

Polyendocrinopathie auto immune avec syndrome d'interruption de la tige pituitaire: quel lien entre deux entités

A. CHAFIK, G. EI MGHARI, N. EI ANSARI

Service d'Endocrinologie diabétologie et maladies métaboliques. Laboratoire PCIM, FMPM.
Université Cadi Ayad. CHU Mohamed VI. Marrakech.



INTRODUCTION:

-Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire (SITP) est défini par des anomalies morphologiques mises en évidence par l'IRM:

- une tige pituitaire grêle voire interrompue
- une antéhypophyse hypoplasique.
- une posthypophyse ectopique ou absente.

-On rapporte l'association de polyendocrinopathies auto immunes avec SITP.

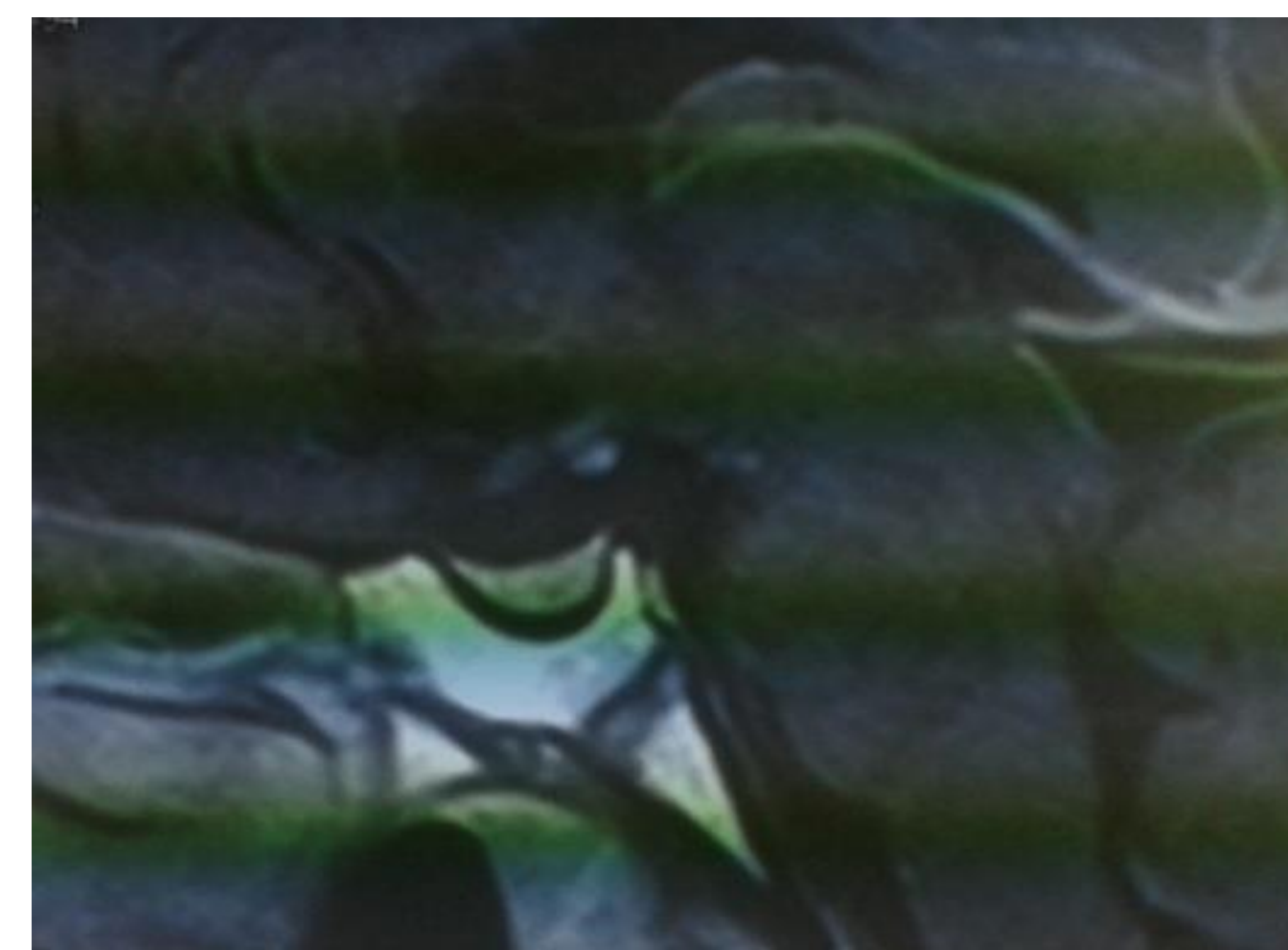


Figure 1. SITP à l'IRM hypophysaire en coupe sagittale.

OBSERVATION:

- On rapporte l'observation d'une patiente de 29ans.
- Admise pour aménorrhée primaire.
- A l'anamnèse:
 - Suivi pour diabète depuis 3ans sous insulinothérapie.
 - Elle présente une asthénie, une constipation chronique, une chute de cheveux, avec un ralentissement physique et psychique.
- A l'examen physique:
 - Fréquence cardiaque= 64b/min, TA= 110/70mmHg.
 - Un stade de Tanner S1P2, un poids à 55kg (-1DS) avec une taille à 161cm (-1DS).
 - Des cheveux fins, une dépilation de la queue des sourcils.
 - Une thyroïde augmenté de taille hétérogène.
- Au bilan hormonal:
 - Hypogonadisme hypogonadotrophique : FSH à 0,43UI/l, LH <0,1 UI/l, avec oestradiol <5ng/l
 - TSHus = 39,98 mUI/l, T4 = 4,67pmol/l
 - Prolactinémie 35,67 ng/ml
- Au bilan immunologiques:
 - Anticorps antithyroperoxydase positifs
 - Anticorps anti GAD positifs.
 - Anticorps anti transglutaminase type IgA positifs .
- A l'échographie thyroïdienne : thyroïde hypoéchogène hétérogène.
- A l'IRM hypophysaire : Présence de lésion nodulaire au contact de la tige pituitaire à la hauteur du chiasma optique mesurant 3,8 * 4,6mm en hypersignal T1, avec aspect interrompu de la tige pituitaire et absence d'individualisation de l'hypersignal physiologique de la post hypophyse en T1 au niveau de la selle turcique. (Figure 1).

Discussion:

-L'atteinte de la tige pituitaire est mieux explorée depuis l'avènement de l'IRM, permettant le diagnostic de plusieurs anomalies morphologiques, orientant vers une étiologie selon le type d'atteinte.

-La tige pituitaire peut être non visible, avec une post hypophyse ectopique, constituant ainsi le SITP dont l'étiopathogénie est inconnue, dont trois hypothèses ont été avancées : traumatique, vasculaire ou ischémique [1].

-Une insuffisance antéhypophysaire touchant une ou plusieurs lignées hypophysaires est souvent associée au SITP, secondaire à un déficit en neuropeptides hypothalamiques.

-Chez cette patiente, l'hypogonadisme hypogonadotrophique confirme l'origine centrale du déficit hormonal, qui peut être expliqué par SITP, quoiqu'il n'y a pas de signes cliniques de déficit somatotrope, qui est normalement présent chez 95% des SITP [2]. A moins qu'il s'agit d'un aspect radiologique particulier d'hypophysite, vu que la patiente présente plusieurs atteintes auto immunes avec un diabète de type 1, une hypothyroïdie périphérique associée à une maladie cœliaque, quoique dans l'hypophysite l'atteinte de la tige pituitaire est souvent un épaississement.

- Comme il peut s'agir d'une association pas si fortuite, suggérant un lien physiopathologique entre SITP et l'auto immunité.

CONCLUSION:

-Le SITP est une entité radiologique confirmée par l'IRM hypothalamo hypophysaire, évoquant une anomalie morphologique.

-Cette observation rapporte l'association de polyendocrinopathies auto immunes avec SITP, ainsi un lien physiopathologique entre ces deux atteintes ne peut être exclu, comme il peut s'agir d'une entité de prédisposition génétique à ces deux atteintes dans une nouvelle entité syndromique.

BIBLIOGRAPHIE :

1. Melo ME, Marui S, Carvalho LR, Arnhold IJ, Leite CC, Mendonça BB, et al. Hormonal, pituitary magnetic resonance, LHX4 and HESX1 evaluation in patients with hypopituitarism and ectopic posterior pituitary lobe. Clin Endocrinol (Oxf) 2007;66:95-102.
2. Mitchell LA, Thomas PQ, Zakarin MR, Sheffer IE. Ectopic posterior pituitary lobe and periventricular heterotopias: cerebral malformations with the same underlying mechanism? AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23: 1475-81.