

ACROEGALO-GIGANTISME : A PROPOS D'UN CAS

I. Khalil, S. El Aziz, A. Mjabber, A. Chadli

Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Maladies Métaboliques

CHU Ibn Rochd- Casablanca, Maroc

Laboratoire de Neurosciences et Santé Mentale

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II-Casablanca

INTRODUCTION

- L'acromégalo-gigantisme est une maladie rare, due à un adénome hypophysaire sécrétant l'hormone de croissance.
- Survenant avant la soudure des épiphyses, elle entraîne une accélération linéaire de la croissance chez l'enfant et l'adolescent.

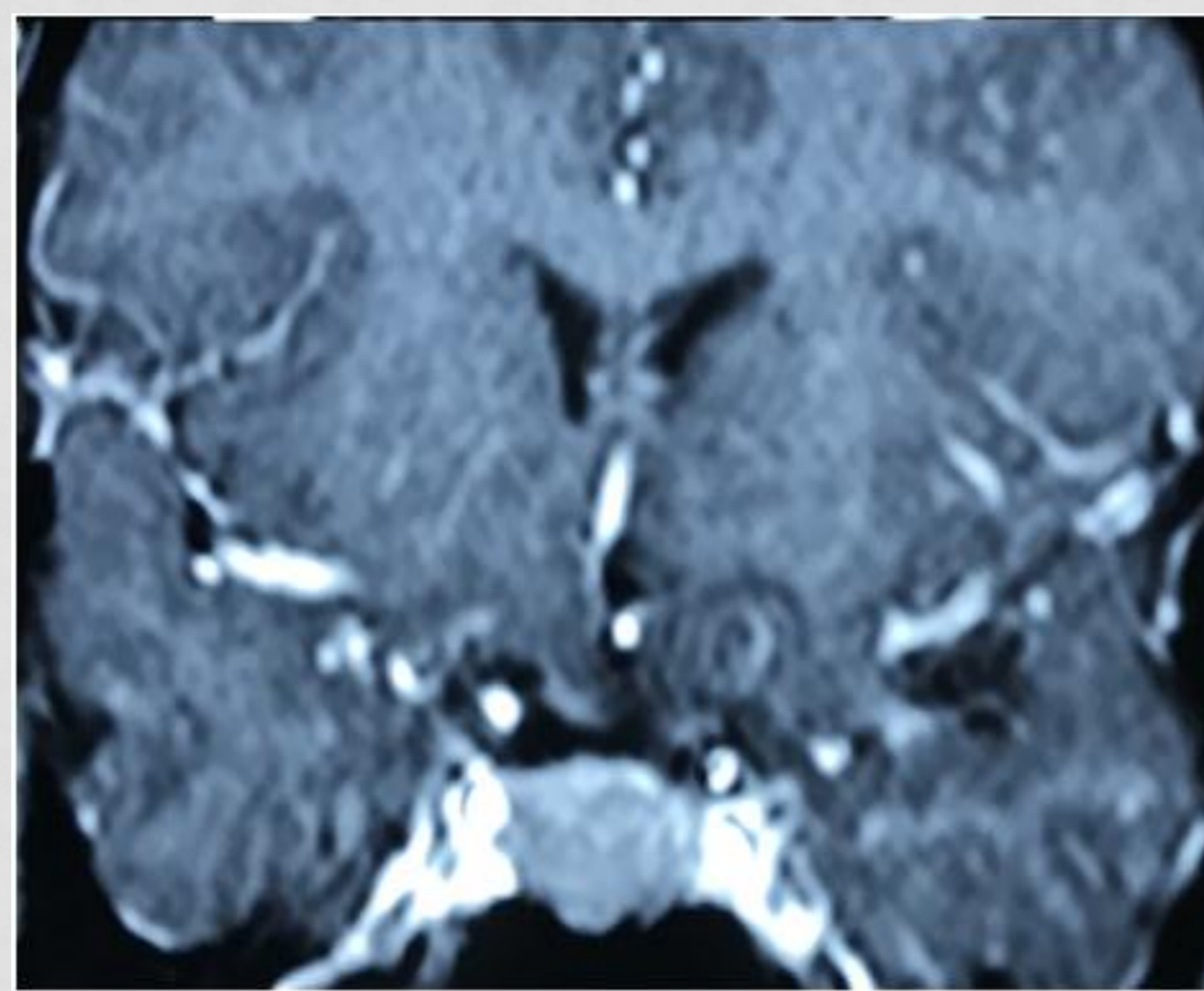
OBSERVATION

- Il s'agit d'un patient âgé de 12 ans, suivi depuis 3 ans pour un acromégalo-gigantisme découvert à l'âge de 7 ans.
- Le patient présente une taille à 1,75m (+4.8DS), un Stade Tanner G2P1 et des traits d'acromégalie (figure 1).
- Le diagnostic a été retenu devant un taux d'IGF1 à 791ng/ml (1.6 x normale) avec à l'IRM hypophysaire un macroadénome hypophysaire de 16x11x11mm (figure 2).
- Le reste de l'hypophysiogramme était sans anomalies.
- Le patient avait bénéficié en 2015 d'une chirurgie par voie haute avec exérèse subtotale de la tumeur.
- Une reprise chirurgicale par voie transphénoïdale (en 2017) associée à un traitement par analogues de la somatostatine (octréotide 200ug/j) ont été indiqués pour échec de la chirurgie.

Figure 1: le patient avec les traits d'acromégalie.



Figure 2: macroadénome hypophysaire à l'IRM.



- L'examen anatomopathologique avait montré un aspect d'un adénome hypophysaire avec index de prolifération Ki-67<1, l'étude immunohistochimique n'a pu être réalisée.
- L'évolution après la chirurgie était marquée par une vitesse de croissance toujours accélérée, un taux d'IGF1 toujours élevé à 801ng/ml (1.6xnormale) et à l'IRM hypophysaire un résidu de 11.7x7mm.

- Le patient a été mis sous lanréotide 120mg/28 jours avec surveillance mensuelle. Une IRM hypophysaire et un dosage de l'IGF1 sont prévus. Une 3^{ème} chirurgie est discutée.

DISCUSSION

- l'acromégalo-gigantisme représente l'expression pédiatrique de l'acromégalie.
- La chirurgie trans-phénoïdale est recommandée en première intention et peut être curative.
- Le traitement médical par les analogues de la somatostatine ou les antagonistes du récepteur de la GH a démontré son efficacité.
- La radiothérapie est efficace mais non recommandée dans la population pédiatrique.

CONCLUSION

- L'observation de notre cas souligne la difficulté de la prise en charge du gigantisme hypophysaire, notamment les résultats insatisfaisants de la chirurgie trans-sphénoïdale.
- Les résultats du traitement médical sont encourageants.

References:

1. A. L. Creo, A. N. Lteif. Pituitary gigantism: a retrospective case serie. J Pediatr Endocrinol Metab 2016.
2. E. Schoof et al. Five-Year Follow-Up of a 13-Year-Old Boy with a Pituitary Adenoma Causing Gigantism – Effect of Octreotide Therapy. Horm Res 2004.