



G. Anguezomo, G. El Mghari, N. El Ansari
Service d'Endocrinologie Diabétologie et Maladies métaboliques
CHU Mohamed VI Marrakech

INTRODUCTION

- ❑ La selle turcique vide primitive (STVP): est une déficience congénitale du diaphragme sellaie. Définie radiologiquement par l'absence totale ou partielle du contenu sellaie.
- ❑ Nous rapportons le cas de frères jumeaux présentant des selles turciques partiellement vides révélées par un retard staturo-pondéral

OBSERVATION

- ❑ Frères jumeaux âgés de 10 ans, non issus d'un mariage consanguin. Admis pour exploration d'un retard de croissance staturo-pondéral.
- ❑ **Antécédents:** Nés d'une grossesse gémellaire menée à terme ; Poids de naissance et développement psychomoteur correctes ; cas similaire chez la sœur âgée de 18 ans de petite taille.
- ❑ **L'examen à l'admission:** Pas de faciès dysmorphique; Taille < - 2DS et le poids à -2 DS; Testicules en place mesurant 4ml ; Pénis mesurant 4cm, normal pour l'âge avec Tanner G1P1.
- ❑ **Bilan hormonal J1 :** ; IGF-1 : 164 ng/ml (normal pour l'âge); Cortisol : 23,6 µg/dl ; TSH : 1,54µUI/l ; FT4 : 16,5 pmol/l prolactine : 35,15 ng/ml; test de stimulation HGI : GH à 4,84ng/ml .
- ❑ **Bilan hormonal J2:** IGF-1: 105 ng/ml (normal pour l'âge); Cortisol : 19,8 µg/dl ; TSH : 0,90µUI/l ; FT4 : 14,4 pmol/l; prolactine : 35,15 ng/ml ; testostérone : 0,03ng/L. ; test de stimulation HGI : GH à 4,46ng/ml
- ❑ **Bilan Immunologique (J1 et J2) :** Ac anti transglutaminases (IgA) négatifs;
- ❑ **Age osseux (J1 et J2):** à 9ans pour un âge chronologique à 10 ans. **IRM hypothalamo- hypophysaire (J1et J2):** en faveur d'une selle turcique partiellement vide.
- ❑ **Diagnostic retenu:** RCSP en rapport avec une selle turcique partiellement vide.
- ❑ **Prise en charge thérapeutique:** mise sous hormone de croissance.



Figure 1: image de selle turcique partiellement vide J1

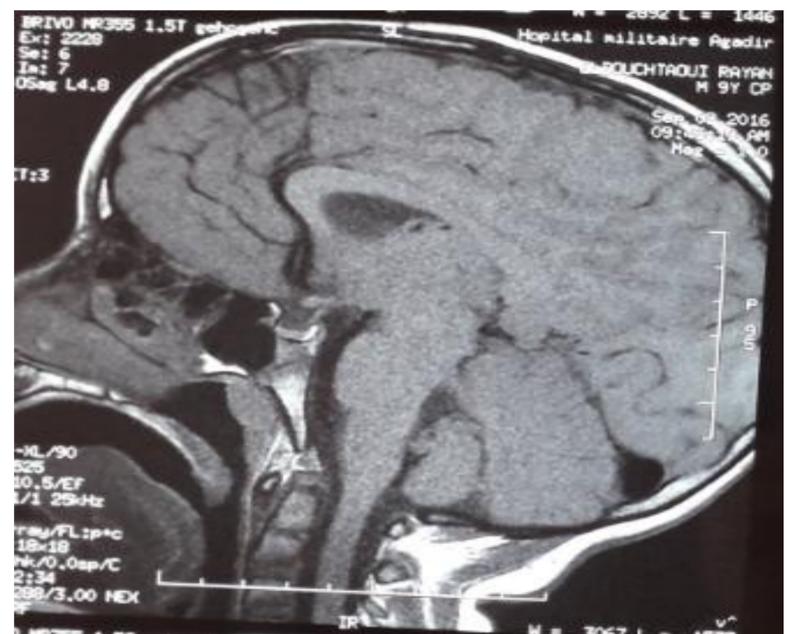


Figure 2: image de selle turcique partiellement vide J2

DISCUSSION

- ❑ La selle turcique vide primaire est en réalité secondaire à une déhiscence du diaphragme sellaie. La STV primitive n'atteint pas préférentiellement un sexe, l'origine congénitale est la plus probable.
- ❑ A travers notre observation, des frères jumeaux présentant une selle turcique partiellement vide révélée par un retard de croissance staturo-pondérale dont l'origine congénitale reste la plus probable.

CONCLUSION

- ❑ Les STV primitives sont en rapport avec une déhiscence constitutionnelle du diaphragme sellaie.
- ❑ A travers cette discussion, l'origine congénitale est la plus probable des chez ces frères jumeaux.

BIBLIOGRAPHIE

1. Selle turcique vide primitive : aspects clinico-biologique et radiologique : à propos de 28 cas, [M.O.Kilani](#) et al., Annales d'Endocrinologie, Volume 75,, 2014
2. Selle turcique vide primaire révélée par un retard staturo-pondéral : à propos de 14 cas, K. Faraoun et al., Annales d'Endocrinologie, volume 77, 2016
3. [Selle turcique vide primitive : aspects cliniques, biologiques, radiologiques et thérapeutiques](#), Khessairi,