

Déficit congénital en Hormone de croissance isolé et combiné: Etude comparative à propos de 102 cas

W. Benothman (1), N. Rekik (1), D. Ghorbel (1), M. Kalthoum (1), I. Gargouri (1),
T. Kammoun (2), M. Mnif (1), M. Hachicha (2), M. Abid (1)

(1) Service d'endocrinologie et diabétologie de CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE;
(2) Service de pédiatrie de CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE;

Introduction et objectif

Le déficit en hormone de croissance (DGH) peut être isolé ou associé à d'autres insuffisances antéhypophysaires. Notre objectif est de rechercher une corrélation entre les données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques et évolutives avec le caractère isolé ou combiné du DGH congénital dans la région de Sfax.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective de 102 patients atteints de déficit en GH (DGH) congénital menée sur une période de 27 ans (1990-2017). Tous nos patients étaient suivis au service d'endocrinologie et/ou de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax en Tunisie. Pour chaque patient, nous avons relevé les données épidémiologiques, cliniques, para-cliniques et évolutives. On a pu définir selon le bilan hormonal deux groupes de patients: «DGH isolé» (n=67) et «DGH combiné» (n=35) (atteinte des axes gonadotrope, corticotrope et thyrotrope dans 25, 18 et 16 cas/35 respectivement). L'étude statistique analytique a été réalisée par le logiciel SPSS version 20 en utilisant des tests paramétriques et non paramétriques selon la nature de la variable et sa distribution.

Résultats

-Caractéristiques épidémiologiques et cliniques:

- DGH : **isolé** sexe ratio: 1,3 } **Différence non significative**
combiné sexe ratio: 1,9
- Les âges moyens des patients de deux groupes «DGH isolé» et «DGH combiné» étaient 9,2 et 10,7 ans respectivement. → **Absence de corrélation**
- Antécédents (ATCDs) familiaux:

Une consanguinité et des cas familiaux d'insuffisance antéhypophysaire (IAH) étaient significativement plus notés chez les patients ayant un déficit combiné (p=0.012 et 0,049 respectivement) (Fig 1).

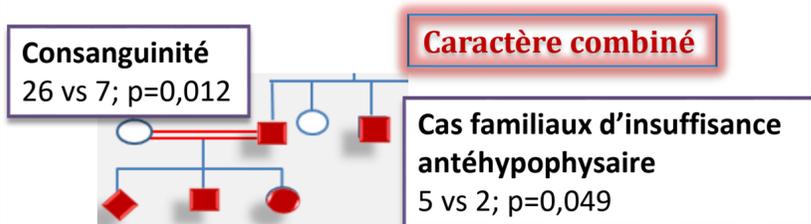


Figure 1: Antécédents familiaux

- Le groupe «DGH combiné» avait un retard statural (RS) plus sévère (taille moyenne -3,4 vs -3,2 dérivations standard (DS); p=0,017).

-Caractéristiques hormonales:

- «DGH combiné»: total 82,4% } **Résultats comparables**
«DGH isolé»: total 83,6%
- Le pic de GH lors des épreuves de stimulation était positivement corrélé à une atteinte isolée (2.2 vs 3.4 ng/ml; p=0.01).

-Caractéristiques radiologiques:

La confrontation radio-hormonale montrait une association significative entre la présence d'une anomalie morphologique et le caractère combiné du DGH (tableau I).

Tableau I: Caractéristiques radiologiques selon le caractère isolé ou combiné du DGH

	DGH isolé	DGH Combiné	P
IRM pathologique	28/67 (42%)	27/35 (77%)	<0,01
Antéhypophyse hypoplasique	26/67 (39%)	22/35 (63%)	0,021
Interruption de la tige pituitaire	2/67 (3%)	15/35 (43%)	<0,01
Post hypophyse ectopique	4/67 (6%)	12/35 (34%)	<0,01

-Caractéristiques thérapeutiques et évolutives:

- La majorité des patients de deux groupes ont bénéficié d'un traitement (TTT) par l'hormone de croissance (GH):
«DGH combiné»: 25/35 (71%)
«DGH isolé»: 55/67 (82%)
- Une vingtaine et une dizaine des patients traités, appartenant aux deux groupes «DGH isolé» et «DGH combiné» respectivement, ont atteint l'âge osseux pubertaire. La dose moyenne et la durée moyenne du TTT par GH étaient comparables entre les deux groupes (tableau II).

Tableau II: Dose moyenne et la durée moyenne du TTT par GH dans les deux groupes

	DGH isolé (n=20/55)	DGH Combiné (n=10/25)
Dose moyenne de GH (UI/kg/semaine)	0,64±0,07	0,64±0,08
Durée moyenne de TTT (mois)	53±24	57,7±35,7

Le gain statural moyen était significativement plus important dans le groupe «DGH combiné» (2.3 DS vs 1.6 DS; p=0.045) (Fig 2).

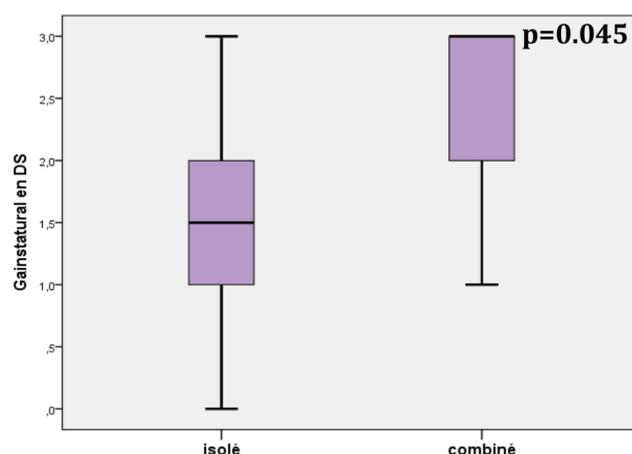


Figure 2: Corrélation entre le gain statural en DS et le caractère isolé ou combiné du DGH



Discussion

L'âge et le sexe n'influençaient pas le caractère isolé ou combiné du DGH. Le pic de GH lors des épreuves de stimulation était positivement corrélé à une atteinte isolée. La consanguinité, les ATCDs familiaux d'IAH, la sévérité du RS, une anomalie morphologique ainsi que le gain statural en DS indépendamment du sexe étaient positivement corrélés à une atteinte combiné.

La recherche d'autres insuffisances hypophysaires associées est systématique devant tout DGH confirmé afin d'assurer une meilleure prise en charge globale et une réponse staturale optimale.