

introduction

La puberté précoce se définit par l'apparition de caractères sexuels secondaires avant l'âge de 9ans chez le garçon.
 Hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) est une maladie autosomique récessive, c'est la cause la plus fréquente de pseudo puberté précoce (PPP).
 Nous rapportons le cas d'une PPP iso sexuelle révélant une HCS par bloc 21hydroxylase ayant évoluée vers une puberté précoce centrale (PPC) révélée par une avance de l'âge osseux secondaire à un retard de diagnostic.

observation

Il s'agit d'un garçon âgé de 7ans, ainé d'une fratrie de 04 enfants, Né à terme par voie basse d'un mariage non consanguin, poids de naissance 3900g , pas de notion de syndrome perte de sels. Son frère âgé de 4ans est suivi pour HCS révélée par PPP bien contrôlée sous TRT hormonal, le reste de fratrie saine.
 Le diagnostic de puberté précoce périphérique a été posé à l'âge de 4ans et 8mois devant **Cliniquement** : signes d'hyper androgénie apparue depuis l'âge de 3ans : morphotype androïde (**figure 1**): épaules larges, voix rauque, bon Développement musculaire, acné au niveau du visage, aspect des OGE stade P3G1 Tanner volume testiculaire de 2,5ml à droite, 3ml à gauche, scrotum plissé, pénis de 6,5cm -pas de pilosité axillaire, pas d'érection ni d'éjaculation.
 -Avance d'âge statural 11ans (152cm) taille cible 180cm **figure (4)**, **Taille prédite** : 169,5cm calculée selon les tables de **Bofnig et Schwarz** publié en 2012
 -Avance d'âge osseux (AO): 13ans qui a continuer à progresser malgré un bon control hormonal de la maladie, AO actuel: 14ans et demi. **figure (2)**
Sur le plan thérapeutique: Mis sous 30mg d'hydrocortisone et Acétate de cyprotérone ½ cp de 50mg, Déxaméthasone ½ cp
 Lors d'une réévaluation à l'âge de 6ans et 9mois, une augmentation du volume testiculaire a été constaté (6ml à l'orchidomètre de Prader) (**figure 3**)
 motivant un bilan hormonal gonadique et une échographie scrotale éliminant les diagnostics différentiels: tumoral, inclusions surrénaliennes testiculaires

Résultats

-Bilan hormonal de diagnostic d'HCS: ACTH: 269 pg/ml (N 7.2 – 63.3) Cortisol à 8h: 103,5nmol/l (171-536) 17OHP: 21.09 ng/ml (0.31- 2.111) composé S: 1,3nmol/l (1,4-5) Testo: 14.67 nmol/l (0.1- 1.12) LH: 0.1µ UI/l (0.2 -1.4) FSH: 0.11µUI/l (0.2-3.8) soit HCS par bloc 21(oh) compliquée de PPP
-Bilan motivé par augmentation de taille testiculaire:1/Echographie scrotale : deux testicules homogènes mesurant chacun **30mm** (taille antérieur: à droite 17X7mm, à gauche18.6X7 mm)
2/Bilan gonadique: FSH: 2,34mUI/ml (nl<1) LH: 1,94mUI/ml (nl<1) Testo: 1,72nmol/l (0,1-1,12)
 -âge osseux 14ans et demi selon méthode de **Greulich et Pyle**. IRM hypophysaire n'a pas été demandée
 -L'enfant a été mis sous TRT par analogues de Gonadotrophines (GnRHa) 3,75mg 1 ampoule/mois
Test au Décapeptyl après 3mois de TRT GnRHa: **LH: 0,51mUI/ml FSH: 0,33mUI/ml Testo : 20 ng/dl**

Bone age	Bone age, years	Percentage of mature height	Percentage of mature height B&P	Bone age	Bone age, years	Percentage of mature height	Percentage of mature height B&P
Accelerated (n=14)	10	89.5	82.8	Accelerated (n=15)	10	84.2	74.7
	11	89.9	88.3		12	88.4	80.9
	12	91.7	90.1		13	89.2	85.0
	13	96.1	94.5		14	92.8	90.5
Normal (n=38)	8	84.2	79.0	Normal (n=18)	15	96.0	95.8
	9	89.0	82.7		9	85.3	75.2
	10	91.1	86.2		10	88.0	78.4
	11	91.5	90.6		11	89.0	80.4
	12	94.1	92.2		12	92.0	83.4
	13	96.6	95.8	13	93.8	87.6	

Tableau 1: table de Bofnig & Schwarz taille prédite



figure 1: aspect général: enfant de morphotype **androïde**



Figure 2=aspect stable de l'âge osseux à 6mois d'intervalle correspondant à 14ans et demi.



Figure 3:pilosité pubienne et volume testiculaire de 8ml par orchidomètre de Prader

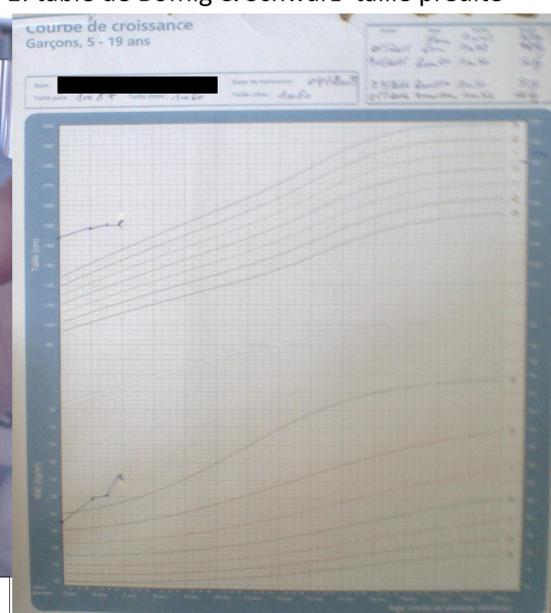


Figure 4: courbe de croissance staturo-pondérale montre une avance + 3DS

Discussion

le Nouveau né de sexe masculine porteur d'une HCS forme virilisante se caractérise le plus souvent par un aspect normal à la naissance, bien que la stéroïdogenèse surrénalienne a démarré précocement durant la vie fœtale. Chez notre patient le diagnostic d'HCS forme précoce virilisante révélé par une PPP a été posé tardivement à l'âge de 4ans à cause de l'absence d'un programme de dépistage néonatal précoce de cette pathologie dans notre pays, ce retard diagnostic était à l'origine d'une avance d'âge osseux suffisante pour activer l'axe gonadotrope hypothalamo-hypophysaire soit l'autonomisation centrale de la PPP deux ans après le moment du diagnostic de HCS malgré un bon control hormonal de l'axe corticotrope. Plusieurs études (**3**) ont montré que l'hyerandrogénie durant les deux premières années de vie est à l'origine d'une accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse car il s'agit d'une phase de croissance androgène sensible : la testostérone qui agit en double action directement en stimulant la sulfation des protéoglycans des chondrocytes et indirectement en synergie avec GH. **Pescovitz** était le premier qui a prescrit la GnRha pour traiter la PPC compliquant une HCS.(**1**) Des études ont prouvé l'amélioration de la croissance linéaire (CL) sous GnRHa (**3**) et d'autres évoquent que l'association GH-GnRha améliore la CL. selon le dernier consensus de **société endocrine** le TRT par hormone de croissance (GH) est indiqué en cas d'HCS si la taille prédite **<-2,25 DS (4)**
 Notre patient n'as pas été mis sous GH car il a une avance staturale alors que dans notre pays ce TRT est réservée pour le déficit en GH
 La taille finale prédite a été calculé chez notre patient selon les tables de **Bofnig et schwarz (tableau 1)** car en cas d'HCS le pic de croissance pubertaire est plus faible que celui d'un enfant normal ce qui rend discutable l'application des courbes de **Bayley et Pinneau** fait sur des enfants sains (**2**).
 Un TRT par GnRHa sera maintenu jusqu'à un âge chronologique de 13ans espérant une taille finale adulte proche de celle déterminée génétiquement.

conclusion

La PPC peut être soit secondaire à l'autonomisation centrale d'une PPP chez des patients mal contrôlé par le TRT médical soit révélatrice d'emblée d'une forme précoce d'HCS diagnostiquée tardivement. Un simple dépistage néonatal d'HCS ainsi qu'un bon control hormonal par d'hydrocortisone instauré précocement durant les deux premières années de vie permet d'éviter cette évolution au pronostic statural sombre.

Références

- 1-Pescovitz OH, Cassorla F, 1985 LHRH analog treatment of central precocious puberty complicating congenital adrenal hyperplasia. Ann N Y Acad Sci 485: 174-181
 - 2- W.Bofnig* and Schwarz Overestimation of final height prediction in patients with classical congenital adrenal hyperplasia using the Bayeley and Pinneau method. J Pediatr Endocr Met 2012 ; 25 (7-8) : 645-649
 - 3- Soliman AT, 1997 Congenital adrenal hyperplasia complicated by central precocious puberty: linear growth during infancy and treatment GnRHa. Metabolism 46: 513-517.
 - 4-Speiser . Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: an Endocrine Society clinical practice guideline. J Clin Endocrinol Metab 2010;95:4133– 60.
- PS: pas de conflits d'intérêts