

Hyperandrogénie de présentation pseudo-tumorale à l'adolescence : ne pas méconnaître un syndrome HAIR-AN...

Stéphanie Telo, Marine Bourcier, Sylvie Hiéronimus, Patrick Fénel, Nicolas Chevalier

Service d'Endocrinologie, Diabétologie et Médecine de la Reproduction, Hôpital l'Archet, CHU de Nice, FRANCE

Introduction :

Le **syndrome des ovaires polykystiques (SOPK)** est l'étiologie la plus fréquente d'**hyperandrogénie** chez la jeune fille. Néanmoins, il ne faut pas occulter les autres causes, notamment **tumorales ou syndromiques**.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 16 ans ayant consulté pour hyperandrogénie avec virilisation, d'installation progressive.

Antécédents

Naissance à terme (PN 2800g) au Cap Vert
Achromatopsie avec quasi cécité
Pas d'antécédent familiaux particuliers

Histoire de la maladie

Développement progressif d'un **hirsutisme** depuis l'âge de 12 ans
Aménorrhée primo-secondaire (1 seul cycle à l'âge de 12 ans)
Pas de bouffées vasomotrices associées

Examen clinique

53.4 kg [+0.5DS] - 1.55 m [-1DS] - IMC 22.2 kg/m² [+1DS]

- **Signes de virilisation** : morphotype masculin, hypertrophie musculaire, voix rauque
- Hypertrophie clitoridienne
- **Hirsutisme généralisé** (visage, thorax, abdomen, jambes, pilosité pubienne P5 de type masculine)
- Développement pubertaire normal
- **Acanthosis nigricans**



Examens complémentaires

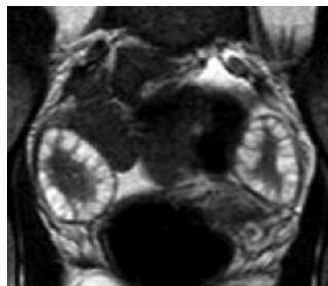
Bilan hormonal

Céstradiol : 71 pg/mL
FSH 4,4 UI/L ; LH 7,6 UI/L
Testostérone : 1.3 µg/mL
AMH : 14 ng/mL

SDHA : 1142 mg/L
Δ4 Androstènedione 5.4 µg/L
17OH Progestérone : 1.2 ng/mL

IRM abdomino-pelvienne

- Pas d'anomalie surrénalienne
- Syndrome des ovaires micropolykystiques
 - hypertrophie ovarienne bilatérale
 - hypertrophie du stroma
 - couronne périphérique de follicules



Analyse génétique

Devant l'association d'une hyperandrogénie majeure d'origine ovarienne (SOPK) avec acanthosis nigricans et hyperinsulinisme

→ **Analyse du récepteur de l'Insuline** mettant en évidence un

Variant hétérozygote : Ser1217del

responsable d'un

Syndrome d'Insulino-résistance extrême lié à la perte d'un acide aminé dans le domaine fonctionnel essentiel du **récepteur à l'insuline**



Diagnostic de syndrome HAIR-AN

HyperAndrogénie InsulinoRésistance
Acanthosis Nigricans

Métabolisme glucidique

HbA1c : 5%

	A jeun	Post-prandial
Glycémie (g/L)	0,52	2,21
Insulinémie (mU/L)	86	2 051
Indice HOMA	10,93	1112,1

Prise en charge

- **Nutritionnelle** (règles hygiéno-diététique, perte de poids)
- **Médicamenteuse** (oestroprogestatifs, anti androgènes, metformine)
- **Laser** à visée cosmétique

Discussion

Le syndrome HAIR-AN est une cause de SOPK de présentation pseudo-tumorale et ne diffère pas dans sa prise en charge du SOPK "classique" (perte de poids, anti-androgènes) mais nécessite un suivi rigoureux en raison du risque métabolique et cardiovasculaire à long terme lié à l'insulino-résistance majeure.

Evolution après environ un an de traitement

Testostérone : 0.3 µg/ml

