

HAIRAN syndrome (*hyperandrogenic insulin-resistant acanthosi nigricans*) : à propos d'un cas.

SF. Benarous^{*a} (Dr), I. Belkacem^a (Dr), S. Amokrane^a (Dr), M. Boudissa^a (Pr), S. Mimouni^a (Pr)
Service d'Endocrinologie EHS CPMC Alger.

Introduction

Le HAIRAN syndrome est une entité distincte du syndrome des ovaires polykystiques banal, se rapprochant de l'hyperthécose ovarienne. Il représenterait 3 % des hirsutismes.

Observation

Patiente âgée de 24 ans hospitalisée pour exploration d'une hyperandrogénie.

L'examen clinique retrouve: (figure1) Un hirsutisme d'apparition progressive vers l'âge de 16 ans, d'évolution lente sévère scoré à 26 selon le score de Ferriman et Galloway, associé à une acné et séborrhée. Une virilisation à type d'alopécie des golfes temporaux, d'hypertrophie musculaire, atrophie mammaire et Clitoridomégalie modérée. Une aménorrhée secondaire faisant suite à des spanioménorrhées depuis 2 ans.

Le tout évoluant dans un contexte d'obésité morbide et d'hyperinsulinisme (acanthosis nigricans tendance aux hypoglycémies).

La biologie: montre une Testostérone à 3.59 nmol/l et à 6.92 nmol la SDHEA, une 4 androsténédione et une 17 OH dans les normes, Le cycle du cortisol et le test de freinage sont normaux. La FSH, LH et l'E2 sont dans la limite de la normale.

L'imagerie abdomino-pelvienne: (figure 2) retrouve un aspect de gros ovaires polymicrokystiques, avec stroma dense très développé.

Sur le plan thérapeutique: la patiente est mise sous règles hygiéno-diététiques, Acétate de cyprotérone et Métformine avec une bonne évolution clinique.



figure1:hyperandrogénie sévère

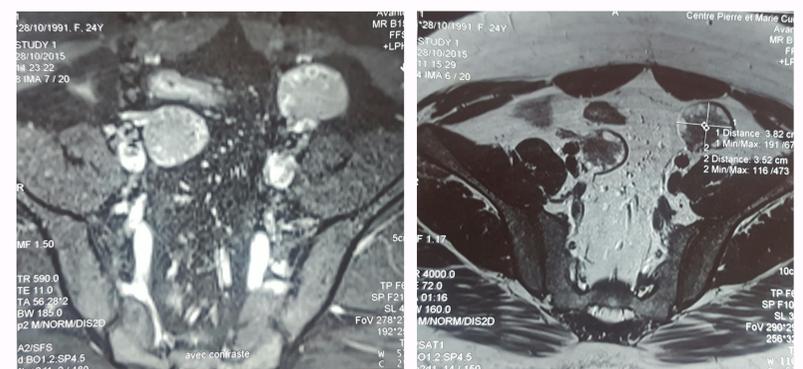


Figure 2 : IRM pelvienne

Discussion

Devant cette hyperandrogénie sévère d'origine ovarienne une cause tumorale est à évoquer en premier. Mais le contexte de maladie ancienne et stable, l'association à l'hyperinsulinisme, à l'acanthosis nigricans et l'aspect à l'IRM de gros ovaires à stromas dense, nous avons retenu le diagnostic de **HAIRAN syndrome**.

Conclusion

Le syndrome HAIR-AN est une cause de SOPK de présentation pseudo-tumorale, sa prise en charge est basée sur divers facteurs et inclut : une perte de poids, la prise de pilules contraceptives et la prise d'antiandrogènes. Le traitement de la résistance à l'insuline, tel que la métformine, est controversé mais a donné de bons résultats chez notre patiente.