

F. Illouz^{a,b}, C. Briet^{a,b}, N. Bouhours-Nouet^{a,c}, R. Coutant^{a,c}, HD. Fournier^d, P. Rodien^{a,b}

^a Centre de Référence des Pathologies de la Réceptivité Hormonale, CHU Angers. ^b Département d'Endocrinologie, CHU Angers^c, Département de Pédiatrie, CHU Angers. ^d Département de Neurochirurgie, CHU Angers.

Contexte de la prise en charge

- Une femme de 36 ans adressée pour la prise en charge de céphalées dans le cadre d'une maladie migraineuse.

Antécédents

- Hernie de la coupole diaphragmatique congénitale opérée dès la naissance
- RGO avec hernie hiatale multiopérée (Nissen) (1980-1984).
- Occlusion intestinale en 2011.
- Fausse couche spontanée à 21ans

Évaluation clinique

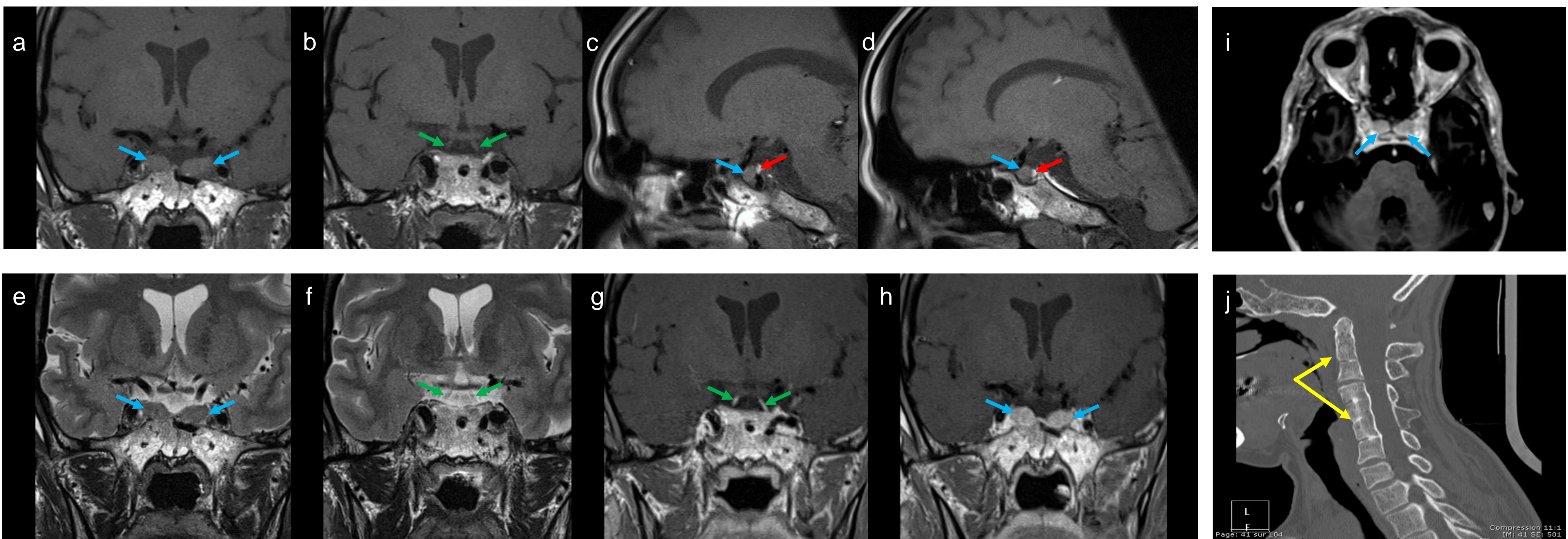
- Poids: 53kg; Taille: 165cm; PA: 107/74mmHg.
- Difficulté de rotation de la tête ancienne sans autre signe neurologique.
- Scoliose dorsale et convergence de l'œil gauche.
- Cycles menstruels réguliers spontanés et aucune atteinte hormonale anté ou post hypophysaire.

Evaluation hormonale

	Résultats	Normes
TSH/TRH T4I	1.2 (b) à 11 (s) mUI/L 12.5 pmol/L	0.35-4.9 (b) 9-19
Cortisolémie/hypo Insulinique ACTH	68 (b) à 186 (s) µg/L 13 ng/L	
IGF-1 GH/hypoinsulinique GH/GHRH-arginine	224 ng/mL 1.4 à 280 mUI/L 1.3 à 330 mUI/L	177-383

	Résultats	Normes
Prolactine/TRH	335 (b) à 1712 (s) mUI/L	109-557 (b)
Oestradiol	195 ng/L	29-59
FSH/LHRH	2.7 (b) à 12.8 (s) mUI/L	3.0-8.1 (b)
LH/LHRH	3.3 (b) à 56.5 (s) mUI/L	1.8-11.8 (b)

b: valeur basal; s: pic de la valeur stimulée



a-f: séquences IRM T1 ou T2 non injectées. g-i: séquences IRM T1 après gadolinium. Double antéhypophyse (flèches bleues); double tige pituitaire (flèches vertes); double posthypophyse (flèches rouges).
j: images TDM de blocs vertébraux C2-C3 et C4-C7 (flèches jaunes)

Description et discussion

Nous rapportons ici un cas rare de double hypophyse complète. Les fonctions hypophysaires semblent conservées. Nous notons toutefois une réponse hypophysaire ample de la GH, de la TSH et de la LH à certains tests dynamiques. Cette patiente présente également des malformations osseuses comme des blocs vertébraux cervicaux, un aspect d'hamartome du plancher du ventricule médian et des anomalies vasculaires de la carotide interne gauche.

Les doubles hypophyses sont actuellement regroupées sous le terme de duplication hypophysaire et s'associent volontiers à d'autres malformations: digestives, osseuses, langue bifide, voute palatine, duplication de l'artère basilaire ou téréatome nasopharyngé. La physiopathologie est mal comprise mais pourrait correspondre à des anomalies de la blastogénèse. Il n'a pas été retrouvé à ce jour d'anomalie moléculaire.

Revue récente: Manjila S, Miller EA, Vadera S, Goel RK, Khan FR, Crowe C, et al. Duplication of the pituitary gland associated with multiple blastogenesis defects: Duplication of the pituitary gland (DPG)-plus syndrome. Case report and review of literature. Surg Neurol Int 2012;3:2