

Difficultés thérapeutiques dans le traitement de l'hyperplasie congénitale des surrénales (HCS) : A propos d'un cas.

Z.Amrani Hannoudi¹, K.Lahlou¹, A.Tadmori¹, R. Zermouni², A.Gaouzi², F.Ajdi¹.

1 : Service d'endocrinologie diabétologie, CHU Hassan II, Fès.

2 : Service d'endocrinologie, diabétologie, hôpital d'enfants, CHU IBN SINA Rabat.

Introduction :

L'HCS est une pathologie autosomique récessive héréditaire de la stéroïdogénèse. Le traitement par hydrocortisone doit être efficace pour obtenir une bonne freination de la sécrétion d'ACTH, mais ne doit pas être sur-dosé ni sous-dosé. Des variantes dans différents gènes, pourraient contribuer à la variabilité interindividuelle de la réponse aux glucocorticoïdes.

Observation:

Il s'agit d'une enfant de 6 ans, suivie depuis la naissance pour bloc enzymatique en 21 hydroxylase compliqué de puberté précoce. L'évolution a été marquée par un mauvais contrôle thérapeutique, avec des taux de testostéronémie et de 17 OHP élevés malgré la bonne observance thérapeutique et l'augmentation des doses d'hydrocortisone jusqu'à 26,5 mg/m².

L'analyse de la courbe de croissance montre une accélération staturale depuis l'âge de 4ans avec changement de couloir progressif initialement 0 DS puis passage à + 3 DS.

L'examen clinique trouve un poids à +3 DS, une avance staturale à +3DS, des caractères sexuels secondaires stade III de Tanner et un bourgeon génital de 4/2cm.

Le bilan biologique trouve une 17 OH Progetérone et un taux de testostérone élevés.

L'âge osseux est à 10 ans et l'échographie pelvienne objective un utérus de taille normale 34 x 15mm avec ligne de vacuité présente.

Conclusion :

La collaboration entre endocrinologues pédiatres et adultes, est nécessaire pour améliorer la prise en charge et prévenir d'éventuelles complications liées à la maladie et/ou à son traitement.

REFERENCES

- 1)- D. Samara-Boustani, A. Bachelot et al, Blocs enzymatiques précoces de la surrénale, EMC [10-015-B-20].
- 2)- A. Linglart, N. Lahlou, puberté précoce, EMC 2003 [10-033-C-10].
- 3)- Richard J. Auchus, and Walter L. Miller, Congenital Adrenal Hyperplasia—More Dogma Bites the Dust, The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, Volume 97 Issue 3 - March 1, 2012.
- 4)- F. Bargy, Ambiguïtés sexuelles, EMC 2008 [802-A-30].
- 5)- Kalpana Muthusamy, Mohamed B. Elamin et al, Adult Height in Patients with Congenital Adrenal Hyperplasia: A Systematic Review and Metaanalysis, The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism; September 1, 2010 vol. 95 no.
- 6)- Walter Bonfig, Susanne Bechtold; Hydrocortisone Dosing during Puberty in Patients with Classical Congenital Adrenal Hyperplasia: An Evidence-Based Recommendation, The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism, October 1, 2009 vol. 94 no.