

# Hyperthécose ovarienne simulant un bloc enzymatique de la 3 $\beta$ hydroxylase: à propos d'un cas

B. Rafiq, K. Diyane, G.El Mghari, N.El Ansari

Service d'Endocrinologie Diabétologie, Maladies Métaboliques et Nutrition

Laboratoire PCIM, FMPM, Université Cadi Ayyad. CHU Mohamed VI. Marrakech. Maroc

## Introduction

- L'hyperthécose ovarienne (HTO), est une pathologie rare, mais elle présente la cause la plus fréquente d'hyperandrogénie en période post-ménopausique.
- Considérée par certains auteurs comme une forme clinique du syndrome des ovaires polykystiques en raison du syndrome métabolique souvent retrouvé.
- Nous rapportons une observation pouvant illustrer cette pathologie

## Observation

□ Il s'agit de la patiente B.A., âgée de 37 ans, issue de mariage consanguin 1<sup>er</sup> degré, diabétique depuis 14ans, avec ATCD d'aménorrhée primaire et d'hirsutisme chez la sœur, hospitalisée pour bilan d'aménorrhée secondaire depuis 1an et hirsutisme modéré apparu de façon progressive depuis 8ans, aggravé depuis 1an.

□ Examen clinique: signes d'hyperandrogénie à type de raucité de la voie, obésité androïde (IMC:30kg/m<sup>2</sup>), syndrome d'épanchement pleural basal droit.

□ Bilan: testostéronémie à 0.31 ng/ml,  
FSH : 8,84mUI/ml, LH : 9,02mUI/ml,  
œstradiol :145pg/ml,  $\Delta$ 4 androstenedione : 2.2 ng/ml  
SDHEA : 258ng/ml.

□ CLU: 168 $\mu$ g/24h. test de freinage minute: positif

□ 17OHprogestérone -après stimulation- : 0,5 ng/ml.

□ 17OHprégnénone :1,7 ng/ml,

□ 17OHprégnénone/17OHprogestérone < 9

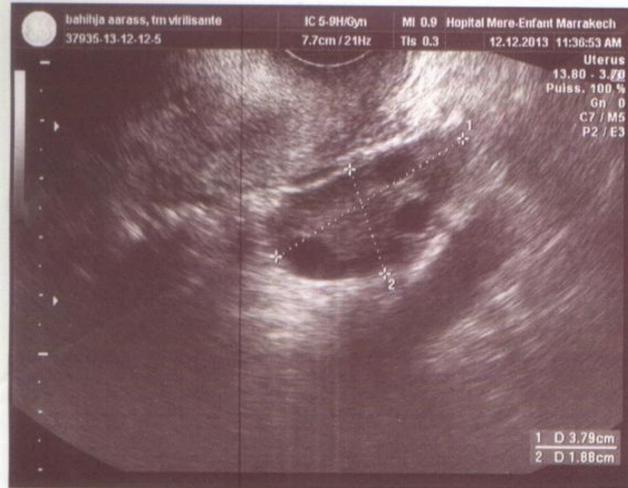
□ 17OHprégnénone/cortisol < 58

□ CA 125 élevé à 383,4UI/ml

□ Radiographie du thorax : émoussement de cul de sac droit.

□ TDM abdomino-pelvienne: normale

□ Echographie pelvienne: ovaire gauche augmenté de taille :13cm<sup>3</sup> avec hypertrophie de son stroma ovarien, ovaire droit de 8cm<sup>3</sup>. Epanchement péritonéale de faible abondance au niveau du cul de sac de Douglas.



## Discussion

□ La physiopathologie exacte de l'HTO reste mal élucidée mais le phénotype métabolique suggère que l'insulinorésistance pourrait jouer un rôle dans l'hyperandrogénie en potentialisant l'action de la LH sur les cellules de la thèque stimulant ainsi la synthèse de D4A

□ Chez cette patiente, vu l'aggravation récente de son hirsutisme, nous avons évoqué une tumeur virilisante ovarienne ou surrénalienne, mais l'échographie et la TDM abdomino-pelviennes n'étaient pas en faveur. Nous avons également évoqué un bloc enzymatique à révélation tardive, vu la consanguinité des parents, le caractère progressif de l'hirsutisme et les cas similaires dans la famille. Ainsi, nous avons évoqué le bloc enzymatique en 21hydroxylase et par la suite le bloc en 3 $\beta$ -hydroxylase qui est le troisième type de blocs enzymatiques après les blocs en 21 et en 11-hydroxylase responsable d'hyperplasie congénitale des surrénales et aboutissant à un excès de production d'androgènes surrénaliens accompagné ou non de déficit en aldostérone.

□ Le diagnostic biologique repose sur la testostérone totale qui est supérieur à 1ng/mL, mais chez la patiente la testéronémie totale est inférieure à 1ng/ml

□ Le diagnostic radiologique est évoqué devant une lésion focalisée à l'échographie et à l'IRM pelvienne

□ L'échographie est utile pour la taille des ovaires, l'homogénéité et l'absence d'hypervascularisation tumorale à l'échodoppler. L'IRM pelvienne, indispensable dans ce contexte, mais ne montre pas d'image spécifique dans le cadre de l'HTO.

□ En l'absence d'imagerie contributive, des tests dynamiques et des dosages hormonaux sur cathétérisme sélectif des veines ovariennes réalisés en pré- et per-opératoire ont été proposés pour aider au diagnostic

□ Le diagnostic de certitude sera donné par l'histologie qui objective des ovaires augmentés de volume, avec hyperplasie corticale et médullaire du stroma ovarien.

□ Chez cette patiente, vu le CA 125 élevé à 383,4UI/ml et la radiographie du thorax qui avait révélé un émoussement de cul de sac droit, nous avons pensé au syndrome de Démons Meigs d'autant plus que ce syndrome touche la femme le plus souvent en période pré et post ménopausique et qu'il regroupe l'association d'une pleurésie, d'un fibrome ovarien et d'une ascite.

Mais, là aussi, l'échographie vient appuyer le diagnostic d'hyperthécose ovarienne, objectivant ainsi un ovaire gauche volumineux, avec hypertrophie du stroma ovarien.

□ Le traitement de l'HTO consiste en une annexectomie. Lorsque la chirurgie est contre-indiquée ou différée, l'utilisation d'un traitement par des analogues de la GnRH peut être envisagé.

□ Chez notre patiente, après concertation avec les gynécologues, nous avons décidé de la mettre sous anti-androgènes avec une surveillance rapprochée

□ Le suivi a été en faveur d'une bonne évolution.

## Conclusion

L'hyperthécose ovarienne, peut s'observer surtout en post-ménopausique. Les signes d'hyperandrogénie orientent initialement vers une tumeur ovarienne mais le phénotype métabolique évoque ce syndrome. Cette observation montre que l'HTO peut s'observer même avant la ménopause et peut simuler d'autres pathologies

## Bibliographie

**1-Hyperthécose ovarienne post-ménopausique**  
A.-L. Castell a, S. Hieronimus a, A. Chevallier b, J.-L. Sadoul a, M.-B. Galand-Portier a, J. Delotte c, P. Fénichel a, Gynécologie Obstétrique & Fertilité 40 (2012) 316–319

**2-Le syndrome de Demons-Meigs**  
R. Mssrouri, E. Mohammadine, L.A. Malhi, O. Benzekri, S. Benamr, J. Mdaghri, A. Essadel, M.K. Lahlou, A. Taghy, B. Chad, A. Belmahi Maroc Médical, tome 27 n°2, juin 2005

**3-Syndrome pseudo-Meigs et goitre ovarien**  
Frédérique Pire<sup>1</sup>, Marc Wayembergh<sup>1</sup>, Michel Wauters<sup>1</sup>, Nathalie Renard<sup>2</sup> GUNAIKEIA, VOL 16 N°7, 2011