

Hypogonadisme hypogonadotrope secondaire à une hémochromatose post-transfusionnelle

H. Jenzri (Dr), A. Jaïdane (Dr), Z. Jenouiz (Dr), C. Zouaoui (Dr), M. Bennour (Dr), I. Hadfi (Dr), H. Ouertani (Pr)
Service d'Endocrinologie-Diabétologie, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, TUNISIE

Introduction

- La thalassémie majeure est une forme d'anémie héréditaire sévère qui nécessite des transfusions sanguines répétées depuis l'enfance. Elle expose le malade à des complications viscérales et endocriniennes du fait d'une surcharge en fer.
- Nous rapportons les manifestations endocriniennes de cette complication grave à travers un cas d'une hémochromatose secondaire responsable d'un hypogonadisme hypogonadotrope.

Observation

➢ Patiente âgée de 21 ans, suivie depuis l'âge de quatre ans pour β thalassémie majeure traitée par transfusions itératives, a été adressée par le service d'Hématologie pour **aménorrhée secondaire** évoluant depuis 09 mois.

➢ L'examen clinique a trouvé un bon développement statural, des organes génitaux féminins, une **hypotrophie mammaire** et une **raréfaction de la pilosité sexuelle**.

➢ le bilan biologique a objectivé une anémie hémolytique, une **ferritinémie** élevée à **4868 ug/l** malgré un traitement par déférasirox, une glycémie à jeun à 5.4 mmol/l et une calcémie à 2.42 mmol/l.

➢ le **bilan hormonal** (tableau 1) a objectivé un hypogonadisme hypogonadotrope.

➢ **L'imagerie par résonance magnétique (IRM)** hypothalamo-hypophysaire a montré un **hyposignal franc de l'antéhypophyse et des plexus choroïdes sur les séquences T2 et écho de gradient** en faveur d'une surcharge en fer.

➢ L'ostéodensitométrie était normale. La patiente a bénéficié d'un traitement oestrogénostatif.

Tableau 1: Les résultats du bilan hormonal

Cortisolémie 8h	830 nmol/l
TSH	1.21 mUI/ml
FT4	9.5 pmol/l (7- 18 pmol/l)
Prolactine	97.3 mUI/l
FSH	2,2 UI/l
LH	1,30 UI/l
œstradiol	24 ng/l



Figure 1: IRM hypothalamo-hypophysaire T2 (coupe coronale)

Conclusion

L'hémochromatose post-transfusionnelle est une préoccupation importante chez les patients transfusés chroniques. En l'absence de chélation du fer, la surcharge sidérique peut induire des dépôts de fer dans de multiples organes dont notamment toutes les glandes endocrines (antéhypophyse, parathyroïdes, thyroïdes, pancréas...). Ces dépôts induisent l'apparition d'une fibrose réactionnelle qui pourrait être ultimement responsable de l'insuffisance fonctionnelle, mais les mécanismes détaillés de cette insuffisance restent encore mal élucidés. L'atteinte endocrinienne est souvent multiple chez les patients thalassémiques, avec une très nette prépondérance du diabète sucré de déficits gonadotrope et somatotrope. Les autres dysfonctions endocriniennes (hypothyroïdie périphérique, hypoparathyroïdie, insuffisance surrénalienne primaire...) pouvant être induites par l'hémochromatose sont rares. Le traitement de l'hypogonadisme hypogonadotrophique comprend le traitement de la surcharge en fer et un traitement hormonal substitutif. Bien que réputés irréversibles, des cas bien documentés de régression de l'hypogonadisme hypogonadotrophique ont été rapportés dans la littérature.

La fréquence des complications endocriniennes associées à l'hémochromatose pose l'indication à un dépistage et à une prise en charge multidisciplinaire (hématologue, endocrinologue..) afin d'améliorer le pronostic et la qualité de vie de ces patients.