

HYPOGONADISME HYPOGONADOTROPE FÉMININ À PROPOS DE 48 CAS

D. BEN SALAH, F. MNIF, L. AFFES, N. REKIK, M. MNIF, M. ABID SERVICE
D'ENDOCRINOLOGIE-DIABÉTOLOGIE CHU HÉDI CHAKER SFAX

Introduction:

L'hypogonadisme hypogonadotrope (HH) peut être congénital ou acquis. Le tableau diffère selon que l'hypogonadisme est isolé ou entrant dans le cadre d'une insuffisance antéhypophysaire (IAH).

Le but de ce travail est de décrire les caractéristiques clinico-biologiques et thérapeutiques des HH féminins.

Méthodes:

Etude rétrospective concernant 48 patientes hospitalisées entre 1997 et 2015 au service d'endocrinologie du CHU Hédi Chaker de Sfax.

Résultats:

L'âge moyen des patientes est de 41,1 ans (16- 76ans)

Circonstances de découvertes:

suspicion d'IAH: 13 cas (25%)
Aménorrhée primaire: 11 cas (23%)
Adénome hypophysaire : 8 cas (18%)
Insuffisance thyroïdienne: 7 cas (13%)
Altération de l'état général: 6 cas (11%)
Insuffisance corticotrope: 2 cas (8%)
Aménorrhée secondaire: 1 cas (2%)

Stade pubertaire	HH isolé	HH combiné
Stade 1	1	7
Stade 2	1	2
Stade 3	2	3
Stade 4	1	0
Stade 5	0	32

Figure 1: circonstances de découverte

Tableau 1: stade pubertaire de la population

	HH isolé	HH combiné
Poids moyen (Kg)	51,1	58,4
Taille moyen (cm)	161,5	149,6
IMC moyen (Kg/m ²)	19,5	23,7
Consanguinité	5 cas	13 cas
Cas familiaux similaires	1 cas	2 cas
Syndrôme tumoral hypophysaire	aucun	5 cas

Tableau 2: Caractéristiques générales des malades

Un test LHRH/FSH-LH était fait pour 19 cas confirmant HH dans tous les cas. L'HH était isolé dans 6 cas et combiné dans 42 cas associant dans 26 cas une insuffisance gonadotrope, corticotrope, thyroïdienne et lactotrope.

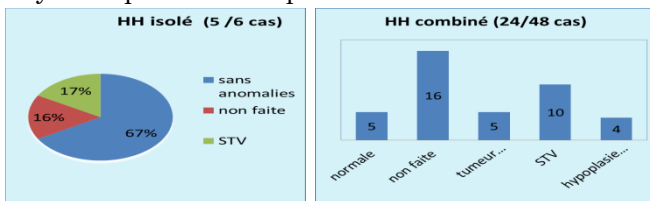


Figure 2: IRM hypothalamo-hypophysaire (29cas)

HH isolé	HH combiné acquis	HH combiné congénital
-1 cas: syndrome de kallman -1 cas: mutation GPR54 -4 cas: idiopathique	-Maladie de Sheehan: 21 cas -Adénome hypophysaire: 7 cas -Craniopharyngiome: 1 cas -Causes indéterminées (idiopathique) : 4 cas	-Syndrome d'interruption de la tige 2 cas Idiopathique: 7 cas -Hypoplasie hypophysaire: 4 cas

Tableau 3: étiologies de l'HH

	HH isolé	HH combiné
THS	4 cas	5 cas
Age moyen de début de TTT	20 ans	21,6 ans
Durée moyenne de TTT	9,2 ans	4,6 ans

Tableau 4: Traitement hormonal

Discussion:

La prévalence de l'HH est de 2-5% des femmes adultes, mais semble être variable selon la population étudiée. Pour l'HH congénital, la prévalence est estimée de 1/4000 à 1/10,000 chez l'homme et 2 à 5 fois moins fréquente chez les femmes. Le tableau clinique diffère en fonction de l'âge d'installation de l'hypogonadisme. Les pathologies non tumorales constituent les causes les plus fréquentes de l'HH acquis chez les femmes et en particulier la maladie de Sheehan(1). Les causes de HH isolé congénital sont multiples, des anomalies moléculaires ne sont identifiées que pour environ 30 % des patients (2). Le traitement substitutif s'impose à un âge jeune pour assurer le bon développement pubertaire et améliorer le pronostic de la fertilité. Pour les femmes les plus âgées, l'hormonothérapie substitutive sera discutée, c'est la substitution des autres axes qui prime sur l'axe gonadotrope.

Conclusion:

Dans la littérature, il y a peu d'études qui se sont intéressées à HH chez la femme. Des progrès encore plus ambitieux dans la compréhension moléculaire et génétique de la régulation de l'axe gonadotrope ainsi que les pathologies qui en découlent