

Syndrome de turner et atteinte hépatique : à propos de deux observations

A. Yassine^{*a} (Dr), K. Rifai^a (Dr),
M. Amjad^a (Dr),
A. Chraibi^a (Pr)

^a Service d'endocrinologie
diabétologie et nutrition,
CHU Ibn Sina, Rabat, MAROC
* asmaayassine29@yahoo.fr

Introduction :

L'association du syndrome de Turner (ST) et des anomalies biologiques hépatiques est rare dans la littérature et de connaissance imparfaite, car de description récente.

Pourtant, cette association semble fréquente et augmente avec l'âge pour atteindre 80% après 40 ans.

Observations :

Nous rapportons deux observations de patientes adultes avec anomalies biologiques hépatiques pour lesquelles a été réalisée une biopsie du foie.

Le diagnostic de ST a été diagnostiqué devant une aménorrhée primaire associé

à un profil biologique d'hypogonadisme hypergonadotrope, et confirmé par un caryotype 45X0 chez une patiente et 45X0/46XX chez l'autre.

Nos patientes ont été mises sous traitement oestroprogestatif (EP) substitutif.

Par ailleurs l'évolution a été marquée par l'installation d'une cytolyse (transaminases > 3 fois la normale) et d'une cholestase biologique (GGT > 5 fois, PAL > 2 fois la normale).

Une hépatite médicamenteuse a été suspectée et le traitement EP a été arrêté.

Cependant, le contrôle du bilan hépatique n'a pas montré d'amélioration.

Les sérologies hépatitiques B et C ainsi que le dosage des anticorps anti-mitochondries et antiLMK1 s'est révélé normal.

Une biopsie hépatique réalisée a mis en évidence une hyperplasie nodulaire

régénérative dans les deux cas.

Ainsi le diagnostic d'une hépatite métabolique secondaire au ST a été retenu.

Discussion et conclusion :

Les anomalies du bilan hépatique sont fréquentes et doivent être recherchées systématiquement chez toutes les patientes atteintes du ST. Elles peuvent être à l'origine de complications graves. Leur étiopathogénie n'est pas claire et semble multifactorielle. L'acide ursodésoxycholique reste le seul traitement

L'auteur n'a pas transmis de déclaration de conflit d'intérêt.