

P285: Un nouveau cas d'hypogonadisme hypogonadotrope chez un patient tunisien porteur d'un syndrome des 3A.

H. Belhadj Hassen, I. Oueslati, F. Chaker, M. Yazidi, W. Mimita, M. Chihaoui, H. Slimane
Service d'Endocrinologie, hôpital La Rabta, Tunis, TUNISIE.

INTRODUCTION

- Le syndrome d'Allgrove, ou syndrome des 3A est une affection autosomique récessive associant dans sa forme complète : Achalasie, Alacrymie et maladie d'Addison. Il s'agit d'une affection rare, complexe et multi-systémique.
- Nous rapportons le cas d'un hypogonadisme hypogonadotrope diagnostiqué chez un patient porteur d'un syndrome des 3A.

OBSERVATION

- Patient, âgé de 18 ans, nous a été adressé pour un retard pubertaire.
- Antécédents personnels:**
 - Etait suivi depuis l'âge de 2 ans pour:
 - Alacrymie
 - Insuffisance surrénalienne périphérique (sous hydrocortisone)
 - Achalasie (il a eu une cardiomyotomie extra muqueuse).

Le diagnostic de syndrome des 3A a été retenu.

Examen physique:

- Taille = 149 cm (- 4 DS).
- Indice de masse corporelle = 11,26 kg/m²
- Examen des Organe génitaux externes:
 - ✓ Pas d'ambigüité
 - ✓ Taille de la verge étirée: 2,5 cm
 - ✓ Deux testicules en place mesurant 2 cm de diamètre.
 - ✓ Absence de pilosité pubienne
 - ✓ Stade pubertaire selon Tanner: G1 A1 P1.
- Pas de Gynécomastie
- Pas de syndrome dysmorphique
- Absence d'anosmie

Bilan hormonal:

	Valeurs chez notre patient	Valeurs usuelles
Testosténone (nmol/l)	0,09	0,38 - 32
LH (UI/l)	< 0,2	1,5 - 15
FSH (UI/l)	< 1	1,5 - 10
Test à la GnRh: Pic LH (UI/l)	2,1	

Le diagnostic d'hypogonadisme hypogonadotrope a été retenu.

IRM Hypothalamo-hypophysaire: sans anomalies

Age osseux: Risser V

Evolution:

- Le patient a été mis sous Androtardyl* à doses progressives.
- Stade Tanner :G4 P4.

CONCLUSION

- Cette observation est particulière par l'association rare: hypogonadisme hypogonadotrope et syndrome des 3A.
- En effet cette association n'a été rapportée que dans un seul cas dans la littérature [1]. Il s'agissait également d'un patient tunisien.
- L'étude génétique est indiquée dans notre cas afin de mieux élucider la nature de cette association.
- D'autre part, ce cas illustre l'importance de l'évaluation du développement pubertaire des enfants porteurs d'un syndrome des 3A.

Conflits d'intérêt: Aucun