

Déficit en hormone de croissance: à propos de 65 cas.

S.ASKAOUI, G. EI MGHARI, N. EL ANSARI.

Service d'endocrinologie diabétologie et maladies métaboliques. Université Cadi Ayad. CHU Mohamed VI. Marrakech.

Introduction

Le déficit en hormone de croissance est une étiologie rare du retard staturo-pondéral. Son diagnostic est posé souvent tardivement devant un retard de croissance sévère ; confirmé par la non réponse aux tests de stimulation de la GH (test à l'insuline et au glucagon-propranolol). L'absence du diagnostic et du traitement précoces peuvent engendrer un retard staturo-pondéral manifeste.

Objectif:

Définir les différentes étiologies du déficit en hormones de croissance dans la série et leur évolution sous traitement substitutif.

Méthodologie

- une étude prospective
- menée sur une période de 4 ans [janvier 2013- janvier 2017].
- 65 dossiers ont été recensés.
- La symptomatologie clinique a été variée, allant de signes d'hypopituitarisme, du syndrome polymalformatif à l'hypertension intracrânienne.
- L'exploration biologique était orientée par la symptomatologie clinique, basée sur les tests de stimulation et renforcé par l'exploration radiologique (IRM hypothalamo-hypophysaire).

Résultats

- L'âge moyen est de 15,6 ans.
- Le sex-ratio H-F est de 3,7.
- Un retard de croissance sévère : 89,3% des cas.
- L'âge osseux a été au dessous de l'âge chronologique d'une moyenne de 7,6ans [2,4 ans ; 13 ans].
- Le délai moyen entre l'apparition du retard de croissance et la consultation en endocrinologie est de 7,3 ans.
- 38 cas de déficits congénitaux dont 15 cas est sur malformation de la région hypothalamo-hypophysaire.
- 13 cas de déficit acquis -tumeurs-(soit 20%)
- 14 cas s'intégrant dans des syndromes polymalformatifs (soit 21,6 % des cas).

Figure I: diagramme montrant le pourcentage des diverses étiologies du déficit en hormone de croissance.

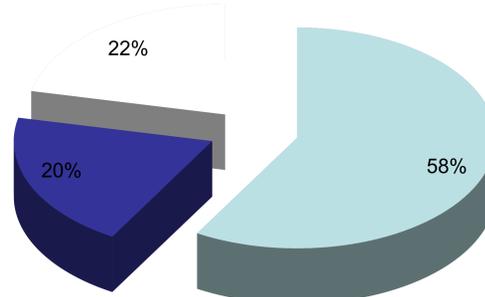
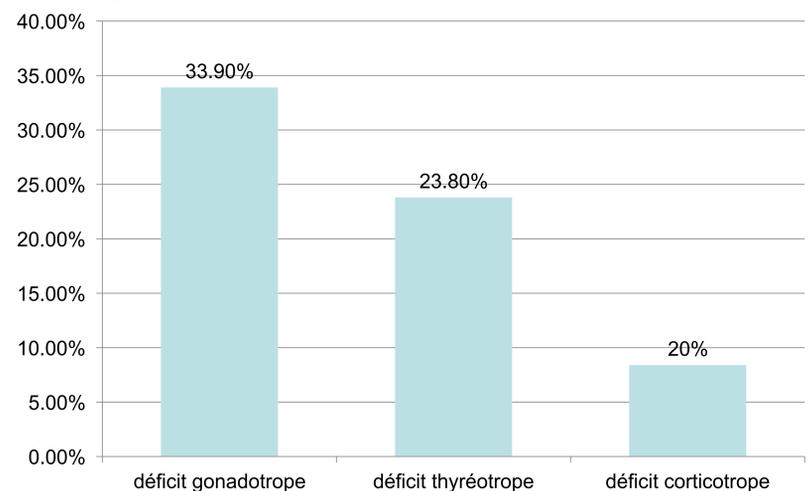


Figure II: déficits hormonaux associés.



Discussion

Le dosage d'IGF-1 plasmatique permet dans la majorité des cas de détecter les déficits sévères en hormone de croissance. Confirmés par le couple, tests dynamiques de stimulation et IRM hypothalamo-hypophysaire. Certains se basent actuellement sur les dosages du couple: IGF-1 et IGFBP3 en association avec l'imagerie de la région hypophysaire, vu la très mauvaises fiabilité et reproductibilité des tests dynamiques.

Les déficits congénitaux en GH dans notre série ont été mis sous traitement par somatotropine 0.035mg/kg, associé à une substitution des autres axes déficitaires lorsqu'il existe avec une bonne évolution clinique-gain en taille-.

Les patients avec la pathologie tumorale avec retentissement visuel ont bénéficié d'une cure chirurgicale, avec un suivi clinico-biologique et radiologique.

Pour les retards syndromiques, le gain après mise sous GH n'était pas optimal – physiopathologie demeure inconnue-

Conclusion

Le retard statural peut être la porte d'entrée dans un grand nombre de maladies graves de l'enfant et que la priorité diagnostique est de ne pas méconnaître une tumeur (cranipharyngiome, gliome...) devant un ralentissement brutal de la vitesse de croissance parfois accompagné d'un syndrome tumoral et/ou d'un diabète insipide.