



# Pédiatrie

## 1. Hernie inguinale chez la fille: un caryotype est-il nécessaire ?

La hernie inguinale touche 1-4% des enfants, avec une prépondérance de dix garçons pour une fille. Des données montrent que 0,8-2,4% des filles prémenstruées présentant une hernie inguinale ont une insensibilité complète aux androgènes (CAIS). Inversement, 80-90% des filles atteintes par le CAIS présentent des hernies inguinales uni ou bilatérales. Malheureusement, cette pathologie, lourde de conséquences, n'est que rarement recherchée par les pédiatres et les chirurgiens pédiatres.

### QU'EST-CE QUE L'INSENSIBILITÉ COMPLÈTE AUX ANDROGÈNES (CAIS)?

Le CAIS est l'une des causes de variation du développement sexuel (VDS) de type XY (autrefois appelé «testicules féminins»). La prévalence estimée est de 1 pour 20 000-64 000 nouveau-nés.<sup>1-3</sup> Ce trouble est lié à une mutation touchant le récepteur aux androgènes sur le chromosome X. L'insensibilité se traduit par un phénotype féminin ainsi qu'une orientation psychosexuelle féminine. Par contre, les filles ont un vagin court, une pilosité rare ainsi qu'une absence d'utérus et d'ovaires mais elles ont des testicules intra-abdominaux. Le CAIS se présente sous trois formes selon l'âge: hernie inguinale uni ou bilatérale durant l'enfance, aménorrhée primaire à l'adolescence ou stérilité à l'âge adulte.

### POURQUOI EFFECTUER UN CARYOTYPE?

A notre avis, un *screening* des filles ayant une hernie inguinale est nécessaire pour les raisons suivantes: les patientes atteintes par le CAIS ont un risque important de développer une tumeur testiculaire (14% à l'âge adulte et 1-2% durant l'enfance),<sup>4</sup> le risque de malignité augmentant avec l'âge (3,6% à 25 ans et 33% à 50 ans).<sup>5,6</sup>

L'impact psychosocial est non négligeable: les patientes atteintes par le CAIS n'auront jamais de menstruations et sont par conséquent stériles, donc nécessairement amenées à découvrir leur atteinte et les conséquences affectives et personnelles qui en découlent.

Les filles ou leurs parents pourraient être mis tôt au courant de leur condition, recevoir des explications par le personnel médical compétent à l'âge approprié et mettre en place une structure de soutien. Ces explications devraient avoir lieu avant les cours scolaires d'éducation sexuelle.

Les moyens d'information actuels (par exemple, internet) permettent l'accès à une grande quantité d'informations. Le *screening* éviterait à ces filles d'apprendre leur condition par elles-mêmes et sans soutien.

Dans une récente étude britannique, 53% des parents ont été inquiétés par cette annonce, mais 91% d'entre eux ont préféré être informés des risques de CAIS et avoir la possibilité d'un *screening*.<sup>7</sup>

La figure 1 résume notre proposition de prise en charge.

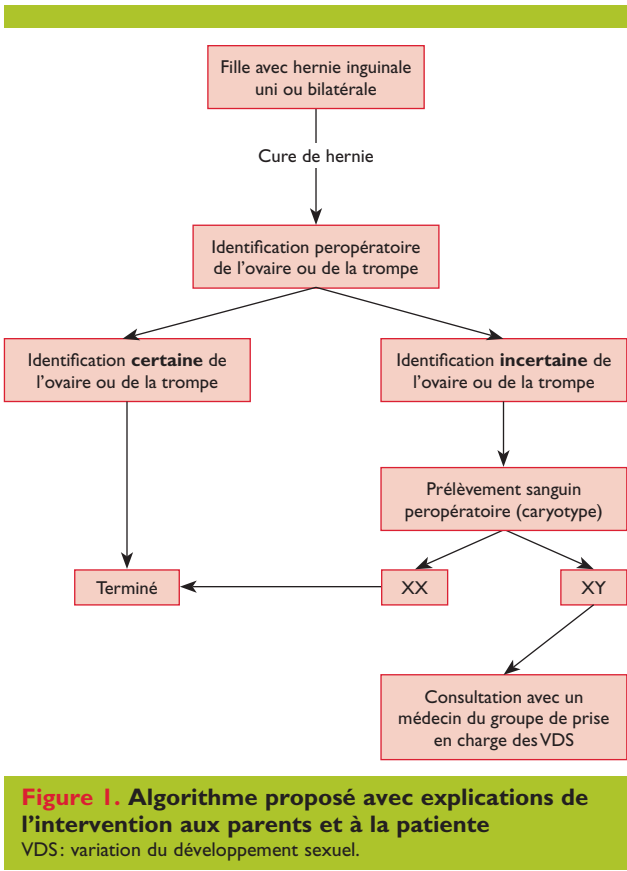
Rev Med Suisse 2015; 11: 114-5

S. Schaer  
B. J. Meyrat  
G. Dushi

Drs Blaise J. Meyrat et Gezim Dushi  
Sandy Schaer  
Service de chirurgie pédiatrique  
CHUV, 1011 Lausanne  
blaise-julien.meyrat@chuv.ch

#### Inguinal hernias in girls: is caryotype necessary?

The incidence of inguinal hernias in children is 1-4% with predominance in boys (10 to 1). Based on the data, 0.8-2.4% of premenstrual girls presenting with inguinal hernias have a complete androgen insensitivity syndrome (CAIS). On the other hand, 80-90% of girls with CAIS present uni- or bilateral inguinal hernias. Unfortunately, this burdened pathology is very rarely looked for by pediatricians, or paediatric surgeons.



**Figure 1. Algorithme proposé avec explications de l'intervention aux parents et à la patiente**

VDS: variation du développement sexuel.

## CONCLUSION

A notre avis, un dépistage est indispensable, mais il faut se rappeler que le CAIS est une pathologie rare et que toutes les filles présentant une hernie inguinale n'ont pas un génotype masculin ! Il faut également s'assurer de la rapidité de la réponse en cas d'analyse de caryotype. ■

Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

## Implication pratique

> Le dépistage du CAIS (syndrome d'insensibilité complète aux androgènes) est nécessaire pour les filles avec une hernie inguinale, même unilatérale, afin d'éviter les surprises de stérilité sans s'y être préparé, et l'apparition d'une tumeur gonadique à l'âge adulte

## Bibliographie

1 \* Deeb A, Hughes IA. Inguinal hernia in female infants: A cue to check the sex chromosomes? *BJU Int* 2005;96:401-3.  
 2 Hurme T, Lahdes-Vasama T, Makela E, Iber T, Toppari J. Clinical findings in prepubertal girls with inguinal hernia with special reference to the diagnosis of androgen insensitivity syndrome. *Scand J Urol Nephrol* 2009;43:42-6.  
 3 \* Oakes MB, Eyvazzadeh AD, Quint E, Smith YR. Complete androgen insensitivity syndrome – a review. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2008;21:305-10.

4 Deans R, Creighton SM, Liao LM, Conway GS. Timing of gonadectomy in adult women with complete androgen insensitivity syndrome (CAIS): Patient preferences and clinical evidence. *Clin Endocrinol (Oxford)* 2012;76:894-8.  
 5 Manuel M, Katayama PK, Jones HW. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. *Am J Obstet Gynecol* 1976;124:293-300.  
 6 \*\* Burge DM, Sugarman IS. Exclusion of androgen insensitivity syndrome in girls with inguinal hernia:

Current surgical practice. *Pediatr Surg Int* 2002;18:701-3.

7 \*\* Georgiou R, Hall NJ, Stanton M. Screening for complete androgen insensitivity syndrome in girls with inguinal hernia: Parental insight. *Arch Dis Child* 2013;98:316-7.

\* à lire  
 \*\* à lire absolument