

LE DOSSIER

Anomalies fréquentes des OGE du garçon

Editorial

Dans ce dossier de *Réalités Pédiatriques* sont traitées les anomalies des organes génitaux externes (OGE) du garçon les plus fréquentes, incluant la cryptorchidie, le micropénis, la verge enfouie et l'hypospadias. À côté de ces anomalies fréquentes, il y a des anomalies importantes des OGE qui sont beaucoup plus rares. En effet, le terme *Disorder of sexual development* (DSD) désigne un spectre de désordres qui affectent le tractus génito-urinaire et le système de reproduction [1]. Il inclut essentiellement les anomalies importantes, mais les anomalies modérées des OGE traitées dans ce dossier peuvent aussi témoigner d'un DSD. En effet, les anomalies des OGE peuvent être le signe d'une pathologie qui nécessite un diagnostic et un traitement urgents. Cette urgence peut venir d'un risque vital ou d'une décision de choix de sexe. L'anomalie peut aussi conduire à s'interroger sur la fonction testiculaire, et en particulier sur la fertilité.

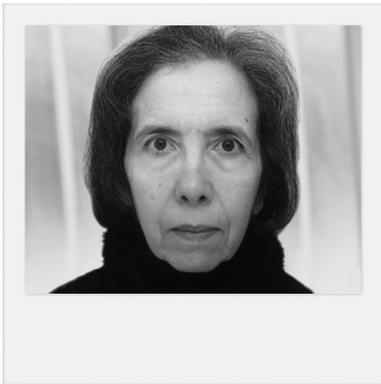
La cryptorchidie est définie par l'arrêt de la migration de l'un ou des deux testicules. Le plus souvent, un ou deux testicules sont palpés, et il n'y a aucune malformation associée. L'enfant est à revoir aux âges de 3 et 6 mois, puis à adresser à un chirurgien si la cryptorchidie persiste. Si aucun testicule n'est palpé chez un nouveau-né, il peut s'agir d'une des deux situations, très rares, suivantes : l'absence de testicule ou anorchidie, et la virilisation complète des OGE d'un fœtus féminin par une hyperplasie congénitale des surrénales, dont le diagnostic est à faire en urgence par le dosage sanguin de 17-hydroxyprogesterone (17OHP).

Un micropénis est défini par une verge de petite taille, mais dont la morphologie est normale. Il est le signe d'une insuffisance de sécrétion ou d'action de la testostérone in utero durant les deux derniers trimestres de la grossesse. Dans un tiers des cas, il est secondaire à une insuffisance hypophysaire, qui, si elle est globale, nécessite un traitement substitutif urgent.

Une verge enfouie dans la graisse prépubienne est le plus souvent due à une obésité.

Les hypospadias sont classés en trois catégories selon la position du méat urétral. Les arguments qui conduisent à rechercher un DSD sont son caractère proximal (péno-scrotal) et/ou son association à une verge de petite taille ou à une cryptorchidie.

En conclusion, les anomalies fréquentes des OGE du garçon ne sont le plus souvent pas dues à une pathologie. Cependant, dans certains cas, elles font partie d'un syndrome et/ou sont le témoin d'une anomalie, en particulier d'une insuffisance de sécrétion ou d'action de la testostérone in utero. Elles constituent alors un marqueur qui guide vers le diagnostic [2]. Les concentrations plasmatiques d'inhibine B et d'hormone anti-müllérienne (AMH) sont des marqueurs de la spermatogénèse. Leur mesure, lorsqu'elle est nécessaire, permet d'évaluer la fonction testiculaire. Elles ont remplacé le test hCG, qui évalue la sécrétion de testostérone, et qui est de moins en moins pratiqué.



→ **R. BRAUNER**

Université Paris Descartes,
Sorbonne Paris Cité,
Fondation A. de Rothschild,
PARIS.

Bibliographie

1. HUGHES IA, HOUK C, AHMED SF *et al.* LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child*, 2006; 91: 554-563.
2. GRUMBACH MM. A window of opportunity: the diagnosis of gonadotropin deficiency in the male infant. *J Clin Endocrinol Metab*, 2005; 90: 3 122-3 127.