

Le Défi d'une Acromégalie avec IRM hypophysaire normale

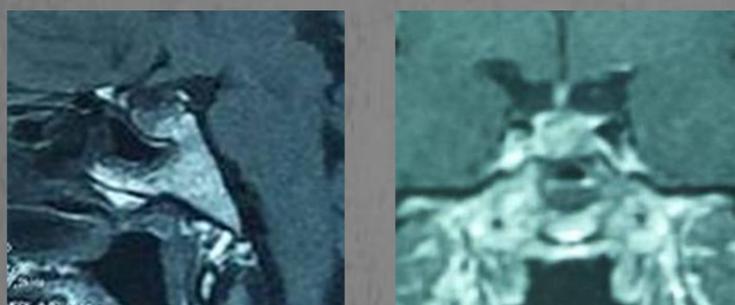
Slim.T ; Jemel.M ; Dendana.E ; Saad.G ; Graja.S ; Sayadi.H ; Marmouch.H ; Kochtali.I

Introduction :

L'acromégalie est une maladie liée à une hypersécrétion d'hormone de croissance (growth hormone [GH]). L'adénome hypophysaire somatotrope représente l'étiologie dans 95% des cas. Cependant, dans des rares cas, l'acromégalie peut être atypique.

Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 60 ans admise à notre service pour exploration d'un syndrome dysmorphique acrofaciale acquis d'aggravation progressive évoluant depuis 2 ans. Une acromégalie a été confirmée par un taux d'IGF1 élevé et l'absence de freinage de GH suite à une épreuve d'hyperglycémie provoquée par voie orale. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) hypothalamo-hypophysaire est revenue sans anomalie.



IRM hypophysaire normale

Dans le cadre de recherche d'une sécrétion ectopique suspectée, on a complété par une tomodensitométrie (TDM) thoraco abdomino-pelvienne, une TDM du massif facial, un octroscan et un dosage de GHRH, mais toutes les explorations sont revenues négatives. Devant une acromégalie avec IRM hypophysaire normale et sans sécrétion ectopique évidente, on a redemandé une autre IRM hypophysaire avec des coupes fines montrant ainsi un micro-adénome hypophysaire de 4 mm. La patiente a refusé la chirurgie et elle est actuellement traitée par des analogues de somatuline.

Discussion:

L'acromégalie est habituellement en rapport avec une hypersécrétion de GH par un adénome hypophysaire souvent visible à l'IRM hypothalamo-hypophysaire. Dans moins des 5% des cas, l'acromégalie est due à une sécrétion ectopique de GHRH (tumeur ectopique ou hypothalamique) ou plus rarement de GH[1]. Actuellement, il n'existe pas un consensus évident pour les patients présentant une acromégalie avec IRM hypophysaire normale et sans sécrétion ectopique évidente[2]. En 2010, Russell R et al. ont rapporté que pour 190 patients acromégaliques ont bénéficié d'une IRM hypophysaire, l'IRM était normale chez 6 patients(3.2%). L'IRM avec Volume Interpolated Breath hold Examination (VIBE) à révélé un microadénome hypophysaire chez un patient et l'exploration chirurgicale transsphénoïdale a montrée la présence des microadénomes chez les autres patients[3].

Conclusion :

L'acromégalie avec IRM normale et sans sécrétion ectopique identifiable est une entité rare. L'IRM avec Volume Interpolated Breath hold Examination (VIBE) peut être supplémentaire à l'IRM standard en matière de détection des microadénomes à GH. Dans des rares cas, le recours à une exploration chirurgicale transsphénoïdale systématique représente une approche raisonnable et efficace d'après ce qui était publié évitant aux patients un traitement médical coûteux et de moindre efficacité.

Références:

- [1] Ali A Ghazi. Alireza Amirbaigloo. Azizollah Abbasi dezfooli. David Saadak. Siavash Ghazi. Marina Pourafkari. Farrokh. Shlomo Melmed. Odeline cooper. Ectopic acromegaly due to growth hormone releasing hormone. *Endocrine*. Apr 2013; 43(2): 293-302.
- [2] Melmed S, Colao A, Barkan A, Molitch M, Grossman AB, Kleinberg D, et al. Guidelines for acromegaly management: An update. *J Clin Endocrinol Metab* 2009;94:1509-17
- [3] Russell R. Lonser, Bogdan A. Kindzelski, Gautam U. Mehta, John A. Jane, Jr., and Edward H. Oldfield. Acromegaly without Imaging Evidence of Pituitary Adenoma. *J Clin Endocrinol Metab*, September 2010, 95(9):4192– 4196