

# Hyperplasie congénitale de la surrénale par déficit en 21 hydroxylase et retard mental: Une association inhabituelle

E. ICHEN (Dr); F. ELILIE M O (Dr); A .EZZEROUQI (Dr);Y.YADEN (Dr), H. LATRECH (Pr)  
*Service d'endocrinologie Diabétologie, CHU Mohammed VI, faculté de médecine et de pharmacie, université Med premier, Oujda, Maroc*

**Mots clés:** Surrénale ;hyperplasie ;retard mental

## **INTRODUCTION :**

L'hyperplasie congénitale des surrénales par déficit en 21 hydroxylase est un trouble endocrinien héréditaire rare .

Nous rapportons un cas associant une HCS et un retard mental.

## **OBSERVATION :**

Patient âgé de 19ans, suivi depuis sa naissance pour hyperplasie congénitale de la surrénale par déficit en 21

Hydroxylase , dans sa forme classique avec perte de sels.

l'examen clinique avait noté, un micro pénis associé à une diminution de la pilosité, des mouvements anormaux de l'étage céphalique et un retard mental .

L'échographie testiculaire avait objectivé des inclusions testiculaires. L'IRM encéphalique et Hypothalamo-hypophysaire avait montré une atrophie cérébrale avec des lésions minimales de leucodystrophie démyélinisante.

## **DISCUSSION ET CONCLUSION**

La découverte d'un cas d'hyperplasie congénitale des surrénales impose une enquête familiale, afin de porter précocement le diagnostic et ainsi traiter rapidement et prévenir d'éventuelles complications psychologiques et permettre une croissance, une puberté normale et une fertilité satisfaisante [1] . L'association de l'hyperplasie congénitale de la surrénale par déficit en 21 Hydroxylase à un retard mental secondaire à des lésions neurologiques rend la prise en charge de ces patients encore plus difficile avec un lourd retentissement psychologique familial.

## **REFERENCES:**

[1] M. Hadj Habib Hyperplasie congénitale des surrénales ( HCS ) à révélation tardive par déficit partiel en 21-hydroxylase : à propos de 3 cas d'une même famille Annales d'Endocrinologie 2014, Volume 75, Issues 5\_6, Pages 472.