

**HORMONES STEROIDES**  
**et**  
**CORTICOSURRENALES**

**Dr ZAITER 2019/2020**

# HORMONES STEROIDES

- 1/structure, nomenclature et classification
- 2/organes stéroïdogènes
- 3/ Biosynthèse
- 3/Transport
- 4/Catabolisme

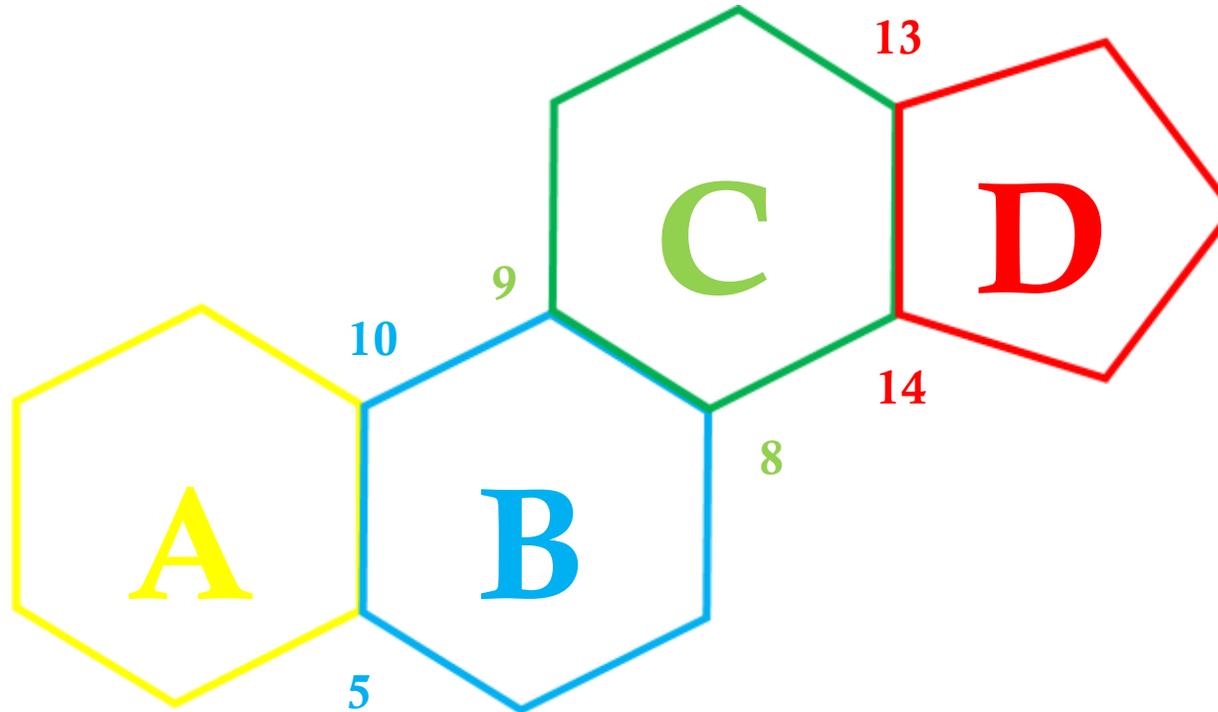
- Les stéroïdes de l'organisme sont nombreux et comprennent des molécules variées comme:
  - Le cholestérol
  - La vitamine D
  - Les sels biliaires
  - Les hormones stéroïdes
- Molécules lipidiques possédant une structure chimique de Base à 17 atome de carbones en quatre anneaux:
  - stérane** ou
  - cyclopentanoperhydrophénantrène**

# Hormones stéroïdes

- Ensemble d'hormones liposolubles dérivant du cholestérol
- découverts pour la plupart dans les années 30
- rôles : la reproduction, le métabolisme hydro électrolytique, l'inflammation .....
- Ce sont : les progestatifs, minéralocorticoïdes, glucocorticoïdes, les œstrogènes et les androgènes
  - Origine métabolique
  - Messenger cellulaire
  - Mécanisme d'action

# I. structure, nomenclature et classification

- Précurseur: **cyclopentanoperhydrophénantrène**



Les hormones stéroïdes dérivent toutes du noyau stérane après

Fixation de radicaux oxygénés.

Fixation de chaînes latérales

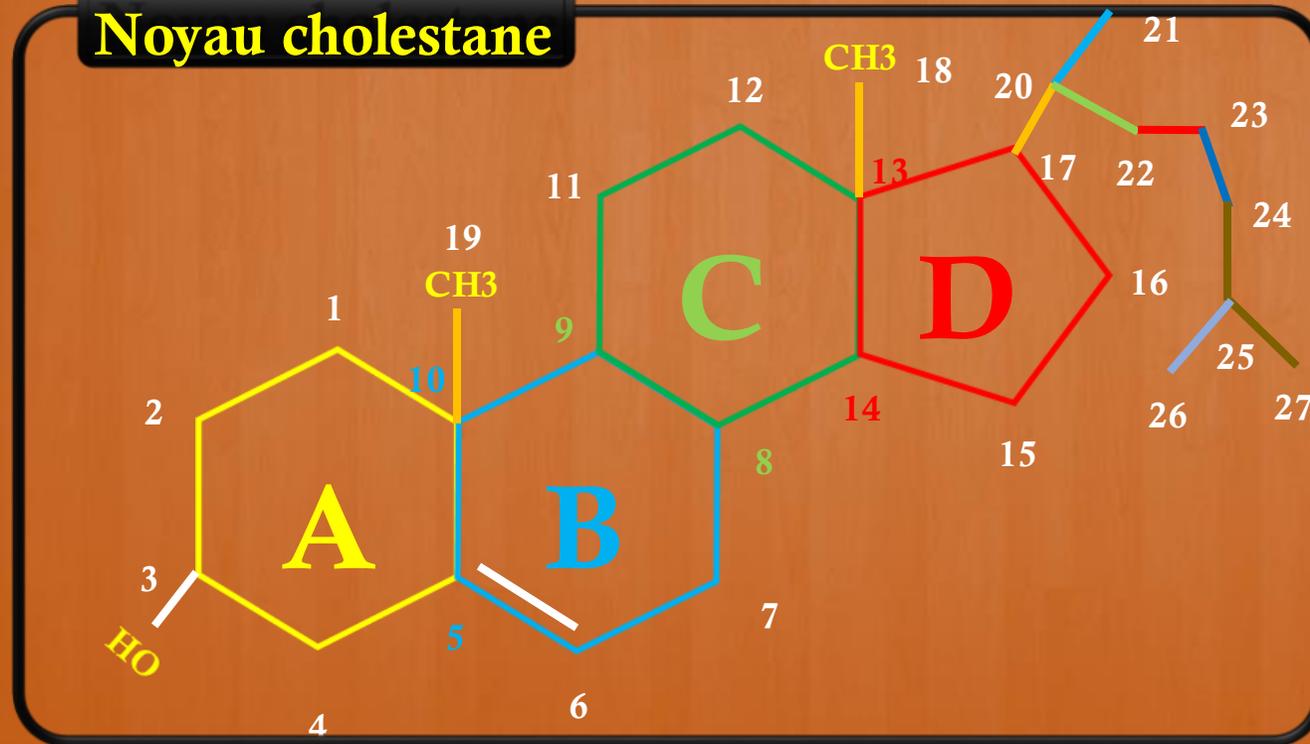
Désaturation.

# Classification des stéroïdes

Classe	Noyau de Base	Nombre de Carbone	Hormones Actives
Œstrogènes	<b>ESTRANE</b>	<u>C18</u>	Œstradiol
Androgènes	<b>ANDROSTANE</b>	<u>C19</u>	Testostérone
Progestins	<b>PRÉGNANE</b>	<u>C21</u>	Progestérone
Glucocorticoïdes	<b>PRÉGNANE</b>	<u>C21</u>	Cortisol
Minéralocorticoïdes	<b>PRÉGNANE</b>	<u>C21</u>	Aldostérone
Vitamine D	<b>CHOLESTANE</b>	<u>C27</u>	1.25 dihydroxycalciférol

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau cholestane

**Noyau cholestane**

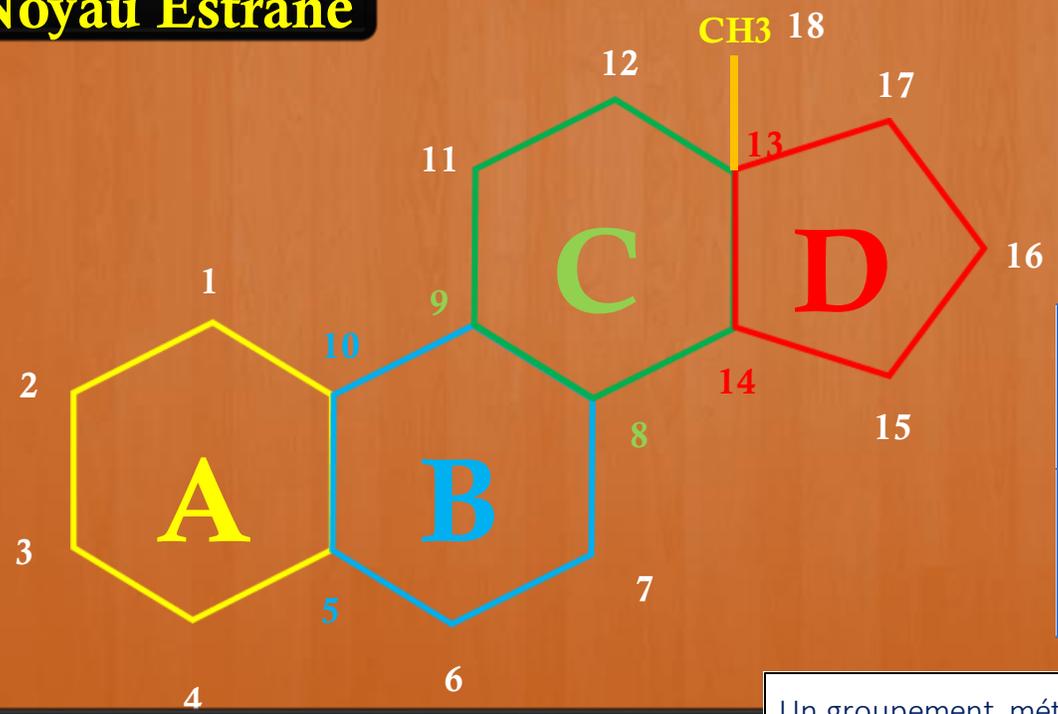


**Cholestérol**

# Les hormones stéroïdes dérivées du noyau estrane

I.

## Noyau Estrane



**œstrogènes**

Fonctions nécessaires à l'activité des œstrogènes

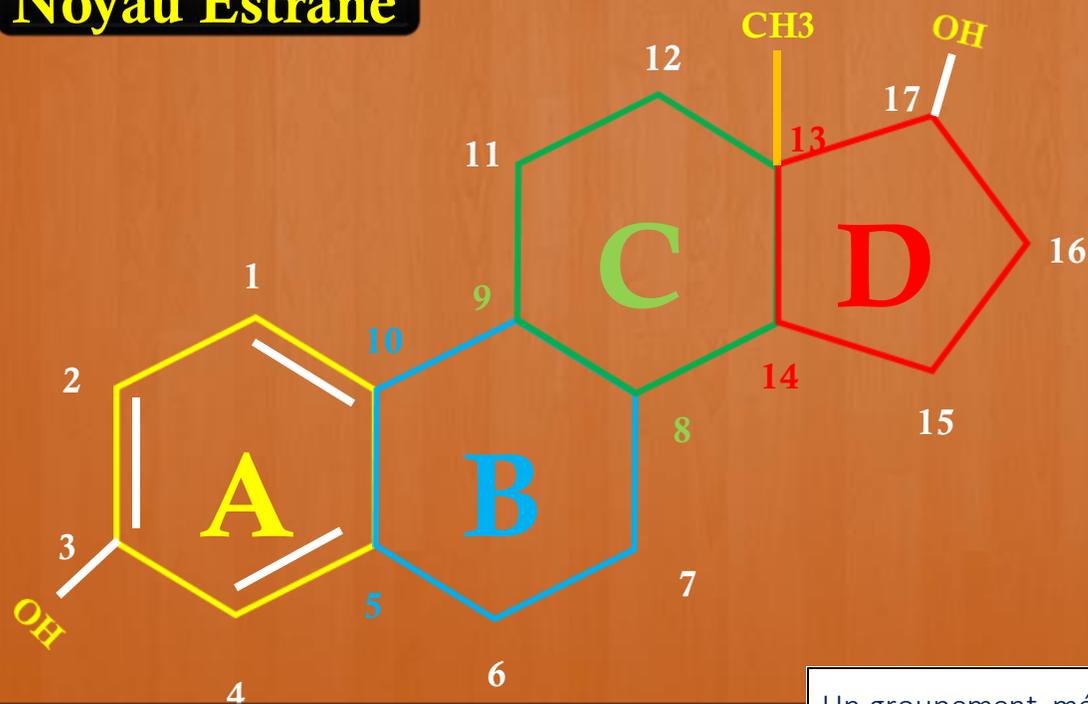
- le noyau aromatique (benzène)
- la fonction hydroxyle (OH) en C3

Un groupement méthyle en C13

# Les hormones stéroïdes dérivées du noyau estrane

I.

## Noyau Estrane



œstrogènes

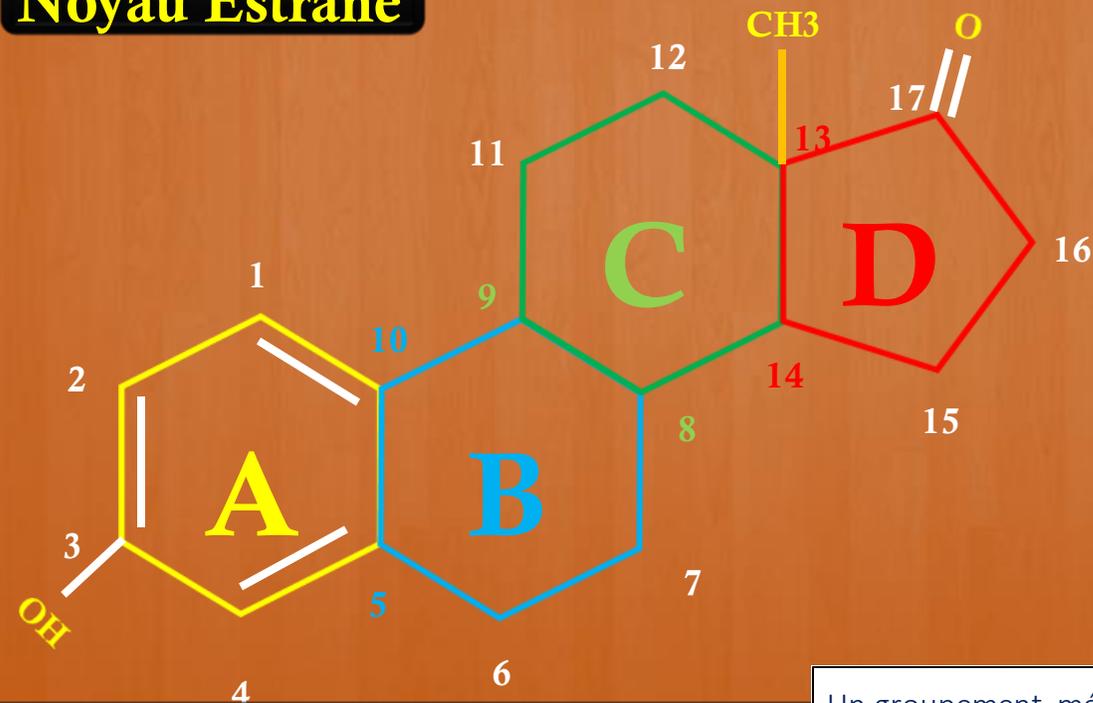
L'œstradiol(E2)

Un groupement méthyle en C13

# Les hormones stéroïdes dérivées du noyau estrane

1.

## Noyau Estrane



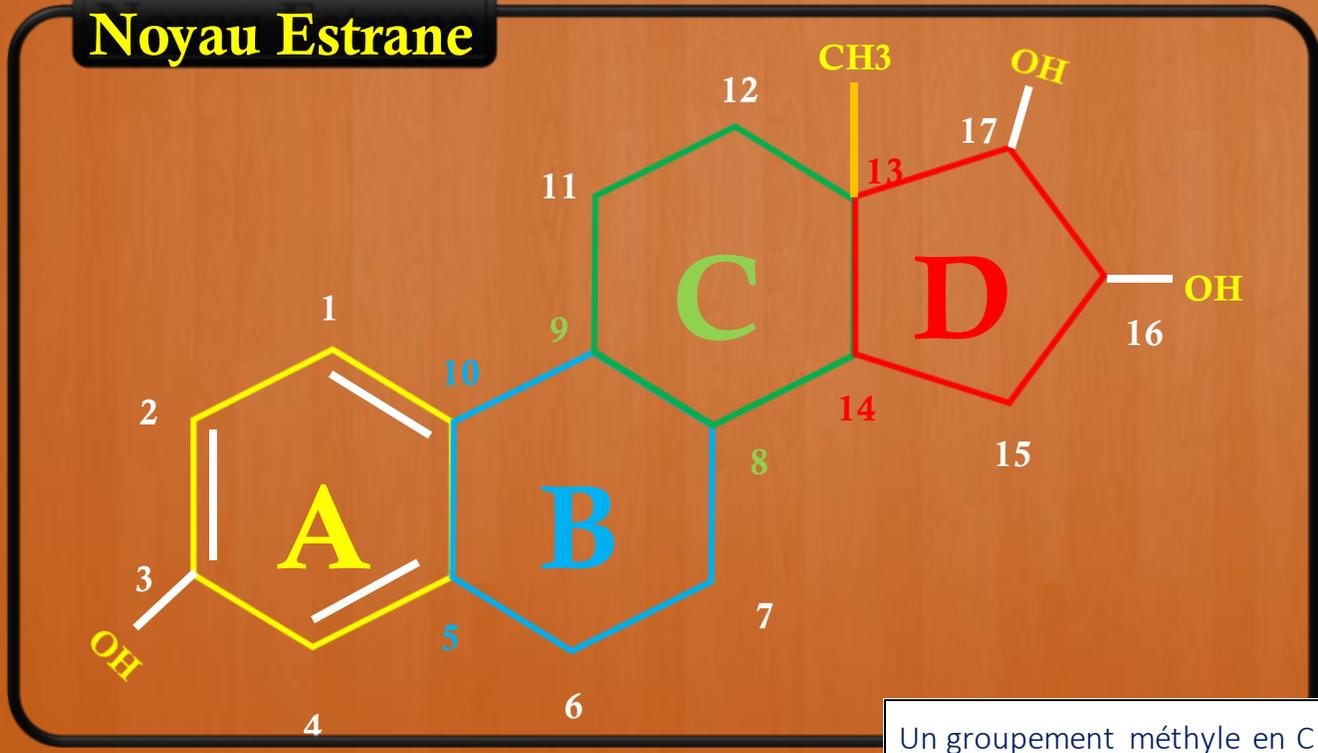
œstrogènes

L'œstrone (E1)

Un groupement méthyle en C13

# Les hormones stéroïdes dérivées du noyau estrane

## Noyau Estrane

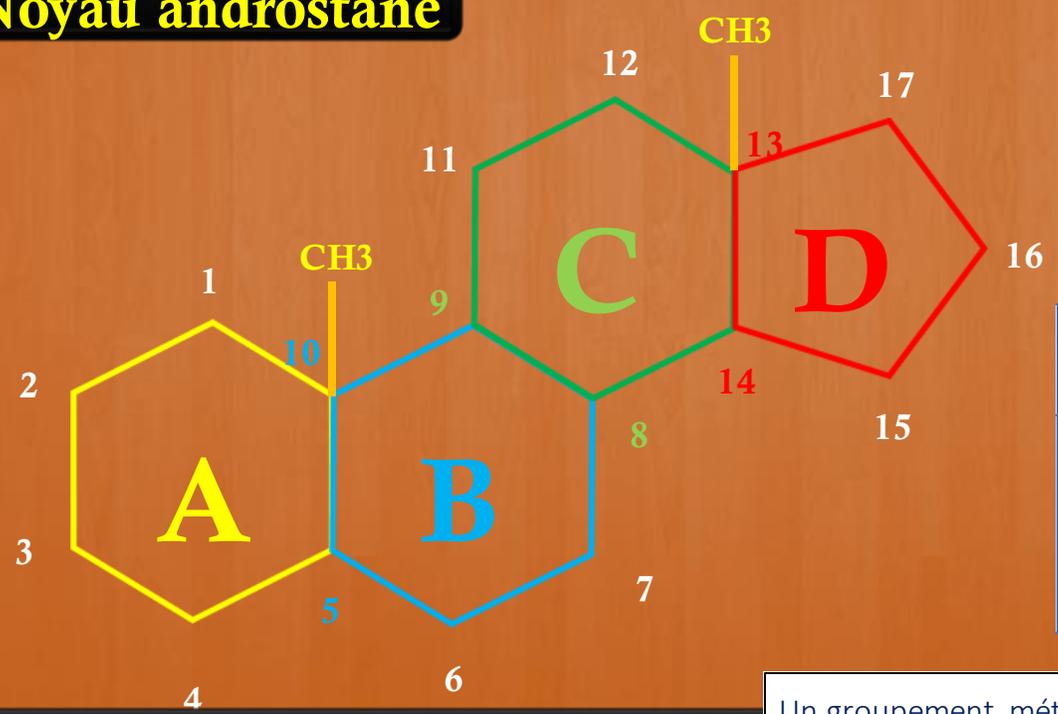


œstrogènes

L'oestriol (E3)

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau androstane

## Noyau androstane



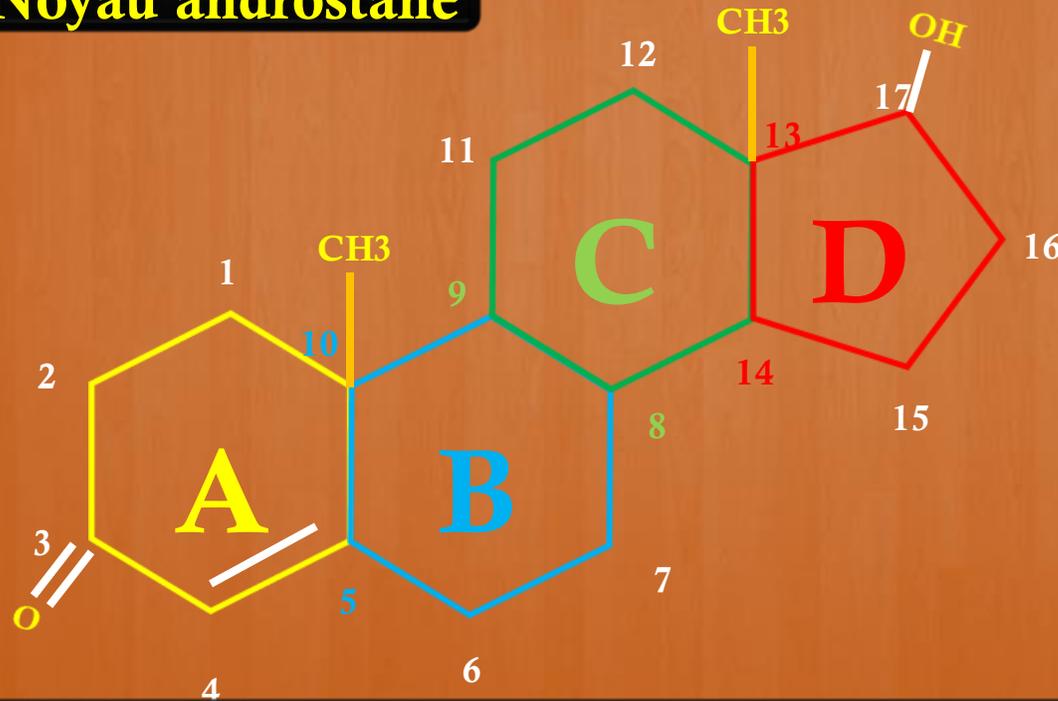
## androgènes

- Fonctions nécessaires à l'activité des androgènes**
- le noyau stéroïde est essentiel pour l'activité
  - la fonction cétone(C=O) en C3
  - la double liaison en C4 – C5

Un groupement méthyle en C13 et C10

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau androstane

## Noyau androstane

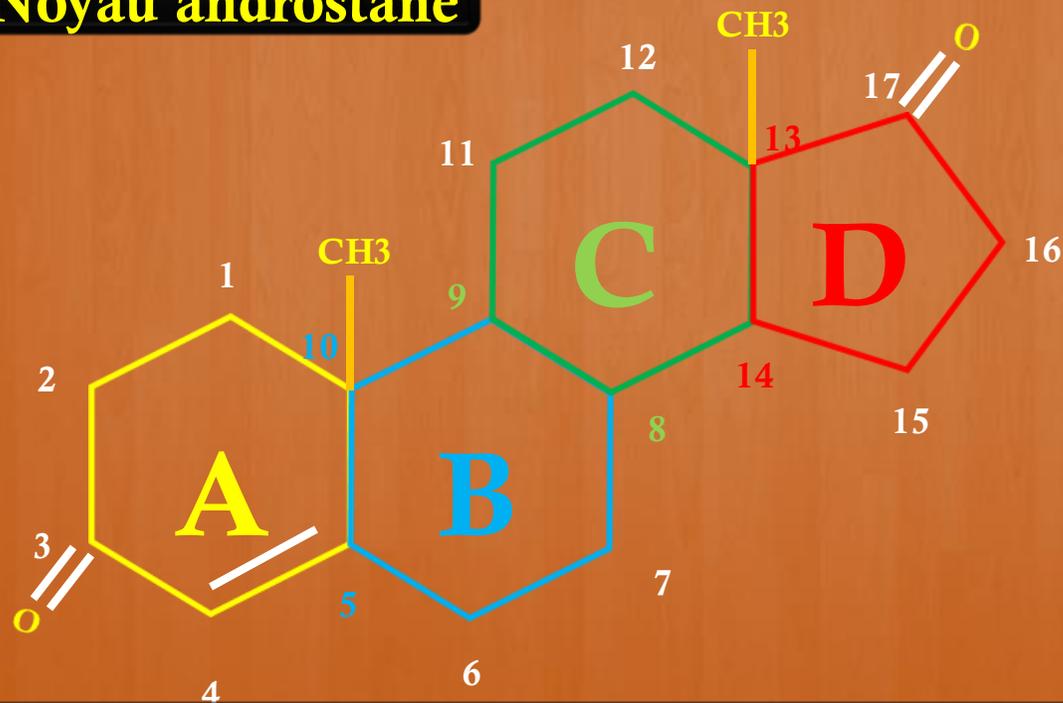


androgènes

testostérone

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau androstane

## Noyau androstane

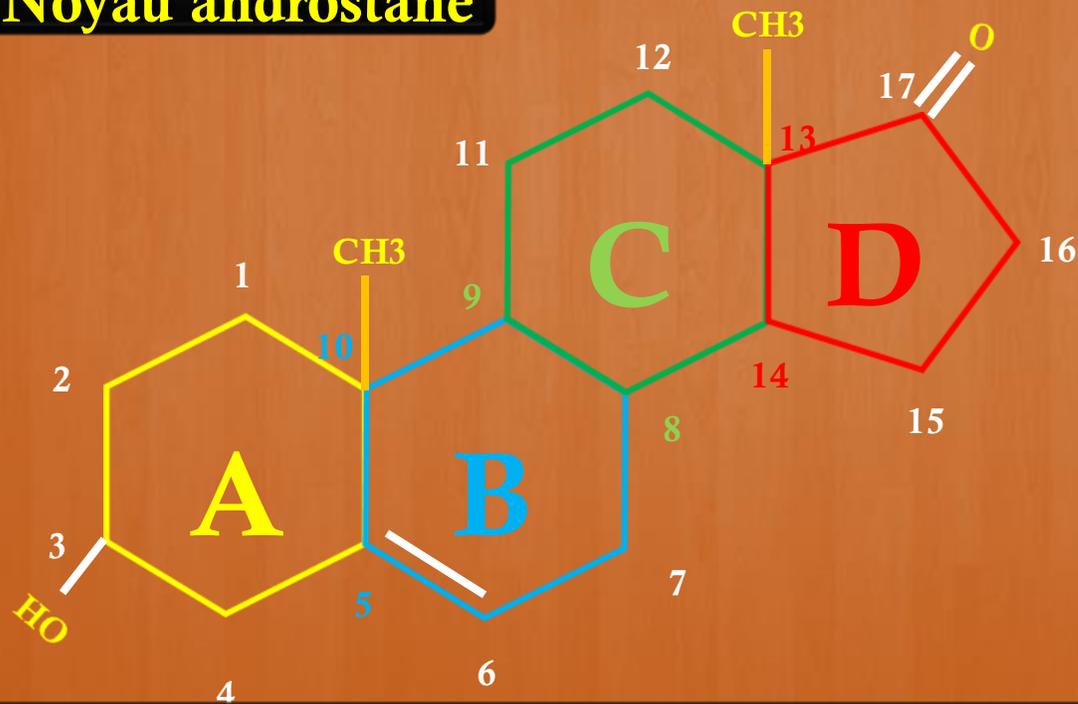


androgènes

Androstène -dione

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau androstane

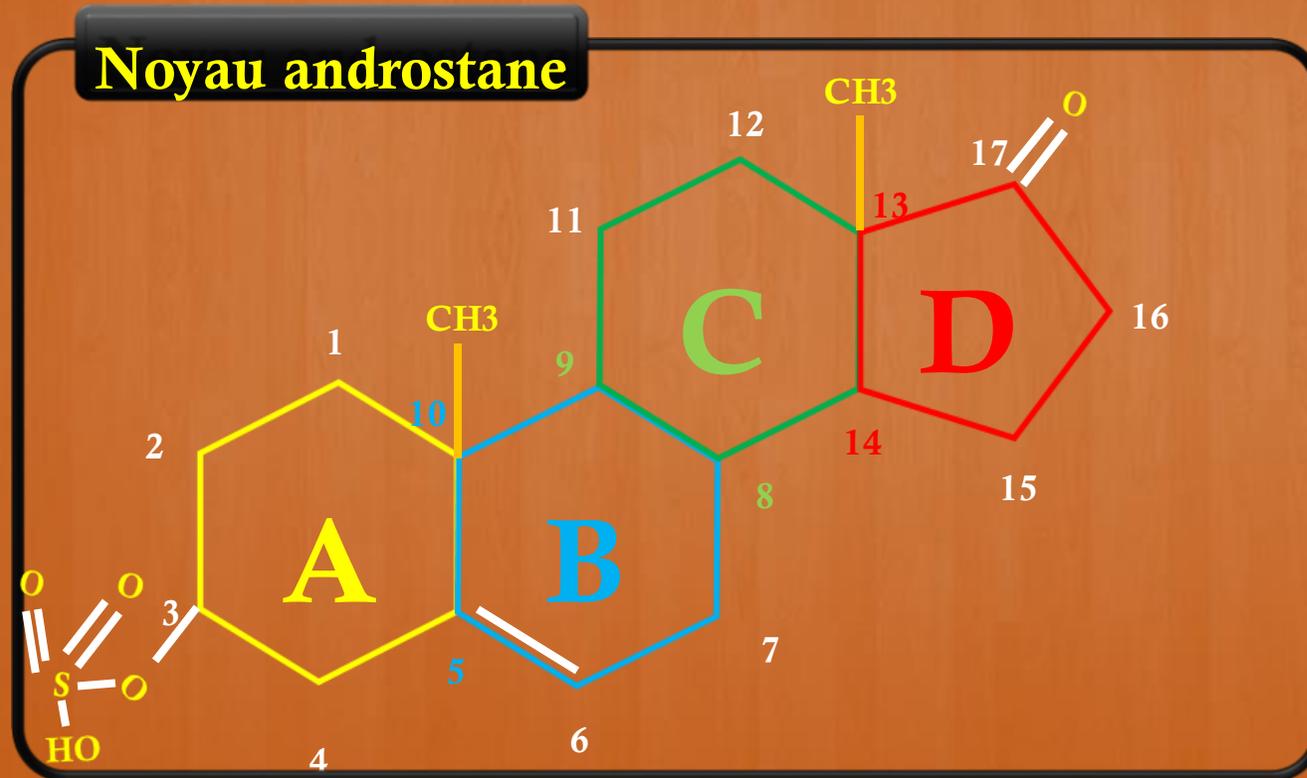
## Noyau androstane



**androgènes**

DHEA  
=  
désydro-épiandrostéone

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau androstane

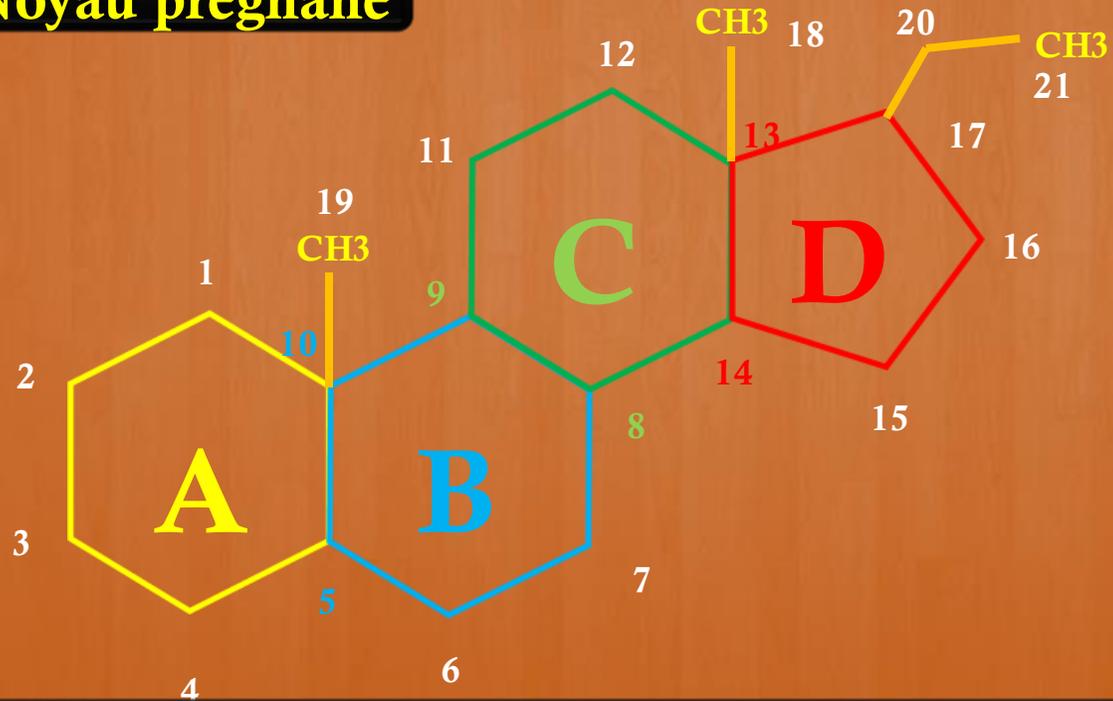


**androgènes**

Sulfate DHEA  
=  
déhydro-épiandrostérone

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau prégnane

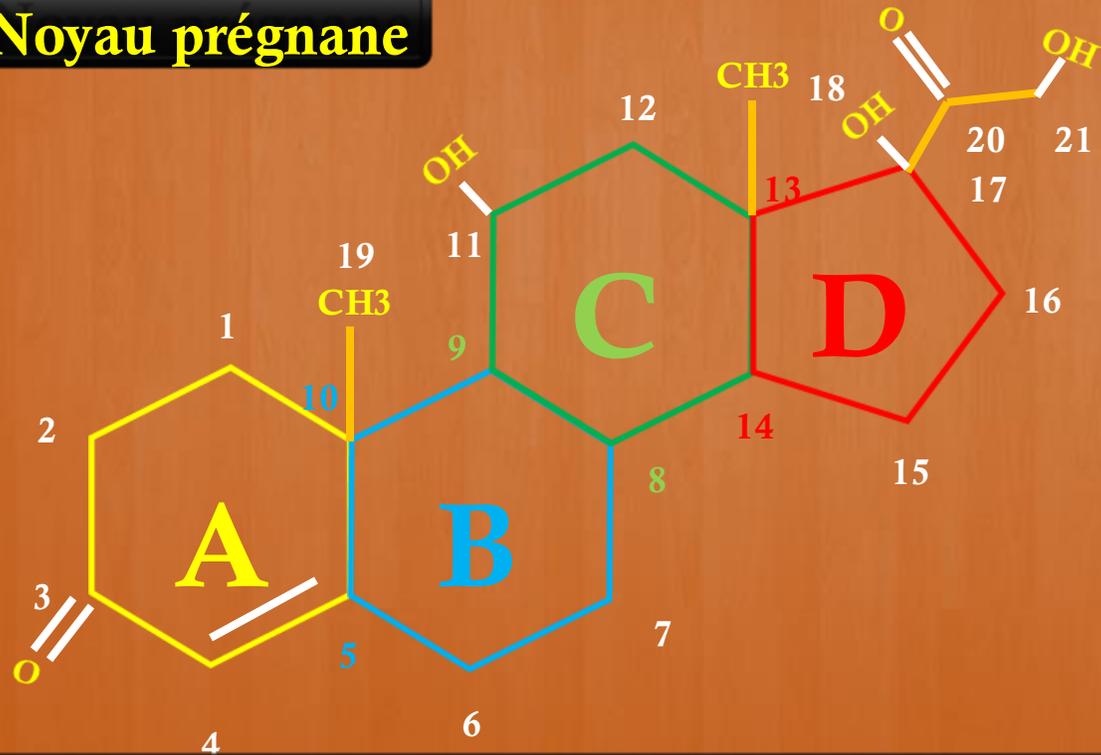
## Noyau prégnane



**Progestérone**  
**cortisol**  
**aldostérone**

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau prégnane

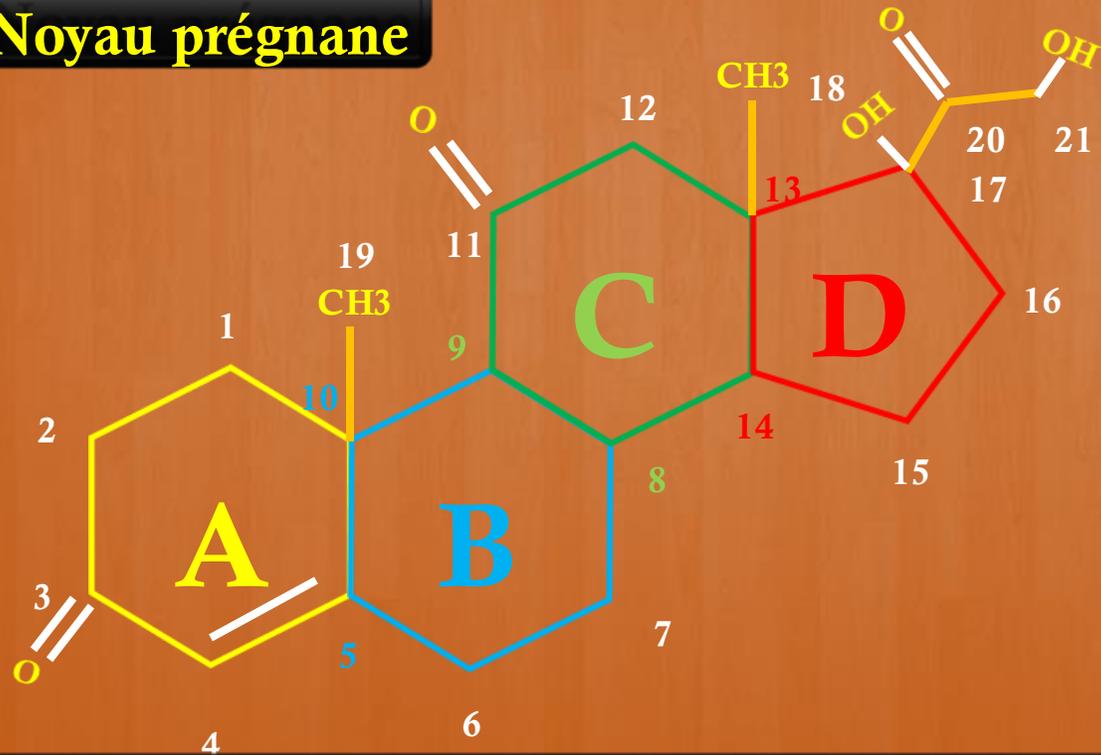
Noyau prégnane



Cortisol

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau prégnane

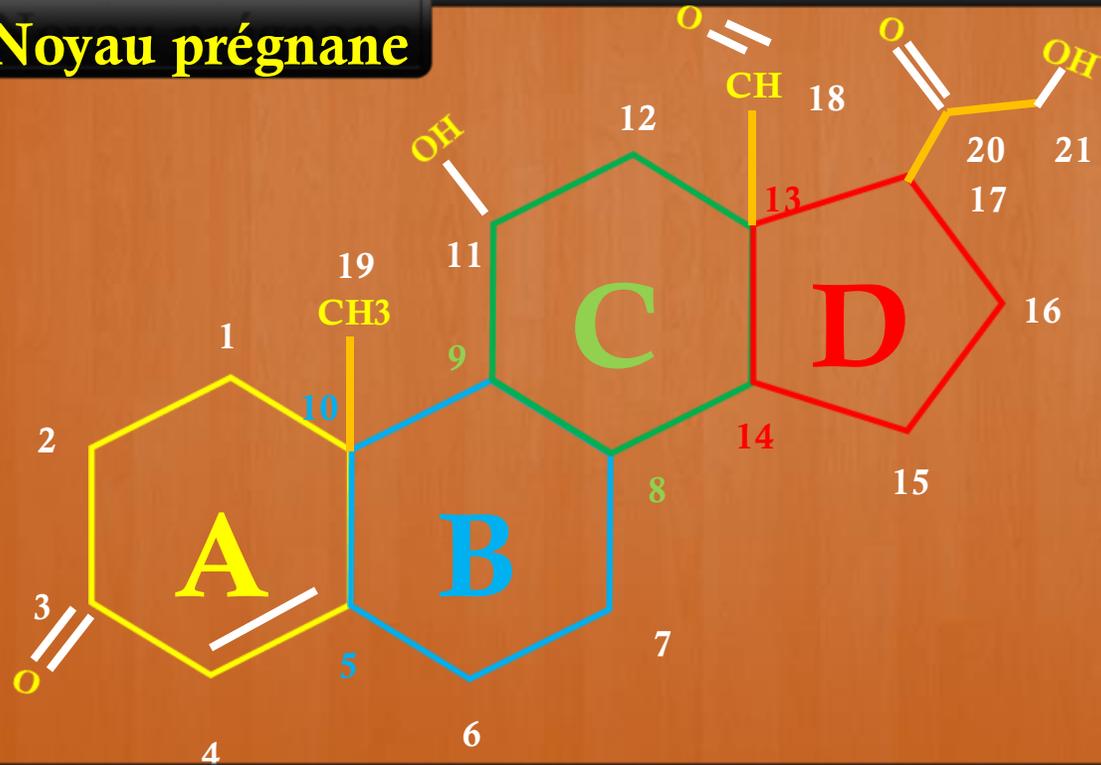
Noyau prégnane



Cortisone

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau prégnane

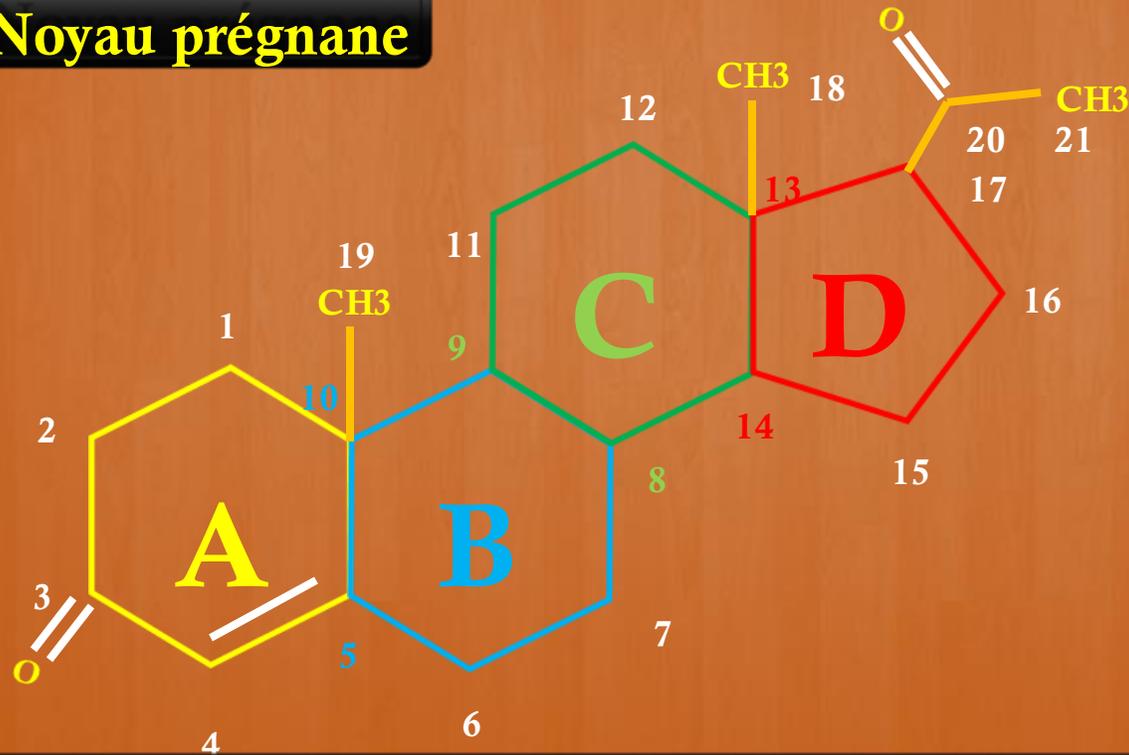
Noyau prégnane



Aldostérone

# les hormones stéroïdes dérivées du noyau prégnane

Noyau prégnane



Progestérone

# ORGANES STEROIDOGENES :

1 / Cortico surrenale

2 / Gonades

**OVAIRES**

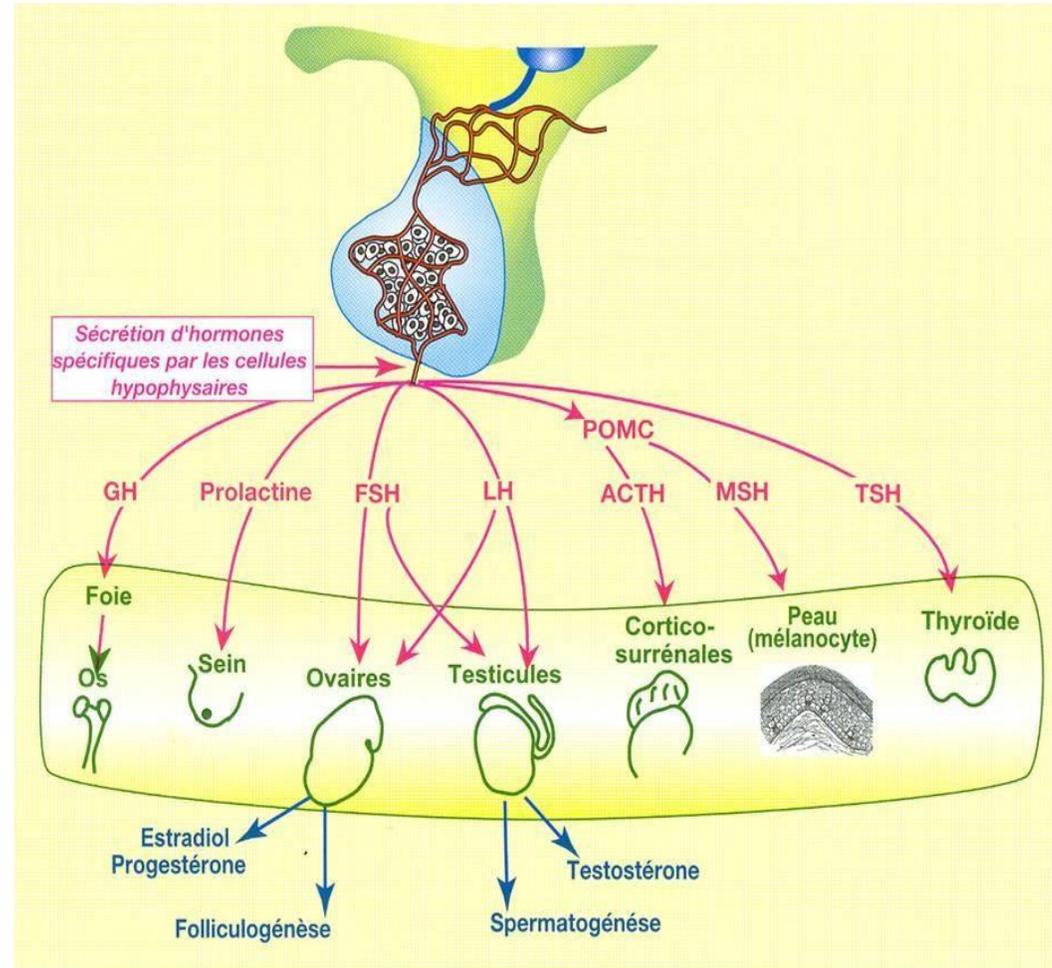
**TESTICULES**

3 / Cerveau

4 / Placenta

5 / Tissu adipeux

# Systeme hypothalamo-hypophysaire des hormones stéroïdes



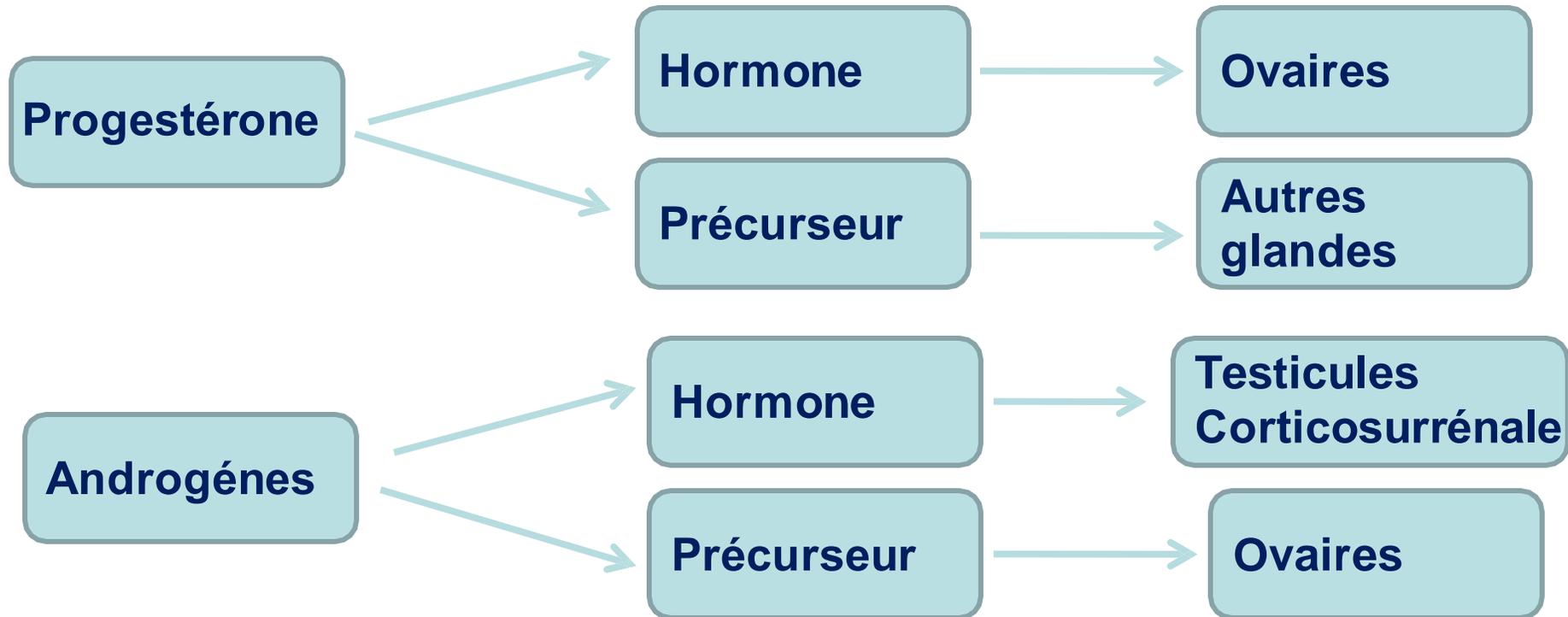
**Les récepteurs des hormones stéroïdiennes se trouvent dans le cytosol.**

**C'est l'interaction avec l'hormone qui leur permettent d'être transloqués vers le noyau où ils activeront la transcription de gènes présentant un « HRE » (Hormone Responsive Element) palindromique.**

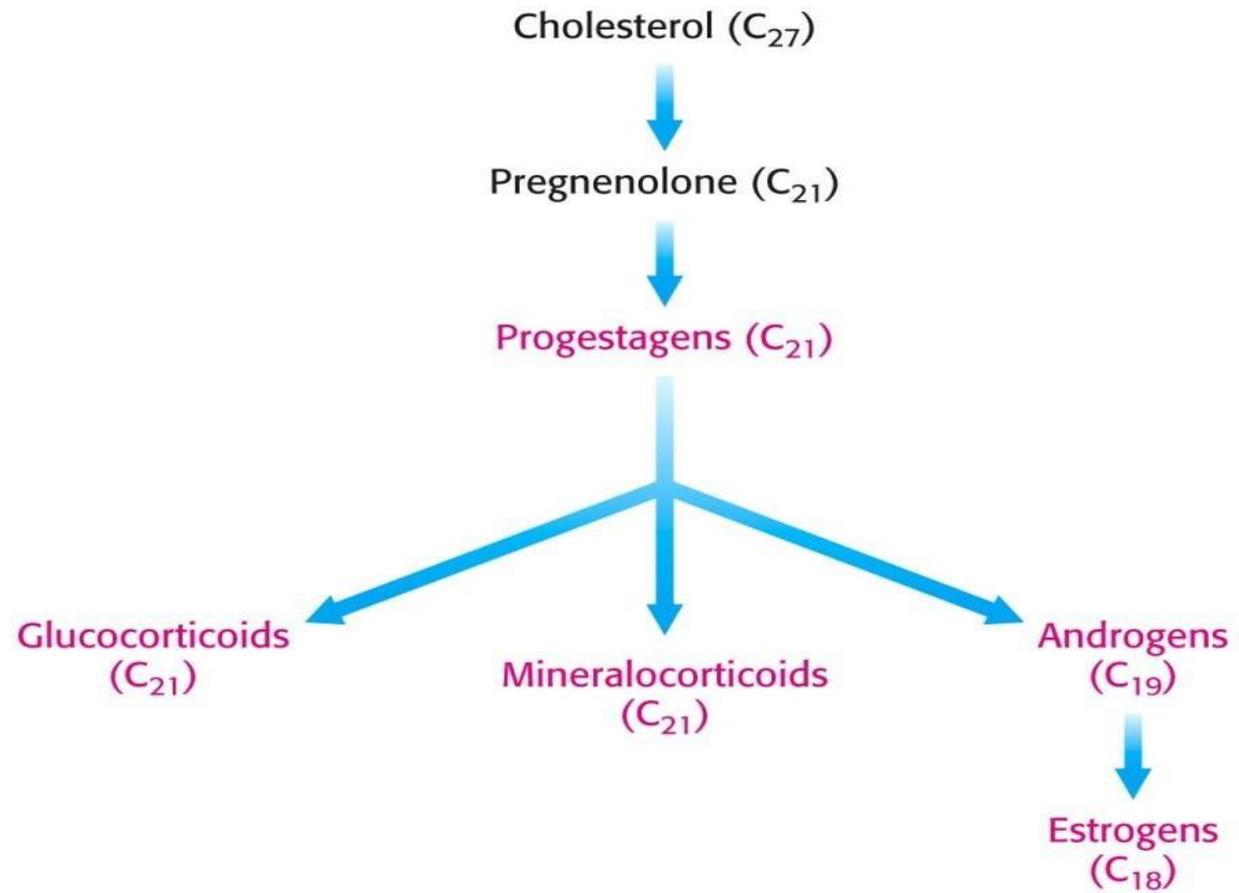
**Les récepteurs des hormones thyroïdiennes se trouvent, même en absence d'Hormone, dans le noyau, déjà positionnés sur le HRE.**

## Remarque: Un stéroïde

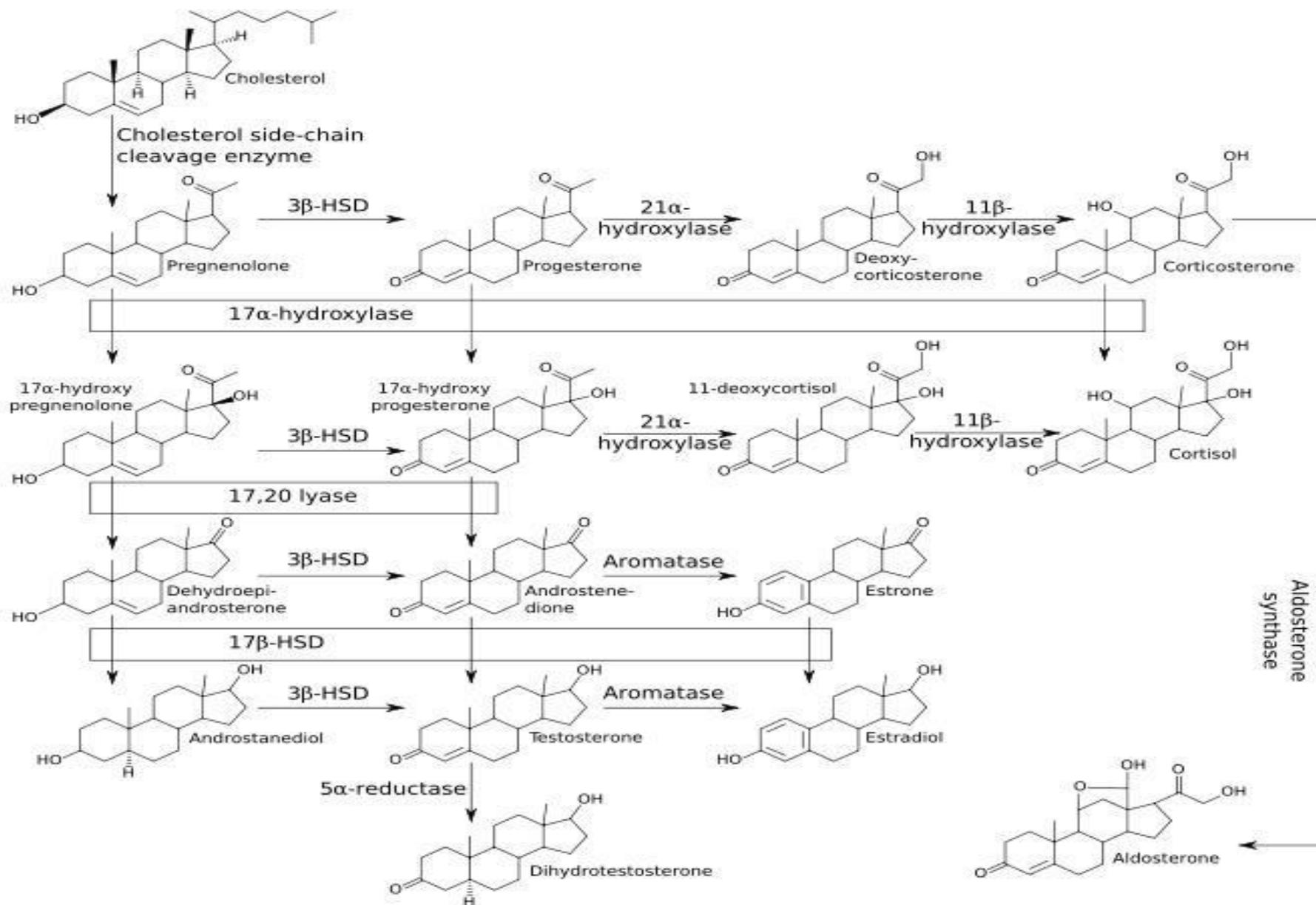
- Peut être précurseur dans une glande et hormone dans une autre glande:



# Biosynthèse des hormones stéroïdes:



# Voies de synthèse des stéroïdes



## II Biosynthèse des hormones Stéroïdes (Stéroïdogénèse)

On a 3 grands groupes d'hormones stéroïdes :

### 1) Hormones sexuelles de nature stéroïdes

3 sous groupes

✓ Androgènes C19

✓ Estrogènes C18

✓ Progestagènes C21

1) Glucocorticoïdes C21

2) Minéralocorticoïdes C21

## II Biosynthèse des hormones Stéroïdes (Stéroïdogénèse)

### 1. Lieu de synthèse

Leurs principaux sites de production sont :

1. Testicules
2. Ovaire
3. Corticosurrénale
  - Zone glomérulée
  - Zone fasciculée
  - Zone réticulée

# **CORTICOSURRENALES**

## CRH: Corticotropin Releasing Hormone (Factor: CRF)

- 42 aa
- Synthétisée essentiellement par l'**HTh**, mais aussi par les surrénales, testicules, pancréas, tractus g.i., placenta
- Sécrétée dans le **système porte (tige pituitaire)**
- Fonction principale: **synthèse et sécrétion d'ACTH**
- Mécanisme d'action: RCPG → AMPc → **POMC** (proopiomélanocortine) → « processing » (clivage protéolytique) → **ACTH** + autres peptides

# ACTH: AdrenoCorticoTropic Hormone

- 39 aa. Analogue synthétique de 14 aa (Synacthen)
- Synthétisée par les cellules corticotropes de l'HPh
- Sécrétée dans la « circulation générale » au niveau des sinus pétreux
- Fonction principale: stéroïdogénèse → cortisol, androgènes
- Mécanisme d'action: RCPG → AMPc → activation et augmentation de l'expression de la p450<sub>scc</sub>: actions aiguës et chroniques →
- Action trophique sur le cortex surrénalien
- Synthèse et sécrétion de la POMC sous rétro-contrôle négatif du cortisol

# LA CORTICOSURRENALE

- Structure de la glande surrénale

- Deux entités fonctionnelles

Cortex surrénal (corticosurrénale) 80 % - H. stéroïdes

Médullo-surrénale : Catécholamines

- pôle supérieur des reins, petite glande de 5 g, hautement vascularisée.

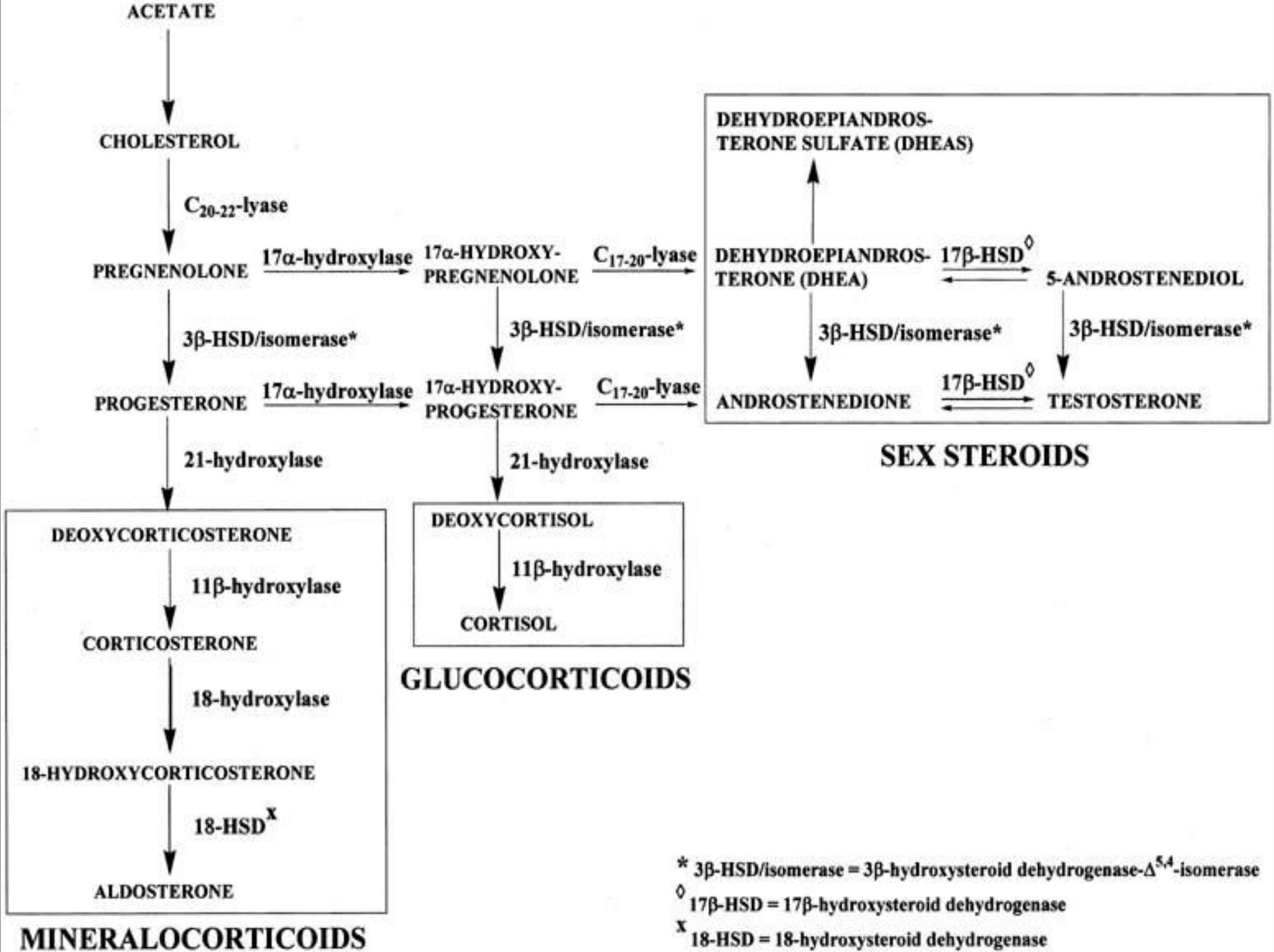
- Le cortex comprend :

Zone glomérulaire Minéral corticoïdes

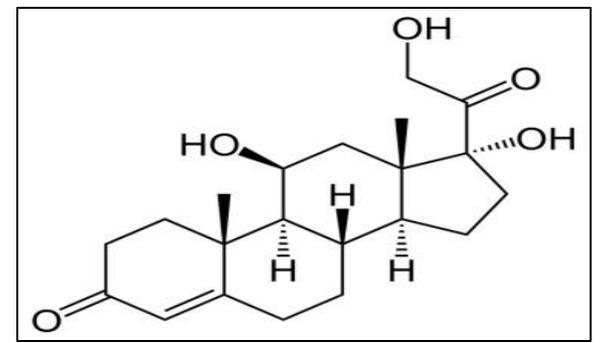
Zone fasciculée Glucocorticoïdes

Zone réticulée Hormone Surrénale les androgènes

# **Synthèse des hormones de la glande surrénale**



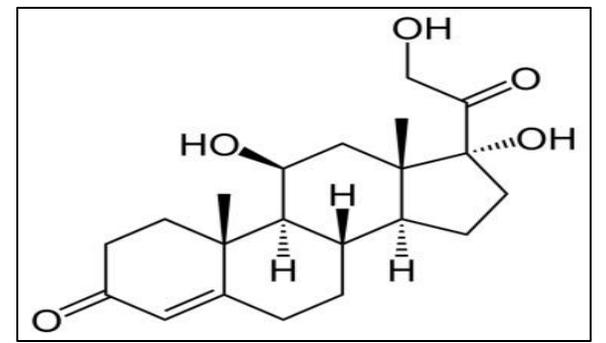
# Les Glucocorticoïdes



## métabolisme du cortisol

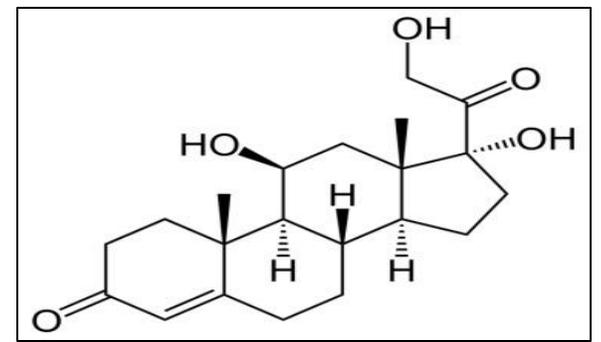
- le transport plasmatique est assuré par deux types de protéines
- **CBG / Transcortine** : transporteur spécifique 90%
- **Albumine**. Lie 5 % du cortisol plasmatique

# Les Glucocorticoïdes

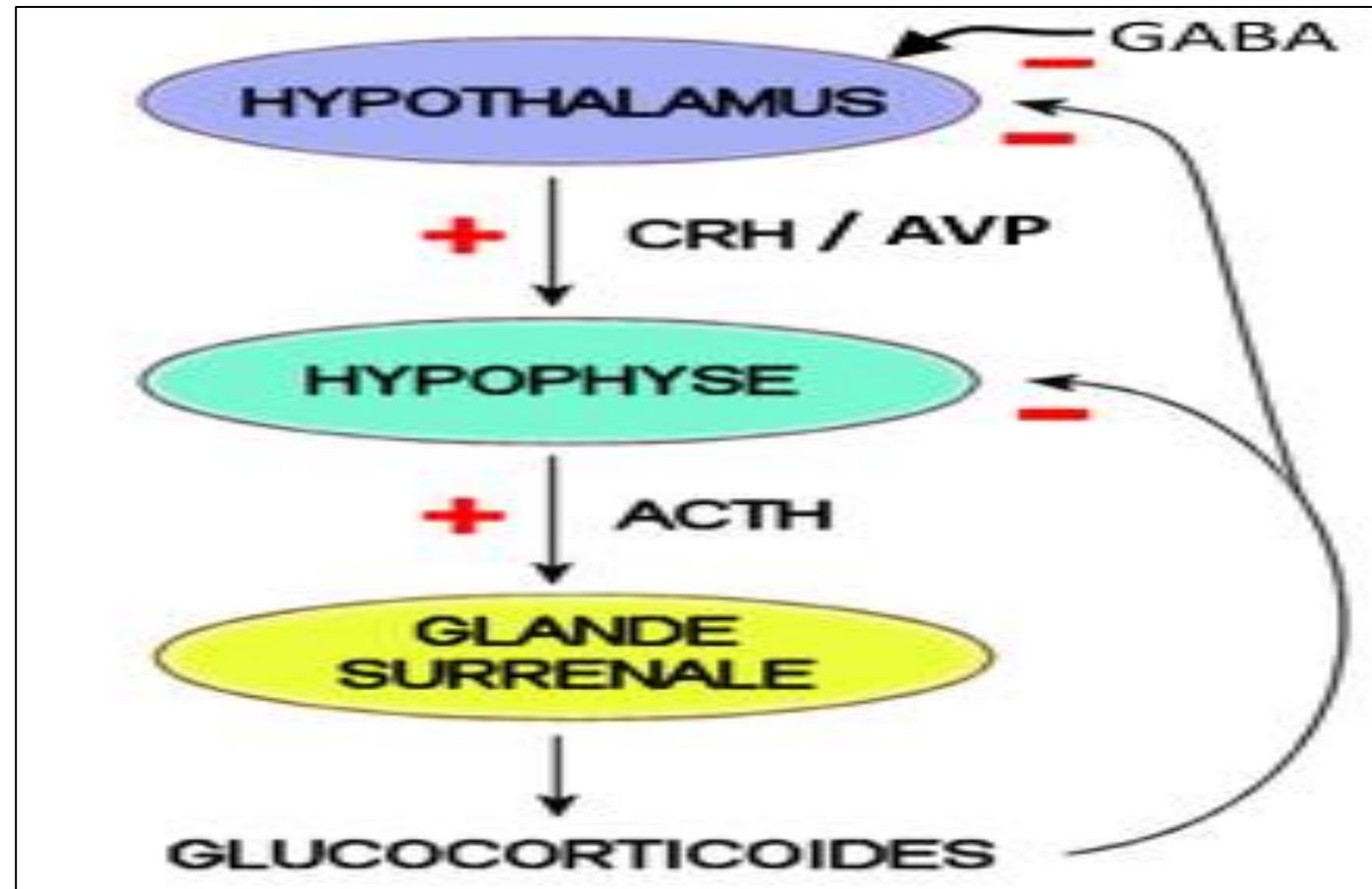


- La catabolisme **hépatique** ,
- il sera transformé en **dérivé tetra et hexa hydrogéné** qui par la suite seront glucurono-conjugués
- élimination dans les urines sous forme **libre ou glucuronoconjugué**

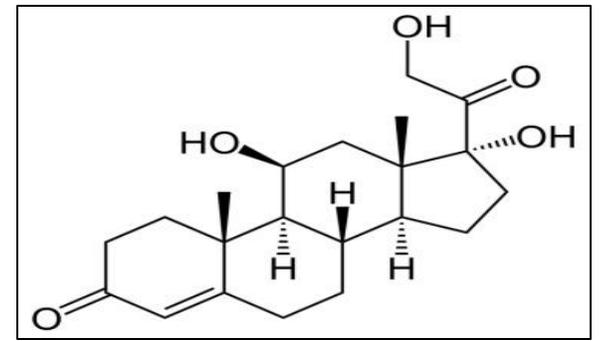
# Les Glucocorticoïdes



## Régulation



# Les Glucocorticoïdes



## Rythme nyctéméral

La concentration de cortisol varie au cours de la journée, elle est **basse en deuxième partie de nuit**, est **maximale a 8h** du matin.

L'**ACTH** impose son rythme a la surrénale.

# Les Glucocorticoïdes

## Effets physiologiques des glucocorticoïdes

### **-Effet hyperglycémiant :**

Activation de la néoglucogénèse

### **- Activation de la lipolyse :**

Augmentation des acides gras libres et des lipoprotéines.

redistribution fasciotronculaire des graisses et liposynthèse abdominale.

# Les Glucocorticoïdes

## Effets physiologiques des glucocorticoïdes

### - Métabolisme protidique

protéolyse au niveau des muscles, de la peau, des tissus conjonctifs.

### -Métabolisme hydro électrolytique et pression artérielle :

Effet minéralocorticoïde (mineur )

# **Les Glucocorticoïdes**

## **Effets physiologiques des glucocorticoïdes**

- **e- Immunité et inflammation:**

anti-inflammatoire, immunosupresseur et anti-allergique

- **f-Métabolisme phosphocalcique et osseux**

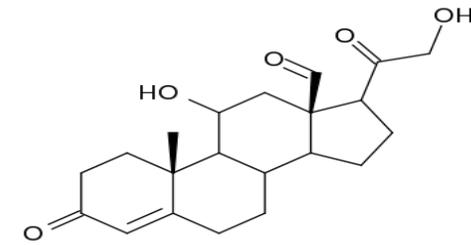
Augmente la resorption osseuse et diminue la croissance du cartilage

# Les Glucocorticoïdes

## Effets physiologiques des glucocorticoïdes

- **Axe somatotrope** : ↘ la GH
  - **SNC: euphorisant** , ↗ l'appétit
  - **Thrombogène**: ↗ la coagulation
- 
- **Stress: indispensable pour faire face aux stress métabolique et inflammatoire**

# Aldostérone



## Métabolisme

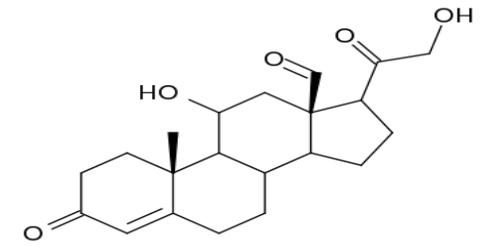
le transport sous **une forme libre**

La demi-vie **très courte.**

Le catabolisme **hépatique**, il sera transformé en **dérivé tétra hydrogéné** qui par la suite sera **glucurono-conjugué**

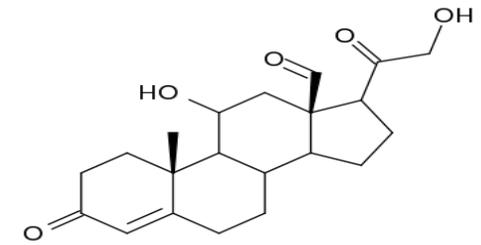
Elimination dans **les urines** sous forme **libre ou glucuronoconjugué**

# Aldostérone



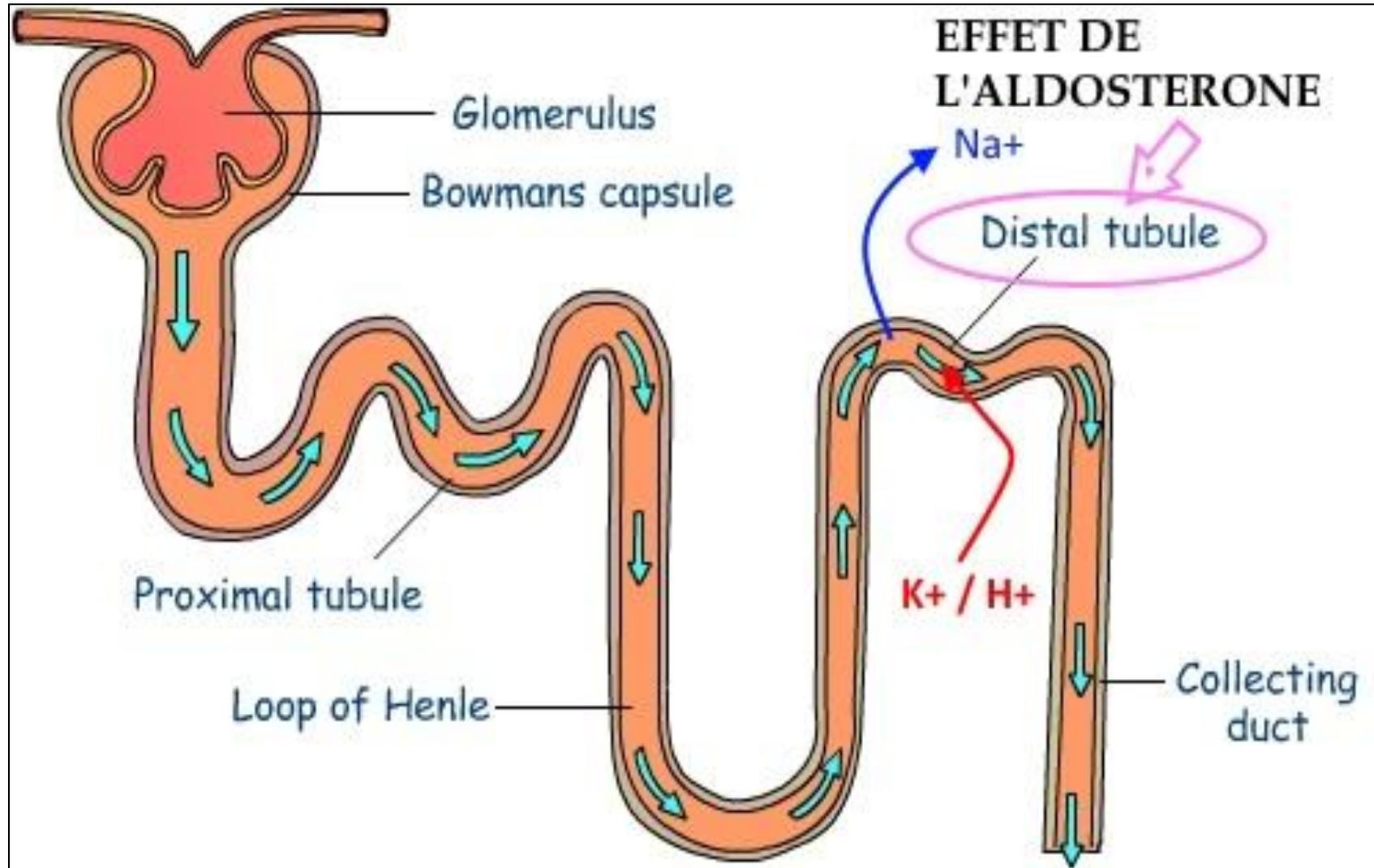
- Elle contrôle les échanges entre  $\text{Na}^+/\text{K}^+$  et  $\text{H}^+$ .

# Aldostérone



- **Tube contourné distal**
- **Les ions Na<sup>+</sup> sont réabsorbés**
- **Les ions H<sup>+</sup> et K<sup>+</sup> sont excrétés.**
  
- Autres minéralo-corticostéroïdes naturels (désoxycorticostérone, 18-hydroxy-désoxycorticostérone )

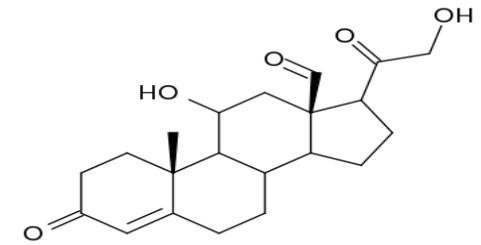
# Aldostérone



## Agonistes et antagonistes de l'aldosterone

- **agoniste stéroïdes naturels : cortisol**  
**Corticostérone et DOC**
- **Agonistes non stéroïdes:**
  - **Réglisse** = acide glycyrrhizique
- **Antagoniste non stéroïdien: spironolactone:**  
inhibiteur compétitif de l'aldostérone sur son récepteur utilisé comme médicament anti-hypertenseur

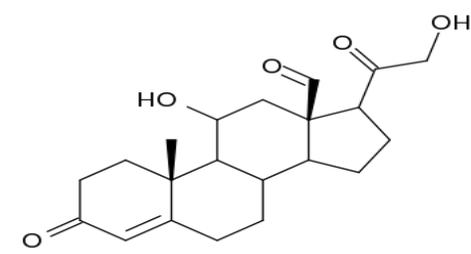
# Aldostérone



## REGULATION

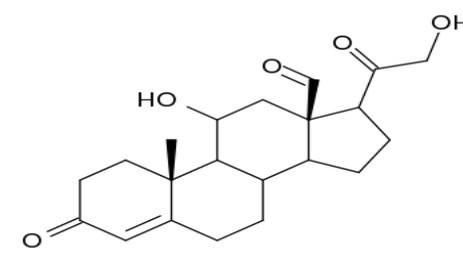
- La sécrétion d'aldostérone par la corticosurrénale est sous le contrôle  
Système rénine angiotensine (SRA )

# Aldostérone



## Systeme rénine angiotensine

# Aldostérone

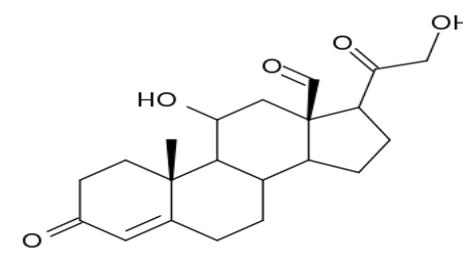


**1-L'angiotensinogène** : synthétisée et sécrétée essentiellement par le foie

**2-La rénine** : Elle est synthétisée dans le rein en réponse

- Une diminution de la volémie
- Une diminution de la concentration du  $\text{Na}^+$
- Une stimulation des fibres nerveux sympathiques

# Aldostérone



**3-L'angiotensine I** : est une pro hormone dépourvue d'activité biologique qui va être transformée par **l'enzyme de conversion** en angiotensine II, hormone active.

**4-L'angiotensine II** : stimule la sécrétion d'aldostérone par la corticosurrénale.

**5- L'enzyme de conversion de l'angiotensine** : elle transformer l'angiotensine I en angiotensine II.

# **Les Androgènes Surrénaliens**

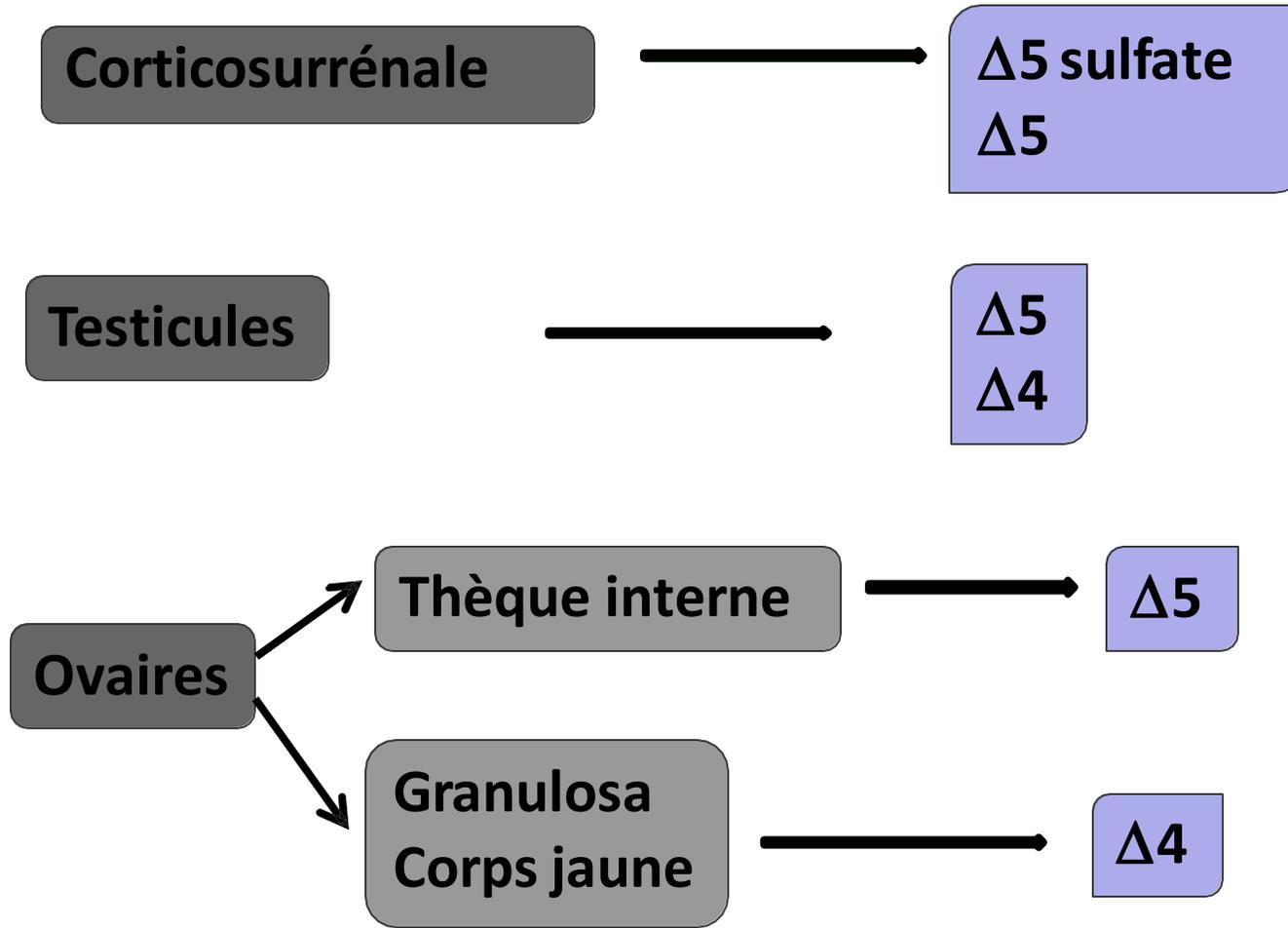
# Androgènes de la surrénale (androgènes mineurs )

Ils sont synthétisés au niveau de la réticulée.

La déhydroépiandrostérone (DELTA5) ou (DHEA), le Sulfate de DHEA, la DELTA4 (androstène dione) et ont une faible activité androgénique comparés aux androgènes gonadiques (testiculaires et ovariens).

Une partie des androgènes surrénaliens se transforme en testostérone dont la proportion reste très faible par rapport à la testostérone d'origine testiculaire.

# BIOSYNTHESE



### 3 /Androgènes de la surrénale

#### **Remarques :**

**\*La SDHEA est une forme de réserve de la DHEA,  
La SDHEA est exclusivement surrénalienne  
en dehors de toute grossesse.**

**\*Origine des androgènes :  
2/3 surrénaliens et 1/3 gonadiques  
Le 1/3 gonadique étant le plus actif**

**Les 4/5 de la DHEA sont secrétées sous forme sulfatée (SDHEA ).**

# **Les Androgènes Surrénaux**

## **Métabolisme**

- **Transport**
- liées à **l'albumine (90 %)** et peu à la TeBG (3 %). La liaison à la CBG est négligeable.
- La concentration plasmatique de la **DHEA** varie selon **un rythme circadien (cortisol)**.
- Le **SDHEA** possède **une demi-vie plus longue (8-10 h)** et sa concentration **ne suit pas de rythme circadien**.

# **Les Androgènes Surrénaux**

## **Métabolisme**

- **Catabolisme**

- Le  **$\Delta 4$  androstènedione** est catabolisé en dérivés **tétra hydrogénés** qui sont ensuite **conjugués**.
- La **DHEA** et **S DHEA** sont transformées en  **$\Delta 4$  androstènedione**

# **PATHOLOGIE DE LA CORTICO-SURRENALE**

# Pathologies de la corticosurrénale

- **Hypofonction :**

- **trop peu de tissus** (maladie d 'Addison)

par Destruction de la cortico surrénale (Tumeurs , tuberculose, auto-immune)

- **trop peu de stimulation:** insuffisance surrénale (centrale)

(tumeur destructrice H-H ou arrêt brutal de corticothérapie)

- **déficit enzymatique** (maladie d 'Addison)

- **Hyperfonction :**

(maladie/syndromes de Cushing, de Conn et adrénogénital)

- **trop de stimulation** (tumeur sécrétrice hypophysaire)

- **trop de tissus** (tumeurs sécrétrice de la corticosurrénale)

# Les Hypocorticismes

- **Résultat: Déficit surrénalien**
- **Réponse de l'hypophyse**
  - **Sécrétion de l'ACTH: Stimule la surrénale.****Avec Mélanodermie = teinte bronzée de la peau**

## Hypocorticisme primaire

- **L'insuffisance surrénale chronique: Maladie d'Addison**
- **Due à une destruction de 85 à 90 % du tissu surrénalien:**
  - **maladie auto-immune avec auto-anticorps anti-surrénale;**
  - **la tuberculose.**
  - **destruction des corticosurrénales: métastases de cancers, ou chirurgicale des glandes surrénales...**

## **Causes d'insuffisance surrénale basse (Maladie d'Addison)**

**-Insuffisance surrénale d'origine autoimmune : C'est la cause la plus fréquente. on retrouvera, Des auto anticorps anti 21 hydroxylase ou anti corticosurrénale**

**-Tuberculose bilatérale des surrénales**

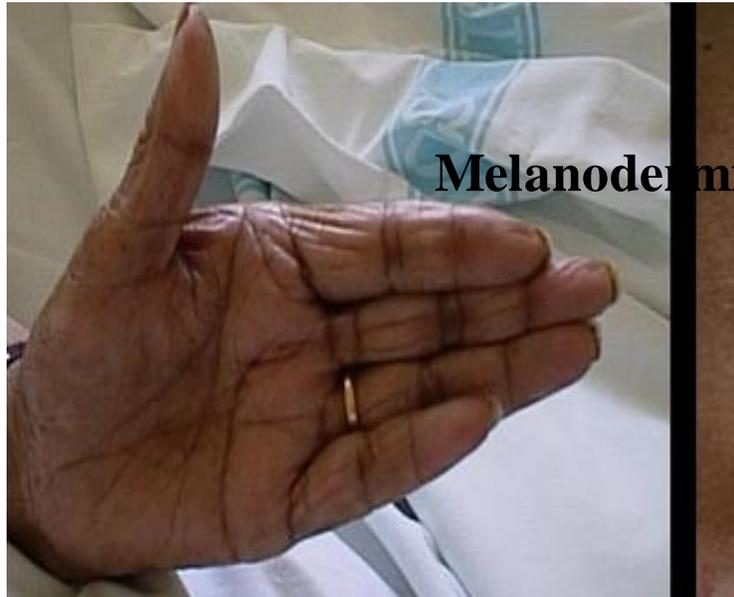
**Dans ces 2 causes il ya diminution des stéroïdes surrénaliens**

**-Déficit enzymatique (hyperplasie congénitale des surrénales):**

**mutation du gène codant pour la 21 hydroxylase (enzymopathie la plus fréquente). Le cortisol et l'aldostérone ne sont pas synthétisés alors Les précurseurs s'accumulent en amont et sont déviés vers la voie des androgènes, d'où ambigüité sexuelle chez la petite fille.**

**L'insuffisance surrénale périphérique (appelée Maladie d'Addison) est caractérisée par un déficit qui touche à la fois le cortisol et l'aldostérone.**

**L'ACTH est élevée par perte du rétrocontrôle négatif, expliquant la mélanodermie (l'ACTH se lie à des récepteurs cutanés qui stimulent la synthèse de mélanine).**



**Melanodermie**

# HYPERFONCTIONNEMENT DU CORTEX SURRENALIEN

- **Syndrome de Conn** : excès de minéralocorticoïdes
- **Syndrome/maladie de Cushing** : excès de cortisol
- **Syndromes adrénogénitaux** : excès d'androgènes

# Syndrome de Conn (hyper-aldostéronisme)

- **primaires : trop de tissu corticale**
  - **Tumeurs sécrétrices** (adénome de Conn) avec Hyperplasie bilatérale des surrénales.
- **secondaire: hyper-reninisme**
  - **tumeur libérant de la rénine**

# HYPERALDOSTERONISME

## Diagnostic positif

### Signes cliniques et biologiques

**HTA** sévère parfois souvent modérée +++

**Kaliémie < 3,9 meq/ l** Responsable de

- Fatigue musculaire
- Crampe
- Paralysie périodique

**K urèse > 25 mmol / 24 h .**

**Natrémie normale.**

# Dosage hormonale

**3 outils sont disponibles**

**1-Dosage de l'aldostérone**

**2-Dosage de la rénine active**

**3-RAR**

# Dosage L'Aldostérone

## Conditions préalables

- Régime normo sodé préalable
- Arrêt au trait anti HTA au moins 15 jrs
- K<sup>+</sup> >3,5 meq / l par supplémentations en K<sup>+</sup>

## Conditions de posture

- Position couché depuis au moins 1 heure ; prélèvement le matin ,a jeun .
- Position debout depuis au moins 3 – 4 heures

# Conditions préalables

<b>Position couché</b>	<b>83-388 pmol /l</b>
<b>Position debout</b>	<b>189- 831 pmol/l</b>
<b>Urines</b>	<b>11-27 pmol/24h</b>

# Dosage de la rénine active

**-Rénine active plasmatique couché <20 pg/ml .**

**-Rénine active plasmatique en position debout : 5 à 40 pg/ml .**

**RAR**  
**Ration Aldostérone / Rénine active**

**Valeurs usuelles**

- ❖ **RAR couché : 2,5-8,5.**
- ❖ **RAR debout : 3-12 .**

# Diagnostic étiologique

## -Epreuve orthostatique

**02 prélèvements**

**-Le matin avant que le levé**

**-Puis 4 heure en station debout**

# Diagnostic étiologique

**Epreuve à la charge salée**

# Diagnostic étiologique

## Imagerie médicale

**IRM des surrénales : détecte les adénomes > 5 mm**

# Hypercorticisme

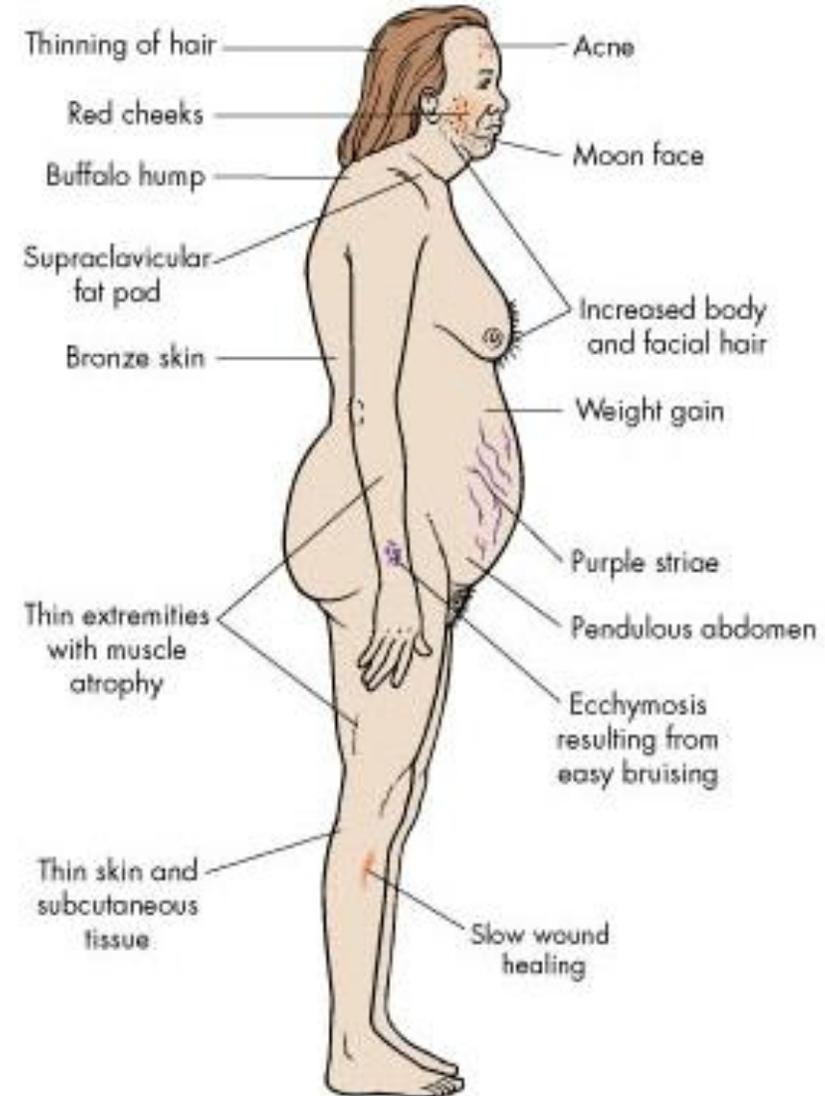
- **primitive: syndrome de cushing**
  - Tumeur de la corticosurrénale
- **Sécondaire: maladie de Cushing**
  - adénome hypophysaire

# Le syndrome de Cushing

- **Définition:** Hypersécrétion de cortisol par les corticosurrénales
- **Dosages non hormonaux:**
  - Hypokaliémie, Hyperglycémie, Hypercalciurie
  - Dyslipidémie
- **Dosages hormonaux**
  - Cortisol à 8 h élevé (fraction libre).
  - ACTH diminuée.
  - CRH diminué.
  - Rupture du rythme circadien
  - CLU augmenté ( 4 X la limite sup de la normale).
  - 17 OH stéroïdes élevés.

## CLINIQUEMENT

- Obésité facio-tronculaire
- amyotrophie des membres,
- HTA
- Modification de la peau, vergetures,
- Signes d'hyperandrogénie, (hirsutisme)
- Problèmes osseux (ostéoporose)
- Signes psychiques
- Intolérance au glucose. Voire diabète



# Maladie de Cushing

- Hypercorticisme ACTH-dépendant:
- Hyperplasie bilatérale des surrénales
- Cliniques : Mêmes signes d'hypercorticisme décrits
  - + Mélanodermie
- **1 - L'ACTH d'origine hypophysaires**
  - La Maladie de Cushing = adénomes corticotropes
  - chez les femmes jeunes dans 80%.
- **2 - L'ACTH est d'origine ectopique (rare),**
  - Produite par une tumeur non hypophysaire:

## BIOLOGIE :

- Cortisol élevé (fraction libre).
- ACTH élevée, CRH diminué.
- Rupture du rythme circadien et CLU est augmenté

## Diagnostic positif

**-Nous avons 5 outils pour effectuer ce diagnostic**

- 1. Cortisol émié**
- 2. CLU**
- 3. Cortisol salivaire**
- 4. Epreuve de freinage minute**
- 5. Epreuve de freinage faible**

# Dosage du Cortisol

## Procédure

-Le dosage du cortisol peut se faire sur **3 milieux biologiques** :

- ❖ le sang
- ❖ la salive
- ❖ les urines

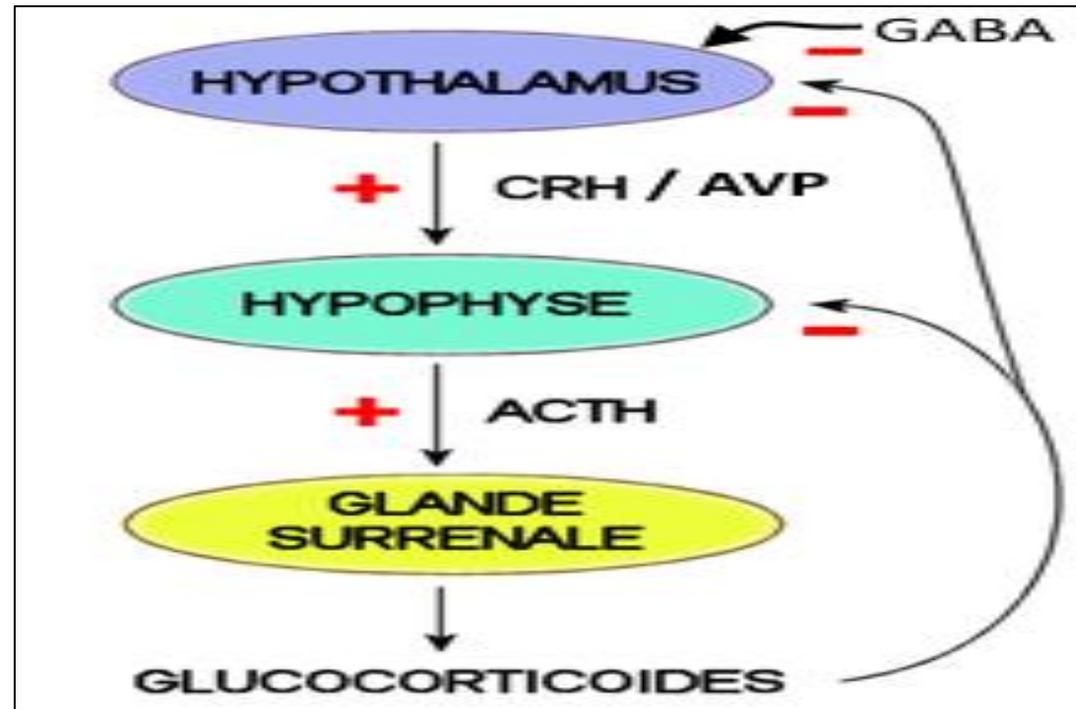
# Dosage du Cortisol

Cortisol sanguin (cortisol émie)		Cortisol salivaire		Cortisol libre urinaire (CLU)
Fait dans l'étude du cycle nyctéméral 2 prélèvements - 1 er entre 7 -10 h - 2eme entre 16- 20		A domicile 23 h		Urine de 24 h Indépendant du cycle nyctéméral
7-10h	16-20h			100 - 380 nmol / 24 h
171-536	64-327	< 3,60 nmol/l		

# Epreuve Dynamique

## Test de freinage Dexaméthasone

Dexaméthasone = CORTISOL



# Epreuve Dynamique

**Test de freinage minute+++**

**Dexamthasone**

**-Administrier de la Dexamethasone en une dose de 1mg à minuit**

**-Mesurer la cortisol émie le lendemain à 8 h du matin**

## Test de freinage faible En cas de pseudo cushing +++

**-Administrer 0,5 mg de Dexamethasone toutes les 6 h pendant 2 jours**

**-Cortisolémie doit être  $< 82,5$  nmol/l à la fin du test**

## INTERPRETATION FINALE

Si **3** de ces tests sont **négatifs** : l'hypercorticisme est **éliminé**

Si **3** de ces tests sont **Positifs** : Hypercorticisme **fort probable**

Si les résultats **sont douteux** il faut **refaire** sauf si la clinique est peu évocatrice.

**Diagnostic étiologique+++**

**Dosage de l'ACTH**

Prélèvement a 8h du matin

## Dosage de l'ACTH +++

**ACTH < 5 pg/ml** Hypercorticisme ACTH  
indépendant

**ACTH > 15 pg/ml** Hypercorticisme ACTH  
dépendant

**ACTH > 60000 pg/ml** Sécrétion ectopique en  
générale

# Dosage de la Beta-LPH

Élévation de la **Beta -LPH** dans les tumeurs ectopiques

## Imagerie médicale

- RMN surrénale
- RMN HT-HP
- Scintigraphie

## Test CRH+++

-Distinction entre une étiologie **hypophysaire** et **ectopique**

-Administration du CRH

- Une élévation **> 100 % ACTH**

**> 50% Cortisol** élimine une origine **ectopique**.

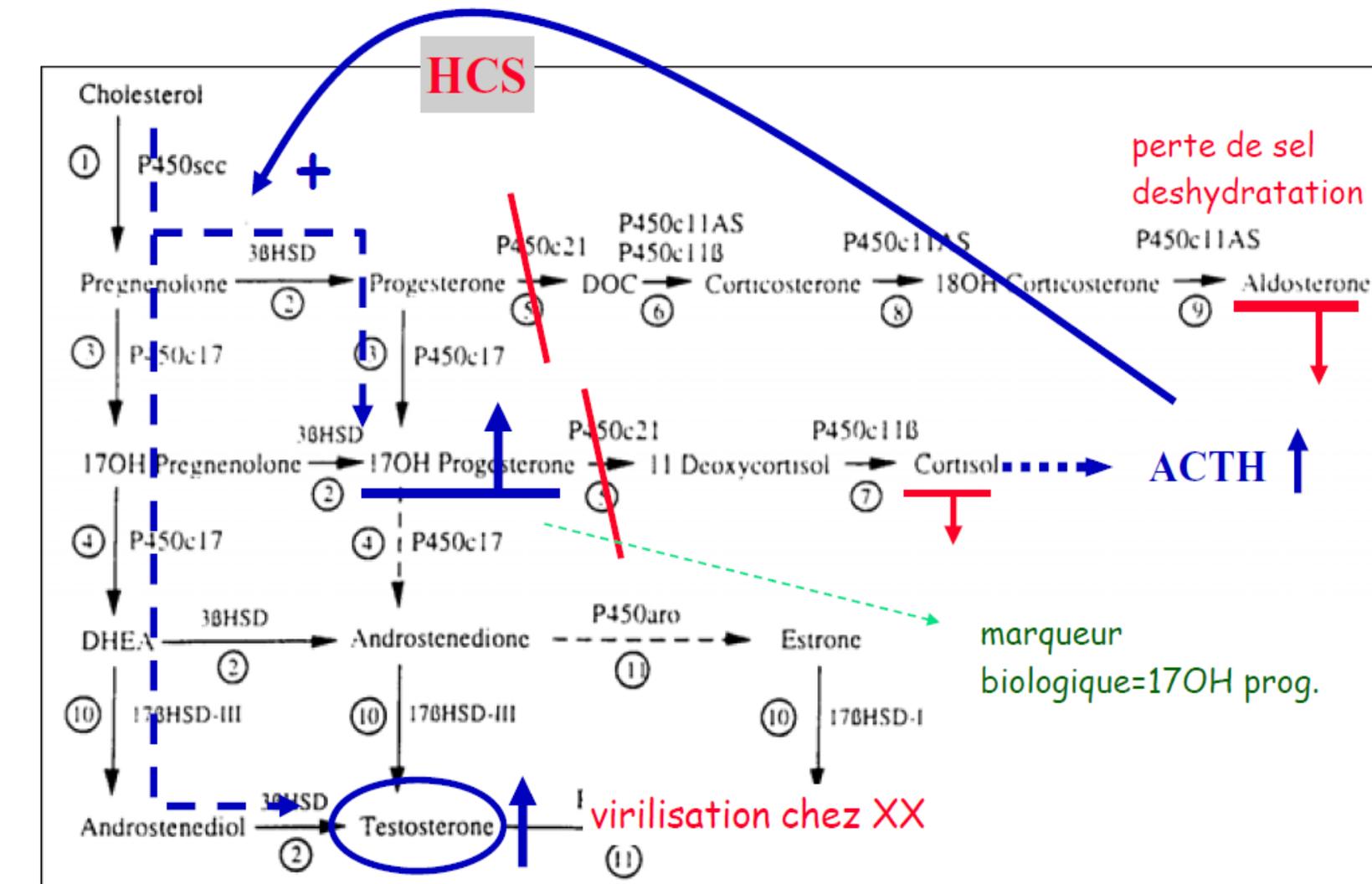
## SYNDROME ADRENO GENITAL

- Sécrétion excessive d' androgènes :
  - Virilisation (fille)
  - Puberté précoce ( garçon)

Causes fréquentes :

- tumeurs malignes, déficit en 21-hydroxylase++++ (CAH) ( hyperplasie congénitale des surrenales )

# Déficit en 21 hydroxylase



# Congenital adrenal hyperplasia (CAH) pseudo hermaphrodisme feminin

- The commonest cause of genital ambiguity at birth
- 21-Ohas deficiency is most common form
- Autosomal recessive
- Severe clitoral hypertrophy masculinization of the external genitalia 46,XX

# Pathologies de la différenciation sexuelle (génétique et hormonale)

## AMBIGUITE GENITALE

Si à un stade embryonnaire précoce l'évolution vers le phénotype masculin ou féminin se fait de manière incomplète, il en résulte un «état intersexué» ou hermaphrodisme dans lequel l'histologie des gonades et l'anatomie des organes génitaux externes sera ambiguë.



# Pseudo-hermaphrodisme chez la femme

**Le pseudo-hermaphrodite féminin a un caryotype 46, XX avec des organes génitaux externes ambigus.**

**Les causes sont : hyperplasie congénitale bilatérale des surrénales, tumeur des surrénales ou des ovaires chez la mère, et prise d'androgènes chez la femme enceinte.**

**Les organes génitaux internes (ovaires, trompes utérus et vagin) sont normaux Il peut y avoir une virilisation complète des organes génitaux externes avec un aspect masculin normal à la naissance, et absence de testicules dans les bourses. Le clitoris est peniforme**

**Le cerveau est masculinisé**

# HYPERANDROGENIE (femme)

Acné, hirsutisme, troubles du cycle (de la simple aménorrhée j'usqua l'infétilité)

**Causes cortico-surrnaliennes** (SDHEA élevée) exps, blocs enzymatiques, tumeur de la cortico-surrenale

Causes ovariennes (SDHEA normale) exp SOPK: syndrome des ovaires poly kystiques (excès de E2 et des androgènes)

