

## 6- Annexes

### Storyboards des vidéos sur la plate-forme Moodle

#### 1- Storyboard nourrisson sain

« Tout d'abord, avant d'examiner l'enfant, il est important de mettre en place un **environnement propice au bon déroulement de l'examen**. Ainsi, la *température* de la pièce doit être assez élevée afin que le nourrisson n'ait pas froid et que le réflexe crémasterien ne fasse pas remonter les testicules au niveau inguinal. Une lampe chauffante, comme celles utilisées habituellement en néonatalogie, peut être utile. De plus, il faut veiller à avoir une bonne *luminosité* afin de percevoir certains signes cliniques discrets, tout en essayant de ne pas éblouir l'enfant. Faire en sorte que le nourrisson soit le plus calme et collaborant possible facilitera l'examen et le rendra de meilleure qualité.

Le matériel minimal nécessaire pour un examen urologique comprend un mètre de couturière, une lampe de poche et un orchidomètre. De nouveaux outils standardisés comme un pied à coulisse sont parfois utilisés par des spécialistes dans le cadre de la recherche clinique.

L'examen général de l'enfant comprend plusieurs points. Tous d'abord le **tonus** : l'enfant est-il hypotonique ou hypertonique ? *Voici un enfant avec un tonus normal*. Ensuite, il est important de vérifier la présence d'éventuels **signes dysmorphiques**, par exemple au niveau du front, des oreilles ou du visage, qui pourraient faire suspecter une anomalie génétique ou de l'axe hypothalamo-hypophysaire. *Voici un enfant sans dysmorphie notable : nous soulignons notamment un front normal, une implantation des oreilles normale, et une absence d'hypoplasie de l'étage moyen du visage*.

Nous prêtons aussi attention à la **symétrie des membres** et à l'absence de **malformations associées, comme une anomalie de la fermeture antérieure de l'abdomen, absente dans le cas présent et notamment de malformation de la ligne médiane**, comme par exemple une fente palatine, absente elle aussi chez cet enfant. Plus bas, l'examineur va s'assurer de l'absence d'une fossette sacro-coccygienne, d'une touffe de poils, d'une tache vasculaire ou d'une anomalie du pli fessier qui pourrait faire évoquer une spina bifida, et finalement d'un anus imperforé. Suite à cette inspection générale, nous terminons cette partie de l'examen par une palpation des loges rénales qui devraient être libres et sans masse palpable. Puisque les systèmes urinaires et génitaux sont embryologiquement liés, il s'agit de s'assurer que ceux-ci se sont développés normalement.

Ensuite vient l'examen spécifique des organes génitaux.

- L'*inspection* de l'**aspect général** des organes génitaux externes est fondamentale. *Voici un enfant avec des organes génitaux externes bien développés, non hypoplasiques, sans hernie inguinale ni hydrocèle*. Les organes génitaux externes doivent être **symétriques**, ce qui est le cas chez cet enfant. L'examineur s'intéresse ensuite au *scrotum* qui est en règle générale **non-pigmenté**, sauf dans le cas d'une pigmentation ethnique. *Le scrotum doit aussi être rugueux, et le raphé médian doit être correctement centré comme chez cet enfant*.

Les **gonades** peuvent normalement être visualisées dans les bourses, des deux côtés.

- Ensuite débute l'examen de la verge par son *inspection* : **une verge normale doit être droite, avec une implantation au-dessus des bourses comme vous le voyez chez cet enfant.** Afin de s'assurer que sa taille est dans les normes, on procède à une **mesure** précise :
  - Pour cela, il faut repousser la graisse sus-pubienne le plus haut possible afin de poser l'instrument de mesure, soit le cm, soit la règle rigide, soit un pied à coulisse à la « vraie » naissance de la verge, tout contre le pubis. On peut ainsi différencier un réel micropénis d'un pénis « enfoui » dans la graisse. Ensuite, il faut **mesurer la verge jusqu'à l'extrémité du gland sans le prépuce.** La longueur ainsi obtenue pourra être comparée avec des tableaux de référence en fonction de l'âge. **Chez cet enfant, la longueur de la verge est de 4.2 cm, ce qui correspond à une valeur supérieure à -2.5 déviations-standard.**
  - Une valeur supérieure à -2.5 déviations-standard est considérée comme normale : c'est-à-dire supérieure à 2.5 cm pour un enfant né à terme et **supérieure à 3 cm pour cet enfant à 3 mois de vie.**
  - Il est utile de mesurer et documenter également la largeur de la verge en dessous du gland pour avoir une appréciation des corps caverneux présents. **La largeur a été mesurée à 1.2cm pour cet enfant.**
  - **L'enfant ici présente des corps caverneux bien développés.**
- Nous poursuivons l'examen de la verge avec la vérification du *développement* normal de celle-ci : le **gland** devrait être bien développé, avec un **prépuce** censé le recouvrir. La **plaque urétrale** ne devrait pas être visible. Notons qu'à cet âge un **phimosi**, **comme présenté chez cet enfant,** est encore normal et un décollage ne doit pas être forcé. Le **méat** urinaire doit se trouver normalement au sommet du gland. Enfin, le **jet urinaire, comme observé ici,** est droit.
- La dernière partie de l'examen est l'examen des gonades. L'examineur doit vérifier leur **position** sur le trajet normal de la descente testiculaire, en les palpant. Dans le cas d'un enfant né à terme, les deux testicules doivent être scrotaux. L'étape suivante est la **mesure** du volume de chaque testicule : on peut fixer la gonade entre le pouce et l'index et la bloquer avec le majeur, puis utiliser **l'orchidomètre** pour comparer le volume du testicule avec le volume des testicules de l'orchidomètre. A cet âge, le volume devrait normalement se trouver entre 1 et 2 millilitres. **Le volume testiculaire chez cet enfant est d'ailleurs de 2ml.** Le fait de palper ainsi les gonades permet également d'évaluer leur **consistance**, normalement élastique, et permet à l'examineur de s'assurer de **l'absence** de nodules et de kystes de l'épididyme. »

## 2- Storyboard nourrisson avec cryptorchidie

« Après un examen général, comme détaillé sur la vidéo du nourrisson masculin sain, on vérifie lors de l'inspection des organes génitaux externes, l'aspect du scrotum : le scrotum peut être asymétrique avec un scrotum hypoplasique du côté concerné. Nous voyons chez cet enfant des bourses asymétriques avec une légère hypoplasie scrotale à droite.

Le scrotum peut être anormalement **pigmenté ou lisse** ; le **raphé médian** peut être aussi bien centré que dévié. Ici on constate une légère pigmentation ethnique des bourses. Celles-ci sont rugueuses, mais un peu moins à droite qu'à gauche. Le raphé médian légèrement dévié sur la droite parle en faveur de l'hypoplasie scrotale constatée.

Une **hernie inguinale** et une **hydrocèle** seront **systématiquement recherchées**, car possiblement associées à une cryptorchidie. Chez cet enfant il n'y a ni hernie inguinale ni hydrocèle. A l'inspection, les gonades peuvent quelquefois déjà être visibles dans les bourses. Chez cet enfant **seule la gonade gauche est visible spontanément**.

Une anomalie pénienne associée sera recherchée chez l'enfant avec cryptorchidie. Est-ce que la verge est **dysmorphique** ? peut-on observer une couture du pénis liée à un raccourcissement de la peau ou à une malformation des corps caverneux appelée « *chordée* » ? Ici on voit un enfant avec une verge normale, droite et non coudée.

Ensuite, il convient de vérifier l'**implantation de la verge** : est-elle normale ou s'agit-il d'une transposition scrotale comme détaillé sur la vidéo du nourrisson avec hypospadias ? L'implantation de la verge chez cet enfant est normale.

Nous continuons l'examen de la verge par la mesure de sa longueur comme détaillé sur la vidéo du nourrisson sain afin de savoir s'il y a aussi un micropénis associé.

Cet enfant a une verge de 3.2cm de la naissance de la verge à la fin du gland sans le prépuce, ce qui est normal pour son âge et permet d'exclure un micropénis. La largeur de 1.2cm parle contre une hypoplasie des corps caverneux. L'examineur vérifie finalement qu'il n'y a pas d'*hypospadias*, c'est à dire une position anormale du méat urétral, associé. Chez l'enfant présent, le méat urétral est au sommet de la verge.

Nous arrivons maintenant à l'examen des gonades : l'examineur doit définir **la position la plus basse possible de la gonade** sur le trajet normal de la descente testiculaire, et ce de chaque côté :

Il procède de la manière suivante : l'examineur commence par positionner une main au niveau inguinal haut puis la fait descendre avec une légère pression de haut en bas dans l'aîne en suivant le trajet de migration ; il pourra ainsi faire descendre la gonade qui se situe éventuellement dans le canal inguinal. La main qui appuie sur le canal empêche l'ascension du testicule par réflexe crémastérien particulièrement marqué à cet âge. Avec l'autre main, l'examineur saisit la gonade et tente de la positionner délicatement en bas du scrotum. La position la plus basse des testicules est documentée des deux côtés comme détaillé sur le schéma : position scrotale, *suprascrotale*, *inguinale*, *ectopique* (ce qui veut dire hors du trajet normal de la descente testiculaire) ou encore *non palpable*.

Chez cet enfant, la gonade gauche a une position clairement scrotale. Par ailleurs, on note un réflexe crémastérien bien visible.

Si les testicules sont palpés, l'examineur va **mesurer** leur volume : il faut fixer la gonade entre le pouce et l'index puis la bloquer avec son majeur. Il utilisera l'**orchidomètre**

pour comparer le volume du testicule aux modèles de l'orchidomètre. A cet âge, il devrait normalement se trouver entre 1 et 2 millilitres. La gonade gauche de cet enfant est normale, avec un volume de 2ml.

Lors de l'examen, la gonade droite qui était inguinale à la naissance semble actuellement, à 3 mois de vie, se trouver spontanément en position supra-scrotale. En suivant le pli de l'aîne avec la main, on arrive à attraper la gonade et la mettre en position scrotale haute. Le volume est normal avec 1.5ml, bien que légèrement plus petit que la gonade gauche.

Cette mesure peut être difficile dans le cas d'un testicule inguinal. L'ultrason pourra être utile pour définir sa taille. Le fait de palper ainsi les gonades permet également d'évaluer leur **consistance**, normalement élastique, et permet à l'examineur de vérifier la présence éventuelle de nodules et de kystes de l'épididyme. Si la gonade n'est pas palpable ni visualisée à l'ultrason l'indication pour une laparoscopie sera donnée.

En conclusion il s'agit ici d'un nourrisson avec cryptorchidie unilatérale inguinale droite à la naissance, qui présente actuellement à 3 mois de vie une descente spontanée en position scrotale haute. Le diagnostic de cryptorchidie ne peut donc plus être retenu. Il garde pourtant une légère hypoplasie scrotale avec une déviation du raphé médian vers la droite. Il n'y a pas d'autre variation du développement sexuel associée, comme un hypospadias ou un micropénis. »

### 3- Storyboard nourrisson avec hypospadias

« On commence l'examen d'un nourrisson atteint d'hypospadias par un examen général, comme détaillé sur la vidéo du nourrisson masculin sain. Par la suite, on passe à l'*inspection des organes génitaux externes*. Chez les garçons avec hypospadias, on peut trouver des organes génitaux externes **hypoplasiques** ou **asymétriques**. Voici un enfant avec des organes génitaux normaux et symétriques. Le scrotum devrait normalement être rugueux et non **pigmenté, sauf pigmentation ethnique**. Une **hernie inguinale** et une **hydrocèle** sont recherchées parce qu'elles sont parfois associées à un hypospadias. Chez cet enfant, on ne trouve **ni hydrocèle, ni hernie inguinale**.

Enfin, l'examineur va se concentrer sur l'examen de la verge. Il faut d'abord inspecter l'*apparence* de la verge : son implantation, une éventuelle coudure ou torsion.

D'abord il convient de vérifier son **implantation** : est-elle anormale ? S'agit-il d'un enlèvement de la verge, c'est-à-dire un « buried penis » comme détaillé sur la vidéo du nourrisson atteint de micropénis ou la verge est-elle juste enfouie dans la graisse ? S'agit-il d'une transposition scrotale ? Dans ce cas, la verge est entourée des bourrelets latéraux au lieu de les surplomber. L'*inspection de la verge chez cet enfant* montre une implantation sans transposition scrotale mais avec un pli suprascrotal considéré comme variante de la norme.

Ensuite, y-a-t-il une coudure du pénis ? Elle peut être liée soit à un raccourcissement de la peau ce qui est souvent le cas chez les enfants avec hypospadias soit à une malformation des corps caverneux appelée « *chordée* » qui peut uniquement être diagnostiqué en per-opératoire ?

La verge est-elle rectiligne ou présente-t-elle une rotation décrite en sens horaire ou anti-horaire ? La verge de cet enfant présente une minime coudure ventrale et est légèrement déviée vers la gauche.

En deuxième partie de l'examen de la verge, on procède à des **mesures** de la longueur afin de s'assurer que sa taille est normale comparée aux valeurs de référence pour l'âge.

L'examineur procède ainsi :

Il faut repousser la graisse sus-pubienne le plus haut possible afin de poser l'instrument de mesure soit le cm, soit la réglette rigide, soit un pied à coulisse à la « vraie » naissance de la verge, tout contre le pubis. On peut ainsi différencier un réel micropénis d'un pénis « enfoui » dans la graisse. Ensuite, il faut **mesurer la verge jusqu'à l'extrémité du gland sans le prépuce**. La longueur ainsi obtenue pourra être comparée avec des tableaux de référence en fonction de l'âge. Chez cet enfant, la longueur de la verge est de 3,7cm ce qui correspond à une valeur supérieure -2.5 déviations-standard, il ne s'agit donc pas d'un micropénis.

Il est utile de mesurer et documenter également la largeur de la verge en dessous du gland pour avoir une appréciation du développement des corps caverneux. Chez cet enfant, les corps caverneux sont bien développés ; la verge mesurée derrière le gland fait 8mm de largeur.

L'examineur vérifie ensuite le *développement* de la verge : le **gland** est-il hypoplasique ?

Ici, le gland de l'enfant est bien développé. Le **prépuce** est-il ouvert ? C'est ce qu'on appelle un « tablier de sapeur » : ceci est fréquent lors de l'hypospadias et est présent chez cet enfant.

Ensuite on doit s'intéresser à la position du **méat** urinaire qui, chez un enfant avec hypospadias, n'est pas au sommet du gland : il est donc important de noter la *position exacte du méat* : est-il glandulaire ? Coronal ? Pénien distal ? Pénien médian ? Pénien proximal ? Scrotal ? ou enfin Périnéal ? Chez cet enfant la position du méat est pénien médian. Dans le cadre d'un hypospadias, l'examineur profite de voir si la plaque urétrale, normalement invisible, est visible ou même hypoplasique.

Le méat urinaire se trouve à la pointe du V formé par la peau du prépuce, ce qui évoque une hypoplasie du corps spongieux sous-jacent sur toute la longueur.

L'examineur va par la suite examiner les *gonades*, à la recherche d'une cryptorchidie ou d'une rétention testiculaire associée. Dans les deux cas, les testicules ne peuvent pas être placés dans le scrotum. Si les testicules sont palpables, l'examineur va **mesurer** leur volume : il faut fixer la gonade entre le pouce et l'index et la bloquer avec le majeur, et utiliser l'**orchidomètre** pour comparer le volume du testicule avec les testicules de l'orchidomètre. A cet âge, il devrait normalement se trouver entre 1 et 2 millilitres.

Cet enfant a des testicules de 2 ml des deux côtés situés dans le scrotum. Le raphé médian est par ailleurs bien situé, au milieu du scrotum.

En conclusion il s'agit ici d'un garçon avec un hypospadias pénien médian. La verge présente une coudure ventrale, un pli suprascrotal et une minime déviation vers la gauche, mais sans transposition scrotale, micropénis ou cryptorchidie associés. »

#### 4- Storyboard nourrisson avec micropénis

Dans le temps imparti pour le Master, aucun enfant avec un diagnostic de micropénis n'a pu être filmé (longueur pénienne normalisée à la minipuberté, refus parental, etc.). Pour cette raison, le texte finalisé n'est pas encore disponible. Par contre, la technique de mesure de la verge et les autres éléments de l'examen clinique sont aussi montrés dans la vidéo de l'hypospadias surtout. Voici le texte provisoire :

« Après un examen général, comme détaillé sur la vidéo du nourrisson masculin sain, on commence l'examen d'un nourrisson atteint de micropénis par une *inspection des organes génitaux externes* : dans cette condition, on peut trouver des organes génitaux externes **hypoplasiques** ou **asymétriques**. Chez l'enfant présent, les organes génitaux sont.....Le scrotum ici est .... pigmenté, et ..... **rugueux**, pas lisse.

Une **hernie inguinale** et une **hydrocèle** peuvent être présentes des deux côtés. Il est important de les rechercher, parce qu'elles sont parfois associées à un micropénis. Dans le cas présent il n'y a .... hernie ... hydrocèle.

Enfin, l'examineur va se concentrer sur l'examen de la verge. Il faut d'abord inspecter l'apparence de la verge : est-elle **dysmorphique** ? Peut-on observer une coudure du pénis lié à un raccourcissement de la peau ou à une malformation des corps caverneux appelé « *chordee* » ? ce qui est détaillé sur la vidéo du nourrisson atteint d'hypospadias. La verge de cet enfant est ... et ... coudée.

Ensuite, il convient de vérifier son **implantation** : est-elle anormale ? S'agit-il d'un enlèvement de la verge, c'est-à-dire un « buried penis », ou la verge est-elle juste enfouie dans la graisse ?

Dans le cas du « buried penis », le tissu érectile a une taille et longueur normale mais l'implantation de la verge est profonde et est faite de telle sorte que la peau est tendue comme une tente qui empêche la verge de sortir.

S'agit-il d'une transposition scrotale comme détaillé sur la vidéo du nourrisson avec hypospadias ? L'implantation de la verge chez l'enfant présent est ....

Lors de la deuxième partie de l'examen de la verge, on procède à des mesures de la longueur de la verge, afin de diagnostiquer un micropénis.

L'examineur procède ainsi :

- il faut repousser la graisse sus-pubienne le plus haut possible afin de poser l'instrument de mesure, soit le cm, soit la règle rigide, soit un pied à coulisse, à la « vraie » naissance de la verge, tout contre le pubis ; on peut ainsi différencier un réel micropénis d'un pénis enfoui dans la graisse ou d'un « buried penis ». Ensuite, il faut mesurer la verge jusqu'à l'extrémité du gland sans le prépuce.

Les valeurs ainsi obtenues pourront être comparées avec des références en fonction de l'âge, pour vérifier si elles sont bien supérieures à -2.5 déviations standard ; c'est-à-dire supérieur à 2.5 cm pour un enfant né à terme ou supérieur à 3 cm pour un enfant à 2 mois de vie. Dans le cas contraire, on se trouve dans un diagnostic de micropénis qui nécessite une réflexion étiologique.

Il est utile de mesurer et documenter également la largeur de la verge en dessous du gland pour avoir une appréciation du développement des corps caverneux.

Chez cet enfant, la longueur de la verge est de .....cm. Les corps caverneux sont.... .

L'examineur vérifie ensuite le *développement* de la verge : le **gland** est-il hypoplasique ? Le gland de l'enfant présent est ..... .

Le **prépuce** est-il anormal, ouvert antérieurement, c'est ce qu'on appelle un « tablier de sapeur » ? Y a-t-il un **phimosis qui peut encore être physiologique à la naissance** ?

Ceci .....est le cas chez cet enfant.

Ensuite, on doit s'intéresser à la position du **méat** urinaire. Si le méat se trouve au bout du gland *comme c'est .... le cas chez cet enfant*, un hypospadias associé peut donc être écarté à moins que le gland ne soit pas visible en raison d'un phimosis physiologique, ce qui pourrait dissimuler un hypospadias glandulaire. Les hypospadias glandulaires avec prépuce intact sont rares. Si on a la chance pendant l'examen d'observer le jet urinaire, on peut juger si le jet est droit ou dévié vers un côté.

- L'examineur va également profiter d'inspecter succinctement les *gonades*, à la recherche d'une cryptorchidie associée (dans ce cas, les testicules ne peuvent pas être placés dans le scrotum).
- Si les testicules sont palpables, l'examineur va **mesurer** leur volume : il faut fixer la gonade entre le pouce et l'index puis la fixer avec le majeur et utiliser **l'orchidomètre** pour comparer le volume du testicule aux testicules de l'orchidomètre. A cet âge, il devrait normalement se trouver entre 1 et 2 millilitres.

Le volume des testicules de cet enfant sont de ..... .

**En conclusion : il s'agit d'un nourrisson qui présente un micropénis isolé (?) de**

**... cm avec ....hypoplasie du gland +/- hypospadias +/- cryptorchidie associés. »**