

Introduction:

Les aménorrhées primaires constituent un des principaux motifs de consultation en Endocrinologie. Les étiologies sont diverses et l'étape clinique est primordiale pour poser l'hypothèse diagnostic et justifier les examens complémentaires.

-L'objectif de notre travail était d'analyser le profil clinique, biologique, étiologique et thérapeutique des aménorrhées primaires.

Patients et méthodes:

-Nous avons mené une étude descriptive rétrospective étalée sur 5 ans portant sur 36 patientes ayant consulté pour aménorrhée primaire au service d'Endocrinologie du CHU Hassan II de Fès.

Résultats:

-L'âge moyen de nos patientes était de 22 ans (16-36ans). 6 patientes étaient issues d'un mariage consanguin. 2 patientes avaient des pathologies auto-immunes et 3 patientes avaient des antécédents familiaux de retard pubertaire. L'aménorrhée était le principal motif de consultation chez toutes nos patientes. Elle était associée à un retard staturo-pondéral dans 27,7% des cas, à une galactorrhée dans 1% des cas et à un phénotype turnérien dans 19,4% des cas. Les caractères sexuels secondaires étaient bien développés chez 27,7% des cas et peu ou pas développés chez 72,2% des cas avec trois cas d'ambiguïté sexuelle.

-A l'exploration hormonale, toutes les patientes avaient un hypogonadisme avec une fréquence plus élevée de l'hypogonadisme hypergonadotrope retrouvé dans 63,8% des cas, l'hypogonadisme hypogonadotrope n'était présent que dans 36,1% des cas.

-Au bilan étiologique 8 patientes avaient un syndrome de Turner, 5 patientes avaient un hypogonadisme hypogonadotrope à IRM normale, 4 patientes avaient une arachnoïdocèle, 3 patientes avaient une anomalie de la différenciation sexuelle 46 XY, l'insuffisance ovarienne prématurée était présente chez 4 patientes, un adénome hypophysaire à été retrouvé chez 2 patientes dont un était associé à un syndrome des ovaires polykystiques et l'autre à un syndrome de Rokitanski. Un cas d'hypogonadisme hypogonadotrope sur hypophyse grêle, un cas de kyste de la poche de Rathke, un cas de trisomie X et un cas d'aménorrhée secondaire à une maladie chronique non équilibrée ont également été diagnostiqués. Le bilan étiologique des autres patientes est toujours en cours (Figure 1).

-Afin de palier à la carence ostrogénique au long cours, toutes nos patientes ont été mises sous traitement hormonal substitutif associé au traitement étiologique sans oublier le soutien psychologique.

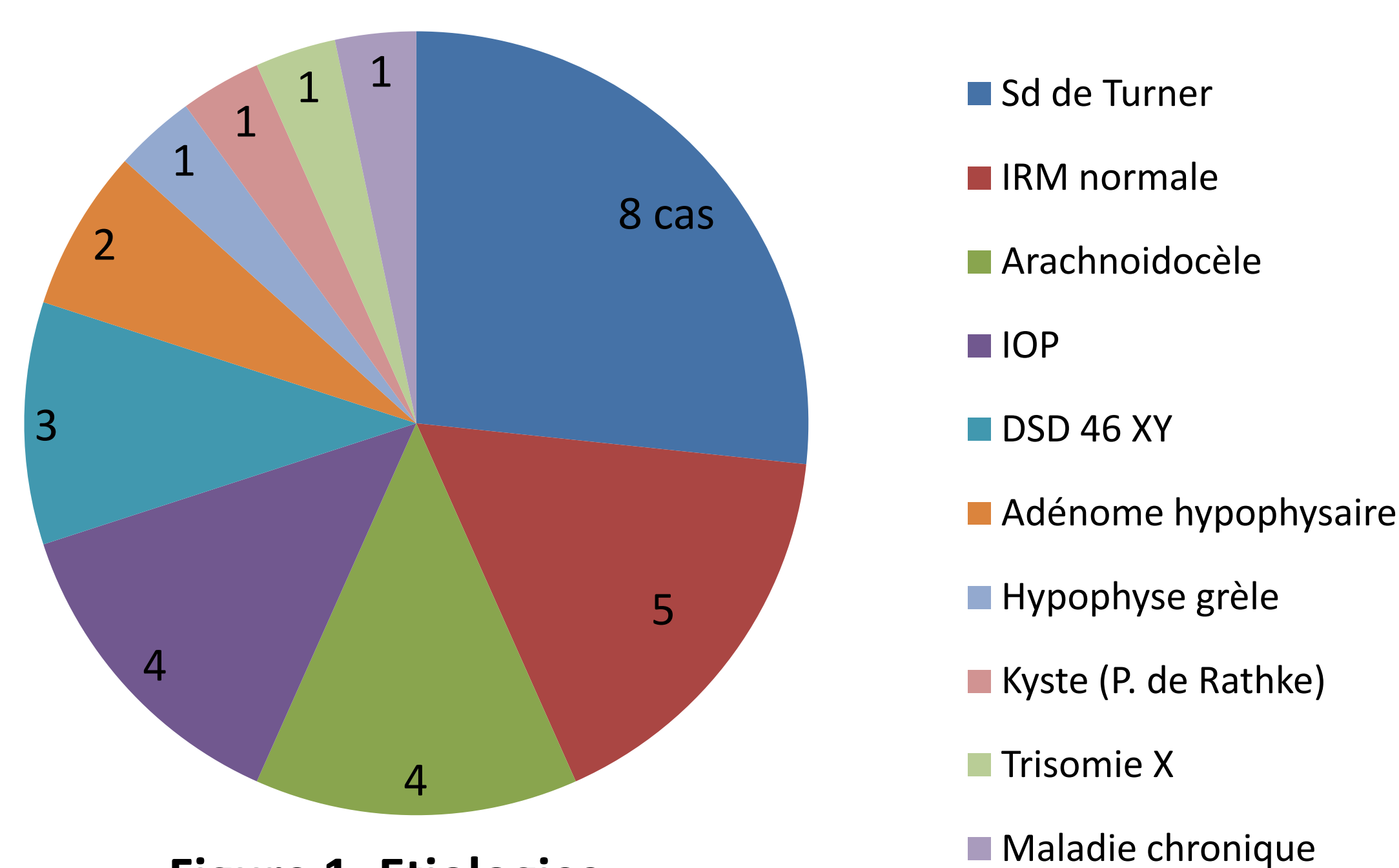


Figure 1: Etiologies

Discussion:

-L'aménorrhée primaire est définie par l'absence de cycle menstruel chez la fille après l'âge de 16 ans avec ou sans développement pubertaire témoignant d'une atteinte de l'axe hypothalamo-hypophysaire et/ou d'une atteinte anatomique du tractus génital.

-Devant une aménorrhée primaire, la probabilité d'une cause génétique est importante, la démarche diagnostique débute par un interrogatoire qui recherche l'existence dans la famille, d'autres individus atteints d'hypogonadisme, de retard pubertaire ou d'aménorrhée. Cette notion a été retrouvée chez 3 de nos patientes. Il recherchera l'existence d'une carence nutritionnelle, les traitements en cours et les signes d'accompagnements [1].

-L'interrogatoire se poursuit par un examen d'abord général qui précise le degré de développement pubertaire (stades de Tanner) permettant de préjuger de la sécrétion d'œstradiol, l'existence d'une petite taille ou d'un syndrome malformatif, puis gynécologique permettant d'évaluer la perméabilité et la trophicité du vagin et du col, l'existence d'une ambiguïté des organes génitaux externes pouvant orienter vers une dysgénésie gonadique.

-L'exploration hormonale de première ligne comprend le dosage plasmatique de l'œstradiol, des gonadotrophines LH, FSH, et de la Prolactine, ce qui nous permettra de distinguer un déficit gonadotrope d'une insuffisance ovarienne.

-En l'absence de développement pubertaire, l'existence d'un profil de déficit gonadotrope oriente vers une cause générale ou centrale, ce qui doit toujours conduire à la réalisation d'une IRM hypophysaire à la recherche d'un syndrome de Kallmann ou d'un processus tumoral ou infiltratif hypothalamo-hypophysaire. L'élévation de la FSH et de la LH associée à une baisse variable de l'œstradiol oriente plutôt vers une cause périphérique et implique la réalisation d'une échographie pelvienne et parfois d'autres explorations plus spécialisées (caryotype, âge osseux, recherche de mutations géniques...) à la recherche d'un syndrome de Turner, d'une dysgénésie gonadique ou d'une insuffisance ovarienne prématurée [2].

-Selon les études, les causes sont plutôt d'origine congénitale en cas d'aménorrhée primaire, ce qui est le cas chez notre population où les pathologies congénitales représentaient environ 46,6% des cas [3]

-Un traitement oestro-progestatif sans exploration préalable est toujours illégitime. C'est après la recherche d'une cause qu'est proposé un traitement étiologique ou, à défaut, une substitution de l'insuffisance hormonale.

Conclusion:

L'aménorrhée primaire n'est pas une maladie mais un symptôme dont le diagnostic étiologique peut paraître complexe. Elle relève surtout de causes congénitales, chromosomiques ou génétiques, mais des causes acquises sont possibles. Le traitement doit d'abord être étiologique.

REFERENCES

[1]-Young J. Aménorrhées. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Endocrinologie-Nutrition, 10-027-B-50, 2010.

[2]- Salenave S, Donadille B, Rouxel A, Touraine P, Christin-Maître S, Chanson P. Syndrome de Turner chez l'adulte. In: Chanson P, Young J, editors. *Traité d'endocrinologie*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 2007. p. 810-7.

[3]- M. Peigné, G. Robin, S. Catteau-Jonard, D. Dewailly. Aménorrhées. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Gynécologie, 156-A-10, 2014.