K, Nishimura K, et al. Transection of the pituitary stalk: development of an ectopic posterior lobe assessed with MR imaging. Radiology. 1987;165(2):487-9
- 2-Pinto G, Netchine I, Sobrier ML, et al. Pituitary stalk interruption syndrome: a clinical-Biological-genetic assesement of its pathogenesis. J Clin Endocrinol Metab. 1997;82(10):3450-54
- 3-Miyamoto J, Hasegawa Y, Ohnami N, et al. Development of growth hormone and adrenocorticotrophic hormone deficiencies in patients with prenatal or perinatal-onset hypothalamic hypopituitarism having invisible or thin pituitary stalk on magnetic resonance imaging. Endocr J. 2001;48(3):355-62
- 4- Gotyo N, Doi M, Izumiyama H, Hirata Y. Secondary adrenal insufficiency caused by adult development of pituitary stalk transection. Intern Med. 2007;46(20):1711-5
- 5-Hasegawa T, Hasegawa Y, Yokoyama T, Kolo S, Tsuchiya Y. Partial growth hormone deficiency with pituitary stalk transection. Endocrinol Jpn. 1991;38(5):571-5.

*Aucun conflit d'intérêt