



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

Cas clinique 2

Description d'une anomalie des OGE

Ritha MBONO (Cameroun)

Asmahane LADJOUZE (Algérie)



Cas n° 1



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- Né 15 jours, référé pour anomalie des OGE
 - Né à terme, PN= 3000 g, cri immédiat
 - Déclaré garçon à la naissance
- 

Cas n° 1

- Description des OGE:





Cas n° 1



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- **Description des OGE:**

- Bourgeon génital pénien et coudé mesurant 20 mm
- Bourrelets scrotalisés, asymétriques et non fusionnés ;
- Sinus urogénital fermé
- Présence d'un seul orifice pénien;
- Deux gonades palpées de 10 mm de diamètre





Cas n° 1

- Sur la base des signes cliniques, quel est le diagnostic le plus probable?
 - A. 46 XX DSD hypervirilisé
 - B. 46 XY DSD Hypervirilisé
 - C. 46 XY DSD Hypovirilisé
 - D. 46 XX DSD Hypovirilisé
- 



Cas n° 1

- Sur la base des signes cliniques, quel est le diagnostic le plus probable?
 - A. 46 XX DSD hypervirilisé
 - B. 46 XY DSD Hypervirilisé
 - C. 46 XY DSD Hypovirilisé**
 - D. 46 XX DSD Hypovirilisé
- 



Cas n° 2

- BB R. 3 jours de vie, emmené en consultation pour fièvre
 - Né à terme, PN= 3100 g, cri immédiat
 - Déclaré fille à la naissance
- 

Cas n°2

- Description des OGE

PEDAF

Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone





Cas n° 2

- **Description des OGE:**

- Bourgeon pénien et coudé mesurant 20 mm,
- 1 seul orifice pénien bifide;
- Bourrelets scrotalisés avec fusion postérieure;
- Pas de gonades palpées
- Sinus urogénital fermé





Cas n° 2



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- A votre avis, quel est le diagnostic le plus probable?
 - A. 46 XY DSD Hypovirilisé
 - B. 46 XY DSD Hypervirilisé
 - C. 46 XX DSD Hypervirilisé
 - D. 46 XX DSD Hypovirilisé
- 



Cas n° 2



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- A votre avis, quel est le diagnostic le plus probable?
 - A. 46 XY DSD Hypovirilisé
 - B. 46 XY DSD Hypervirilisé
 - C. 46 XX DSD Hypervirilisé**
 - D. 46 XX DSD Hypovirilisé





Cas n°2



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- Quelle complication faut-il craindre chez cet enfant?
 - A. Une hypokaliémie
 - B. Une hypomagnésémie
 - C. Une insuffisance surrénalienne
 - D. Une hypocalcémie
- 



Cas n° 2



Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- Quelle complication faut-il craindre chez cet enfant?
 - A. Une hypokaliémie
 - B. Une hypomagnésémie
 - C. Une insuffisance surrénalienne**
 - D. Une hypocalcémie





Take home message

PEDAF

Programme d'enseignement
en Endocrinologie-Diabétologie
pédiatrique pour l'Afrique Francophone

- La présence des gonades fait la différence entre:
 - enfant 46 XX DSD (**Fille hypervirilisée** donc **pas de gonades palpées**)
 - enfant 46 XY DSD (**Garçon hypovirilisé** donc **présence de gonades**)
 - Craindre **une insuffisance surrénalienne** chez un bébé **46 XX DSD**
 - Y penser si déshydratation sans pertes liquidiennes et convulsions
 - C'est une urgence diagnostique et thérapeutique
- 