

LA CRYPTORCHIDIE : UNE APPROCHE MULTIDISCIPLINAIRE

J. P. BOURGUIGNON⁽¹⁾, Ch. ERNOULD⁽²⁾, J. de LEVAL⁽³⁾, F. GEUBELLE⁽⁴⁾

RÉSUMÉ

La cryptorchidie est une affection fréquente puisqu'elle concerne près de 1 % des garçons. La cryptorchidie peut être définie comme le testicule constamment absent du scrotum dans lequel il ne peut être abaissé manuellement. Le diagnostic différentiel doit être fait entre cryptorchidie et testicule rétractile, ce dernier ne justifiant aucun traitement.

Le testicule cryptorchide doit être descendu, idéalement, vers l'âge de 2-3 ans, pour limiter le risque de complications associées à cette affection : la stérilité et la néoplasie testiculaire. Certaines situations telles que l'association d'anomalie anatomique (hernie) ou le diagnostic tardif, en cours de puberté, relèvent d'emblée de la chirurgie. D'autres situations, comme l'absence des deux testicules à la palpation, ou l'association avec des anomalies de la différenciation des organes génitaux externes ou de l'arbre urinaire, requièrent des examens diagnostiques complémentaires avant tout traitement. La situation la plus fréquemment observée qui est la cryptorchidie isolée, justifie un traitement médical par HCG intramusculaire ou LHRH intranasal dans un premier temps. Etant donné que la descente testiculaire normale met en jeu des facteurs mécaniques et hormonaux (HCG, LHRH), on comprend que la pathologie de ce processus soit due à différentes étiologies et ne réponde pas systématiquement à un traitement hormonal. Une fois sur deux ou sur trois, selon l'âge, ce traitement conduit à une descente testiculaire complète et définitive, c'est-à-dire persistant au-delà d'un délai d'un an. Si ce n'est pas le cas, il n'est habituellement pas indiqué de tenter à nouveau un traitement médical, et une orchidopexie chirurgicale sera donc réalisée.

INTRODUCTION

Plusieurs raisons nous incitent à refaire ici le point sur la cryptorchidie. Il s'agit d'une affection fréquente (elle concerne près de 1 % des garçons) et préoccupante par ses conséquences, notamment sur la fertilité. Enfin, un nouveau traitement médical a été proposé pour cette affection ; il vient remettre en question l'attitude thérapeutique d'ailleurs toujours controversée dans ce domaine.

Devant une cryptorchidie, le praticien choisit de demander l'avis, tantôt de l'urologue, tantôt du pédiatre ou encore d'autres spécialistes. L'expérience de ces médecins porte sur une approche du problème qui est orientée en fonction de leur spécialité. Dans le souci de tirer parti de cette complémentarité et d'harmoniser les points de vue, cet article a été rédigé sur la base d'une approche multidisciplinaire de la cryptorchidie.

PHYSIOPATHOLOGIE : LES FACTEURS CONTRIBUANT À LA DESCENTE TESTICULAIRE ET LEURS ALTÉRATIONS

La variabilité de la réponse de la cryptorchidie à un traitement médical est probablement en rapport avec la diversité des étiologies de l'affection. Ces différentes étiologies sont elles-mêmes l'expression de l'intervention de plusieurs facteurs pour déterminer la descente testiculaire : les facteurs hormonaux et les facteurs mécaniques.

La figure 1 illustre les *principaux événements endocriniens* qui précèdent et accompagnent la descente testiculaire. Vers le 3^e mois de la vie fœtale, le testicule est soumis à une stimulation par l'hormone chorionique gonadotrope ou HCG, produite par le placenta. L'HCG entraîne la sécrétion de quantités importantes de testostérone par le testicule. Vers la mi-gestation, les gonadotrophines hypophysaires du fœtus, LH et FSH, atteignent leur sécrétion maximale sous l'action de la LHRH hypothalamique fœtale qui les stimule spécifiquement.

C'est au 3^e trimestre de la gestation que les testicules migrent à travers le canal inguinal

(¹) Agrégé, (²) Chef de Travaux et Maître de Conférences, (³) Professeur, Université de Liège, Clinique et Polyclinique pédiatriques.

(⁴) Professeur, Université de Liège, Service d'Urologie.

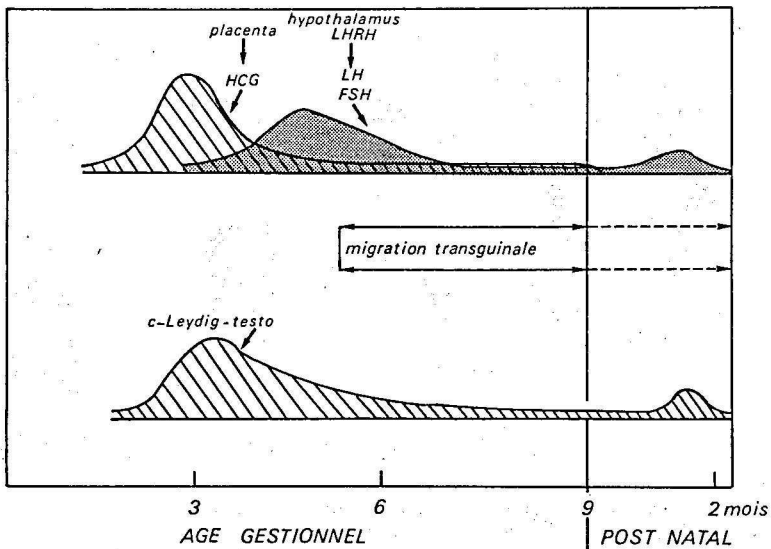


FIG. 1. Elévation durant la période pré- et postnatale de la sécrétion d'HCG par le placenta, de gonadotrophines par l'hypophyse fœtale et de testostérone par le testicule fœtal, en relation avec la migration testiculaire.

pour descendre dans les bourses. Quelquefois, cette descente se termine dans les premiers mois de la vie postnatale, où il existe par ailleurs une réactivation transitoire de l'hypophyse et du testicule.

Le rôle de ces facteurs hormonaux dans la descente testiculaire est illustré par la fréquence accrue de la cryptorchidie dans les affections s'accompagnant de masculinisation imparfaite par insuffisance des androgènes testiculaires ou des gonadotrophines hypophysaires.

Les aspects anatomiques et mécaniques de la descente testiculaire sont illustrés par la figure 2: Après 3 mois de vie fœtale, le testicule dont l'ébauche était au voisinage du rein, a gagné l'orifice interne du canal inguinal.

Ce testicule est précédé par un tractus de consistance gélatineuse, le *gubernaculum testis*, ainsi que par une évagination du péritoine, le processus vaginal. Toutes ces structures anatomiques changent peu de place durant le 2^e trimestre de la gestation qui voit leur développement se poursuivre. Pendant le 3^e trimestre, le testicule migre à travers le canal inguinal. A ce moment, interviennent des facteurs mécani-

ques tels que la pression intra-abdominale, la fusion entre le testicule et l'épididyme, et les tractions exercées par le *gubernaculum* ou par certains muscles. Une fois les testicules descendus, le *gubernaculum* s'atrophie et le canal péritonéo-vaginal se referme. Si celui-ci reste ouvert, à quelque degré que ce soit, la voie est créée pour une hernie inguinale parfois observée par le clinicien, mais le plus souvent constatée par le chirurgien en cours d'intervention d'orchidopexie.

L'association assez fréquente de malformations anatomiques de la région du canal inguinal et d'une cryptorchidie, témoigne indirectement du rôle des facteurs mécaniques dans la descente testiculaire.

DÉFINITION ET CLASSIFICATION DES TESTICULES NON DESCENDUS

L'absence d'un ou des deux testicules dans les bourses doit faire évoquer quatre situations illustrées par la figure 3.

1) La cryptorchidie vraie est l'arrêt du testicule à un endroit donné, le long de son trajet

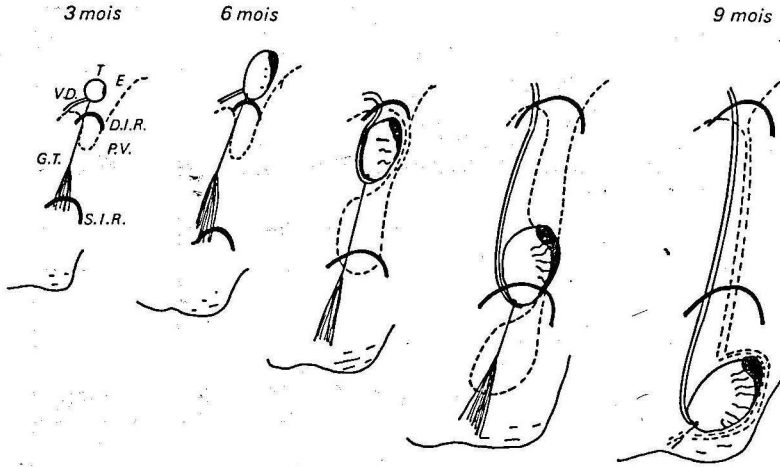


FIG. 2. Illustration schématique de la migration testiculaire durant la vie fœtale. Les symboles suivants illustrent les structures anatomiques : T : testicule, E : épидидyme, DIR : orifice inguinal profond, PV : processus vaginal, SIR : orifice inguinal superficiel, GT : *gubernaculum testis*, VD : canal déférent.

normal de migration. Selon cet endroit, on parlera de cryptorchidie abdominale, inguinale ou supra-scrotale. Dans ces divers cas, la situation haute du testicule est permanente et l'examineur ne pourra pas, ou ne pourra que partiellement, abaisser manuellement les testicules dans le scrotum. La notion de l'âge doit compléter cette définition. En effet, 20 à 30 % des prématurés présentent de manière physiologique des testicules non descendus. A la naissance à terme, 3 % des garçons présentent des testicules non descendus qui vont migrer spontanément durant les six premiers mois de la vie postnatale. Au-delà d'un an, une migration testiculaire spontanée est tout à fait improbable. A ce moment, le diagnostic de cryptorchidie peut être confirmé.

2) Un scrotum vide peut évoquer une deuxième situation : le testicule rétractile qu'on retrouve chez 5 à 10 % des garçons. Dans ce cas, le testicule qui a gagné sa position scrotale normale, est chassé dans le canal inguinal, notamment suite à une contraction du muscle crémasterien. Ici, la localisation haute du testicule est intermittente ; ainsi, une bonne relaxation peut ramener ce testicule spontanément dans la bourse. En outre, l'examineur pourra abaisser le testicule rétractile manuellement. La vivacité du réflexe crémasterien et la perception

de l'environnement sont des facteurs qui expliquent que le testicule rétractile est beaucoup plus fréquent chez l'enfant que chez le jeune nourrisson, durant les premiers mois de la vie.

3) Un scrotum vide peut également témoigner d'un testicule ectopique, c'est-à-dire d'un testicule qui s'est engagé, lors de sa migration, dans une voie anormale rendant sa descente impossible. La situation d'ectopie semble être relativement fréquente parmi les enfants chez lesquels une cryptorchidie n'a pas répondu au traitement médical.

4) Enfin, la dernière situation évoquée en présence d'un scrotum vide est l'agénésie testiculaire. Celle-ci survient de manière beaucoup plus rare. Dans ce cas, lorsque la masculinisation des organes génitaux externes est normale et témoigne donc de la présence de tissu testiculaire répondant à l'HCG maternelle durant la vie fœtale, il faut postuler qu'il y a eu, par la suite, régression et destruction du tissu gonadique.

L'EXAMEN CLINIQUE

Les conditions de l'examen sont essentielles pour un diagnostic correct de cryptorchidie. Le local doit être bien chauffé et l'examineur doit éviter d'avoir les mains froides.

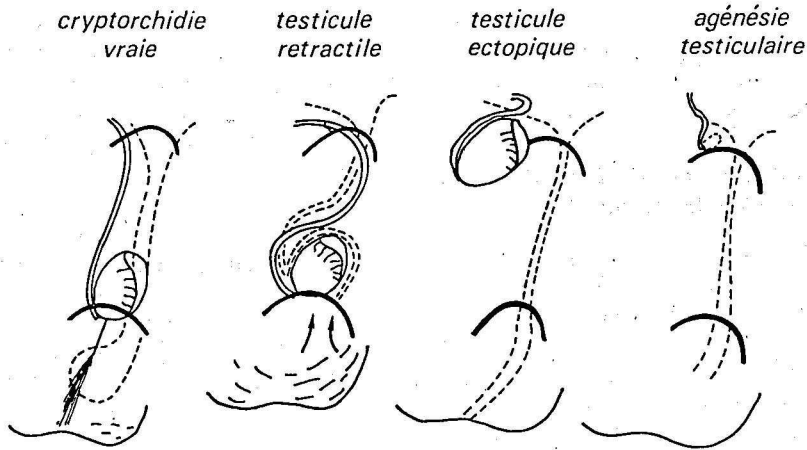


FIG. 3. Représentation schématique des 4 situations pouvant correspondre à un testicule non descendu et s'accompagner d'un scrotum vide.

L'observation en position debout permettra d'évaluer une série de points : la masculinisation des organes génitaux externes, la taille du scrotum qui peut être hypoplasique ou, au contraire, avoir un aspect « habité ». Il faut préciser s'il n'y a pas de micropénis (verge longue de moins de 2,5 à 3 cm selon l'âge) associé à la cryptorchidie. Chez les enfants un peu gras, on se méfiera de l'enfouissement pénien dans la graisse suspubienne. Enfin, par la palpation, l'examineur précisera la localisation des testicules si ceux-ci n'étaient pas spontanément en place. On recherchera également l'association d'un éventuel hypospadias.

Ensuite, l'enfant sera assis en position de tailleur, laquelle raccourcit le canal inguinal et augmente l'accessibilité d'un testicule haut placé. Cette simple position permet parfois aux testicules de se trouver spontanément en position scrotale. L'examen se fera alors par un palper bimanuel ; on évaluera la position spontanée des testicules puis la position atteinte lorsqu'une pression est exercée sur le canal inguinal, associée à une traction sur le testicule. Cette mobilisation manuelle abaisse le testicule

s'il est rétractile tandis que le testicule cryptorchide ne peut être amené en position scrotale. L'examen précisera encore l'existence éventuelle d'une hernie inguinale qui peut toutefois exister sans être cliniquement évidente. Enfin, il est souhaitable d'évaluer la dimension testiculaire, notamment à l'aide de l'orchidomètre de Prader.

Tous ces éléments de l'examen clinique seront consignés par écrit en précisant de quel côté est la cryptorchidie lorsqu'elle est unilatérale, ce qui représente 2/3 à 3/4 des cas. Ces renseignements écrits pourront s'avérer très utiles ultérieurement, en cas d'examen douteux.

La pratique nous apprend qu'un seul examen clinique ne permet pas toujours de préciser le diagnostic de cryptorchidie. C'est pourquoi, il ne faut pas hésiter à répéter l'examen à quelques semaines d'intervalle. On peut aussi demander le concours des parents ou de l'enfant lui-même pour vérifier, à l'occasion du bain par exemple, si les testicules ne sont pas en place. L'examen réalisé à l'occasion d'un épisode d'hyperthermie peut également être très informatif car, dans ces circonstances, les

testicules rétractiles seront généralement dans les bourses.

Le diagnostic différentiel entre testicule rétractile et testicule cryptorchide est fondamental car l'attitude thérapeutique est radicalement différente dans ces deux situations.

LES EXAMENS DIAGNOSTIQUES COMPLÉMENTAIRES

Au terme de l'évaluation clinique, le praticien est le plus souvent amené à conclure qu'il s'agit d'une cryptorchidie isolée. Dans cette situation, il n'y a généralement pas lieu, du moins chez l'enfant, de réaliser des examens biologiques. Chez le nouveau-né, une cryptorchidie bilatérale peut être le témoin d'une masculinisation très avancée chez une fille atteinte d'hyperplasie congénitale des surrénales. Quoique cette forme extrême de masculinisation soit peu fréquente, son diagnostic est vital lorsqu'un syndrome de perte saline fait partie de la maladie. Des examens hormonaux et particulièrement le dosage de la 17-hydroxyprogestérone seront donc indispensables à ce moment. Signalons que, pour cette raison notamment, le Centre agréé de Dépistage néonatal propose aux médecins qui le souhaitent le dosage de la 17-hydroxyprogestérone à partir de papier imbibé de sang séché, comme dans le cadre des autres dépistages systématiques.

Des examens biologiques pourront aussi s'avérer utiles chez l'enfant âgé de plus de 10 à 12 ans et chez l'adolescent. A cet âge, l'évaluation des gonadotrophines après administration de LHRH est un témoin indirect et sensible de l'intégrité des fonctions testiculaires exocrines et endocrines.

En ce qui concerne les examens anatomiques et morphologiques, les opinions sont partagées. Certains considèrent que le risque plus élevé de malformations urinaires associées à une cryptorchidie justifie la réalisation systématique d'une échographie rénale. Quoi qu'il en soit, un examen biochimique et microscopique des urines est toujours indiqué. Si celui-ci est anormal ou s'il existe des antécédents d'infection urinaire, une exploration plus détaillée est fortement indiquée.

Enfin, lorsque la cryptorchidie n'est pas isolée mais s'inscrit dans un contexte particulier

tel que masculinisation imparfaite (micropénis, hypospadias, hypoplasie scrotale), lorsque les deux testicules sont totalement inaccessibles à l'examineur ou en présence de malformations associées, des examens urologiques, endocrinologiques et génétiques devront être réalisés. Il y a lieu de faire appel à la collaboration d'un spécialiste.

LES COMPLICATIONS DE LA CRYPTORCHIDIE

La préoccupation que suscite la cryptorchidie chez le médecin est directement en rapport avec ses deux complications principales, la stérilité et la dégénérescence maligne.

Statistiquement, on retrouve plus fréquemment des oligospermies chez les patients présentant des antécédents de cryptorchidie. En outre, cette affection entraîne plus fréquemment des altérations fonctionnelles des spermatozoïdes. Plusieurs facteurs modulent cette conséquence et plus particulièrement l'âge. En effet, après la puberté, une cryptorchidie non traitée représente un risque quasi certain de stérilité. Actuellement, on sait qu'au-delà de l'âge de 18 mois surviennent dans le testicule des changements histologiques qui connaissent des perturbations en cas de cryptorchidie. Les anomalies portent sur les cellules germinales aussi bien que sur le tissu interstitiel qui évolue vers la fibrose. En dehors de l'âge, un facteur péjoratif pour la spermatogenèse est la localisation bilatérale de l'affection. Cependant, il faut retenir qu'en cas de cryptorchidie unilatérale, on peut observer, pour une raison inconnue à ce jour, une atteinte du testicule controlatéral dans près de 2/3 des cas.

Les néoplasies testiculaires sont 20 à 40 fois plus fréquentes chez les patients ayant présenté une cryptorchidie que dans le reste de la population masculine. Le risque de dégénérescence maligne dépend de la localisation du testicule ; il est environ 4 fois plus élevé lorsque le testicule est intra-abdominal que lorsqu'il est inguinal.

En cas de cryptorchidie unilatérale, on observe également une incidence accrue de transformation néoplasique dans le testicule controlatéral normalement descendu.

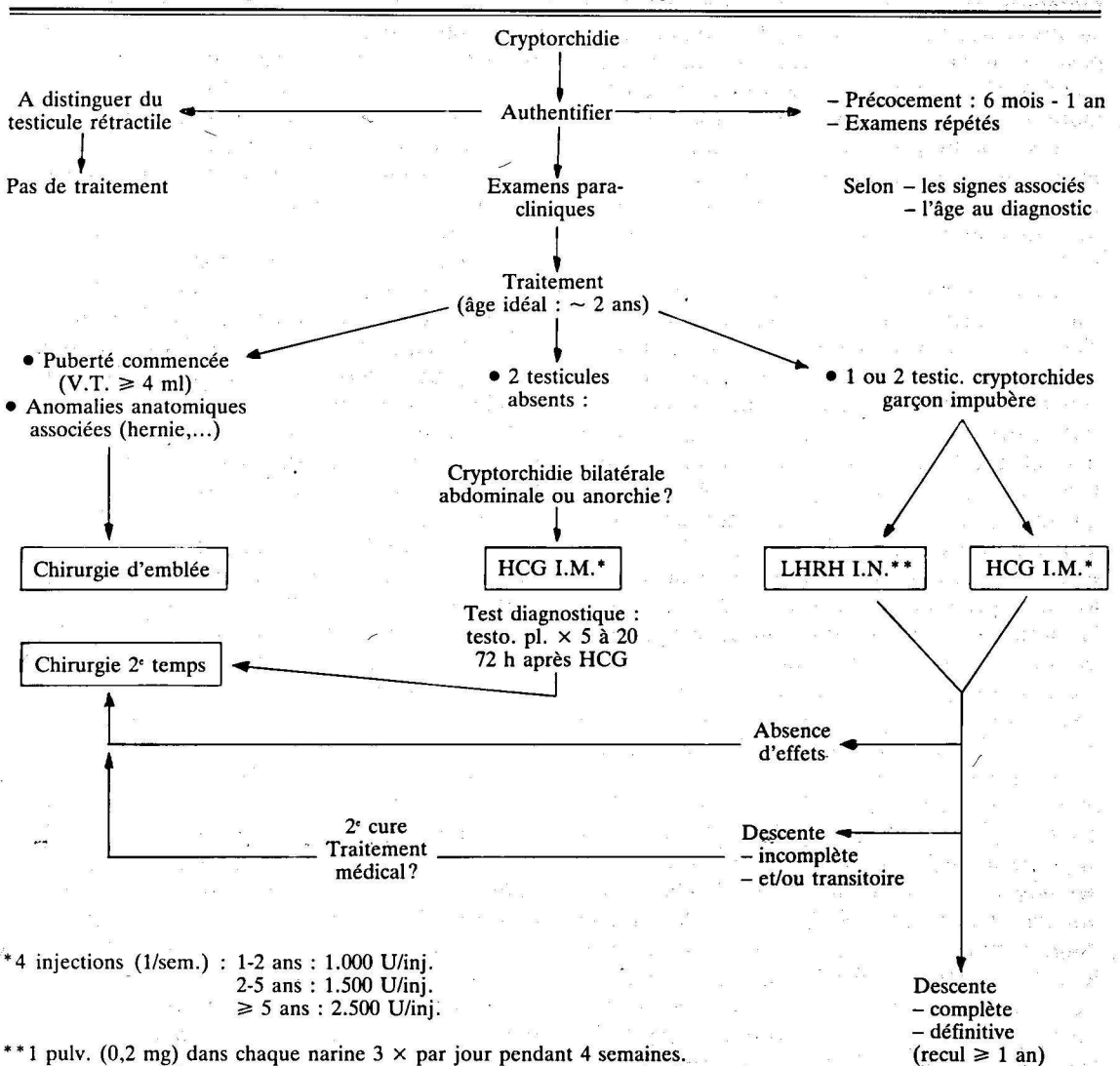
LE TRAITEMENT DE LA CRYPTORCHIDIE

Le tableau I présente une démarche proposée dans la prise en charge thérapeutique d'une cryptorchidie. Un traitement correct est subordonné à un diagnostic adéquat et particulièrement à la distinction entre un testicule cryptorchide et rétractile, ce dernier ne justifiant aucune thérapeutique. Nous avons évoqué la nécessité variable d'examens paracliniques, selon les signes associés et l'âge au diagnostic.

Dans la situation idéale, le diagnostic est posé avant l'âge de 2 ans de sorte que c'est vers 2 ans que le traitement médical ou chirurgical peut être envisagé. Trois situations peuvent être distinguées.

1) En premier lieu, certaines circonstances imposeront l'intervention chirurgicale d'emblée : l'existence de signes de puberté, même tout à fait débutante (volume testiculaire supérieur ou égal à 4 ml), des anomalies anatomiques de l'appareil génito-urinaire telles qu'une

TABLEAU I. Attitude face à la cryptorchidie.



hernie inguinale et, enfin, la notion d'un traitement chirurgical déjà tenté antérieurement.

L'âge idéal pour une orchidopexie se situerait en principe aux alentours de 2 ans. Toutefois, étant donné la finesse des structures à manipuler, certains chirurgiens sont enclins à attendre l'âge de 3 ans et plus. L'orchidopexie doit dès lors être avantageusement confiée à un chirurgien expérimenté dans ce domaine.

Dans de très rares cas, le chirurgien sera amené à réaliser une orchiectomie, c'est-à-dire l'ablation du testicule, plutôt que la descente de celui-ci dans les bourses. Ceci est particulièrement le cas lorsqu'il y a une dysgénésie testiculaire évidente ou lorsque le diagnostic est posé de manière très tardive pour un testicule abdominal unilatéral dont le risque de transformation maligne est alors fortement accru. Dans ces cas, une biopsie testiculaire, outre les complications qu'elle peut engendrer, ne constitue en aucun cas une manière d'affirmer l'absence de carcinome *in situ* au niveau de cette gonade.

2) Une deuxième situation relativement rare est à considérer dans le choix thérapeutique : c'est l'absence de palpation des deux testicules, malgré des examens cliniques approfondis et répétés. Dans ce cas, la distinction doit être faite entre une cryptorchidie bilatérale abdominale et une absence de testicules ou anorchie. C'est pourquoi on fait appel à une épreuve diagnostique reposant sur l'administration d'HCG à une posologie détaillée plus bas. La mesure de la concentration plasmatique de testostérone avant la première injection et 72 heures après la dernière injection intramusculaire d'HCG permet de suspecter une anorchie s'il n'y a pas d'élévation de la testostérone plasmatique. Cette épreuve diagnostique une fois réalisée, une intervention chirurgicale sera nécessaire.

3) La troisième situation, de loin la plus fréquente, est la cryptorchidie uni- ou bilatérale chez un jeune garçon prépubère. Dans ce cas, un traitement hormonal peut être proposé en premier lieu. Actuellement, on a le choix entre un traitement par l'HCG ou par la LHRH, deux hormones dont nous avons vu plus haut le rôle possible dans la descente testiculaire. Sur quelle base choisir entre ces deux substances ? L'HCG stimule la sécrétion de testostérone ; c'est pourquoi l'utilisation prolongée ou

l'administration de doses excessives de cette médication entraîne inévitablement des effets secondaires tels qu'un développement prématuré des organes génitaux et une accélération de la maturation osseuse. Ces effets secondaires sont clairement en rapport avec l'utilisation de doses inadéquates d'HCG. En outre, on sait actuellement que l'administration rapprochée de ce médicament entrave la réponse hormonale par un phénomène de désensibilisation au niveau testiculaire. Actuellement, nous recommandons l'administration de 4 injections im d'HCG espacées de 5 à 7 jours et ne dépassant pas, pour chaque injection, les doses suivantes : 1.000 unités entre 1 et 2 ans, 1.500 unités entre 2 et 5 ans, et 2.500 unités au-delà de 5 ans.

En ce qui concerne la LHRH, elle se distingue de l'HCG par sa voie d'administration qui est intranasale et par l'absence d'élévation de la testostérone plasmatique dans le décours de ce traitement. L'absence de cette élévation de testostérone permet de ne pas craindre, avec ce traitement, les effets secondaires occasionnés par l'administration d'HCG.

La LHRH est administrée à l'aide d'un spray nasal. Chaque pulvérisation délivre 200 µg que l'on vaporise dans chaque narine 3 fois par jour pendant 4 semaines.

L'efficacité de ces deux traitements hormonaux est du même ordre. Une descente testiculaire complète et définitive s'observe chez environ un enfant sur trois. Les chances de succès sont plus importantes avec l'HCG lorsque l'enfant est plus âgé et elles semblent moins importantes lorsque les enfants sont plus jeunes. Actuellement, on manque de recul pour déterminer si l'efficacité du traitement par LHRH varie avec l'âge.

La répétition d'un traitement médical par HCG ne doit pas être conseillée. Il est trop tôt pour en dire de même du traitement à l'aide de la LHRH. Alors qu'une interrogation subsiste dans le cas où le traitement médical démontre une efficacité incomplète à la première cure, on peut préconiser l'intervention chirurgicale d'emblée dans le cas où le traitement médical n'a démontré aucun effet.

Précisons enfin que le choix du traitement médical de la cryptorchidie reste actuellement biaisé par un problème financier car, au moment de la rédaction de ce texte, en janvier

1986, le traitement par LHRH n'est supporté par aucun remboursement de l'INAMI.

CONCLUSIONS

Dans le but de diminuer les complications de la cryptorchidie ou de traitements intempestifs dans ce domaine, les recommandations à formuler à l'heure actuelle sont les suivantes :

— poser un diagnostic précoce de la cryptorchidie ;

— exclure le testicule rétractile qui ne doit pas être traité ;

— ne pas méconnaître les situations qui requièrent des examens complémentaires ;

— choisir l'orientation thérapeutique en fonction du contexte clinique et biologique ;

— objectiver par un suivi de ces patients, le succès ou l'échec de la thérapeutique et l'absence d'effets secondaires.

REMERCIEMENTS

Cet article est une adaptation du scénario d'une cassette vidéo élaborée en collaboration avec le Pr. M. Vander-schueren-Lodeweyckx de la KUL et le Dr F. Keuppens de la VUB, avec l'appui de Hoechst Belgium et réalisée par Médivision.

La dactylographie du manuscrit et la réalisation des illustrations sont dues à M^{mes} J. Cop et M. Beyer.

BIBLIOGRAPHIE

1. BERTRAND, J., RAPPAPORT, R., SIZONENKO, P. C. Ed. — *Endocrinologie pédiatrique*. Payot et Doin, Paris, 1982.
2. BIERICH, J. R., GIAROLA, R. Ed. — *Cryptorchidism*. Academic Press, London, 1979.
3. FRANCHIMONT, P., CHANNING, P. Ed. — *Intragonadal regulation of reproduction*. Academic Press, London, 1981.
4. HADZISELIMOVIC, F. — *Cryptorchidism : Management and implications*. Springer Verlag, Berlin, 1983.
5. JOB, J. C. Ed. — *Cryptorchidism, diagnosis and treatment. Pediatric and adolescent endocrinology*, Vol. 6. Karger, Basel, 1979.
6. JOB, J. C., PIERSON, M. Ed. — *Endocrinologie pédiatrique et croissante*. Flammarion, Paris, 1981.
7. PETIT, R., HENNEN, G. — La cryptorchidie et son contexte endocrinien. *Acta urol. belg.*, 1976, **44**, 93-208.

*
**

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au D^r J. P. Bourguignon, Clinique pédiatrique, Hôpital de Bavière, 4020 Liège.