



# PROFIL DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE DES DYSGENESIES GONADIQUES AU CHU MOHAMMED VI OUJDA



F. Elilié Mawa Ongoth (Dr)<sup>1</sup>, S. Farih (Dr)<sup>1</sup>, M. Tajir (Pr)<sup>2</sup>, H. Benhaddou (Pr)<sup>3</sup>, H. Latrech (Pr)<sup>1</sup>.

1. Service d'Endocrinologie Diabétologie, CHU Mohammed VI, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

2. Laboratoire de génétique médicale, CHU Mohammed VI, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

3. Service de Chirurgie viscérale et Uro-génitale Pédiatrique, CHU Mohammed VI, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed Premier, Oujda, Maroc.

## INTRODUCTION :

Les dysgénésies gonadiques (DG) constituent un groupe d'affections faisant partie des défauts de développement sexuel. Elles sont caractérisées par un développement anormal des gonades (ovaire ou testicule) en rapport avec une anomalie de structure ou numérique des chromosomes sexuels ou des mutations gènes impliqués dans développement de la gonade [1]. Elles peuvent être partielles, complètes ou mixtes.

L'objectif de ce travail était de décrire les aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques des dysgénésies gonadiques au CHU Mohammed VI Oujda au Maroc.

## PATIENTS ET METHODES :

Etude descriptive, transversale portant sur des patients suivis au CHU Mohammed VI Oujda pour dysgénésie gonadique.

## RESULTATS :

L'étude portait sur 9 patients d'un âge moyen de  $9,49 \pm 8,4$  ans. L'anamnèse notait une consanguinité de premier degré (22,2%) et une absence d'assignation du sexe à la naissance (22,2%). La DG était diagnostiquée en période néonatale (22,2%) et en période pubertaire (55,6%). Le motif de consultation était une anomalie des organes génitaux externes (33,3%) et un retard staturo-pondéral avec impubérisme (33,3%). La formule chromosomique était de type masculin (22,2%), 45, X (44,5 %) et en mosaïque (22,3)%. Le diagnostic retenu était une DG partielle 46, XY (22,2%) une DG mixte (33,3%) et une dysgénésie ovarienne par syndrome de Turner (44,5 %).

La prise en charge était multidisciplinaire. Les actes médicaux consistaient en une cure d'hypospadias (33,3%), une gonadectomie (22,2%), une correction du micropénis en utilisant un traitement local par dihydrotestostérone (44,5%), une induction de la puberté (22,2%) et un traitement par GH recombinante (33,3%).

## DISCUSSION ET CONCLUSION :

Les dysgénésies gonadiques sont une entité assez rare. Leur diagnostic devrait être porté en période néonatale, permettant une prise en charge multidisciplinaire précoce et adaptée avec définition de l'orientation sexuelle de l'enfant [1].

## Bibliographie :

[1] Mc Cann-Crosby B, Mansouri R, Dietrich JE et al. State of the art review in gonadal dysgenesis: challenges in diagnosis and management. Int J Pediatr Endocrinol. 2014;2014(1):4.

**Déclaration de conflit d'intérêt : nous n'avons pas de conflit d'intérêt avec ce travail**