

Otites dans la petite enfance, une petite taille à l'adolescence : et si c'était un Turner?

F. Boubaker (a), M. Jemel (a), N. Kolsi (b), S. Graja (a), H. Sayadi (a), H. Marmouch (a), J. Kobaa (b), I. Khoctali (a) a
Service d' Endocrinologie-Médecine Interne CHU Fattouma Bourguiba Monastir, TUNISIE
b CHU FATTOUMA BOURGUIBA MONASTIR SERVICE D' ORL ET CCS, Monastir, TUNISIE

➤ Introduction :

Le syndrome de Turner concerne environ une naissance féminine sur 2500.

Le diagnostic n'est souvent pas posé lors de la petite enfance. Une surveillance métabolique, cardiaque, osseuse de ces cas impose d'attirer l'attention sur les manifestations non spécifiques qui peuvent inaugurer le tableau.

➤ Observation :

Il s'agit de la patiente N.H âgée de 16 ans qui avait été adressée pour exploration d'un retard staturo-pondéral sévère.

L'âge statural était à 9 ans et l'âge osseux à 10ans.

Elle avait déjà souffert d'un retard de croissance intra-utérine, de trois épisodes d'otites séro-muqueuses bilatérales ayant nécessité une tympanoplastie gauche et de 6 épisodes de broncho-pneumopathies dont l'exploration étiologique était négative (test de la sueur, PH métrie, dosage des immunoglobulines, tomodensitométrie thoracique, explorations fonctionnelles respiratoires et bronchoscopie).

Elle a été mise depuis un mois sous 12,5ug/j de l-thyroxine en raison d'une hypothyroïdie fruste.

L'interrogatoire avait révélé une aménorrhée primaire et l'examen avait retrouvé un impubérisme sans dysmorphie.

A la biologie une anémie ferriprive à 10,8 g/dl avec un profil d'hypogonadisme hyper gonadotrope (oestradiolémie à 5 avec FSH à 78,2 et LH à 21,11. Un déficit complet en GH était confirmé par l'hypoglycémie insulinique et le test au Catapressan.

les anticorps antithyroïdiens et anti-gliadine étaient négatifs.

Le caryotype était féminin avec une majorité de cellules monosomiques X et un autre contingent avec un chromosome dérivatif du X : 45, X[13] / 46, X, der (X) [14].

Le bilan de malformations cardiaques et rénales associés était négatif et la patiente était mise sous hormone de croissance humaine.

➤ Conclusion :

Le risque métabolique associé aux syndromes de Turner, auquel s'ajoute l'auto-immunité, les malformations d'organes vitaux et l'ostéoporose imposent d'attirer l'attention sur des signes non spécifiques mais qui doivent attirer l'attention tels que ceux ORL