

UNE HYPEROESTROGENIE D'ORIGINE SURRENALIENNE CHEZ UN PATIENT AYANT UN BLOC ENZYMATIQUE

Y. Lakhoua, I. Ben Naçef, N. M'Chirgui, K. Khiari, N. Ben Abdallah

Service de Médecine Interne A - Endocrinologie. Hôpital Charles Nicolle. Tunis -Tunisie

INTRODUCTION

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 19 ans issue d'un mariage consanguin de 1^{er} degré qui présente ainsi que son frère (caryotype 46 XY) une hyperplasie congénitale des surrénales par bloc enzymatique en 11 β hydroxylase et une hyperoestrogénie.

Après revue de la littérature, nous discutons l'origine de cette hyperoestrogénie chez notre patient.

OBSERVATION

Le diagnostic du bloc enzymatique a été fait à l'âge de 3 ans devant une puberté précoce avec une HTA. Sur le plan clinique le patient présentait un morphotype masculin, des organes génitaux externes de type masculin avec des scrotums vides. A l'échographie les organes génitaux internes étaient de type féminin. Le caryotype était 46 XX ce qui confirmait le pseudo hermaphrodisme féminin.

A l'âge de 12 ans, il a subi une mammectomie bilatérale à la demande de ces parents devant un développement des seins.

A l'âge de 14 ans, il a présenté une hématurie macroscopique qui correspondait à des menstruations d'où l'indication d'une ovariectomie (pas de compte rendu opératoire ni d'histologie).

En 2009, le patient est adressé à notre consultation, il était bien contrôlé sous hydrocortisone, Spironolactone, Captopril.

Depuis Mai 2011, le patient présentait des épisodes d'hématuries macroscopiques dont les explorations sont en faveur de méno-métrorragie avec une hyperoestrogénie et gonadotrophines freinés (FSH 0,3 mU/ml, LH<0,09 mU/ml, Estradiol 230 pg/ml et Progestérone 2,81 μ g/l). Les taux de l'inhibine B ainsi que les antimüllériens étaient abaissés ; ce qui contre la présence d'un tissu ovarien.

Les explorations radiologiques ont trouvé un utérus bien développé par rapport à l'âge avec un vagin qui communique avec l'urètre et des surrénales augmentés de taille surtout la gauche mesurant 3,5 cm X 2,4 cm de grand axe. Aucune masse pouvant correspondre à une gonade n'a été retrouvée. Le patient a eu en premier temps une hystérectomie afin d'arrêter le saignement.

L'origine surrénalienne de l'hyperoestrogénie a été discutée ; devant l'absence de tissu ovarien ; on a complété par une scintigraphie surrénalienne à l'iode 131 Nor-cholestérol. Cet examen a montré une fixation assez intense des 2 surrénales mais de façon, plus intense du côté gauche. Nous avons alors retenu l'origine surrénalienne de l'hyperoestrogénie.

Le malade a eu une surrénalectomie gauche au mois d'avril 2013, l'évolution a été bonne avec une baisse du taux de l'oestradiol (voir tableau 1) mais il reste toujours élevé. Le malade a subi une surrénalectomie droite le 3 novembre 2014. Les suites étaient simples avec une baisse de l'oestradiol (tableau 2). Le malade a été mis sous androtardyl vu qu'il est déclaré comme un garçon.

Tableau 1 : Evolution des taux d'œstradiol après la première surrenalectomie

	3-2013	Mai 2013 (1 mois après l'intervention)	07- 2013
FSH mU /ml	<0.1	23	24.6
LH Mu/ml	<0.07	16.76	20.33
Oestradiol pg/ml	319	70	92
Testostérone nmo/l	20	1.91	10.85

Tableau 2 : Taux de l'œstradiol après la deuxième surrenalectomie

	26-11-2014
FSH	47.30
LH	17.87
œstradiol	<0.9
Testostérone	<0.35

DISCUSSION- CONCLUSION

L'hyperœstrogénisme d'origine tumorale est rarissime avant et pendant l'âge pubertaire, a pour principale manifestation clinique la pigmentation et l'élargissement des aréoles mamelonnaires avec un développement plus au moins important des glandes mammaires. Avec un taux d'œstradiol plasmatique élevé et un taux bas des gonadotrophines urinaires et plasmatiques.

Les tumeurs œstrogéniques des surrénales sont rarissime chez l'enfant. Celle de l'ovaire (tumeurs de la granulosa et thécomes) le sont un peu moins.

L'association d'un bloc enzymatique à une hyperœstrogénie est extrêmement rare. D'après notre recherche bibliographique aucun cas n'a été rapporté dans la littérature.

Nous rapportons ce cas (peut être le premier), pour insister sur la difficulté du diagnostique et thérapeutique