

# Aménorrhée primaire

Diane-Cécile GAUTHIER et le Pr  
Touraine

# Définition

- Aménorrhée primaire : absence de ménarche à l'âge de 16 ans



- Aménorrhée secondaire : interruption des règles pendant plus de 3 mois chez une femme préalablement réglée

# Cas clinique

- Jeune fille de 16 ans et 8 mois consulte pour aménorrhée primaire.
  - Quels éléments recherchez-vous à l'interrogatoire?

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)
  - Pathologies médicales : statut tuberculeux, maladie chronique, méningite, trauma crânien

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)
  - Pathologies médicales : statut tuberculeux, maladie chronique, méningite, trauma crânien
  - Interventions chirurgicales au niveau du petit bassin (appendicite, hernies inguinales ....)

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)
  - Pathologies médicales : statut tuberculeux, maladie chronique, méningite, trauma crânien
  - Interventions chirurgicales au niveau du petit bassin (appendicite, hernies inguinales ....)
  - TTT en cours (surtout chimio, radiothérapie, cortico)



# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)
  - Pathologies médicales : statut tuberculeux, maladie chronique, méningite, trauma crânien
  - Interventions chirurgicales au niveau du petit bassin (appendicite, hernies inguinales ....)
  - TTT en cours (surtout chimio, radiothérapie, cortico)
  - Développement pubertaire spontané si un ttt hormonal a déjà été prescrit

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)
  - Pathologies médicales : statut tuberculeux, maladie chronique, méningite, trauma crânien
  - Interventions chirurgicales au niveau du petit bassin (appendicite, hernies inguinales ....)
  - TTT en cours (surtout chimio, radiothérapie, cortico)
  - Développement pubertaire spontané si un ttt hormonal a déjà été prescrit
  - Signes accompagnements : douleurs pelviennes cycliques, trouble de l'olfaction, céphalées....

# Interrogatoire

- ATCD familiaux sur l'âge de la puberté de la mère et des sœurs
- ATCD personnels :
  - Grossesse et accouchement de la mère (prise de ttt, souffrance néonatale)
  - Pathologies médicales : statut tuberculeux, maladie chronique, méningite, trauma crânien
  - Interventions chirurgicales au niveau du petit bassin (appendicite, hernies inguinales ....)
  - TTT en cours (surtout chimio, radiothérapie, cortico)
  - Développement pubertaire spontané si un ttt hormonal a déjà été prescrit
  - Signes accompagnements : douleurs pelviennes cycliques, trouble de l'olfaction, céphalées....
  - Profil psychologique et contexte familial


























- Que recherchez-vous à l'examen clinique?

# Examen clinique

- Examen général:
  - poids, taille, IMC

# Examen clinique

- Examen général:
  - poids, taille, IMC
  - Développement pubertaire (pilosité, seins) selon Tanner

Stade	Organes génitaux externe de l'homme	Pilosité faciale de l'homme	Pilosité pubienne de l'homme	Pilosité axillaire	Pilosité pubienne de la femme	Développement mammaire	
1		0					Enfance
2		+					Puberté
3		++					
4		+++					Âge adulte
		++++					

# Examen clinique

- Examen général:
  - poids, taille, IMC
  - Développement pubertaire (pilosité, seins) selon Tanner
  - Dysmorphie

# Examen clinique

- Examen général:
  - poids, taille, IMC
  - Développement pubertaire (pilosité, seins) selon Tanner
  - Dysmorphie
  - Signe hyperandrogénie: acné, séborrhée, hirsutisme



- Examen gynéco:
  - Vulve : aspect, pilosité, taille du clitoris, abouchement de l'urètre, perméabilité de l'hymen

- **Examen gynéco:**
  - Vulve : aspect, pilosité, taille du clitoris, abouchement de l'urètre, perméabilité de l'hymen
  - Développement des caractères sexuels secondaires (seins, pilosité pubienne et axillaire) (absent, présents, ambigus)

- **Examen gynéco:**
  - Vulve : aspect, pilosité, taille du clitoris, abouchement de l'urètre, perméabilité de l'hymen
  - Développement des caractères sexuels secondaires (seins, pilosité pubienne et axillaire) (absent, présents, ambigus)
  - Examen spéculum (profondeur du vagin, existence col)

- **Examen gynéco:**
  - Vulve : aspect, pilosité, taille du clitoris, abouchement de l'urètre, perméabilité de l'hymen
  - Développement des caractères sexuels secondaires (seins, pilosité pubienne et axillaire) (absent, présents, ambigus)
  - Examen spéculum (profondeur du vagin, existence col)
  - TR (existence utérus, masse latéro-utérine, hématoocolpos)

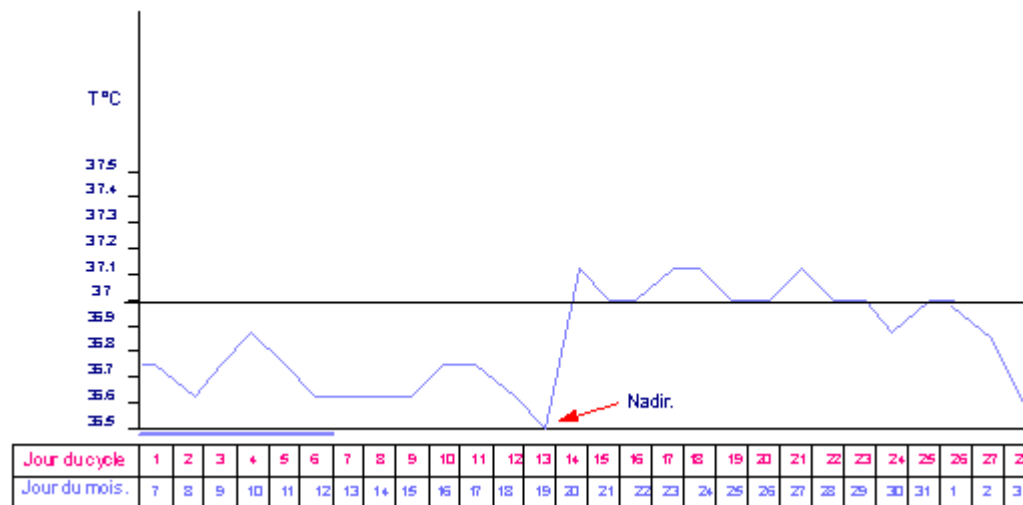
- Examen gynéco:
  - Vulve : aspect, pilosité, taille du clitoris, abouchement de l'urètre, perméabilité de l'hymen
  - Développement des caractères sexuels secondaires (seins, pilosité pubienne et axillaire) (absent, présents, ambigus)
  - Examen spéculum (profondeur du vagin, existence col)
  - TR (existence utérus, masse latéro-utérine, hémocolpos)
  - Galactorrhée

# Cas

- Jeune fille a des caractères sexuels secondaires normaux.
  - Quels examens complémentaires faire?

# Cas

- Jeune fille a des caractères sexuels secondaires normaux.
  - Quels examens complémentaires faire?
    - Courbe de température
    - Échographie pelvienne si courbe biphasique



# Aménorrhée et CSS normaux avec ovulation

- Etiologies?



# Aménorrhée et CSS normaux avec ovulation

- Anomalie anatomique congénitale
  - Imperforation hymen

# Aménorrhée et CSS normaux avec ovulation

- Anomalie anatomique congénitale
  - Imperforation hymen
  - Aplasie vaginale

# Aménorrhée et CSS normaux avec ovulation

- Anomalie anatomique congénitale
  - Imperforation hymen
  - Aplasie vaginale
  - Cloison transversale vagin

# Aménorrhée et CSS normaux avec ovulation

- Anomalie anatomique congénitale
  - Imperforation hymen
  - Aplasie vaginale
  - Cloison transversale vagin
  - Syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser (aplasie utérine et vaginale)

# Aménorrhée et CSS normaux avec ovulation

- Anomalie anatomique congénitale
  - Imperforation hymen
  - Aplasie vaginale
  - Cloison transversale vagin
  - Syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser (aplasie utérine et vaginale)
- Cause infectieuse : tuberculose génitale prépubertaire

# Aménorrhée et CSS normaux sans ovulation

- Etiologies?

## Aménorrhée et CSS normaux sans ovulation

- Syndrome d'insensibilité aux androgènes ou testicule féminisant :
  - Caryotype (46, XY) mais morphologie féminine
  - Testicules forment hernies inguinales ou intra-abdominales
  - Vagin borgne sans col utérin
  - Bio : testostérone à un niveau masculin, œstrogène basse

# Cas

- Jeune fille a une virilisation des caractères sexuels secondaires?
  - Diagnostics?



# Aménorrhée et virilisation CSS

- Hyperplasie congénitale des surrénales

# Aménorrhée et virilisation CSS

- Hyperplasie congénitale des surrénales
- Syndrome tumoral
  - Tumeur virilisante de l'ovaire ou de la surrénale

# Aménorrhée et virilisation CSS

- Hyperplasie congénitale des surrénales
- Syndrome tumoral
  - Tumeur virilisante de l'ovaire ou de la surrénale
- SOPK

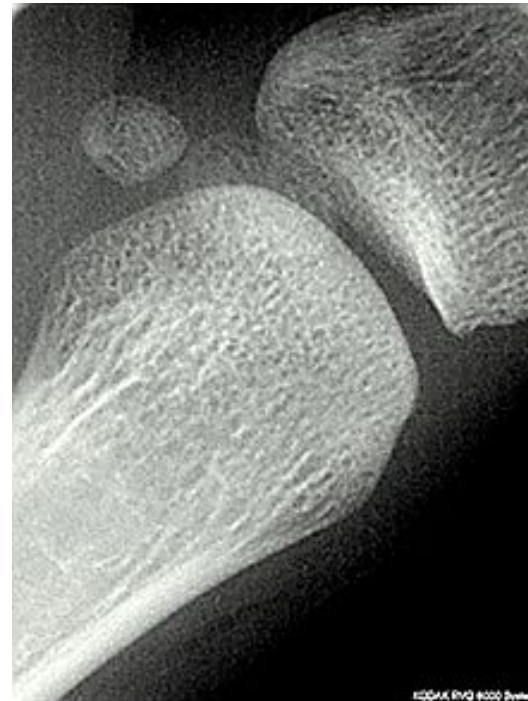
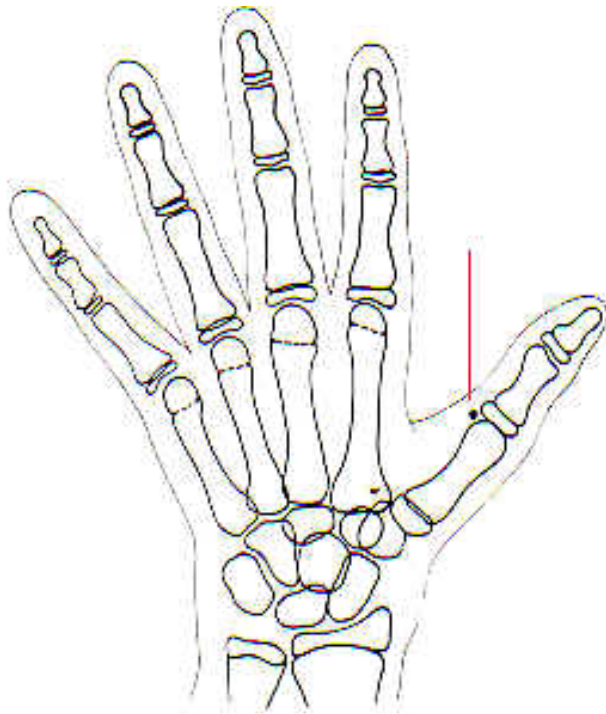


# Cas

- Jeune fille n'a pas de caractères sexuels secondaires
  - Examen?
  - Diagnostics?

# Aménorrhée et absence de CSS

- Radiographie de la main : os sésamoïde



# Aménorrhée et absence de CSS

- Radiographie de la main : âge osseux
  - Os sésamoïde du pouce absent : retard pubertaire (causes multiples : maladie chronique, carences nutritionnelles, notion familiale...)

# Aménorrhée et absence de CSS

- Radiographie de la main : âge osseux
  - Os sésamoïde du pouce absent : retard pubertaire (causes multiples : maladie chronique, carences nutritionnelles, notion familiale...)
  - Os sésamoïde du pouce présent : impubérisme
    - Que faire?

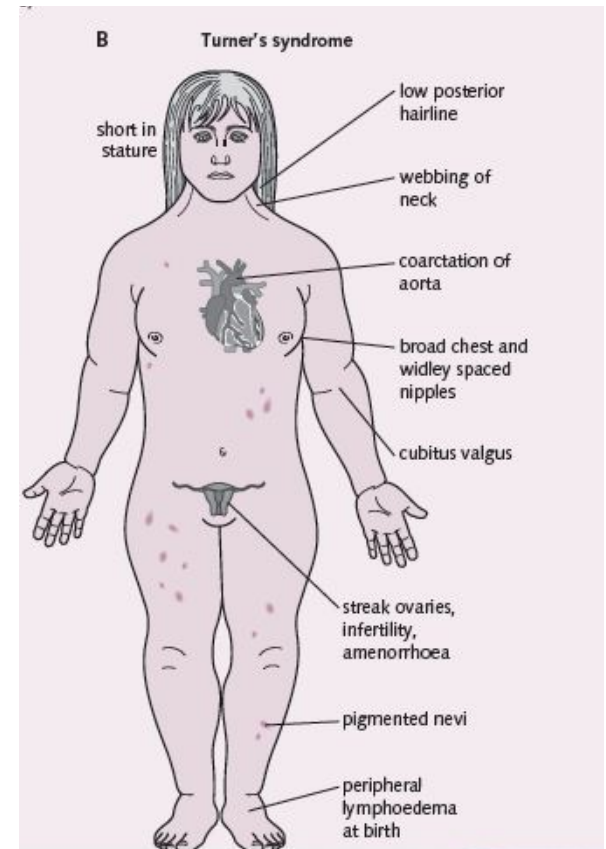
# Impub erisme

- Dosage LH et FSH



# Impubérisme

- Dosage LH et FSH
  - Elevées : cause périphérique
    - Syndrome de Turner (caryotype (45, XO))
    - Autres dysgénésies ovariennes congénitales
    - Altérations ovariennes acquises (chimio, radiothérapie, maladie auto-immune)



# Impubérisme

- **Dosage LH et FSH**
  - **Elevées : cause périphérique**
    - Syndrome de Turner (caryotype (45, XO))
    - Autres dysgénésies ovariennes congénitales
    - Altérations ovariennes acquises (chimio, radiothérapie, maladie auto-immune)
  - **Normales ou basses : cause centrale**
    - Lésions hypothalamo-hypophysaire (tumeurs, infection)
    - Causes générales : sport intense
    - Causes endocriniennes : Sd de Kallman, hyperprolactinémie, hypothyroïdie

# Conclusion

