

HYPOGONADISME MASCULIN

Rappel physiologique :

- les androgènes circulent sous forme liée à la protéine de transport plasmatique TeBG, ou sous forme libre active
- il est nécessaire que la testostérone soit convertie en dihydrotestostérone (DHT)
- une faible partie de testo est convertie en œstrogène
- MIS (mullérienne inhibiting substance) empêche la formation des structures féminines in utero

Effets physiologiques des androgènes :

- développement et maturation des organes sexuels
- augmentation de la masse musculaire
- soudure du cartilage de conjugaison
- rétention Na, K, Ca, P
- agressivité et modification de la voix

Clinique :

- selon la date de survenu des troubles

1. pseudohermaphrodisme :

- gonades exclusivement testiculaires avec organes génitaux externes ambiguës
- le diagnostic est fait à la puberté le plus souvent
- l'ambiguïté apparaît pendant la période fœtale et dépend de la précocité de son apparition
 - pseudo hermaphrodisme interne : présence d'utérus et de trompes, absence de sécrétion de MIS, les organes sexuels externes et les testicules sont normaux
 - pseudo hermaphrodisme masculin externe : défaut de sécrétion de testostérone => organes génitaux externes ambiguës
 - pseudo hermaphrodisme masculin mixte : double déficit en MIS et testostérone

2. hypogonadisme primaire :

- dépend du moment d'apparition
 - ◆ avant la puberté :
 - pas de développement de caractères sexuels secondaires
 - grande taille, thorax étroit, musculature faible, graisse sous cutanée importante
 - organes génitaux infantiles, parfois gynécomastie
 - absence de libido, pas d'érection ni éjaculation
 - ◆ après la puberté :
 - caractères sexuels secondaires régresse lentement + atrophie testiculaire
 - diminution et raréfaction de la pilosité
 - disparition de la libido
- **dosage hormonaux**
- testostérone et œstradiol bas, FSH, LH élevé (insuffisance primitive)
 - test dynamique : LH-RH => ↑ FSH-LH mais hormones testostérone reste basse

➤ **étiologies :**

- a. Maladie de Klinefelter :
 - orchidodystrophie polygonosomique avec présence obligatoire d'un X surnuméraire
 - diagnostiquée vers l'adolescence, elle s'associe souvent à une dystrophie osseuse, débilité mentale, diabète familiale
 - caryotype le plus fréquent : XXY, rarement XXXY, XXXXY, XXYY
- b. anorchidie : traumatisme ou chirurgical
- c. insuffisance testiculaire de la sénescence : sujet âgé
- d. aplasie germinale et dystrophie myotonique : maladie de Steinert
- e. causes acquises : orchite ourlienne, irradiation, varicocèle

3. hypogonadisme d'origine centrale :

- a. hypogonadisme du pan-hypopituitarisme : insuffisance antéhypophysaire
- b. déficit en gonadotrophines
 - syndrome de Morsier et Kallman :
 - agénésie des lobes olfactifs lésion hypothalamique
 - anosmie + déficit gonadotrope, parfois cryptorchidie et épilepsie
 - syndrome de Laurence-Moon-Bardet-Biedl :
 - hypogonadisme + arriération mental + syndactylie + obésité + rétinite pigmentaire
 - syndrome de Prader-Labhart-Wili
 - hypogonadisme d'origine thalamique, hypotonie, obésité, dysmorphie (absence cartilage des oreilles, strabisme)
 - la stimulation continue par le clomifène donne de bon résultats, il s'agirait alors d'un retard de maturation
 - syndrome de Babinski-Frohlich :
 - hypogonadisme, obésité et diabète insipide
 - déficit isolé en LH :
 - eunuchoïdisme fertile (rare)

Traitement :

1) traitement de l'hypogonadisme primaire :

- traitement androgénique : ester de testostérone
 - post pubertaire : 100 à 200mg/mois
 - pré pubertaire : dose d'attaque 250mg tous les 7 à 15jrs

2) traitement de l'hypogonadisme secondaire :

- traitement par les gonadotrophines :
 - HCG : 4000 UI 3x/semaine pendant 6 à 9 mois puis 2000 UI/ semaine (LH)
 - HMG : remplace la FSH