

PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE

I. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES DE L'APPAREIL GENITAL	2
II. RAPPELS ANATOMIQUES DE L'APPAREIL GENITAL	6
III. RAPPELS PHYSIOLOGIQUES DE L'AMBIGUITE SEXUELLE	36
IV. LES PROBLEMES POSES PAR L'AMBIGUITE SEXUELLE.....	37
V. CLASSIFICATION DES AMBIGUITES SEXUELLES.....	38
 V.1- PSEUDO-HERMAPHRODISME FEMININ.....	40
V.1.1- Définition	40
V.1.2- Fréquence	40
V.1.3- Physiopathologie.....	42
V.1.4- Diagnostic clinique et paraclinique.....	42
V.1.5- Traitement et évolution	43
 V.2- PSEUDO-HERMAPHRODISME MASCULIN.....	44
V.2.1- Définition	44
V.2.2- Physiopathologie	44
V.2.3- Diagnostic clinique et paraclinique.....	45
V.2.4- Traitement et évolution	45
 V. 3- HERMAPHRODISME VRAI.....	46
VI. CONDUITE A TENIR DEVANT UNE AMBIGUITE SEXUELLE.....	46

DEUXIEME PARTIE : ETUDE PROPREMENT DITE

I. OBJECTIFS	49
II. NOTRE OBSERVATION.....	49
III. RESULTATS POSTOPERATOIRES	64
IV. DISCUSSIONS	65
SUGGESTIONS	73
CONCLUSION	75

LISTES DES FIGURES

Figure 01 : Différenciation des organes génitaux externes	4
--	----------

Figure 02 : Différenciations embryonnaires des conduits génitaux internes mâles et femelle à partir des canaux de Wolff et de Muller.....	5
Figure 03 : Appareil génital féminin (coupe sagittale médiane).....	10
Figure 04 : Coupe frontale des organes génitaux féminins.....	11
Figure 05 : Vascularisation de l'appareil génital interne de l'homme.....	12
Figure 06 : La vulve (position gynécologique).....	13
Figure 07 : Vascularisation artérielle de la vulve.....	21
Figure 08 : Innervation de la vulve.....	22
Figure 09 : Appareil génital masculin (coupe sagittale).....	23
Figure 10 : Appareil génital interne de l'homme.....	24
Figure 11 : Le pénis.....	29
Figure 12 : Classification de Prader.....	39
Figure 13 : Pseudo-hermaphrodisme féminin par hyperplasie congénitale des surrénales Hypertrophie du clitoris (pseudo-verge) ; grandes lèvres soudées (pseudo-scrotum).....	40
Figure 14 : Clitoris péniforme avec hypospadias.....	53
Figure 15 : Les seins développés.....	54
Figure 16 : Orifice vaginal soudé.....	55
Figure 17 : Utérus de taille normale.....	60
Figure 18 : Annexe gauche.....	61
Figure 19 : Annexe droite.....	62

Figure 20 : Hystérectomie totale interannexielle.....63



LISTE DES ABREVIATIONS

ACTH : Adrénocorticotrope hormone

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

cm : Centimètre

DSD: Disorder of Sexual Development

dl : Décilitre

ECBU : Etude Cytobactériologique des urines

FC : Fréquence cardiaque

FR : Fréquence respiratoire

Hg : Mercure

IRM : Imagerie par Résonnance Magnétique

mn : Minute

mm : Millimètre

OH : Hydroxyde

SRY: Sex determining Region of Y chromosome

TA : Tension artérielle

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Classification des ambiguïtés sexuelles.....40

Introduction

Introduction

Les développements physique, psychique, et les modifications physiologiques marquent le stade du passage de l'enfance à l'adolescence. Et c'est à ce stade qu'on découvre aussi certaines malformations génitales.

L'ambiguïté sexuelle est une anomalie des organes génitaux due à un trouble de la différenciation sexuelle. On classe sous ce terme les anomalies génétiques et hormonales responsables d'un développement ambigu des organes génitaux [1].

La fréquence est difficile à préciser du fait de la rareté de cette pathologie.

Le diagnostic se pose généralement dès la naissance devant des organes anormaux, mais il peut être beaucoup plus tardif, à l'âge de la puberté devant un retard pubertaire, une aménorrhée ou une apparition des caractères sexuels discordants avec le sexe civil assigné [2]. Diagnostiquée en période néo-natale, c'est une urgence médicale afin d'éliminer une hyperplasie congénitale des surrénales qui nécessite une prise en charge immédiate. Alors le diagnostic doit être précoce pour éviter une erreur d'attribution d'état civil non-conforme et la modification ultérieure, et peut avoir des conséquences psychologiques et sociales pour le patient et sa famille [3,4].

Nous rapportons un cas d'ambiguïté sexuelle de l'adulte observé au service de gynécologie obstétrique du CHU de Mahajanga.

Notre étude a pour objectif de décrire les aspects cliniques et de rechercher les étiologies des ambiguïtés sexuelles afin d'établir la prévention et la prise en charge multidisciplinaire. Elle comportera deux principales parties :

La première partie comprend la revue de la littérature

La deuxième partie, nous présentons notre observation, les résultats et les discussions.

Quelques suggestions suivies de conclusion termineront cette étude.

Première Partie:

Première Partie: REVUE DE LA LITTERATURE

PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE

I- RAPPELS EMBRYOLOGIQUES DE L'APPAREIL GENITAL [5, 6]

La détermination du sexe est établie au moment de la fécondation avec l'appariement d'une paire de chromosomes sexuels XY chez l'homme XX chez la femme.

Leur développement embryologique part d'un stade indifférencié pour déterminer l'expression d'un phénotype masculin ou féminin en fonction de la présence ou non d'un chromosome Y.

En plus de facteurs génétiques, le développement du système génital dépend également des régulations hormonales à plusieurs étapes de la différenciation embryonnaire. Et elles sont à l'origine de la formation des gonades et des voies génitales.

I-1- Stade indifférencié

Toutes les étapes de la différenciation sexuelle se mettent en place à partir d'une ébauche indifférenciée, capable d'évoluer dans un sens ou dans l'autre, selon les influences génétiques ou hormonales auxquelles elle est soumise.

Chez l'embryon humain, la gonade primitive est visible à partir de la 4^{ème} semaine, sous forme d'un épaissement de l'épithélium qui recouvre le rein primitif, ou mésonéphros. A l'origine, cette gonade primitive ne contient que des éléments somatiques ; les cellules germinales primitives nées dans la paroi du sac vitellin. Le tractus génital interne indifférencié se compose de deux paires de canaux, les canaux de Wolff et les canaux de Muller ou bien les conduits mésénephriques et paramésénephrotiques.

Les canaux de Wolff s'ouvrent dans le sinus urogénital de chaque côté du tubercule mullérien, formé par la saillie des canaux de Muller fusionnés sur la ligne. A ce niveau, se développent la plaque et les bulbes sino-vaginaux. Les organes génitaux externes sont formés du tubercule génital avec, de chaque côté, les bourrelets génitaux.

I-2. Développement embryonnaire

I-2-1. Développement masculin

Ils se caractérisent par la formation des tubes séminifères, suivie de l'apparition des cellules de Leydig dans le tissu interstitiel. Ces cellules de Leydig apparaissent à la 8^{ème} semaine, se multiplient jusqu'à la 18^{ème} semaine, et involuent ensuite.

Les canaux de Muller régressent, les canaux de Wolff se différencient en canaux déférents, épидidyme et vésicules séminales. La plaque vaginale se creuse, et donne naissance à l'utricule prostatique, autour duquel se développent les bourgeons prostatiques. Le tubercule génital devient le pénis, les bourrelets génitaux se ferment, amenant l'orifice urétral à l'extrémité du phallus.

I-2-2. Développement féminin

Les cellules germinales restent libres dans la gonade, et entrent en prophase méiotique. Les premiers follicules ovariens apparaissent vers la 13^{ème} semaine.

Les canaux de Wolff régressent, et les canaux de Muller se différencient en utérus, trompes avec leurs pavillons et la partie supérieure du vagin. La plaque vaginale se canalise et son orifice inférieur glisse vers le périnée, le tubercule génital ne se développe pas et la fente génitale reste ouverte.

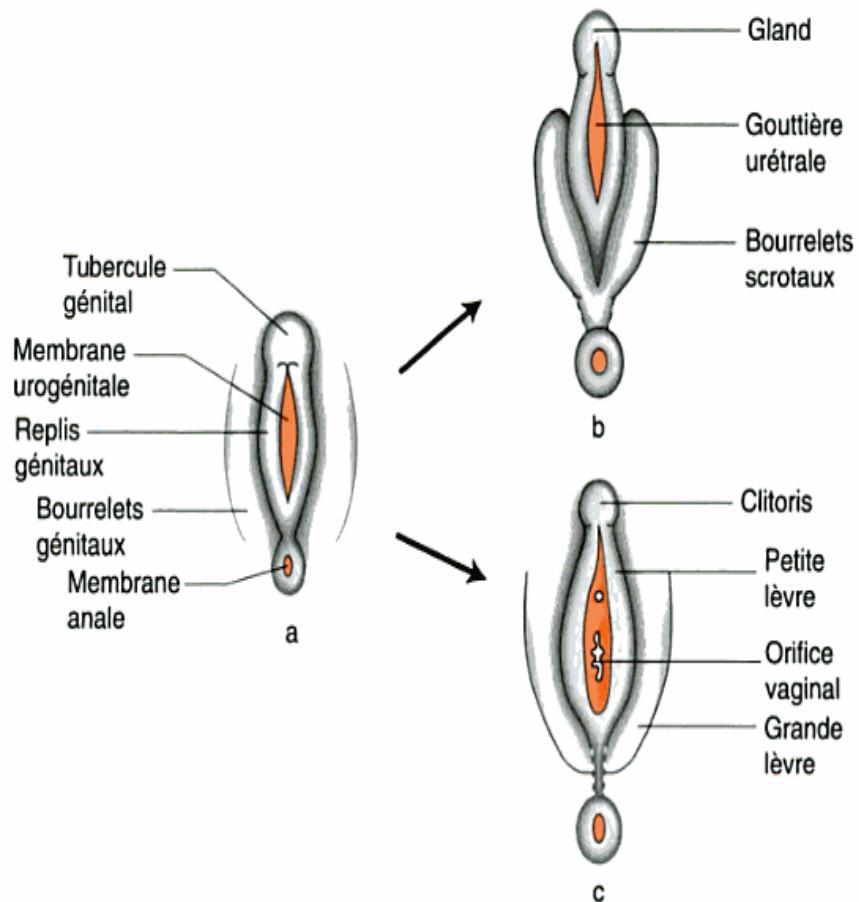


Figure 01: Différenciation des organes génitaux externes [23]

a- Stade indifférencié b- Sexe masculin c- Sexe féminin

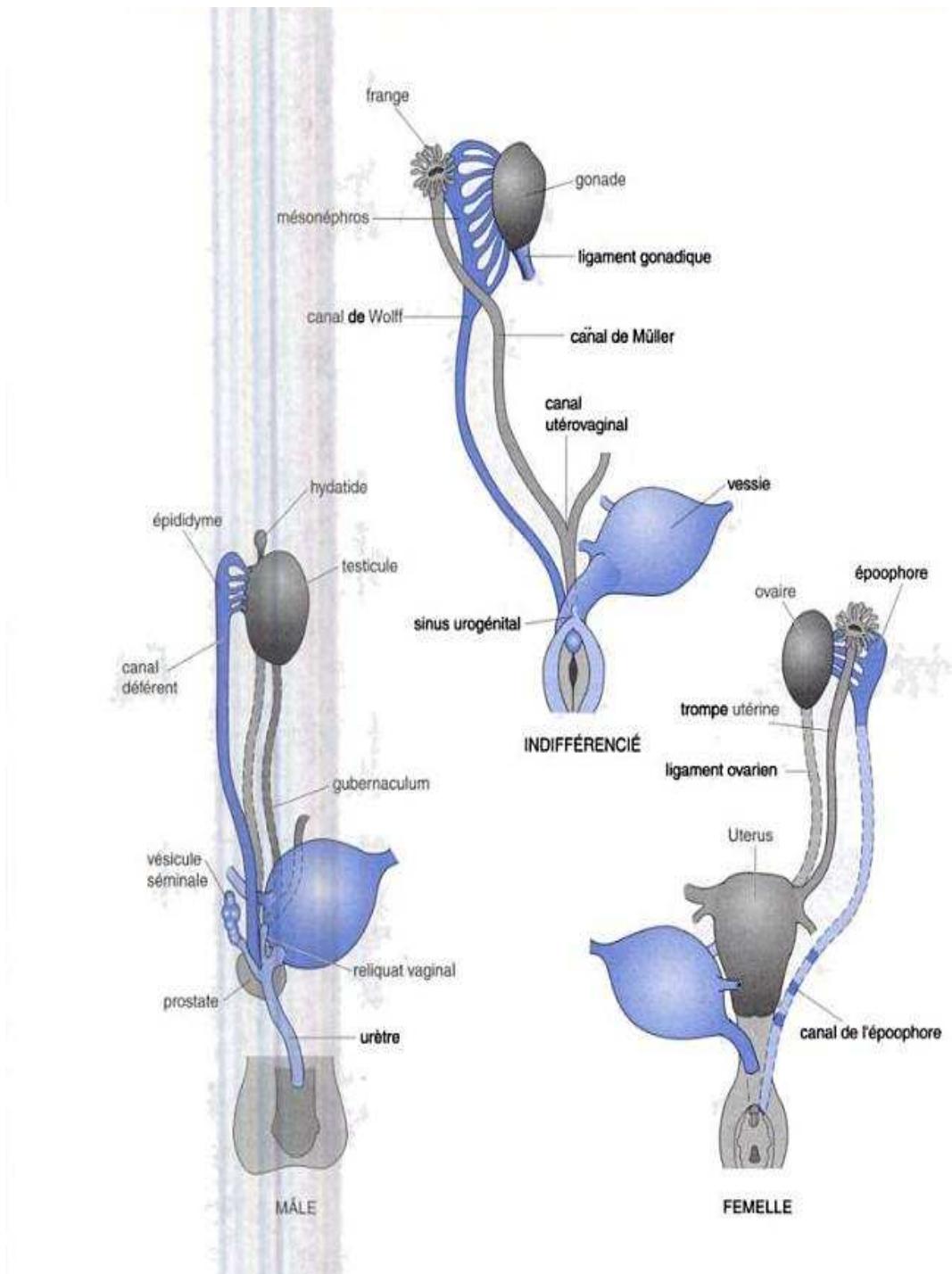


Figure 02 : Différenciations embryonnaires des conduits génitaux internes mâles et femelles à partir des canaux de Wolff et de Muller [6]

II- RAPPELS ANATOMIQUES DE L'APPAREIL GENITAL

II-1- L'appareil génital féminin

Les organes génitaux féminins sont à la fois internes et externes.

Les organes internes comprennent le vagin, l'utérus, les trompes de Fallope et les ovaires.

Le clitoris, le mont de Vénus, les grandes et les petites lèvres ainsi que l'ouverture vaginale sont externes et forment ce qu'on appelle la vulve ou organes génitaux externes.

II-1-1. Les organes génitaux internes [7, 8]

II-1-1-1. Le vagin [7]

C'est un conduit musculo-membraneux qui réunit la vulve et l'utérus, il est situé entre la vessie et l'urètre en avant et le rectum en arrière. C'est aussi une cavité virtuelle, aplatie, dont la direction générale est oblique en bas et en avant. Sa longueur moyenne est de 8cm pour la paroi antérieur et 10cm pour la paroi postérieur. Son calibre est très variable en raison de sa très grande compliance.

A son extrémité supérieure, la paroi vaginale forme autour du col les quatres culs-de-sac vaginaux, l'antérieur et les deux latéraux sont peu profonds, quant au cul-de-sac vaginal postérieur, le plus profond, il remonte en arrière du col.

En bas, le vagin est obturé partiellement chez la fille vierge par un septum membraneux, l'hymen.

Par ailleurs, c'est par le vagin que s'écoulent les leucorrhées et les règles.

II-1-1-2. L'utérus [7]

C'est l'organe destiné à contenir l'œuf fécondé pendant son évolution et à l'expulser quand il arrive à son complet développement.

Situation et rapports :

L'utérus est situé dans le petit bassin, sur la ligne médiane entre la vessie en avant et le rectum en arrière. Il répond donc à ces deux organes : en bas, il est en outre en rapport avec le vagin, en haut, il répond aux anses intestinales. Ensuite les bords du corps de l'utérus répondent au mésomètre dans lequel cheminent les artères utérines, les veines utérines, les lymphatiques utéro-vaginaux et le nerf latéral de l'utérus.

Configuration :

Ses dimensions moyennes sont, en dehors de toute gravité, 6,5 cm à 8 cm de long, 4cm de large, 2cm d'épaisseur. Au cours de la grossesse, elles sont bien plus considérables.

On distingue à l'utérus 3 parties :

- **le corps**, partie supérieure la plus volumineuse
- **l'isthme**, portion intermédiaire rétrécie
- **le col**, partie cylindrique, étroite, s'ouvrant dans le vagin par un orifice étroit.

A l'état normal, l'utérus est incliné vers l'avant, son axe fait avec celui du vagin un angle ouvert vers l'avant : c'est l'antéversion. De plus, l'axe du col fait avec celui du corps un angle ouvert vers le bas : c'est l'antéflexion.

L'utérus est maintenu en place par des ligaments. Ceux-ci sont : les ligaments ronds qui l'attachent à la paroi abdominale antérieure les ligaments utéro-sacrés qui l'attachent au sacrum, et enfin les ligaments larges formés par le péritoine qui l'attachent à la paroi latérale du petit bassin.

Structure :

L'utérus est constitué essentiellement par une couche des fibres musculaires lisses extrêmement épaisses, c'est le muscle utérin ou myomètre, dont l'épaisseur est 2cm en moyenne. Le muscle est tapissé extérieurement par le péritoine et intérieurement par une muqueuse, l'endomètre qui subit, au niveau du corps, des modifications survenues au cours du cycle menstruel.

II-1-1-3. Les trompes [7]

Les trompes utérines ou trompes de Fallope sont deux conduits creux qui s'étendent de la surface de l'ovaire aux angles latéraux utérins. Leur longueur est de 10cm à 14cm. Chaque trompe présente quatre parties :

- **le pavillon** : c'est la partie externe, frangée, de la trompe. Elle présente un orifice, l'ostium tubaire, qui donne accès dans la cavité de la trompe. Le pavillon est largement étalé sur l'ovaire et l'on conçoit son rôle qui est de recueillir les ovules murs après la ponte ovulaire.
- **l'ampoule**, partie légèrement dilatée ;
- **l'isthme**, portion rétrécie ;
- enfin **la partie interstitielle** : elle est située dans l'épaisseur même de la paroi utérine. La trompe traverse en effet l'utérus et vient s'ouvrir dans la cavité utérine.

La trompe est faite d'une tunique fibreuse, d'une tunique musculeuse lisse et enfin d'une muqueuse.

Elle est l'organe qui assure le transport de l'ovule depuis l'ovaire jusqu'à l'utérus.

C'est à son niveau que s'effectue la fécondation de l'ovule par le spermatozoïde.

II-1-1-4. Les ovaires [7]

Description et rapports

Ce sont deux glandes paires et symétriques, de forme ovoïde, mesurant environ 3,5cm de haut, 2cm de large, 1cm d'épaisseur. Leur consistance est ferme, leur couleur blanc rose. Elles sont situées dans le petit bassin, contre sa paroi latérale, de part et d'autre et à distance de l'utérus, l'ovaire est situé dans la grande cavité péritonéale, mais il est dépourvu de revêtement péritonéale, les deux lèvres du péritoine s'insèrent sur les deux bords de son hile, zone au niveau de laquelle chaque ovaire reçoit ses vaisseaux et nerfs.

Les ovaires sont reliés à la paroi lombaire par le ligament lombo-ovarien qui contient les vaisseaux ovariens. Ils sont reliés à l'utérus par le ligament utéro-ovarien.

 **Structure**

L'ovaire est constitué de deux parties différentes :

- une enveloppe formée par un épithélium de revêtement à une seule couche de cellules polyédriques : c'est l'épithélium ovarien ;
- un parenchyme ovarien, zone centrale dans laquelle les cellules sexuelles vont effectuer leur développement. Chacune de ses cellules à laquelle on donne le nom d'**ovocyte**, est entouré de cellule à fonction nourricière et endocrine, les cellules folliculeuses. L'ensemble de l'ovocyte et des cellules folliculeuses constitue un follicule.

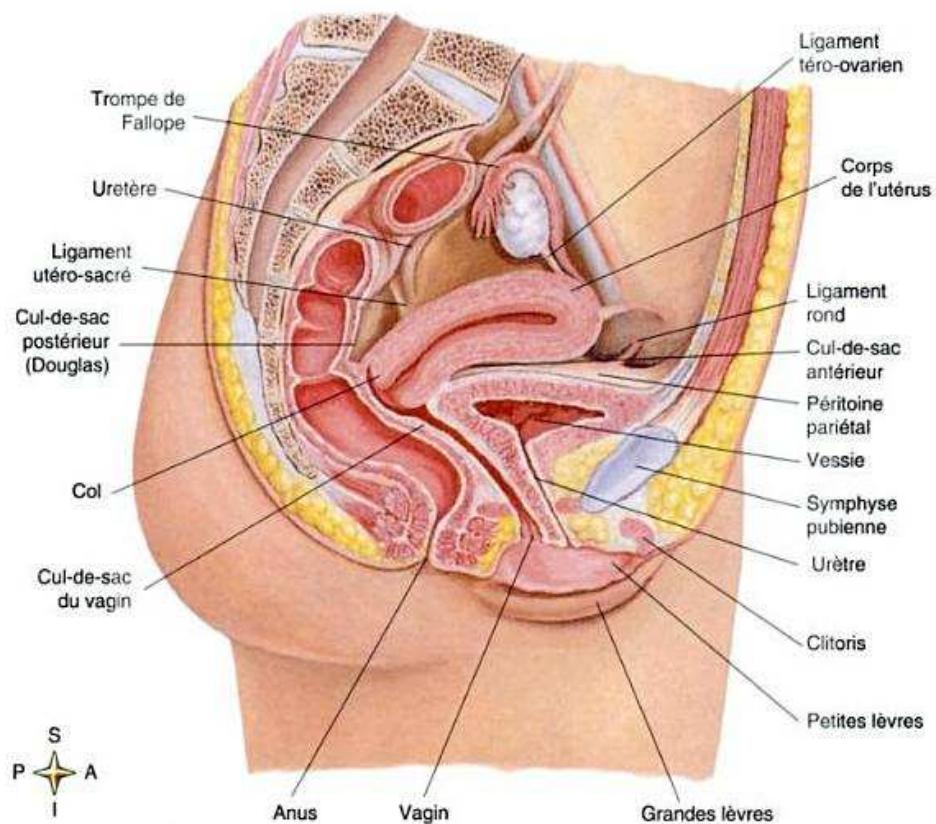


Figure 03 : Appareil génital féminin (coupe sagittale médiane) [14]

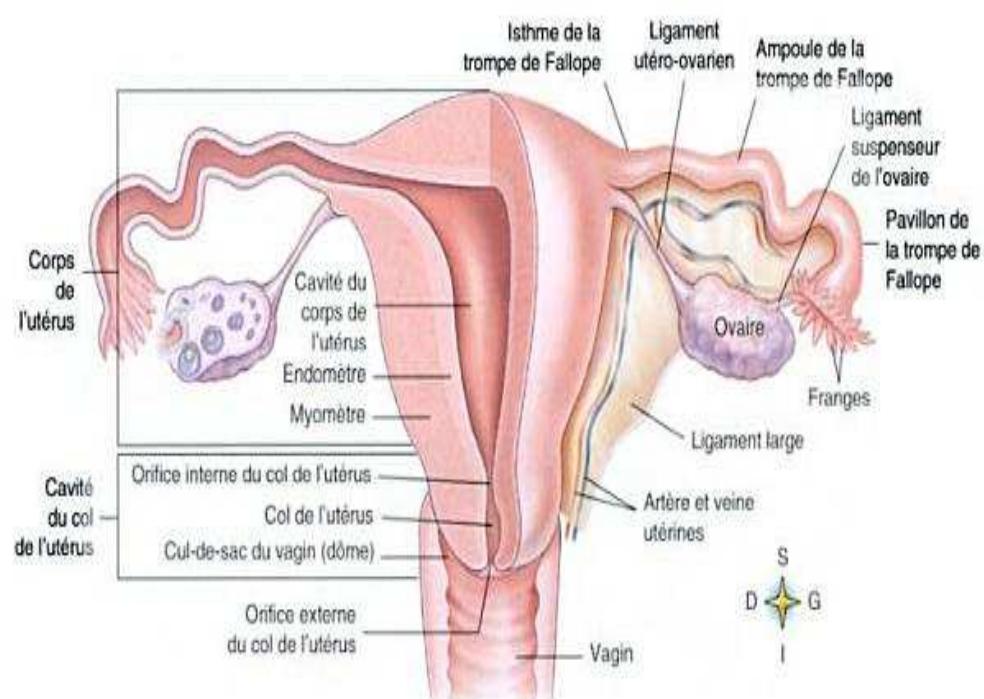
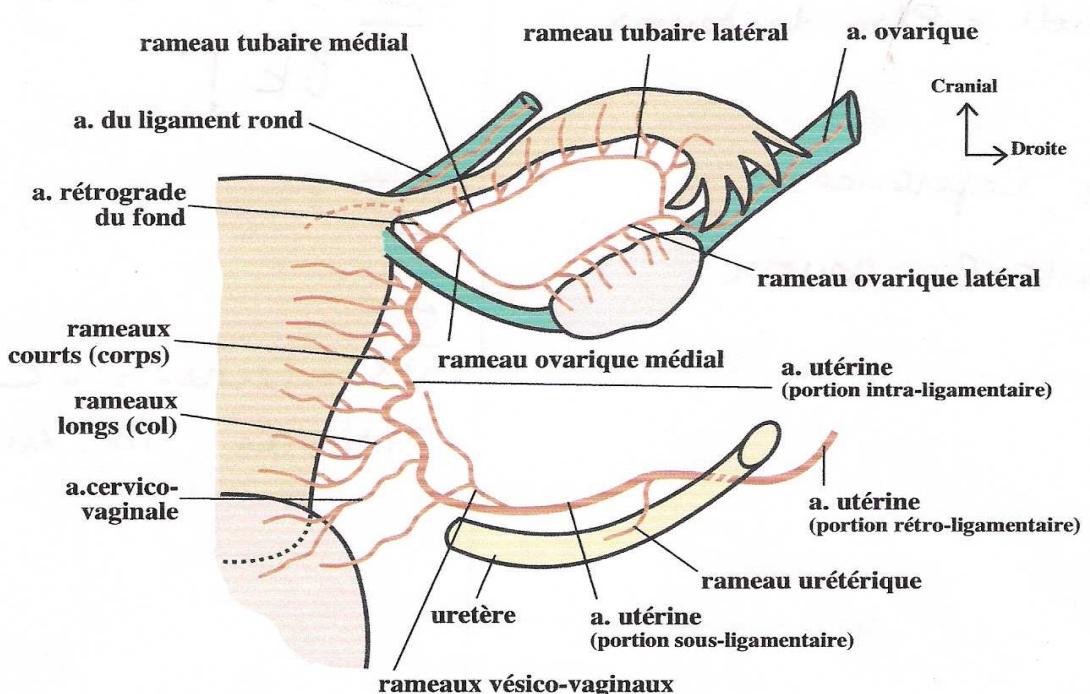
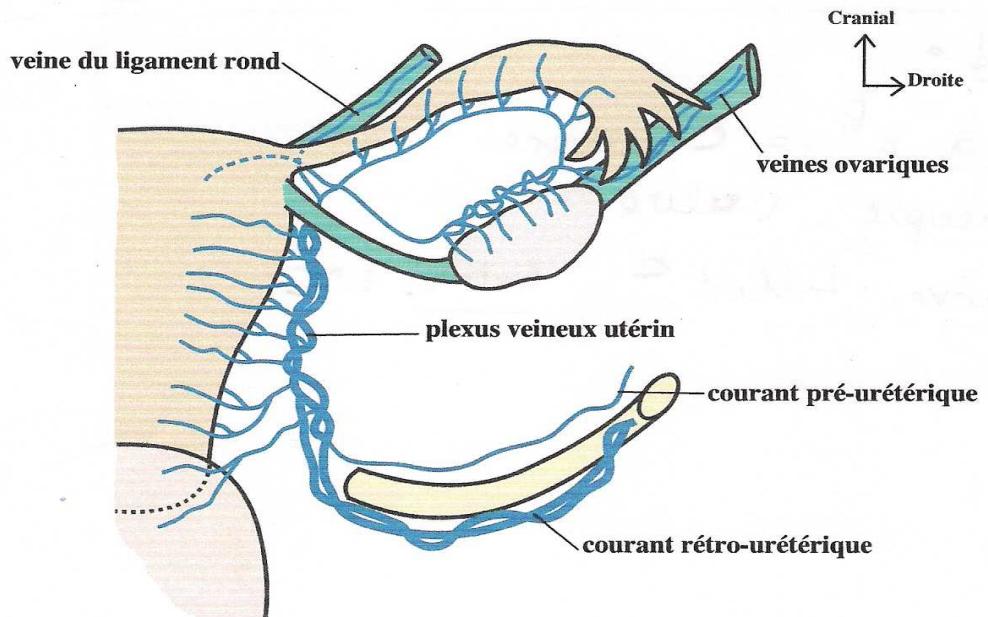


Figure 04 : Coupe frontale des organes génitaux féminins [14]



Vascularisation artérielle de l'appareil génital interne



Vascularisation veineuse de l'appareil génital interne

Figure 05: Vascularisation de l'appareil génital interne de la femme

II-1-2. Les organes génitaux externes [7, 8, 9, 10, 11, 12]

On désigne sous le nom de la vulve l'ensemble des organes génitaux externes de la femme.

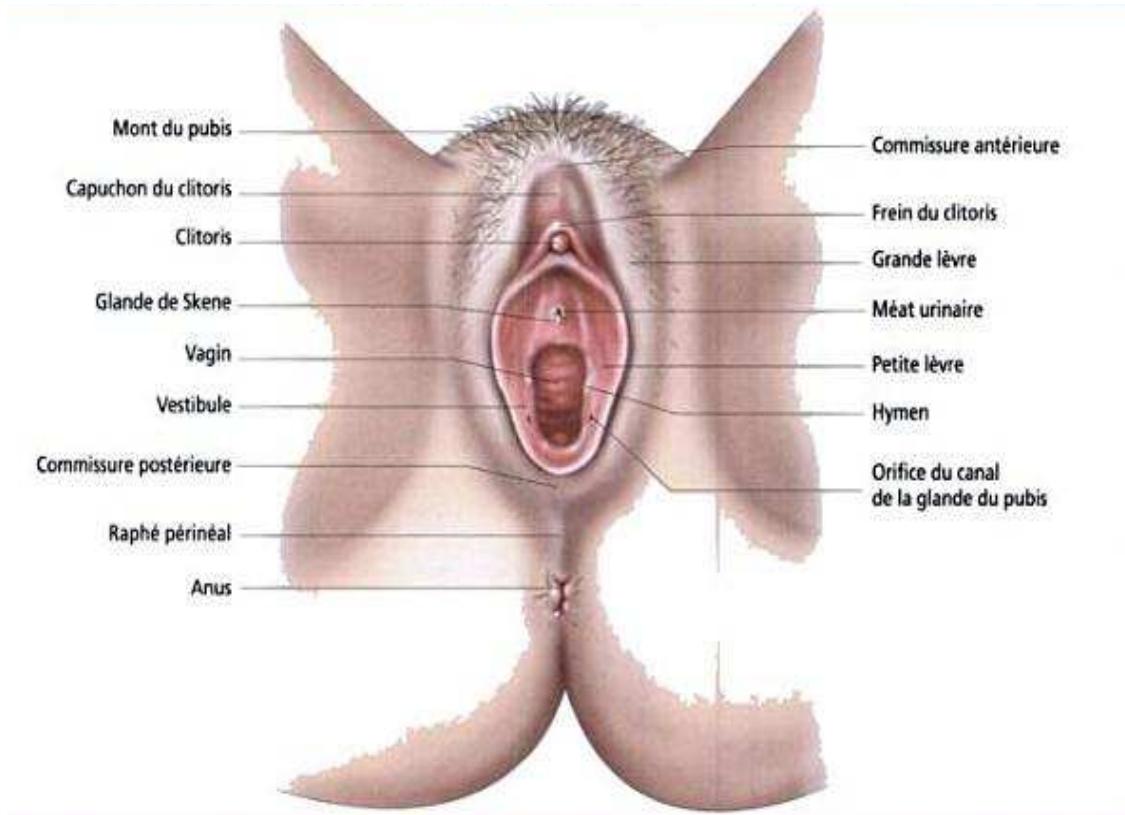


Figure 06 : La vulve (position gynécologique) [14]

II-1-2-1. Configuration générale [8]

L'organe génital externe féminin ou vulve correspond en superficie au plan cutané érogène recouvrant le pubis et le périnée uro-génital, et en profondeur, à l'espace superficiel du périnée uro-génital qui contient les organes érectiles féminins.

La vulve comprend : le mont de pubis, les grandes et petites lèvres, le vestibule, les organes érectiles et les glandes vulvaires.

Lorsque les cuisses sont en contact, la vulve se présente sous la forme d'une petite fente partageant en deux bourrelets le sommet inférieur du mont du pubis.

En position gynécologique, la vulve forme une saillie ovoïde à grand axe vertical avec une fente médiane, la fente vulvaire, qui sépare les grandes lèvres. En écartant les grandes lèvres, on découvre deux nouveaux replis, les petites lèvres, qui limitent le vestibule du vagin.

II-1-2-2. Mont de Venus ou le pubis [8]: qui est une saillie arrondie, triangulaire à sommet inférieur, situé devant la symphyse pubienne et limité latéralement par des plis de l'aine. Glabre chez l'enfant, il se couvre de poils à la puberté. Le mont de Venus se compose essentiellement d'un amas cellulo-adipeux de 35 mm d'épaisseur en continuité avec celui de la paroi abdominale et des grandes lèvres. Sa partie médiane est traversée par le ligament fundiforme.

II-1-2-3. Grandes lèvres [8] : sont formées par deux replis cutanés allongés transversalement du mont de Venus à la région pré-anale.

Dimensions :

Elles mesurent 8cm de longueur et 1cm et demie de hauteur. Leur épaisseur est plus grande en haut qu'en bas, c'est-à-dire au bord adhérent qu'au bord libre, de telle sorte que leur coupe transversale est triangulaire.

Configuration extérieure

Face externe : convexe et répond à la face interne des cuisses dont elle est séparée par le sillon génito-fémoral. D'aspect chagriné, elle est de coloration plus foncée et couvert de poils.

Face interne : plane, rosée, lisse, humide et glabre dans sa partie profonde. Elle est parsemée de quelques poils follets dans la partie marginale. Elle est séparée de la petite lèvre correspondante par le sillon interlabial.

Bord libre : arrondi, convexe d'avant en arrière, et recouvert de poils ; il limite avec son homonyme la fente vulvaire.

Base : large et adhère aux parties molles qui recouvrent les branches ischio-pubiennes.

Extrémités : se réunissent sur la ligne médiane pour former les commissures :

la commissure antérieure : arrondie, se perd sur le mont du pubis,

la commissure postérieure forme une petite saillie médiane unissant la jonction des grandes lèvres à l'anus.

II-1-2-4. Petites lèvres, ou nymphes [8] : constituées par deux replis cutanés d'apparences muqueuses, situées en dedans des grandes lèvres.

 **Aspect – dimensions** : aplatis transversalement, elles sont rosées, unies, humides et dépourvues de poils.

Chez l'adulte : en période d'activité génitale, elles font souvent saillies en dehors de la fente vulvaire (50%). Elles prennent alors à la périphérie une coloration brune après la puberté. Elles mesurent en moyenne 3cm de longueur et 1cm ou 1cm et demie de hauteur. Leur épaisseur augmente de leur bord libre vers le bord adhérent, où elle atteint un demi-cm.

Après la ménopause : elles tendent à s'atrophier et à se cacher entre les grandes lèvres.

 **Configuration extérieure :**

Les petites lèvres présentent comme les grandes lèvres deux faces, deux bords et deux extrémités.

Face labiale : séparée de la grande lèvre correspondante par le sillon interlabial.

Face vestibulaire : en s'adossant contre son homologue, elle ferme le vestibule.

Bord libre : est mince, souvent goudronné et plus foncé après la puberté.

Bord adhérent : répond au vestibule bulbaire.

Extrémité antérieure : se dédouble en deux replis secondaires

- Le prépuce : recouvre le corps du clitoris et souvent le gland (50%).
- Le frein du clitoris : se fixe avec son homologue sur la face inférieure du corps du clitoris.

Extrémité postérieure : s'unit à son homologue pour former le frein des lèvres de la vulve. C'est un pli mince, transversal et arciforme, qui limite en arrière une dépression, la fossette du vestibule du vagin. Le frein des lèvres est situé à environ 20 mm de l'anus. Sa mobilisation transmise au prépuce par des petites lèvres à l'excitation mécanique du clitoris.

II-1-2-5. Vestibule du vagin [8]: c'est l'espace virtuel limité par la face interne des petites lèvres. Il mesure 6 cm de profondeur. Les petites lèvres écartées mettent en évidence le fundus du vestibule ce qui présente deux parties : la partie urétrale, en avant, et la partie hyménale, en arrière.

• **La partie urétrale du vestibule du vagin :** est triangulaire et présente l'orifice urétral externe situé aux dessus de la carina urétrale du vagin. De chaque côté de l'orifice urétral s'ouvre l'orifice des glandes para urétrales.

• **La partie hyménale du vestibule du vagin :** correspond à l'orifice vaginal fermé chez la vierge par l'hymen. L'hymen est séparé des petites lèvres par le sillon vestibulaire. C'est dans ce sillon que s'ouvrent à 5 et 7 heures les conduits des glandes vestibulaires majeures.

II-1-2-6. Les organes érectiles [8, 9]

II-1-2-6-1. Le clitoris [9]

C'est un petit organe érectile extrêmement sensible localisé à la rencontre des petites lèvres près du mont de Vénus, à la partie supérieure de la vulve. C'est un organe du sexe féminin dont la partie visible se situe au sommet des petites lèvres ; il forme une proéminence d'environ 0,4 à 1 cm de diamètre, mais s'avère en fait être la conjonction, en profondeur, de deux racines de 10 cm qui entourent le vagin et l'urètre. Cet organe, énormément plus innervé que le gland du pénis chez l'homme, joue un rôle identique dans l'excitation sexuelle.

Configuration [9]

Le clitoris comprend deux piliers, un corps et un gland.

➤ **Les piliers :** Ils mesurent 3cm de longueur. Ils s'attachent sur la partie moyenne de la face interne des branches ischio-pubiennes. Ils convergent et s'adossent au dessous de la symphyse pour former le corps du clitoris. Ils sont recouverts par les muscles ischio-caverneux.

➤ **Le corps :** suit brièvement la direction des piliers sur la ligne médiane, puis dépassant la symphyse il s'infléchit en bas et en arrière pour former le genou du clitoris (ou le coude de clitoris). Il est solidement maintenu, au niveau de son coude, par le ligament suspenseur du clitoris, celui-ci se détache de la symphyse pubienne et de la ligne, descend vers le clitoris, se dédouble à son contact pour le contourner latéralement et se reconstitue au dessous de lui. Le corps de clitoris est recouvert en avant par le prépuce clitoridien (ou capuchon du clitoris), et fixé en bas et en arrière par le frein clitoridien.

➤ **Le gland :** c'est l'extrémité libre du corps, il est renflé, conique et mousse. Sa longueur est de 0,6 cm environ et son diamètre est de 0,7cm.

Structure :

Le corps et le pilier du clitoris sont constitués par : une albuginée fibro-élastique ou

fascia clitoridien, riche en neurorécepteurs ; un tissus érectile formé de cavernes vasculaires, séparées par des trabécules conjonctives riches en fibres musculaires lisses. Le gland est constitué d'un revêtement superficiel de type cutané, non muqueux et d'une masse centrale fibro-élastique quelques îlots caverneux.

II-1-2-6-2. Les bulbes vestibulaires [8]

Les bulbes vestibulaires sont analogues à un corps spongieux masculin qui aurait été dédoublé par l'interposition du vagin. Ils sont situés à la base des petites lèvres et ont chacun une longueur de 3,5 cm environ.

Leurs extrémités postérieures : dilatées, confinent en arrière aux glandes vestibulaires majeures. Leurs extrémités antérieures s'unissent sur la ligne médiane au-dessus de l'urètre pour constituer la commissure bulbaire et le corps du clitoris. Le plexus veineux intermédiaire solidarise la vascularisation des commissures bulbaires et caverneuses. Leur face supérieure est fixée à la membrane périnéale. Leur inférieure est recouverte par le muscle bulbo-spongieux.

II-1-2-7. Les glandes vulvaires [10]

Elles comprennent : les glandes vestibulaires mineures, les glandes de Skene, les grains de Fordyce et les glandes de Bartholin.

❖ Les glandes vestibulaires mineures : [10]

Ce sont les glandes sébacées sur les grandes lèvres, et les glandes sudoripares qui sont disséminées sur les deux lèvres. Elles secrètent une matière épaisse, blanchâtre, onctueuse, rappelant le smegma préputial.

❖ Glande de Skene ou glandes para-urétrales : [10]

Elles se trouvent de part et d'autre de l'urètre, dans la tunique musculeuse urétrale, à une profondeur allant de 5 mm à 5 cm. Les canaux excréteurs des glandes s'ouvrent de part et d'autre de la papille urétrale, au niveau du vestibule de l'urètre. Ces glandes urétrales sont considérées comme les homologues de la prostate chez les hommes.

❖ **Grains de Fordyce : [10]**

Ce sont des glandes sébacées situées dans la partie superficielle du chorion et qui sont presque constamment présentes, souvent de façon symétrique, sur les petites lèvres, la face interne des grandes lèvres et dans les sillons interlabiaux. Cliniquement, ce sont des micropapules jaunâtres, parfois regroupées en plaque. Leur mise en évidence est facilitée par la mise en tension de la peau et la muqueuse superficielle. Ce sont des glandes sébacées ectopiques, car les petites lèvres sont normalement dépourvues.

❖ **Glandes de Bartholin ou glandes vestibulaires majeures : [8,10]**

Elles se projettent sur le tiers postérieur des grandes lèvres. Ce sont des glandes mucipares situées de chaque côté de la moitié postérieure de l'orifice vaginal. Elles secrètent au moment des rapports sexuels un liquide filant, onctueux et incolore qui participe très modestement à la lubrification du vestibule vaginal.

Formes et dimensions : ovalaire et de couleur jaune rougeâtre, chacune mesure environ 10 mm de longueur, 8 mm de hauteur et 5 mm d'épaisseur. Elle pèse environ 4 à 5g.

Le canal excréteur : long de 1 à 2 cm et large de 2 mm. Il se dirige médialement en avant. Il s'ouvre à l'union du tiers moyen et du tiers postérieur du sillon vestibulaire (5 heures et 7 heures).

II-1-2-8. Vascularisation et innervation de la vulve [11]

Une ligne horizontale passant par le clitoris, divise la région vulvaire en deux territoires artériels postérieur et antérieur.

Le territoire antérieur est vascularisé par les artères honteuses externes supérieures et inférieures. Le territoire postérieur est vascularisé par les veines clitoridiennes superficielles qui se jettent dans la veine saphène interne, et par les veines profondes dans la veine honteuse interne.

Le mont de venus et le tiers antérieur des grandes lèvres sont innervés par des branches génitales des nerfs abdomino-génitaux et génito-crural.

Les deux tiers postérieurs des grandes lèvres sont innervés par les branches du nerf honteux interne. Les petites lèvres sont innervées par les rameaux superficiels et profond du nerf péritonéal.

II-1-2-9. Les lymphatiques [12]

La vulve est recouverte d'un riche réseau lymphatique dont le drainage principal est vaginal, le drainage iliaque est accessoire.

Le plexus lymphatique vulvaire.

Le plexus vestibulaire situé autour de l'urètre draine presque toute la face interne des petites lèvres.

Le plexus commissural postérieur draine la région ano-vulvaire.

Le plexus labial draine la face latérale des petites lèvres.

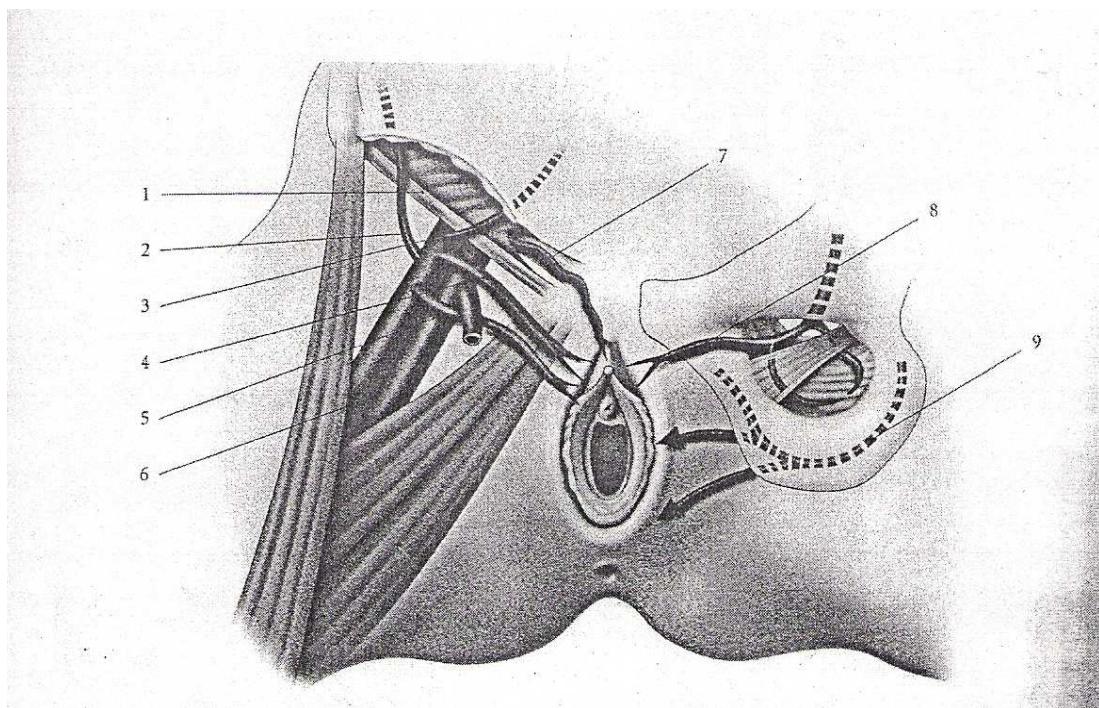
Le plexus présymphysaire, draine le prépuce et le plexus vestibulaire.

Le gland et le corps du clitoris se drainent selon deux voies :

Soit par 3 ou 4 collecteurs qui traversent la ligne blanche pour rejoindre les nœuds lacunaires.

Soit par les collecteurs infra-pubiens qui accompagnent la veine dorsale du clitoris pour atteindre les nœuds obturateurs et interiliaques.

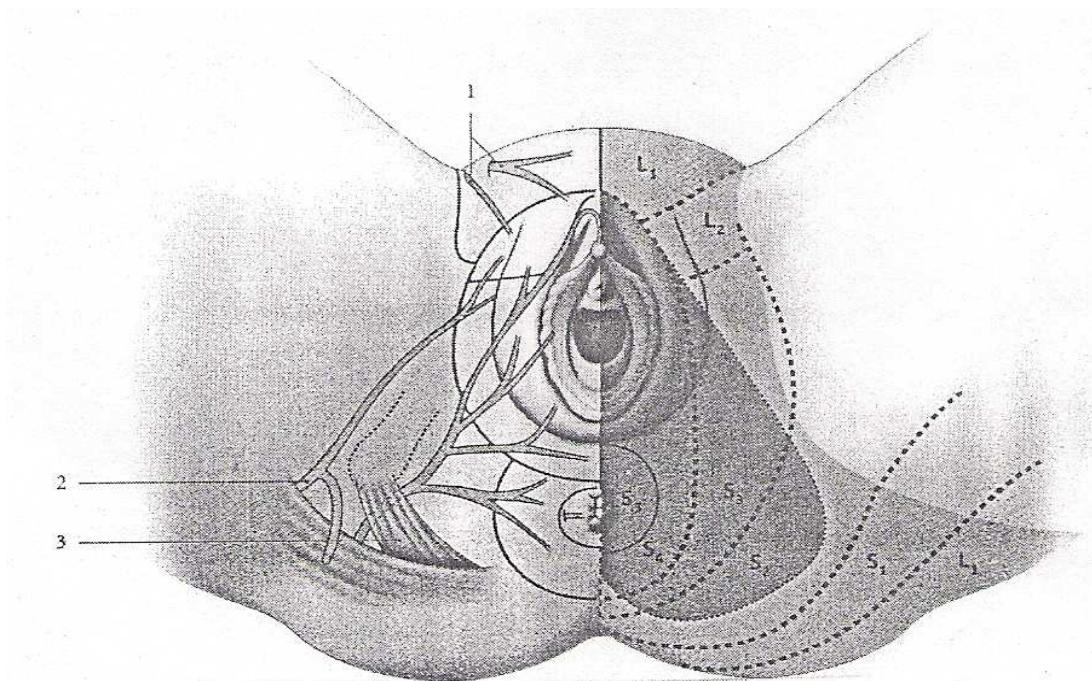
Les piliers du clitoris et les bulbes vestibulaires se drainent dans les iliaques internes par la voie honteuse interne.



Vascularisation artérielle de la vulve. En cartouche : territoires artériels

- | | | |
|--|------------------------------------|---|
| 1. lig. inguinal | 4. a. pudendale externe supérieure | 7. Lig. rond de l'utérus et
son artère |
| 2. a. circonflexe iliaque
superficielle | 5. a. pudendale externe inférieure | 8. a. obturatrice |
| 3. a. épigastrique superficielle | 6. a. et v. fémorales | 9. a. pudendale interne |

Figure 07 : Vascularisation artérielle de la vulve [8]



1. Nerf iléo-hypogastrique, génito-inguinal, génito-fémoral
2. Nerf cutané postérieur de la cuisse
3. Nerf pudendal

Figure 08: Innervation de la vulve [8]

II-2. L'appareil génital masculin [7, 8, 13, 14, 15]

Le système reproducteur de l'homme comprend deux ensembles d'organes, les organes génitaux internes et les organes génitaux externes.

Le **scrotum** et le **pénis** composent les organes génitaux externes.

Les organes génitaux internes comprennent **les testicules**, **le conduit déférent** avec **l'épididyme**, **les vésicules séminales**, **les canaux éjaculateurs**, **la prostate** et **les glandes bulbo-urétrales**.

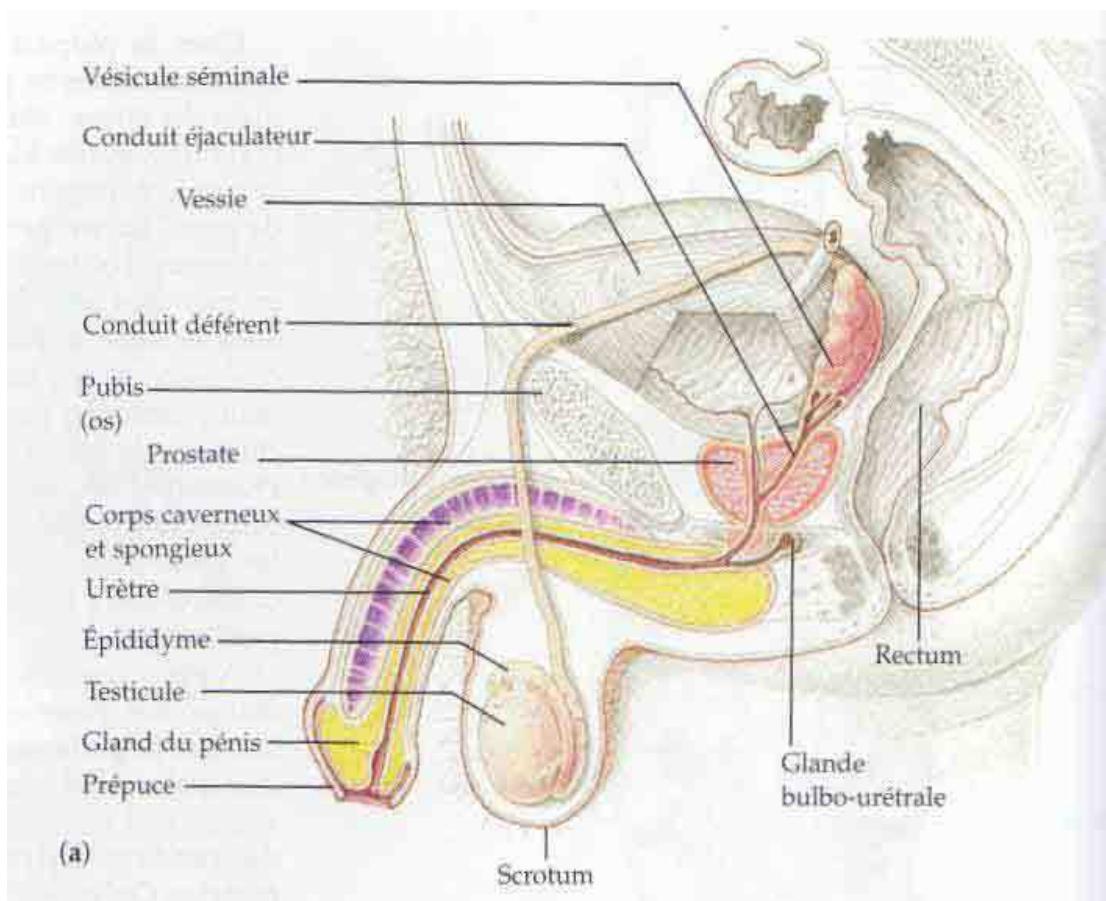


Figure 09 : Appareil génital masculin (coupe sagittale) [15]

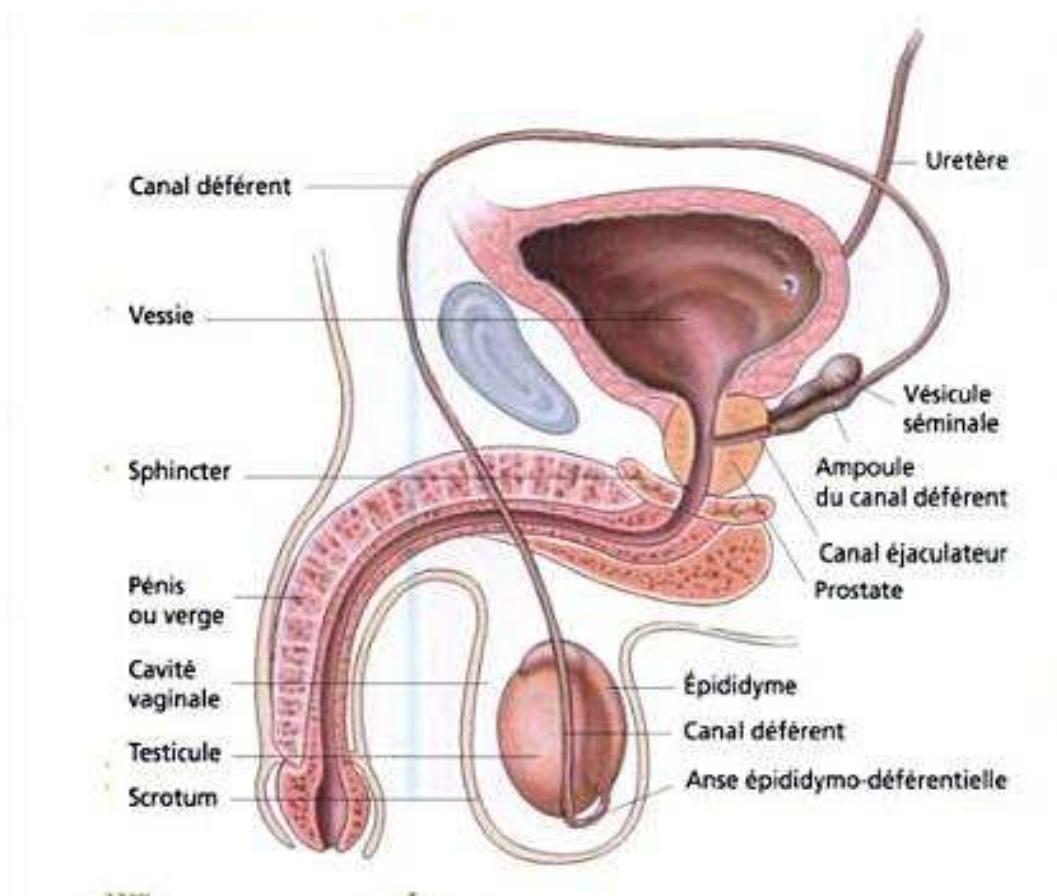


Figure 10 : Appareil génital interne de l'homme [14]

II-2-1. Les organes génitaux internes [7, 8, 13]

II- 2- 1- 1. Les testicules [13]

Les testicules humains sont des organes pairs et symétriques localisés hors du pelvis dans le scrotum.

A l'adulte, les testicules sont ovoïdes mesurant environ 4 cm de long, 2,5 cm d'épaisseur et à peu près 3 cm de haut, 2 cm de large et 3 cm de profondeur pour un poids d'environ 20 g. Ils présentent deux faces : une interne et l'autre externe ; deux bords : supérieur et inférieur ; deux pôles : supérieur et inférieur.

Les testicules comportent une coque nommée albuginée du testicule (tunica albuginea testis), elle est épaisse, solide et inextensible. Sa surface est lisse et blanc nacré. Sur ses faces latérale et caudale, le testicule est entouré par une cavité vaginale testiculaire, reliquat de cœlome interne. Au sommet du testicule on retrouve l'épididyme scindé du testicule par le sillon épididymaire. À son pôle caudal, le testicule est fixé au scrotum par le gubernaculum testi.

Vaisseaux et nerfs :

Les artères : sont issues de branches terminales de l'artère spermatique : artères testiculaires externes ou internes. De l'artère spermatique proviennent également des artères épididymaires (postérieur et antérieur).

Les veines : gagnent le plexus veineux antérieur et montent dans le cordon pour se drainer vers le système cave (la veine spermatique droite se jette dans la veine cave, la veine spermatique gauche se jette dans la veine rénale gauche).

Les lymphatiques : gagnent les ganglions lombo-abdomino-aortiques ce qui explique l'essaimage vers les zones profondes de l'abdomen des cancers testiculaires.

Les nerfs : viennent du plexus solaire et du plexus hypogastrique.

 **Histologique :**

Les testicules comportent deux types de tissus différents : les tissus interstitiels qui秘rètent des hormones males (testostérones) et les tubes séminifères qui élaborent les spermatozoïdes.

II-2-1-2. L'épididyme [7]

L'épididyme est situé au pôle inférieur du testicule. Il possède une queue qui se continue avec le canal déférent. Il est fait d'un canal fin et très long (6 cm environ) pelotonné sur lui-même, enveloppé dans une gaine fibreuse. Il reçoit les cônes efférents.

Les vaisseaux épididymaires antérieurs et postérieurs vascularisent respectivement la tête et la queue de l'épididyme.

II-2-1-3. Le canal déférent [7]

Le canal déférent est un canal long de 45 cm environ, de 2 mm de calibre, cylindrique, de consistance très ferme (en corde à fouet), qui s'étend de la queue de l'épididyme au canal ejaculateur. Il commence en faisant suite à la queue de l'épididyme avec laquelle il dessine une anse, l'anse épididymo-déférentielle. Il chemine d'abord le long de la face interne de l'épididyme dans les bourses, puis remonte vers la région inguinale, en compagnie des vaisseaux et des nerfs destinés aux testicules. L'ensemble des vaisseaux et des nerfs et du déférent constitue **le cordon spermatique**.

Le canal déférent est vascularisé par une artère qui lui est propre, l'artère déférentielle. Il traverse ensuite le canal inguinal, pénètre dans la cavité abdominale mais reste en dehors du péritoine, longe la face latérale de la vessie, surcroise l'uretère et atteint la base de la prostate. Il se termine à ce niveau en se dilatant en une ampoule bosselée, l'ampoule déférentielle, qui sert de réservoirs aux spermatozoïdes dans l'intervalle des éjaculations.

II-2-1-4. Les vésicules séminales [7]

Ce sont deux réservoirs musculo-membraneux situés en arrière de la prostate, branchés chacun sur la terminaison du canal déférent correspondant. Elles sont longues

de 5 cm environ, larges de 1,5 cm. Les vésicules séminales secrètent et contiennent simplement du liquide destiné à diluer la bouillie épaisse des spermatozoïdes en réserve dans l'ampoule déférentielle, le liquide séminale.

II-2-1-5. Les canaux éjaculateurs [7]

Ce sont deux canaux très courts, 2,5 cm de long, inclus en entier dans l'épaisseur de la prostate. Ils sont formés par la réunion du canal déférent et de la vésicule séminale qui se fusionnent. Ils se terminent au niveau de l'urètre postérieur dans lequel ils débouchent.

II-2-1-6. La prostate [7]

C'est une glande à la partie initiale de l'urètre masculin. Elle a en gros la forme d'un cône, à sommet inférieur, à base supérieure ; elle mesure environ 2,5 cm de long, 4 cm de large ; 3 cm de haut. Elle est située en arrière de la symphyse pubienne, en avant du rectum, au-dessous de la vessie qui repose sur la base, entre les deux muscles releveurs de l'anus latéralement, au dessus du plancher du périnée en bas. Elle est traversée par l'urètre, l'utricule prostatique et les canaux éjaculateurs. Elle est constituée par un ensemble de petits culs-de-sac glandulaires avec leurs canaux excréteurs, entourés de tissus conjonctifs et de fibres musculaires lisses. Ces éléments glandulaires secrètent un liquide de dilution pour les spermatozoïdes.

II-2-1-7. Les glandes bulbo-urétrales [8]

Au nombre de deux, elles sont placées de chaque côté et au-dessus du bulbe spongieux ; elles sont entourées du muscle sphincter de l'urètre. Chaque glande est arrondie ou lobulée, jaunâtre et de 1cm environ de diamètre. Son conduit excréteur, long de 3cm environ, se dirige obliquement en avant et traverse le fascia inférieur du diaphragme uro-génital pour s'aboucher dans l'urètre spongieux.

C'est une glande tubulo-alvéolaire dont les acinis sont revêtus d'épithélium cylindrique simple. Le stroma conjonctif contient des myocytes lisses et striés. Des septums conjonctifs divisent la glande en lobules.

Elles produisent, durant la stimulation érotique et le coït, une substance mucoïde, riche en glycosaminoglycans, assurant la lubrification des voies génitales.

II-2-2. Les organes génitaux externes [8, 14, 15]

II-2-2-1. Le pénis [14]

La verge est l'organe masculin de la copulation ; elle est constituée par des organes érectiles entourés de plusieurs enveloppes. Mais elle est aussi un des organes de la miction puisqu'elle est traversée dans toute sa longueur par la portion terminale de l'urètre ou urètre pénien. Il comprend deux parties distinctes du point de vue topographique et fonctionnel :

- **la racine**, cachée par le périnée et fixe
- **le corps**, visible et mobile

La racine du pénis

Située dans l'espace superficiel du périnée, au dessus du scrotum, elle comprend les deux piliers et le bulbe du pénis.

Les piliers du pénis

Ils représentent les parties postérieures des corps caverneux. Chaque pilier se fixe sur : une branche ischio-pubienne, en avant de la tubérosité ischiatique, et le fascia superficiel du diaphragme uro-génital. Chaque pilier est recouvert d'un muscle ischio-caverneux.

Le bulbe du pénis

Il représente la partie postérieure du corps spongieux. Il est piriforme et médian. Il se fixe sur la face inférieure du fascia superficiel du diaphragme uro-génital, et est recouvert du muscle bulbo caverneux. Il est traversé sur sa face profonde à 1 ou 2 cm de son extrémité postérieure par l'urètre et plus latéralement par les conduits des glandes bulbo-urétrales.

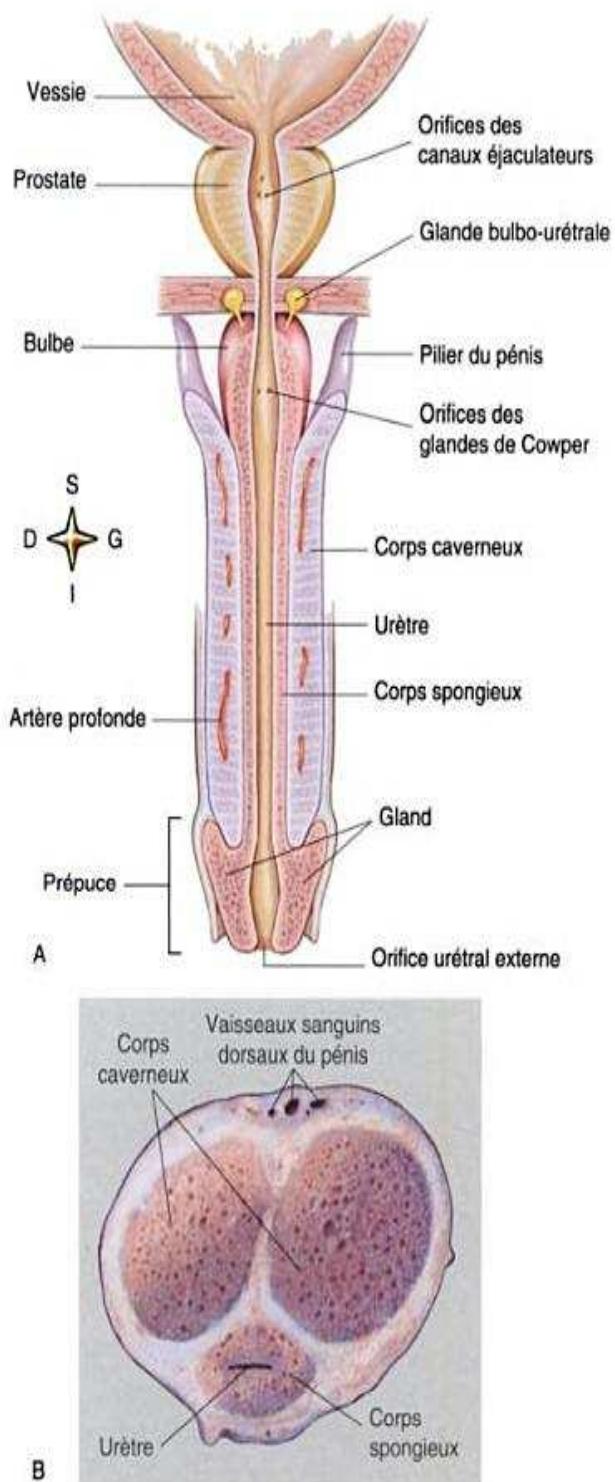


Figure 11: Le pénis [14]

Le corps du pénis

Il situé sous la symphyse pubienne et devant le scrotum

➤ Forme

La forme varie selon son état physiologique. Il a une forme cylindrique à l'état de repos et devient prismatique lors de l'érection. Il présente trois bords arrondis :

- deux latéraux : correspondant aux corps caverneux,
- un inférieur : formé par la saillie médiane du corps spongieux qui entoure l'urètre,

et une extrémité libre renflée, le gland.

➤ Dimensions

Très variable chez l'adulte, le corps mesure

- à l'état de flaccidité : 10 à 12 cm de longueur et 8 à 9 cm de circonférence,
- à l'état d'érection : 16 à 18 cm et 11 à 12 cm de circonférence (3 à 4 cm de diamètre)

La taille en érection n'est pas proportionnelle à celle de l'état de flaccidité.

➤ Moyens de fixité

Le corps est maintenu par sa continuité avec la racine et par **les ligaments suspenseurs et fundiformes**.

Configuration interne

Le pénis est constitué par des corps érectiles qu'entourent des enveloppes concentriques.

➤ Corps érectiles

Le pénis est constitué schématiquement de trois cylindres de tissu érectile : les deux caverneux et le corps spongieux. Ces corps érectiles, isolés dans la racine se regroupent sous le pubis pour participer à la formation du corps du pénis.

Les corps caverneux

Rétrécis et coniques à leurs extrémités ils ‘s’adossent médialement au niveau du corps. Ils sont séparés par le septum du pénis. Ils délimitent deux sillons longitudinaux,

- l’un supérieur, sur le dos du pénis, pour la veine dorsale profonde du pénis,
- l’autre inférieur, sur la face urétrale, pour le corps spongieux.

Le corps spongieux

Il est traversé sur sa longueur par l’urètre spongieux. Il est dilaté à ses deux extrémités pour former le gland et le bulbe.

Le gland comprend une partie axiale périurétrale et une partie périphérique qui s’évase en arrière

- **le versant supérieur** recouvre l’extrémité antérieure des corps caverneux
- **les versants latéraux** s’adossent sous la partie péri-urétrale par l’intermédiaire d’une lame sagittale, **le septum du gland**,
- **le bord libre arrondi** constitue la couronne du gland.

■ Le gland

Le gland est une saillie lisse, de forme conoïde, constituée par un renflement du corps spongieux. Il est recouvert par une muqueuse rosée à l’état de repos devenant rouge foncé pendant l’érection.

On décrit au gland :

- **un sommet** : percé par le méat urétral ou ostium externe urétral,
- **une base** : formant un bourrelet circulaire, plus saillant au niveau du dos du pénis, la couronne de gland. Celui-ci est séparé du prépuce par un sillon circulaire, le sillon balano-préputial ou collet du gland. Le long de ce sillon, les enveloppes forment un repli annulaire, le prépuce, qui se dispose comme un manchon autour du gland.
- **une face supérieure** : convexe et lisse
- **une face inférieure ou urétrale** présentant un sillon unissant le col et l’ostium urétral externe ; il donne insertion au frein du prépuce.

➤ Les enveloppes du pénis

Quatre tuniques constituent les enveloppes de la verge ; de la profondeur à la superficie, on rencontre :

Une enveloppe fibro-élastique ou fascia du pénis

Elle engaine directement les corps érectiles.

Une enveloppe cellulo-grasseuse.

Elle permet la mobilité de la peau sur les plans sous jacents.

Une enveloppe musculeuse

Le dartos pénien qui se continue en arrière avec le dartos scrotal ; formé de fibres musculaires lisses.

Une enveloppe cutanée

De couleur foncée, elle est remarquablement fine et présente deux parties, une peau rétractile, le prépuce et une peau adhérente. La peau adhérente présente une adhérence très lâche avec le plan profond, lui assurant une grande réserve d'allongement lors de l'érection. Elle est recouverte à sa base de longs poils. Sa face urétrale présente une ride longitudinale médiane, le raphé médian, qui se prolonge en arrière avec le *raphé* du scrotum. Il constitue le vestige de la fusion des tubercules génitaux.

▪ **Le prépuce**

Il s'agit d'un repli cutané qui recouvre le gland et dont la couche interne fixe en arrière du sillon balano-préputial. Il est uni à la face urétrale du gland par le frein du prépuce. La longueur du prépuce varie considérablement suivant les sujets ; dans certains cas, l'orifice préputial ne permet pas le décallotement du gland, et peut même gêner la miction chez l'enfant ; c'est le phimosis qui nécessite la circoncision ou posthectomie.

Vascularisation et innervation

➤ **Les artères**

Profondes

Les artères profondes proviennent toutes de l'**artère honteuse interne** et sont destinées aux corps érectiles :

- Artère profonde du pénis ou artère caverneuse, pénétrant chacune dans le corps caverneux correspondant et le parcourant de façon axiale tout en donnant de nombreux rameaux en spirale, les artères hélicines.
- Artère bulbaire ou transverse profonde du périnée pour le bulbe du corps spongieux,
- Artère urétrale vascularise l'urètre spongieux et la partie antérieure du corps spongieux,
- Artères dorsales de la verge, branche terminale de l'artère honteuse interne, elles suivent la face dorsale du corps caverneux de chaque côté de la veine dorsale profonde du pénis. Elles s'anastomosent au niveau de la base du gland et forment un cercle artériel d'où partent des rameaux pour le gland, le prépuce et le frein du prépuce. Elles donnent des artères circonflexes pour les corps caverneux et le corps spongieux. Ces dernières contournent le corps caverneux pour atteindre le corps spongieux.

Superficielles

Elles proviennent :

- de l'artère honteuse externe, branche de la fémorale commune
- de l'artère périnéale superficielle et de l'artère dorsale de la verge

Elles sont destinées à la peau du pénis.

➤ **Les veines**

Profondes

Les veines du gland se concentrent en deux plexus latéro-balaniques d'où naît la veine dorsale profonde de la verge qui monte entre les deux artères dorsales puis passe

dans le ligament arqué et le ligament transverse du pelvis pour rejoindre le plexus veineux rétro-pubien. Au cours de son trajet, elle reçoit de nombreuses branches :

- latérales : issues du corps spongieux et contournant les corps caverneux
- supérieurs : issues directement des corps caverneux.

Superficielles

Les plans superficiels se drainent dans les veines dorsales superficielles du pénis qui rejoignent les veines honteuses externes.

➤ Innervation

L'innervation somatique

Elle est assurée par :

- Le nerf dorsal du pénis et le nerf périneal, branches du nerf honteux interne
- Les nerfs ilio-inguinal et génito-fémoral pour le mont du pubis et la peau voisine du pénis.

L'innervation végétative

Elle provient essentiellement des nerfs caverneux, branches du plexus hypogastrique inférieur.

Ces nerfs côtoient successivement les faces postéro-latérales des vésicules séminales, la face postérieure de la prostate, les bords latéraux de l'urètre membraneux et le bord antérieur du bulbe. Ils se divisent et pénètrent les corps caverneux et spongieux en même temps que les artères caverneuses et bulbo-urétrales. Ces nerfs sont à l'origine des phénomènes vasculaires en particulier artériel de l'érection.

II-2-2-2. Le scrotum [8, 15]

Le scrotum constitue l'enveloppe cutanée des testicules et des épидidymes. Appendu au périne uro-génital, il est divisé en deux loges testiculaires par le septum scrotal. Ils soutiennent les testicules et participent à la régulation de leur environnement thermique. La coloration est plus foncée que la couleur générale de la peau.

Il est flasque et d'aspect ridé avec un sillon médian sagittal : le raphé scrotal. Il se prolonge en avant par le raphé du pénis et en arrière vers l'anus.

Constitution

Comme les grandes lèvres de la vulve, le scrotum est le prolongement périnéal de la paroi abdominale dont il dérive. Il comprend, de la superficie vers la profondeur, **la peau, les fascias spermatique externe, crémastérique et spermatique interne**.

➤ **La peau scrotale :** est fine et extensible. Son épithélium est pigmenté. Son derme ou tunique dartos est dépourvu de graisse. Les tuniques dartos droite et gauche s'adossent dans le plan médian pour former le septum scrotal. Elle est riche en faisceaux musculaires lisses qui se fixent sur l'aventice des vaisseaux et la couche papillaire. Le muscle dartos est un thermorégulateur : sa contraction en réduisant la surface du scrotum diminue la température intra scrotale.

➤ **Le fascia spermatique externe :** se continue avec le fascia superficiel du pénis.

➤ **Le fascia crémasterique :** c'est un tissu aréolaire contenant l'épanouissement terminal des faisceaux du muscle crémaster.

➤ **Le fascia spermatique interne :** il se continue avec le fascia profond du pénis.

Vascularisation et innervation

➤ **Les artères scrotales :**

Les artères scrotales antérieures sont des branches des artères pudendales externes supérieures et inférieures.

Les artères scrotales postérieures proviennent des artères pudendales internes.

➤ **Les veines scrotales :** se drainent dans les veines pudendales externe et interne

➤ **Les lymphatiques :** rejoignent les lymphonoeuds inguinaux superficiels et lacunes.

➤ **Les nerfs :** l'innervation est assurée par les nerfs scrotaux postérieurs, branches du nerf périnéal, la branche périnéale du nerf cutané postérieur de la cuisse et le nerf iléo-inguinal.

III. Rappels Physiologiques de l'ambiguïté sexuelle [16, 17, 18]

La différenciation sexuelle normale s'effectue en plusieurs étapes, depuis la fécondation et la vie intra utérine jusqu'à la puberté.

Le développement sexuel normal résulte de l'enchaînement et du chevauchement complexes des phénomènes génétiques et hormonaux. La différenciation des organes sexuels est sous la dépendance des deux chromosomes sexuels : XY chez l'homme, XX chez la femme.

Durant la vie embryonnaire, le chromosome Y commande la différenciation en testicule, mais en son absence la différenciation se fait vers l'ovaire.

A l'origine, l'embryon est sexuellement bipotentiel. Ce n'est qu'après la 6e semaine que sont déterminés soit les testicules, soit les ovaires. Les organes génitaux internes (épididyme et canal déférent chez l'homme, trompes utérines et utérus chez la femme) dérivent de structures embryonnaires communes : les canaux de Wolff, à l'origine des voies sexuelles masculines, et les canaux de Muller, à l'origine des voies sexuelles féminines.

La testostérone, principale hormone masculine produite par le testicule, favorise la croissance des canaux de Wolff et inhibe celle des canaux de Muller. En l'absence de testostérone, le développement des canaux de Muller s'effectue. Vers la 15e semaine de gestation apparaissent les organes génitaux externes. L'action des hormones mâles aboutit à l'apparition d'organe génital externe de type masculin. L'absence de testostérone entraîne l'apparition d'organe génital externe de type féminin.

La différenciation masculine est un phénomène précoce et actif, tandis que la différenciation féminine est un phénomène plus tardif et passif. Et la masculinisation d'un foetus féminin ne peut s'expliquer que par un excès d'hormones virilisantes.

IV. Les problèmes posés par l'ambiguïté sexuelle [19, 20, 21, 22]

Au moment de la découverte d'une ambiguïté sexuelle, la confrontation à une telle annonce engendre immanquablement un traumatisme pour l'enfant et sa famille, que ce soit constatée à la naissance, lors de l'adolescence et à l'âge adulte. Ces traumatismes entraînent des différents problèmes tels des perturbations de l'image corporelle et de l'estime de soi, les dépressions et de l'anxiété, un retard dans le développement sexuel.

➤ **Du point de vue social**, l'insertion sociale est en général problématique. Le vécu de l'anomalie chez les ambigus sexués ne peut être apprécié qu'à la lumière de son histoire infantile. Le trouble est vécu avec une intense culpabilité, souvent inconsciente associé à un sentiment de honte qui peut participer au retrait social, parfois très intense. Alors ces personnes ont une grande difficulté dans les relations aux autres. Et elles se trouvent confrontées à la solitude et au rejet. Dans ce cas elles ont un sentiment de dévalorisation, d'insécurité, d'anxiété et parfois même de dépressions authentiques.

➤ **Du point de vue familial**, l'influence de la famille est très importante. La présence d'une ambiguïté sexuelle chez un enfant pose aux parents un certain nombre de problèmes.

D'abord avoir un enfant malformé, c'est souffrir dans sa propre image de soi par identification propre de l'enfant. Ensuite après la naissance et la découverte de l'anomalie, la plupart des parents porte en soi le deuil de l'enfant idéal imaginaire. D'où certains parents acceptent cet état et élèvent cet enfant comme un enfant normal, mais d'autres refusent la situation et ils adoptent des attitudes de rejet ou de surprotection anxieuse.

En plus la présence de cette anomalie modifie la dynamique de la famille. Alors la fratrie va être confrontée au trouble et son impact varie selon la structure de la famille. La dynamique du couple est également modifiée car l'enfant vient toujours s'interposer entre ses parents.

Alors cette anomalie devient un obstacle à une relation parents-enfant naturelle car ses parents ont un sentiment de culpabilité massif.

➤ **Quant à la vie conjugale**, cette anomalie pose des problèmes pour diverses raisons.

Selon le type de l'ambiguité sexuelle, il y a des conséquences fonctionnelles qui peuvent empêcher toute activité sexuelle, nuire à la vie du couple et de perturber la fertilité. Ainsi l'acte sexuel est au centre de très nombreuses préoccupations d'où la peur, l'angoisse, et l'inhibition, notamment eu égard à l'apparence du sexe. La personne a peur que le compagnon voit et se rende compte de sa différence ; et de sa fonction. Des blocages surviennent même lorsque la personne est vécue d'une véritable relation amoureuse. Le fait d'expliquer au partenaire le trouble est aussi une source d'anxiété inhibitrice. Ensuite, le désir de maternité, souvent impossible, fait parti de leur souffrance.

V. Classification des ambiguïtés sexuelles [1, 23, 24, 25, 26, 27]

C'est la classification de Prader, fondée sur l'aspect morphologique des organes génitaux externes, qui permet de caractériser les différents types d'ambiguïté sexuelle sans présumer de leur étiologie.

Les ambiguïtés sexuelles peuvent poser des problèmes d'identification tels : cryptorchidie bilatérale, testicule féminisant, ambiguïté isolée des organes génitaux internes, formés à révélation tardive à la puberté avec virilisation chez la fille ou absence de virilisation avec développement des seins chez le garçon [23].

Les ambiguïtés sexuelles regroupent les malformations congénitales de l'appareil génital en relation avec des anomalies du sexe chromosomique, gonadique, ou

anatomique. La détermination du caryotype est le préalable indispensable à leur classification. Lorsque le phénotype est en opposition avec le sexe génotypique on parle :

- ❖ de **pseudo- hermaphrodisme féminin** (ou **DSD 46, XX**) ou la gonade comporte du tissu ovarien
- ❖ de **pseudo- hermaphrodisme masculin** (ou **DSD 46, XY**) quand la gonade comporte du tissu testiculaire.
- ❖ d'**hermaphrodisme vrai** quand il ya une coexistence au niveau des gonades de tissu ovarien et testiculaire. [23]

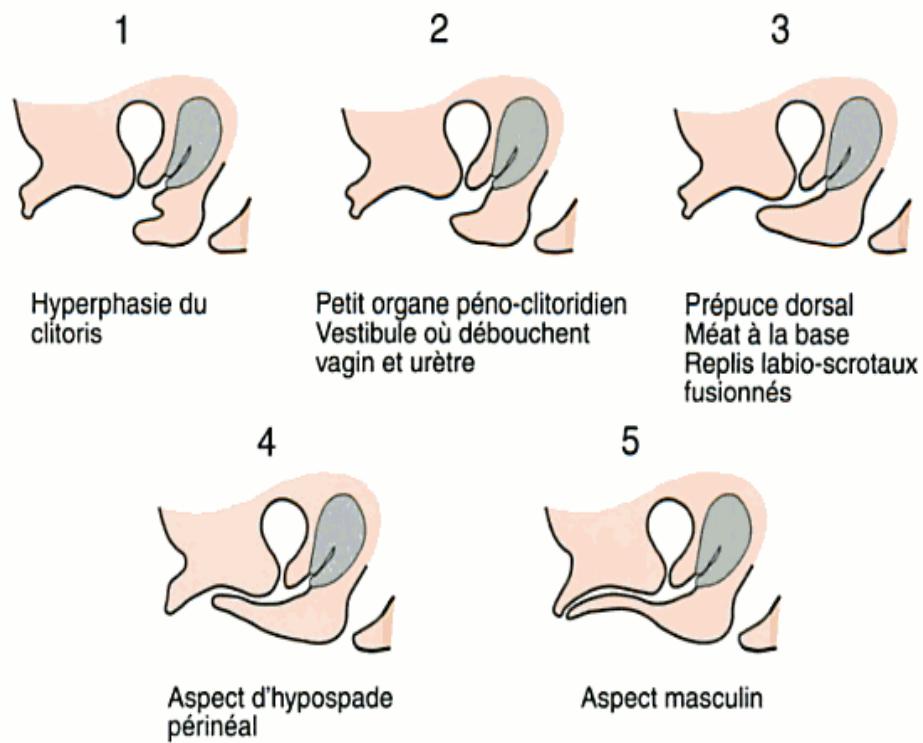


Tableau 1 : Classification des Ambiguïtés Sexuelles [23]

	<i>Chromosomes</i>	<i>Gonades</i>	<i>Voies génitales</i>	<i>Organes génitaux externes</i>
Pseudo-hermaphrodisme féminin	XX	Ovaires	Féminines	Ambigus
Pseudo-hermaphrodisme masculin	XY ou mosaïque (XY/XO)	Testicules	Ambiguës	Ambigus
Hermaphrodisme vrai	XY ou XY mosaïque (XX/XY, XY/XO)	Ovaires et testicules	Ambiguës	Ambigus

V-1. PSEUDO- HERMAPHRODISME FEMININ [1 , 23 , 24 , 25 , 26]

V-1-1. Définition [24]

Le pseudo- hermaphrodisme féminin se définit par l'existence d'un caryotype féminin XX chez un sujet ayant des ovaires normaux mais présentant des caractères phénotypiques masculins plus ou moins marqués.

V-1-2. Fréquence et épidémiologie [2]

C'est un état intersexué rare mais il reste cependant l'affection la plus fréquente des ambiguïtés sexuelles dans 60%.



Figure 13 : Pseudo-Hermaphrodisme féminin par hyperplasie congénitale des surrénales. Hypertrophie du clitoris (pseudo-verge) ; grandes lèvres soudées (pseudo-scrotum) [1]

V-1-3. Physiopathologie [1]

Le sujet atteint de pseudo-hermaphrodisme féminin a un caryotype féminin normal à savoir 46 XX, qui in utero, a subi une masculinisation de leurs organes génitaux externes, mais qui ont des organes génitaux internes normaux (ovaires) bien différenciés.

Les pseudo-hermaphrodismes féminins résultent d'une hyperandrogénie (excès d'hormones males) chez un embryon en caryotype XX et porteur d'ovaires normaux. Plusieurs stades sont possibles depuis la simple hypertrophie clitoridienne jusqu'au clitoris pénien avec soudure des bourrelets génitaux et hypospadias.

L'hyperandrogénie peut être endogène en cas d'hyperplasie bilatérale des surrénales par bloc enzymatique congénital (bloc en 21- hydroxylase)

L'hyperandrogénie fœtale peut être exogène :

Soit liée à une maladie maternelle (tumeur ovarienne, dystrophie ovarienne, tumeur surrénalienne, hyperplasie surrénalienne) elle-même responsable d'une sécrétion accrue d'androgènes ;

Soit, moins rarement, liée à l'administration d'androgènes ou de substances à activité androgénique lors de la grossesse.

V-1-4. Diagnostic clinique et paraclinique [25, 26]

Habituellement le diagnostic peut être fait par une bonne anamnèse avec un examen physique, c'est-à-dire un interrogatoire bien détaillé des antécédents familiaux, avec un arbre généalogique sera pratiqué. En général, le pseudo hermaphrodisme féminin peut être reconnu durant la période néonatale par les pédiatres et la mère et aussi découvert tardivement à la puberté par les gynécologues lors de la consultation.

A l'examen clinique, il n'y a pas de gonade palpable. Les organes génitaux externes sont virilisés à des degrés variables, clitoris péniforme avec hypospadias, scrotum vide, et parfois oblitération vaginale. Les organes génitaux internes (ovaires, trompes utérus et vagin) sont normaux et une grossesse est possible ! Il peut y avoir une virilisation complète des organes génitaux externes avec un aspect masculin normal à la

naissance, mais toutefois une absence de testicules dans les bourses. Ensuite, l'examen clinique révèle parfois des troubles des règles voire une aménorrhée et des caractères sexuels discordants.

Les examens paracliniques sont nécessaires pour le diagnostic. Chez le nouveau-né, deux examens sont pratiqués en urgence, associés aux données de l'examen clinique, suffisent à orienter le diagnostic :

- la chromatine buccale qui précise la présence ou non d'un corpuscule de Barr, donc l'existence d'un ou de deux chromosomes X, ou mieux la détermination du caryotype par une technique rapide ;
- le dosage de la 17-OH-progestérone

Mais sans oublier de rechercher s'il existe ou non les pertes de sodium.

Les bilans radiologiques jouent un rôle important pour confirmer le diagnostic. Ainsi une échographie abdomino-pelvienne est le premier examen à pratiquer ; elle permet de déceler la présence des organes génitaux internes qui témoigne d'un caryotype XX chez une fille avec des signes de virilisation. Ensuite cette échographie sera complétée par une génotomographie, qui est un examen très proche de techniquement de la cystographie rétrograde, avec introduction d'une sonde par le ou les orifices périnéaux. Elle permet de montrer la cavité vaginale avec son empreinte utérine.

V-1-5. Traitement et évolution [24]

Le traitement dépendra de la cause mais c'est une urgence en cas de perte de sodium associé (la déshydratation).

Au cours de cette affection les traitements sont de deux types : hormonaux et chirurgicaux. Le traitement hormonal consiste à apporter à un enfant les hormones manquantes. Le traitement chirurgical vise à modifier le périnée (zones anatomiques contenant les organes génitaux externes). Il est effectué par des équipes médicales spécialisées et entraînées.

Le but à atteindre est d'harmoniser, de faire concorder le plus possible le sexe génétique et le sexe anatomique.

 **Traitement hormonal :**

Devant un pseudo hermaphrodisme féminin, le traitement à suivre est en fonction de l'âge, le traitement glucocorticoïde à dose freinatrice est toujours indiqué.

Chez le nouveau-né, le traitement doit être précoce pour permettre une croissance et une puberté normales. L'hormone glucocorticoïde supplée l'insuffisance cortisolique et, freinant l'ACTH endogène, diminue l'hyperplasie surrénalienne productrice d'androgène.

Chez l'adulte, l'adaptation du traitement est plus facile car il suffit de freiner la sécrétion d'ACTH par une dose modérée d'hydrocortisone ou de dexaméthasone.

 **Traitement chirurgical :**

En cas d'anomalie des organes génitaux externes, le geste chirurgical doit être précoce. Il peut s'agir de : la clitoridoplastie ; la vaginoplastie ; la vulvoplastie.

Enfin, après instauration de traitement hormonal et la réalisation de chirurgie plastique pour la correction des organes génitaux externes, les suites immédiates et à moyen terme sont favorables.

V-2. PSEUDO-HERMAPHRODISME MASCULIN [25, 27, 28]

V-2-1. Définition [25]

Il s'agit d'une anomalie du développement sexuel d'un sujet 46 XY caractérisée par une masculinisation insuffisante du sinus urogénital chez un sujet de sexe masculin (caryotype 46 XY). Il représente 45% environ des états intersexués. [28]

V-2-2. Physiopathologie [27]

Le pseudo-hermaphrodisme masculin est le résultat d'une anomalie précoce du fonctionnement des testicules s'accompagnant d'un défaut de sécrétion des hormones androgènes (masculines) ou encore d'une insensibilité aux hormones mâles à la suite d'un déficit des récepteurs des cellules spécifiques. Dans ce cas, le sujet a un caryotype

normal de 46 XY et des testicules mais ces organes génitaux externes ne sont pas vraiment masculins.

Autrement dit, au cours de l'embryogenèse les sujets génétiquement masculins sont insensibles aux hormones mâles à la suite d'un manque de récepteurs situés sur les cellules de leur organisme. La cause de ce dysfonctionnement est une enzymopathie. Beaucoup plus rarement, il s'agit d'un déficit en 5-alpha-réductase, enzyme intracellulaire qui convertit la testostérone en dihydrotestostérone responsable de la masculinisation du sinus urogénital.

V-2-3. Diagnostic clinique et paraclinique [25]

A l'examen clinique, il existe une ou deux gonades palpables en position scrotale ou inguinale. Le défaut de masculinisation du sinus urogénital est plus ou moins important : microscrotum, hypoplasie de la verge et des corps caverneux (micropénis), implantation anormale de l'orifice urétral (hypospade balanique, pénien ou périénal), fusion incomplète des bourrelets génitaux.

Le caryotype confirmera le sexe masculin ainsi que la détection du gène SRY (Sex determining Region of Y chromosome) car l'expression SRY marque la différenciation des cellules de Sertoli qui détermine la différenciation testiculaire.

Les examens complémentaires à viser le diagnostic comportent : les valeurs de base des dosages hormonaux : dosage de la testostérone ; une échographie pelvienne permet de montrer l'absence de structure utérine ; une génotomographie révèle de façon constante la présence d'une cavité postérieure témoin du défaut de masculinisation du sinus urogénital.

V-2-4. Traitement et évolution

Le traitement est ici la même que celle du pseudo hermaphrodisme féminin. Ainsi les décisions thérapeutiques bien fondées dépendront de l'ensemble des explorations hormonales et anatomiques.

Dans le syndrome de féminisation testiculaire complète, le sexe assigné est nécessairement féminin.

L'ablation du testicule s'impose d'une fois la puberté fait. D'où le risque de gonadoblastome étant alors élevé et il devra être suivi d'un traitement oestrogénique substitutif.

V-3. HERMAPHRODISME VRAI [23]

L'hermaphrodisme vrai, un véritable état intersexué, est une cause très rare de l'ambiguïté sexuelle, définie par la coexistence au niveau des gonades de tissus ovarien et testiculaire soit des gonades mixtes, ou ovotestis, ou bien ovarie d'un côté et testicule de l'autre. La cause de cette malformation est inconnue.

Le caryotype est variable, il peut s'agir de 46, XX ou mosaïque XX/XY, XY/XXY, XY/XO. Mais dans certains cas, une anomalie du gène du déterminisme sexuel serait en cause.

L'aspect clinique des hermaphrodismes est proche des dysgénésies gonadiques mixtes. La puberté spontanée est souvent mixte à savoir la gynécomastie, règle ou pseudo-hématurie, ainsi que la virilisation qui s'associe à des degrés divers.

VI- Conduite à tenir devant une ambiguïté sexuelle [23, 29, 30]

L'élément le plus important est que le sexe assigné soit adapté à l'individu. Et à la naissance ce sexe dépend de l'aspect des organes génitaux externes.

Le diagnostic d'une ambiguïté sexuelle à la naissance est une urgence médicale qui implique une prise en charge rapide par une équipe pluridisciplinaire spécialisée à savoir : les pédiatres, les endocrinologues, les obstétriciens, les radiologues, les chirurgiens, les généticiens, les psychiatres. Ensuite il est nécessaire de faire un examen clinique complet à la recherche d'un syndrome de perte de sodium et des malformations associées et des bilans à visés étiologiques tels :

- les dosages hormonaux surtout la 17-OH progesterone, la testostérone, le test de stimulation ;

- les bilans génétiques à noter l'étude de caryotype, l'analyse moléculaire des gènes du chromosome Y et si notion des cas familiaux ;
- l'imagerie : l'échographie abdomino-pelvienne puis la génitigraphie.

Mais en raison du risque vital d'une insuffisance surrénalienne, il faut éliminer en premier l'hyperplasie des surrénales.

En plus le choix du sexe définitif est un problème difficile qui repose un faisceau d'éléments : anatomiques par l'existence d'un bourgeon génital, d'une cavité vaginale ; étiologiques surtout sur la réceptivité aux androgènes qui joue un rôle majeur au moment de la puberté ; psychologiques soit des facteurs culturels, religieux...etc. Ce choix doit permettre une vie génitale ultérieure la plus simple possible.

Par contre, le diagnostic et/ou la prise en charge d'une anomalie de la différenciation sexuelle à l'adolescence se présente au gynécologue dans deux situations différentes : la découverte à la puberté d'une intersexualité chez un enfant élevé selon leur choix du sexe ; et le suivi à la puberté d'une intersexualité diagnostiquée et traitée dans l'enfance.

La prise en charge à l'adolescence est particulièrement complexe tant sont intriqués les problèmes de l'anomalie anatomique et de sa réparation, les problèmes de développement pubertaire et du traitement hormonal, les questions liées à la connaissance et la compréhension de l'anomalie et les facteurs psychologiques et d'identité.

D'abord, on doit convaincre la patiente, les parents par une information plus détaillée , précise et complète concernant cette pathologie, de comprendre et de s'approprier sa différence et aussi de mieux assumer la situation qui est souvent chargée d'angoisse, de secret, et de culpabilité.

Ensuite le soutien d'une équipe médico- psychologique spécialisée de cette pathologie est indispensable, en particulier si, à l'adolescence des hésitations existent quant au bien fondé de sexe préalable surtout en cas d'hyperplasie congénitale des surrénales fortement masculinisé élevé en garçon ; et aussi cas de 5 alpha-réductase élevée en fille.

Enfin, la chirurgie correctrice possède une place importante dans cette prise en charge surtout devant les anomalies des organes génitaux externes. Et c'est la génitoplastie est la pratique la plus fréquente.

Ainsi, les décisions thérapeutiques et le suivi nécessitent une concertation pluridisciplinaire médico-chirurgicale et psychologique par une équipe expérimentée.

Deuxième Partie:

ETUDE PROPREMENT DITE

DEUXIEME PARTIE : ETUDE PROPREMENT DITE

I. OBJECTIFS :

Le but de cette étude est de décrire les aspects cliniques des ambiguïtés sexuelles et de rechercher leurs étiologies afin d'établir une prévention et la prise en charge multidisciplinaire.

II. NOTRE OBSERVATION

II.1. CADRE D'ETUDE

L'étude a été réalisée au service de Gynécologie obstétrique du CHU de Mahajanga à partir d'un cas d'ambiguïté sexuelle de l'adulte. Ce service est un centre de référence en pathologies gynécologique et obstétricale de la province. Il est actuellement équipé :

- d'une unité mère : gynécologie, obstétrique, consultation pré et postnatale, planification familiale
- d'une unité néonatalogie
- d'une unité de formation

Nous rapportons d'un cas d'ambiguïté sexuelle de l'adulte observé et opéré au service de gynécologie obstétrique.

Nous avons effectué : l'interrogatoire du patient ; l'examen clinique : l'inspection, la palpation surtout dans la région génito-urinaire ; les examens paracliniques : la biologie et l'imagerie ; l'intervention chirurgicale réalisée en novembre 2007.

II.2. ETAT CIVIL

Nom et Prénom : Naina

Sexe : Masculin

Age : 23ans

Profession : Pêcheur

Domicile : Mitsinjo

Situation matrimoniale : Célibataire

- **Date et Motif d'entrée :** le 20 Octobre 2007 pour un état intersexuel

II.3. ANTECEDENTS

 **Personnels :**

- Pas d'antécédents médicaux, ni chirurgicaux
- Gynéco-obstétrique : malformation des organes génitaux externes
 - découverte à la naissance
 - Douleur pelvienne périodique à type de pesanteur
 - Syndrome prémenstruel cyclique
- Habitudes alimentaires : riz, poisson, maïs
- Habitudes toxiques : pas de consommation d'alcool, ni de tabac
- Habitudes médicamenteuses : aucune

 **Familiaux :** Pas d'antécédents malformatifs dans la famille

- Ascendants : vivants et en bonne santé apparente
- Fratrie : cinquième d'une fratrie de cinq dont quatre frères sont tous en bonne santé

II.4. HISTOIRE DE LA MALADIE

Le début de la maladie remonte à la naissance suite à une découverte des organes génitaux externes anormaux lors de l'examen systématique du nouveau-né. A cette époque, les médecins ont décidé d'évacuer l'enfant à Tana pour une prise en charge, mais les parents n'ont pas pu y aller à cause des problèmes financiers.

Durant tout ce temps, les parents ont décidé d'élever l'enfant comme un garçon avec ses frères. Ensuite, au moment de la puberté, le patient a remarqué un changement dans son corps suite à l'apparition des signes de caractères sexuels secondaires à tendance féminine. Ces signes sont marqués par le développement mammaire, l'absence des barbes et de testicule, une douleur pelvienne périodique ressemblant à une dysménorrhée mais pas de règle, et enfin l'absence de mue de la voix.

A noter que pendant son enfance, il cache ses malformations avec ses frères et il est même parfois taquiné.

Puis, ses caractères ne cessent de se développer, surtout la douleur pelvienne qui devient de plus en plus intense, périodique et cyclique. Ainsi les parents reconnaissent la féminité de l'enfant alors ils ont décidé de consulter un médecin.

Plusieurs consultations suivies de longues discussions ont été faites, alors ils ont pris une décision de garder l'identité masculine du patient. Ce désir devait s'accompagner d'une chirurgie masculinisante d'où son admission dans le service de chirurgie viscérale. Il a été admis en service de chirurgie pour garder et respecter son identité masculine, au lieu du service de gynécologie.

II.5. EXAMEN CLINIQUE

II.5.1. Signes généraux :

- Etat général satisfaisant
- Conjonctives bien colorées
- TA : 12/8mm de Hg ; FC : 72/mn ; FR : 24/mn ; O° : 37,2°C

II.5.2. Signes fonctionnels :

- Douleur pelvienne
- Présence des seins semblables à celle d'une fille
- Syndrome prémenstruel cyclique mensuel
- Nervosité, agressivité

II.5.3. Signes physiques :

II.5.3.1. Examen de l'appareil génito-urinaire :

- **Inspection :**
- hypertrophie clitoridienne péniforme environ 3cm de long
 - les grandes lèvres sont soudées
 - les bourses sont absentes
 - les seins sont développés, stade V de TANNER

- **Palpation :**
 - un clitoris péniforme avec hypospadias
 - l'absence du canal vaginal
 - l'absence d'une masse pelvienne
 - les fosses lombaires libres
- **L'examen au spéculum et le toucher vaginal sont impossibles**
- **Le toucher rectal est normal**



Figure 14 : Clitoris péniforme avec hypospadias
(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)



Figure 15 : Les Seins développés

(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)



Figure 16 : Orifice vaginal soudé

(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)

II.5.3.2. Examen des autres appareils :

- **Appareil digestif :**

- Langue non saburrale
- Mauvais état bucco-dentaire
- Absence de trouble de transit
- Abdomen souple
- Foie et rate de volume normal

- **Appareil respiratoire :**

- Murmures vésiculaires bien perçues à l'auscultation
- Vibrations vocales bien transmises
- FR : 24/mn

- **Appareil cardio- vasculaire :**

- Pouls périphériques présents
- Bruits du cœur bien frappés au niveau des quatre foyers à l'auscultation

- **Aires ganglionnaires :** libres

- **Appareil locomoteur :** normal

II.6. RESUME SYNDROMIQUE

Il s'agit d'un « homme » âgé de 23ans admis dans le service de chirurgie viscérale pour un état intersexuel apparu depuis la naissance. Et à l'âge pubertaire, les caractères sexuels secondaires à tendance féminine se sont développés. On note qu'il n'y a pas d'antécédents malformatifs dans la famille.

II.7. EXAMENS PARACLINIQUES

Des bilans préopératoires ont été réalisés.

❖ Imagerie :

✚ L'échographie pelvienne :

Les coupes réalisées mettent en évidence :

Une vessie sans anomalie

La présence d'un utérus de dimension et d'échostructure normale

La présence d'un ovaire droit en situation postéro utérine de dimension normale

14 x 29 mm et d'un ovaire gauche de taille normale : 34 x 18 mm

Absence de gonades masculines échographiquement visible

Absence du canal vaginal

Conclusion : Etat pelvien de type féminin avec agénésie du vagin.

✚ La radiographie pulmonaire : est normale

❖ Biologies :

✚ Hématologiques :

• Hémogramme :

Hématies : 3.970.000/mm³

Leucocytes : 3200/mm³

Polynucléaires neutrophiles : 41%

Polynucléaires éosinophiles : 06%

Polynucléaires basophiles : 00%

Lymphocytes : 51%

Monocytes : 02%

Plaquettes : 264.666/ mm³

Vitesse de sédimentation : 65 mm

- Taux d'hémoglobine : 12 mg/dl

- Hématocrite : 37%

- Groupage sanguin : O Rhésus positif

- **Le bilan d'hémostase :** ne montrait aucune anomalie

Témoin : 12''4

TQ : 12''8

TP : 97%

INR : 1,07

Parasitologiques

- **Selles KOP :** Absence de tout élément parasitologique

Bactériologique :

- **ECBU :** Urines moins jaunâtres troublés

Examen microscopique :

Etat frais : Cellules épithéliales

Leucocytes : +

Hématies : + + +

Œufs de Bilharzie : 0

Cristaux d'Oxalate de Calcium : + + +

Levures et filaments

Gram : Bacilles à gram positif : 0

Bacilles à gram négatif : 0

Cocci à gram positif : 0

Cocci à gram négatif : 0

Conclusion : on n'a détecté aucun germe

II.8. CONCLUSION

Le jeune homme admis dans notre service est atteint d'un pseudo-hermaphrodisme féminin sous sa manifestation clinique la plus évidente qu'est l'hypertrophie clitoridienne, la présence des seins, l'absence des gonades avec des grandes lèvres soudées et enfin la présence des organes génitaux internes.

II.9. TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'intervention chirurgicale s'est déroulée le 02 Novembre 2007, effectuée par l'équipe de Gynéco-obstétrique et de Chirurgie Générale.

Le résumé du compte rendu opératoire d'un tableau d'Hermaphrodite avec syndrome pseudo-menstruel et désir de conservation de l'identité masculine : intervention chirurgicale effectuée sous anesthésie générale et s'est déroulée en deux étapes.

Première étape : Mastectomie bilatérale par incision transversale, avec conservation de mamelon. Drain de Redon sortant par contre-incision latérale.

Deuxième étape : Laparotomie Médiane Sous Ombilicale. On découvre un utérus de taille normale, annexe gauche normale, annexe droite : trompe droite atrophique à son bout proximal ; et sortant d'une dépression du canal inguinal, adhérant au ligament rond. Ovaire droit micropolykystique.

On pratique une hysterectomie totale sur un col long de 6cm, avec conservation des annexes. Drilling Ovarien bilatéral.

Remise en place de l'annexe droite.

Ablation d'un appendice long, mince, hypervascularisé.

Fermeture pariétale plan par plan ; Vicryl 1 à l'aponévrose ; Fil à la peau : Blair Donati

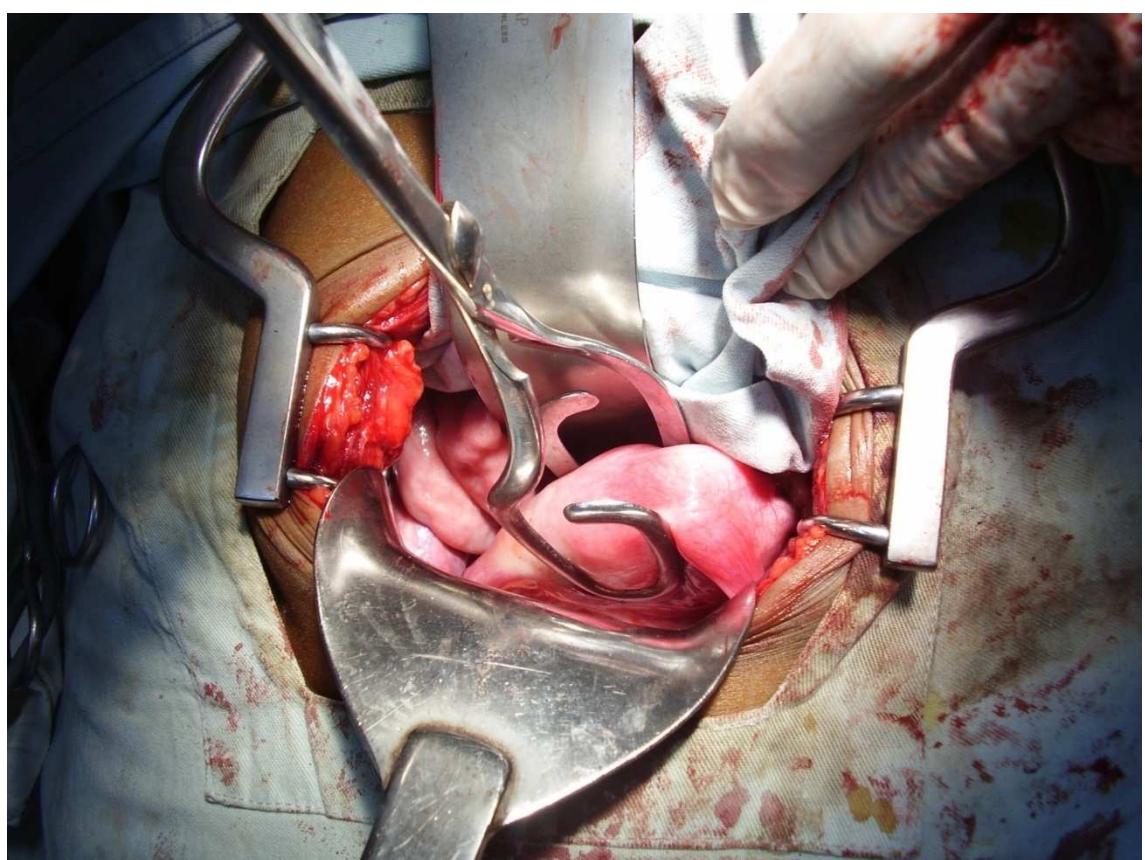


Figure 17 : Utérus de taille normale
(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)

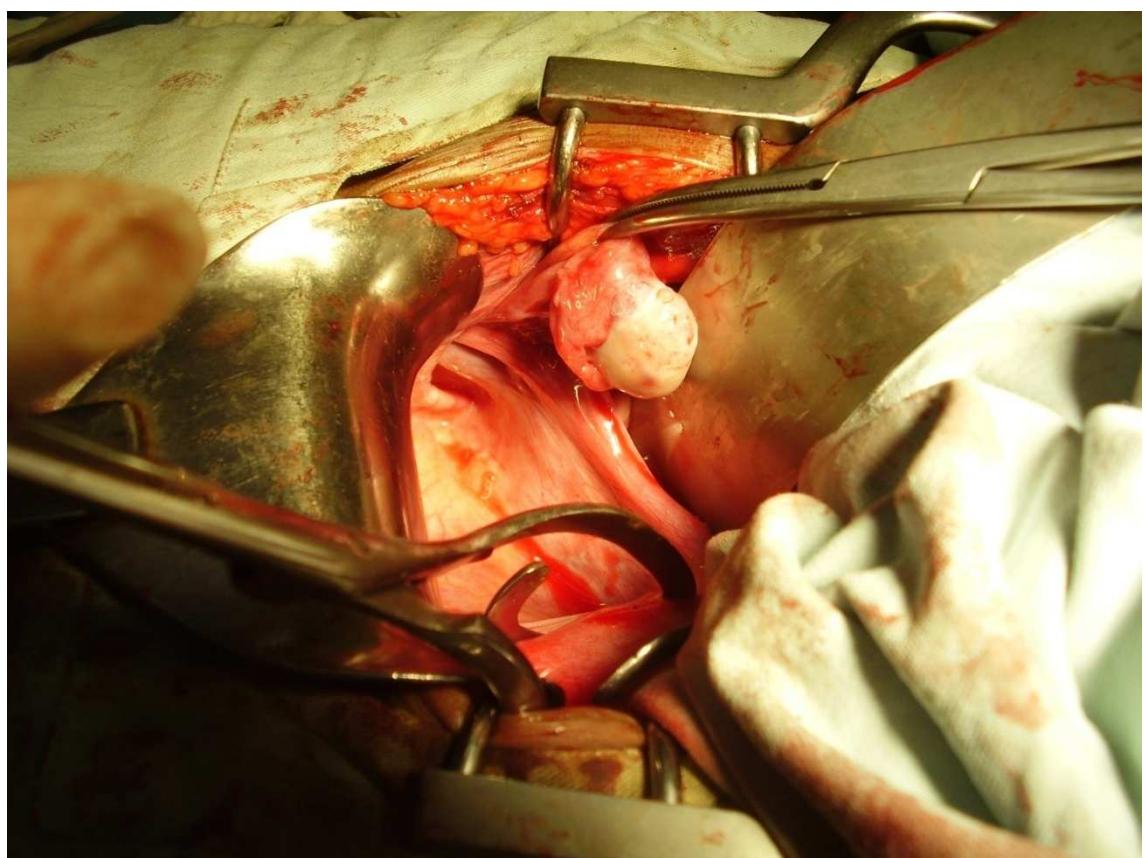


Figure 18 : Annexe gauche

(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)

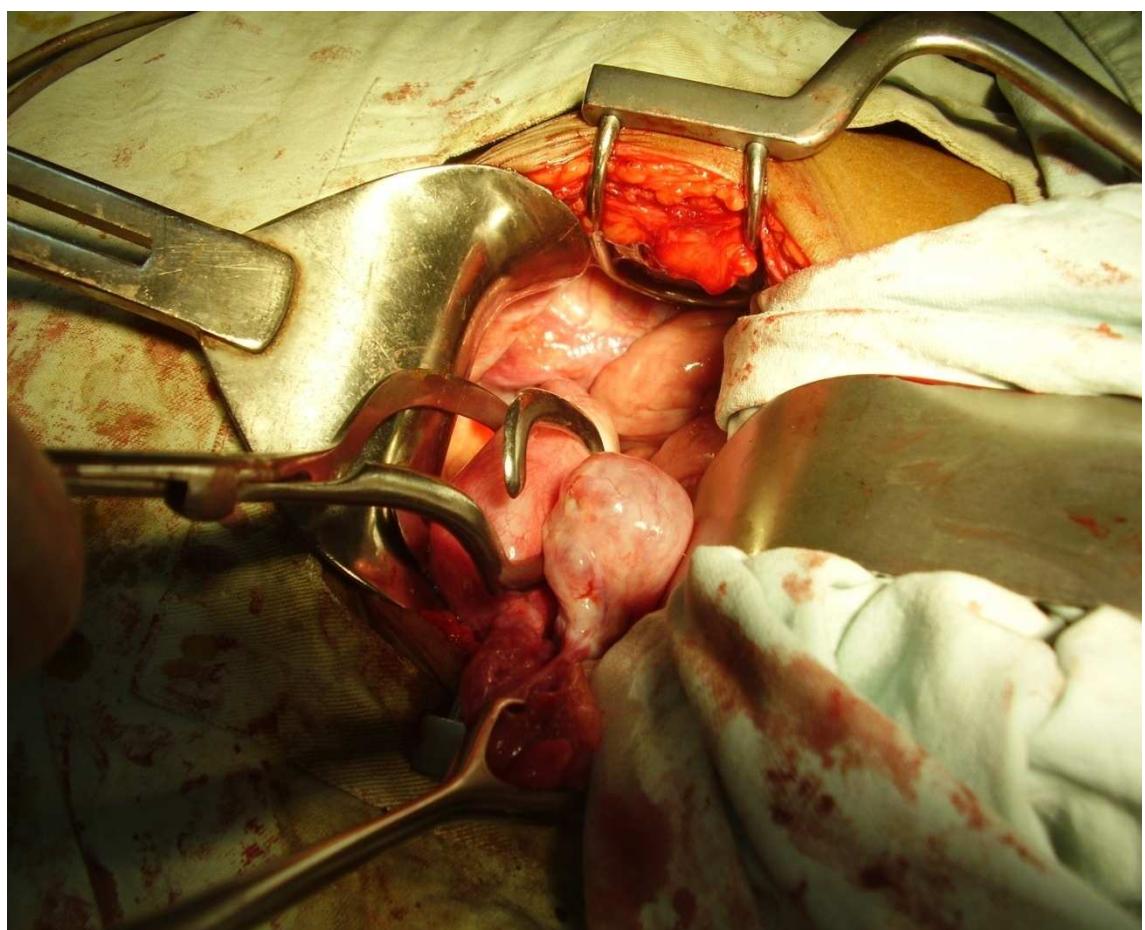


Figure 19 : Annexe Droite

(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)

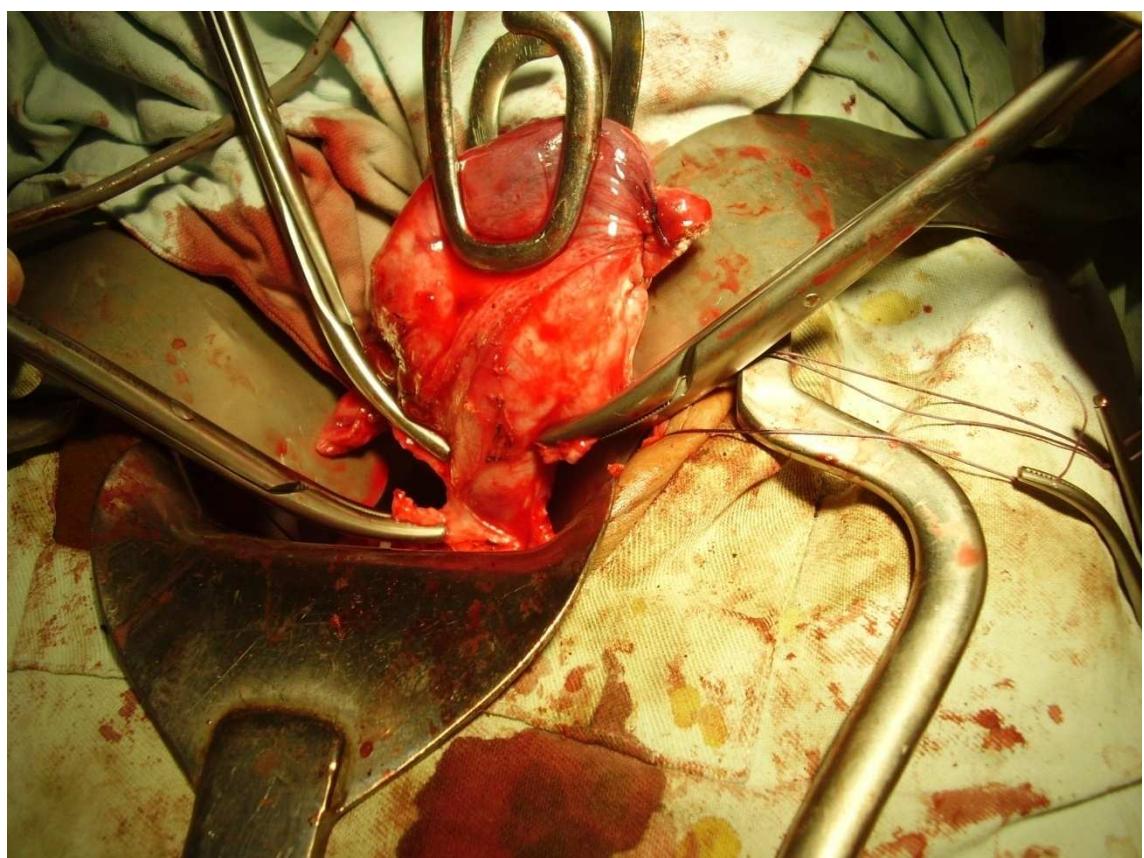


Figure 20 : Hystérectomie totale interannexielle

(Prise le 02 Novembre 2007 au bloc opératoire)

III. RESULTATS POSTOPERATOIRES

III.1. SUITES PROCHES

Le 02 Novembre 2007 notre patient a subi une mastectomie bilatérale avec une hysterectomie totale.

Les suites opératoires sont simples. Le patient est bien réveillé, tous ses paramètres vitaux sont normaux et les plaies opératoires propres. Il a reçu comme traitement :

- Liquides par Sérum glucosé Isotonique 5% 500cc, RL 500cc, Sérum Salé Isotonique 0,9% 500cc adaptés selon l'état hémodynamique.
- Antibiotique type Bétalactamines : Ampicillines flacon de 1g x 2 par jour ; type Imidazolés : Flagyl flacon de 0,5g x 2 par jour par voie veineuse
- Antalgiques : Perfalgan flacon de 1g à passer toutes les 4heures par voie veineuse

Quelques jours après l'intervention, l'état général du patient s'est amélioré et le traitement par voie veineuse a été relayé par :

- Amoxicillines gélules 500mg : 2gellules x 2 par jour pendant 10j
- Métronidazole comprimé de 250mg : 2comprimés x2 par jour pendant 10j

A 10^{ème} jour, le patient est sorti de l'hôpital avec un état général satisfaisant. L'évolution est favorable durant son hospitalisation.

III.2. SUITES LOINTAINES

Le malade est sorti de l'hôpital 10 jours après son intervention chirurgicale. Il a bien toléré l'intervention vu son état général en pleine forme. Et il est suivi en consultation externe une fois par semaine. Après quelques mois de l'opération, les plaies opératoires ont une très bonne cicatrisation.

Et après quelques années, deux ans, notre malade s'épanouit dans la société en menant une vie normale tant physique que psychique. Quant à la vie sexuelle, il préfère rester célibataire.

IV. DISCUSSIONS

IV.1. EPIDEMIOLOGIE

- **FREQUENCE**

La fréquence des ambiguïtés sexuelles est faible au CHU de Mahajanga puis qu'on n'a observé qu'un seul cas durant la période notre étude (deux ans).

De même pour SIDIBE, dans leur étude sur période de 84mois ont trouvé que 0,54% seulement représente une ambiguïté sexuelle [2].

En Europe et dans la population générale, la prévalence de l'ambiguïté sexuelle est de l'ordre de 2% des naissances [33].

En général, c'est une pathologie très rare vue les pourcentages d'étude effectué.

- **AGE**

En général, les malformations des organes génitaux externes sont découvertes aux deux extrémités de la vie de l'enfance. Le premier concerne le nouveau-né et les jeunes enfants. Le second concerne l'enfant à l'âge de puberté [2]. BOURILLON est aussi de cet avis [25].

Nous avons noté chez notre patient que l'ambiguïté sexuelle a été découverte à la naissance dite congénitale, faute de moyens, elle a été diagnostiquée à la puberté.

D'après NGOM, dans leur étude, l'âge de l'enfant au moment du diagnostic de l'ambiguïté sexuelle est élevé : 5,09 ans [32].

Par contre SIDIBE a trouvé que l'âge moyen est de 14,3 à 8,09ans avec des extrêmes à 11mois et 25 ans [2]. Ce qui montre que l'ambiguïté sexuelle est retrouvée dans la plus part des cas chez le jeune enfant et l'adulte mais rarement à la naissance.

- **SEXÉ**

NGOM a mentionné une nette prédominance féminine dont 17 fois féminin et 7 fois masculin [32]. SIDIBE est aussi de cet avis, qui montre durant une période de leur étude le phénotype féminin le plus représenté [2]. Notre étude rapporte sur un sujet de phénotype féminin mais élevé comme un garçon.

IV.2. ETIOLOGIES

D'après MOURRIQUAND, les causes de l'ambiguïté sexuelle sont nombreuses, et beaucoup d'entre elles sont inconnues. Il peut s'agir d'anomalie génétique ou d'anomalie de production d'hormones sexuelles, ou encore de réceptivité à ces hormones [34]. Ainsi, les causes sont variables selon les différents types d'ambiguïté sexuelle.

Pour le pseudo-hermaphrodisme féminin, selon FERECHTE, c'est la plus fréquente des états intersexués [23]. GEOFFRAY aussi a rapporté qu'il représente 60% des troubles de la différenciation sexuelle [17] ; de même que ARDAENS à 40% [28]. Ces auteurs et PERLUMETER sont du même avis concernant l'étiologie principale de pseudo-hermaphrodisme féminin diagnostiquée à la naissance. Il s'agit surtout d'une hyperplasie congénitale des surrénales par bloc enzymatique, le déficit en 21-hydroxylase. Elle est due à une exposition in utero à des taux excessifs aux androgènes d'origine maternelle ou fœtale. En plus cette hyperplasie sera confirmée par le dosage hormonal de la 17-OH-progestérone [1]. Selon BOURILLON, on peut découvrir d'autres causes, soit d'origine iatrogène par une prise de progestatifs ou de testostérone durant la grossesse [25].

Dans la présente étude, l'ambiguïté sexuelle est diagnostiquée à la naissance mais aucun dosage hormonal n'a été réalisé chez notre patient, faute de moyens. En plus aucun antécédent familial de maladie génétique ni une notion de prise des progestatifs ni une notion de pathologie ovarienne ou surrénalienne n'a été noté.

Pour le pseudo-hermaphrodisme masculin, selon AMRAUNE, il représente 35% des états intersexués [27] ; ARDAENS aussi a estimé 45% des ambiguïtés sexuelles [28]. L'étiologie principale est surtout l'insensibilité aux androgènes [28].

En effet, BOURILLON rapporte que, les étiologies de pseudo-hermaphrodisme masculin comportent trois groupes : les insuffisances du fonctionnement de la cellule de Leydig dont les déficits enzymatiques sur la voie de la synthèse de la testostérone ; ensuite les troubles de réceptivité aux androgènes ; enfin la détermination incomplète du testicule [25].

Pour l'hermaphrodisme vrai, d'après GOEFFRAY il ne représente que 5% de l'ambiguïté sexuelle et les causes sont très rares [17].

IV.3. ETUDE CLINIQUE

- **CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE**

La découverte de l'ambiguïté sexuelle peut être :

- Tôt à la période néonatale lors d'un examen devant un nouveau-né présentant une malformation des organes génitaux externes ; tel est le cas de notre patient puisque cet état intersexué était découvert lors d'un examen systématique du nouveau-né, et devant quelques signes décrits par la mère.
- Tardivement à l'âge de la puberté par les gynécologues lors des consultations suite à l'apparition des signes de caractères sexuels secondaires.

- **ANTECEDENTS**

Comme souligne AIGRAIN, l'interrogatoire détaillé recherche à faire préciser les antécédents familiaux avec un arbre généalogique car il peut faciliter le diagnostic étiologique [35].

Dans notre cas, on note l'absence d'antécédent malformatif dans la famille et du côté maternel aucune maladie qui peut causer la virilisation par des androgènes tels les

tumeurs ovariennes et surrénaлиennes, et au cours de la grossesse aucune notion de prise des progestatifs.

- **SIGNES CLINIQUES**

Nous constatons dans notre étude, qu'il n'y a pas de syndrome de perte de sel qui risque la déshydratation et engage le pronostic vital. En effet, l'état général n'a pas trop de valeur diagnostic mais c'est un élément important sur l'évolution et dans la conduite thérapeutique.

D'après LANSAC, il faut savoir rechercher une anomalie de l'appareil génital à la naissance et à la puberté [36]. Ainsi à la naissance, devant une anomalie des organes génitaux, on doit rechercher s'il s'agit d'une ambiguïté sexuelle. De même à la puberté, il faut penser à des caractères sexuels secondaires et une aménorrhée. Alors l'examen de l'appareil génital constitue un temps essentiel pour l'orientation diagnostique et il doit être systématique au cours de tout examen clinique plus particulièrement en cas de suspicion d'une ambiguïté sexuelle.

Par ailleurs, notre interrogatoire note une symptomatologie faite de douleur pelvienne périodique cyclique qui ressemble à une dysménorrhée avec absence des règles, un développement mammaire et une nervosité voire une agressivité chez notre patient. Nos examens cliniques retrouvent une hypertrophie clitoridienne péniforme, l'absence des bourses, la présence des grandes lèvres soudées et des seins, enfin l'absence du canal vaginal. Tous ces signes orientent vers le diagnostic d'un pseudo-hermaphrodisme féminin.

- **EXAMENS DES AUTRES APPAREILS**

L'examen des autres appareils a pour objectifs de rechercher l'existence d'une éventuelle malformation associée. Pourtant il ne révèle aucune anomalie.

IV.4. EXAMENS PARACLINIQUES

Les examens complémentaires réalisés chez notre patient sont :

- l'hémogramme
- le bilan d'hémostase
- la bactériologie : l'Examen Cytobactériologique des urines
- la parasitologie des selles
- l'échographie pelvienne
- la radiographie pulmonaire

• BIOLOGIE

L'hémogramme a été fait pour le bilan préopératoire et n'a révélé aucune anomalie particulière.

Le bilan d'hémostase n'a été effectué que pour le bilan préopératoire.

Les dosages hormonaux tels la 17-OH- progestérone et la détermination du caryotype sanguin sont demandés essentiellement pour servir des éléments de diagnostic étiologique. Pour notre cas, aucun d'entre eux n'a été fait faute d'absence de moyens financiers.

L'ECBU est réalisé à titre de bilan préopératoire.

• IMAGERIE

L'examen radiologique présente peu d'intérêt pour le diagnostic de l'ambiguïté sexuelle. Dans notre cas, la radiographie pulmonaire entre dans le cadre de bilan préopératoire.

D'après HANQUINET, l'échographie pelvienne, par sa facilité d'accès, a pour objectif de déceler la présence d'un utérus qui témoigne le caryotype XX chez une fille avec des signes de virilisation. C'est aussi un examen de base pour faire le bilan des organes génitaux internes. En plus elle permet d'analyser la taille et l'aspect de l'utérus et des ovaires. Et cette échographie pelvienne sera complétée par la génitographie qui a pour but de montrer la cavité vaginale. C'est un examen très

proche techniquement de la cystographie rétrograde, avec introduction d'une sonde par le ou les orifices périnéaux [26].

Notre patient a bénéficié d'une échographie pelvienne par voie sus pubienne. Cet examen nous a permis de diagnostiquer que notre patient a présenté un pseudo-hermaphrodisme féminin. A cause des problèmes pécuniaires, il n'a pas pu faire la génitographie.

D'autres examens radiologiques peuvent orienter le diagnostic d'une malformation de l'appareil génital, à savoir l'IRM non disponible dans notre CHU.

IV.5. TRAITEMENT

D'après MARC et LABRUNE, la découverte d'un état intersexué à la naissance est une urgence médico-chirurgicale qui implique une prise en charge multidisciplinaire comprenant endocrinologue, pédiatre, chirurgien pédiatre, radiologue, généticien, biologiste, et pédopsychiatre. Les problèmes urgents sont le choix du sexe définitif et le prénom de l'enfant, l'élimination des étiologies pouvant entraîner une perte de sel qui risque la déshydratation et engage le pronostic vital [31, 18].

C'est le cas de notre patient, son trouble de différenciation sexuelle était diagnostiqué à la naissance, faute de moyens aucune décision n'a été prise sur l'identité de notre patient à cette époque. En effet, c'est à l'âge pubertaire qu'on a découvert les caractères sexuels secondaires à tendance féminine chez un garçon. Il présente un pseudo-hermaphrodisme féminin après tous les examens.

Pour MOURRIQUAND, devant un pseudo-hermaphrodisme féminin, il a proposé un traitement chirurgical qui consiste à féminiser l'enfant, puis ultérieurement hormonal. Cette féminisation comprend la réduction de la taille de clitoris, l'ouverture du vagin et la plastie du périnée [34].

GRISE aussi a choisi le moyen chirurgical dans le but de corriger la virilisation des organes génitaux chez une femme souhaitant le désir de rapport et de maternité. Il s'agit d'une féminisation de ces organes génitaux par une plastie vaginale et clitoridienne. Le résultat de l'intervention est efficace dont à 3 mois l'état morphologique devient normal ainsi que les rapports [37].

ALI, chez une fille de 13 ans considérée par ses parents comme un garçon a effectué une opération de génitoplastie féminisante. Dans ce cas l'intervention était une réussite [38].

Par contre chez notre patient, notre conduite à tenir fut immédiatement la chirurgie réparatrice. Nous avons proposé au patient une féminisation du sexe mais on n'a pas réussi à le convaincre car il préfère, avec ses parents garder son identité masculine. C'est la raison pour laquelle on a procédé à une mastectomie suivie d'une hystérectomie totale. Le résultat a d'ailleurs été satisfaisant.

Ainsi la conduite thérapeutique devant une ambiguïté sexuelle dépend du choix de l'identité définitive car le changement brusque de l'identité peut entraîner des conséquences psychologiques désastreuses.

V.6. EVOLUTION

D'après EUSTACHE, les conséquences ultérieures d'une chirurgie clitoridienne sont les relations sexuelles difficiles. Elle entraîne 78% de non sensualité et 39% d'incapacité à obtenir un orgasme. Ainsi la fonction sexuelle à l'âge adulte est compromise [16].

Quant à MOREL, la chirurgie de correction ou de reconstruction augmente la satisfaction par rapport à l'apparence des organes génitaux, et améliore l'image corporelle et l'estime de soi [20].

Dans notre étude, notre patient a choisi la chirurgie masculinisante qui est une chirurgie lourde, mais il a bien toléré l'intervention. Les suites opératoires sont simples et l'évolution est favorable. Le fonctionnement psychologique, social et familial s'est amélioré. En effet ce qui lui rend problématique, c'est la vie sexuelle car il est condamné à une stérilité définitive. Tout ceci montre, l'utilité de conseiller et de convaincre le patient sur la conduite à tenir devant un syndrome malformatif de l'appareil génital.

Certes, après analyse de cette étude, nous insistons sur l'importance de diagnostic précoce de cette malformation. Ce diagnostic précoce permet d'éviter les mauvais choix de l'identité et d'indiquer le traitement

Suggestions

SUGGESTIONS

Devant une pathologie malformatrice congénitale, nos suggestions se rapportent à :

- la prévention de l'ambiguïté sexuelle basée sur la connaissance de leur étiologie
- l'amélioration de la prise en charge des patients présentant une ambiguïté sexuelle

1- La prévention

❖ **Au niveau de la population**

- Sensibiliser les femmes enceintes de suivre régulièrement et à temps les consultations pré natales.
- Eduquer la population de lever les tabous à propos de malformation congénitales.

❖ **Pour les personnels de santé**

- Examen soigneux des organes génitaux des nouveau-nés aux salles doit être obligatoire.
- Examen clinique minutieux pour détection des malformations ou des pathologies responsable de l'ambiguïté sexuelle.
- Informer et éduquer les femmes enceintes sur l'importance de suivi médical au cours de la grossesse.

❖ **Au niveau de l'état**

Rechercher les possibilités de diagnostic anténatal des malformations congénitales.

2- L'amélioration de la prise en charge

❖ **Au niveau de la masse populaire**

- Conseiller à la population de ne plus cacher les enfants dont le sexe est ambigu, en n'hésitant pas de les amener plus tôt à l'hôpital.

❖ **Pour les personnels de santé**

- Etablir un diagnostic rapide pour ne pas retarder la prise en charge.
- Il est important que tous les personnels de santé devraient être capables de diagnostiquer et de prendre une décision sur la conduite à tenir.
- Assurer la prise en charge multidisciplinaire.

❖ **Pour les autorités**

- Doter les laboratoires des moyens modernes pour faciliter la prise en charge : les dosages hormonaux
la détermination du caryotype
- Mettre en place un équipement adéquat pour les plateaux techniques

Conclusion

CONCLUSION

L'ambiguïté sexuelle est une pathologie malformatrice congénitale des organes génitaux nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire. Elle est relativement rare et touche préférentiellement le nouveau-né et les pubertaires voire les adultes avec une nette prédominance féminine.

Selon la classification de l'ambiguïté sexuelle, l'hyperplasie congénitale des surrénales par bloc enzymatique et l'insensibilité aux androgènes sont les principales étiologies les plus fréquentes.

L'examen clinique suivi d'une échographie pelvienne peut suffir pour poser le diagnostic. Les dosages hormonaux et la détermination de caryotype sont néanmoins indispensables pour fournir des éléments diagnostiques.

Diagnostiquée à la naissance, le traitement médical est toujours étiologique, associé à la chirurgie. Par contre à la puberté, le traitement chirurgical est le traitement de base qui vise à réparer et à corriger l'aspect anatomique des organes génitaux, selon le choix de l'identité du patient.

Une surveillance régulière du patient est effectuée afin de s'assurer autant que possible le statut socio-psychologique et conjugal meilleur.

Au terme de ce travail, nous avons proposé quelques suggestions qui pourraient prévenir la survenue de l'ambiguïté sexuelle basée à priori sur les étiologies et améliorer la prise en charge.

Références

REFERENCES

1. **PERLUMETER G. ; QUEVAUVILLES J. ; LEON P.** Ambiguïté sexuelle. Dictionnaire Médical de l'Infirmière : l'Encyclopédie Pratique de Référence. 8^e édition, Masson, 2009 : 49 – 51.
2. **SIDIBE AT; CISSE I; DIARA AS; BOCOUM IA; DEMBELE M. ; TRAORE HA.** Les ambiguïtés Sexuelles en Médecine Interne de l'Hôpital du point G BAMAKO MALI. disponible sur <http://ehp.niehs.nih.gov/malimed/2005/p37.pdf> Mali Médical 2005 TXX N° 1&2, 37- 39. Consulté le 15 Décembre 2009.
3. **SHIMADA K. ; MATSUMOTO F ; TOHDA A** –Decision Making Process About Sex assignement In the Neonate With Ambiguous Genitalia. Nippon Rinsho. 2004 ; 62 (2) : 390 – 6
4. **SIROL F. ;** Prise en charge des Ambiguïtés Sexuelles. Aspects Psychologiques des Ambiguïtés Sexuelles. J. Pédiatrique Puériculture 2002 ; 15 : 111 – 6.
5. **JOSSO N.** Physiologie de la reproduction humaine. Les Etats Intersexués et les Ambiguïtés Sexuelles. EMC. Gynécologie 802-A-20/3-1988
6. **GANONG W. ; JOBIN M.** Différenciation des Organes Génitaux. Physiologie médicale. 2^e édition, De Boeck Université, 2005 : 390.
7. **LACOMBE M.** L'appareil génital. Le Lacombe : précis d'anatomie et de physiologie humaine, volume 1. 29^e édition, Lamarre, 2007 :158 - 162.
8. **KAMINA P.** Périmée – Organes Génitaux Externes. Anatomie clinique, TOME 4, 2^e édition, Maloine 2008 : 313 - 331.

9. **GOSLING J.A; HARRIS P.T; WHITEMORE I.; WILLIAM P. L.T.** Anatomie du Bassin et Périanée. Anatomie Humaine : Atlas couleur, 2^{ème} édition, De Boeck Université 2003: 218.
10. **ABBARA A.** Vulve. disponible sur <http://www.alyabarra.com> 2007. Consulté en Mars 2010.
11. **NICOLES CHEVALIER.** Vulve. Gynécologie Obstétrique. Estem 2008 :18 – 19.
12. **DARK R.L. ; VOLY W. ; MITCHELL A. W. M.** Anatomie des Organes Génitaux Externes. Anatomie pour les Etudiants. 2006 : 458 - 471.
13. **LEON P. ; JEAN LOUIS T.** Testicules. Endocrinologie : Soins infirmiers. 4^e édition, Masson, 2006 :111 – 113.
14. **RAME A. ; THEROND S.** Appareil génital. Anatomie et Physiologie. Masson, 2006 : 257 - 268.
15. **SY NGUYEN ; REDHA. BOUROUNA.** Le Petit Bassin et les Organes Génitaux. Manuel d'anatomie et de physiologie. 4^{ème} édition, Lamarre 2008 : 56 - 69.
16. **EUSTACHE I.** Comment et quand se développe l'Ambiguïté Sexuelle. Ambiguïté Sexuelle : Conséquences de la Chirurgie Clitoridienne. disponible sur http://www:e-sante.fr/sexualite-ambiguite-sexuelle-consequence-chirurgie-clitoridienne-NN_6543-95-7-3.htm 2003. Consulté le 20 Mars 2010.
17. **GOEFFRAY A. ; BAECHLER- SADOUL E. ; VALLA JS.** Ambiguïté Sexuelle - Place de l'Imagerie. disponible sur <http://www.sfipratriopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTIMOO/GFTIMOO.HTM> , 2000, Consulté le 20 Mars 2010.

- 18.** LABRUNE P. Ambiguité Sexuelle. Urgences Pédiatriques, Volume 1. Estem, 2004 : 1005 – 1010.
- 19.** MICHEL A. ; WAGNER C. ; JEANDEL C. L'Annonce de l'Intersexualité : Enjeux Psychiques. Neuro-Psychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence, 2008, 56 (6) : 356 - 369.
- 20.** MOREL-JOURNEL N. ; COURTOIS F. ; PAPAREL P. ; RUFFION A. ; CARRIER S. ; LERICHE A. Traitement Chirurgical à l'âge Adulte des séquelles de Malformations Sexuelles Congénitales Majeures. Sexologies. Masson, 2009, 18 (2) : 147 - 155.
- 21.** ESTRABAUD M. Les Adolescents Porteurs de Malformations Sexuelles. Adolescence et Malformations Urogénitales Graves. 1998 : 21 , 276.
- 22.** DANIEL MARCELLI ; BRACONNIER A. Adolescents et Psychopathologie. 7^{ème} édition, Masson, 2008 : 120 - 125.
- 23.** FERECHTE ER. ; ESTELLE E. Malformations avec Ambiguité Sexuelle. Embryologie Humaine. 4^{ème} édition, Masson, 2008 : 359.
- 24.** EL AMRANI N. ; OUTIFA M. ; NABIL S. ; CHEMRY I. ; EL HAJOUI S. ; ALAOUI MT. A Propos d'un Cas de Pseudo-Hermaphrodisme Féminin. Médecine. disponible sur <http://www.santetropicale.com/resume/8004.pdf> 2000. Consulté le 14 Mai 2010.
- 25.** BOURILLON A. Ambiguité Sexuelle. Pédiatrie. 5^{ème} édition, Masson, 2008 : 287 – 290.

- 26. HANQUINET S. ; FEREY S. ; RALIFA G.** Ambiguité Sexuelle. Imagerie Pédiatrique Pratique. Masson, 2008 : 228 – 230.
- 27. AMRAUNE S. ; BOUSKRAOUI M. ; ELFIZAZI R.** Pseudohermaphrodisme masculin à propos d'un cas. Disponible sur <http://www.bouskraoui.net/data/2007/cm75.pdf>, consulté le 05 Mai 2010.
- 28. ARDAENS Y. ; BERNARD GM. ; COQUEL P.** Ambiguïtés Sexuelles. Echographie en Pratique Gynécologique. 4^{ème} édition, Masson, 2007 : 71 - 74.
- 29. THIBAUD E. ; DRAPIER – FAURE E.** Diagnostic et Prise en Charge à l'Adolescence. Gynécologie de l'Adolescente. Masson, 2005 : 43 - 44.
- 30. BOUVATIER C. ; DAVID M. ; GAYAC ; BOURNERES R. ; CHATELAIN P.** Conduite à tenir devant une Anomalie des Organes Génitaux Externes découverte à la Naissance, Elsevier, 2009, 16 : 585 - 587.
- 31. MARC J.P.** Génétiques des Ambiguïtés Sexuelles. Génétique Médicale : Formelle, Chromosomique, Moléculaire, Clinique. Masson, 2004 : 336 - 343.
- 32. NGOM G. ; SANKALE A.A. ; KONATE I. ; DIOUF A.W. ;NDOYEN.** Prise en Charge des Ambiguïtés Sexuelles : A l'Unité de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital Aristide le Dantec de DAKAR, Médecine de l'Afrique Noire, 2006, 53.
- 33. MELANIE JACQUOT.** Répercussion de l'Ambiguïté Sexuelle sur la dynamique affective, l'intégration sociale, la qualité de vie et le comportement sexuel de l'adulte. Disponible sur : <http://www.fondation.wyeth.org/les-projets-de-recherche/des-appels-a-projets/2006-12-projets-de-recherche/article/repercussion-de-l-ambiguite>; 2006.Consulté en Mai 2010.

- 34. MOURRIQUAND P.** Ambiguïté Sexuelle. Disponible sur : http://www.chu-lyon.fr/internet/rech_exp/expertise/pediatrie/expertises_ambiguites_sexuelles.htm ; 2006. Consulté en Mai 2010.
- 35. AIGRAIN Y. ; LIMAL J.M. ; ASSATHIANY R. ; BAROIS A.** Pseudo-Hermaphrodismes Féminins. Endocrinologie Périnatale ; 4^{ème} édition, Masson, 2008 : 255
- 36. LANSAC J. ; LECOMTE P. ; MARRET H.** Circonstance Diagnostic des Malformations Génitale. Gynécologie. 7^{ème} édition ; Masson, 2007 : 155.
- 37. GRISE P.** Féminisation des Organes Génitaux pour Ambiguïtés Sexuelles : Plastie vaginale et clitoridienne. Disponible sur http://www.canal-u.tv/producteurs/canal_u_medecine/dossier_programmes/chirurgie/film/feminisation_des_organes_genitaux_pour_ambigue_sexuelle_plastie_vaginale_et_clitoridienne. 2007. Consulté en Juin 2010.
- 38. ALI A.** Opération chirurgicale en Ambiguïté Sexuelle pour une fille de 13ans. Disponible sur <http://www.tvt.tg/tvt/spip.php?article223>, Publié en Décembre 2007. Consulté en Avril 2010.

Velirano

Eto anatrehan'ireo Mpampianatra ahy, eto amin'ny toeram-mpampianarana ambony momba ny fahasalamana sy ireo niara-nianatra tamiko, eto anoloan'ny sarin'i HIPPOCRATE, Dia manome toky sy mianiana aho, amin'ny anaran'Andriamanitra Andriananahary, fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo ampanatontosana ny raharaha-pitsaboana.

Ho tsaboiko maimaim-poana ireo ory, ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho.Tsy hiray tetika maizina na oviana na oviana, ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety ho azo. Raha tafiditra an- tranon'olona aho, dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samirery ireo tsiambaratelo aboraka amiko.

Ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamoafady na hanamorana famitan-keloka. Tsy ekeko ho efitra manelanelana ahy amin'olona tsaboiko ny anton-javatra ara- pinoana, ara- pirenena, ara-pirazanana, ara-pirehana, ary ara-tsaranga. Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorontoronina aza. Tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalàn'ny maha- olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo Mpampianatra ahy aho, ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ireo mpiara- belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko; Ho rakotra henatra sy ho rabian'ireo mpitsabo namako kosa aho raha mivadika amin'izany.

UNIVERSITE DE MAHAJANGA
Faculté de Médecine

AUTORISATION D'IMPRESSION DE THESE

Intitulé de thèse : " AMBIGUITÉ SEXUELLE DE L'ADULTE
A PROPOS D'UN CAS AU CNE "

Nom et Prénoms du (de la) Candidat(e) : TIA RISOA Redinirina Fecadie Bernard

Membres du Jury	Nom et Prénoms	Date	Signature	Observations
Président	Pr. ZAFISAONA Gabriel	23 AOÛT 2010		non lu
Juge	Pr. RAVOLAMANANA Rely Aggrégée en Chirurgie Générale	27-08-10		
Juge	Pr. RAHARIMANANA Rendro Aggrégée de Pneumo - Phisiologie Spécialiste en Médecine	27/08/10		non lu
Rapporteur/Directeur	Professeur Pierana G. RANDACHARISON Agrégé en Gynécologie Obstétrique	20-08-10		accepté

Avis du Président du Jury

Acceptée

Refusée

Date 31 AOÛT 2010

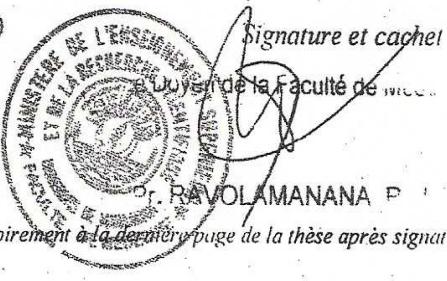


Autorisation du Doyen de la Faculté de Médecine

Acceptée

Refusée

Date 27-08-10



Autorisation à reproduire obligatoirement à la dernière page de la thèse après signature

Nom et prénoms : TIARISOA Dedinirina Léocadie Bernard

Titre de la thèse : AMBIGUITE SEXUELLE DE L'ADULTE A PROPOS D'UN CAS AU CME

Rubrique de la thèse : GYNECO-OBSTETRIQUE

Format : 21 x 29,7 cm

Nombre de tableaux : 1

Nombre de pages : 75

Nombre de références bibliographiques : 38

Nombre de figures : 20

Nombre de pages bibliographiques : 05

Mots clés : Ambiguïté ; sexuelle ; anomalie ; différenciation.

RESUME

L'ambiguïté sexuelle est une malformation des organes génitaux par rapport aux normes standardisées des types « féminins » ou « masculins ». Elle résulte d'anomalies complexes du développement des organes génitaux internes et externes. C'est une pathologie extrêmement rare.

Notre étude rapporte un cas d'ambiguïté sexuelle de l'adulte observé et opéré au service de gynécologie du CHU de Mahajanga.

Notre objectif est de décrire les aspects cliniques et de rechercher les étiologies des ambiguïtés sexuelles afin d'établir la prévention et la prise en charge multidisciplinaire.

Pour notre patient, cette malformation a été découverte à la naissance et il a été élevé comme un garçon, mais à l'âge pubertaire, des caractères sexuels secondaires féminins étaient apparus chez ce garçon. Le diagnostic a été posé suite à une anamnèse surtout sur ses antécédents, à l'examen clinique et à l'échographie pelvienne que nous avons effectué. Ensuite ce patient a été traité chirurgicalement dans le but de garder son identité masculine. Son traitement consiste en une chirurgie masculinisante telle la mastectomie bilatérale et une hysterectomie totale.

Les suites opératoires sont simples et non compliquées. Le fonctionnement social, psychique et physique est amélioré.

Membres de jury :

Président : Monsieur le Professeur ZAFISAONA Gabriel

Juges : Madame le Professeur RAVOLAMANANA RALISATA Lisy

Madame le Professeur RAHARIMANANA Rondro Nirina

Directeur et Rapporteur : Monsieur le Professeur RANDAOHARISON Pierana Gabriel

Adresse de l'auteur : Lot 0209B0194 Tsararano Ambany Secteur D. MAHAJANGA 401