

Hypogonadisme hypogonadotrope congénital associé à une obésité

A.LABIED, PA.OPOKO, S.SELLAY, W.OSMAN, S. ELMOUSSAOUI, G. BELMEJDOUB
Service d'endocrinologie, hôpital militaire d'instruction Mohammed V, Rabat, MAROC

Introduction :

L'association hypogonadisme hypogonadotrope congénital et obésité est rare, il s'agit dans ce cas d'obésité dite « syndromique » puisqu'elle est associée à plusieurs signes phénotypiques qui permettent de faire un diagnostic clinique.

Observation :

Nous rapportons l'observation d'une jeune fille âgée de 18ans suivie pour hypothyroïdie sous traitement, sans autres antécédents pathologiques notables, qui présente une aménorrhée primaire avec à l'examen : absence de développement mammaire, dépigmentation des aréoles, hypotrophie clitoridienne et pilosité axillopubienne absente ce qui correspond à un impubérisme avec stade S1P1 de Tanner; l'examen retrouve en plus une obésité sévère avec un BMI de 38kg/m², sans anosmie cliniquement décelable et sans syndrome dysmorphique associé.

Le bilan hormonal révèle un hypogonadisme hypogonadotrope.

L'échographie et l'IRM pelviennes sont en faveur d'une hypoplasie utérine avec ovaires normaux.

L'IRM hypothalamohypophysaire montre un syndrome d'interruption de la tige pituitaire, mais sans autres anomalies notamment pas d'anomalies des bulbes olfactifs.

Le caryotype est normal et la recherche des mutations génétiques est en cours, cependant l'olfactométrie et le dosage de la leptine n'ont pas été réalisés.

Concernant la prise en charge thérapeutique, et ce afin d'entamer la puberté, La patiente est substituée et sera suivie régulièrement pour évaluation clinico-biologique.

Discussion :

L'hypogonadisme hypogonadotrope congénital est défini par une synthèse insuffisante d'hormones sexuelles due à la diminution de la sécrétion des gonadotrophines; C'est une maladie rare dont la prévalence est mal connue (aux environs de 1/5000) [1].

L'hypogonadisme peut être associé aux formes génétiques de l'obésité dites obésités syndromiques, qui sont soit dues à une anomalie chromosomique ou génétique, les plus fréquemment retrouvés sont le syndrome de Prader Willi, Bardet Biedel, Alstrom, Cohen Borjeson, Kallmann et l'ostéodystrophie d'albright [2]. Des mutations affectant les facteurs clés du contrôle de la régulation pondérale impliquant la leptine sont également rapportées comme étiologies exceptionnelles de l'obésité [3], associée dans certains cas à un impubérisme complet par hypogonadisme hypogonadotrope, et une insuffisance thyroïdienne d'origine centrale [2].

Conclusion :

L'association d'une obésité précoce et d'un hypogonadisme hypogonadotrope congénital doit faire évoquer un syndrome génétique et impose à approfondir les investigations pour poser un diagnostic génétique et moléculaire.

Références :

- [1] Roze C., Touraine P., Leger J., de Roux N.. Hypogonadisme hypogonadotrope congénital. Encyclopédie Orphanet. Février 2009
- [2] Poitou C., Les formes génétiques d'obésité associées à un hypogonadisme. Médecine thérapeutique/ médecine de la reproduction, vol. 7, n° 4, 240-8, juillet-août 2005
- [3] Pigeyre M., obésité génétique. Annales d'endocrinologie. vol68.issue6. Décembre 2007. Page430-437.