Dysgénésie des gonades

R.		Wenner
G.A.		Hauser
M.		Keller

Clinique Universitaire de Gynécologie et d'Obstétrique Bâle (Dir. Prof. Dr. Th. Koller)

Nous rapportons 5 observations intéressantes.

Cliniquement les 5 malades, âgées de 19 à 30 ans, ont toutes sauf une, une taille normale, une femme est même grande. L'âge des os est nettement inférieur à l'âge normal, mais il n'existe pas de relation directe entre l'âge des os et la taille. Le nanisme n'est donc pas un symptôme régulier de la dysgénésie des gonades.

Du point de vue clinique, on observe chez toutes un infantilisme: les organes génitaux externes sont peu développés et la pilosité très rare; l'utérus et les trompes, vérifiées par laparotomie, sont infantiles; les ovaires sont représentés par des cordons blancs de dimensions très variables, ce qui peut donner lieu à un faux diagnostic d'ovaires rudimentaires à la laparoscopie et ils ne montrent jamais dans la coupe histologique d'épithélium germinatif. Nous n'avons jamais vu de formations adénomateuses du tissu réticulaire ni de prolifération des cellules biliaires.

Biologiquement nos observations se caractérisent, contrairement à ce que décrivent les autres auteurs, par un taux normal de folliculostimuline et la réaction d'Aschheim-Zondek fut positive dans 2 cas. L'élimination des phénolstéroïdes varie entre des chiffres nettement trop bas et des chiffres normaux du cycle menstruel; les frottis vaginaux révèlent en règle une atrophie, mais 2 malades montrent une action œstrogénique nette avec une acido-philie de 20%. Dans un cas nous avons même constaté une forte élimination de prégnañdiol.

Toutes ces hormones sexuelles doivent, vu l'absence des gonades, provenir des surrénales (troisième gonade).

D'après les travaux de Jost nous avons la preuve qu'en absence de testicules, les organes génitaux se développent toujours dans le sens féminin qu'il y ait des ovaires ou non. La différenciation des sexes résulte de l'influence locale des testicules et ne constitue pas un processus général endocrinien.

Chez nos 5 malades la détermination du sexe chromosomique de la peau et du sang ne montre un sexe masculin que dans 2 cas. Dans la littérature, nous trouvons plus d'individus avec dysgénésie des gonades du sexe mâle que du sexe féminin. Mais les cas du sexe féminin restent souvent méconnus, surtout s'ils se présentent comme nos cas, c'est à dire avec une taille normale, un effet œstrogénique marqué et un taux de folliculostimuline normal.

La dysgénésie des gonades est probablement beaucoup plus fréquente qu'on ne l'admettait jusqu'à présent.

Les agénésies «ovariennes» peuvent en fait aussi bien être des «agénésies testiculaires», raison pour laquelle nous préférons l'expression «d'agénésie gonadique», s'il n'y a pas de gonades du tout, ou de «dysgénésie gonadique» si on trouve du tissu réticulaire.

Le tableau clinique et endocrinologique de la dysgénésie des gonades est si peu homogène, si varié, qu'on ne peut pas fonder le diagnostic exclusivement sur ces observations. Même la laparoscopie ne nous apprend rien. Seule la biopsie des cordons germinatifs est décisive pour le diagnostic.

Discussion

J. Gilbert-Dreyfus, Paris: Très intéressé par la belle communication de M. Wenner, je soulignerai seulement combien il m'a paru curieux qu'une agénésie gonadique puisse ne pas entraîner une hypergonadotrophinurie massive, au moins en l'absence de tout traitement hormonal. En tous cas, les cas de M. Wenner me paraissent devoir être nettement exclus du cadre des agénésies gonadiques du type turnerien.

Quant à la discrimination du sexe génétique, elle est toujours aisée lorsqu'il s'agit du sexe femelle, mais souvent plus délicate à affirmer lorsque le sexe génétique est male. Comme toujours en matière de biologie, un résultat positif possède une valeur absolue, mais non point un résultat négatif, en l'espèce ici la non-découverte de corpuscules chromatinien.

Enfin, si je confirme l'hypothèse d'un armement chromosomal XXY possible, elle nous offre la solution du problème mystérieux du troisième sexe!

A. Netter, Paris: Nous sommes très étonné du caractère normal des FSH dans ces observations. L'élévation des FSH est un caractère constant des dysgénésies gonadotropiques de ce type. Il se peut qu'une thérapeutique œstrogène ou méthylandrogénique ait été faite auparavant sans que l'anamnèse en ait retrouvé trace. Toutes les fois que, dans nos observations d'aménorrhée primaire, le taux de FSH était normal ou bas, nous avons eu affaire, soit à une tuberculose génitale prépubérale, soit à des affections infundiculo-hypophysaires, en l'espèce, le plus souvent, une hydrocéphalie latente par obstruction de l'aqueduc de Sylvius.

En ce qui concerne le sexe génétique, les frottis buccaux et vaginaux sont infiniment plus commodes et plus précis que l'examen des leucocytes dont la numération est extrêmement fastidieuse. Les frottis buccaux et vaginaux n'exigent aucune homérisation, toutes les cellules contenant, en pratique, le chromosome sexuel.

Un nouveau type d'exploration dynamique surrénal-ovarienne:
valeur et signification dans un cas de virilisme par
arrhénoblastome

Par GILBEKT-DKEYFUS, J. C. SAVOIE, J. SEBAOUN et J. Ph. MEKY (Paris)