

Zeitschrift:	Obstetrica : das Hebammenfachmagazin = la revue spécialisée des sages-femmes
Herausgeber:	Schweizerischer Hebammenverband
Band:	117 (2019)
Heft:	10
Artikel:	Intersex : définitions, causes et prise en charge
Autor:	Meyrat, Blaise
DOI:	https://doi.org/10.5169/seals-949010

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. [Mehr erfahren](#)

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. [En savoir plus](#)

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. [Find out more](#)

Download PDF: 15.01.2026

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, <https://www.e-periodica.ch>

Intersex - Définitions, causes et prise en charge

Blaise Meyrat, chirurgien pédiatre FMH, spécialiste en chirurgie colorectale et urologie pédiatrique, propose ici un aperçu des causes et manifestations des variations du développement du sexe ou intersexuation, et relaie la bonne conduite à tenir en tant que personnel soignant auprès des familles et patient·e·s.

TEXTE:
BLAISE MEYRAT

Un individu intersex ou un intersex (IS) est une personne dont les organes génitaux externes ne l'identifient pas clairement comme une fille ou un garçon. La situation se révèle généralement à la naissance, mais elle peut être découverte plus tard dans la vie, par exemple à la puberté, lors du bilan d'une aménorrhée primaire ou d'une stérilité (voir encart sur cette page).

La naissance d'un enfant intersex génère chez les parents (et souvent aussi chez les soignant·e·s non informé·e·s) un traumatisme important. C'est la raison pour laquelle il importe d'insister sur la préparation, si possible prénatale, des parents, ainsi que du personnel médical et paramédical à ce type de situations, par des colloques, des cours, etc. C'est aussi une des raisons pour lesquelles la prise en charge d'un intersex devrait se faire dans des centres spécialisés, ayant une bonne expérience de ce type de situations et offrant une consultation interdisciplinaire.

Terminologie de l'intersexuation

La situation de la personne

- dont le caryotype n'est pas 46XX ou 46XY
- dont les organes génitaux (externes ou internes) ne sont pas typiques ni pour une fille ni pour un garçon
- dont le caryotype ne correspond pas à l'aspect (phénotype)

a reçu diverses appellations dans le temps. On a utilisé les termes d'«hermaphrodisme» et de «pseudo hermaphrodisme féminin ou masculin». Plus tard on a parlé d'«ambiguïté sexuelle». On a utilisé ensuite le terme d'«intersex» qui, en 2006 lors d'un congrès de consensus à Chicago, a été remplacé par la dénomination anglaise «disorders» traduite en français par «troubles» (ou «désordres»). Cette dénomination a été rapidement contestée par les associations intersexes et par certains spécialistes de l'intersex, considérée comme discriminante et décrivant une anomalie à corriger. On a alors proposé d'utiliser à nouveau le terme «intersex» ou, mieux, celui de «variation du développement du sexe» (VDS), à l'instar de la Commission Nationale (suisse) pour l'Éthique dans la Médecine Humaine (CNE)

en 2012. Il faut savoir que les associations intersexes s'étaient approprié cette dénomination. Enfin, les associations recommandent d'utiliser le mot «intersexuation» plutôt qu'«intersexualité».

Contrairement à ce que l'on a dit dans le passé, la naissance d'un enfant intersex ne constitue pas une urgence médicale.

Le diagnostic et la prise en charge

Pour des raisons médicales, par exemple une perte de sel dans les hyperplasies congénitales des surrénales (HCS), pour des raisons psychologiques et, enfin, pour des raisons légales, le diagnostic doit être fait le plus rapidement possible (en général il suffit de 2 à 5 jours) et l'attribution d'un sexe civil devrait avoir lieu avant la sortie du nouveau-né de la maternité. Contrairement à ce que l'on a dit dans le passé, il ne s'agit pas d'une urgence médicale (pour reprendre l'exemple du HCS, la perte de sel ne survient qu'après environ 4 jours) et l'hospitalisation pour surveillance peut se faire dans une unité courante de soins, sans nécessité de soins intensifs.

Dans certaines situations plus complexes, et souvent rares, un délai supplémentaire peut, sans difficulté, être demandé à l'état civil.

La prise en charge prénatale

S'il intersex est suspecté lors d'un contrôle prénatal (voir encart sur cette page), les parents sont reçus à une consultation interdisciplinaire où les médecins leur expliquent ce qu'ils suspectent à l'échographie, leur décrivent la prise en charge prévue, les traitements éventuels ainsi que le pronostic. Les parents sont fréquemment inquiets par les problèmes psychologiques, d'ajustement de genre et de place dans la société que pourrait provoquer



Eléments pouvant faire suspecter une variation du développement du sexe

En anténatal

- Difficulté à déterminer le phénotype (aspect des organes génitaux externes) après la 22e semaine de grossesse
- Variation du développement des organes génitaux lors d'un examen de dépistage ou lors de la demande des parents de connaître le sexe de leur fœtus
- Variation du développement des organes génitaux lors d'un bilan malformatif fœtal
- Discordance entre le caryotype et le phénotype (aspect des organes génitaux externes)
- Bilan informatif dans une famille comportant une variation du développement sexuel pour un syndrome génétique (ou non)

A la naissance

- Discordance entre le caryotype et le phénotype
- Signes de variations du développement du sexe:
 - Micropénis: verge de petite taille < 2,5 cm à terme
 - Hypertrophie clitoridienne > 6 mm de large et 9 mm de long
 - Hypospadias périnéal avec scrotum bifide
 - Fusion postérieure des petites lèvres
 - Cryptorchidie uni- ou bilatérale (à contrôler à 3 mois)
 - Pertes de NaCl: mauvaise prise pondérale, déshydratation, hyponatrémie et hyperkaliémie (hyperplasie congénitale des surrénales)

cette situation. On se gardera d'être définitif car il s'agit alors d'un diagnostic de suspicion. On utilisera des termes «neutres» afin de ne pas influencer les parents sur le sexe qui sera finalement proposé comme étant le plus «stable» dans le futur, surtout à la puberté. Les parents disent souvent, durant les consultations suivantes, s'être sentis très seuls à ce moment. Il peut donc s'avérer utile, à ce stade déjà, d'associer des personnes concernées (adolescent·e·s ou adultes), ou des parents d'enfants intersexes. Nous remettons aux parents une liste d'associations qu'ils peuvent contacter, si nécessaire (voir tableau ci-contre).

Comment annoncer la situation?

A Lausanne, la consultation interdisciplinaire des VDS a été créée en 2010, en même temps que la mise sur pieds d'un cours multidisciplinaire à option pour les étudiant·e·s de médecine et étudiant·e·s sages-femmes. Elle comprend un certain nombre de spécialistes des sciences médicales qui participent soit ensemble, soit à tour de rôle, à la consultation. Il faut mentionner que les parents restituent souvent un stress important lors de «consultations tribunal» avec de trop nombreux·ses intervenant·e·s. Il est donc préférable d'éviter de telles consultations. Là aussi, il est utile de permettre aux parents de rentrer en contact avec des personnes concernées pouvant les informer et répondre aux questions pratiques qu'ils ont durant le développement de leur enfant. Un·e pédopsychiatre assiste toujours aux consultations.

On utilisera des termes «neutres», ne donnant pas l'impression aux parents que le sexe a déjà été assigné, tant que celui-ci n'est pas connu ou choisi.

Lors d'une découverte pré- ou postnatale d'un intersex, il est important de dédramatiser la situation, sans la banaliser, car elle est toujours, on l'a dit, traumatisante. Il est très utile de rendre la problématique la moins exceptionnelle possible, d'insister

Terminologie neutre à utiliser avant l'assignation du sexe

Tant qu'un sexe n'a pas été assigné, on ne parlera pas de	mais de
Ovaires/testicules	Gonades / glandes sexuelles
Clitoris/verge	Bourgeon génital
Grandes lèvres/bourses/scrotum	Bourrelets latéraux

Liens avec des associations de personnes intersexes

Site web	Nom/observations	Pays	Langue
www.isna.org	Intersex Society of North America (ISNA) Fondée en 1993. La première association, très active jusqu'en 2016 Nombreuses ressources (en anglais)	USA	Anglais (A)
www.oiinternational.com	Organisation intersex internationale	International	A
www.cia-oiifrance.org	Collectif intersex et allié·e·s – OII France	France	Français (F)
www.interactadvocates.org	Advocates for intersex youth Soutiennent les jeunes intersexes Nombreuses ressources (en anglais)	USA	A
www.zwischengeschlecht.ch	Association suisse d'intersexes. Très active dans le droit des intersexes	Suisse	Germanophone (D)/A/F
www.inter-action-suisse.ch	Association suisse d'intersexes. Contact aisément avec des personnes concernées et avec des parents	Suisse	F/D

sur la fréquence importante des VDS (près de 1:200 naissances) et de l'intersex à proprement parler (1:2-3000 naissances), de parler en termes rassurants tels que: «Cette situation est bien connue, elle ne provoque aucun danger pour sa santé,... le jour venu, nous pourrons corriger cette différence chirurgicalement si votre enfant le désire,... pour l'instant il n'y a aucune urgence à décider,... vous arriverez très bien, puis, plus tard votre enfant, à gérer cette situation sans problème et nous vous y aiderons,... etc.»
Lors des explications, comme avant la naissance, on utilisera des termes «neutres», ne donnant pas l'impression aux parents que le sexe a déjà été assigné, tant que celui-ci n'est pas connu ou choisi.

Les plaintes et les motifs de stress des parents

Dans leurs récits, les parents disent être le plus souvent troublés d'avoir eu à faire, à la naissance de leur enfant ou dans ses pre-

miers jours de vie, à des personnes peu compétentes ou donnant l'impression d'être surprises par la situation et de devoir répondre aux mêmes questions. Ils disent aussi être perturbés par le nombre de consultant·e·s autour de leur enfant, des examens cliniques effectués à répétition, des photos prises par les soignant·e·s ou encore des explications peu claires données avec des termes techniques incompréhensibles. Dans les premiers jours de vie, mais aussi plus tard durant la vie, il faut absolument garder en mémoire que chaque examen clinique, chaque mensuration (par exemple de la verge ou du clitoris), chaque prise de photographie, représente pour les parents et, naturellement pour l'enfant, un malaise, une atteinte à l'intimité et, de plus, la démonstration de l'existence d'une anomalie qui rappelle souvent, dans les récits des personnes concernées, une part importante de leur traumatisme. On évitera donc ces examens, et surtout les photographies, si elles ne sont pas absolument nécessaires.

On devra donc se souvenir de tous ces éléments dans la prise en charge de la personne intersex.

Les examens cliniques, radiologiques et de laboratoire

Afin de faire un diagnostic de la condition de l'enfant, certains examens sont toutefois incontournables. L'échographie, que l'on devrait réaliser précocement à la recherche d'organes génitaux internes (ovaires, utérus, vagin, éventuellement testicules) est très importante. Pour une bonne visibilité des organes génitaux internes, surtout féminins, on doit la réaliser dans les premiers jours de vie lorsque le nouveau-né est encore imprégné des hormones maternelles. Des examens hormonaux sont également nécessaires. Là aussi, pour bénéficier de la mini-puberté présente dans les douze premières heures de vie, c'est le moment choisi pour prélever le sang du nouveau-né, ou lors de la deuxième période autour du deuxième mois de l'enfant. Passées ces deux phases, on doit stimuler les testicules par injections et analyser leur réponse.

Parler du futur

Il est toujours important de fixer avec les parents un plan de vie, d'envisager toutes les éventualités et d'être extrêmement ouvert à toute possibilité qui pourrait se présenter à l'enfant dans sa vie, surtout dans la période pubertaire. Bien entendu, il faudra trouver le bon moment et les mots pour expliquer ces situations, pour répondre aux questions des parents et ne pas vouloir «devancer» leurs attentes. Il faut sans cesse revenir sur les éclaircissements donnés, demander aux parents ce qu'ils ont retenu des explications passées. Il peut être, par exemple, question de la difficulté à se situer dans un genre, de désirer un jour du changer d'orientation de genre.

A Lausanne, les membres de la consultation restent à la disposition des parents pour une éventuelle consultation urgente lorsqu'ils ont des questions, des explications ou des précisions à recevoir sur des explications qui ont été données. C'est aussi la raison de pouvoir bénéficier d'une infirmière dans notre consultation. Elle peut être le «fil rouge» (du prénatal à la transition) et entre les parents/l'enfant et les soignant·e·s.

Les sexes

On peut définir les sexes suivants:

Biologiques

- Chromosomique
 - Gonadique – endocrinien
 - Des organes génitaux externes – Phénotype (aspect)
 - Des organes génitaux internes
- Légal
- D'attribution (civil)
- Comportementaux (genre – gender)
- Identité
 - Expression – Présentation
 - Attrarice sentimentale
 - Attrarice sexuelle

des classiques 46XX (fille) ou 46XY (garçon), et présenter des formes telles que 45X (Syndrome de Turner), 47XXY (Syndrome de Klinefelter), etc.

Les gonades elles-mêmes, peuvent présenter des variations de développement comme les dysgénésies gonadiques chez la fille ou chez le garçon. Les OGI peuvent eux aussi présenter des variations de développement (par exemple le Syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser (absence partielle de vagin et d'utérus avec de ovaires et des trompes normales).

La fréquence des VDS est de l'ordre de 1:200 naissances. La fréquence de l'intersex, à proprement parler, est de 1:3000 naissances environ. L'IS pose la question de l'as-

L'assignation du sexe et le choix d'un prénom nécessitent parfois un certain nombre d'investigations cliniques, radiologiques et de laboratoire.

Le développement du sexe et ses variations

L'assignation du sexe et le choix d'un prénom nécessitent parfois un certain nombre d'investigations cliniques, radiologiques et de laboratoire avant de pouvoir déterminer le sexe qui sera le plus stable pour l'enfant durant son développement. Le choix des examens et la proposition qui suit leurs résultats se fait par un groupe de médecins spécialistes, parfois accompagnés par des personnes para médicales ou provenant des sciences humaines.

Le développement des organes génitaux internes ou externes (OGI ou OGE) résulte parfois en des variations du développement du sexe (VDS) c'est-à-dire à un aspect atypique des organes génitaux externes (OGE), comme une hypertrophie clitoridienne chez la fille ou un micro-pénis, un hypospadias (position anormale du méat urinaire) ou une rétention testiculaire chez le garçon. Ces variations peuvent aussi porter sur les chromosomes. Le caryotype peut différer

signation du sexe, contrairement à la plupart des situations de VDS. Les chromosomes seuls ne déterminent pas le sexe du nouveau-né. Le développement de la gonade indifférenciée est déterminé par une cascade de gènes situés sur les chromosomes sexuels et les chromosomes autosomes.

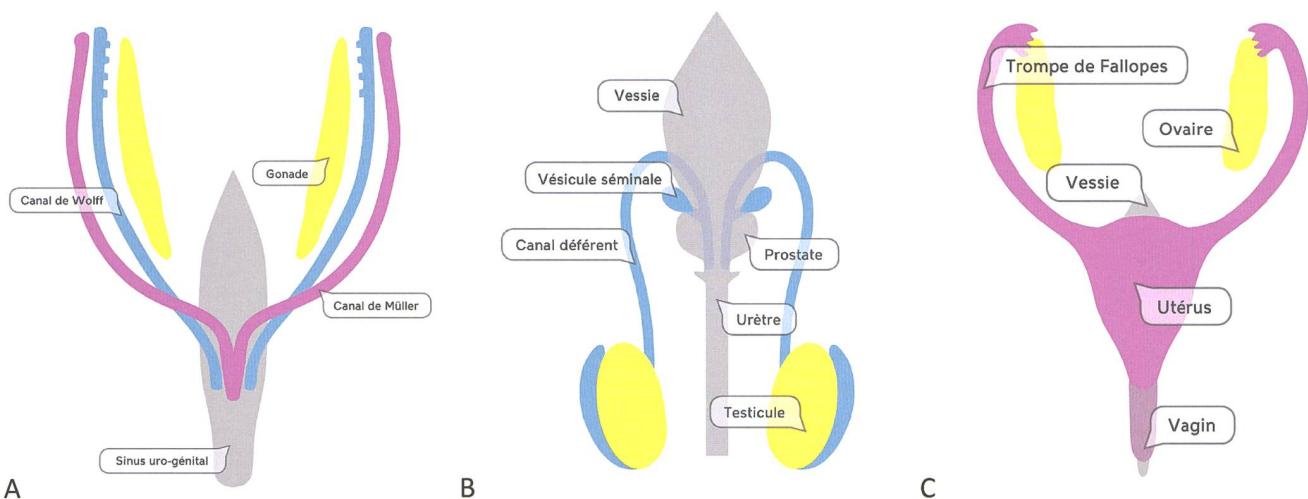
Le fœtus est «neutre» jusqu'à la 6^e semaine d'aménorrhée (SA). Il a donc des gonades, des organes génitaux internes et des organes génitaux externes non différenciés. Voici un bref descriptif de la différenciation des gonades, des organes génitaux internes (OGI) puis des organes génitaux externes (OGE) avec ses anomalies possibles.

Différenciation des gonades

On a longtemps cru que seul le développement du testicule était un phénomène actif qui nécessitait un grand nombre de facteurs complexes entrant dans une «cascade». On considérait alors le développe-

Différenciation des organes génitaux internes à partir des canaux de Wolff et de Müller

Andy Perrin / SAM-CHUV, 2012

A: 6^e semaine: fœtus « neutre » avec les canaux de Wolff et de Müller

B: Organes génitaux internes à partir des canaux de Wolff

C: Organes génitaux internes à partir des canaux de Müller

ment de l'ovaire comme un aboutissement «par défaut» de cette cascade. On sait maintenant qu'il n'en est rien et que le développement de l'ovaire est un processus actif, nécessitant des facteurs aussi nombreux que pour la différenciation du testicule.

Description de l'organogénèse

Organes génitaux internes

Jusqu'à la 6^e semaine de développement, le fœtus possède des canaux qui se différencient en organes génitaux féminins (organes de Müller) ou masculins (organes de Wolff).

L'organe ne correspondant pas au sexe développé involue puis, le plus souvent, disparaît. Le développement à partir des canaux de Müller ou de Wolff se fait sous l'influence hormonale des gonades. Le testicule, sécrète des androgènes qui favorisent la croissance des OGI et OGE et également l' hormone antimüllerienne (HAM) qui provoque l'involution des canaux de Müller.

Organes génitaux externes - phénotype

Jusqu'à la 6^e semaine, les organes génitaux externes (OGE) sont identiques chez le fœtus féminin et masculin. C'est sous l'effet des hormones sécrétées par les gonades qu'ils se différencient. A partir de la 22^e SA, le sexe du fœtus peut être déterminé par un obstétricien expérimenté lors d'une échographie. La difficulté d'y parvenir de-

vrait soulever la question de la présence d'un intersex (voir encart page 53). A la naissance, les mesures approximatives du clitoris sont de 4×3.2 mm et celles du pénis de 3.5×1 cm.

roïde (Hydrocortisone) dès l'apparition des pertes de sel. En outre, la fille est virilisée à différents degrés (selon l'échelle de Prader), extérieurement (hypertrophie clitoridienne) et intérieurement.

L'hyperplasie congénitale des surrénales

Cette forme congénitale d'intersex est importante car elle représente la majorité des intersexes et c'est la seule qui nécessite un traitement dans la petite enfance. On la trouve aussi bien chez la fille que chez le garçon mais chez ce dernier, il ne représente pas un intersex à proprement parler mais est plus dangereux car pas «visible».

La fille est virilisée par la présence d'androgènes en quantités élevées, déjà in utero. Cette situation est due à un bloc enzymatique, généralement au niveau de la 21OH (Fig 6). Normalement, le cholestérol est transformé, dans la glande surrénale, en minéralocorticoïdes (retiennent le sel), en cortisol (hormone du stress) et en androgènes. En présence d'un déficit enzymatique, la transformation en minéralocorticoïdes et en cortisol n'a pas lieu et le métabolisme est dérivé vers les androgènes. Un métabolite, la 17OH progestérone, s'accumule et peut être détecté durant le test de Guthrie à quatre jours de vie. Comme l'élément du de rétro contrôle négatif est le cortisol, le seul moyen de «freiner» la surrénale est d'administrer un sté-

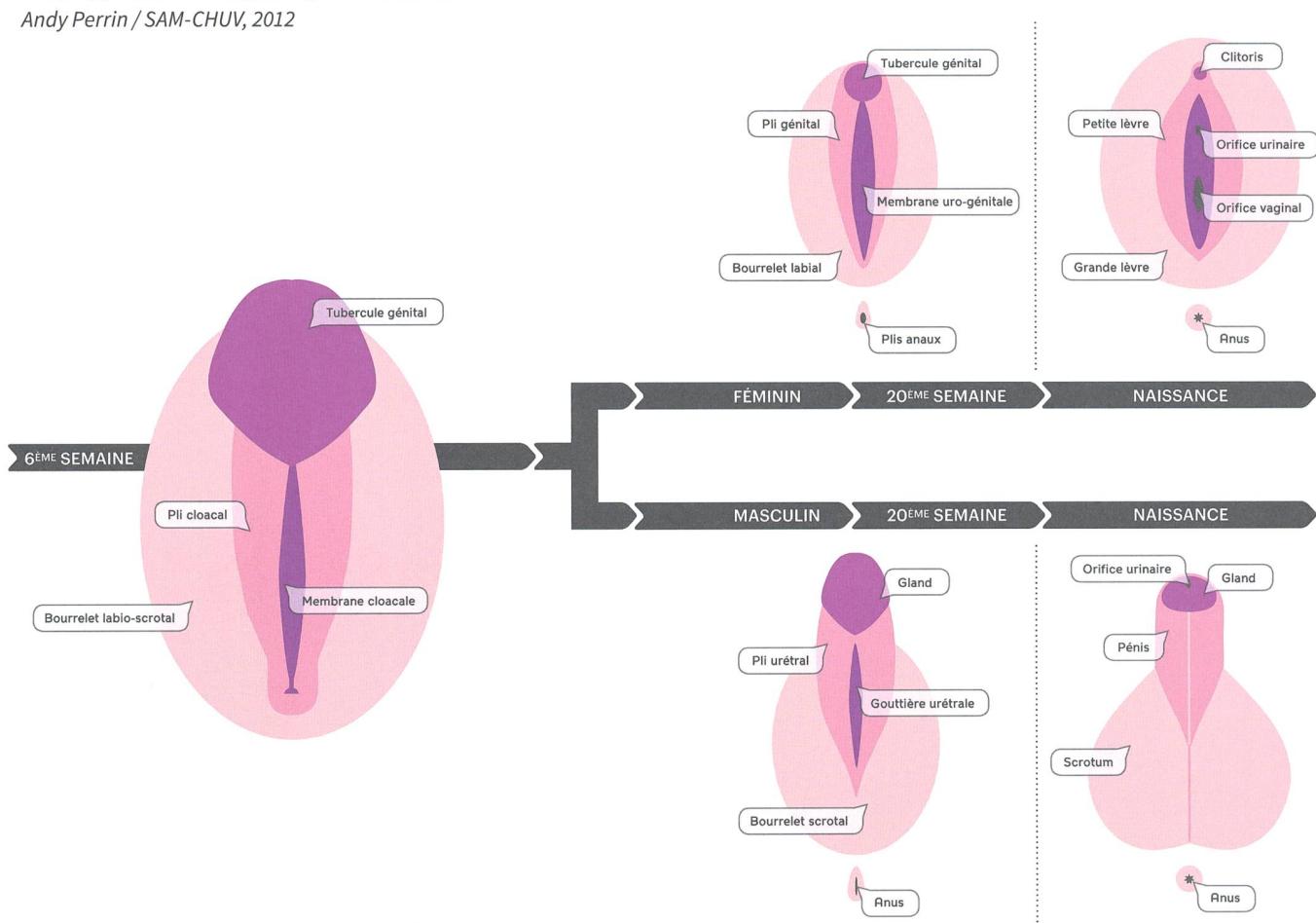
Des commissions d'éthiques nationales se sont prononcées contre des interventions non consenties par le patient.

Les traitements recommandés

Dans les années 50, John Money, un psychologue américain travaillant à l'hôpital Johns Hopkins à Baltimore publie une série d'observations d'intersexes et propose une prise en charge nommée «The optimal Gender Policy». Il pense que l'être est totalement plastique et que l'on peut, par l'éducation, faire d'un nourrisson, indifféremment une fille ou un garçon, pour autant que l'anatomie, les hormones et l'éducation soient concordantes. Il a alors une clinique qui s'occupe de ce type de patients et va forger ce que l'on appellera le «paradigme de Johns Hopkins». Le choix du sexe

Développement des organes génitaux externes

Andy Perrin / SAM-CHUV, 2012



de l'enfant se fait alors pratiquement uniquement sur la base du phénotype, c'est-à-dire sur l'aspect et la taille du pénis et dans le plus grand secret, le patient ne connaissant pas ni sa condition, ni les traitements qu'il a reçus. Les médecins et en particulier les psychologues et les chirurgiens ont beaucoup de difficultés à ne pas intervenir sur des organes génitaux atypiques et cette pratique a beaucoup de succès. En 1993 naît la *Intersex Society of North America (ISNA)* qui va s'élever contre cette pratique en demandant que la prise en charge soit centrée sur le patient.

Actuellement, un débat très important a lieu et des commissions d'éthiques nationales (comme la Commission Nationale d'Ethique en Suisse en 2012) se sont prononcées contre des interventions non consenties par le patient si elles ne sont pas médicalement indiquées. Seul le traitement substitutif par Hydrocortisone en cas d'hyperplasie congénitale des surrénales et quelques rares situations de gonadectomies bien investiguées (par biopsies) chez des patients présentant une dysgénésie gonadique sont indiquées dans la petite enfance. ☺

A U T E U R



Blaise Meyrat,
Privat Dozent et maître d'enseignement et de recherche en 2004. Médecin adjoint au Service de chirurgie pédiatrique du CHUV, co-responsable puis responsable de l'urologie pédiatrique au CHUV jusque 2019. Co-créé en 2010 un cours et une consultation interdisciplinaire dédiée aux enfants intersexes.

Références

- Commission Nationale d'Ethique pour la médecine humaine (2012) Attitude à adopter face aux variations du développement sexuel. Prise de position no. 20/2012. Questions éthiques sur l'intersexualité. www.nek-cne.admin.ch
- Roen, K. (2019) Intersex or diverse sex development: Critical review of psychosocial health care research and indications for practice. *The Journal of Sex Research*; 56:4-5, 511-528.
- Wiesemann, C. (2010) Ethical guidelines for the clinical management of intersex. *Sex Dev*; 4:300-303.
- Hiort, O., Birnbaum, W., Marshall, L., Wünsch, L., Werner, R., Schröder, T., Döhnert, U. & Holterhus PM (2014) Management of disorders of sex development. *Nat Rev Endocrinol*; 10:520-529.
- Marshall Graves, J. A. (2008) Weird animal genomes and the evolution of vertebrate sex and sex chromosomes. *Annu Rev Genet*; 42:565-586.
- Greenberg, J. A. (2017) Legal, ethical and human rights considerations for physicians treating children with atypical or ambiguous genitalia. *Seminars in Perinatology*; 41:252-255.
- Wang, L. C. & Poppas, D. P. (2017) Surgical outcomes and complications of reconstructive surgery in the female congenital adrenal hyperplasia. *J Steroid Biochem Mol Biol*; 165:137-144.
- Cools, M., Nordenstrom, A., Robeva, R., Hall, J., Wersterveld, P., Flück, C., Kübler, B., Berra, M., Springer, A., Schweizer, K. & Pasterski, V. (2018) Caring for individuals with a difference of sex development (DSD): a consensus statement. *Nature Reviews Endocrinology*; 14:415-429.