

HYPERANDROGENIE D'ORIGINE MIXTE AVEC UN BLOC EN 11 BETA HYDROXYLASE A PROPOS D'UN CAS

Y. Lakhoua, K. Khiari, N. M'chirgui, N. Ben Abdallah
Service de Médecine Interne A- Endocrinologie.

Hôpital Charles Nicolle. Tunis-Tunisie.

INTRODUCTION

Les tumeurs à cellules stéroïdiennes de l'ovaire constituent un groupe hétérogène de tumeurs endocrines fonctionnelles auquel appartiennent les tumeurs à cellules de Leydig-Berger(TCLB), androgéno-sécrétantes et des tumeurs de type surrénal.

Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une hyperplasie congénitale des surrénale (HCS) hospitalisée pour une hyperandrogénie d'origine mixte : ovarienne et surrénalienne.

OBSERVATION

Patiente âgée de 16 ans, issue d'un mariage consanguin de 1er degré, présente une hyperplasie congénitale de la surrénale (HSC) par bloc en 11 β hydroxylase diagnostiquée à l'âge de 17 mois devant une ambiguïté sexuelle et une HTA apparue à l'âge de 5 ans. Ce bloc est confirmé par le bilan hormonal et la biologie moléculaire qui montre une mutation du gène CYP 11B1 à l'état homozygote.

L'évolution sous traitement freinateur est caractérisée par la persistance d'une aménorrhée primaire avec aggravation de l'hirsutisme. L'examen clinique trouve un teint discrètement bronzé, une TA à 150/90 mmHg, des signes d'hyperandrogénie : voie rauque, hypertrophie des muscles, hirsutisme et une masse à bout de doigt au toucher rectal.

L'échographie pelvienne trouve une masse bilobée de contenu mixte solide et liquidienne mesurant 40 X 37 mm faiblement vasculaire au doppler. L'utérus et l'ovaire gauche sont normaux.

Le scanner pelvien : masse tissulaire latéro-utérine droite fortement rehaussée.

Le bilan hormonal :

Hormone	Valeur normale	
ACTH	<48ng/L	1034
FSH	1,8-10,5UI/L	4,8
LH	0,5-5 UI/L	0,5
Œstradiol	29-272 ng/l	67,9
Testostérone	0,3-2 nmol/l	10,7
Prolactine	130-610 mUI/L	297
SDHA	28-238 ug%ml	56
DHA	60—900 ng%ml	228

L'hyperandrogénie ne paraît pas d'origine surrénalienne devant la normalité du SDHA et la masse ovarienne. On décide d'opérer la patiente ; elle a subi une annexectomie droite au mois de février 2009. L'examen anatomopathologique conclut à une tumeur à cellule de Leydig morphologiquement bénigne (fig1). Deux mois après l'intervention la T a baissé à 3,4 nmol/l mais la patiente est toujours en aménorrhée.

Le contrôle de la T note une réaugmentation des chiffres :

Mois /Année	10-2009	04-2010	08-2010	06-2011	02-2012	05-2012	10-2012
T nmol/l (0.34-2)	6.2	7.2	8.4	6.4	6.75	2.6	5.3

Devant la persistance de l'aménorrhée avec T toujours élevée ; un scanner thoraco-abdomino-pelvien a été pratiqué, il ne montre pas de masse suspecte mais trouve une hyperplasie nodulaire bilatérale des surrénales prédominante à gauche. L'origine surrénalienne de l'hyperandrogénie a été discutée et la malade a eu une surrénalectomie gauche le 04-02-2014. Elle a eu ces règles le 08-03-2014 avec T: 1,16 et 0,13 ng/ml (VN=0,1-1)

Fig. 1 Tumeur ovarienne droite de 4X4X3cm



DISCUSSION

Notre patiente présente un bloc enzymatique avec une hyperandrogénie d'origine mixte :

Une origine ovarienne :

La survenue de tumeurs ovariennes ou péri-ovariennes au décours d'un syndrome d'hormones corticotropes (ACTH élevé) est rapporté mais rare. Ce type de tumeur doit évoquer des reliquats surrenaliens de l'ovaire. Ces tumeurs responsables d'une hyperandrogénie et sensibles à la dexaméthasone, résultent de l'hyperstimulation par l'hormone corticotrope de tissu surrenalien hétérotopique péri-gonadique. Falls rapporte une fréquence observée de 23% de tels reliquats dans les ligaments larges de femmes hystérectomisées. Est-ce que notre patiente avait un reliquat surrenalien au niveau de l'ovaire ?

2- Une origine surrenalienne :

Est expliquée par une freination insuffisante par l'hydrocortisone, confirmée par la surrenalectomie.

CONCLUSION

L'HCS par bloc enzymatique sur la 11 bêta hydroxylase est rare. La survenue de tumeurs à cellules de Leydig au cours de ce déficit n'a pas été rapportée chez la fille. Nous rapportons peut être le premier cas.

La persistance de l'hyperandrogénie après l'ablation de la tumeur androgéno-sécrétante doit discuter l'origine surrenalienne par défaut de freination.