

Hyperplasie congénitale des surrénales HCS à propos de 55 cas

S. Ouahid*^a (Pr), D. Meskine (Pr)

^a HOPITAL BOLOGHINE, Alger, ALGÉRIE

* safina59@hotmail.fr

Introduction

Parmi les causes les plus fréquentes des anomalies de la différenciation sexuelle, l'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) occupe la première place.

But

Le but principal de notre étude est d'énumérer les comorbidités dans une population algérienne de patients adultes atteints d'HCS, traités au long cours par les glucocorticoïdes.

Populations et Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 50 patients porteurs d'une HCS suivis à l'hôpital de Bologhine (Alger) sur une période de trente ans.

L'âge moyen des patients est de 17 ans avec des extrêmes allant de 14 à 30 ans.

Selon la classification de Prader, la proportion des patients de sexe féminin au regard des différents stades se compose comme suit :

- Stade I 1/50 (2%)
- Stade III 7/50 (14%)
- Stade IV 32/50 (64%)
- Stade V 10/50 (20%)

Le diagnostic est posé sur le plan clinique dès lors qu'est constatée une anomalie des organes génitaux externes, complétée par un bilan hormonal soit une 17 OHP, $\Delta 4$ Androstenedione testostérone ainsi qu'une échographie pelvienne.

Le caryotype n'est en revanche pas un examen systématique.

Le syndrome de perte de sel avec virilisation des organes génitaux externes est constaté dans 36 cas sur 50

La forme virilisante pure est retrouvée dans 10 cas sur 50

La forme sans syndrome de perte de sel avec uniquement une anomalie des organes génitaux externes est retrouvée dans 4 cas sur 50

Par ailleurs, la population compte également 5 patients de sexe masculin, appartenant tous au Stade V selon la classification de Prader, présentent tous une pseudo-puberté précoce.

Dix patientes de sexe génétiquement féminin ont été laissés garçons avec castration des organes génitaux internes

Traitement

Le traitement a consisté en :

- Hydrocortisone 20-30 mg/m²
- 9 α flurohydrocortisone 50 μ g/j
- Dexaméthazone 1mg/j
- Testostérone retard 250 mg/mois chez 15 patients (5 garçons ainsi que les 10 patientes génétiquement de sexe féminin maintenus dans le sexe masculin)

Résultats

La taille moyenne de la population étudiée est de 148 cm avec des extrêmes allant de 142 cm à 155cm

10 patients ont un poids normal (18%) alors que 27 sont en surpoids (50%) et 18 présentent une obésité (32%).

L'échec scolaire est à déplorer chez 38 patients soit 69% de la population étudiée.

2 patients seulement développent une masse surrénalienne (3%)

Le bilan standard est sans anomalie pour l'ensemble de nos patients.

Le taux de testostérone est normalisé sous 50 mg/j d'hydrocortisone. Cependant, le taux de 17 OHP reste anormalement élevé.

Par ailleurs, au sein de la population féminine et à l'exclusion des 15 patients de sexe masculin (génétique et maintenus), nous notons :

- Une hyperandrogénie 32/40 (80%)
- Une aménorrhée primaire 25/40 (62%)
- 3 cas de mariage avec fertilité

Conclusion – Discussion

Notre étude révèle un constat amer.

Cet « échec » de prise en charge peut être dû au formes sévères d'HCS avec hyperandrogénie majeure, aux fortes doses de glucocorticoïdes utilisées en raison de la non disponibilité permanente des minéralocorticoïdes. De plus, les décompensations fréquentes majorant de ce fait les doses d'hydrocortisone sont également à prendre en compte dans le constat de l'échec de la prise en charge.

De nouvelles drogues, plus récentes, visant à réduire l'hyperandrogénie pourraient représenter une alternative intéressante. Toutefois, pareils produits ne sont toujours pas en circulation en Algérie.

En somme, si le diagnostic précoce est maîtrisé et ne pose aucune difficulté majeure, la prise en charge thérapeutique de l'HCS, quant à elle, reste problématique.