

Puberté Précoce centrale au cours des hyperplasies congénitales des surrénales : quel mécanisme ?

Bettaibi.A, Hasni.Y, Maaroufi.A, Kacem.M, CHadly.M, Ach.K

Service d'endocrinologie CHU Farhat Hached Sousse, Tunisie

Introduction :

La puberté précoce peut avoir plusieurs origines : « centrale » quand elle est due à une activation précoce de l'hypothalamus, et « périphérique » quand elle est indépendante des gonadotrophines.

Observations :

Observation 1 :

MB âgé de 7ans, antécédent de déficit en 21hydroxylase dans la fratrie, présente une puberté précoce avec une avance staturopondérale à + 2DS avec un poids à 37 Kg et une taille à 147cm, un stade III de Tanner et un âge osseux à 10 ans. Le test de LHRH montre une réponse franchement positive avec un pic LH à 28,14 mUI/ml et un pic FSH à 8,5 ng/ml. La 17OH progestérone de base est très élevée > 24,7ng/ml. L'IRM hypophysaire est normale.

Observation 2 :

BA âgée de 6 ans consulte pour puberté précoce avec à l'examen clinique: un stade II de Tanner, quelques signes d'hyperandrogenie, une avance staturopondérale de +2DS, un stade II de Tanner. L'âge osseux est de 9 ans. Le test LH-RH montre une réponse positive avec un pic à 39mUI/ml. L'IRM hypophysaire est normale. Le test au synacthène a montré un pic de 17OH progestérone > 100 ng/ml. On a conclu donc à une hyperplasie congénitale des surrénales.

Les deux patients ont été mis sous Hydrocortisone, on a associé les analogues de la gonadoréline (le decapeptyl) vu l'évolutivité de la puberté avec une bonne réponse clinique.

Résultats du Test LHRH chez les deux patients

	t0	t30	t60	t90	t120
Patient1					
FSH (MUI/ml)	3,5	7,2	8,5	8,6	7,8
LH (mUI/ml)	2,1	28,14	24,6	19,11	15,2
Patient 2					
FSH (MUI/ml)	1,9	15	20	21	20
LH (mUI/ml)	0,2	3,7	39	31	27

Commentaires / conclusion :

La puberté précoce est une maladie rare avec une incidence comprise entre 1/5000 et 1/10000 cas. Les pubertés précoces centrales sont dues à une activation précoce de l'axe hypothalamohypophysogonadique.

Chez la fille, la PPC est idiopathique dans 80 % des cas et organique dans 20 % des cas. Chez le garçon, la PPC est organique dans 65 % des cas et idiopathique dans 35 % des cas.

Classiquement, dans l'hyperplasie congénitale des surrénales la puberté précoce est périphérique. Chez les deux patients ; on a observé plutôt une puberté précoce centrale. L'exposition précoce à des stéroïdes sexuels peut entraîner une puberté précoce centrale. En fait c'est l'hyperandrogénie qui pourrait induire une puberté précoce vraie par « entraînement » de l'axe hypothalamo hypophysaire.

Bibliographies

Linglart A, Lahlou N, Adamsbaum C, Roger M, Carel JC. Pubertés précoces, Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Endocrinologie-Nutrition, 10-033-C-10, 2003, 23p.
Merke DP, Culter GB Jr. Evaluation and management of precocious puberty. Arch Dis Child 1996 ; 75 (4) : 269-71.