

Abstract : Syndrome de Turner avec scoliose et TRT par hormone de croissance(HC) : à propos de deux cas.

Dr O. KARECHE, Pr D. MESKINE : EPH Bologhine Alger

Introduction : Le syndrome de Turner est une affection génétique rare liée à l'absence totale ou partielle d'un chromosome X, caractérisé par une petite taille, un syndrome dysmorphique et une insuffisance ovarienne. Les niveaux de GH sont normaux et le traitement par l'HC accélère la vitesse de croissance. La taille adulte est meilleure lorsque le traitement est débuté tôt avant l'âge de 8-9ans et lorsqu'il dure plus de 4 ans. L'HC est administrée à une dose de 0,05mg/kg/jour et ce, jusqu'à l'atteinte d'un âge osseux de 14 ans ou jusqu'à ce que la croissance soit inférieure à 2 cm par année. La scoliose est une anomalie vertébrale fréquente au cours de ce syndrome définie par une courbe frontale $>$ ou $=$ 10 degrés, elle pourrait apparaître ou s'aggraver sous TRT par HC.

Observation : nous rapportons les deux cas suivant :

1ere patiente : est âgée de 14ans, présentant un Sd de Turner suspecté devant un retard statural et un sd dysmorphique, confirmé par le caryotype qui est 45X0. La taille est de 133cm (-4DS), le poids est de 30 kg (-4DS) pour une Taille cible de 163 cm. l'âge osseux est à 10ans. La radiographie du rachis dorsolombaire révèle une scoliose thoracique avec un angle Cobb à 25°.

La patiente a été traitée par HC à une dose de 0,05mg/kg/j, avec diminution de la posologie si le taux d'IGF-1 devient supérieur à 2DS par rapport au taux habituel pour le même âge.

Evolution : 3mois : +1 cm, 6mois : + 2,5cm, 12 mois : +4cm, 18 mois : +5cm.

Les contrôles radiologiques : l'angle Cobb varie de 3° : pas d'aggravation ($<$ 5°).

2ème patiente : est âgée de 16ans, présentant un Sd de Turner suspecté devant un retard statural, un Sd dysmorphique et un retard pubertaire, le caryotype est 45X0. La taille est de 136cm (-4DS), le poids est de 37 kg (-2,5DS) pour une Taille cible de 160 cm. l'âge osseux est à 10ans et 1/2. La radiographie du rachis dorsolombaire révèle une scoliose thoracique avec un angle Cobb à 20°.

La patiente a été traitée par HC à la même dose (0,05mg/kg/j).

Evolution : 3mois : +0,5cm, 6mois : + 1,5cm, 12 mois : +2,5cm, 18 mois : 3,5cm.

Les contrôles radiologiques : l'angle Cobb varie de 2° : pas d'aggravation.

Discussion : la progression de la scoliose est définie par une augmentation de l'angle Cobb au minimum 10°. Chez nos patientes il y a eu un gain statural au bout de 18 mois sans aggravation de la scoliose. Certaines études ne montrent pas d'augmentation de l'incidence ou de la sévérité de la scoliose au cours du traitement par l'HC chez les turnériennes et suggèrent une surveillance. Bien que la progression de la courbe puisse se produire lors de l'accélération de la croissance, une association causale directe avec l'hormone de croissance n'a pas été établie. Sur 49 filles turnériennes dans la série de Ricotti et cols, 29 ont une aggravation de la scoliose et 9 développent de nouveau une scoliose sous TRT par HC sur un suivi de 4 ans. Une cohorte australienne de 185 patientes montre une aggravation de la scoliose chez 5 sur 45 turnériennes et chez deux autres cas (Cobb entre 30° et 55°) sur un suivi de plus de 4ans, le TRT n'a pas été arrêté. Une cohorte de 250

patients conclue a une aggravation de la scoliose sous TRT chez 10 patients dont 02 ayant un Sd de Turner. Une étude transversale a révélé un risque plus élevé de développer une scoliose dans le Sd de Turner par rapport à des sujets sains et ce risque semble être influencé par la taille du patient et, indirectement, par la thérapie GH.

En conclusion : le TRT par HC ne semble pas aggraver la scoliose dans le sd de Turner, mais celle-ci peut évoluer par elle-même, comme chez tous les enfants, en suivant l'accélération de la croissance. Une relation causale entre le TRT par hormone de croissance et apparition ou aggravation de la scoliose n'a pas été établie.

Reference:

1-Gregory A Day*1,3, Ian Bruce McPhee1, Jenny Batch2 and Francis H : **Growth rates and the prevalence and progression of scoliosis in short-statured children on Australian growth hormone treatment programmes**, Scoliosis journal 2007

2- Dymling J, Willner S: **Progression of a Structural Scoliosis during Treatment with Growth Hormone**. Acta Orthop Scand 1978, 49(3):264-268.

3- Wang ED, Drummond DS, Dormans JP: **Scoliosis in Patients Treated with Growth Hormone**. J Ped Orthop 1997, 17:708-711.

4- Lyon A, Preece M: **Growth charts for girls with Turner syndrome**. Arch Dis in Childhood 1985, 60:932-935.

5- Flavio Moutinho Souza1, Paulo Ferrez : **Adverse effects of growth hormone replacement therapy in children**; Arq Bras Endocrinol Metab. 2011;55/8

6-Wang ED1, Drummond DS, Dormans JP, Moshang T, Davidson RS, Gruccio D: **Scoliosis in patients treated with growth hormone**.

7-T G.A. Day, I.B. McPhee and J. Batch: **THE INCIDENCE OF IDIOPATHIC SCOLIOSIS IN TURNER SYNDROME – GROWTH HORMONE TREATED AND NON-TREATED**.

8- Kim JY1, Rosenfeld SR, Keyak JH: **Increased prevalence of scoliosis in Turner syndrome**. J Pédiatrie Orthop. 2001 Nov-Dec;21(6):765-6.

9- Chris Kelnar, Martin Savage, Paul Saenger - 2007 -: **Medical Growth Disorders 2E**

10- Suzanne B. Cassidy, Judith E: **Management of Genetic SyndromesAllanson** - 2011 - Medical

