



Syndrome d'interruption de la tige pituitaire incomplet

AS.Arbey¹, F.Schillo¹, F.Mougel¹, C.Bourgon¹, A.Penfornis¹,

¹Service d'Endocrinologie-Métabolisme et Diabétologie-Nutrition, CHU Jean Minjot
Besançon 25030.

²Service d'Endocrinologie-Métabolisme et Diabétologie-Nutrition, CH Lons Le Saunier

INTRODUCTION

Le syndrome d'interruption de la tige hypophysaire (SITH) est une anomalie congénitale de l'hypophyse responsable d'une insuffisance hypophysaire et caractérisée en général par une triade associant une tige pituitaire très fine ou interrompue, une post-hypophyse ectopique ou absente et une hypoplasie ou une aplasie de l'hypophyse antérieure. Le syndrome incomplet se limite à une post-hypophyse ectopique ou à une tige pituitaire interrompue.

OBSERVATION

-Patient de 16 ans, obésité apparu à l'âge de 6 ans.

-ATCD : pas d'antécédents familiaux.

Cliniquement :

-Poids 104 kg, taille : 170 cm, taille cible à 176 cm,

-Pas de caractères sexuels secondaires, pas de polyphagie ni d'anosmie ni de syndrome polyuropolydipsique.

Paraclinique :

-Age osseux à 14 ans

-Hypophysigramme :

Hypogonadisme hypogonadotrope

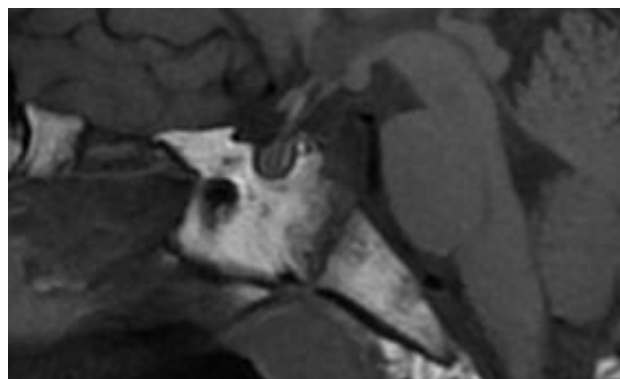
Prolactine normale

Hypothyroïdie centrale

IGF 1 normale

Pas d'insuffisance corticotrope

Ostéodensitométrie : ostéopénie fémorale et lombaire.



Coupe sagittale T1 Flair : selle turcique infantile, lobe antérieure hypophyse de petite taille, tige pituitaire normale avec hypersignal T1 partie supérieure

DISCUSSION – CONCLUSION

-Prévalence inconnue mais 1.000 cas environ ont été rapportés.

-Syndrome évoqué en présence d'un hypopituitarisme combiné ou isolé, le plus souvent somatotrope avec une fonction post-hypophysaire normale.

-Déficit hypophysaire progressive et parfois présent dès la période néonatale.

-Physiopathologie encore discutée mais théorie de la malformation congénitale avec association à des malformations de la ligne médiane est retenue (malformation de type Chiari I, agénésie totale ou partielle du corps calleux..)

-Génétique : 4 facteurs de transcription ont été rapportés : LHX4, HESX1, SOX3, OTX2.

Castinetti F., Reynaud R., Saveanu A., Quentien M.-H, Albarel F., Barlier A., Enjalbert A., Brue T.. Déficit hypophysaire combiné multiple : aspects cliniques et génétiques. Encyclopédie Orphanet. Mars 2008

Van der Linden A S A and Van Es Hendrik W. Case 112: Pituitary Stalk Transection Syndrome with Ectopic Posterior Pituitary Gland. Radiology 2007;243:594–597.

Barbeau C, Jouret B, Gallegos D, Sevely A, Manelfe C, Oliver I, Pienkowski C, Pituitary stalk transection, Archives de Pédiatrie, Volume 5, Issue 3, March 1998, Pages 274–279