

# Item 296 : Aménorrhée : Aménorrhée secondaire

---

---

**Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français (CNGOF)**

**Date de création du document    2010-2011**

## Table des matières

Pré-Requis.....	3
<b>OBJECTIFS .....</b>	<b>3</b>
<b>I Démarche diagnostique.....</b>	<b>4</b>
<b>II Démarche étiologique .....</b>	<b>5</b>
<b>II.1 Les aménorrhées secondaires périphériques.....</b>	<b>6</b>
<b>II.1.1 D'origine utérine.....</b>	<b>6</b>
<b>II.1.2 D'origine ovarienne .....</b>	<b>7</b>
<b>II.2 Les aménorrhées secondaires centrales .....</b>	<b>8</b>
<b>II.2.1 Aménorrhées hypophysaires .....</b>	<b>8</b>
<b>II.2.2 Aménorrhées hypothalamiques.....</b>	<b>10</b>
<b>III Annexes.....</b>	<b>12</b>
<b>Glossaire.....</b>	<b>12</b>
<b>Bibliographie .....</b>	<b>20</b>
<b>En savoir plus .....</b>	<b>20</b>
<b>Recommandation .....</b>	<b>21</b>
<b>Abréviations.....</b>	<b>21</b>

## PRE-REQUIS

- Anatomie des organes génitaux internes et externes.
- Physiologie du cycle menstruel.
- Mécanismes de régulation neuro-hypothalamo-hypophysaire du fonctionnement ovarien.

## OBJECTIFS

ENC :

- Devant une aménorrhée, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

CONSULTER AUSSI :

Sur le campus d'Endocrinologie :

Item 296 : Aménorrhée. : <http://umvf.univ-nantes.fr/endocrinologie/enseignement/item296/site/html/1.html>

Sur le campus de Gynécologie :

Item 296 : Aménorrhée : Aménorrhée primaire. : <http://umvf.univ-nantes.fr/gynecologie-et-obstetrique/enseignement/item296/site/html/1.html>

Conditions nécessaires pour que les règles surviennent :

- Intégrité anatomique et fonctionnelle des voies génitales,
- Intégrité du système de commande neuro-hypothalamo-hypophysaire, dont l'activité est liée au taux des hormones stéroïdes ovariennes, à la présence de monoamines (*cf. glossaire*) hypothalamiques et au taux circulant de prolactine (*cf. glossaire*).

Les aménorrhées (*cf. glossaire*) doivent être étudiées selon 2 modes :

- Chronologique, distinguant les aménorrhées primaires (*cf. glossaire*) aménorrhées secondaires (*cf. glossaire*),
- Topographiques, distinguant les aménorrhées d'origine basse (vulve, vagin, utérus, ovaire), et hautes (hypophysaires et hypothalamiques).

### Définitions :

- **Une aménorrhée** est l'absence d'écoulement menstruel chez une femme en âge d'être réglée, en dehors de la grossesse.
- **Une aménorrhée secondaire** est l'absence de menstruation depuis plus de 3 mois chez une patiente antérieurement bien réglée.
- **L'aménorrhée secondaire est beaucoup plus fréquente que l'aménorrhée primaire, la 1<sup>re</sup> cause à éliminer est la grossesse.** Sa prévalence est d'environ 2 à 5 % dans la population normale.

La principale cause d'aménorrhée secondaire chez la femme en âge de procréer est la grossesse, qu'il faut éliminer par l'examen clinique et le dosage du  $\beta$ -hCG.

## I DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

---

### Interrogatoire :

*Un interrogatoire bien mené permet de trouver une étiologie dans 85 % des cas.*

Il permet d'apprécier :

- Le mode d'installation de l'aménorrhée, son ancienneté, le caractère unique ou répété, son caractère isolé ou associé à des douleurs pelviennes cycliques, des bouffées de chaleur ou des mastodynies (*cf. glossaire*),
- La nature des cycles antérieurs : irrégularité, longueur, abondance des règles,
- La prise de thérapeutiques : neuroleptiques, œstroprogestatifs (*cf. glossaire*),
- Les antécédents gynéco-obstétricaux : IVG, curetage récent, accouchement, suites de couches, conisation (*cf. glossaire*), myomectomies (*cf. glossaire*), césariennes,
- Un changement dans le mode de vie : prise de poids, ou amaigrissement, conditions psychologiques particulières : divorce, conflit familial et social, choc psychoaffectif, déménagement.
- L'éventualité d'une grossesse.

### Examen clinique :

- Enregistre le poids, la taille, l'index de masse corporelle,
- Recherche des signes cliniques : d'hyperandrogénie (*cf. glossaire*), de maladie de Turner (*cf. glossaire*), de dysthyroïdie (*cf. glossaire*), de dysfonctionnement surrénalien associés,
- Objective : une masse annexielle, un gros utérus, une galactorrhée (*cf. glossaire*), un goitre thyroïdien.

### Bilan paraclinique :

**Test aux progestatifs** (*cf. glossaire*) pratiqué en première intention, consiste à administrer pendant 10 jours un progestatif, (par exemple de la dydrogestérone (*cf. glossaire*) Duphaston® 10 mg, 2 comprimés par jour) la survenue d'une hémorragie de privation dans les deux jours suivant l'arrêt permet d'affirmer que :

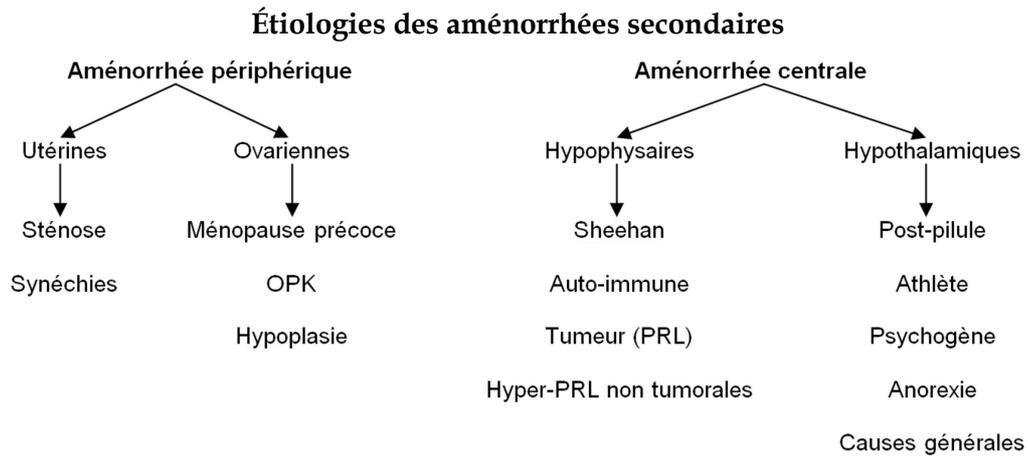
- L'endomètre (*cf. glossaire*) est normal et réceptif,
- Le taux d'œstradiol (*cf. glossaire*) endogène est suffisant,
- Le fonctionnement hypophysaire gonadotrope est subnormal à part le pic de LH.
- **Courbe de température** donne des renseignements sur le fonctionnement ovarien (*cf. Item 296 : Aménorrhée primaire : <http://umvf.univ-nantes.fr/gynecologie-et-obstetrique/enseignement/item296/site/html>*).
- **Échographie pelvienne** recherche des stigmates d'OPK et une hématométrie (*cf. glossaire*).
- **Dosages hormonaux** et imagerie sont demandés selon le contexte.

## II DEMARCHE ETIOLOGIQUE

---

Le premier bilan clinique et paraclinique permet de situer l'origine de l'aménorrhée :

- les causes périphériques, utérines et ovariennes,
- les causes centrales.



## II.1 LES AMENORRHEES SECONDAIRES PERIPHERIQUES

### II.1.1 D'origine utérine

Le récepteur utérin est atteint, l'axe gonadotrope n'est pas perturbé, il n'existe donc pas de troubles hormonaux associés. La courbe de température est biphasique, l'hCG est négatif, le test à la progestérone (*cf. glossaire*) est négatif.

L'aménorrhée s'installe souvent progressivement après l'événement déclencheur que l'interrogatoire retrouve : suites de couches traitées par curetage, curetage après fausse couche ou IVG, conisation, amputation du col.

#### a. Sténose (*cf. glossaire*) cicatricielle du col utérin

Secondaire à une électrocoagulation (*cf. glossaire*) du col trop appliquée ou à une intervention chirurgicale, conisation ou amputation du col. L'aménorrhée s'accompagne souvent de douleur menstruelle par rétention. Le test à la progestérone est négatif mais peut déclencher des douleurs pelviennes.

*Diagnostic* : l'examen clinique confirme un orifice pontiforme ou absent, non cathétérisable par l'hystéromètre (*cf. glossaire*).

*Traitement* : consiste à cathétériser le canal endocervical et à agrandir l'orifice sténosé (trachéoplastie (*cf. glossaire*)).

#### b. Synéchies (*cf. glossaire*) utérines

Secondaire à une destruction de l'endomètre, d'origine traumatique le plus souvent, plus rarement par atteinte tuberculeuse.

L'aménorrhée s'installe après un épisode de la vie génitale : IVG, curetage, hémorragie des suites de couches ayant nécessité la vérification de l'utérus. Le risque de synéchie est particulièrement grand après curetage du post-partum ou sur grossesse avancée avec rétention d'œuf mort.

L'aménorrhée peut être liée à :

- Une synéchie très étendue, ayant entraîné une destruction importante de l'endomètre,
- Une synéchie isthmique étendue, son mécanisme fait alors intervenir des phénomènes réflexes.

Le diagnostic repose sur l'hystérocopie (cf. glossaire).

Traitement : chirurgical, il consiste à effondrer la synéchie sous hystérocopie. Le pronostic dépend de l'étendue et de l'ancienneté des lésions. En cas de synéchie tuberculeuse, il doit être médical et consiste en une antibiothérapie antituberculeuse, étant donné le caractère définitif de la stérilité (cf. glossaire).

### II.1.2 D'origine ovarienne

Les dosages des gonadotrophines sont perturbés.

#### a. Ménopause (cf. glossaire) précoce ou physiologique

Elle est provoquée par l'épuisement prématuré du capital ovarien ou un dysfonctionnement ovarien. La ménopause est dite précoce lorsqu'elle s'installe avant 40 ans. Sa prévalence est d'environ 2 % dans la population.

Selon le mécanisme en cause l'arrêt du fonctionnement ovarien n'est pas toujours définitif d'où le terme de plus en plus utilisé d'insuffisance ovarienne prématurée. Des antécédents identiques sont parfois retrouvés dans la famille. L'aménorrhée s'accompagne de bouffées de chaleur dans 50 % des cas et l'examen clinique peut retrouver une hypoœstrogénie (cf. glossaire) clinique. Le test aux progestatifs est négatif.

Le diagnostic est affirmé par un taux de FSH (cf. glossaire) très élevé confirmé par 2 dosages faits à un mois d'intervalle.

**Plusieurs causes** sont invoquées : chirurgicales (ovariectomie (cf. glossaire)) toxiques (chimiothérapie, radiothérapie, la galactosémie (cf. glossaire), le tabac), auto-immunité, génétiques.

Un traitement substitutif œstroprogestatif est nécessaire pour éviter des troubles trophique (cf. glossaire) s, une involution des organes génitaux, des troubles sexuels et une ostéoporose (cf. glossaire).

## b. Dystrophie ovarienne ou syndrome des OPK

Typiquement associé à :

- Une aménorrhée secondaire succédant à une spanioménorrhée (*cf. glossaire*),
- Une obésité de type androïde,
- Une stérilité anovulatoire et 2 volumineux ovaires réguliers sans trace d'ovulation, de couleur blanc nacré à la coelioscopie (*cf. glossaire*).

Le diagnostic est paraclinique :

- LH augmentée sans pic ovulatoire,
- FSH normale -> augmentation du rapport LH/FSH > 2,
- Androgène (*cf. glossaire*) élevés (androstènedione (*cf. glossaire*) (2 à 3 fois la normale) et la testostérone (*cf. glossaire*) (1,8 à 3,5 nmol/ml))
- La physiopathologie de l'OPK n'est pas encore bien élucidée.

=> Échographie :

- augmentation du volume ovarien -> ovaire sphérique
- hypertrophie du stromo,
- couronne de microkystes.

*Traitement* : il est différent selon que la patiente souhaite ou non une grossesse.

## II.2 LES AMENORRHEES SECONDAIRES CENTRALES

Les gonadotrophines (*cf. glossaire*) sont normales ou basses. L'œstradiol est en général effondré. En cas de prolactine élevée, on pratique un test à la TRH sur prolactine (PRL). En cas de prolactine normale, un test à la LHRH peut-être réalisé pour évaluer la profondeur de l'hypogonadisme (*cf. glossaire*) hypogonadotrophique, et un bilan endocrinien des autres axes complète les explorations. Une IRM hypothalamo-hypophysaire est systématiquement réalisée, à la recherche d'une lésion organique centrale.

### II.2.1 Aménorrhées hypophysaires

#### a. Syndrome de Sheehan (*cf. glossaire*)

1. *Dans sa forme complète*, il réalise une insuffisance hypophysaire globale par nécrose ischémique du lobe antérieur, secondaire à un accouchement hémorragique.

*Cliniquement* : absence de montée laiteuse et de retour de couches, puis altération de l'état général avec asthénie (*cf. glossaire*), frilosité, crampes musculaires et anomalies de la pilosité.

*Le bilan endocrinien* confirme l'atteinte des différentes sécrétions de l'antéhypophyse (*cf. glossaire*) avec une TSH basse, des gonadotrophines basses ou normales non réactivées sous GnRH, prolactine souvent indétectable. ACTH bas associé à un cortisol plasmatique bas aux différentes heures de prélèvement.

*Le traitement est substitutif*, il associe aux œstrogénostatifs de l'hydrocortisone (*cf. glossaire*) et des extraits thyroïdiens.

**2. Des formes frustrées sont le plus souvent rencontrées.** Elles se traduisent par une aménorrhée secondaire associée à des troubles endocriniens discrets.

### **b. Hypophysite (*cf. glossaire*) auto-immune.**

Elle réalise un tableau voisin et se caractérise par la positivité des auto-anticorps antihypophyse.

### **c. Tumeurs de l'hypophyse**

Elles entraînent une aménorrhée par compression ou par destruction des cellules hypophysaires. Le syndrome tumoral est souvent au premier plan. Le pronostic est grave, lié à la tumeur. Les tumeurs hypophysaires correspondent à 10 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

### **d. Aménorrhées avec hyperprolactinémies (*cf. glossaire*)**

#### **1. Les adénomes à prolactine**

En cas d'adénome vrai ou macroadénome, l'aménorrhée est souvent associée à une galactorrhée, des céphalées et des troubles visuels. Le but des examens est de mettre en évidence un adénome à prolactine qui peut menacer la fonction oculaire, se nécroser et grossir brusquement sous œstrogénostatifs ou lors d'une grossesse.

Biologiquement : élévation importante de la prolactine > 100 ng/ml.

*Le diagnostic est confirmé par la radiographie du crâne* qui montre une érosion de la selle turcique. Une IRM de l'antéhypophyse est essentielle pour détecter les adénomes à prolactine souvent de petit volume.

*Le traitement* des adénomes à prolactine vrais est chirurgical.

Le plus souvent il s'agit d'un microadénome mesurant moins de 10 mm de diamètre. Le diagnostic radiologique est plus difficile, il faut alors recourir à l'examen IRM de

l'hypophyse. Le traitement est médical. Le pronostic est bon et la fécondité ultérieure non modifiée. Le microadénome disparaît le plus souvent après une grossesse.

## 2. Les hyperprolactinémies non tumorales

Elles entraînent une aménorrhée-galactorrhée isolée. Le taux de prolactine est modérément élevée < 100 ng/ml.

La selle turcique est normale.

*Étiologies :*

- Hyperprolactinémie iatrogène (*cf. glossaire*) : antidépresseurs, œstroprogestatifs, neuroleptiques (*cf. glossaire*), dérivés des phénothiazines (*cf. glossaire*) (Largactil®) à fortes doses, sulpiride (*cf. glossaire*) Dogmatil®), alpha-méthyl-dopa (*cf. glossaire*), cimétidine (*cf. glossaire*)
- Hyperprolactinémie fonctionnelle : « ce terme cache notre ignorance ».

*Traitement médical*

Elles régressent bien sous antiprolactiniques.

**Une surveillance neuroradiologique** est nécessaire pour dépister des microadénomes à expression radiologique tardive.

L'aménorrhée de la lactation peut entrer dans cette rubrique. Elle est cependant physiologique et ne doit entraîner aucune investigation.

### II.2.2 Aménorrhées hypothalamiques

Les plus fréquentes, elles traduisent un déséquilibre neurohypothalamique. Il peut s'agir d'aménorrhée associée à des troubles du comportement alimentaire (anorexie mentale, obésité) ou aménorrhée post-pilule.

#### a. Aménorrhées post-pilules

La réalité du syndrome aménorrhée post-pilule est contestée. L'incidence des aménorrhées survenant à l'arrêt de la contraception serait identique à celle de la population générale. De plus des femmes ont une prescription de contraceptifs oraux pour irrégularités menstruelles. Les patientes présentant une aménorrhée à l'arrêt de la contraception doivent bénéficier de la recherche étiologique habituelle

### **b. Aménorrhées des athlètes « de haut niveau »**

Elles sont liées à un trouble de la sécrétion de LH (augmentation de l'amplitude des pulsations et augmentation de leur fréquence).

Le test à la LH-RH entraîne une augmentation de la réponse à la FSH.

Il existe une perturbation de l'axe hypothalamo-hypophysio-surrénalien avec élévation des taux de cortisol (*cf. glossaire*) urinaire et plasmatique.

Ces troubles hormonaux sont toujours notés chez les athlètes de haut niveau ayant conservé leur fonction menstruelle. Il existe dans ce cas, des anomalies dans la durée du cycle, traduisant une insuffisance lutéale. L'aménorrhée s'installe quand il existe une diminution importante de la masse grasseuse (15-20 %).

### **c. Aménorrhées psychogènes**

Il existe souvent un facteur déclenchant affectif (voyage, décès, mésentente conjugale, viol). Les opiacés (*cf. glossaire*) sécrétés en excès lors de ces stress supprimeraient la pulsabilité du GnRH et des gonadotrophines.

L'examen clinique et le bilan hormonal sont normaux. Le pronostic fonctionnel est en général bon. Le traitement doit commencer par une psychothérapie. Il est parfois nécessaire d'utiliser des inducteurs de l'ovulation en cas de persistance de l'aménorrhée et si un désir de grossesse se manifeste. Lorsque l'aménorrhée psychogène chez une femme jeune se prolonge la carence en œstradiol pendant des années peut être source d'ostéoporose. Il faudra proposer un traitement hormonal substitutif.

### **d. Aménorrhées de l'anorexie mentale**

Elles se manifestent en général au moment de l'adolescence à la suite d'un conflit psychoaffectif. Le tableau touche surtout la jeune fille de 15 à 20 ans intellectuelle, souvent fille unique et studieuse. L'aménorrhée s'installe au décours d'une anorexie volontaire. La cachexie (*cf. glossaire*), avec troubles métaboliques graves, hypoglycémie (*cf. glossaire*), insuffisance hypophysaire globale acquise, peut mettre en jeu la vie de la patiente. Biologiquement baisse de FSH, de LH, réponse de type prépubertaire au test LHRH.

Le traitement est long et difficile et repose essentiellement sur la prise en charge psychiatrique.

### e. Aménorrhées de cause générale ou endocrinienne

Une aménorrhée peut survenir dans un contexte d'affection grave (hémochromatose (*cf. glossaire*), cirrhose (*cf. glossaire*), cancer, tuberculose (*cf. glossaire*), anémie, dénutrition) ou de maladies endocriniennes (hypothyroïdie (*cf. glossaire*), maladie de Cushing (*cf. glossaire*), maladie d'Addison (*cf. glossaire*)). Le traitement est celui de la cause déclenchante.

## III ANNEXES

---

### GLOSSAIRE

- alpha-méthyl dopa : Alpha-méthyl dopa ou méthyl dopa : Médicament antihypertenseur d'action centrale.
- aménorrhée : Absence des règles, de menstruation. Le plus souvent, la grossesse en est la cause. Dans les autres cas, l'aménorrhée peut être l'unique symptôme d'une pathologie ou au contraire, un parmi de nombreux autres. La recherche de la cause d'une aménorrhée nécessite rarement des examens nombreux. La prise en charge thérapeutique est parfois plus délicate.
- aménorrhées primaires : Aménorrhée primaire : Absence de ménarche à 16 ans.
- aménorrhées secondaires : Aménorrhée secondaire : Absence de menstruation depuis plus de 3 mois chez une femme antérieurement bien réglée.
- Androgène : Tout composé naturel ou synthétique, généralement une hormone stéroïde, qui stimule ou contrôle le développement et le maintien des caractères masculins chez les vertébrés en se liant aux récepteurs androgènes. Cela englobe aussi l'activité des organes sexuels mâles secondaires et le développement des caractères sexuels secondaires. Les androgènes, qui ont été découverts en 1936, sont également appelés « hormones androgènes ». Les androgènes sont aussi les stéroïdes anabolisants d'origine. Ils sont aussi les précurseurs de tous les œstrogènes, les hormones sexuelles femelles. Le principal androgène, qui est aussi le plus connu est la « testostérone ».
- androstènedione : Hormone (androgène) provenant des glandes surrénales chez l'homme et des ovaires, pour deux tiers, et des glandes surrénales pour un tiers, chez la femme. Son dosage permet le diagnostic d'une éventuelle hyperandrogénie, c'est-à-dire un excès d'androgènes chez la femme. Quelques précautions doivent être prises pour effectuer ce dosage. Le prélèvement doit être fait sur un tube sec conservé au réfrigérateur, centrifugé et congelé rapidement. On constate une

augmentation de l'androstènedione en cas d'hyperplasie congénitale des glandes surrénales chez la femme, d'ovaire polykystique (syndrome de Stein Leventhal), de tumeur virilisante des glandes surrénales.

- antéhypophyse : Antéhypophyse ou adénohypophyse : Lobe antérieur de l'hypophyse et fait partie de l'appareil endocrinien. Sous l'influence de l'hypothalamus, l'antéhypophyse produit et sécrète diverses hormones peptidiques qui régulent divers processus physiologiques, tels le stress, la croissance et la reproduction. Elle sécrète l'hormone de croissance (GH), la prolactine (PRL), l'hormone folliculo-stimulante (FSH) et l'hormone lutéinisante (LH), la thyroïdostimuline (TSH), l'hormone adrénocorticotrope (ACTH), la mélanostimuline (MSH), des endorphines, et d'autres hormones (bêta-lipotropine...). Hormis l'hormone de croissance et la prolactine, ce sont des stimulines, dont le rôle est d'activer les sécrétions hormonales des glandes endocrines périphériques.
- asthénie : Affaiblissement de l'organisme, fatigue physique. Par extension, elle peut concerner l'état psychique, la libido ou l'intellect.
- cachexie : Affaiblissement profond de l'organisme (perte de poids, atrophie musculaire, etc.), lié à une dénutrition très importante. La cachexie n'est pas une maladie en elle-même, mais le symptôme d'une autre. Elle peut provenir d'une anorexie (même chez une personne dont la perte de poids n'est pas volontaire), d'un cancer (cachexie cancéreuse, produite par des substances secrétées par la tumeur, les cachexines), de maladies chroniques (BPCO, insuffisance cardiaque, insuffisance hépatique, insuffisance rénale), voire de certaines maladies infectieuses (par exemple la tuberculose et le SIDA), ou certaines maladies auto-immunes.
- cimétidine : Antihistaminique de type 2, indiqué dans le traitement de l'ulcère gastroduodéal, et du reflux gastro-œsophagien.
- cirrhose : Maladie chronique du foie dans laquelle l'architecture hépatique est bouleversée de manière diffuse par une destruction des cellules du foie (hépatocytes), suivie de lésions de fibrose alternant avec des plages de régénération cellulaire qui ne respectent plus l'organisation initiale lobulaire. Le terme a été inventé par Laennec pour définir la maladie qui donne au foie des granulations roussâtres.
- cœlioscopie : Cœlioscopie ou laparoscopie : Technique chirurgicale mini-invasive de diagnostic (cœlioscopie proprement dite) et d'intervention (cœliochirurgie) sur la cavité abdominale, de plus en plus utilisée sur l'appareil digestif (chirurgie viscérale), en gynécologie, et en urologie. Elle fait partie des techniques d'endoscopie chirurgicale.

- conisation : Technique chirurgicale qui consiste à l'ablation d'un fragment du col de l'utérus en forme de cône. Le but d'une conisation est double : retirer la partie dysplasique (précancéreuse) du col utérin ; analyser le fragment prélevé afin de connaître avec précision la nature des lésions et afin de s'assurer de l'absence d'une lésion plus évoluée.
- cortisol : Hormone corticostéroïde sécrétée par le cortex (la partie externe) de la glande surrénale à partir du cholestérol et sous la dépendance de l'ACTH (adrénocorticotrophine) hypophysaire.
- dydrogestérone : Progestatif hormonal.
- dysthyroïdie : Troubles de la thyroïde.
- électrocoagulation : Électrocoagulation ou thermocoagulation : Technique médicale qui consiste à appliquer une aiguille dans laquelle passe un courant électrique alternatif à haute fréquence au contact d'un tissu. L'application de l'aiguille a pour conséquence la destruction localisée du tissu en contact. Cette méthode est notamment utilisée en dermatologie pour traiter les varicosités, certains angiomes ou certaines verrues mais aussi dans bien d'autres disciplines.
- endomètre : Muqueuse interne de l'utérus.
- FSH : Follicle Stimulating Hormone (hormone folliculo-stimulante)
- galactorrhée : Écoulement de lait par le mamelon en dehors de l'allaitement normal de l'enfant. Elle peut avoir lieu des deux côtés (bilatérale), ou ne se produire qu'à travers un seul mamelon (unilatérale). Il est parfois nécessaire d'appuyer sur le sein pour faire sortir du liquide.
- galactosémie : Maladie génétique par anomalie du métabolisme des glucides. Ce trouble entraîne des manifestations graves pouvant menacer la vie de l'enfant atteint en l'absence de traitement. Ces troubles sont : le refus de boire, des difficultés de l'alimentation, les vomissements, la diarrhée, une insuffisance hépatique liée à une hépatomégalie, des saignements et des infections graves, un ictère, un état léthargique, un œdème et une ascite. L'anorexie entraîne une chute rapide de la courbe de poids, une croissance insuffisante. L'ictère (jaunisse) est intense et durable.
- gonadotrophine : Gonadotrophine ou gonadotropine : Hormone glycoprotéique complexe agissant sur les fonctions des gonades (ovaires et testicules). Deux de ces hormones sont sécrétées chez tous les vertébrés par l'hypophyse antérieure : l'hormone lutéinisante (LH) et l'hormone folliculo-stimulante (FSH).
- hématométrie : Accumulation de sang menstruel et de caillots de sang dans l'utérus.

- hémochromatose : Maladie hématologique se caractérisant par une anomalie héréditaire du métabolisme avec absorption trop importante en fer aboutissant chez les individus homozygotes à une surcharge des tissus en fer, c'est-à-dire un excès de fer dans l'organisme entraînant une coloration de la peau excessivement importante, une cirrhose du foie et quelquefois un diabète sucré.
- hydrocortisone : Hydrocortisone ou cortisol : Hormone corticostéroïde sécrétée par le cortex (la partie externe) de la glande surrénale à partir du cholestérol et sous la dépendance de l'ACTH hypophysaire.
- hyperandrogénie : Excès d'hormones mâles (androgènes) chez la femme provoquant une virilisation.
- hyperprolactinémie : Situation où le taux sanguin de prolactine (hormone de la lactation sécrétée par l'hypophyse) est excessif : plus de 25 µg/ml chez la femme ; plus de 17 µg/ml chez l'homme.
- hypoglycémie : Glycémie trop basse, diminution de la quantité de glucose (sucre de façon générale) contenue dans le sang au-dessous de 0,5 grammes par litre (soit 2,8 millimoles par litre). Le glucose est la principale substance énergétique susceptible de faire défaut au cerveau. Une carence en glucose entraîne des perturbations et un fonctionnement anormal de cet organe, pouvant aller jusqu'à des lésions cellulaires et tissulaires, et même jusqu'à la mort quand la carence se prolonge dans le temps. Comparativement aux autres tissus, le cerveau ne peut utiliser d'autres sources énergétiques comme les acides gras (constituants de base des corps gras : lipides). La valeur de la glycémie n'a pas de signification propre lorsqu'elle est basse ; ce qui caractérise l'hypoglycémie, c'est l'association de la glycémie basse à des symptômes témoignant du fonctionnement anormal du cerveau, la neuroglucopénie.
- hypogonadisme : Défaut de l'appareil reproducteur résultant en perte de fonction des gonades (ovaires ou testicules). Les gonades ont deux fonctions : produire des hormones (testostérone, estradiol, hormone antimullérienne, progestérone, inhibine B, activine) et produire des gamètes (ovules ou spermatozoïdes). Une déficience en hormones sexuelles peut entraîner des défauts du développement sexuel primaire ou secondaire, ou des effets de suppression (par exemple, ménopause prématurée) chez les adultes. Un développement défectueux des ovules ou du sperme peut entraîner une stérilité.
- Hypophysite : Inflammation de l'hypophyse, dont il existe plusieurs formes : génétique, auto-immune, entre autres. Les conséquences sont nombreuses, notamment au niveau de la fonction reproductrice : aménorrhée (absence ou arrêt des règles, absence de lactation...).
- hypoœstrogénie : Insuffisance de la sécrétion d'œstrogènes par les ovaires.

- hypothyroïdie : Situation d'imprégnation insuffisante de l'organisme en hormones thyroïdiennes, le plus souvent à cause d'un mauvais fonctionnement de la glande thyroïde.
- hystéromètre : Sonde utérine constituée d'une tige flexible graduée, utilisée pour la mesure de la longueur de la cavité utérine, de l'orifice externe du col utérin jusqu'au fond de l'utérus.
- hystérocopie : Examen permettant de visualiser directement la cavité utérine (l'intérieur de l'utérus) à l'aide d'un appareil optique appelé hystéroscope. On peut ainsi explorer le canal cervical, la cavité utérine et sa muqueuse, l'endomètre, et l'origine des trompes (les ostiums uterinums). Par défaut, le mot « hystérocopie », sans autre précision, sous-entend l'hystérocopie diagnostique. Lorsque cette méthode est utilisée pour pratiquer dans le même temps une intervention chirurgicale dans l'utérus, on parle alors de « chirurgie hystérocopique ».
- iatrogène : Iatrogénie ou iatrogénèse : aggravation de la pathologie traitée ou apparition d'une nouvelle maladie, d'un état, d'un effet secondaire, etc., provoquée par un traitement médical, prescrit par un médecin ou par d'autres professionnels de la santé (par exemple un pharmacien).
- maladie d'Addison : Maladie d'Addison ou insuffisance surrénalienne chronique primaire : Maladie endocrinienne rare caractérisée par le défaut de sécrétion des hormones produites par les glandes surrénales : glucocorticoïdes (cortisol) et minéralocorticoïdes (aldostérone). Le terme « primaire » signifie que la maladie est en rapport direct avec une atteinte des glandes surrénales et exclut donc les causes médicamenteuses. C'est une insuffisance surrénalienne lente qui détruit progressivement la corticosurrénale.
- maladie de Cushing : Maladie de Cushing ou hypercorticisme chronique : Pathologie qui se manifeste de manière clinique et est causée par un excès de sécrétion d'une hormone corticosurrénale, le cortisol, par les glandes surrénales et ayant des conséquences pathologiques. La manifestation la plus visible est l'apparition d'une obésité chronique de la partie supérieure du corps et un aspect bouffi du visage. Il faut distinguer le syndrome de Cushing de la maladie de Cushing qui en est une sous-catégorie. Le syndrome de Cushing peut également avoir une origine médicamenteuse en raison de prises excessives de glucocorticoïdes.
- maladie de Turner : Syndrome de Turner : Maladie chromosomique caractérisée par une monosomie au niveau de la paire de chromosomes sexuels. La personne atteinte ne possède qu'un seul chromosome X et est presque toujours stérile. Le phénotype est toujours féminin, et possibilité de cas en mosaïque. Le syndrome se caractérise aussi par une petite taille, et par d'autres signes présents de manière différente chez

les patientes : présence d'un grand nombre de nævi (grains de beauté), lymphœdème des mains et des pieds à la naissance, etc. Certains problèmes cardiaques, rénaux ou auditifs peuvent aussi apparaître. Il existe des cas où toutes les cellules sont concernées par cette absence du chromosome X : dans ce cas le caryotype est dit 45,X. Dans environ 20 % des cas, on retrouve à la fois des cellules 45,X et des cellules 46,XX : il s'agit alors d'un syndrome de Turner en mosaïque. La fréquence de ce syndrome est d'une naissance féminine sur 2500, ou 1 naissance (masculine ou féminine) sur 5000. Le syndrome de Turner est considéré comme une maladie rare. Dans certains cas, une puberté et une fertilité spontanées peuvent se développer (principalement dans le cas de Turner en mosaïque).

- mastodynie : Douleur mammaire uni- ou bilatérale, avec impression de sein tendu et douloureux survenant avant les règles ou au début de la grossesse. Les dérèglements hormonaux et les contraceptifs oraux (pilule) ont tendance à les accroître. Ces symptômes peuvent se rencontrer dans de multiples pathologies du sein. C'est un symptôme fréquent, mais qu'il convient de considérer avec sérieux, et de traiter systématiquement : il s'agit souvent de la manifestation clinique d'un déséquilibre œstroprogestatif, dont le traitement est nécessaire.
- Ménopause : Arrêt des règles. Lors de la ménopause la femme ne possède plus suffisamment de follicules car ceux-ci ont été soit utilisés pour le cycle ovarien soit les cellules folliculaires ont dégénéré par le phénomène d'atrésie folliculaire. On la divise en plusieurs étapes : périménopause (période d'irrégularités des cycles menstruels précédant la ménopause et l'année qui suit l'arrêt apparent des règles) ; post-ménopause (ménopause confirmée). La ménopause survient en moyenne à l'âge de 51 ans en France.
- monoamines : Neurotransmetteurs dérivés d'acides aminés, comportant un groupement éthylamine lié à un noyau aromatique. On distingue notamment les catécholamines et les tryptamines (dont la sérotonine) respectivement dérivés de la tyrosine et du tryptophane. Leur localisation est principalement dans le système nerveux central, où ils jouent un rôle de neuromodulation. Les monoamines sont particulièrement impliqués dans la régulation des états de vigilance et de l'humeur.
- myomectomie : Ablation chirurgicale de fibromes utérins (myomes, fibromyomes) tout en conservant l'utérus.
- neuroleptiques : Neuroleptiques ou antipsychotiques : Médicaments à effet neurobiologique, utilisés entre autres dans le traitement de certaines affections du système nerveux central – les psychoses telle que la schizophrénie et certains autres syndromes comportant des hallucinations, du délire et de l'agitation psychomotrice –, tout particulièrement au niveau de la transmission synaptique (notamment pour les neurotransmetteurs comme la dopamine) ; certains, comme les benzamides

(l'amisulpride, par exemple) sont des inhibiteurs de la transmission dopaminergique dans le cerveau.

- opiacés : Substances dérivées (au sens large) de l'opium et agissant sur les récepteurs opiacés. Les opiacés d'origine synthétique (c'est-à-dire n'étant pas synthétisés à partir de l'opium) sont désignés sous le terme opioïdes. La plupart des opiacés entraînent une très forte dépendance physique, à l'exception du loperamide qui ne franchit pas la barrière hémato-encéphalique.
- ostéoporose : Maladie caractérisée par une fragilité excessive du squelette, due à une diminution de la masse osseuse et à l'altération de la microarchitecture osseuse. La solidité de l'os résulte d'un équilibre subtil entre deux types de cellules osseuses : les ostéoblastes, qui solidifient l'os, et les ostéoclastes (responsables de la résorption osseuse), qui les fragilisent. Une activité dominante des ostéoclastes conduit à l'ostéoporose qui peut résulter d'un capital osseux insuffisant en fin de la croissance, soit d'une perte osseuse excessive lors de la vieillesse. Des facteurs génétiques, nutritionnels et environnementaux déterminent l'acquisition du capital osseux pendant la croissance, puis la perte osseuse. C'est une maladie fréquente chez les femmes après la ménopause car la masse osseuse diminue avec l'âge et avec la carence en hormones féminines (œstrogènes). Elle touche moins souvent les hommes que les femmes et exceptionnellement les enfants. Il s'agit d'un facteur de risque important de fractures osseuses (en particulier du col du fémur).
- ovariectomie : Ovariectomie ou oophorectomie : Ablation chirurgicale des ovaires.
- phénothiazines : Groupe de dérivés de la phénothiazine, molécule dérivant des neuroleptiques. Ils constituent la plus grande des cinq classes principales de médicaments antipsychotiques. Bien que ces médicaments soient généralement efficaces, on observe souvent des effets secondaires réversibles à l'arrêt du traitement, parmi lesquels des troubles extrapyramidaux et de la sédation (en particulier dans les premières phases du traitement). Certaines phénothiazines sont des antihistaminiques H1.
- progestatif : Hormone d'action similaire à la progestérone. Pour être considérée comme progestative, une molécule doit avoir les effets suivants en expérimentation : effet lutéomimétique (test de Clauberg) : différenciation sécrétoire sur une muqueuse utérine correctement préparée par les œstrogènes ; effet progestagène : maintien de la gestation malgré ablation du corps jaune de l'ovaire.
- progestérone : Hormone stéroïde principalement sécrétée par le corps jaune des ovaires et impliquée dans le cycle menstruel féminin, la grossesse (progestagène : supporte la gestation) et l'embryogenèse. Dans le cycle ovarien, la progestérone inhibe les contractions rythmiques de la musculature utérine et crée un silence utérin sans lequel toute gestation serait impossible.

- prolactine : Prolactine ou lactostimuline : Hormone de nature protéique, fabriquée par l'hypophyse et plus particulièrement son lobe antérieur (partie de l'hypophyse située en avant). L'hypophyse est la glande « chef d'orchestre » de l'organisme : elle régularise les autres hormones du corps.
- spanioménorrhée : Allongement progressif de l'intervalle qui sépare les règles. La durée habituelle d'un cycle menstruel est en moyenne de 28 jours ; quand cet intervalle dépasse 6 à 8 semaines, on parle alors de spanioménorrhée. L'allongement est parfois tel que la patiente présente une aménorrhée, c'est-à-dire une absence totale de règles.
- Sténose : Modification anatomique qui se traduit par un rétrécissement d'une structure (canal, vaisseau).
- stérilité : État involontaire d'un individu inapte à concevoir un enfant.
- œstradiol : Œstradiol ou estradiol : Dérivé naturel du métabolisme du cholestérol (via la testostérone), et d'intérêt vital pour le maintien de la fertilité et des caractères sexuels secondaires chez la femme.
- œstroprogestatif : Produit inhibiteur de l'ovulation, associant un progestatif et un œstrogène.
- sulpiride : Antipsychotique atypique.
- Syndrome de Sheehan : Nécrose de l'hypophyse secondaire à une hémorragie du post-partum. Le premier symptôme classiquement décrit est l'absence de montée laiteuse dans le post-partum. Il y a ensuite une insuffisance antéhypophysaire.
- Synéchie : Adhérence cicatricielle de deux surfaces ulcérées.
- testostérone : Hormone stéroïdienne, du groupe des androgènes. Chez les mammifères la testostérone est sécrétée par les testicules des mâles bien que de faibles quantités soient aussi sécrétées par les glandes surrénales. C'est la principale hormone sexuelle mâle et le stéroïde anabolisant « original ».
- trachéoplastie : Trachéoplastie ou hystéroplastie ou hystérotachéoplastie : Réparation chirurgicale de l'utérus, incluant généralement celle du col. Cette réparation peut s'avérer nécessaire après une déchirure pendant un accouchement ou l'ablation d'une tumeur, entre autres.
- trophique : Trophicité : Ensemble des processus qui participent à la nutrition et au développement d'un tissu (ensemble de cellules), d'une partie de l'organisme ou d'un organe.
- tuberculose : Maladie infectieuse transmissible et non immunisante, avec des signes cliniques variables. Elle est provoquée par une mycobactérie du complexe

tuberculosis correspondant à différents germes et principalement Mycobacterium tuberculosis (ou Bacille de Koch (BK)).

## **BIBLIOGRAPHIE**

- : Aménorrhée secondaire (item 296). Faculté de Médecine, Université Louis Pasteur de Strasbourg (ULP), 2004.
- : Aménorrhée secondaire : pièges diagnostiques. Annales d'Endocrinologie. 2002 Sept;63(4):352.
- : Item 296 : Aménorrhée. Campus d'Endocrinologie, Université Médicale Virtuelle Francophone (UMVF); 2008.
- Bourcigaux N, Christin-Maitre S. : Aménorrhées. AKOS, Encyclopédie Pratique de Médecine. 2007; 3-0630.
- Collège des Enseignants d'Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques. : Item 296 : Aménorrhée. Faculté de Médecine, Université Louis Pasteur de Strasbourg (ULP), 2002 Nov.
- Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français (CNGOF), Conférence nationale des PU-PH en Gynécologie-Obstétrique. : Item 296 : Aménorrhée secondaire. Issy-les-Moulineaux: Masson; 2006. p. 210-216.
- Lachowsky M, Winaver D. : Aménorrhées psychogènes. Gynécologie Obstétrique & Fertilité. 2007 Jan;35(1):45-48.
- Lansac J. : Aménorrhées primaires et secondaires. Wikinu Collège Gynécologie.
- Savey L, Nizard J. : Aménorrhée. Encyclopédie Médico-Chirurgicale : Gynécologie. 2001; 156-A-10.
- Young J. : Aménorrhées. Encyclopédie Médico-Chirurgicale : Endocrinologie-Nutrition. 2010; 10-027-B-50.

## **EN SAVOIR PLUS**

- Item 296 : Aménorrhée : Aménorrhée primaire. : <http://umvf.univ-nantes.fr/gynecologie-et-obstetrique/enseignement/item296/site/html/1.html>
- Item 296 : Aménorrhée. : <http://umvf.univ-nantes.fr/endocrinologie/enseignement/item296/site/html/1.html>

## RECOMMANDATION

- Haute Autorité de Santé (HAS). Intérêt des dosages hormonaux de FSH et LH chez les femmes à partir de 45 ans. HAS; 2005 Jan. : [http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_464901/interet-des-dosages-hormonaux-de-fsh-et-lh-chez-les-femmes-a-partir-de-45-ans](http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_464901/interet-des-dosages-hormonaux-de-fsh-et-lh-chez-les-femmes-a-partir-de-45-ans)

## ABREVIATIONS

- ACTH : AdrenoCorticoTropic Hormone (hormone adréno-cortico-tropique)
- GnRH : Gonadotropin Releasing Hormone (gonadolibérine)
- hCG : human Chorionic Gonadotropin (Hormone Chorionique Gonadotrope humaine)
- IVG : Interruption Volontaire de Grossesse
- LH : Luteinizing Hormone (hormone lutéinisante)
- LHRH : Luteinizing Hormone Releasing Hormone (gonadolibérine)
- OPK : Ovaire PolyKystique
- PRL : PRoLactine
- TRH : Thyrotropin Releasing Hormone (thyréolibérine)
- TSH : Thyroid Stimulating Hormone (thyréostimuline)