

Résultats de la chirurgie dans l'hyperplasie congénitale des surrénales à propos de 36 cas

S. OUAHID

D.MESKINE

AEM. HADDAM

L.OSMANE

Service d'Endocrinologie Hôpital Ibn Ziri

Service de chirurgie pédiatrique Hôpital Belfort

Introduction

Le déficit en 21 hydroxylase de l'hyperplasie congénitale pose des problèmes aux adolescentes qui se résument par l'obtention d'une taille normale et la meilleure apparence physique sur le plan génital.

Buts

Le but principal de notre étude est d'évaluer les résultats de la chirurgie sur les organes génitaux virilisés de patientes atteintes d'hyperplasie congénitale des surrénales

Patientes et Méthodes

Notre travail est établi à partir d'une étude rétrospective. Elle est réalisée à partir de dossiers de consultation spécialisée et nous avons ainsi colligé 36 patientes. Elles se répartissent en 2 groupes en fonction de l'âge. 27 sont adultes avec un âge moyen de 25 ans, les extrêmes sont de 20 à 34 ans. 9 sont pour leur part toujours adolescentes avec un âge moyen de 14 ans avec des extrêmes de 11 à 18 ans.

L'ensemble des patientes a été admis quelques jours après la naissance dans un tableau de déshydratation du au syndrome de perte de sel causé par l'insuffisance surrénalienne et une ambiguïté sexuelle. La virilisation des organes génitaux externes chez les patientes est classée aux stades III et IV de Prader.

Toutes les patientes ont nécessité une réanimation en urgence.

Sur le plan hormonal, la 17OHP est retrouvée élevée, supérieur à 20ng/ml, dans tous les cas.

La testostérone plasmatique est élevée, supérieure à 0,90ng/ml dans tous les cas.

La Du Androstenédione était supérieure à 4ng/ml dans tous les cas.

Sur le plan morphologique, toutes les patientes ont bénéficié d'une échographie pelvienne révélant des organes génitaux internes féminins.

Le traitement prodigué aux patientes consiste en des doses d'hydrocortisone à raison de 20 mg/m² et de fluorohydrocortisone à 50 µg /jour.

A la puberté, l'hydrocortisone est remplacée par la dexaméthasone à raison de 0,5 mg/jour pour la plupart des patientes.

L'équilibre hormonal est jugé insatisfaisant, basée sur le taux de 170 HP et de testostérone qui demeuraient élevés.

La dose d'hydrocortisone maintenue jusqu'à la puberté est de 40 mg/jour avec des extrêmes allant de 20 à 80 mg/jour.

Le traitement par les minéralocorticoïdes est arrêté après l'âge de 3 ans car les besoins semblent moins importants, et en raison de la non disponibilité de ce dernier.

Toutes nos patientes sont opérées après l'âge de 3 ans, entre 4 et 7 ans.

Toutes les patientes ont nécessité une vaginoplastie associée à un enfouissement clitoridien chez 11 patientes et clitoridectomie pour 25 patientes.

Les dilatations aux bougies ne sont pas effectuées.

Résultats

Le clitoris reste toujours hypertrophié chez l'ensemble de nos patientes et mal positionné pour 18 patientes.

L'orifice vaginal est sténosé chez 27 patientes, ayant entraîné un hémato-colpos

Les lèvres labioscrotales sont restées boursoufflées.

Conclusion – Discussion

La virilisation accentuée des organes génitaux externes de nos patients explique les difficultés opératoires et les résultats peu probants.

L'âge précoce, avant la puberté, de la cure chirurgicale pourrait expliquer les sténoses observées à la puberté.

D'autres alternatives thérapeutiques doivent être envisagées dans notre pays, notamment promouvoir le diagnostic anténatal, d'une part, et d'envisager de nouvelles modalités thérapeutiques quant à la prise en charge médicale avec l'essai d'autres molécules anti-androgénique afin d'améliorer l'équilibre hormonal qui semble difficile à obtenir chez nos patientes malgré des doses élevées d'hydrocortisone et toutes les complications engendrées par les glucocorticoïdes.