

# **RETARD STATURAL ET SYNDROME DE NOONAN : TRAITEMENT OU ABSTENTION ?**

Benbouchta FZ.. Moussaid R. Gaouzi A

Service de Pédiatrie II. Hôpital d'Enfants de Rabat

## **INTRODUCTION**

Appelé à tort « syndrome de Turner masculin », le syndrome de Noonan associe classiquement: une petite taille, une dysmorphie faciale et une cardiopathie congénitale. C'est une maladie autosomique dominante son incidence 1/1000–1/2500 naissance.

## **OBSERVATION**

Cas 1 : Garçon de 11 ans, suivi depuis l'âge de 9 mois pour sténose pulmonaire, présentant un retard statural à moins 3 déviations standard avec dysmorphie faciale caractéristique du syndrome de Noonan confirmé en consultation génétique .Ses IGF1 sont bas

L'âge osseux est retardé de 06mois et l'IRM hypothalamo-hypophysaire a objectivé une glande hypophyse de petite taille.

Le test de stimulation de l'axe somatotrope a mis en évidence une réponse partielle.

Cas 2 : Garçon de 11 ans et 8 mois, suivi pour cardiopathie congénitale, présentant un retard statural à moins 3 DS avec syndrome dysmorphique évoquant un syndrome de Noonan, son âge osseux est retardé de 2 ans et 6 mois , le taux d'IGF1 est bas.

## **DISCUSSION**

Le retard de croissance statural apparaît souvent dès les premiers mois. Une petite taille est observée dans plus de 70 % des cas .La cause de cette petite taille n'est pas claire : elle pourrait être liée à une sécrétion insuffisante en GH, une dysfonction neuro sécrétoire en GH ou à des taux bas d'IGF1.

### **Traitement par hormone de croissance et syndrome de Noonan**

L'effet de la GH semble maximal au cours des deux premières années, puis diminue progressivement. Peu d'études ont une population contrôle non traitée, permettant d'affirmer que le traitement par GH a un retentissement majeur sur la taille finale.

Une étude anglaise basée sur 66 enfants (âge moyen : 10,2 ans) porteurs de syndrome de Noonan a retrouvé des résultats à long terme similaires à ceux publiés dans l'étude à court terme de Cotterill; l'efficacité du traitement par GH diminuait progressivement, avec un gain de taille finale estimé à 3,1 cm

## **Conclusion**

Le traitement par hormone de croissance reste toujours sujet de controverse, vu qu'il nécessite de fortes doses variant selon les études de 0,035 et 0,066 mg / kg par jour avec une réponse variable selon les patients, selon qu'ils sont ou non porteurs de mutation de PTPN11 et que 30 % environ des patients atteints de syndrome de Noonan présenteront une taille finale normale à l'âge adulte.