

Gynécologie de l'enfant et de l'adolescente

Z. Chakhtoura, A. Simon, C. Duflos, E. Thibaud

La gynécologie pédiatrique concerne l'enfant prépubère et la jeune adolescente. L'examen clinique, qui est fondamental dans l'évaluation des problèmes gynécologiques de cet âge, comporte des spécificités. Sa conduite est développée dans la première partie afin que le praticien puisse obtenir les informations les plus précises sans traumatisme pour l'enfant. Les vulvites et les affections vulvaires bénignes sont un motif fréquent de consultation en gynécologie pédiatrique. Leurs caractéristiques et leurs prises en charge sont détaillées. Les saignements génitaux prépubertaires sont dus sept fois sur dix à une cause locale vulvaire ou vaginale identifiable dès le premier examen clinique. Les causes hormonales beaucoup plus rares sont représentées par les kystes et tumeurs ovariens sécrétants. Les troubles du cycle affectent 75 % des adolescentes, qu'il s'agisse de dysménorrhée, ménorragies, spanioménorrhée voire aménorrhée. Ils recouvrent tout un champ d'étiologies qui va de troubles fonctionnels à des pathologies sévères. La démarche diagnostique et la prise en charge thérapeutique selon l'étiologie sont analysées. Enfin, la pathologie mammaire de l'adolescente résulte d'une anomalie de l'embryogenèse ou de développement de la glande mammaire. Elle est dominée par les anomalies morphologiques et la pathologie tumorale bénigne. Le cancer à cet âge est très exceptionnel.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Examen gynécologique de l'enfant ; Vulvovaginites ; Prolapsus ; Urètre ; Coalescence des petites lèvres ; Hémorragie génitale prépubertaire ; Troubles du cycle ; Dysménorrhée ; Spanioménorrhée ; Aménorrhée ; Métorragies pubertaires ; Sein ; Adolescente ; Adénofibrome

Plan

■ Introduction	1	■ Pathologie mammaire de l'adolescente	12
■ Indications de l'examen gynécologique	2	Anomalies morphologiques	13
Examen clinique gynécologique	2	Mastopathies liées à une anomalie du développement galactophorique	13
Indications de la vaginoscopie et des prélèvements bactériologiques	3	Mastopathies liées à une anomalie du développement du tissu conjonctif : hypertrophie mammaire	13
Échographie pelvienne	3	Mastopathies liées à une anomalie du développement lobulaire	13
■ Vulvites et vulvovaginites de l'enfant prépubère	4	Mastopathies liées aux modifications cycliques du tissu mammaire	15
Germes responsables	4	Cancers	15
Clinique	4		
Diagnostic différentiel de la vulvite de l'enfant prépubère	5		
Traitement des vulvites et des vulvovaginites de l'enfant prépubère	5		
■ Autres affections vulvaires	5		
Lichen scléreux vulvaire	5		
Coalescence des petites lèvres	6		
Polype de l'hymen	6		
Prolapsus de l'urètre	6		
■ Diagnostic des hémorragies génitales prépubertaires	6		
Saignements vulvaires	7		
Saignement d'origine vaginale sans signe hormonal	7		
Saignement d'origine vaginale avec signe hormonal	7		
■ Troubles du cycle chez l'adolescente	8		
Puberté	8		
Physiologie du cycle menstruel	8		
Dysménorrhée	9		
Métorragies pubertaires	9		
Cycles longs	11		

■ Introduction

La grande majorité des problèmes gynécologiques de l'enfant et de l'adolescente peut être diagnostiquée et résolue grâce à l'interrogatoire et à l'examen clinique. Ce dernier, bien qu'indolore [1], n'est pas anodin et nécessite la confiance et la coopération de l'enfant. Le premier temps de la consultation consiste donc à rassurer l'enfant et ses parents, et à établir une relation privilégiée avec l'enfant ainsi qu'un espace de parole.

L'utilisation d'un vaginoscope ou la réalisation de prélèvements locaux sont rarement utiles.

La présence des parents lors de l'examen est souhaitable pour les jeunes enfants, mais souvent laissée à leur choix entre 10 et 13 ans. Au-delà de 13 ans, l'adolescente est habituellement vue seule [2].

■ Indications de l'examen gynécologique

- Symptômes : leucorrhées et saignements génitaux ; prurit ; douleurs vulvaires ou abdominales ; troubles du cycle chez l'adolescente.
- Causes endocriniennes : puberté précoce ou retardée ; signes d'androgénisation ; évaluation des organes génitaux dans le cadre d'une anomalie de la différenciation sexuelle.
- Demande descriptive de critères objectifs dans le cadre d'une suspicion ou d'une confirmation de sévices sexuels.

Examen clinique gynécologique

Chez l'enfant prépubère

Il commence par les mesures de la taille et du poids. Le développement pubertaire est évalué selon le stade de Tanner [3]. On réalise ensuite un examen abdominal externe à la recherche d'une cause de douleur spontanée ou provoquée.

De nombreuses positions ont été décrites afin de réaliser l'examen gynécologique, la plus adaptée étant celle dite de la « grenouille » : l'enfant est allongée, jambes repliées, talons contre fesses, genoux écartés, correctement éclairée, et le médecin est face à l'enfant [1].

La vulve est non estrogénisée ; elle est verticale, avec de petites lèvres rose pâle fines et parfois courtes. Le clitoris est visualisé et mesuré après avoir récliné le capuchon clitoridien afin de ne pas confondre un capuchon épais avec une clitoridomégalie. Il est normalement infracentimétrique [4]. Les grandes lèvres ne recouvrent pas le clitoris et les petites lèvres.

Ces grandes lèvres sont ensuite doucement écartées par une traction vers le bas et l'extérieur exercée par les deux pouces posés à leur base afin de bien voir la vulve, l'hymen et le vagin. Le praticien doit absolument éviter une traction latérale des grandes lèvres qui déclenche une tension douloureuse de la fourchette vulvaire et entraîne une réaction de défense entravant la poursuite de l'examen (Fig. 1). L'hymen prépubère est fin, rouge et non estrogénisé. Sa taille et sa forme sont variables, mais l'on observe le plus fréquemment [5] :

- l'hymen annulaire avec un rebord hyménéal de largeur variable et un orifice annulaire et régulier ;

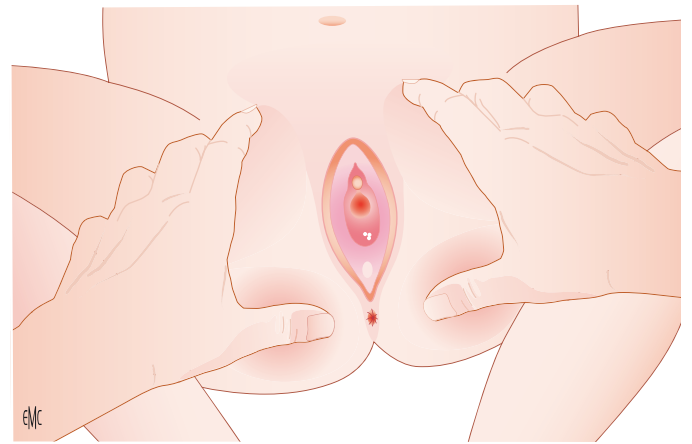


Figure 1. Examen de la vulve de l'enfant.

- l'hymen semi-lunaire constitué d'un rebord hyménéal postérieur en forme de croissant dont les extrémités se raccordent aux parois latérales de l'orifice vaginal. Il n'existe pas de tissu hyménéal sous-urétral ;
- l'hymen festonné avec un rebord large formant des replis.

Les deux premières formes sont plus fréquentes de 3 ans jusqu'au début de la puberté, et la dernière est souvent observée avant l'âge de 3 ans (Fig. 2).

En saisissant les grandes lèvres à mi-hauteur et en les attirant vers soi sans tirer, l'hymen s'ouvre et laisse apparaître l'orifice vaginal et les deux tiers inférieurs du vagin (Fig. 3). Cette manœuvre est parfaitement indolore et bien tolérée par l'enfant. Certaines configurations hyménales peuvent parfois amener à s'aider d'une petite sonde souple et arrondie pour déplisser le rebord hyménéal et s'assurer de la perméabilité vaginale. On estime que le diamètre de l'orifice vaginal est de 4 à 5 mm chez l'enfant de moins de 5 ans, puis qu'il reste inférieur à 1 cm jusqu'au début de la puberté [6]. Ces mesures données à titre indicatif varient en fonction de la position de l'enfant, du degré de relaxation du périnée, de la forme de l'hymen et du degré d'estrogénisation [7]. En effet, certains hymens intacts permettent une vue de l'orifice vaginal évocatrice, à tort, d'abus sexuel

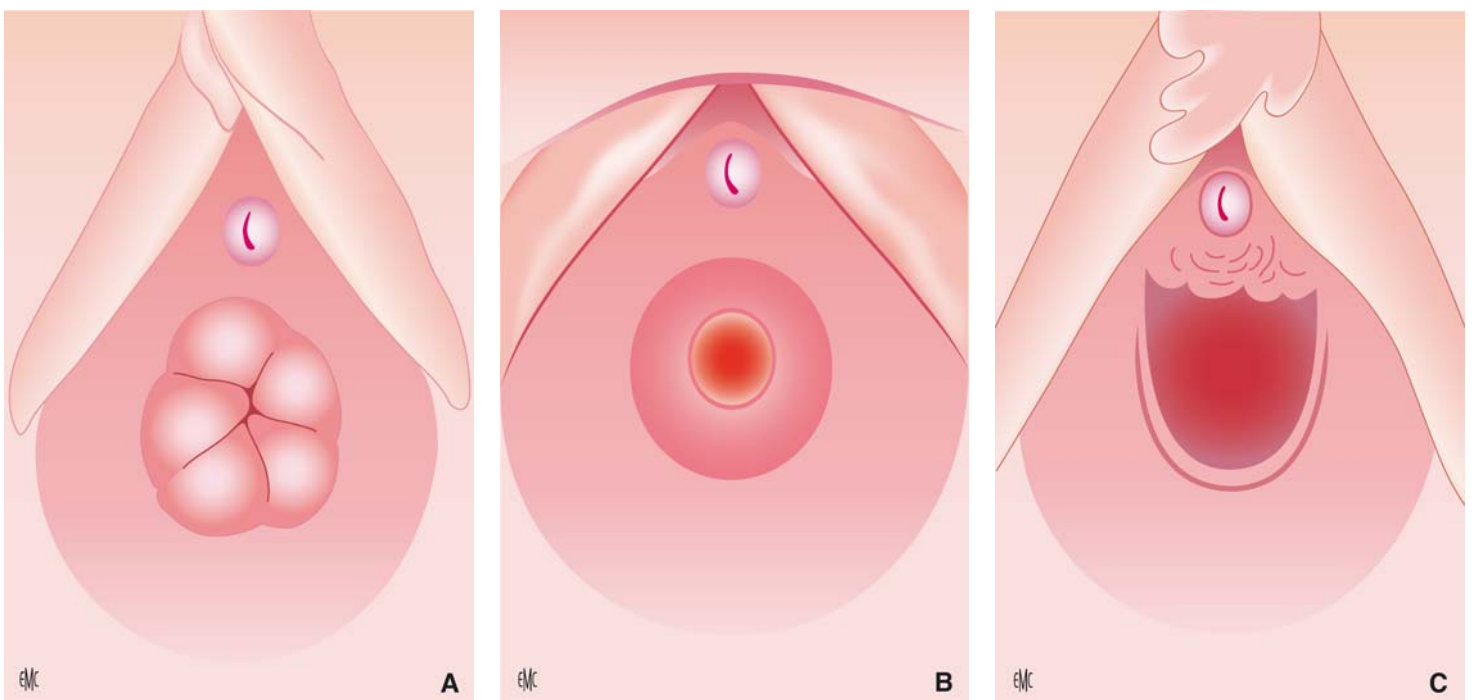


Figure 2. Hymen festonné (A), annulaire (B), semi-lunaire (C).

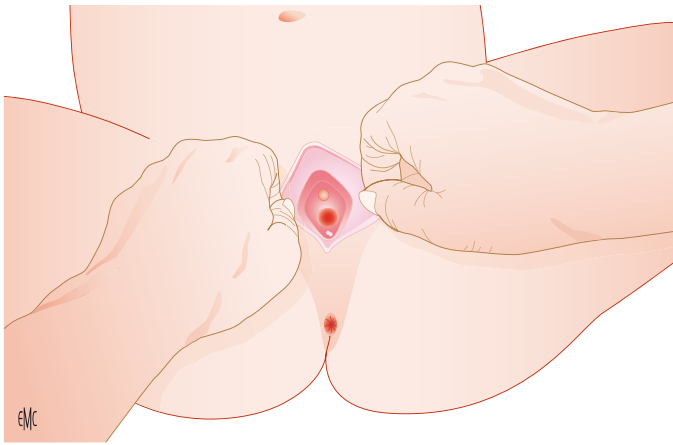


Figure 3. Examen de l'hymen et du vagin de l'enfant.

pour un œil inexpérimenté. On doit donc rester prudent en évitant les interprétations hâtives.

La position en genu pectoral, qui permet également de bien visualiser le vagin parfois jusqu'au col utérin, peut être très utile en cas de suspicion de vulvovaginite ou de corps étranger [8]. La toux forcée peut permettre d'identifier un écoulement vaginal. Dans certaines situations, le toucher rectal a sa place afin de percevoir un corps étranger, ramener un écoulement vaginal leucorrhéique ou sanguin, ou palper l'utérus dans un contexte de douleur pelvienne.

Enfin, il ne faut pas négliger l'examen du périnée et de la marge anale.

Chez le nouveau-né

Les organes génitaux externes du nouveau-né ont certaines caractéristiques secondaires à la stimulation exercée par les estrogènes maternels. On observe un œdème vulvaire, des leucorrhées et un hymen épais prolabant parfois l'introïtus. L'utilisation d'une petite sonde souple et arrondie de petit calibre (n° 6 ou 8) peut permettre de vérifier la perméabilité vaginale. La pigmentation aréolaire et le développement mammaire sont possibles. Ces signes régressent habituellement en 6 à 8 semaines, mais peuvent parfois perdurer 2 ans [7]. À noter qu'il existe la première année de vie une sécrétion transitoire d'hormone lutéinisante (LH) et d'hormone folliculo-stimulante (FSH) qui peut être responsable de l'apparition de signes d'imprégnation estrogénique appelée minipuberté, comme une poussée mammaire, des leucorrhées voire des saignements génitaux.

Chez l'adolescente

Bien que l'adolescente soit plus apte à comprendre l'intérêt et le déroulement de l'examen gynécologique, son acceptation n'est pas assurée et dépend de multiples facteurs psychologiques, sociaux et culturels. Il faut donc prendre le temps de discuter, mettre en confiance, et connaître l'histoire personnelle et familiale de l'adolescente. Il ne faut pas hésiter à rappeler à l'adolescente que le médecin est tenu au secret professionnel afin d'inviter à parler librement.

En dehors des indications citées (cf. supra), l'examen gynécologique peut être reporté si besoin, même si l'adolescente a déjà eu une activité sexuelle. Le déroulement de l'examen clinique est identique à celui de l'enfant si l'adolescente n'a pas eu de rapports sexuels. Dans le cas contraire, le toucher vaginal et l'examen au spéculum sont utiles. La vulve s'est horizontalisée sous l'action des estrogènes, les petites lèvres se sont développées et sont plus pigmentées ; les grandes lèvres recouvrent la vulve. L'hymen a épaissi et pâli, et on observe des sécrétions vaginales physiologiques.

L'inspection et la palpation mammaires et des aires ganglionnaires sus-clavières et axillaires font partie intégrante de l'examen.

La consultation peut être l'occasion de dépister des facteurs de risque cardiovasculaire, en calculant l'indice de masse corporelle et en mesurant la pression artérielle, d'autant plus si une contraception hormonale est demandée.

Enfin, on peut délivrer des informations sur la vaccination anti *human papilloma virus* qui préviendrait la survenue de 70 % des cancers du col de l'utérus [9]. Elle est remboursée et indiquée à 13 ans ou en rattrapage entre 14 et 23 ans, avant le début de la vie sexuelle ou dans sa première année.

Indications de la vaginoscopie et des prélèvements bactériologiques

La visualisation d'un corps étranger intravaginal n'est pas toujours aisée, en particulier quand l'enfant présente des leucorrhées associées. Dans ce cas, on peut améliorer l'inspection de la cavité vaginale en la « lavant » à l'aide d'une sonde nasogastrique pédiatrique ou d'une sonde souple connectée à une seringue de 20 ml d'eau stérile ou de sérum physiologique.

La vaginoscopie a des indications limitées lorsque l'examen clinique et l'échographie ne permettent pas de trouver l'étiologie d'un saignement (notamment une tumeur vaginale) ou d'identifier un corps étranger. Ces rares indications de la vaginoscopie sont la recherche d'anomalies inhabituelles ou d'évaluation difficile. Celle-ci nécessite donc un temps suffisant avec éventuellement plusieurs observateurs et souvent la pratique d'une biopsie, si bien que l'anesthésie générale nous paraît préférable à l'examen sous MEOPA.

Des prélèvements bactériologiques sont parfois nécessaires pour des leucorrhées vaginales si elles ne sont pas dues à un corps étranger. Ils sont rarement utiles pour le diagnostic de vulvite, sauf si l'on évoque une cause spécifique rare (mycose, streptococcie). Ils sont pratiqués à l'aide d'un écouvillon appliqué avec douceur et après explication, car parfois un peu douloureux et inquiétants pour l'enfant. Une autre méthode de prélèvement a été décrite ; il s'agit d'insérer un cathéter intraveineux dans l'extrémité proximale d'une sonde urinaire n° 12 et de brancher une seringue de sérum physiologique du côté distal. Le dispositif est doucement mis dans le vagin, puis le liquide est injecté et aspiré plusieurs fois afin de collecter un échantillon de sécrétions suffisant [10].

Chez l'adolescente ayant une activité sexuelle, des prélèvements sous spéculum sont parfois nécessaires afin de dépister les infections sexuellement transmissibles.

Échographie pelvienne

La prescription systématique d'une échographie devant tout problème gynécologique de l'enfant n'a pas de justification. L'examen clinique est souvent suffisant, et l'interprétation des données échographiques doit être prudente et tenir compte des variations physiologiques en fonction de l'âge. Les indications de l'échographie pelvienne concernent essentiellement les pathologies ovariennes fonctionnelles ou organiques. L'étude échographique de l'utérus et du vagin est indiquée dans les pathologies malformatives, dans les anomalies du développement pubertaire, ou pour le diagnostic de rares tumeurs cervicovaginales.

Utérus

Chez le nouveau-né et durant la période où il est soumis à l'imprégnation estrogénique maternelle, l'utérus mesure de 3,5 à 4,5 cm de longueur et 1 cm d'épaisseur. Fond et col utérins sont de même épaisseur. L'endomètre est parfois visible sous forme d'une ligne cavitaire hyperéchogène.

Chez l'enfant prépubère, l'utérus non stimulé mesure de 2,5 à 3,5 cm de longueur et de 0,5 à 1 cm d'épaisseur, et ne varie pas jusqu'au début de la puberté [11]. La ligne de vacuité n'est pas visible.

À la puberté, l'utérus croît en longueur et surtout en épaisseur. Un utérus estrogénisé mesure au moins 3,5 cm de longueur, 1 cm de diamètre antéropostérieur, avec une épaisseur du

fond supérieure à celle du col. L'endomètre est supérieur à 1 mm. Après les premières règles, l'utérus mesure de 5 à 8 cm de longueur sur 1,5 à 3 cm d'épaisseur.

Ovaires

En période prépubertaire, ils sont parfois difficiles à identifier. Leur longueur ne dépasse pas 3 cm et le volume est inférieur à 3 cm³. Ils peuvent être porteurs d'une ou plusieurs images folliculaires toutes inférieures à 9 mm. La fréquence de l'aspect multifolliculaire, comme le volume ovarien, augmente à partir de l'âge de 8 à 9 ans, soit 1 ou 2 ans avant le démarrage pubertaire.

Après le démarrage pubertaire, leur longueur peut être supérieure à 3 cm et leur volume de 3 à 10 cm³, ce volume étant supérieur à ce qu'il sera ultérieurement. L'échostructure est hétérogène, avec un aspect multifolliculaire comportant plusieurs follicules de diamètre allant jusqu'à 15 mm.

Dans les années qui suivent les premières règles, le volume ovarien diminue, la structure ovarienne devient homogène avec un seul follicule dominant à chaque cycle, témoin de l'installation d'un cycle ovulatoire. La taille du follicule préovulatoire est de 25 à 30 mm.

Trompes

Les trompes saines ne sont pas visibles.

Vagin

Il est visible sur une coupe longitudinale. Selon le contexte clinique, on recherche un corps étranger ou une tumeur vaginale.

“ Point fort

La première étape de la consultation en gynécologie pédiatrique est de rassurer et de mettre en confiance l'enfant et les parents. L'examen clinique est dans la majorité des cas suffisant pour poser un diagnostic et l'observation en est le temps essentiel. Son interprétation correcte nécessite une bonne connaissance de la physiologie et de l'anatomie des organes génitaux. Dans certains contextes, il peut être complété par un toucher rectal et/ou une échographie pelvienne.

■ Vulvites et vulvovaginites de l'enfant prépubère

L'inflammation de la vulve et les symptômes qui en découlent sont un motif fréquent de consultation en gynécologie pédiatrique. Le plus souvent, l'enfant présente une vulvite simple, beaucoup plus rarement une vulvovaginite.

La clinique est essentielle et permet le diagnostic sans examen complémentaire dans l'immense majorité des cas.

Durant l'enfance, il existe un certain nombre de facteurs prédisposant l'enfant à présenter une vulvite [12] :

- des particularités anatomiques : petites lèvres courtes et absence de pilosité, qui ne protègent pas le vestibule de la vulve, proximité de l'anus permettant la contamination par les germes périnéaux, hymen dont l'orifice parfois large favorise les mictions vaginales et n'offre pas d'obstacle aux germes avoisinants ;
- des caractéristiques physiologiques : fragilité de la muqueuse vulvaire non estrogénisée, pH alcalin, absence de bacille de

Döderlein, ce qui diminue les moyens de défense et constitue un excellent environnement pour la multiplication des germes ;

- des manques d'hygiène, fréquents entre 3 et 5 ans lorsque la fillette devient autonome pour sa toilette (âge de prédilection des vulvites), ou plus souvent une hygiène inappropriée : toilette à la lingette, au gant, à l'eau sans savon, bains moussants, ou encore hygiène défectueuse de la petite fille obèse.

Germes responsables

Diverses études ont comparé la flore vaginale d'enfants présentant une vulvite et d'enfants asymptomatiques [13].

Bien qu'imparfaites, certaines ne concernant qu'un petit nombre d'enfants ou d'autres ne distinguant pas les enfants prépubères de celles ayant débuté leur puberté, elles rapportent que les cultures reviennent positives pour des germes aérobies et pour des germes anaérobies que les enfants soient symptomatiques ou non, avec les mêmes germes retrouvés, mais dans un plus large spectre pour les enfants atteintes [14].

Le germe le plus souvent retrouvé est le streptocoque β hémolytique du groupe A devançant *Haemophilus influenzae*, moins souvent incriminé depuis la vaccination plus courante chez l'enfant [15]. Dans les deux cas, la contamination est d'origine cutanée ou respiratoire par portage.

Mais *Haemophilus influenzae*, de même que le streptocoque, le staphylocoque doré, ou les entérocoques tels *Escherichia coli*, et d'autres germes (tels mycoplasmes, *Gardnerella vaginalis*) peuvent appartenir à la flore vulvaire ou vaginale d'une enfant asymptomatique.

Dans une étude faisant référence et portant sur 67 enfants prépubères (36 cas et 31 contrôles), Gerstner et al. retrouvent chez les fillettes saines 77 % des cultures positives pour les germes aérobies, 65 % pour les anaérobies, 45 % pour les deux [16].

Dans les études concernant les enfants prépubères, aucune culture positive pour *Candida albicans* n'est retrouvée [17] ; cette infection en dehors de cas particulier (diabète, immunosuppression) ne concerne pas l'enfant avant la puberté. En effet, l'hypoestrogénie favorise le développement de la flore anaérobie, ce qui inhibe le développement de *Candida albicans*.

Clinique

Vulvites et vaginites sont révélées par les mêmes symptômes ; il importe cependant de les différencier car les causes et les traitements sont différents. L'examen clinique est la clé du diagnostic.

Vulvites

Elles sont fréquentes, bénignes, souvent récidivantes. Elles sont révélées par des brûlures ou un prurit vulvaire, avec ou sans leucorrhée, alternant avec de épisodes de rémission complète. Les leucorrhées sont d'aspect et d'abondance variable ; elles peuvent contenir des traces de sang.

À l'examen, il existe un érythème vulvaire pouvant atteindre le périnée, l'anus et les plis génitocruraux. La muqueuse est recouverte d'une sérosité louchée. La lumière vaginale est libre de toute sécrétion. La vaginoscopie est inutile. Les prélèvements vulvaires n'ont d'intérêt que si on cherche une infection spécifique : mycose, streptococcie ou staphylococcie habituellement associée à une dermatose. En l'absence de contexte clinique évocateur, il faut tenir compte du fait que la vulve est le siège d'une flore microbienne non pathogène.

Vaginites

Qu'elles soient isolées ou associées à une vulvite, les vaginites sont beaucoup plus rares. Les leucorrhées sont constantes, d'abondance et d'aspect variable, parfois striées de sang ;

brûlures et prurit sont inconstants ; il n'y a pas de rémission spontanée. L'érythème vulvaire est inconstant ; la lumière vaginale est le siège d'un écoulement purulent. En l'absence de corps étranger, un prélèvement bactériologique est nécessaire. Le toucher rectal peut être utile pour palper le vagin, percevoir un corps étranger, voire l'extraire.

Étiologies

Dans la majorité des cas, les vulvovaginites sont dues à des germes variés non pathogènes. Les erreurs d'hygiène en sont la cause la plus fréquente. C'est entre 3 et 6 ans que les vulvites sont les plus fréquentes, âge de l'entrée à l'école maternelle et du début de l'autonomie pour la toilette. Elles peuvent accompagner une oxyurose intestinale.

Les accollements des petites lèvres découverts à l'occasion d'une vulvite n'en sont pas la cause ; en effet, ils sont habituellement asymptomatiques et ne nécessitent aucun traitement.

Les corps étrangers sont à l'origine de moins de 5 % des vulvovaginites mais d'une forte proportion des vaginites vraies. Ils se rencontrent entre 3 et 7 ans. Les leucorrhées vaginales sont abondantes, purulentes, fétides, striées de sang. Si une antibiothérapie par voie générale a été précédemment prescrite, les écoulements cessent et reprennent dès l'arrêt du traitement.

Le corps étranger est le plus souvent repéré par le simple examen clinique. La radiographie et l'échographie sont rarement utiles ; en effet, les corps étrangers sont le plus souvent radiotransparents sans échogénicité particulière et trop bas situés pour être repérés par l'échographie.

Les corps étrangers type papiers, coton, sont visualisés dans le tiers inférieur du vagin, derrière le rebord hyménéal, et peuvent en être extraits délicatement à la pince ou par « lavage » vaginal.

Les objets type jouets, bille, crayon, vont migrer dans le vagin et deviennent rapidement inaccessibles à la vue. Le toucher rectal, pratiqué avec l'auriculaire si l'enfant est petite, retrouve une masse dure dans le fond vaginal et fait le diagnostic.

La confirmation par le toucher rectal d'un corps étranger intravaginal à l'origine de la vaginite rend nécessaire une vaginoscopie sous anesthésie générale.

Les autres causes d'infection sont beaucoup plus rares [18].

Les mycoses sont très rares avant la puberté, *Candida albicans* se développant de préférence sur des muqueuses estrogénisées, riches en glycogène. Les mycoses de l'enfant sont associées à un facteur favorisants : antibiothérapie, diabète, déficit immunitaire. Le prurit est constant, sauf dans l'infection chronique où il peut manquer.

Streptococcies et staphylococcies réalisent un érythème vulvaire intense à bord net, persistant malgré des soins locaux adaptés. Les lésions vulvaires sont isolées ou plus souvent associées à des lésions périnéofessières.

Les agents pathogènes dont la transmission peut être sexuelle doivent être recherchés chaque fois qu'une enfant a été victime de sévices sexuels. Leur mise en évidence à l'examen bactériologique d'une vaginite apparemment banale doit faire rechercher l'origine de la contamination.

Diagnostic différentiel de la vulvite de l'enfant prépubère

Lichen scléreux vulvaire

Il peut être évoqué dès l'interrogatoire devant l'existence d'un prurit intense. L'aspect clinique de la vulve est également caractéristique. Les lèvres ont un aspect blanc nacré, souvent fissuré. Les lésions peuvent atteindre le périnée et la marge anale. Des petites hémorragies sous-épithéliales, témoins de lésions de grattage, parsèment les grandes et les petites lèvres, et peuvent en imposer pour des traumatismes locaux et orienter à tort vers une suspicion d'abus sexuel.

Le traitement comporte une corticothérapie locale de longue durée ; les récurrences ne sont pas rares, la prise en charge dans un milieu spécialisé est donc conseillée.

Leucorrhées physiologiques

Lors de l'examen initial, il est essentiel de confirmer que l'enfant examinée est prépubère. En effet, dès les premiers signes pubertaires, la vulve se modifie, et chez certaines filles les leucorrhées physiologiques peuvent être très importantes, parfois gênantes par leur abondance, motivant une consultation [19]. Seules des toilettes locales biquotidiennes, le port de pantalons moins serrés, l'exclusion de toute protection (type protège-slip) et surtout l'explication de la cause de l'écoulement et de la normalité du phénomène vont permettre de rassurer l'adolescente et sa mère. De plus, avec la poursuite du développement pubertaire, les pertes physiologiques vont souvent diminuer.

Traitement des vulvites et des vulvovaginites de l'enfant prépubère

Une vulvite simple doit céder à une toilette vulvaire correctement faite. Toute la difficulté est de le faire comprendre aux parents sans laisser entendre qu'ils ne s'occupent pas correctement de leur enfant [20]. La toilette doit se faire à main nue, avec du savon, suivie d'un rinçage efficace, puis d'un séchage correct, deux fois par jour éventuellement.

Hormis le savon de Marseille, on peut conseiller des savons neutres ou légèrement acides ou surgras. L'enfant qui a été irritée n'est pas toujours coopérante ; il est donc souhaitable de la rendre partie prenante en lui expliquant la nécessité et les modalités de cette hygiène rigoureuse.

Les recommandations d'usage concernant l'essuyage après chaque miction et après les selles d'avant en arrière sont utiles à rappeler.

En cas d'irritation importante, l'application d'un antiseptique local (chlorhexidine) ou d'une crème antibiotique (Fucidine®) peut accélérer la guérison.

Il n'y a pas de mycose avant la puberté ; l'application de crèmes antifongiques devant une irritation vulvaire chez l'enfant n'a donc pas lieu d'être.

L'utilisation de traitements intravaginaux à cet âge n'est pas conseillée car inutile et d'utilisation trop délicate.

Il est essentiel de prévenir les parents de la fréquence des récurrences au moindre relâchement de l'hygiène locale. Ces récurrences doivent avoir la même prise en charge que l'épisode initial.

Une amélioration spontanée est constatée vers l'âge de 8 ans à un âge où l'enfant est plus à même de prendre en charge seule sa toilette, et à l'approche des premiers signes pubertaires et des modifications hormonales locales.

Un traitement antiparasitaire (Fluvermal®) est prescrit dès le premier épisode de vulvite pour ne pas méconnaître une oxyurose associée.

En cas de vaginite associée, un traitement antibiotique par voie orale est souhaitable.

On choisit un antibiotique à large spectre pour une durée de 8 jours ou on se laisse guider par l'antibiogramme réalisé sur le germe prédominant sur le prélèvement.

■ Autres affections vulvaires

Lichen scléreux vulvaire (Fig. 4)

C'est une affection dermatologique touchant les filles de 3 à 7 ans. Le prurit est intense, avec parfois de petits saignements vulvaires dus aux lésions de grattage. L'aspect clinique de la vulve est caractéristique : aspect pâle, blanc nacré, brillant, hypochromique, avec des lésions hémorragiques sous-épithéliales du bord libre des petites lèvres, de la face interne des grandes lèvres ou du périnée. L'aspect blanc nacré atteint parfois la région anale. On note souvent un retard au diagnostic. Un avis spécialisé est souhaitable car la lésion nécessite un traitement prolongé par corticoïdes locaux et une surveillance pendant plusieurs années [21].



Figure 4. Lichen scléreux vulvaire.

“ Points essentiels

Vulvites et vulvovaginites

- La vulvite est fréquente chez l'enfant prépubère, la vaginite est rare.
- Vulvites et vaginites sont révélées par les mêmes symptômes.
- Le diagnostic est clinique.
- Les prélèvements vulvaires ne sont pas utiles, reflétant le plus souvent la flore périnéale.
- Il n'y a pas de mycose vulvaire chez l'enfant prépubère.
- Le traitement des vulvites repose essentiellement sur l'hygiène locale.
- Un corps étranger intravaginal provoque une vaginite avec saignements et pertes malodorantes. Le diagnostic est fait par le simple examen clinique.
- Le prélèvement bactériologique est indiqué en cas de vaginite ou dans un contexte d'abus sexuel à la recherche d'un germe sexuellement transmis.
- Les vaginites sont traitées par une antibiothérapie par voie orale.

Coalescence des petites lèvres (Fig. 5)

Sa découverte est le plus souvent fortuite car la coalescence des petites lèvres est asymptomatique. Elle s'observe habituellement entre 1 et 4 ans. Il s'agit d'un accolement du bord libre des petites lèvres. Du fait de l'estrogénisation, elle n'existe pas chez le nouveau-né et régresse à la puberté. Une douce traction latérale met en évidence l'accolement sous l'aspect d'une fine ligne médiane translucide. Si l'accolement est complet, il ne persiste qu'un petit orifice sous-clitoridien permettant l'écoulement des urines.

Aucun traitement est nécessaire [22]. Le décollement manuel ou chirurgical est traumatisant et suivi le plus souvent d'un réaccolement plus solide. Il s'agit d'une situation bénigne sans conséquence et qui guérit toujours spontanément, au plus tard lors des premiers signes d'estrogénisation pubertaire.

Polype de l'hymen

C'est une languette s'implantant sur le bord libre de l'hymen, de même aspect et de même couleur que celui-ci. Il est surtout marqué en période néonatale, puis en période pubertaire du fait



Figure 5. Coalescence des petites lèvres.



Figure 6. Prolapsus de l'urètre.

de l'imprégnation estrogénique. Son volume peut nécessiter son excrèse chirurgicale, ce qui se produit rarement.

Prolapsus de l'urètre (Fig. 6)

Il se révèle par des saignements vulvaires [23]. Il n'est pas accompagné de signe urinaire. Dans sa forme aiguë, son aspect peut inquiéter : il s'agit d'une tuméfaction violacée, saignotante, centrée par l'urètre. Lorsqu'il est de volume important, il peut masquer l'orifice vaginal. L'évolution est le plus souvent favorable après application d'antiseptiques et de corticoïdes locaux. S'il persiste, l'exérèse chirurgicale est proposée.

■ Diagnostic des hémorragies génitales prépubertaires

On désigne par hémorragies génitales prépubertaires tout saignement d'origine génitale, quelle que soit son abondance, sa durée et sa fréquence, survenant avant le démarrage pubertaire. Ce symptôme est souvent source d'inquiétude majeure.

L'analyse sémiologique précise et l'examen clinique au besoin complétés par une échographie pelvienne permettent de faire le diagnostic dès la première consultation dans près de 80 % des cas.

Trois questions simples permettent d'orienter la démarche diagnostique (Fig. 7) :

- le saignement est-il vulvaire ?

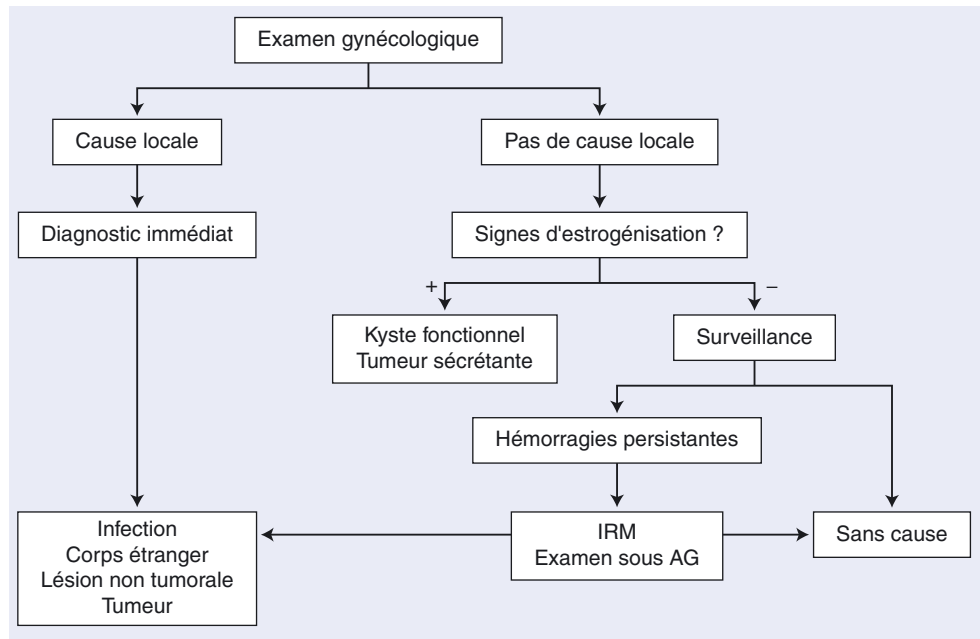


Figure 7. Arbre décisionnel. Conduite à tenir face à une hémorragie génitale prépubertaire. AG : anesthésie générale ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

- le saignement est-il vaginal ?
- et dans ce cas, est-il ou non accompagné de signes hormonaux ?

Saignements vulvaires

Les vulvites sont une cause fréquente de saignements de la petite fille. Elles sont prurigineuses et à l'origine de fissures et de lésions de grattage. Dans la majorité des cas, des conseils simples d'hygiène sont le meilleur traitement.

Les traumatismes par chute à califourchon sur un plan dur peuvent entraîner des lésions vulvaires antérieures et latérales, les lésions postérieures devant faire évoquer la possibilité d'un sévère.

Le prolapsus de l'urètre (Fig. 6), rare, est révélé par un saignement (cf. supra).

Le lichen scléreux vulvaire (Fig. 4) survient en moyenne vers l'âge de 3 ans. Il se manifeste habituellement par un prurit intense et persistant. Mais ce peut être la constatation de saignement qui peut conduire à l'examen vulvaire (cf. supra).

Les dysplasies vasculaires, hémangiomes et dysplasies veineuses peuvent entraîner des saignements d'origine vulvaire.

Le condylome doit être évoqué devant des lésions papuleuses ou exophytiques cutanées.

Saignement d'origine vaginale sans signe hormonal

Lorsque le saignement est d'origine vaginale, sans signe clinique d'imprégnation hormonale (absence de poussée mammaire, absence de signes d'estrogénisation vulvaire), il faut évoquer en premier lieu une infection vaginale en lien ou non avec un corps étranger. Les saignements sont alors mêlés de leucorrhée souvent fétide. L'examen clinique gynécologique adapté à l'enfant permet habituellement de le repérer sans endoscopie. L'échographie n'est pas contributive.

Les tumeurs cervico-utérines ou vaginales sont rares. Elles sont plus souvent révélées par le syndrome tumoral que par un saignement isolé. Le diagnostic est fait par l'examen clinique complété par l'imagerie : échographie et imagerie par résonance magnétique (IRM) pelvienne.

Le rhabdomyosarcome (ou sarcome botryoïde) survient vers 18 à 24 mois, dans 90 % des cas avant 5 ans. Il est révélé par

un bourgeon tumoral vaginal extériorisé à la vulve ou plus rarement des saignements. Sa localisation peut être vaginale haute ou médiane, ou vulvaire. Le diagnostic est confirmé par l'analyse histologique. Le traitement consiste en une chimiothérapie, parfois associée à une chirurgie limitée et à une curiethérapie.

Les tumeurs du sac vitellin (ou du sinus endodermique) surviennent vers 1 an, et sont souvent révélées par des saignements parfois accompagnés de débris nécrotiques. La tumeur est dure au toucher rectal. Elle peut être localisée à la vulve, au vagin ou au col utérin. Le marqueur tumoral est l' α foetoprotéine. Le traitement est la chimiothérapie, parfois associée à une chirurgie limitée (et à la curiethérapie).

D'autres tumeurs rares peuvent être révélées par des saignements. Les papillomes mullériens sont bénins. Les adénocarcinomes à cellules claires du vagin et du col surviennent plus tard chez l'adolescente et la jeune femme. Les rares cas rencontrés avant la puberté étaient liés à l'exposition au Distilbène® in utero, leur incidence est encore plus faible depuis l'arrêt de l'utilisation du diéthylstilbestrol. Le sarcome de l'utérus est exceptionnel chez l'enfant. Les polypes, bénins, sont très rares chez l'enfant.

C'est la recherche de tels diagnostics rares mais souvent graves qui amène à poursuivre les investigations par une IRM pelvienne et un examen clinique endoscopique sous anesthésie générale lorsque l'examen clinique et échographique ne permet pas de mettre en évidence la cause d'un saignement génital répété et objectivé par le médecin.

Saignement d'origine vaginale avec signe hormonal

Le saignement vaginal peut être accompagné de signes hormonaux. Il faut systématiquement les rechercher : bourgeon mammaire, pigmentation des aréoles, épaissement de la muqueuse vulvaire, leucorrhées claires, voire accélération de la vitesse de croissance. Les signes peuvent être d'apparition récente, voire être découverts à l'occasion de l'examen clinique motivé par les saignements. La question est alors celle de l'origine de l'hyperestrogénie. Trois causes sont à rechercher : un kyste ovarien sécrétant, une tumeur de la granulosa juvénile ou une puberté précoce centrale.

Kyste ovarien sécrétant

Il produit des estrogènes de manière indépendante des gonadotrophines. Il survient entre la première année de vie et 7 ans, en moyenne vers 3 ans et 9 mois. Les métrorragies dans 90 % des cas et la leucorrhée dans 10 % des cas conduisent à la consultation.

Ces métrorragies ne sont pas cycliques. Elles sont associées à une poussée mammaire récente (S2 ou S3), parfois à une pilosité pubienne et plus rarement à une accélération récente de la vitesse de croissance.

L'échographie permet de confirmer le diagnostic. Elle met en évidence un kyste ovarien unilatéral, mesurant de 15 à 50 mm de diamètre, ou parfois une asymétrie franche avec un gros ovaire porteur de plusieurs follicules de 8 à 12 mm. L'utérus est d'aspect pubère.

Les dosages hormonaux montrent des taux de FSH et LH bas non stimulables par la *luteinizing hormone releasing hormone* (LHRH), avec un taux d'estrogènes souvent élevé (< 10 pg/ml à 300 pg/ml).

L'évolution est le plus souvent simple avec une régression du kyste et des signes d'estrogénisation, en 2 à 4 semaines. Le kyste ovarien peut être une manifestation ovarienne d'un syndrome de Mac Cune Albright, qu'il s'agisse d'un épisode unique ou répété. Il faut savoir rechercher les autres signes de ce syndrome (dysplasie fibreuse des os, taches cutanées café au lait et signes endocriniens plus tardifs : syndrome de Cushing, acromégalie, hyperthyroïdie, hyperprolactinémie, hyperparathormonémie) et réévaluer ces patientes à distance.

Tumeurs de la granulosa

Elles sont une entité rare ; 5 % d'entre elles se développent à l'âge pédiatrique : il s'agit des tumeurs de la granulosa juvénile [24].

Elles peuvent survenir à tous les âges pédiatriques (entre la période néonatale et 14 ans), en moyenne à 6 ans et demi.

Leur mode de révélation est soit l'imprégnation hormonale liée à la sécrétion d'estrogènes et/ou d'androgènes tumoraux (mode de révélation le plus fréquent en période prépubertaire) soit le syndrome tumoral (mode de révélation plus fréquent en postpubertaire, mais pouvant être présent en prépubertaire).

L'échographie met en évidence une tumeur solide, kystique ou mixte, souvent volumineuse et souvent d'aspect peu spécifique.

La réalisation du bilan endocrinien est crucial, tant pour le diagnostic que pour le suivi tumoral. La tumeur sécrète de l'estradiol et souvent des androgènes. Les taux d'estradiol et d'androgènes sont élevés, et les taux de LH et de FSH sont bas (non stimulables par le test au LHRH, qui n'est d'ailleurs pas nécessaire dans ce contexte). L'inhibine B est un marqueur tumoral sensible, l'hormone antimüllérienne est en cours d'évaluation. Le traitement est chirurgical, rarement associé à une chimiothérapie en fonction du stade évolutif. Avec ce traitement, le pronostic est bon et les récives très rares.

Pubertés précoces centrales

Elles sont révélées par une poussée mammaire, une accélération de la vitesse de croissance et extrêmement rarement par un saignement génital.

Enfin, il n'est pas rare qu'un épisode de saignement reste sans cause authentifiée, en particulier lorsqu'il s'agit d'un saignement ponctuel, peu abondant, non constaté par le médecin. Il est alors important de réévaluer cliniquement ces patientes en cas de récive du saignement.

Devant une métrorragie prépubertaire, il faut dans un premier temps éliminer une cause locale (infection, corps étranger, lésion non tumorale, tumeur) et rechercher des signes d'imprégnation hormonale, faisant évoquer un kyste sécrétant ou une tumeur sécrétante (tumeur de la granulosa juvénile principalement). En l'absence d'étiologie, il faut poursuivre la surveillance et envisager une imagerie pelvienne.

Tableau 1.

Cycle menstruel normal.

Ménarche (âge moyen)	12,6 ans
Durée moyenne du cycle	32,2 jours la première année
Durée du cycle	21 à 35 jours
Durée des règles	2 à 7 jours
Nombre de protections	3 à 6 serviettes ou tampons par jour
Pertes sanguines (en moyenne)	30 ml par cycle

■ Troubles du cycle chez l'adolescente

Les troubles du cycle menstruel affectent 75 % des adolescentes [25]. Ils représentent un motif fréquent de consultation et sont une source majeure d'absentéisme scolaire. Les désordres le plus souvent rencontrés sont les ménorragies, les dysménorrhées et la spanioménorrhée. Nous développerons ces sujets après avoir brièvement expliqué le déroulement pubertaire et la physiologie du cycle menstruel.

Puberté

La puberté implique le développement des caractères sexuels secondaires et l'acquisition des fonctions de reproduction. Elle débute par la thélarche, ou développement mammaire, qui survient le plus souvent vers 10-10,5 ans chez la jeune fille caucasienne, mais est considérée normale entre 8 et 13 ans [26]. La ménarche, ou premières règles, est observée en moyenne à 12,6 ans, soit 2 à 3 ans après la thélarche, avec une large fourchette de 9 à 16 ans [26]. La puberté est générée par des processus inhibiteurs et stimulants qui vont induire une accélération de la sécrétion pulsatile de GnRH (*gonadotropin releasing hormone*) par l'hypothalamus ; cette dernière va augmenter l'excrétion de FSH (*follicular stimulating hormone*) et de LH (*luteinizing hormone*) par l'hypophyse via le système porte. Les gonadotrophines (FSH et LH) vont à leur tour stimuler la production d'estrogènes et d'androgènes par les ovaires et de ce fait permettre le développement mammaire, les modifications vulvaires avec apparition de leucorrhées, puis les premières règles une fois que l'utérus aura suffisamment évolué. Les cycles réguliers ovulatoires s'installent entre 1 à 5 ans après la ménarche selon le degré de maturation de l'axe hypothalamo-hypophysio-ovarien.

Physiologie du cycle menstruel

Le cycle menstruel est régulier s'il dure 28 ± 7 jours (Tableau 1).

Il débute par la phase folliculaire durant laquelle la FSH s'élève pour recruter jusqu'à une dizaine de follicules qui vont synthétiser l'estradiol. La LH stimule la production d'androgènes par ces mêmes follicules. Le taux d'estradiol augmente progressivement et opère d'abord un rétrocontrôle négatif sur la FSH ; ce phénomène permet la sélection du follicule dominant, le plus sensible à la FSH, qui va continuer sa croissance jusqu'à l'ovulation alors que les autres vont s'atrophier. Vers le quatorzième jour, quand le taux d'estradiol atteint un certain seuil, il accélère la pulsativité de *gonadotropin-releasing hormone* (GnRH) et donc déclenche un pic de LH par un rétrocontrôle positif qui va provoquer l'ovulation [27, 28]. Durant cette période, l'endomètre va d'abord desquamé et donner les règles, puis proliférer sur le plan tant glandulaire que vasculaire.

Se déroule ensuite la phase lutéale. Le follicule dominant délesté de l'ovule devient le corps jaune et sécrète des taux élevés de progestérone. Cela va d'une part diminuer la pulsativité de la GnRH, donc la sécrétion des gonadotrophines [28]. D'autre part, l'endomètre continue sa transformation vers un état sécrétoire ; les glandes sont de plus en plus tortueuses et sécrétantes, l'endomètre devient ainsi œdémateux et très

Tableau 2.
Traitements de la dysménorrhée en France.

Produits	Posologie journalière
Acide méfénamique 250 mg (Ponstyl [®])	500 mg × 1 à 3
Ibuprofène 200 mg et 400 mg (Advil [®] , Nurofen [®] , Brufen [®])	400 mg × 1 à 3
Flurbiprofène 100 mg (Antadys [®] , Cebutid [®])	100 mg × 2 à 3
Naproxène 500 mg (Naprosyne [®])	500 mg × 1 à 3
Naproxène sodique 550 mg (Apranax [®])	550 mg × 1 à 3

vascularisé afin d'accueillir un éventuel œuf. Si la grossesse ne survient pas, le corps jaune involue après 14 jours, faisant radicalement chuter le taux de progestérone. La privation hormonale brutale, en progestérone et en estradiol, va déclencher les règles par desquamation de l'endomètre grâce à des phénomènes locaux d'inflammation et de vasoconstriction. Parallèlement, la pulsativité de GnRH retourne à son état basal et un nouveau cycle menstruel peut commencer.

Dysménorrhée

Description

La dysménorrhée touche de 60 % à 93 % des adolescentes [29, 30]. Elle est caractérisée par des douleurs pelviennes d'intensité variable à type de crampes irradiant parfois dans les cuisses et le dos, accompagnées ou non de nausées, vomissements, diarrhées et céphalées. Ces symptômes débutent la veille ou le premier jour des règles, et durent en moyenne de 1 à 3 jours, leur sévérité étant souvent corrélée à des menstruations abondantes et longues. Dans la très grande majorité des cas, cette dysménorrhée est fonctionnelle, elle survient quelques mois après la ménarche. La physiopathologie s'explique par une augmentation puis une chute du taux de progestérone en phase lutéale conduisant à une excrétion locale de prostaglandines responsables de contractions utérines, d'une vasoconstriction et d'une irritation des terminaisons nerveuses endométriales [31]. Cette dysménorrhée dite primaire ne nécessite ni examen clinique gynécologique, ni échographie pelvienne.

La dysménorrhée secondaire est due à une pathologie organique qu'il convient de distinguer par un interrogatoire minutieux. Les malformations utéro vaginales congénitales (anomalie obstructive des canaux de Müller, septum vaginal, hématoocolpos, etc.) peuvent se manifester par une douleur pelvienne associée ou non à des saignements du fait de l'obstruction totale ou partielle du flux menstruel ; dans ce cas, la dysménorrhée apparaît dès la ménarche et une exploration échographique associée éventuellement à une IRM permet un diagnostic précis.

L'existence de douleurs pelviennes également en dehors des règles doit faire rechercher une pathologie organique : endométriose qui peut s'accompagner d'une dyspareunie profonde chez la jeune fille ayant une activité sexuelle ; kyste ou tumeur de l'ovaire. Une pathologie pelvienne inflammatoire est recherchée s'il existe des antécédents chirurgicaux pelviens ou une activité sexuelle. Enfin, l'inefficacité des traitements de la dysménorrhée primaire doit faire reconsidérer ce diagnostic.

Traitement

Le paracétamol est donné en première intention en cas de dysménorrhée modérée ; son efficacité peut être améliorée par l'adjonction de spasmolytiques.

Si cela s'avère insuffisant, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) représentent le traitement de choix de la dysménorrhée primaire ; quelques exemples de molécules avec leurs posologies sont détaillés dans le [Tableau 2](#). Il est conseillé de commencer la veille ou le premier jour des règles, et d'employer une dose de charge (le double de la dose habituelle) suivie de la posologie recommandée [32].

La prise d'un progestatif du seizième au vingt-cinquième jour du cycle peut renforcer l'effet des AINS, par exemple la dydrogestérone (Duphaston[®], 10 mg deux fois par jour) ou l'acétate de chlormadinone (Lutéran[®], de 5 à 10 mg/j) [33]. Elle permet d'empêcher l'épaississement endométrial, donc de diminuer la libération de prostaglandines et par là même ces effets spasmodytiques et vasoconstricteur utérins.

L'utilisation d'une pilule estroprogestative n'a pas de justification en cas de dysménorrhée isolée. Elle est conseillée s'il existe une demande de contraception ou si les AINS se sont avérés insuffisants [34]. L'effet est le même que pour le progestatif, combiné à une inhibition de l'ovulation et par conséquent une absence d'élévation de la progestérone en deuxième partie de cycle.

Le recours à un avis spécialisé est souhaitable devant une dysménorrhée rebelle à toute thérapeutique afin de s'assurer de l'absence de pathologie organique.

Métrorragies pubertaires

Description

Les ménométrorragies de la période pubertaire sont une anomalie du cycle dont la fréquence est estimée entre 2 % et 5 % d'une population d'adolescentes bien portantes dans les 2 années suivant les premières règles. Elles sont définies par des saignements utérins anormaux par leur abondance, leur durée ou leur fréquence sans anomalie anatomique ou organique ; dans la plupart des cas, elles surviennent dans l'année suivant la ménarche [35].

Plusieurs étiologies sont à rechercher.

La cause la plus fréquente de métrorragies pubertaires est l'anovulation fonctionnelle [35]. En effet, de 55 % à 82 % des cycles sont anovulatoires les 2 premières années après la ménarche [36]. À cause de l'immaturité du mécanisme de rétrocontrôle positif de l'estradiol sur la LH, le pic de LH et donc l'ovulation ne se produisent pas ; de ce fait, il n'y a pas d'élévation de la progestérone en seconde partie de cycle. En conséquence, l'endomètre subit une hyperestrogénie relative qui se traduit par une croissance des éléments vasculaires et glandulaires sans support stromal suffisant. Il va finir par saigner de manière irrégulière, prolongée et en général indolore.

Les anomalies sévères de la coagulation sont généralement diagnostiquées dans l'enfance du fait de la survenue d'épisodes hémorragiques. Toutefois, les métrorragies pubertaires, souvent d'installation précoce, peuvent révéler une maladie de l'hémostasie dans une forme modérée ; selon les études, de 19 % à 28 % des adolescentes hospitalisées pour des métrorragies hémorragiques présentent des troubles de la coagulation [37, 38]. On trouve le plus fréquemment une dysfonction plaquettaire dans 20 % à 30 % des cas et une maladie de Willebrand dans 13 % à 17 % des cas, les autres déficits étant déjà connus car plus sévères [39]. Toutefois, ni la gravité du saignement, ni sa précocité ne sont prédictifs d'une anomalie de l'hémostasie [40].

D'autres causes hormonales comme l'hypothyroïdie et l'hyperandrogénie (cf. infra) peuvent interférer avec l'ovulation. L'utilisation de progestatifs peut conduire, d'une part à une anovulation, et d'autre part à une atrophie de l'endomètre par carence en estradiol, tous deux favorables à la survenue de métrorragies.

Certaines maladies hépatiques sont responsables d'une baisse des facteurs de coagulation vitamine K dépendants. L'insuffisance rénale chronique peut également conduire à des métrorragies. Enfin, il convient de rechercher une cause médicamenteuse comme le valproate ou la carbamazépine par exemple.

Les causes organiques sont rares et facilement identifiables par le clinicien car les circonstances de survenue et les caractéristiques du saignement sont bien différentes. Ce sont les rares tumeurs cervicovaginales ou tumeurs sécrétantes de l'ovaire, les complications de la grossesse et de la contraception ou les infections génitales hautes.

Les examens initiaux consistent en une numération-formule sanguine (NFS), un dosage de β human chorionic gonadotrophin et

Tableau 3.

Prise en charge des métrorragies pubertaires fonctionnelles ou dues à une anomalie de l'hémostase.

Formes mineures (hémodynamique stable, flux léger à modéré, Hb > 11 g/dl)	Éducation et réassurance ± Traitement hormonal pendant plusieurs mois : - progestatif du 16 ^e au 25 ^e jour du cycle - pilule estroprogestative si contraception nécessaire ± Antifibrinolytiques pendant les règles Supplémentation ferrique si anémie ferriprive Calendrier menstruel Suivi trimestriel
Formes modérées (hémodynamique stable, flux modéré à abondant, 8 < Hb ≤ 11 g/dl)	Traitement hormonal : Pilule estroprogestative à 30-35 µg d'éthinyl estradiol à raison de 1 comprimé/j pendant 21 jours durant 1 à 3 mois, puis un progestatif du 16 ^e au 25 ^e jour du cycle Progestatif en aigu (si contre-indication aux estrogènes par exemple) : acétate de chlormadinone, Lutéran® 10 à 20 mg/j jusqu'à l'arrêt des saignements ± Anti-ibrinolytiques pendant les règles Supplémentation ferrique Calendrier menstruel Réévaluation à 1 mois
Formes sévères (hémodynamique instable, flux abondant, Hb ≤ 8 g/dl)	Hospitalisation, perfusion ± transfusion sanguine Traitement hormonal : Pilule estroprogestative à 50 µg d'éthinyl estradiol 2 ou 3 comprimés par jour jusqu'à arrêt des saignements, puis diminution progressive sur quelques jours, et relais par une nouvelle plaquette pendant 21 jours pendant plusieurs mois, puis d'un progestatif du 16 ^e au 25 ^e jour du cycle Progestatif en aigu (si contre-indication aux estrogènes par exemple) : acétate de nomegestrol, Lutényl® 10 mg/j jusqu'à l'arrêt des saignements ± Antiémétiques ± Antifibrinolytiques intraveineux en aigu, puis per os pendant les règles Supplémentation ferrique Calendrier menstruel Réévaluation à 1 mois

Hb : hémoglobine.

une échographie pelvienne. D'autres explorations sont réalisées en fonction de l'orientation clinique ; ainsi, on demande en plus de la NFS et des plaquettes le taux de prothrombine, le temps de céphaline activé et le fibrinogène à la recherche de maladies de la coagulation, suivis d'une prise en charge par un hématologue si ce bilan de première intention est anormal ou s'il existe des antécédents personnels ou familiaux évocateurs.

Traitement

Le traitement des métrorragies pubertaires dépend avant tout de la cause et de la sévérité des saignements. Les saignements dus à l'anovulation fonctionnelle ou à des troubles de l'hémostase peuvent être traités selon le **Tableau 3**. L'hémodynamique et la profondeur de l'anémie définissent le degré d'urgence de la prise en charge. Dans tous les cas, une correction de la carence martiale est à entreprendre pendant 2 à 3 mois. Enfin, la réalisation d'un calendrier menstruel peut être utile afin d'évaluer l'efficacité et la tolérance des traitements.

Dans les formes mineures (taux d'hémoglobine [Hb] supérieur à 11 g/dl), une simple surveillance peut être suffisante. Si l'adolescente est gênée, on propose :

- soit un antifibrinolytique : acide tranéxamique, Exacyl® de 2 à 3 g/j ;
- soit un progestatif du seizième au vingt-cinquième jour du cycle : dydrogestérone, Duphaston® 10 mg deux fois par jour ; acétate de chlormadinone, Lutéran® 10 mg/j ; acétate de nomegestrol, Lutényl® 5mg/j ;
- la pilule estroprogestative, envisagée si la patiente a besoin d'une contraception ;
- la prescription d'AINS pendant les règles, qui peut diminuer le flux de 30 % à 50 % grâce à son effet endométrial direct sur l'équilibre entre le thromboxane A₂ (vasoconstricteur) et la prostaglandine I₂ (vasodilatatrice).

Une forme mineure peut devenir grave si le saignement menstruel se prolonge, d'où la nécessité de vérifier l'efficacité du traitement de façon rapprochée jusqu'à l'arrêt du saignement.

Dans les formes modérées (Hb comprise entre 8 et 10 g/dl), l'anémie peut être contrôlée par une pilule estroprogestative à 30-35 µg d'éthinyl estradiol. Elle est prescrite à raison de 1 comprimé par jour pendant 3 semaines sur une période de 1 à 3 mois, puis remplacée par un progestatif (cf. supra) si la jeune fille n'a pas besoin d'une contraception. L'adjonction d'un antifibrinolytique est possible. Si cela permet l'établissement de cycles réguliers et de règles d'abondance normale, on tente une fenêtre thérapeutique.

Dans les formes graves (Hb inférieure à 8 g/dl), l'hospitalisation est nécessaire. Si l'hémodynamique est instable, on s'occupe en premier lieu de la rétablir grâce à un soluté de remplissage et/ou une transfusion sanguine. L'hémorragie génitale peut être jugulée par une pilule estroprogestative normodosée à 50 µg d'éthinyl estradiol (Stédiril®), 2 à 3 comprimés par jour jusqu'à l'arrêt, associée à un antiémétique pour contrer les effets digestifs des fortes doses d'estrogènes. Le relais se fait après décroissance par un comprimé par jour pendant 21 jours pendant plusieurs mois, et peut être remplacé par un progestatif au bout de quelques mois.

D'autres mesures peuvent être entreprises en aigu en cas d'échec ou de troubles de la coagulation :

- les antifibrinolytiques : acide tranéxamique, Exacyl® de 20 à 25 mg/kg per os toutes les 6 à 8 heures (jusqu'à 1,5 g par prise) ou 10 mg/kg par voie intraveineuse toutes les 8 heures (jusqu'à 1g par prise) ;
- la 1-deamino-8-D-arginine vasopressine (desmopressine, Minirin®), qui est habituellement utilisée dans le traitement du diabète insipide ou de l'énurésie nocturne ; elle augmente la sécrétion du facteur VIII et du facteur de Willebrand [41].

Elle est prescrite en intranasal à 300 µg pour plus de 50 kg ou en intraveineuse à 0,3 µg/kg dans 25 à 50 ml de sérum physiologique sur 15 à 20 minutes. Une surveillance quotidienne de la diurèse et du poids est nécessaire ;

- la transfusion de facteurs de coagulation, qui est exceptionnelle ;
- le curetage hémostatique sous anesthésie générale, qui serait indiqué en cas d'échec du traitement médical. En pratique, son indication est exceptionnelle.

D'autres traitements sont évoqués dans la littérature, mais en général peu évalués. L'injection intramusculaire d'acétate de medroxyprogestérone (Depo-Provera®) induit une aménorrhée secondaire dans 50 % des cas à 1 an, mais peut être responsable de *spottings* dans 15 % à 20 % des cas.

Mirena®, le dispositif intra-utérin délivrant 20 µg/j de levonorgestrel, a montré son efficacité chez l'adulte sur les métrorragies réfractaires, notamment dues à une anomalie de l'hémostase [42]. Son utilisation à l'adolescence fait l'objet de plusieurs publications [43]. La pose peut être difficile chez une adolescente peu habituée à l'examen gynécologique et nullipare ; dans ce cas, le geste peut être envisagé sous sédation. Les agonistes de la GnRH ne seraient indiqués qu'en dernier recours dans les cas rares de formes sévères ne répondant pas aux traitements précédents, ou de complications liées aux traitements progestatifs et estroprogestatifs ou de contre-indications à ceux-ci, avec la difficulté d'une thérapeutique substitutive adaptée pour limiter les risques de l'hypoestrogénie prolongée.

Cycles longs

La spanioménorrhée est définie par des cycles menstruels supérieurs à 35 jours et l'aménorrhée secondaire par l'absence de règles pendant au moins 6 mois. Il est statistiquement peu fréquent pour ces adolescentes de rester aménorrhéiques au-delà de 3 mois, ce qui correspond au 95^e percentile de la durée du cycle ; c'est pourquoi il convient d'explorer une patiente présentant des cycles irréguliers au-delà de 3 mois. Les causes de spanioménorrhée et d'aménorrhée secondaire sont sensiblement superposables. La grossesse est la première cause à éliminer. On distingue les cycles longs isolés dans les 2 ans suivant la ménarche, et les cycles longs au-delà de 2 ans et/ou associés à des signes cliniques.

Cycles longs isolés dans les deux années suivant la ménarche

Plus de la moitié des adolescentes présentent des cycles longs anovulatoires dans les 2 années suivant la ménarche [37]. Ce phénomène est fonctionnel, secondaire à une immaturité du mécanisme de rétrocontrôle positif de l'estradiol sur la LH (cf. supra). Cette spanioménorrhée est donc transitoire, et les cycles vont progressivement se raccourcir et se régulariser. En pratique, si les cycles durent moins de 3 mois et si l'examen clinique est normal, aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Un traitement n'est justifié que s'il existe des ménorragies ou si la jeune fille souhaite régulariser ses cycles. Il consiste à corriger l'insuffisance lutéale par l'introduction d'un progestatif du seizième au vingt-cinquième jour du cycle (dydrogesterone, Duphaston® 20 mg/j ou acétate de chlormadinone, Lutéran® de 5 à 10 mg/j).

Le profil hormonal des premières années postpubertaires se caractérise par une absence ou une insuffisance en progestérone, des taux de LH, testostérone et Δ 4-androstènedione plus élevées chez les filles ayant des cycles longs que chez celles ayant des cycles réguliers. La maturation des ovaires se traduit par un accroissement de leur taille, du fait de l'augmentation du nombre et de la taille des follicules antraux et du stroma. Leur volume est souvent supérieur à celui des ovaires adultes (plus de

6 cm³) et leur échostructure est multifolliculaire, comportant des follicules inférieurs ou égaux à 10 mm de diamètre, répartis uniformément au sein de l'ovaire. Cet aspect, fréquent dans les années suivant les premières règles, régresse progressivement jusqu'à ce que les cycles deviennent ovulatoires.

Cycles longs au-delà de 2 ans après la ménarche et/ou associés à des signes cliniques

Causes hypothalamohypophysaires

On retrouve plus fréquemment des causes acquises et fonctionnelles comme l'anorexie mentale, la pratique intensive de sport, un stress psychologique ou des maladies chroniques (cancer, insuffisance rénale chronique, diabète, maladie cœliaque, etc.) [29]. Les troubles du cycle sont dus à une perturbation de la pulsatilité de la GnRH qui conduit à des taux réduits de FSH, LH et estradiol. Il faut à tout prix rechercher une cause organique qui peut être tumorale (craniopharyngiome, macroadénome hypophysaire, prolactinome), infiltrative (sarcoïdose, histiocytose X, tuberculose, leucémie), ou exceptionnellement une hypophysite auto-immune ou un syndrome de Sheehan ; l'interrogatoire et l'examen permettent de repérer des manifestations cliniques, d'une part neurologiques, et d'autre part propres à la pathologie. Une IRM cérébrale centrée sur la selle turcique est indispensable dans ce contexte.

Les causes congénitales sont plus rares, mais peuvent tout de même se manifester par un tableau partiel, la puberté étant retardée ou d'installation longue [29]. Le syndrome de Kallmann est responsable d'un hypogonadisme central associé à une anosmie. Il est la conséquence d'une absence de migration des neurones à GnRH durant la vie embryonnaire. La mutation inactivatrice du récepteur de la GnRH ou la mutation de GPR54 s'intègrent également dans les causes congénitales d'aménorrhée secondaire ou de spanioménorrhée.

L'hyperprolactinémie même modérée peut perturber la pulsatilité de la GnRH, ainsi que l'expression et la sensibilité de son récepteur hypophysaire. L'adénome hypophysaire à prolactine est la cause la plus fréquente d'hyperprolactinémie. L'IRM cérébrale centrée sur la selle turcique permet de repérer l'adénome ; sur le plan biologique, la prolactine est élevée, mais ne répond pas à la stimulation par *thyrotropin releasing hormone*. L'hyperprolactinémie de déconnexion est due à une tumeur de la région, un phénomène infiltratif, ou une section de tige traumatique ou non. Enfin, il faut rechercher minutieusement à l'interrogatoire la prise de médicaments antidopaminergiques : antiémétiques, neuroleptiques, certains antihypertenseurs (spironolactone, alpha-méthyl dopa), cimétidine, etc.

D'autres causes endocriniennes influent sur l'axe gonadotrope : dysthyroïdie, syndrome de Cushing, maladie d'Addison, etc.

Dans tous ces cas, il faut traiter la cause de l'hypogonadisme central si cela est possible. Le traitement estroprogestatif substitutif est envisagé en attendant la reprise des cycles, afin de prévenir/limiter une déminéralisation osseuse secondaire à la carence estrogénique que l'on évalue par une ostéodensitométrie [44]. L'amélioration des apports calciques est indispensable. Enfin, une prise en charge psychothérapique est recommandée si la patiente a des troubles du comportement alimentaire.

Insuffisance ovarienne prématurée

Tous les faisceaux cliniques sont possibles entre l'impubérissement et la puberté complète avec spanioménorrhée puis aménorrhée secondaire. L'hypogonadisme est hypergonadotrophique, c'est-à-dire que FSH et LH sont élevées. Les taux d'estradiol sont bas.

Le plus souvent, la cause n'est pas retrouvée, l'insuffisance ovarienne est idiopathique.

Les causes congénitales sont rares. Le syndrome de Turner est une des dysgénésies gonadiques les plus fréquentes [45] ; c'est pourquoi le caryotype fait parti des explorations. Il en est de même pour la recherche du X fragile (FMR-1) responsable

d'insuffisance ovarienne prématurée chez les femmes prématurées, et de retard mental entre autres chez les garçons mutés, ce qu'il faut identifier à l'interrogatoire. La galactosémie et l'ovarite auto-immune (dans le cadre d'une polyendocrinopathie auto-immune) sont exceptionnelles. D'autres gènes de susceptibilité font l'objet de travaux de recherche.

Les causes secondaires sont plus souvent identifiées. Elles sont iatrogènes pour la plupart : radiothérapie au-delà de 10 grays irradiant le pelvis et certaines chimiothérapies. Le type de chimiothérapie ainsi que la dose utilisée et l'âge sont à prendre en compte. Les cures à base d'agents alkylants (chlorambucil, cyclophosphamide, ifosfamide, etc.) sont les plus toxiques [46].

Le traitement de la cause est généralement impossible du fait de l'irréversibilité commise sur l'ovaire. Un traitement estroprogestatif substitutif est introduit afin de prévenir les conséquences de la carence estrogénique et d'assurer le bien-être de la patiente. La congélation du cortex ovarien avant la radiothérapie ou la chimiothérapie est une option de plus en plus répandue, le but étant de greffer ce tissu en ortho/hétérotopique afin de restaurer des cycles ovulatoires et donc la fonction de reproduction une fois la patiente guérie du cancer [47, 48]. Cette méthode est pleine d'avenir bien qu'elle soit perfectible, compte-tenu du faible nombre de grossesses et de naissances mondiales.

Hyperandrogénie

Le syndrome des ovaires polykystiques (SOPK) est un état d'hyperandrogénie et d'hyperestrogénie relative responsable d'anovulation qui concerne de 5 % à 10 % des adolescentes, et respectivement de 30 % et 75 % des femmes en aménorrhée secondaire et en spanioménorrhée [49, 50]. La physiopathologie est mal connue ; il s'agirait d'une maladie ovarienne pour laquelle des gènes de susceptibilité seraient impliqués dans l'hyperandrogénie. Les facteurs environnementaux, en particulier la suralimentation et la sédentarité qui contribuent au développement d'un excès pondéral avec hyperinsulinisme, seraient des facteurs promoteurs du SOPK. Le diagnostic est posé si la patiente remplit au moins deux des trois critères de Rotterdam révisés en 2004 : troubles du cycle menstruel, hyperandrogénie clinique et/ou biologique, aspect échographique évocateur, si exclusion des autres étiologies [51]. Cliniquement, les deux manifestations les plus fréquentes sont les cycles longs dès la ménarche et l'hirsutisme ; on doit rechercher d'autres signes d'hyperandrogénie comme l'acné, l'hyperséborrhée, l'alopecie, le surpoids réparti de manière androïde. Les antécédents de puberté ou d'adrénarchie précoces sont des facteurs associés. L'insulinorésistance est due aux facteurs environnementaux et à l'hyperandrogénie ovarienne, mais elle aggrave également cette dernière [52] ; l'acanthosis nigricans et un tour de taille au-dessus de la norme signent cet hyperinsulinisme [53]. Les explorations biologiques habituellement réalisées montrent : testostérone et $\Delta 4$ -androstèdione élevées ; sulfate de déhydroépiandrostérone parfois élevé ; *sex hormone binding globuline* basse à cause de l'hyperandrogénie et de l'hyperinsulinisme ; augmentation non constante de la LH basale et après test à la LHRH, mais ce dernier n'est pas nécessaire au diagnostic. L'hyperinsulinisme est évalué par une insulinémie et une glycémie à jeun, et parfois après hyperglycémie provoquée par voie orale si l'on suspecte une intolérance aux hydrates de carbone. Les ovaires sont supérieurs à 10 cm³ en échographie, à cause de l'hypertrophie stromale et des nombreux follicules infracentimétriques répartis en couronne (au moins 12 par ovaire) ; l'hypertrophie endométriale, si elle existe, est un signe d'hyperestrogénie relative. S'il n'est pas pris en charge, le SOPK peut à long terme avoir des conséquences métaboliques (diabète, hypercholestérolémie, obésité, maladies cardiovasculaires) [54], et l'hyperestrogénie relative secondaire est associée à une augmentation du risque de cancer de l'endomètre et du sein [55, 56]. La première mesure du traitement est l'instauration de règles hygiéno-diététiques afin de perdre du poids, ce qui permet souvent de restaurer des cycles réguliers et donc la fertilité, et de diminuer l'hyperandrogénie et l'hyperinsulinisme.

Le traitement insulinosensibilisant par metformine est utilisé dans cette indication avec succès chez l'adulte, mais est encore en cours d'évaluation chez l'adolescente. Si la jeune fille présente seulement des cycles longs, on prescrit un progestatif dénué d'effets métaboliques du seizième au vingt-cinquième jour du cycle comme la dydrogestérone (Duphaston[®]) ou l'acétate de chlormadinone (Lutéran[®]), ou une pilule estroprogestative en l'absence de contre-indications si la jeune fille a besoin d'une contraception. Si une hyperandrogénie clinique est associée, on combine l'acétate de cyprotérone (Androcur[®] 50 mg/j), puissant antigonadotrope et antiandrogénique, et 2 mg de 17 β estradiol 20 jours sur 28. Ce traitement est remarquablement efficace bien qu'on n'en voit les effets qu'au bout de 6 à 9 mois ; il est également contraceptif bien que n'ayant pas l'autorisation de mise sur le marché dans cette indication. On peut donc proposer des mesures complémentaires, comme l'épilation à la cire ou plus définitive au laser. Une fenêtre thérapeutique doit être prévue après 18 mois à 2 ans de traitement pour une nouvelle évaluation clinique et biologique, car cette situation peut être transitoire, ce qui est caractéristique de cette période adolescente.

Le diagnostic différentiel du SOPK est l'hyperplasie congénitale des surrénales non classique. La présentation clinique est semblable et le diagnostic est établi sur une 17-hydroxyprogestérone élevée après test au Synacthène[®] ordinaire. La prise en charge varie peu, si ce n'est pour l'hydrocortisone, qu'on considère comme un moyen efficace de régulariser les cycles et de diminuer les taux d'androgènes surrénaux.

L'apparition brutale et l'aggravation rapide des signes d'hyperandrogénie, associés à des signes de virilisation comme la raucité de la voix et la clitoridomégalie, doit orienter vers un corticosurrénalome ou une tumeur endocrine de l'ovaire, rares. La prise en charge adaptée se fait en milieu spécialisé.

■ Pathologie mammaire de l'adolescente

La pathologie mammaire de l'adolescente résulte d'une anomalie des processus d'embryogenèse et de développement physiologique de la glande mammaire à la puberté. Elle est dominée par les anomalies du développement et la pathologie tumorale bénigne.

Les questions posées au cours de la consultation vont avoir trait soit à une anomalie morphologique avec une forte implication émotionnelle, tant est important à l'adolescence le besoin de normalité, soit à une tumeur qui à cet âge est quasiment toujours bénigne.

Ainsi, quelque soit le tableau clinique, le diagnostic et la prise en charge ne doivent pas être faits dans la précipitation pour éviter de poser l'indication d'une chirurgie inutile et aux conséquences esthétiques parfois sévères sur un sein d'adolescente [57].

La clinique dans la majorité des cas est essentielle et souvent suffisante au diagnostic.

Il faut cependant souligner que la palpation du sein à cet âge n'est pas toujours aisée ; en effet, la densité de la glande rend le sein ferme et tendu, et il ne faut pas considérer comme une tumeur un lobe glandulaire normal. Il est donc parfois utile de répéter l'examen à distance et à une autre période du cycle avant de poser un diagnostic [58, 59].

La mammographie n'a pas d'indication à cet âge. La densité du sein rend la lecture des clichés difficile voire impossible et sans intérêt pour le diagnostic.

L'échographie en revanche complète l'examen clinique et permet de distinguer les lésions solides des lésions kystiques.

Les examens plus invasifs type cytoponction et surtout biopsie ont de rares indications.

L'IRM est en cours d'évaluation à cet âge.

Anomalies morphologiques

Hypoplasie et aplasie mammaire bilatérale

L'hypoplasie mammaire est le plus souvent constitutionnelle. La puberté a évolué normalement, la glande mammaire est normale mais de petit volume. L'hypomastie est souvent mal tolérée sur le plan psychologique, et source de mésestime et de repli sur soi.

Les traitements hormonaux n'ont que peu ou pas d'effet. Le seul traitement est chirurgical. S'il peut être expliqué dès la première consultation, il n'est proposé qu'après un délai suffisant pour permettre à la glande mammaire d'achever sa formation, et à l'adolescente de mûrir et d'avoir un regard plus objectif sur elle-même.

L'hypoplasie mammaire peut résulter d'une insuffisance ovarienne ou d'une hyperandrogénie telle une hyperplasie congénitale des surrénales ou un état intersexuel. Le traitement est en premier lieu le traitement hormonal adapté à la cause : suppression des androgènes, traitement estrogénique ou estroprogestatif. La chirurgie est proposée ultérieurement si les résultats ne sont pas satisfaisants.

L'aplasie mammaire bilatérale avec ou sans athélie est rare, isolée ou élément d'un syndrome polymalformatif.

Asymétrie mammaire

Une asymétrie mammaire est fréquente au moment du démarrage pubertaire mais aussi chez l'adolescente ou à l'âge adulte.

Elle est le plus souvent modérée. L'examen clinique permet alors par la palpation d'exclure la présence d'une formation tumorale à l'origine de l'asymétrie et de rassurer en expliquant la « banalité » de cette situation.

L'asymétrie peut être sévère avec d'un côté un sein normal et de l'autre un sein hypoplasique :

- hypoplasie constitutionnelle le plus souvent, ou parfois acquise après chirurgie ou irradiation, ou plus rarement liée à la présence d'un nævus de Becker développé dans la région pectorale et englobant l'aréole ;
- aplasie complète isolée ou associée à un syndrome de Poland, avec aplasie complète ou partielle du muscle grand pectoral et éventuellement hypoplasie costale et syndactylie du même côté.

Dans tous ces cas où l'asymétrie est sévère sans possibilité d'amélioration spontanée et source de préjudice important, une correction chirurgicale doit être proposée dès le début de l'adolescence.

Mamelons et seins surnuméraires

Cette anomalie est fréquente puisqu'elle concerne de 1 % à 5 % de la population générale. Les seins surnuméraires sont situés le long de la crête mammaire primitive en position axillaire ou thoracique. Le plus souvent, il s'agit seulement de l'aréole et du mamelon à ne pas confondre avec un nævus. Cette anomalie est asymptomatique et ne nécessite pas de traitement. Plus rarement, il s'agit d'un véritable sein surnuméraire. L'indication chirurgicale est fonction de la gêne occasionnée par sa situation, son volume ou sa sensibilité.

Anomalies de forme

La plus fréquente est le sein tubéreux qui est habituellement hypoplasique à base étroite avec une aréole large et saillante, la glande mammaire faisant hernie dans cette aréole au pourtour rigide. Si l'anomalie est importante, le traitement est chirurgical.

Mastopathies liées à une anomalie du développement galactophorique

L'ectasie de la partie proximale du sinus galactophorique est un processus physiologique particulièrement marqué au cours de la croissance mammaire, donc à l'âge pubertaire [60]. Elle n'a pas de traduction clinique.

L'exagération de ce processus conduit à l'ectasie galactophorique qui se manifeste cliniquement par une tuméfaction rétroaréolaire bleutée de 1 à 3 cm de diamètre et un écoulement mamelonnaire brunâtre. L'échographie met en évidence le ou les galactophores dilatés. L'écoulement peut être observé à l'aréole et non au mamelon, et est alors attribué à un galactophore accessoire ou à un tubercule de Montgomery. Dans tous les cas, tuméfaction et écoulement régressent spontanément. Aucun traitement n'est nécessaire.

L'ectasie peut se compliquer de réaction inflammatoire avec formation d'un abcès qui se présente alors comme une tuméfaction à point de départ rétroaréolaire de 4 à 10 cm de diamètre avec une rougeur cutanée en regard, de sensibilité habituellement modérée. Cette tuméfaction inflammatoire diminue rapidement sous traitement antibiotique. Une petite tuméfaction rétroaréolaire correspondant à l'ectasie peut persister plusieurs semaines. Des récidives sont possibles, à traiter de la même manière. Il n'y a pas dans notre expérience d'indication à un traitement chirurgical.

Mastopathies liées à une anomalie du développement du tissu conjonctif : hypertrophie mammaire

L'hypertrophie mammaire peut revêtir tous les aspects, depuis la simple variante de la normale jusqu'à la pathologie grave. En effet, modérée elle est considérée comme un avantage ou au contraire comme un désagrément selon la perception que l'adolescente a d'elle-même. Plus importante, elle provoque alors inconfort et gêne pour les activités habituelles. Au maximum, elle réalise une gigantomastie qui est une pathologie sévère [58].

Hypertrophie mammaire

Elle se constitue au cours de la puberté ou dans les premières années postpubertaires. Elle peut être la cause de difficultés psychologiques, de gêne physique importante et de troubles de la statique vertébrale. Après évaluation aussi objective que possible de l'importance de l'hypertrophie et de ses inconvénients, après réduction et stabilisation pondérale si nécessaire, la chirurgie peut être proposée sans limitation liée à l'âge [61].

Gigantomastie

C'est une forme extrême d'hypertrophie mammaire. Uni- ou bilatérale, elle est de survenue brutale et d'évolution rapide en période péripubertaire [58]. Le sein est volumineux, ferme, indolore, d'aspect inflammatoire. Elle est à l'origine d'une véritable détresse psychologique et d'un grand malaise physique. Elle nécessite un traitement rapide et efficace. L'étiologie est mal connue. On évoque une hypersensibilité aux estrogènes provenant sur un terrain dysimmunitaire. La réduction chirurgicale est nécessaire après stabilisation de la croissance mammaire. Un suivi à long terme est nécessaire, des récidives étant possibles conduisant dans les cas extrêmes à une mastectomie bilatérale avec mise en place de prothèses.

Mastopathies liées à une anomalie du développement lobulaire

Le lobule terminal constitue l'unité structurale de la glande mammaire. Le fibroadénome se développe à partir de ses différentes structures. Le développement lobulaire est maximal

à l'âge pubertaire, ce qui rend compte de la fréquence des fibroadénomes à l'adolescence, tumeur du sein le plus souvent observée à cet âge [62].

Fibroadénome simple

La présentation clinique est si caractéristique que dans la majorité des cas le diagnostic peut être fait avec une quasi-certitude dès l'examen clinique. Il s'agit d'une tumeur ferme, lisse, arrondie ou lobulée, indolore, très mobile, mesurant de 1 à 3 cm de diamètre. Il atteint sa taille maximale en quelques mois, puis reste stable ou diminue progressivement de taille voire disparaît. Son développement est hormonodépendant, mais cette hormonodépendance diminue avec la durée d'évolution du fibroadénome. Cette observation est à mettre en relation avec l'histologie : le fibroadénome est une exagération du développement normal du lobule avec une prolifération harmonieuse des éléments épithéliaux et conjonctifs, puis une sclérose progressive avec disparition des éléments épithéliaux.

L'image échographique est ovale à contours nets, hypoéchogène et homogène.

Chez l'adolescente, l'abstention thérapeutique peut être envisagée. En effet, le risque de tumeur maligne est négligeable avant l'âge de 20 ans, la majorité des adénofibromes ne va pas grossir, certains vont diminuer voire disparaître, enfin l'adénofibrome est rarement unique. L'intérêt de l'échographie est de montrer des adénofibromes non palpables car petits ou profonds exposant au risque esthétique de chirurgie large ou répétée.

En pratique, une tuméfaction mammaire ayant les caractéristiques cliniques et échographiques d'un adénofibrome peut faire l'objet d'un traitement conservateur et d'une surveillance clinique régulière, sans être excessive, une ou deux fois par an. Au-delà de 18 mois à 2 ans, une modification de taille ou d'aspect n'est pas à craindre ; la surveillance peut être suspendue. Une cytoponction peut être proposée si la clinique ou l'échographie ne sont pas strictement caractéristiques.

L'exérèse chirurgicale de l'adénofibrome est indiquée si son volume le rend gênant, si les données cliniques, échographiques ou histologiques ne sont pas strictement caractéristiques, ou si l'inquiétude de l'adolescente ou de son entourage est trop importante [63].

Fibroadénome géant

Il se distingue du fibroadénome simple par sa taille et la rapidité de sa constitution. Il se constitue dans l'année précédant ou suivant les premières règles et atteint d'emblée une taille volumineuse. C'est une tumeur de plus de 5 cm de diamètre pouvant atteindre de 10 à 15 cm, de développement rapide en quelques semaines. À l'inspection, l'aspect est parfois inquiétant ; la peau en regard est inflammatoire, tendue et le réseau veineux accentué, dilaté. À la palpation, la tuméfaction est individualisable, mobile, sans adhérence cutanée ou profonde, de consistance ferme bien différente du reste de la glande mammaire. Elle ne peut être confondue avec une hypertrophie mammaire simple unilatérale où la glande est tendue dans son ensemble et avec l'asymétrie mammaire où la palpation révèle un tissu mammaire normal et souple.

Les examens complémentaires n'ont pas d'utilité pour décider de la conduite à tenir. Le volume de la tumeur impose la chirurgie qui doit être envisagée sans tarder pour que la peau conserve son élasticité. Le choix de l'incision périaréolaire est guidé par l'esthétique. Le tissu mammaire normal refoulé en périphérie de la tumeur reprend rapidement sa forme normale et les résultats esthétiques sont habituellement bons.

Histologiquement, les proliférations épithéliales et mésoenchymateuses sont équilibrées, mais si l'adénofibrome simple peut être considéré comme une variante du développement normal du lobule, l'adénofibrome géant est une situation pathologique. Sa croissance rapide va à l'encontre de l'hypothèse selon laquelle il résulterait de l'évolution progressive d'un adénofibrome simple, mais signe plutôt une condition pathologique de novo [64].

Le seul diagnostic différentiel de l'adénofibrome géant est la tumeur phyllode.

L'adolescence n'est pas l'âge de découverte de la tumeur phyllode. La clinique est peu différente de celle de l'adénofibrome géant, seule l'histologie permet le diagnostic.

Dans la tumeur phyllode, on note une prolifération prédominant au niveau mésoenchymateux avec une importante cellularité associée à de nombreuses mitoses et à des atypies. L'aspect folié macroscopiquement est typique. À cet âge, il s'agit le plus souvent de tumeur phyllode de grade 1 qui autorise un traitement chirurgical conservateur [65].

À noter que dans la littérature les descriptions des tumeurs géantes du sein peuvent entraîner une certaine confusion :

- selon la taille on parle d'adénofibrome géant ;
- selon l'âge d'adénofibrome juvénile ;
- selon la densité cellulaire de tumeur phyllode de grade 1.

Il existe donc des subtilités histologiques sans doute à l'origine de diagnostics de tumeur phyllode de grade 1 posés par excès dans cette classe d'âge.

Fibroadénomes multiples ou polyadénomatosose

Lors du bilan échographique demandé devant la découverte d'un adénofibrome, dans 10 % à 20 % des cas d'autres adénofibromes imperceptibles cliniquement peuvent être mis en évidence.

La polyadénomatosose est une situation pathologique rare et bien différente. Plusieurs fibroadénomes sont présents simultanément ou successivement dans chaque sein. Ils se constituent rapidement. Leur nombre varie de trois à plus de dix, leur taille de 1 à 5 cm. Ils sont quelquefois associés à une hypertrophie mammaire ou à un adénofibrome géant.

Le traitement ne peut pas être chirurgical car il risque d'être mutilant ou incomplet. Le traitement peut être médical. Depuis la disparition des progestatifs norstéroïdes, l'utilisation des progestatifs norprégnanes peut être envisagée mais ils demandent à être évalués.

“ Points essentiels

- La pathologie mammaire de l'adolescente est dominée par les anomalies morphologiques et l'adénofibrome. L'examen clinique est souvent suffisant pour leur prise en charge. L'absence de pathologie maligne à cet âge permet de rassurer l'adolescente et sa famille dès le premier examen.
- L'échographie est le meilleur examen complémentaire, la mammographie n'a pas d'indication à l'adolescence.
- Les anomalies morphologiques ont un fort impact émotionnel et nécessitent une prise en charge adaptée en sachant ne pas repousser l'âge de la chirurgie si celle-ci s'avère inévitable.
- L'adénofibrome est la seule tumeur à l'adolescence. Le diagnostic est clinique. Dans le cas le plus fréquent d'un adénofibrome simple, aucun traitement n'est nécessaire.
- En revanche, l'adénofibrome géant doit faire l'objet d'une exérèse chirurgicale et la polyadénomatosose d'un traitement hormonal.
- La pathologie inflammatoire résulte de la surinfection d'une ectasie galactophorique. Le traitement est uniquement médical.
- En pratique, les indications chirurgicales chez la jeune adolescente sont les hypertrophies mammaires sévères, l'adénofibrome géant et l'aplasie mammaire uni- ou bilatérale. Dans les autres cas, la chirurgie peut être différée jusqu'à la maturité physique et psychologique.

Mastopathies liées aux modifications cycliques du tissu mammaire

Chez la jeune adolescente, les mastodynies et les modifications perceptibles cliniquement de densité de la glande mammaire en phase prémenstruelle sont exceptionnelles. Leur fréquence augmente avec l'âge.

Cancers

L'incidence estimée est inférieure à 0,1 pour 100 000 avant l'âge de 20 ans. À l'inverse de l'adulte, ce n'est donc pas le premier diagnostic à évoquer devant une tumeur du sein chez une adolescente [66].

On distingue :

- soit des tumeurs primitives : cancer sécrétant juvénile, rhabdomyosarcome, localisation primitive de lymphomes ;
- soit des tumeurs secondaires : localisations mammaires de lymphomes ou de rhabdomyosarcome ;
- soit des cancers radio-induits dans les suites à distance d'une radiothérapie (irradiation en mantelet du Hodgkin par exemple).

Dans les deux tiers des cas, il s'agit de tumeurs secondaires [67].

La présentation clinique est une tumeur de 1 à 2,5 cm de diamètre, rétroaréolaire, dure, adhérente aux plans profonds ou à la peau.

L'imagerie peut ne pas conclure [68]. La biopsie est nécessaire.



Références

- [1] Thibaud E. Examen clinique gynécologique de l'enfant et de l'adolescente. *Ann Dermatol Venereol* 2004;**131**:873-6.
- [2] Rey Stocker I. Principes généraux d'examen gynécologique. In: Salomon-Bernard Y, Thibaud E, Rappaport R, editors. *Traité médicochirurgical de gynécologie de l'enfant et de l'adolescente*. Paris: Doin; 1992.
- [3] Marshall WA, Tanner JM. Variations in pattern of pubertal changes in girls. *Arch Dis Child* 1969;**44**:291-303.
- [4] Sane K, Pescovitz OH. The clitoral index: a determination of clitoral size in normal girls and in girls with abnormal sexual development. *J Pediatr* 1992;**120**(2Pt1):264-6.
- [5] Pokorny SF, Kozinetz CA. Configuration and other anatomic details of the prepubertal hymen. *Adolesc Pediatr Gynecol* 1988;**1**:97-103.
- [6] Gardner JJ. Descriptive study of genitalia variation in healthy, non abused premenarchal girls. *J Pediatr* 1992;**120**(2Pt1):251-7.
- [7] McCann J, Voris J, Simon M, Wells R. Comparison of genital examination techniques in prepubertal girls. *Pediatrics* 1990;**85**:182-7.
- [8] Emans SJ, Goldstein DP. The examination of the prepubertal child with vulvovaginitis: use of the knee-chest position. *Pediatrics* 1980;**65**:758-60.
- [9] Ault KA, Future II Study Group. Effect of prophylactic human papillomavirus L1 virus-like-particle vaccine on risk of cervical intraepithelial neoplasia grade 2, grade 3, and adenocarcinoma in situ: a combined analysis of four randomised clinical trials. *Lancet* 2007;**369**:1861-8.
- [10] Pokorny SF, Stormer J. Atraumatic removal of secretions from the prepubertal vagina. *Am J Obstet Gynecol* 1987;**156**:581-2.
- [11] Orsini LF, Salardi F, Pilu G, Bovicelli L, Cacciari E. Pelvic organs in premenarchal girls: real time ultrasonography. *Radiology* 1984;**153**:113-7.
- [12] Kokotos F. Vulvovaginitis. *Pediatr Rev* 2006;**27**:116-7.
- [13] Hammerschlag M, Alpert S, Rosner I, Thurston P, Semine D, McComb D, et al. Microbiology of the vagina in children: normal and potentially pathogenic organisms. *Pediatrics* 1978;**62**:57-62.
- [14] Cuadros J, Mason A, Martinez R. The etiology of pediatric inflammatory vulvovaginitis. *Eur J Pediatr* 2004;**163**:105-7.
- [15] Stricker T, Navratil F, Sennhauser FH. Vulvovaginitis in prepubertal girls. *Arch Dis Child* 2003;**88**:324-6.
- [16] Gerstner GJ, Grunberger W, Boschitsch E, Rotter M. Vaginal organisms in prepubertal children with and without vulvovaginitis. *Arch Gynecol* 1982;**231**:247-52.
- [17] Banerjee K, Curtis E, San Lazaro C, Graham JC. Low prevalence of candidiasis in children. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2004;**23**:696-8.
- [18] Jaquiere A, Stylianopoulos A, Hogg G, Grover S. Vulvovaginitis: clinical features, etiology, and microbiology of the genital tract. *Arch Dis Child* 1999;**81**:64-7.
- [19] Merkley K. Vulvovaginitis and vaginal discharge in the pediatric patient. *J Emerg Nurs* 2005;**31**:400-2.
- [20] Joishy M, Ashtekar CS, Jain A, Gonsalves R. Do we need to treat vulvovaginitis in prepubertal girls? *BMJ* 2005;**330**:186-8.
- [21] Powell J, Wojnarowska F. Childhood vulvar lichen sclerosus: an increasingly common problem. *J Am Acad Dermatol* 2001;**44**:803-6.
- [22] Thibaud E, Duflos C. Plaidoyer pour l'enfant : le traitement de la coalescence des petites lèvres est inutile. *Arch Pediatr* 2003;**10**:465-6.
- [23] Hillyer S, Mooppan U, Kim H, Gulmi F. Diagnosis and treatment of urethral prolapse in children: experience with 34 cases. *Urology* 2009;**73**:1008-11.
- [24] Kalfa N, Philibert P, Patte C, Thibaud E, Pienkowski C, Ecochard A, et al. Juvenile granulosa-cell tumor: clinical and molecular expression. *Gynecol Obstet Fertil* 2009;**37**:33-44.
- [25] Slap GB. Menstrual disorders in adolescence. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2003;**17**:75-92.
- [26] Kaplowitz PB. Puberty, normal and menarche. In: Hillard PJ, editor. *The 5-Minute Obstetrics and Gynecology Consult*. Philadelphia, PA: Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins; 2008. p. 8-39.
- [27] Hillier SG, Eichert E, VanHall EV. Control of preovulatory follicular oestrogen biosynthesis in the human ovary. *J Clin Endocrinol Metab* 1981;**52**:847-56.
- [28] Filicori M, Santoro N, Merriam G. Characterization of the physiological pattern of episodic gonadotropin secretion throughout the human menstrual cycle. *J Clin Endocrinol Metab* 1986;**62**:1136-44.
- [29] Klein JR, Litt IF. Epidemiology of adolescent dysmenorrhea. *Pediatrics* 1981;**68**:661-4.
- [30] Wilson CA, Keye WR. A survey of adolescent dysmenorrhea and premenstrual symptom frequency. A model program for prevention, detection, and treatment. *J Adolesc Health Care* 1989;**10**:317-22.
- [31] Greydanus DE, Tsitsika A, Gains M. The gynecology system and the adolescent. In: Greydanus DE, Feinberg AN, Patel DR, Homnick DN, editors. *The pediatric diagnostic examination*. New York, NY: McGraw-Hill Medical Publishers; 2007. p. 701-49.
- [32] DuRant RH, Jay MS, Shofitt T. Factors influencing adolescents' responses to regimens of naproxen for dysmenorrhea. *Am J Dis Child* 1985;**139**:489-93.
- [33] Milsom I, Andersch B. Effects of various oral contraceptive combinations on dysmenorrhea. *Gynecol Obstet Invest* 1984;**17**:284-92.
- [34] Harel Z, Hillard PJ. Dysmenorrhea. In: Hillard PJ, editor. *The 5-minute obstetrics and gynecology consult*. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins; 2008. p. 30-1.
- [35] Duflos-Cohade C, Thibaud E. Les troubles du cycle de l'adolescente. *Arch Pediatr* 2000;**7**:767-72.
- [36] Hillard PJ. Menstruation on young girls: a clinical perspective. *Obstet Gynecol* 2002;**99**:655-62.
- [37] Wall JW, Strickland JL. Bleeding, abnormal uterine, in adolescents. In: Hillard PJ, editor. *The 5-minute obstetrics and gynecology consult*. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins; 2008. p. 4-5.
- [38] Lukes A. Disorders of hemostasis and excessive menstrual bleeding: prevalence and clinical impact. *Fertil Steril* 2005;**84**:1345-51.
- [39] Deitch HR, Hillard PJ. Menstrual disorders in the college age female. *Pediatr Clin North Am* 2005;**52**:101-25.
- [40] Jayasinghe Y, Moore P, Donath S. Bleeding disorders in teenagers presenting with menorrhagia. *Austr N Z J Obstet Gynaecol* 2005;**45**:439-43.
- [41] Munro MG, Cunningham ES. Bleeding, abnormal uterine: heavy menstrual bleeding. In: Hillard PJ, editor. *The 5-minute obstetrics and gynecology consult*. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer/Lippincott Williams and Wilkins; 2008. p. 6-7.
- [42] Kadir RA, Chi C. Levonorgestrel intrauterine system: bleeding disorders and anticoagulant therapy. *Contraception* 2007;**75**:S123-S129.
- [43] Pillai M, O'Brien K, Hill E. The Levonorgestrel IUS (Mirena) for the treatment of menstrual problems in adolescents with medical disorders or physical or learning disabilities. *BJOG* 2010;**117**:216-21.
- [44] Pratt HD, Tsitsika AK. Fetal, childhood, and adolescence interventions leading to adult disease prevention. *Prim Care Clin Off Pract* 2007;**34**:203-17.

- [45] Bondy CA. Turner Syndrome Study Group. Care of girls and women with Turner syndrome: a guideline of the Turner Syndrome Study Group. *J Clin Endocrinol Metab* 2007;**92**:10-25.
- [46] Green DM, Sklar CA, Boice Jr. JD, Mulvihill JJ, Whitton JA, Stovall M, et al. Ovarian failure and reproductive outcomes after childhood cancer treatment: results from the Childhood Cancer Survivor Study. *J Clin Oncol* 2009;**27**:2374-81.
- [47] Donnez J, Dolmans MM, Demylle D, Jadoul P, Pirard C, Squifflet J, et al. Livebirth after orthotopic transplantation of cryopreserved ovarian tissue. *Lancet* 2004;**364**:1405-10.
- [48] Andersen CY, Rosendahl M, Byskov AG, Loft A, Ottosen C, Dueholm M, et al. Two successful pregnancies following autotransplantation of frozen/thawed ovarian tissue. *Hum Reprod* 2008;**23**:2266-72.
- [49] Salmi DJ, Zisser HC, Jovanovic L. Screening for and treatment of polycystic ovary syndrome in teenagers. *Exp Biol Med* 2004;**229**:369-77.
- [50] Azziz R. PCOS: a diagnostic challenge. *Reprod Biomed Online* 2004;**8**:644-8.
- [51] Rotterdam ESHRE/ASRM-Sponsored PCOS consensus workshop group. Revised 2003 consensus on diagnostic criteria and long-term health risks related to polycystic ovary syndrome (PCOS). *Hum Reprod* 2004;**19**:41-7.
- [52] Legro RS, Castracane VD, Kauffman RP. Detecting insulin resistance in polycystic ovary syndrome: purposes and pitfalls. *Obstet Gynecol Surv* 2004;**59**:141-54.
- [53] Jolliffe CJ, Janssen I. Development of age-specific adolescent metabolic syndrome criteria that are linked to the Adult Treatment Panel III and International Diabetes Federation criteria. *J Am Coll Cardiol* 2007;**49**:891-8.
- [54] Rajkowska M, Glass MR, Rutherford AJ, Michelmore K, Balen AH. Polycystic ovary syndrome: a risk factor for cardiovascular disease? *Br J Obstet Gynaecol* 2000;**107**:11-8.
- [55] Hardiman P, Pillay OS, Atiomo W. Polycystic ovary syndrome and endometrial carcinoma. *Lancet* 2003;**361**:1810-2.
- [56] Balen AH. Polycystic ovary syndrome and cancer. *Hum Reprod Update* 2001;**7**:522-5.
- [57] Chang DS, Mac Grath H. Management of benign tumors of the adolescent breast. *Plast Reconstr Surg* 2007;**120**:13e.
- [58] Duflos-Cohade C, Plu-Bureau G, Thibaud E, Kuttent F. Breast diseases in adolescents. In: Sultan C, editor. *Pediatric and adolescent gynecology*. Basel: Karger; 2004. p. 186-93.
- [59] Greynadus DE, Matytsina L, Gains M. Breast disorders in children and adolescents. *Prim Care Clin Off Pract* 2006;**33**:455-502.
- [60] Hugues LE, Mansel RE. The duct ectasia/periductal mastitis complex. In: Hugues LE, Mansel RE, Webster DJ, editors. *Benign disorders and diseases of the breast*. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p. 143-69.
- [61] Tea MK, Asseryanis E, Kroiss R, Kubista E, Wagner T. Surgical breast lesions in adolescent females. *Pediatr Surg Int* 2009;**25**:73-5.
- [62] Neinstein L, Atkinson J, Diament M. Prevalence and longitudinal study of breast masses in adolescents. *J Adolesc Health* 1993;**13**:277-81.
- [63] Neinstein LS. Breast disease in adolescent and young women. *Pediatr Clin North Am* 1999;**46**:607-29.
- [64] De Silva NK, Brandt ML. Disorders of the breast in children and adolescents: breast masses. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2006;**19**:415-8.
- [65] Rajan PB, Cranor MI, Rosen PP. Cystosarcoma phyllodes in adolescent girls and young women: a study of 45 patients. *Am J Surg Pathol* 1998;**22**:64-9.
- [66] Shannon C, Smith IE. Breast cancer in adolescent and young women. *Eur J Cancer* 2003;**39**:2632-42.
- [67] Simmons PS. Breast disorders in adolescent females. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2001;**13**:459-61.
- [68] Weinstein SP, Conant EF, Orel SG. Spectrum of ultrasound findings in pediatric and adolescent patients with palpable breast masses. *Radiographics* 2000;**20**:1613-21.

Z. Chakhtoura.

Service d'endocrinologie et médecine de la reproduction, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

A. Simon.

Unité d'endocrinologie et gynécologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

C. Duflos.

Service d'endocrinologie et médecine de la reproduction, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Unité d'endocrinologie et gynécologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

E. Thibaud (elisabeth.thibaud@nck.aphp.fr).

Unité d'endocrinologie et gynécologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Centre de référence des pathologies gynécologiques rares, Hôpital Necker-Enfants malades, 149, rue de Sèvres, 75743 Paris cedex 15, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Chakhtoura Z., Simon A., Duflos C., Thibaud E. Gynécologie de l'enfant et de l'adolescente. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-107-D-20, 2011.

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres décisionnels



Iconographies supplémentaires



Vidéos / Animations



Documents légaux



Information au patient



Informations supplémentaires



Auto-évaluations



Cas clinique