

# **Syndrome d'interruption de la tige pituitaire : à propos de 3 cas**

**Barka.I, Ouerdeni.S, Slim.I, ACH.K, Maaroufi.A, Kacem.M, Chaieb.M, Chaieb.L**

**service d'endocrinologie-diabétologie ,CHU Farhat Hached Sousse**

## **Introduction :**

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire (SITP) est une anomalie congénitale de l'hypophyse responsable d'une insuffisance antéhypophysaire isolée ou combinée. Nous rapportons les observations de 3 patients qui sont admis pour exploration d'un retard de croissance.

## **Observations :**

**Observations 1 et 2 :** Il s'agit de 2 garçons âgés respectivement de 10 et 17 ans, sans antécédents personnels pathologiques notables (pas de souffrance néonatale ou de traumatisme cérébral), qui sont admis pour exploration d'un retard statural sévère à -3DS. Le bilan hormonal a mis en évidence un hypopituitarisme combiné. L'IRM hypophysaire a montré une interruption de la tige pituitaire avec antéhypophyse hypoplasique et selle turcique vide partielle. Les 2 patients ont bénéficié d'un traitement substitutif.

**Observation 3 :** Il s'agit d'une patiente âgée de 15 ans admise pour exploration d'un retard staturo-pondéral sévère. L'examen physique a montré une dysmorphie faciale avec des cheveux bas implantés, un épicanthus bilatéral et un nez ensellé. Le bilan hormonal a mis en évidence un déficit en GH complet isolé. L'IRM hypophysaire a montré une interruption de la tige pituitaire, une hypoplasie de l'hypophyse avec ectopie de la post hypophyse.

## **Discussion:**

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire est une malformation congénitale, décrite pour la première fois en 1987 par Fujisawa et al. L'étiopathogénie demeure inconnue, des mutations des gènes codant pour les facteurs de transcription impliqués dans l'ontogenèse antéhypophysaire ont été évoquées, dont les plus fréquemment impliqués sont PROP1, POU1F1, HESX1, LHX3 et LHX4.

Cliniquement, il se manifeste par un déficit hypophysaire unique ou multiple, le caractère évolutif de l'atteinte impose la réévaluation régulière des différents axes hypophysaires d'autant qu'avec le temps les déficits deviennent intenses et multiples, comme illustre les cas de nos patient(e)s chez qui le déficit somatotrope a précédé de plusieurs années la survenue des autres déficits. Ce syndrome est défini par des anomalies morphologiques mises en évidence par résonance magnétique à savoir une tige pituitaire grêle ou non visible, hypoplasie antéhypophysaire et posthypophyse ectopique.

## **Conclusions :**

Le SITP est une étiologie rare dont le tableau clinique peut varier d'un déficit antéhypophysaire isolé le plus souvent somatotrope ou un déficit combiné.

Sa prise en charge implique une surveillance régulière devant le caractère évolutif de la maladie.