

# DÉFICIT EN HORMONE DE CROISSANCE ET MALFORMATION CONGÉNITALE DE L'AXE HYPOTHALAMO-HYPOPHYSAIRE : A PROPOS DE 19 CAS

G. HACHIM, A. OURRAI, A. HASSANI, R. ABILKASSEM  
SERVICE DE PÉDIATRIE, HÔPITAL MILITAIRE D'INSTRUCTION MOHAMED V RABAT.

## Introduction :

Le déficit en hormone de croissance (DHC) associé à une malformation congénitale de l'axe hypothalamo-hypophysaire est rare. Il peut être isolé ou combiné.

## Objectif :

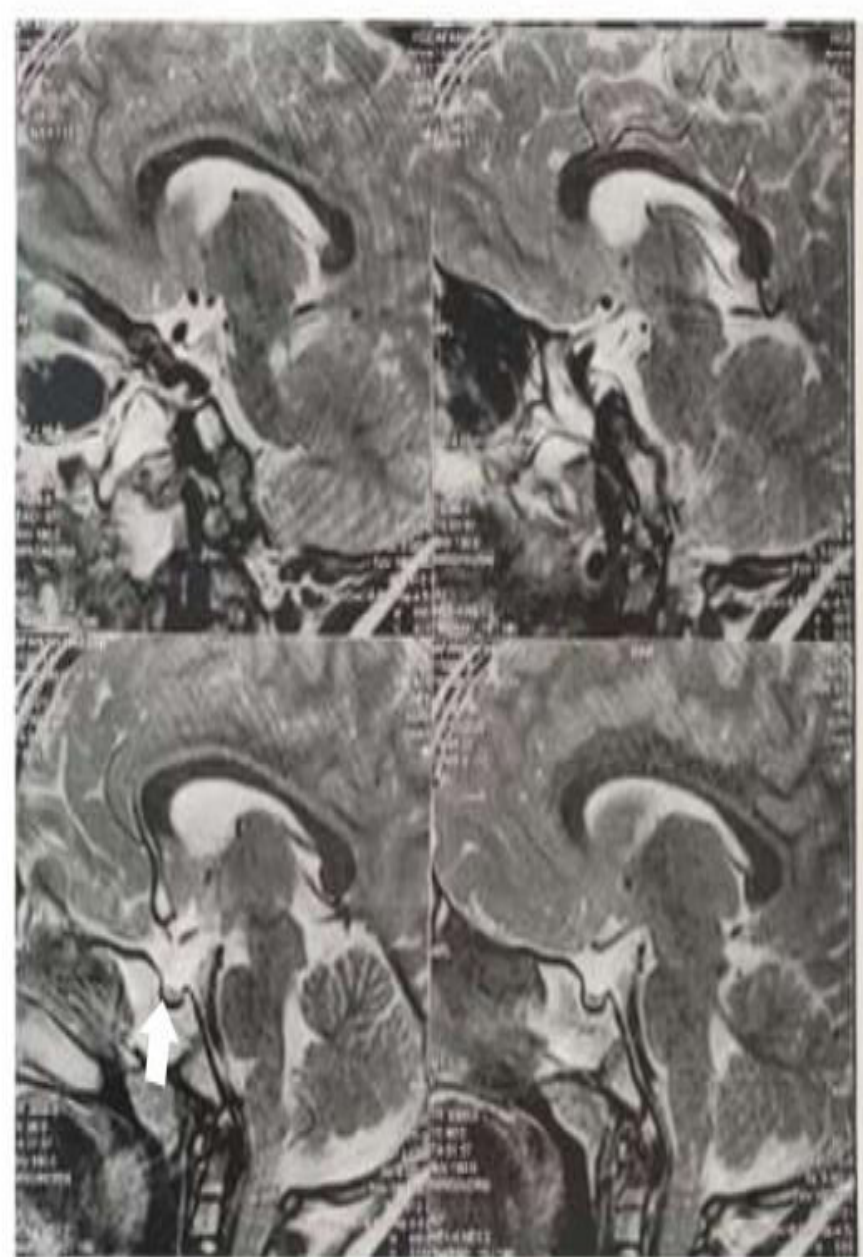
Rapporter les différentes anomalies hypophysaires congénitales retrouvées en imagerie dans un groupe d'enfants atteints de DHC.

## Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 19 enfants atteints de DHC associés à une anomalie malformative à l'IRM hypothalamo-hypophysaire (IHH) colligés au service de pédiatrie à HMIMV.

## Résultats :

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 6,5 ans avec un sex ratio de 1,37. Le Z-score moyen de la taille au moment du diagnostic était de - 2,8 DS. Le DHC était total chez 95 % des patients et partiel chez 5% des patients. Il a été isolé dans 63 % des cas et combiné dans 37 % des cas. L'IRM HH a montré : une selle turcique vide + arachnoidocèle dans 58% des cas, une hypoplasie antéhypophysaire isolée dans 10,5% des cas, une posthypophyse ectopique + hypoplasie antéhypophysaire dans 10,5% des cas, un syndrome d'interruption de la tige pituitaire dans 10,5% des cas, une posthypophyse ectopique isolé dans 5,2% des cas et une tige pituitaire fine dans 5,2% des cas. La substitution de l'axe thyroïdote concerne 37% des cas. Le traitement par l'hormone de croissance concerne tous les patients et le gain statural moyen était de 12 centimètres pendant la première année de traitement.



Coupe sagittale pondérée en T2

**Figure 1 :**  
IRM HH du patient N°5 montrant une atrophie de l'antéhypophyse (2,5mm) + arachnoidocèle



Coupe sagittale pondérée en T1

Coupe coronale pondérée en T1

**Figure 2 :**  
IRM HH du patient N°10 montrant une selle turcique vide et une hypoplasie antéhypophysaire et tige pituitaire fine.

## Conclusion :

Le risque de progression d'un DHC isolé vers un DHC combiné est le plus élevé chez les enfants présentant des anomalies dans la région hypothalamus-hypophysaire.