

# Déficit congénital en Hormone de croissance dans la région de Sfax, Tunisie

W. Benothman (1), N. Rekik (1), M. Kalthoum (1), D. Ghorbel (1), I. Gargouri (1),  
T. Kammoun (2), M. Mnif (1), M. Hachicha (2), M. Abid (1)

(1) Service d'endocrinologie et diabétologie de CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE;

(2) Service de pédiatrie de CHU Hédi Chaker, Sfax, TUNISIE;

## Introduction et objectif

Le déficit en hormone de croissance (DGH) constitue une étiologie non exceptionnelle du retard staturo-pondéral (RSP). Notre objectif est d'étudier les particularités épidémiologiques, clinico-biologiques, thérapeutiques et évolutives du DGH congénital dans la région de Sfax.

## Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective de 102 patients atteints de déficit en GH (DGH) congénital menée sur une période de 27 ans (1990-2017).

Tous nos patients étaient suivis au service d'endocrinologie et/ou de pédiatrie du CHU Hédi Chaker de Sfax en Tunisie.

## Résultats

### -Caractéristiques épidémiologiques et cliniques:

- Notre série comportait 61 patients de sexe masculin (60%) et 41 de sexe féminin (40%).
- Le DGH congénital était révélé dans 90,2% des cas par un retard staturo-pondéral (RSP), découvert à un âge chronologique (AC) moyen de  $9,7 \pm 5,4$  ans (Fig1).

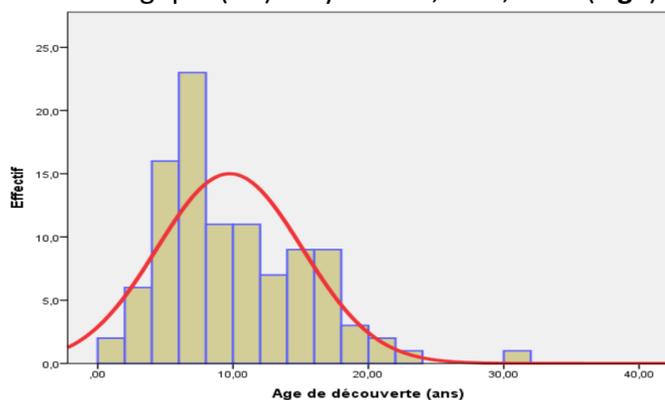


Figure 1: Répartition des patients selon l'âge

- Antécédents (ATCDs) familiaux:
  - consanguinité: 37%
  - insuffisance antéhypophysaire: 7%
- ATCDs personnels:
  - atteintes neurosensorielles: 9 cas
  - malformations: 6 cas (digestives ++)
  - syndrome de Turner: 4 cas
  - maladie coeliaque: 2 cas
- Données néonatales: accouchement par siège (13%), un retard de croissance intra-utérin (10,8%) et une souffrance néonatale (6,9 %).
- Le retard statural était sévère, défini par une taille est inférieure ou égale à -3 DS, dans 85,3% des cas.
- Le retard de l'âge osseux (AO) était estimé à  $3,4 \pm 2,1$  ans.

### -Caractéristiques hormonales:

**Pic GH lors des épreuves de stimulation:  $3 \pm 2,7$  ng/ml**

#### Déficit en GH:

Total: 82%	Isolé: 66%
Partiel: 18%	Combiné: 34%
	↳ $\geq 2$ axes: 51%
	(gonadotrope ++)

### -Caractéristiques radiologiques:

#### IRM hypophysaire:

Pathologique: 54%

Antéhypophyse hypoplasique: 87.3%

Anomalies de la tige pituitaire :40 %

Post hypophyse ectopique: 29.1%

### -Caractéristiques thérapeutiques et évolutives:

- La majorité des patients: 80/102 (78.4%) ont bénéficié d'un traitement (TTT) par hormone de croissance (GH).

#### Au Début du TTT:

AC =  $9,6 \pm 3,8$  ans (6 mois-19 ans)

AO =  $5,8 \pm 3,4$  ans (3 mois-13 ans)

Poids =  $22 \pm 8,6$  Kg (6,5-53 kg)

Taille =  $141 \pm 18$  cm (59-157 cm)

- Nos patients étaient répartis en 3 groupes:

① En arrêt de TTT intempestif :26/80 (32,5%)  
problème de prise en charge/perdus de vue

② Encore sous TTT par GH: 24/80 (30%)

Durée TTT :  $50,7 \pm 27,8$  mois (12-120 mois)

Gain statural :  $2,3 \pm 1,6$  DS (0-5 DS)

Taille  $\leq -2$  DS : 10/24 cas

Moyenne : 12/24 cas

$\geq +2$  DS : 2/24 cas

③ TTT arrêté car âge osseux pubertaire atteint :  
30/80 (37,5%)

Dose de GH :  $0.64 \pm 0.07$  UI/kg/semaine

Durée TTT :  $55 \pm 29$  mois (12-120 mois)

Gain statural:  $1,8 \pm 1,1$  DS (-1 à +3 DS)

Taille cible atteinte: 2/22 cas ( 9%)

#### Taille finale

$151,2 \pm 6$  cm

Gain statural

$28,7 \pm 14,3$  cm

( 6-56 cm)

Taille cible

grignotée de

$8,2 \pm 3$  cm



#### Taille finale

$154,5 \pm 12$  cm

Gain statural

$35,7 \pm 12,4$  cm

( 18-57 cm)

Taille cible

grignotée de

$18 \pm 13$  cm

- Réévaluation hormonale de la population suivie: n=67

Même statut hypophysaire : 55/67 (82%)

Apparition d'un autre déficit 16,5% :

corticotrope 8

thyroïdienne 6

gonadotrope 2

Restauration de l'axe somatotrope: 1/67 (1,5%)

## Discussion

Nos résultats sont concordants avec la littérature pour la majorité des données épidémiologiques, cliniques et hormonales. Une grande hétérogénéité phénotypique et radiologique est notée avec une réponse staturale sous TTT par GH globalement satisfaisante. L'absence du suivi anthropométrique systématique de l'enfant tunisien, la lourdeur de la démarche diagnostique d'un RSP et le coût du traitement par GH constituent les principaux écueils qui entravent la prise en charge du DGH congénital dans notre pays.