

Résumé n°P429

Le syndrome du 46, XX mâle à sry négatif avec gynécomastie bilatérale et virilisation complète à l'hôpital du mali: A propos d'un cas.

ML. Mariko*^a (Dr), M. Bah^a (Dr), MA. Ouattara^b (Dr), AT. Drame^a (Dr), I. Nientao^a (Dr), HD. N'Diaye^a (Dr), A. Toure^a (Dr), KBD. Coulibaly^a (Dr), AM. Guindo^a (Dr), AT. Sidibe^a (Pr), P. Touraine^c (Pr)

^a Service Endocrinologie - Diabétologie - Hôpital du Mali, Bamako, MALI ; ^b Service Chirurgie Thoracique- Hôpital du Mali, Bamako, MALI ; ^c IE3M - Service Endocrinologie de la reproduction et des Pathologies gynécologiques Rares Pitié Salpêtrière, Paris, FRANCE

* medlamine15@hotmail.com

Introduction : Le syndrome du 46, XX mâle est une forme rare d'inversion du sexe chez les hommes.

Observation : Patient de 15 ans ; frère Sourd-muet, consulte pour gynécomastie bilatérale depuis 3 ans.

Examen physique : augmentation bilatérale du volume des seins, souples, indolores, sans masse ni écoulement mamelonnaire. Présentant une fente sur la face postérieure du pénis mesurant 4 sur 1 cm avec un hypospadias; Les testicules sont atrophiés 2 ml à gauche et 3 ml à droite à l'orchidomètre de Prader; La pilosité pubienne et axillaire sont bien fournies (P4).

Bilan hormonal : Hypogonadisme hypergonadotrope : LH à 16,4 UI/L FSH à 22,7 UI/L; Testostérone 0,4ng/ml, Testostérone Biodisponible : 0,1 ng/ml, Testostérone Libre : 5 Pg/ml; Estradiol : 40,55 Pg/ml; AMH : 1,30ng/ml; La prolactine : 11µg/l.

Le caryotype : 46, XX isch Yp 11,3 SRY Négative.

Echographie testiculaire : Hypotrophie testiculaire bilatérale : testicule droit 22 x15 x 11 mm porteur d'un kyste centro-testiculaire de 0,2 ml et le testicule gauche mesurait 17 x 11 x 10 mm.

Echographie abdomino-pelvienne : Présence de la prostatique et les deux vésicules séminales; Ailleurs présence d'un lambeau tissulaire dans le détrusor de 19 x 10 mm en faveur probablement d'un reliquat utérin.

Traitement : Après prise en charge psychologique le patient a bénéficié d'une mastectomie totale, Chirurgicale réparatrice de son hypospadias et Androtardyl 250mg en intramusculaire tous les mois.

Conclusion : Le diagnostic du syndrome 46, XX mâle est cytogénétique. Le coût et l'accessibilité de cette technique au Mali rend le diagnostic difficile et une prise en charge inefficace.

Mots clés Syndrome du 46XX male/Gynécomastie/Virilisation complète.

L'auteur n'a pas transmis de déclaration de conflit d'intérêt.