

Université Batna 2
Faculté de médecine
Département de médecine

Aménorrhées primaires et secondaires

Pr Abdessemed Asma

Maitre de conférences B en gyneco-obstetrique
EHS mère et enfant Meriem Bouatoura Batna

Cours destine aux étudiants 5 ème année médecine
Année universitaire **2022/2023**

Plan

I- INTRODUCTION – DÉFINITION

II- AMÉNORRHÉES PRIMAIRES

1. DÉFINITION
2. CLINIQUE
3. BILAN PARA CLINIQUE
4. ÉTIOLOGIES ET TRAITEMENTS
 - A. CARACTÈRES SEXUELS SECONDAIRES PRÉSENTS ET NORMAUX.
 - B. CARACTÈRES SEXUELS SECONDAIRES ABSENTS OU PEU DÉVELOPPÉS.
 - C. CARACTÈRES SEXUELS SECONDAIRES DISSOCIÉS OU ANORMAUX.

III - AMÉNORRHÉES SECONDAIRES

1. DÉFINITION
2. EXAMEN CLINIQUE
3. EXAMENS PARA CLINIQUES
4. ÉTIOLOGIES ET TRAITEMENTS
 - A. AMÉNORRHÉE SECONDAIRES D'ORIGINE UTÉRINE
 - B. AMÉNORRHÉE SECONDAIRES D'ORIGINE OVARIENNE
 - C. AMÉNORRHÉE SECONDAIRES D'ORIGINE HYPOPHYSIAIRE
 - D. AMÉNORRHÉES HYPOTHALAMIQUES ET SUPRAHYPOTHALAMIQUES

IV /CONCLUSION

Objectifs pédagogiques

1. Citer les principales causes des aménorrhées
2. Appliquer les stratégies diagnostiques et de prise en charge des aménorrhées

Aménorrhées primaires et secondaires

I- INTRODUCTION - DÉFINITION

L'aménorrhée se définit comme l'absence d'écoulement menstruel chez une femme en âge d'être réglée en dehors de la grossesse.

L'aménorrhée peut être due à une altération lésionnelle ou fonctionnelle pouvant siéger au niveau de l'axe neuro-hormonal, des gonades de l'utérus, du col ou du vagin.

L'exploration nécessite un interrogatoire et un examen clinique d'orientation, puis d'autres investigations seront demandées pour mieux éclairer le diagnostic.

On distingue les aménorrhées primaires et les aménorrhées secondaires.

II- AMÉNORRHÉES PRIMAIRES

1. DÉFINITION

L'aménorrhée primaire se définit comme l'absence de survenue de la première menstruation deux ans après l'apparition des caractères sexuels secondaires ou chez une jeune fille ayant atteint un âge de 16 ans avec ou en l'absence de caractères sexuels secondaires.

2. CLINIQUE :

A- INTERROGATOIRE

- Les antécédents familiaux : âge de la puberté de la mère et des sœurs, l'environnement familial (divorce des parents, conflits affectifs...) , l'existence de cas similaires dans la famille.
- Antécédents personnels

Maladies chroniques (tuberculose, néphropathies, hémopathies..)

Les thérapeutiques (surtout hormonales) reçues par la mère pendant la grossesse.

Notion de radiothérapie et chimiothérapie.

- Signes d'accompagnement

Déséquilibre pondéral , trouble de l'olfaction , troubles visuels , céphalées ,douleurs pelviennes cycliques ,troubles du comportement alimentaire , signes en faveur d'un dysfonctionnement thyroïdien ou surrénalien.

B-EXAMEN

Examen Général :

le morphotype, la taille le poids, le développement de la pilosité, l'existence d'une acné.

Signes de dysthyroïdie, d'hyper androgénie...

Examen gynécologique

Réalisé avec douceur en présence si possible de la mère. Il comprend :

- L'inspection de la vulve

Pilosité .Aspect des petites et grandes lèvres. Taille du clitoris.Perméabilité de l'hymen. Situation de l'urètre.

- Examen au spéculum de vierge si possible

Précisera la longueur du vagin , l'existence d'un col utérin et la présence d'une glaire cervicale.

- Toucher rectal

Pour vérifier la présence d'un utérus et d'une éventuelle masse pelvienne.

- Examen des seins

À la recherche d'une galactorrhée.

Au terme de cet examen, on doit évaluer la taille, le poids et le développement pubertaire suivant l'échelle de tanner, cotée de 1 à 5, en prenant en considération :

La pilosité pubienne (P), la pilosité axillaire (A) et le développement des seins (S).

3. BILAN PARA CLINIQUE

A- LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

L'échographie pelvienne : Elle permet d'affirmer la présence ou non d'un utérus, de rechercher une éventuelle malformation et précisera le volume et l'état des ovaires.

L'échographie rénale : À la recherche de malformations rénales.

L'échographie surrénalienne : En cas de suspicion de tumeur surrénalienne.

Radio de la main gauche : À la recherche du sésamoïde du pouce qui apparaît pour un âge osseux de 11 ans.

B- BILAN HORMONAL

Dosage plasmatique FSH, LH et prolactine :

*FSH et LH élevés (FSH>30mU/ml) → atteinte ovarienne

*FSH < 3mU/ml →atteinte hypothalamo-hypophysaire

*PRL > 20 ng/ml→ il faut rechercher un adénome hypophysaire

Estradiolémie-progestérone plasmatique

Les androgènes : Testostérone, Delta 4 Androsténédione, SDHEA.

C- ÉTUDE DU CARYOTYPE :

En cas de dysmorphie, en cas d'hypogonadisme hypergonadotrope et en cas d'ambiguïté sexuelle.

E- AUTRES EXAMENS :

- Examen ophtalmologique avec un fond d'œil, l'étude du champ visuel.
- Olfactométrie. Scanner, IRM cérébral

4. ETIOLOGIES ET TRAITEMENTS

On va classer les aménorrhées primaires de la façon schématique suivante selon les caractères sexuels secondaires :

- Caractères sexuels secondaires présents et normaux.
- Caractères sexuels secondaires absents ou peu développés.
- Caractères sexuels dissociés ou anormaux.

A-CARACTERES SEXUELS SECONDAIRES PRESENTS ET NORMAUX :

1- MALFORMATIONS VULVO-VAGINALES ET UTÉRINES

a. Imperforation hyménéale :

C'est une fausse aménorrhée avec rétention menstruelle de sang dans le vagin (hématocolpos) et dans la cavité utérine (hématométrie) responsable de douleurs cycliques(cryptonénorrhée).

L'examen de la vulve : hymen est tendu bombant et bleuté .Une échographie pelvienne confirmera le diagnostic.

Traitement est chirurgical : chirurgie d'urgence avec incision radiaire de l'hymen réalisée rapidement pour éviter la survenue d'une hématosalpinx et éviter les risques d'endométrioses pelviennes.

b. Diaphragmes vaginaux complets

Ils entraînent une rétention menstruelle. Le tableau clinique est identique.L'hymen est perméable, mais le col n'est pas vu au spéculum. Le siège du diaphragme est variable.L'échographie visualise l'hématocolpos et l'utérus.Le traitement est toujours chirurgical.

c. Aplasies vaginales

- Associées à une malformation utérine

Syndrome Rokistansky Kuster Hauser :

Se caractérise par une aplasie utérine et vaginale (des deux tiers supérieurs). Les trompes et les ovaires sont présents et normaux. Des malformations rénales (30 %) et osseuses (10 %) sont associées.Le caryotype est normal. Le diagnostic est clinique : vulve normale, orifice urétral trop postérieur, hymen qui paraît normal, mais il n'existe qu'une cupule vestibulaire contre laquelle le cathéter bute, l'utérus n'est pas perçu au TR. . L'échographie et si besoin une imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent de confirmer le diagnostic. La

stérilité et l'aménorrhée sont définitives. Le traitement aura pour but de créer une cavité vaginale permettant une vie sexuelle aussi normale que possible.

- **Aplasia vaginale avec utérus fonctionnel**

Elle est exceptionnelle. Elle est confirmée par l'échographie qui met en évidence l'utérus et l'hématométrie. Le diagnostic est posé à l'échographie pelvienne. Le traitement consiste à la création d'un néo vagin qui permet l'apparition des règles et l'obtention de grossesses.

2- SYNÉCHIE UTÉRINE TUBERCULEUSE (MALADIE DE NETTER ET MUSSET)

Il s'agit le plus souvent d'une tuberculose génitale pré pubertaire. L'examen gynécologique est normal. Le test aux estroprogestatifs est négatif, l'axe hypothalamo-hypophyso ovarien est normal. Une biopsie de l'endomètre peut apporter la preuve histologique indispensable. La coelioscopie permet la recherche des lésions évolutives péritonéo-tubaires. Le traitement est médical : antituberculeux. Le meilleur traitement est préventif : vaccination systématique par BCG.

B-CARACTÈRES SEXUELS SECONDAIRES ABSENTS OU PEU DÉVELOPPÉS

En l'absence de caractères sexuels secondaires, Le taux d'œstradiol est toujours indétectable. C'est le dosage plasmatique des gonadotrophines (FSH et LH) qui permettra de distinguer une cause «haute» (hypogonadisme hypogonadotrope) d'une cause «basse» (hypogonadisme hypergonadotrope).

1- LES CAUSES GONADIQUES

FSH, LH sont élevés : **hypogonadismes hypergonadotropes.**

a. Les Causes Congénitales

o Dysgénésies gonadiques

***Syndrome de Turner** Fréquence : 0,4/1000 filles.

- Signes cliniques : Petite taille constante, retard statural avec dysmorphie : pterygium colli, épicanthus, cou palmé, implantation basse de cheveux et des membres, thorax en bouclier. Malformations : rénales, cardiaques (coarctation de l'aorte), osseuses.
- Signes paracliniques :

Dosages hormonaux : gonadotrophines hypophysaires élevées et des stéroïdes sexuels qui sont bas. Hormone de croissance Gh et somatomédine sont normaux.

Échographie pelvienne : utérus de petite taille non stimulé, les gonades ne sont -pas bien individualisées

Le caryotype dans la forme complète est 45 XO.

- Traitement : Le but est d'essayer d'améliorer le retard statural, de provoquer ou compléter le développement pubertaire par une hormonothérapie substitutive : oestroprogestatifs.

***Les autres dysgénésies gonadiques :**

– **La dysgénésie gonadique pure** : Il s'agit le plus souvent de formes familiales.

Elle se caractérise par l'absence des gonades chez une patiente de taille normale, sans anomalies associées, mais avec un impubérisme. L'échographie pelvienne trouve un utérus peu développé avec des gonades non visibles.

La biologie est similaire au syndrome de Turner et le caryotype est 46 XX ou 46XY.

La présence d'un chromosome Y impose la castration de la patiente et la réalisation systématique d'un caryotype pour toutes les sœurs.

– **Les mosaïques XO/XY** : La castration s'impose.

b. Acquises

o Ovarites auto immunes Caractérisées par la présence d'auto anticorps anti-ovaires. Elles sont associées le plus souvent à d'autres maladies auto-immunes : maladie Basedow, Thyroïdite auto-immune, maladie d'Addison, l'anémie de Biermer.

o Iatrogènes

Radiothérapie ,chimiothérapie par agents alkylants,castration chirurgicale

2- LES CAUSES HYPOTHALAMO HYPOPHYSAIRES :

FSH, LH abaissés : **hypogonadisme hypogonadotrope.**

a. Les Causes Hypophysaires

Elles constituent 2 % des aménorrhées primaires. Il s'agit le plus souvent d'une tumeur hypophysaire.

o Les adénomes à prolactine :

Ils sont responsables d'une aménorrhée secondaire plus que primaire.

Clinique : aménorrhée primaire, galactorrhée, signes d'hypertension intracrânienne.

Biologiquement, la prolactine est > 20 ng/ml. Le fond d'œil, le champ visuel le scanner et L'IRM sont indispensables.

Le traitement est médical par la bromocriptine, et chirurgical en cas d'échec du traitement médical ou en cas de compression des structures adjacentes (macro adénome de plus de 10 mm).

o Les autres adénomes hypophysaires.

Adénomes à GH, Adénomes à ACTH, Adénomes à TSH.

o Les hypopituitarismes fonctionnels :

Insuffisance hypophysaire non tumorale, la selle turcique vide.

b. Les Causes Hypothalamiques :

- o Les craniopharyngiomes.
- o Les autres tumeurs supra hypophysaires :les gliomes du chiasma ;les astrocytomes.....
- o Hydrocéphalie latente
- o Toxoplasmose congénitale
- o Le syndrome de De Morsier Kallman, ou dysplasie olfacto-génitale.

3. LES AMÉNORRHÉES PRIMAIRES, SECONDAIRES À DES MALADIES MÉTABOLIQUES, ENDOCRINIENNES

L'insuffisance rénale chronique , diabète graves mal équilibrés, la maladie cœliaque.

4. LE RETARD PUBERTAIRE SIMPLE

C'est un diagnostic souvent difficile et on ne peut l'affirmer que de manière rétrospective après l'installation des règles.C'est un retard global touchant à la fois la puberté, l'âge osseux et la taille.

C- CARACTERES SEXUELS SECONDAIRES ANORMAUX

1. LES TUMEURS VIRILISANTES

Le virilisme est important, explosif, d'installation rapide.

a. Les tumeurs de l'ovaire :

Sur le plan biologique, la testostérone est supérieure à 2 ng/ml, la $\Delta 4$ androsténédione est supérieure à 6 ng/ml et le SDHEA est normal.

La forme histologique la plus fréquente est l'arrhénoblastome.

Le traitement est chirurgical et consiste à réaliser une ovariectomie.

b. Tumeurs virilisantes de la surrénale(corticossurrénalome) :

Certaines tumeurs surrénaliennes sécrètent des androgènes; elles sont dans la majorité maligne et de mauvais pronostics

2. DYSTROPHIES OVARIENNES

Elles entraînent rarement une aménorrhée primaire, le plus souvent il s'agit d'une aménorrhée secondaire.

3. PSEUDO HERMAPHRODISME

a. Pseudo hermaphrodisme féminin (PHF)

On parle de PHF chez des sujets présentant un tractus génital interne féminin avec utérus, trompes et ovaires fonctionnels. Le caryotype est toujours XX, mais les organes génitaux (OGE) ont subi une masculinisation plus ou moins importante au cours de la vie fœtale.

– **Hyperplasie congénitale des surrénales :**

C'est une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive

*Déficit en 21 hydroxylase : Est le plus fréquent, elle entraîne un syndrome de perte de sel et ambiguïté sexuelle à la naissance.

Biologie : caractérisée par un taux élevé 17 OH progestérone.

Traitement curatif : Hydrocortisone : 10 mg/j. Ces doses seront augmentées en cas de stress ou d'intervention.

*Autres déficits enzymatiques : Ils sont beaucoup plus rares.

Déficit en 11 hydroxylase. Il associe un syndrome de virilisation et une HTA.

Déficit en 3 BOH déshydrogénase : Très rare.

b. Pseudo hermaphrodisme masculin (PMH)

Testicule féminisant ou syndrome de Morris.

C'est une maladie héréditaire récessive liée au chromosome X. Le caryotype est 46 XY.

La fonction testiculaire est normale, mais il existe un défaut de sensibilité des organes cibles aux androgènes le plus souvent par défaut du récepteur des androgènes.

Sujets à phénotype féminin, sans ambiguïté des OGE à la naissance, avec développement des seins et d'un morphogramme féminin à la puberté, mais avec aménorrhée primaire.

L'absence de pilosité pubienne et axillaire doit attirer l'attention.

Le vagin est court, les gonades sont en position intra abdominale parfois inguinale. L'absence d'utérus à l'échographie et le caryotype masculin confirment le diagnostic.

Biologie : le FSH normale et LH augmentée. Testostérone 2 à 4 fois plus élevée que celui des hommes normaux. L'Estradiol plasmatique atteint des chiffres féminins.

Biopsie cutanée : absence de récepteur aux androgènes.

Conduite à tenir : Lorsque la puberté est terminée selon le mode féminin, la castration est indiquée vu le risque de dégénérescence.

Traitement estro-progestatif substitutif après castration.

III - AMÉNORRHÉES SECONDAIRES

1- DÉFINITION :

On appelle aménorrhée secondaire une absence de menstruation depuis plus de 3 mois chez une patiente antérieurement réglée. La 1ère cause à éliminer est la grossesse.

2- EXAMEN CLINIQUE

INTERROGATOIRE :

Les antécédents gynécologiques et obstétricaux récents.

Accouchement et avortement et leurs circonstances.

Mode d'installation de l'aménorrhée.

Mode de contraception estro-progestatif ou progestatif seul.

Trouble du cycle antérieur : spanioménorrhée, dysménorrhée.

Existence de bouffées de chaleur.

Galactorrhée.

Prise médicamenteuse, chimiothérapie, radiothérapie.

Variations pondérales (amaigrissement ou prise de poids)

Affections générales ou endocriniennes.

EXAMEN PHYSIQUE :

Signes d'hyper androgénie : pilosité, acné, séborrhée, parfois virilisme : hyperclitoridie.

Galactorrhée provoquée.

Examen gynécologique : Recherche de signes d'imprégnation œstrogénique.

Taille des ovaires et l'utérus, l'existence éventuelle d'une masse annexielle.

3. EXAMENS PARA CLINIQUES

– BHCG plasmatique

– Test progestatif : Ce test consiste à administrer pendant 10 jours un progestatif.

La survenue d'une hémorragie de privation rend compte d'une sécrétion œstrogénique (Estradiol plasmatique > 50 pg/ml).

– Dosages hormonaux plasmatiques : Ils doivent être demandés systématiquement.

FSH, LH, Prolactine : ils permettent de situer l'origine de l'aménorrhée :

FSH > 20 mui/ml → signe l'atteinte ovarienne.

FSH < 10 mui/ml → atteinte hypophysaire.

FSH normale → atteinte utérine → HSG.

PRL > 20 ng/ml → hyperprolactinémie.

4- ÉTIOLOGIES ET TRAITEMENTS

A- AMÉNORRHÉE D'ORIGINE UTÉRINE

Une cause utérine sera évoquée devant : un test au progestatif négatif et un bilan hormonal normal.

o Sténose cicatricielle du col utérin :

Elle réalise une fausse aménorrhée par hématométrie

Étiologies : toutes les interventions cervicales peuvent générer cette conséquence :
Amputation du col, cônisation du col, électrocoagulation.

o Synéchies utérines

Elles sont secondaires à une destruction de l'endomètre d'origine traumatique le plus souvent, mais peut être d'origine tuberculeuse.

Le diagnostic est évoqué devant : ATCD d'IVG, révision utérine dans le post-partum.

Hystérosalpingographie : image en doigt de gant (synéchie totale)

Traitement chirurgical : effondrement de la synéchie sous contrôle hystéroscopique.

Synéchie tuberculeuse : traitement médical par les antituberculeux.

o Atrophie endométriale :

Peut être secondaire à la prise d'une pilule, entraînant une aménorrhée secondaire.

B- AMÉNORRHÉE D'ORIGINE OVARIENNE

o Ménopause précoce :

C'est une ménopause qui survient avant l'âge de 40 ans

Clinique : bouffées de chaleur, signes de carence estrogénique.

Biologie : augmentation de FSH et LH, et diminution Œstradiol.

Étiologies :

—Cause chirurgicale ; castration.

—Radiothérapie ou chimiothérapie.

—Virales : oreillons, rubéole.

—Causes génétiques : dysgénésie gonadique partielle.

–Ovarites auto immunes

o Dystrophies ovariennes Syndrome de SEIN LEVENTHAL

La clinique montre : une aménorrhée secondaire faisant suite à une spanioménorrhée d'aggravation progressive associée à un hirsutisme et à une obésité de type androïde.

Échographie : ovaires augmentés de volume, stroma épaissi et disposition des follicules à la périphérie. Un nombre de micro follicules > 20 de $\varnothing < 10$ mm(recommandations ESHRE 2018).

La biologie : augmentation de la testostérone, de la delta 4 androsténédione, FSH normale, LH élevée, le rapport de LH/FSH > 2

Physiopathologie plurifactorielle:

L'hyper androgénie ovarienne intrinsèque modulée par des facteurs hormonaux tel que la LH ou l'insuline sur un ovaire génétiquement prédisposé est la clé du trouble de la folliculogénèse ovarienne.

L'accumulation de follicules immatures, source de perturbations du cycle menstruel, d'anovulation et d'infertilité éventuelle.

A ce jour, il n'existe pas de traitement spécifique.

C- AMÉNORRHÉE D'ORIGINE HYPOPHYSAIRE

o Syndrome Sheehan

Dans sa forme complète, il réalise une insuffisance hypophysaire globale : panhypopituitarisme par nécrose ischémique du lobe antérieur de l'hypophyse secondaire à un accouchement hémorragique.

Cliniquement il se manifeste par un absence de retour de couches, absence de montée laiteuse asthénie, altération de l'état général, dépilation.

Bilan endocrinien : Il confirme l'atteinte des différentes sécrétions de l'antéhypophyse

Traitement : Le traitement est substitutif oestroprogestatifs, hydrocortisone et extraits thyroïdiens.

o Tumeur de l'hypophyse

Elles entraînent une aménorrhée par compression ou par destruction des cellules hypophysaires.

Le syndrome tumoral est souvent au premier plan.

***Adénomes sécrétants :**

Adénomes à Prolactine : L'aménorrhée s'accompagne d'une galactorrhée

Syndrome tumoral : céphalées, troubles visuels.

Taux de prolactine > 100 ng/ml

Le diagnostic est évoqué par le scanner et IRM. Le fond d'œil et le champ visuel sont obligatoires.

Le traitement est médico-chirurgical.

Autres adénomes : Adénome à HGH, adénome à ACTH, adénome thyroïdienne.

***Adénomes non sécrétants.**

Ils sont responsables d'une insuffisance gonadotrope sans syndrome d'hypersecretion hormonale hypophysaire.

o Hyperprolactinémies fonctionnelles

Le taux de PRL est modérément élevé < 100 ng/ml. L'imagerie cérébrale est normale.

Sur le plan étiologique :

-Hyperprolactinémie iatrogène : antidépresseurs, neuroleptiques, sulpiride, α méthyl dopa.

-Certaines maladies générales peuvent s'accompagner d'une hyperprolactinémie (hypothyroïdie).

D- AMÉNORRHÉES HYPOTHALAMIQUES ET SUPRAHYPOTHALAMIQUES

Elles sont le plus souvent fonctionnelles, mais après avoir éliminé une cause tumorale.

o Aménorrhée par Anorexie Mentale :

Elle se manifeste au moment de l'adolescence. Le plus souvent à la suite d'un échec scolaire ou d'un conflit psycho affectif. L'aménorrhée s'installe au décours d'anomalies de la conduite alimentaire.

Au plan hormonal : le taux FSH est bas, LH est effondré.

Traitement : reprise des habitudes alimentaires associée à une psychothérapie avec isolement du milieu familial.

o Aménorrhée des Sportives :

Elle survient chez les adeptes de courses de fond et marathon.

Elle est liée à un trouble de la sécrétion de LH.

o AMÉNORRHÉE PSYCHOGÈNE

L'interrogatoire retrouve un facteur déclenchant : choc psychoaffectif, situation conflictuelle.

L'examen clinique et le bilan hormonal sont normaux. Le pronostic est bon. Psychothérapie

IV /CONCLUSION

L'aménorrhée est un symptôme. La recherche d'une étiologie est nécessaire devant toute aménorrhée. Un traitement en dehors d'une étiologie précise risque d'être dangereux.