

Retard statural sévère sur antéhypophyse grêle à propos de deux cas

L. Bouabdellaoui ; N. Belmahi ; H. Salhi ; H. El Ouahabi.

Service d'Endocrinologie-Diabétologie et Nutrition. CHU Hassan II. Fès. Maroc

INTRODUCTION

L'antéhypophyse grêle (AG) correspond à une hauteur hypophysaire (-2DS) par rapport à la normale pour l'âge. C'est une étiologie de déficit en hormone de croissance (GHD). Elle peut être associée à une malformation de la tige pituitaire ou de la ligne médiane en faveur d'un processus congénital malformatif.

OBSERVATIONS

Observation (1): patient de 16 ans et 3 mois ayant antécédent d'une prématurité avec hypotrophie néonatale. Admis pour exploration et prise en charge d'un retard statur pondéral sévère; associé à un retard pubertaire. Le bilan de première intention à la recherche d'une maladie chronique ou de malabsorption est revenu normale.; un âge osseux de 13 ans. le bilan hormonal a objectivé des taux d'IGF1 basses avec (Z-Score: - 4,1); deux tests de stimulation de GH : test d'hypoglycémie insulinique et test de propranolol/glucagon après réalisation de priming test, en faveur d'un déficit partiel et à IRM HH : antéhypophyse grêle par rapport à l'âge (3.2 mm de hauteur); à l'hypophysio gramme: des gonadotrophines en faveur d'un hypogonadisme hypogonadotrope ; sans déficit des autres axes endocriniens. le patient est mis sous traitement par GH recombinante avec cure de micropénis avec un gain staturale et pondérale.

Observation (2): patiente de 10 ans et 5 mois ; admise pour exploration et prise en charge d'un retard statur pondéral sévère; un âge osseux à 8 ans ; le bilan de première intention est négatif ; un caryotype normale; le bilan hormonele a objectivé un taux des IGF1 basses avec (Z-Score: - 4,2); deux tests de stimulation : test d'hypoglycémie insulinique et test de propranolol/glucagon revenant en faveur d'un déficit partiel et à IRM HH: antéhypophyse grêle par rapport à l'âge (3mm de hauteur); sans déficit des autres axes endocriniens; la patiente est mise sous traitement par GH recombinante avec un gain staturale et pondérale .

DISCUSSION

Le GHD est évoqué dans l'enfance en raison d'une petite taille ou d'un infléchissement statural [1]. Bien que le diagnostic de GHD repose conventionnellement sur la mesure d'une faible réponse de la GH sérique lors de deux tests de stimulation pharmacologique, il est rendu difficile par le continuum existant entre GHD sévère et sécrétion de GH subnormale, la spécificité limitée des tests de stimulation de la GH, la variabilité des méthodes de dosage de la GH, les valeurs seuils arbitrairement choisies pour définir le GHD et la faible reproductibilité des tests de stimulation [2]. Ainsi, le diagnostic de GHD chez un enfant présentant un retard statural repose-t-il sur un ensemble de critères cliniques, auxologiques, biochimiques (tests de stimulation de l'hormone de croissance, dosages de l'IGF-I et de l'IGFBP-3 circulants), radiologiques (IRM hypothalamohypophysaire) mais aussi dans certains cas génétiques [3]. L'antéhypophyse grêle qui correspond à une hauteur hypophysaire inférieure à - 2 DS par rapport à la normale pour l'âge ; elle peut être associée à une malformation de la tige pituitaire ou de la ligne médiane en faveur d'un processus congénital malformatif [4; 5; 6].

Mesure et aspect normaux de l'anté hypophyse en T1 en fonction de l'âge

Age	Hauteur de l'hypophyse	Signal de l'anté-hypophyse	Forme du diaphragme sellaire
< 6 semaines	4,5 ± 2 mm	Hyper-intense / tronc	Bombant
6 semaines-2 ans	3,5 ± 1,2 mm	Iso-intense / tronc	Plat
2 ans-5 ans	4 ± 0,7 mm	Iso-intense / tronc	Plat
5-10 ans	4,5 ± 0,6 mm	Iso-intense / tronc	Plat
10-15 ans	5 ± 2 mm	Iso-intense / tronc	Bombant chez fille
15-20 ans	5,5 ± 1,5 mm	Iso-intense / tronc	Bombant chez fille

D'après Dietrich AJNR 1995, Argyropoulou Ped Radiol 1991, Kato J Clinical Neuroscience 2002, Tien AJR 1992.

La hauteur hypophysaire devrait théoriquement être en rapport avec le niveau de GH dans la mesure où les cellules sécrétant la GH représentent la population cellulaire la plus importante dans l'hypophyse [7]. Cependant, Bozzola et coll. n'ont pas pu mettre en évidence de corrélation entre la taille de l'hypophyse et la sévérité de l'atteinte endocrinienne [8].

La présence d'une hypoplasie de l'anté-hypophyse n'est pas un signe spécifique et s'observe dans deux groupes d'enfants, ceux avec déficit isolé en GH et ceux avec déficit hormonal hypophysaire multiple. Chez les patients présentant un déficit isolé en GH et une anté-hypophyse hypoplasique diagnostiqués pendant l'enfance, on peut observer lors de la réévaluation après la fin de la puberté une augmentation significative de la taille de l'anté-hypophyse qui se normalise [9]. Après arrêt du traitement par la GH chez des patients ayant présenté un déficit en GH dans l'enfance, il est actuellement montré qu'environ 2/3 de ces patients qui présentaient un déficit en GH idiopathique normalisent leur sécrétion en GH [10].

CONCLUSION

Dans les deux cas le déficit en GH est secondaire à AG. Bien qu'une certaine relation entre la hauteur de l'hypophyse et la sécrétion de l'hormone de croissance a été décrite, il demeure généralement difficile de prouver cette association;

REFERENCES

- 1- GH Research Society. Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of growth hormone (GH) deficiency in childhood and adolescence : summary statement of the GH Research Society. J Clin Endocrinol Metab 2000 ; 85 : 3990-3.
2. Sizonenko PC, Clayton PE, Cohen P, Hintz RL, Tanaka T, Laron Z. Diagnosis and management of growth hormone deficiency in childhood and adolescence. Part 1 : diagnosis of growth hormone deficiency. Growth Horm IGF Res 2001 ; 11 : 137-65.
3. Rosenfeld RG. Is growth hormone deficiency a viable diagnosis? J Clin Endocrinol Metab 1997 ; 82 : 349-51
4. http://www.has.sante.fr/portail/jcms/c_11736/hormone-de-croissance-chez-lenfant-non-deficitaire-evaluation-du-service-rendu-a-la-collectivite
5. Müller G 1 , Keller A , Reich A J Pediatr Endocrinol Metab. 2004 Jan; 17 (1): 77-83.
6. www.sfendocrino.org/.../item-36-ndash-retard-de-croissance-statur-ponderal
7. Tillmann V, Tang VWM, Hughes DG et al. Magnetic resonance imaging of the hypothalamic-pituitary axis in the diagnosis of Growth Hormone deficiency. J Pediatr Endocrinol Metab (2000) 13 : 1577-1583
8. Bozzola M, Mengarda F, Sartriana P et al. Long-term follow-up evaluation of magnetic resonance imaging in the prognosis of permanent GH deficiency. Eur J Endocrinol (2000) 143 : 493-496
9. Bozzola M, Adamsbaum C, Biscaldi I et al. Role of magnetic resonance imaging in the diagnosis and prognosis of Growth Hormone deficiency. Clin Endocrinol (1996) 45 : 21-26
10. Tauber M, Moulin P, Pienkowski C et al. Growth hormone (GH) retesting and auxological data in 131 GH-deficient patients after completion of treatment. J Clin Endocrinol Metab (1997) 82 : 352-356