

Un problème de tige découvert à 81 ans...

L. LEY, A. SCHIAVI, L. GROZA, AS. LERMAN, L. DUSSELIER, J. LOUIS
Service d'Endocrinologie-Diabétologie, Hôpitaux Privés de Metz

INTRODUCTION

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire a été décrit pour la première fois en 1987. Il est caractérisé par une triade associant de façon variable une tige pituitaire grêle ou interrompue, une post-hypophyse ectopique ou absente et une hypoplasie de l'anté-hypophyse. Il représente une étiologie rare des insuffisances anté-hypophysaires.

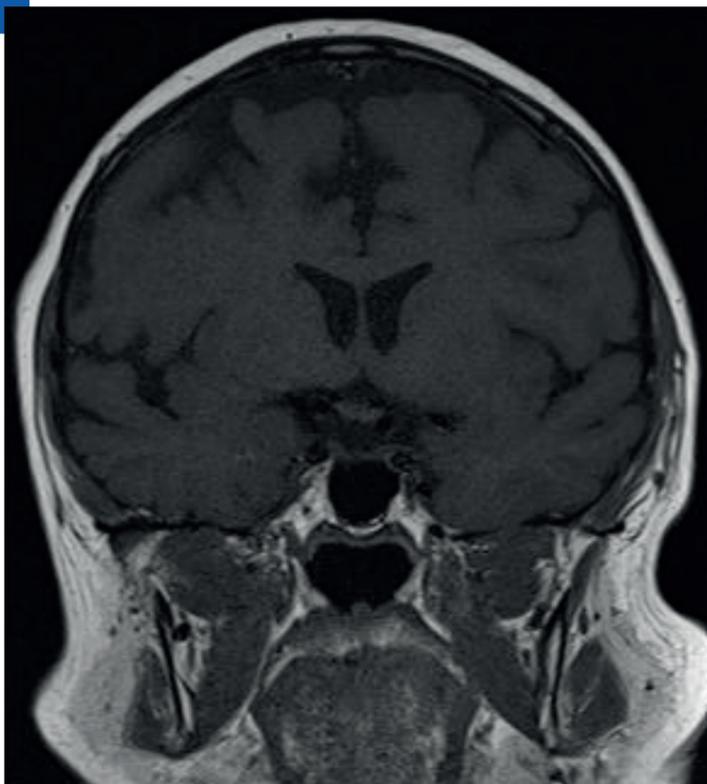
OBSERVATION CLINIQUE

- Femme de 81 ans, hospitalisée pour anorexie et épigastralgies.
- Hyponatrémie à 125 mmol/L
- Hypophysiogramme statique confirmant un PANHYPOPITUITARISME
 - Axe corticotrope : Cortisol à 8h-12h-16h-20h-00h à 20-18-12-10-11 µg/L en regard d'une ACTH à < 0.2 - 4 - 2.3 - 2 - 3.1 pmol/L anormalement basse par rapport au cycle du cortisol
 - Axe thyroïdienne : T4 basse à 5,7 ng/L (6,1-11,2) avec une TSH anormalement normale à 2,23 mUI/L
 - Axe gonadotrope : LH < 0.1 mUI/mL, FSH = 0.2 mUI/mL : insuffisance gonadotrope
 - Axe somatotrope : GH < 0,3 mUI/L, IGF-1 = 11 ng/mL
 - Axe lactotrope : PRL = 7 ng/mL

■ Antécédents marqués par une petite taille (1,41m) associée à un impubérisme, traité à l'âge de 26 ans par un traitement hormonal substitutif ayant permis l'apparition d'hémorragies de privation et une sexualisation. La patiente n'a pas pu avoir d'enfant.

■ IRM hypophysaire : syndrome d'interruption de la tige pituitaire avec post-hypophyse ectopique et hypoplasie anté-hypophysaire. Le bilan hormonal confirme un panhypopituitarisme.

■ Compte tenu de l'âge de la patiente, un traitement substitutif associant hydrocortisone et lévothyroxine a été instauré.



Absence de visualisation de la tige pituitaire



Formation en hypersignal T1 de 3 mm de diamètre antéro-postérieur, accolée à la face inférieure du chiasma optique, compatible avec une post-hypophyse ectopique

DISCUSSION

C'est le caractère très tardif de la découverte des anomalies qui fait l'originalité de cette présentation clinique. Une telle situation devrait devenir exceptionnelle dans les années à venir, compte tenu des progrès du diagnostic biologique et de l'imagerie médicale. La précocité du diagnostic peut conditionner le pronostic, notamment pendant la période néonatale. Le traitement repose sur la substitution des hormones déficitaires notamment hormone de croissance, lévothyroxine, hydrocortisone, et stéroïdes sexuels à la puberté.