

# INSUFFISANCE OVARIENNE PRÉMATURÉE ASSOCIÉE A UNE INSUFFISANCE ANTÉHYPOPHYSIAIRE CONGÉNITALE (à propos d'un cas)

L Rabehi, S Azzoug, F Chentli  
Service D'Endocrinologie et Maladies métaboliques, CHU Beb El Oued, Alger

## INTRODUCTION

L'insuffisance ovarienne prématurée (IOP) correspond à l'épuisement de la fonction ovarienne survenue avant l'âge de 40ans. Les étiologies sont multiples mais une cause n'est identifiée que dans 10%. Nous rapportons le cas d'une IOP dans un contexte pathologique non commun.

## OBSERVATION

Patiente suivie depuis l'âge de 9 ans pour insuffisance antéhypophysaire familiale somatotrope et thyroïdienne probablement due à une anomalie du Pit1 (frère présentant la même pathologie). La patiente a été mise sous traitement hormonal substitutif par lévothyroxine et hormone de croissance. Elle avait amorcé sa puberté spontanément à l'âge de 23 ans en regard d'un âge osseux de 11 ans. Sa taille était à 139cm. Elle a eu sa ménarche à 25 ans. Après deux cycles spontanés, la patiente avait présenté une aménorrhée secondaire. Sa taille était de 153cm. Le bilan gonadique est revenu en faveur d'un hypogonadisme hyper gonadotrope confirmée à plusieurs reprises avec des FSH élevées à 60ui/ml et E2 bas. L'enquête étiologique était négative. À l'échographie pelvienne l'utérus et les ovaires étaient d'aspect normal. La DMO a objectivé une ostéopénie. Le bilan métabolique était normal. La patiente a été mise sous traitement œstro-progestatif.

## DISCUSSION

•L'insuffisance antéhypophysaire (IAH) est un défaut de sécrétion total ou partiel des stimulines hypophysaires secondaire à une atteinte fonctionnelle hypothalamique, ou organique de l'unité hypothalamo-hypophysaire. Dans le 2<sup>e</sup> cas, la cause peut être acquise surtout chez l'adulte, ou congénitale (IAHC) notamment chez l'enfant. Le diagnostic biologique repose sur la mise en évidence d'un taux bas de l'hormone périphérique en regard d'un taux inapproprié de la stimuline hypophysaire correspondante bas ou normal. Les tests dynamiques peuvent être nécessaires pour le diagnostic du déficit en GH et l'insuffisance corticotrope de réserve.

•L'IAHC est plus rare, généralement diagnostiquée lors d'exploration d'hypoglycémie ou retard de croissance, cas de notre patiente qui avait consulté à l'âge de 9 ans pour un nanisme harmonieux. L'exploration hormonale (de base et dynamique) avait objectivé un déficit somato-thyroïdienne, quant à l'IRM cérébrale une hypoplasie hypophysaire.

Les étiologies peuvent relever du trouble de la genèse de l'hypophyse et ou de la tige pituitaire, génétique qui peut être sporadique ou familiale. Pour notre patiente, le diagnostic a été redressé a posteriori, devant un tableau similaire chez un frère hormis l'IRM qui était normale chez lui. Ce qui nous fait évoquer le diagnostic d'une anomalie génétique du Pit 1.

•Le traitement de l'IAHC repose sur la substitution des déficits hormonaux, une association levothyroxine et l'hormone de la croissance (GH) pour notre patiente. la GH a été maintenue jusqu'à l'âge de 23 ans, où s'est faite l'amorce pubertaire spontanée, en regard d'un âge osseux de 11ans. La taille définitive était de 153cm.

• L'insuffisance ovarienne prématurée correspond à un épuisement des réserves folliculaires ovarienne survenant avant l'âge de 40ans. Le tableau clinique dépend de l'âge de l'installation du processus lésionnel, celui d'un impubersime dans les formes profondes, un arrêt de la progression de la puberté avec aménorrhée primaire, ou aménorrhée secondaire comme fut le cas de notre patiente.

•Le diagnostic positif est facile, répond sur le plan biologique au profil d'un hypogonadisme hyper gonadotrope avec élévation de la FSH au-delà de 40 UI/ml voir 20. Les taux étaient nettement plus élevés chez notre patiente > 60 en regard d'un E2 effondré. L'IOP peut être acquise, iatrogène ou auto-immune. Elle peut être génétique. Mais en dehors des contextes évidents, à savoir terrain d'auto-immunité, ATCD de chimiothérapie, syndromique notamment Turner, une cause est rarement retrouvée.

Pour notre patiente, le bilan réalisé a permis d'écarter une cause classique (caryotype sans FISH, un bilan d'auto-immunité, une échographie pelvienne, un test de synacthène ordinaire tous revenus normaux). Le bilan de retentissement a objectivé une ostéopénie. Le traitement hormonal substitutif permet d'induire la puberté et d'entretenir les caractères sexuels secondaires. Notre patiente a été mise sous traitement œstro-progestatif accompagné d'un soutien psychologique.

•Chez notre patiente, la survenue d'une IOP dans un tableau d'aménorrhée primo-secondaire était inattendue et inhabituel dans son contexte pathologique d' IAHC. Les liens de cause à effet entre les 2 affections sont loin d'être évidents sauf s'il s'agit d'une poly-endocrinopathie auto immune, ce qui n'est apparemment pas le cas de notre patiente. Ou d'une association fortuite mais pas sans conséquence, car elle aggrave le retentissement osseux et métabolique.

## CONCLUSION

L'IOP toucherait 1 à 2 % des femmes. Elle impose un bilan de retentissement et une démarche diagnostic même si la cause n'est retrouvée que rarement dans 10%. Son association avec une insuffisance antéhypophysaire congénitale n'est pas habituelle. Cette association mérite d'être connue, en raison du risque des multiplié par 2 des complications, par rapport à une atteinte mono-glandulaire. Le traitement hormonal substitutif permet d'entretenir les caractères sexuels secondaires et de prévenir l'ostéoporose et les complications cardio-métaboliques.

### Références bibliographiques

1-J6. Hugon-Rodin, S. Christin- prématuré Maitre, insuffisance ovarienne prématurée, EMC-Endocrinologie-Nutrition, 10-027-C-20.Vol 9, n 2, Avril 2012

2-J-M. Kuhm, H. Lefebvre, V. Folope, Insuffisance antéhypophysaire, EMC- Endocrinologie-Nutrition, 10-019-A-10

3-L. Moreau-Grangé, J.M. Khun, Insuffisance antéhypophysaire acquise de l'adulte, EMC- Endocrinologie-Nutrition, 10-019-A-10, vol 11, n 2, avril 2014