

# Syndrome d'interruption de la tige pituitaire à propos d'un cas

A. LABIED, PA. OPOKO, S. SELLAY, H. ELJADI, W. OSMAN, S. ELMOUSSAOUI, G. BELMEJDOUB  
Service d'endocrinologie, hôpital militaire d'instruction Mohammed V, Rabat, MAROC

## Introduction :

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire est de connaissance récente, mais dont la fréquence est non négligeable, il correspond à une définition anatomique et constitue une étiologie du déficit hypophysaire.

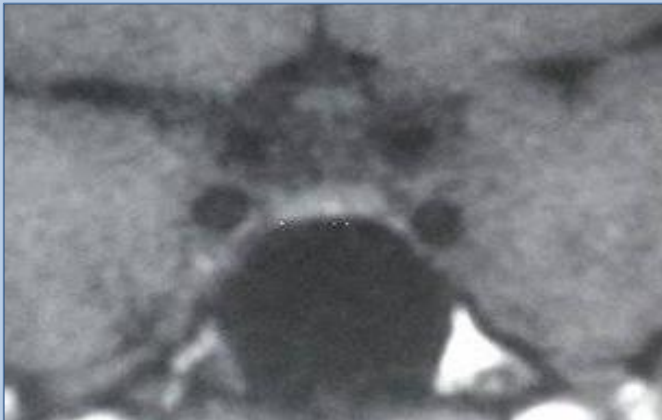
Nous rapportons le cas d'une patiente illustrant ce syndrome

## Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 17ans, suivie depuis l'âge de 9ans pour hypothyroïdie dont l'étiologie n'était pas connue mise sous traitement substitutif, sans autres antécédents pathologiques notables, admise pour exploration d'une insuffisance corticotrope et d'une aménorrhée primaire. L'examen clinique retrouve une fille impubère avec stade S1P1 de Tanner, une hypotension artérielle, sans autres anomalies décelables.

L'exploration hormonale révèle, une cortisolémie de 8h basse, un hypogonadisme hypogonadotrope et une hypothyroïdie centrale.

L'IRM hypothalamo hypophysaire montre une hypoplasie hypophysaire, une tige pituitaire grêle avec post hypophyse ectopique(figure1).



**Figure1 :** IRM hypothalamo-hypophysaire, coupe coronale pondération T1 montrant un aspect grêle de la tige pituitaire avec hypophyse hypoplasique.

La patiente a bénéficié d'une étude génétique qui a permis d'éliminer en premier lieu une mutation LHX4, la recherche d'autres mutations est en cours.

Elle est substituée par l'Hydrocortisone, Levothyrox et Oestrogel, et sera suivie régulièrement pour évaluation clinicobiologique.

## Discussion :

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire est une malformation congénitale, décrite pour la première fois en 1987 par Fujisawa et al. [1], il se traduit cliniquement par un déficit hypophysaire unique ou multiple, le caractère évolutif de l'atteinte impose la réévaluation régulière des différents axes

hypophysaires d'autant qu'avec le temps les déficits deviennent intenses et multiples [1], comme illustre le cas de notre patiente chez qui le déficit thyroïdote a précédé de plusieurs années la survenue des autres déficits.

Ce syndrome est défini par des anomalies morphologiques mises en évidence par résonance magnétique à savoir une tige pituitaire grêle ou non visible, hypoplasie antéhypophysaire et posthypophyse ectopique [1,2].

L'éthiopathogénie demeure inconnue, des mutations des gènes codant pour les facteurs de transcription impliqués dans l'ontogénèse antéhypophysaire ont été évoquées, les facteurs les plus fréquemment impliqués sont PROP1, POU1F1, HESX1, LHX3 et LHX4 [3 ,4] (tableau 1)

Facteur de transcription	Déficit GH	Déficit TSH	Déficit LH-FSH	Déficit ACTH	Déficit PRL	Hypophyse	Posthypophyse	Autres
POU1F1	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Hypoplasie	Normale	
PROP1	Oui	Oui	Oui	Variable	Oui	Hyperplasie puis hypoplasie	Normale	
HESX1	Oui	Variable	Variable	Variable	Variable	Hypoplasie	Ectopique	Dysplasie septo-optique
LHX3	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Variable	Normale	Anomalie de la rotation de la tête
LHX4	Oui	Oui	Variable	Variable	Non	Hypoplasie	Variable	Malformations cérébrales

**Tableau1 :** Phénotypes cliniques et aspect IRM en fonction des facteurs de transcription hypophysaires impliqués dans le déficit hypophysaire (4)

## Conclusion :

Le syndrome d'interruption de la tige pituitaire est une malformation congénitale rare qui doit être évoqué en présence d'un hypopituitarisme combiné ou isolé, l'IRM constitue actuellement le moyen d'imagerie le plus performant pour le diagnostic de cette malformation.

## Références :

- [1] C Barbeau. *Syndrome d'interruption de la tige pituitaire*. Arch Pediatr 1998 ; 5 : 274-9
- [2] L. Trabelsi. *Anomalies de la tige pituitaire à l'IRM : aspects étiologiques à propos de 11 cas*. Annales d'Endocrinologie, Vol 67, N° 6, décembre 2006, pp. 604-612
- [3] R. Reynaud. *Génétique des hypopituitarismes antérieurs*. Annales d'Endocrinologie, Vol 66, N° 3, juin 2005, pp.250-257
- [4]-F. Castinetti. *Déficit hypophysaire combiné multiple : aspects cliniques et génétiques*. Annales d'Endocrinologie 69 (2008) 7-17

