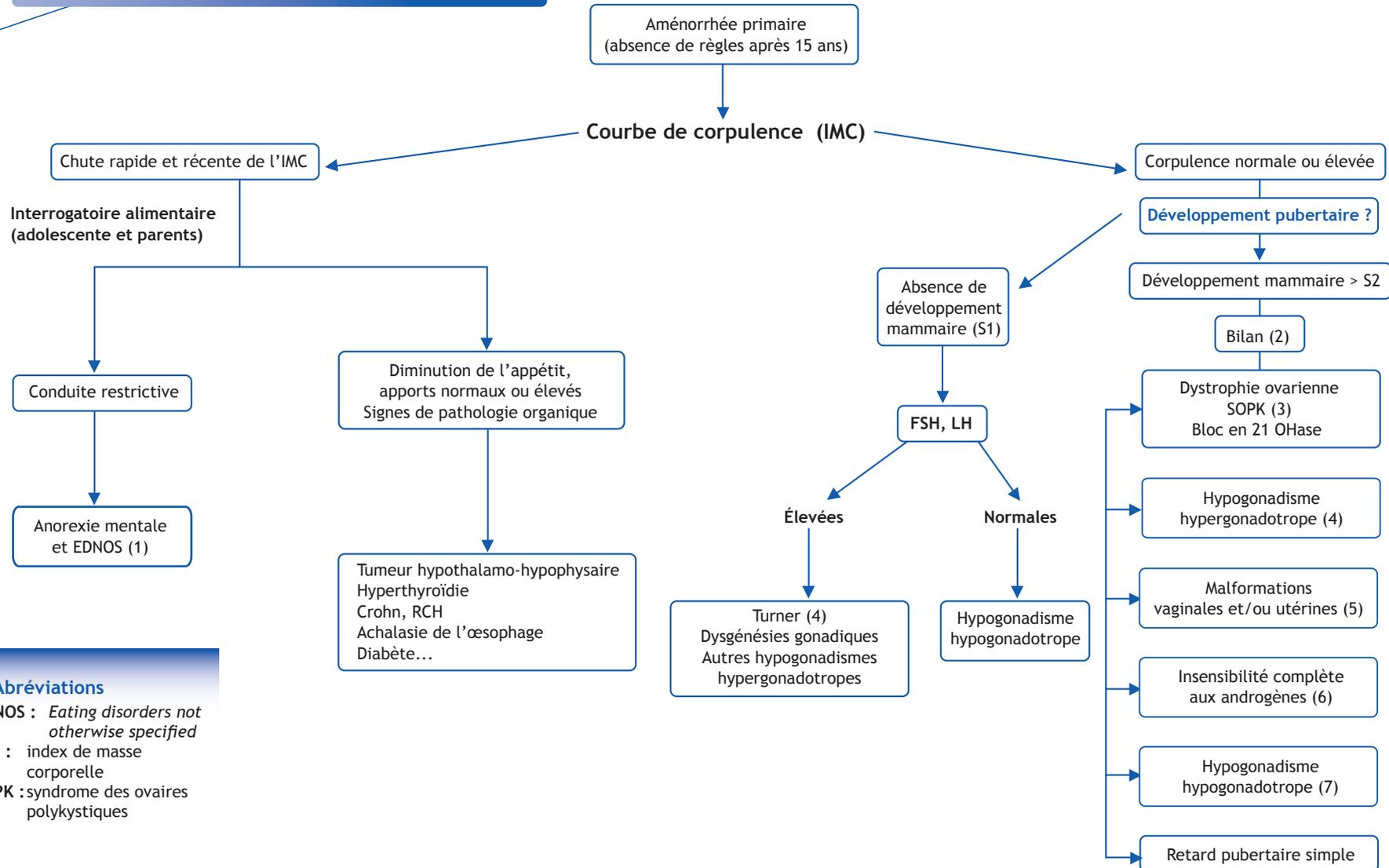


R. de Tournemire^{1,*}, H. Crosnier²

¹Pédiatre médecine pour adolescents, CHI Poissy St-Germain, 10 rue du Champ-Gaillard, BP 3082, 78303 Poissy cedex, France

²Pédiatre endocrinologue

Conduite à tenir devant une aménorrhée primaire



■ Abréviations

EDNOS : *Eating disorders not otherwise specified*

IMC : index de masse corporelle

SOPK : syndrome des ovaires polykystiques

■ Arbre diagnostique - Commentaires

(1) EDNOS « *Eating Disorders Not Otherwise Specified* »

Il s'agit de troubles alimentaires moins sévères n'entrant pas strictement dans les définitions de l'anorexie mentale ou de la boulimie nerveuse. Ces « troubles alimentaires non spécifiés » sont très fréquents, d'une prévalence de l'ordre de 5 % dans la population adolescente. Ils sont souvent accompagnés de troubles des règles.

(2) Bilan à réaliser devant une aménorrhée sans perte de poids et sans retard pubertaire.

Ce bilan est à moduler en fonction des éléments cliniques orientant éventuellement vers une cause précise :

- recherche de signes cliniques d'hyperandrogénie ;
- recherche d'une galactorrhée ;
- éléments morphologiques ;
- croissance staturale ;
- échographie pelvienne, âge osseux ;
- testostérone, D4 androstènedione ;
- 17 OHP ;
- IGF1 ;
- test au LHRH ;
- prolactine ;

– caryotype ;

– IRM cérébrale avec coupes sur la région hypothalamo-hypophysaire et les bulbes olfactifs.

(3) Aménorrhée associée à une hyperandrogénie clinique ou biologique. Un hirsutisme est souvent présent qu'il faut évaluer (score de Ferriman). L'adolescente ne présente pas nécessairement un surpoids. Il existe une augmentation de la testostérone et de la delta4 androstènedione. L'échographie ovarienne recherche des ovaires augmentés de volume, plus ou moins polykystiques. L'élévation de la 17 OHP est associée au bloc en 21-hydroxylase (formes non classiques, tardives).

(4) La FSH est augmentée (et \pm LH). La réalisation d'un caryotype est nécessaire : syndrome de Turner, dysgénésie gonadique. Si le caryotype est normal, il peut s'agir d'une insuffisance ovarienne précoce génétique ou acquise (auto-immune).

(5) Syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) qui concerne une jeune fille sur 5 000 à 8 000. Le bilan hormonal est normal. Les ovaires et les trompes sont normaux, il y a absence totale ou partielle d'utérus et la cavité vaginale est plus ou moins développée. Parfois, il y a des anomalies rénales, cardiaques, osseuses associées. Échographie et IRM confirment

le diagnostic. La cavité vaginale peut être agrandie (dilatations, cures chirurgicales) permettant d'avoir une vie sexuelle normale.

(6) L'adolescente ne présente aucun retard pubertaire. On constate un taux de testostérone très élevé, une LH élevée, hormone anti-Müllerienne (AMH) élevée. L'échographie ne retrouve pas d'utérus. Le caryotype est XY. Il existe une mutation sur le gène du récepteur aux androgènes.

(7) Hypogonadisme hypogonadotrope. Il peut être :

- congénital (syndrome de Kallman avec hypoplasie des bulbes olfactifs ; mutation du gène du récepteur du GnRH ; mutation du gène du récepteur du FGF ; mutation du gène du récepteur du GPR 54 ; idiopathique le plus souvent) ;
- acquis (craniopharyngiome, dysgerminome, autres tumeurs hypothalamiques, adénome à prolactine, histiocytose, antécédents de traumatisme crânien) ;
- fonctionnel : stress, contrôle calorique, sport intensif, maladies chroniques.

Conflits d'intérêts :

Aucun.

■ Références

Bachelot A, Touraine P. Retard pubertaire et aménorrhée. *In* : Gynécologie de l'adolescente, Collection pratique en Gynécologie-Obstétrique. Masson Ed., 2005:103-22.

Edouard T, Tauber M. Retard pubertaire. *Arch Pédiatr* 2010;17:195-200.

de Tournemire R. Diagnostic différentiel de l'anorexie mentale. *In* : Alvin P, et al. Anorexie et boulimie à l'adolescence. Collection Conduites (3^e Ed.) Doin, 2007:12-5.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : rdetournemire@chi-poissy-st-germain.fr