

Hypopituitarisme combiné de l'enfant : caractéristiques cliniques

G. Saad*^a (Dr), I. Barka^a (Dr), S. Ouerdeni^a (Dr), A. Ben Abdelkrim^a (Dr), A. Maaroufi^a (Pr), M. Kacem^a (Pr), M. Chadli^a (Pr), M. Zaouali^b (Pr), K. Ach^a (Pr)

^a service d'endocrinologie et de diabétologie, CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE ;

^b service de physiologie et d'explorations fonctionnelles, CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE

INTRODUCTION:

Les hypopituitarismes combinés se définissent par une insuffisance de synthèse ou de sécrétion d'au moins deux hormones antéhypophysaires. Ils peuvent être secondaires lésionnels ou plus rarement d'origine congénitale.

L'objectif de notre travail est d'étudier les caractéristiques cliniques et hormonales de l'hypopituitarisme combiné chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODE:

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective qui a regroupé **10 patients** explorés pour retard de croissance et chez qui un déficit hypophysaire combiné a été retenu.

RÉSULTATS:

Le groupe de patients a regroupé **7 garçons et 3 filles**

L'âge moyen était de **14,7 ± 2,9 ans** avec des extrêmes allant de 10 à 19 ans.

Le déficit en **GH** était présent chez **tous les patients**, partiel chez 3 enfants et complet chez les 7 autres.

L'évaluation de la fonction des autres axes montre qu'une insuffisance d'au moins un autre axe hypophysaire a été retrouvée : **9 cas d'insuffisance gonadotrope, 4 cas d'insuffisance thyroïdienne et 5 cas d'insuffisance corticotrope.**

Une insuffisance antéhypophysaire était observée chez 3 patients.

Un seul enfant avait une dysmorphie faciale.

L'IRM cérébrale et hypophysaire faite chez tous les patients montre des résultats différents : **figure 1**

DISCUSSION:

L'hypopituitarisme combiné de l'enfant est une cause rare de retard de croissance et/ou pubertaire .

De multiples mutations géniques peuvent à l'origine de ces troubles dans un contexte familial évocateur.

Dans notre étude plus de garçon que de filles sont touchés mais ceci n'a pas été décrit dans la littérature. Les causes lésionnelles de l'axe hypothalamo-hypophysaire représente 4/10 des causes retrouvées dans l'enquête étiologique.

Une IRM normale est retrouvée chez 6 patients mais une étude génétique manque à ce travail pour mettre en évidence l'origine congénitale de ces troubles.

L'axe gonadotrope est le plus touché à côté de l'axe somatotrope, une fragilité fréquemment décrite dans la littérature aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.

CONCLUSION:

On observe que les axes gonadotrope et somatotrope sont les plus fréquemment touchés dans les hypopituitarismes combinés chez l'enfant.

Une atteinte d'un seul axe doit faire explorer le reste des axes hypophysaires.

Les étiologies congénitales sont nettement plus rares que les formes acquises mais doivent être génétiquement définies.

Le pronostic est généralement bon après un traitement rapidement instauré.

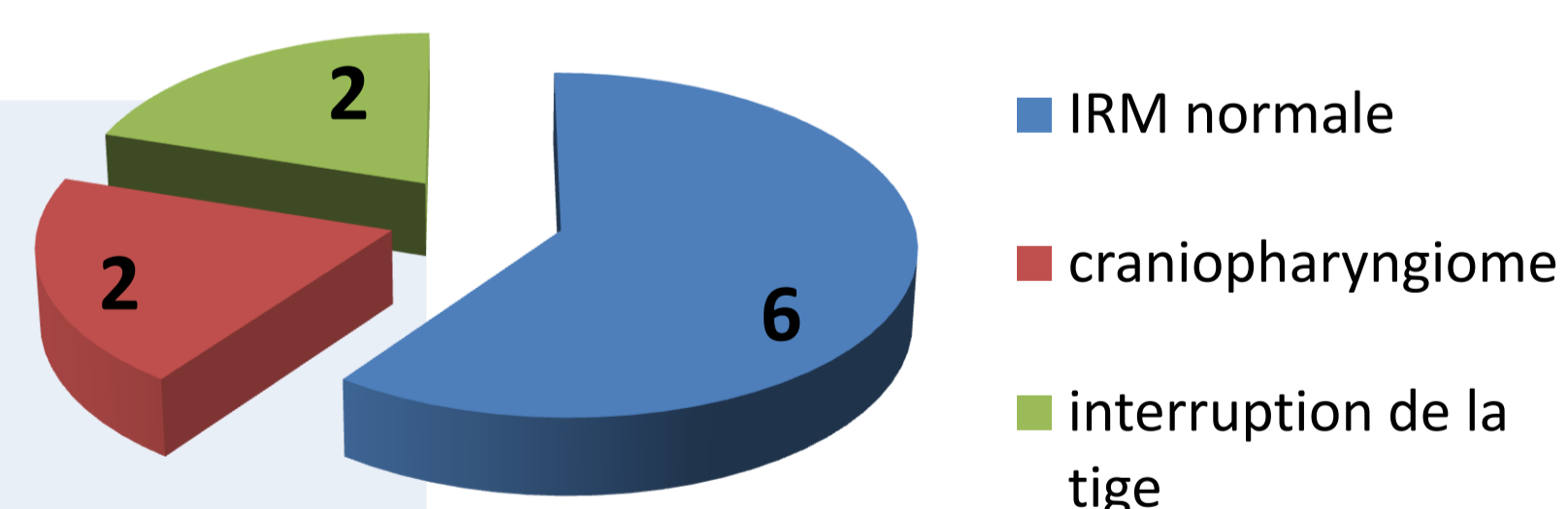


Figure 1: Résultats de l'IRM hypophysaire réalisée chez les patients

RÉFÉRENCES:

F. Castinetta,c,e, R. Reynaudb,c,e, A. Saveanuc,d,e, M.-H. Quentien,c,e, F. Albarela,c,e, A. Barlierc,d,e, A. Enjalbertc,d,e, T. Brue Déficit hypophysaire combiné multiple : aspects cliniques et génétiques. Encyclopédie Orphanet. Mars 2008
Collège des enseignants d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques. Mise à jour 2016 : retard de croissance staturo-pondéral