

Item40-Aménorrhée

Objectifs CNCI		
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
Polycopiés nationaux : - Aménorrhées primaires - Diabète et maladies Métaboliques	- Aménorrhée I: pas de règle à 16ans- Aménorrhée II: pas de règles $\geq 3M$ - Hypogonadisme (6) / sans retard (3)- Courbe / Tanner /hyperA / ex gynéco- Radio main + FSH-E2 + échographie- Hypergonadotropie = caryotype- Hypogonadotropie = IRM HT-HP- AS: centrales (2) / périphériques (2)- Bouffées / hirsutisme / galactorrhée- FSH/LH-E2 + PRL + test.P + écho - Hyper/hypogonadotropie: IRM/caryo - IOP: < 40ans / FSH $\uparrow\uparrow$ / test prog.(-) - SOPK: hyperA / ≥ 12 fol./ anovulation	- Devant AP = retard pubertaire ?- Devant AS = grossesse ?- DDR / hCG / contraception- Prise médicamenteuse

A. AMÉNORRHÉE PRIMAIRE

Généralités

Définition

- Aménorrhée primaire = absence de survenue des règles (ménarche) après **16ans**
- En pratique: exploration dès 14ans si contexte de retard pubertaire

Etiologies

- Si caractères sexuels secondaires absents = retard pubertaire (cf Puberté normale et pathologique)
 - Hypogonadisme hypergonadotrope → causes périphériques = basses
 - Dysgénésie gonadique syndrome de Turner (45,X0)
 - Ovaires lésés: chimio-radiothérapie / chirurgie
 - Hypogonadisme hypogonadotrope → causes centrales = hautes
 - Retard pubertaire simple: diagnostic d'élimination +++
 - Tumeur hypothalamo-hypophysaire: craniopharyngiome / adénome
 - Causes fonctionnelles: anorexie +++ / malabsorption, etc.
 - Causes génétiques: syndrome de Kallman-De Morsier
- Si caractères sexuels secondaires présents
 - Courbe ménothermique biphasique = ovulation → causes anatomiques
 - Imperforation de l'hymen / cloison vaginale transverse
 - Syndrome de Rokitansky (aplasie vagino-utérine)
 - Courbe ménothermique monophasique = anovulation → causes hormonales
 - Syndrome d'insensibilité aux androgènes(= « testicule féminisant » ou pseudohermaphrodisme masculin)

Orientation diagnostique

Examen clinique

- Interrogatoire
 - Atcd familiaux: âge de la ménarche mère/soeur / retard pubertaire
 - Atcd personnels: médicaux (endocrinopathie) / chirurgicaux (pelvis)
 - Carnet de santé: vérifier la courbe **statur pondérale** +++

- **Traitements:** prise de neuroleptiques / de corticoïdes
- **Mode de vie:** alimentation (anorexie) / sport / contexte psychologique
- **Signes fonctionnels:** anosmie / céphalées / **galactorrhée** / douleurs pelviennes
- **Examen physique**
 - **Constantes:** taille et poids: calcul de l'IMC +++
 - **Caractères sexuels secondaires:** seins et pilosité (stades de **Tanner**) (**A savoir !**)
 - **Ex. endocrino: hyperandrogénie** (hirsutisme/acné) / hypercorticisme
 - **Recherche d'une dysmorphie:** pour syndrome de Turner (cf **Retard de croissance staturo-pondérale**)
 - **Examen gynécologique:** vulve / ex. au spéculum / TV / ex. de seins

Examens complémentaires

- **En 1ère intention (4)**
 - **Courbe de température (ménothermique)**
 - Distingue aménorrhée primaire avec ovulation (courbe biphasique)
 - ou aménorrhée primaire avec anovulation (courbe monophasique)
 - **Radiographie main/poignet gauche**
 - Détermination de l'âge osseux / rechercher os sésamoïde du pouce
 - En faveur Retard pubertaire: os sésamoïde non ossifié à 11ans (F) / 13ans (G)
 - En faveur retard pubertaire simple = âge osseux < âge chronologique
 - !! : retard pubertaire= définition clinique = absence de développement mammaire après 13 ans
 - **Bilan hormonal: dosages statiques (FSH/LH + oestradiol +/- PRL) +++**
 - **FSH/LH ↑ et oestradiol ↓** : hypogonadisme hypergonadotrophique = périphérique
 - **FSH/LH ↓ et oestradiol ↓** : hypogonadisme hypogonadotrophique = central
 - **PRL ↑ : Adénome hypophysaire**
 - **Bilan gynécologique systématique**
 - **Echographie pelvienne:** en pratique systématique en 1ère intention
 - **!! hCG plasmatiques:** au moindre doute sur une possible grossesse
- **Puis selon bilan hormonal**
 - **Hypogonadisme hypergonadotrope**
 - **Caryotype systématique +++** : 45,X0 = Turner
 - **Echographie pelvienne:** si pré-pubertaire = retard pubertaire simple
 - **Hypogonadisme hypogonadotrope**
 - **IRM hypophysaire systématique +++** : rechercher une tumeur HT-HP
 - **Dosage de la prolactinémie:** éliminer une hyperprolactinémie
 - **Test de stimulation au GnRH:** si réponse normale = retard pubertaire simple
 - !! Interprétable que si âge osseux > 11ans (F) ou 13ans (G)

Diagnostic étiologique

Hypogonadisme hypergonadotrope

(causes périphériques = basses)

- **Dysgénésie gonadique**
 - **Syndrome de Turner +++** (cf **Retard de croissance staturo-pondérale**)
 - **Retards:** staturo-pondéral et pubertaire
 - **Dysmorphies:** cubitus valgus / seins écartés..
 - **Malformations:** aorte / rein / surdité
 - → Caryotype = **45, X0**
- **Ovaires lésés:** chimio-radiothérapie / chirurgie

Hypogonadisme hypogonadotrope

(causes centrales = hautes)

- **Retard pubertaire simple**
 - Cause la plus fréquente mais doit rester un diagnostic **d'élimination**
 - Courbe de croissance = retard statural modéré et sans cassure +++
 - **Radiographie:** âge osseux < âge chronologique et < 11ans (F) ou 13ans (G)
 - Chez la fille: échographie pelvienne = paramètres pré-pubertaires
 - **!! signes négatifs:** normalité de l'examen clinique / normalité de l'IRM
- **Tumeur hypothalamo-hypophysaire**
 - **Etiologies:** crâniopharyngiome ++ / adénome hypophysaire (PRL)
 - **Clinique:** syndrome tumoral +/- SIAH / syndrome sécrétant (cf **Adénome hypophysaire**)
 - **Paraclinique:** IRM injectée indispensable / périmétrie / bilan hormonal complet

- **Traitement:** exérèse chirurgicale / !! NPO la substitution hormonale au décours
- **Causes fonctionnelles**
 - Troubles du comportement alimentaire: **anorexie** +++ (cf [Troubles des conduites alimentaires chez l'adolescent et l'adulte \(voir item 251\)](#).)
 - Syndrome de malabsorption (maladie coeliaque / maladie de Crohn)
 - Entraînement sportif intensif
 - Pathologie chronique (IRC / ICC / IRespC, etc)
 - Hypercorticisme (M. de Cushing / iatrogène)
- **Causes génétiques**
 - Syndrome de Kallman-De Morsier (dysplasie olfacto-génitale: anosmie)

B. AMÉNORRHÉE SECONDAIRE

Généralités

Définition

- = absence de règles depuis \geq **3 mois** chez une femme antérieurement réglée

Etiologies (1-2-2)

- **2 causes à éliminer d'emblée**
 - **Grossesse** +++ (**A savoir !**)
 - Ménopause normale (cf [Ménopause et andropause](#))
- **Etiologies centrales**
 - **Causes hypophysaires**
 - **Hyperprolactinémie / hypothyroïdie** / infiltration (sarcoïdose / Tuberculose / Hémochromatose)
 - Adénome hypophysaire / crâniopharyngiome / Sd de Sheehan
 - **Cause hypothalamiques**
 - Anorexie mentale / « aménorrhée post-pilule » / psychogène
 - Dénutrition (cancer, cirrhose, etc) / sportifs (pas de masse grasse)
- **Etiologies périphériques**
 - **Causes ovariennes**
 - Syndrome des ovaires polykystiques (**SOPK**)
 - Insuffisance ovarienne précoce (**IOP**)
 - **Causes utérines**
 - Synéchies utérines / sténose cicatricielle du col (iatrogènes)

Orientation diagnostique

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - **Terrain:** **atcds personnels** gynéco-obstétriques / **familiaux** (IOP ++)
 - **Prises médicamenteuses:** neuroleptiques et contraception (**A savoir !**)
 - **Anamnèse:** âge des 1ères règles / cycles antérieurs / mode d'installation
 - **Mode de vie:** rapports sexuels / alimentation / sport / contexte psychologique
 - **Signes associés** +++ : **bouffées de chaleur** / signes **sympathiques** de grossesse
- **Examen physique**
 - **Constantes:** taille et poids: calcul de l'IMC
 - **Examen gynécologique**
 - **spéculum:** **trophicité** des muqueuses (carence oestrogénique: sèches / pas de glaire)
 - **toucher vaginal:** évaluation du volume utérin / recherche masse latéro-utérine
 - **examen des seins:** recherche d'une **galactorrhée** (cf hyperPRL)
 - **Examen endocrinologique**
 - Recherche d'une **hyperandrogénie:** hirsutisme / acné / séborrhée
 - Recherche d'un syndrome hypo/hyperthyroïdie / d'un **goître**
 - Examen ophtalmologique: champ visuel au doigt (hémianopsie bitemporale)

Examens complémentaires

- **Avant toute chose**
 - **hCG plasmatiques** +++ : commencer par éliminer une grossesse (**A savoir !**)
- **En 1ère intention (4)**
 - **Courbe de température (ménothermique)**
 - Idem aménorrhée primaire: rechercher s'il y a ovulation ou non

- Bilan hormonal: [FSH/LH] + [oestradiol] et [prolactine] + testostérone +/- androgènes
- Echographie pelvienne
 - recherche d'une étiologie périphérique (ovarienne ou utérine)
 - si IOP: atrophie endométriale / absence de réserve folliculaire
- Test aux progestatifs: prise d'un progestatif pendant 10j puis arrêt
 - si hémorragie de privation = imprégnation oestrogénique normale
 - sinon: test négatif = carence en oestrogène ou endomètre anormal
- En 2^{de} intention
 - Si hirsutisme: [testostérone] + SDHEA et 17-OH-progesterone
 - Si FSH ↓ ou hyperprolactinémie: IRM hypophysaire +++

Diagnostic étiologique

Insuffisance ovarienne précoce (« ménopause précoce »)

- Définition
 - Ménopause < 40ans par épuisement de la réserve folliculaire
- Etiologies
 - Idiopathique: le plus souvent
 - Génétique: syndrome de Turner, prémutation FMR-1 (X-fragile)
 - Iatrogène: radio ou chimiothérapie (alkylants) / chirurgie
- Diagnostic
 - Clinique
 - Antécédents familiaux de ménopause précoce fréquents
 - Signes de carence oestrogénique: syndrome **climatérique**
 - Paraclinique
 - Test aux progestatifs **négatif** = carence oestrogénique
 - Bilan hormonal: hypogonadisme très hypergonadotrope (**FSH ↑↑**)
 - Echographie: atrophie endométriale / raréfaction des follicules

Syndrôme des ovaires polykystiques

- Généralités
 - !! Maladie endocrinienne la plus fréquente chez la femme en âge de procréer
 - Responsable de > 5% des stérilités (3^{ème} cause chez la femme)
- Physiopathologie
 - Excès de follicules en croissance mais absence de follicule dominant
 - Mécanisme encore mal compris / résistance à l'insuline fréquente (!! D2)
- Diagnostic
 - Examen clinique
 - Typiquement femme jeune avec obésité androïde
 - Hyperandrogénie: hirsutisme / acné / séborrhée
 - Cycles irréguliers: spanioménorrhée / aménorrhée
 - !! NPO de rechercher un syndrome métabolique (HTA / diabète)
 - Examens complémentaires
 - Courbe de température: oligo-anovulation / sur 3 mois
 - Test aux progestatifs: positif / pas de carence oestrogénique
 - Bilan hormonal: [oestradiol] = N / [testostérone] et SDHEA ~ ↑
 - Echographie: gros ovaires avec ≥ 12 follicules en périphérie
 - Critères diagnostiques: SPOK si ≥ 2 sur 3 (de Rotterdam, 2003)
 - Oligo ou anovulation: oligo-aménorrhée ou dysménorrhée
 - **Hyperandrogénisme**: hirsutisme clinique ou [androgènes] ↑
 - Echographie: ≥ 12 follicules mûrs et/ou volume d'un ovaire > 10ml
- Prise en charge
 - Traitement de l'hyperandrogénie: anti-androgène (acétate de cyprotérone: Androcur®)
 - Prise en charge d'une stérilité: stimulation par clomifène possible (cf [Assistance médicale à la procréation : principaux aspects biologiques, médicaux et éthiques.](#))
- !! Remarque: causes d'hirsutisme (hyperandrogénie)
 - Syndrome de Cushing (par rétrocontrôle hypogonadotrope du cortisol)
 - ISL sur déficit en 21-hydroxylase (déviation vers la voie des androgènes)
 - Syndrome des ovaires polykystiques (SOPK)

Etiologies utérines

- Synéchie utérine
 - = accollement des parois utérines et ↓ cavité utérine / **iatrogène** +++
 - Rechercher atcd de gestes endo-utérins (aspiration / hystérocopie, etc)

- [Sténose cicatricielle du col](#)
 - Rechercher atcd de conisation ou traumatisme du col utérin
- Etiologies centrales**
- [Hyperprolactinémie](#) (cf [Adénome hypophysaire](#))
 - Adénome hypophysaire: adénome à PRL / hyperPRL de déconnexion
 - Autres étiologies: médicamenteuse (neuroleptique) / hypothyroïdie, etc.
 - [Tumeurs hypophysaires](#) (cf [Adénome hypophysaire](#))
 - Adénome hypophysaire ou crâniopharyngiome
 - [Syndrome de Sheehan \(++\)](#)
 - Nécrose ischémique de l'antéhypophyse = insuffisance hypophysaire globale
 - Panhypopituitarisme si complet / le plus souvent: absence de montée de lait, frilosité..
 - Le plus souvent sur **hémorragie de la délivrance**: cf [Suites de couches pathologiques : pathologie maternelle dans les 40 jours](#)

Synthèse pour questions fermées

Quelle est la première cause d'aménorrhée secondaire à évoquer chez une femme ?

- Grossesse

Quel type de pilule pouvez-vous prescrire pour régulariser les règles d'une femme ayant une aménorrhée secondaire ?

Aucune ! Il ne faut pas créer des règles artificielles mais rechercher la cause de l'aménorrhée