

# Que faire devant des hémorragies génitales prépubertaires ?

Albane Simon, service de pédiatrie-néonatalogie, centre hospitalier de Versailles

Par hémorragie génitale prépubertaire, on entend tout saignement d'origine génitale, quelles que soient son abondance, sa durée et sa fréquence, survenant avant le démarrage pubertaire. Ce symptôme est souvent source d'une inquiétude majeure. Une analyse sémiologique précise et un examen clinique attentif [1], 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 : le saignement est-il d'origine vulvaire, le saignement est-il d'origine vaginale, et dans ce cas est-il ou non accompagné de signes hormonaux ?

## CAS CLINIQUE

Julie, six ans et neuf mois est amenée par sa mère en consultation d'endocrinologie pédiatrique pour des saignements retrouvés dans la culotte. L'interrogatoire permet de préciser que les saignements sont de moyenne abondance et qu'ils sont apparus depuis cinq jours. La mère indique qu'au cours des deux mois précédant la consultation l'enfant s'est plainte de douleurs abdominales ponctuelles évoluant par crises.

L'examen clinique objective des saignements d'origine vaginale, rouges, de moyenne abondance. La vulve est œstrogénisée ; il n'y a pas d'hypertrophie clitoridienne, pas de lésion détectable à l'examen clinique. On constate une poussée mammaire et une pilosité pubienne débutantes. Le stade pubertaire est donc coté A1P2S2. L'examen cutané est normal. L'analyse de la courbe de croissance montre que la croissance staturale se fait sur la moyenne jusqu'à l'âge de six ans, puis on observe une accélération de la vitesse de croissance, et

la taille passe à + 1 DS. La croissance pondérale est parallèle à la croissance staturale.

Les examens complémentaires réalisés montrent :

une avance d'âge osseux (âge osseux de huit ans pour un âge chronologique de six ans et neuf mois) ;

une sécrétion d'œstrogènes et d'androgènes (œstradiol : 157 pg/ml, testostérone : 2,4 ng/ml, delta-4-androstènedione : 7,3 ng/ml) ;

à l'échographie pelvienne, on observe un utérus pubère, mesurant 36 x 22 x 18 mm, et une masse oblongue ovarienne droite, ayant une échostructure solide hétérogène. L'ovaire gauche est normal pour l'âge ;

l'IRM pelvienne confirme l'existence d'une tumeur ovarienne droite, de 108 x 75 mm, tissulaire et comportant de multiples plages kystiques ;

les marqueurs tumoraux sont positifs : inhibine B > 2000 pg/ml ; hormone antimullérienne (AMH) : 2,97 ng/ml. Julie a été opérée par laparotomie. L'examen peropératoire a montré une

tumeur encapsulée de 110 mm de longueur, solide et kystique, occupant presque entièrement l'ovaire. L'ovaire controlatéral était sain. L'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic de tumeur de la granulosa juvénile.

Les suites opératoires n'ont été marquées d'aucune complication : arrêt des saignements vaginaux trois jours après l'exérèse tumorale, régression progressive de la poussée mammaire et de la pilosité pubienne, normalisation des dosages hormonaux et des marqueurs tumoraux. Le suivi ultérieur s'est révélé simple, jumelé en endocrinologie, chirurgie viscérale et oncologie pédiatrique. Cinq ans plus tard, Julie va parfaitement bien ; elle a démarré une puberté spontanée à onze ans, de déroulement normal.

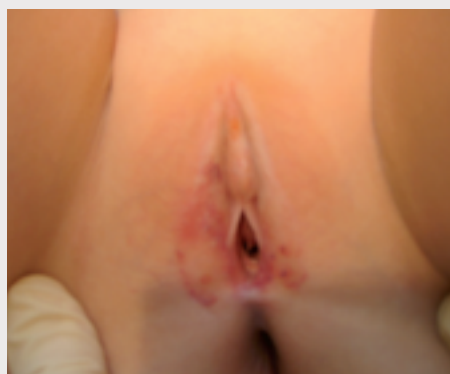
## SAIGNEMENTS VULVAIRES

Les vulvites sont une cause fréquente de saignements chez la petite fille. Elles sont prurigineuses et à l'origine de fissures et de lésions de grattage. Dans la

Figure 1  
Prolapsus de l'urètre



Figure 2  
Lichen vulvaire



majorité des cas, des conseils simples d'hygiène sont le meilleur traitement [2]. 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 sévice. En cas de traumatisme violent, les plaies traumatiques peuvent être associées à des lésions périnéales.

Le prolapsus de l'urètre, rare, est révélé par un saignement (figure 1) [3]. Il n'est pas accompagné de signes urinaires. Un traitement antiseptique et corticoïde local permet sa régression. S'il persiste, ou s'il est nécrotique, une exérèse chirurgicale est proposée.

Le lichen scléreux vulvaire survient en moyenne vers l'âge de trois ans (figure 2) [4]. Il se manifeste habituellement par un prurit intense et persistant, parfois associé à des brûlures miction-

nelles ou à des signes anaux. Mais il est possible que ce soit la constatation de saignements qui conduise à l'examen vulvaire. La vulve a un aspect 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. On note souvent un retard au diagnostic. Le traitement consiste en l'application de dermocorticoïdes forts à dose progressivement dégressive pendant au moins trois à quatre mois. Les récurrences sont fréquentes, et une surveillance au long cours est donc nécessaire.

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

### CAUSE NON TUMORALE

Lorsque le saignement est d'origine vaginale, sans signe clinique d'imprégnation hormonale (absence de poussée mammaire, absence de signes d'oestrogénisation vulvaire), il faut évoquer en premier lieu une infection vaginale, en lien ou non avec un corps étranger.

Le corps étranger intra-vaginal entraîne des saignements mêlés de leucorrhée souvent fétides. L'examen clinique gynécologique adapté à l'enfant permet de repérer le corps étranger, le plus souvent localisé derrière l'hymen. Le toucher rectal peut parfois aider au diagnostic lorsque le corps étranger est haut situé. L'endoscopie est rarement nécessaire et l'échographie n'est pas contributive.

### CAUSE TUMORALE

Les tumeurs sont rares, mais souvent graves. 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 IRM pelviennes.

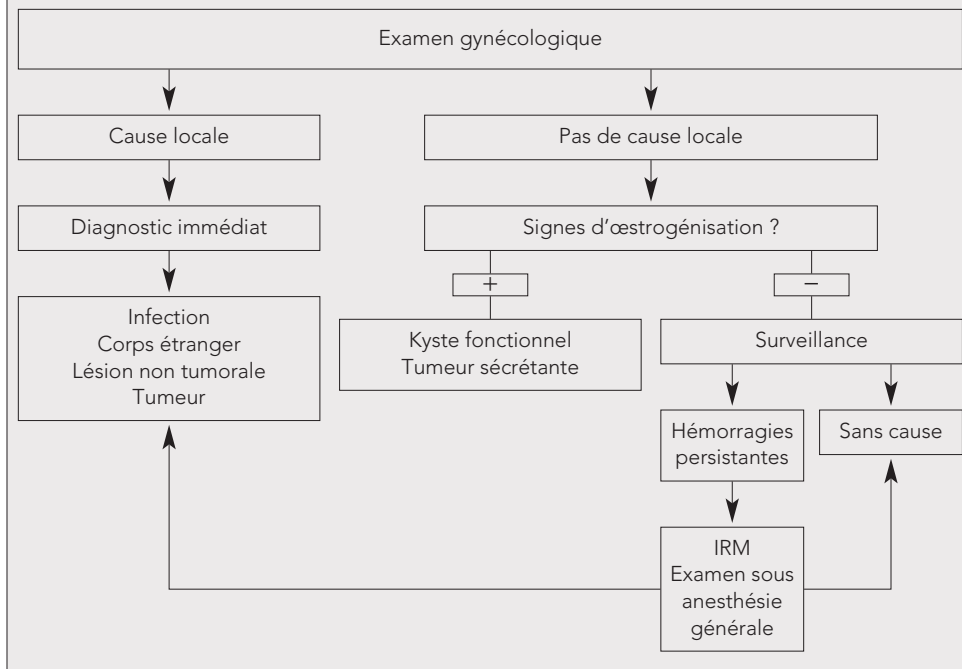
Le rhabdomyosarcome (ou sarcome botryoïde) survient vers dix-huit à vingt-quatre mois, dans 90 % dans cas avant cinq ans. Il est révélé par un bourgeon tumoral vaginal extériorisé à la vulve, plus rarement par des saignements. Sa localisation peut être vaginale haute ou médiane, ou vulvaire. Le diagnostic est confirmé par l'analyse histologique. La tumeur évoluant sous un épithélium intact, le diagnostic histologique peut être difficile. 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 un an et sont souvent révélées par des saignements, parfois accompagnés de débris nécrotiques. La tumeur est dure au toucher rectal. Elle peut être localisée au niveau de la vulve, du vagin ou du col utérin. Le marqueur tumoral est l'alpha-fœtoprotéine. 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 le plus souvent liés à l'exposition au Distilbène® (DES) in utero ; leur incidence est encore plus faible depuis l'arrêt de l'utilisation du DES. Le sarcome de l'utérus est exceptionnel chez l'enfant. Les polypes, bénins, sont également très rares dans l'enfance.

Ces tumeurs sont rares mais graves. Cependant, un diagnostic précoce permet un traitement conservateur et la guérison dans un grand nombre de cas. C'est donc la recherche de tels diagnostics 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.

Figure 3  
Conduite à tenir face à une hémorragie génitale prépubertaire



### 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 découvert à l'occasion de l'examen clinique motivé par les saignements. La question est alors celle de l'origine de l'hyperœstrogénie. Trois causes sont à rechercher : un kyste ovarien sécrétant, un tumeur de la granulosa juvénile, ou une puberté précoce centrale.

**Le kyste ovarien sécrétant.** Il produit des œstrogènes de manière indépendante des gonadotrophines. Il survient entre la première année de vie et sept ans, en moyenne vers trois ans et neuf mois. Les métrorragies dans 90 % des cas et la leucorrhée dans 10 % des cas condui-

sent à la consultation. Ces métrorragies ne sont pas cycliques. Elles sont associées à une poussée mammaire récente (S2 ou S3), parfois à un 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 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 LHRH, avec un taux d'œstrogènes souvent élevé (> 10 à 300 pg/ml).

L'évolution est le plus souvent simple, avec une régression du kyste et des signes d'œstrogénisation en deux à quatre semaines.

Le kyste ovarien peut être une manifestation ovarienne d'un syndrome de McCune-Albright, qu'il s'agisse d'un épisode unique ou répété [5]. Il faut savoir rechercher les autres signes de ce syndrome (dysplasie fibreuse des os, taches cutanées café au lait et signes endocri-

niens plus tardifs comme un syndrome de Cushing, une acromégalie, une hyperthyroïdie, une hyperprolactinémie, une hyperparathormonémie) et réévaluer régulièrement ces patientes à distance.

**Les tumeurs de la granulosa** sont une entité rare [6]. 5 % d'entre elles se développent à l'âge pédiatrique : il s'agit des tumeurs de la granulosa juvénile.

Elles peuvent survenir à tous les âges pédiatriques, en moyenne à six ans et demi. Leur mode de révélation est soit l'imprégnation hormonale liée à la sécrétion d'œstrogènes et/ou d'androgènes tumoraux (mode de révélation le plus fréquent en période prépubertaire), soit un 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 d'un bilan endocrinien est cruciale, tant pour le diagnostic que pour le suivi tumoral. La tumeur sécrète de l'œstradiol et souvent des androgènes. Les taux d'œstradiol et d'androgènes sont élevés, et les taux de LH et de FSH sont bas (non stimulables par le test à la LHRH, qui n'est d'ailleurs pas nécessaire dans ce contexte). L'inhibine B est un marqueur tumoral sensible, l'AMH est en cours d'évaluation.

Le traitement est chirurgical, associé (rarement) à une chimiothérapie en fonction du stade évolutif. Avec ce traitement, le pronostic est bon et les récurrences rares.

**Les pubertés précoces centrales** (c'est-à-dire d'origine hypophysaire) sont révélées par une poussée mammaire et une accélération de la vitesse de croissance, extrêmement rarement par un saignement génital inaugural.

Enfin, certains épisodes de saignement restent 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 récurrence du saignement.

## CONCLUSION

Au total, devant un saignement génital prépubertaire, il faut dans un premier temps éliminer une cause locale (infection, corps étranger, lésion non tumora-

le, tumeur) et rechercher des signes d'imprégnation hormonale, ces derniers 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. La figure 3 illustre la démarche diagnostique face à un saignement chez la petite fille. □

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts en rapport avec la rédaction de cet article.

## Références

- [1] THIBAUD E. : « Examen clinique gynécologique de l'enfant et de l'adolescente », *Ann. Dermatol. Vénéreol.*, 2004; 131 : 873-5.  
 [2] STRICKER T., NAVRATIL F., SENNHAUSER F.H. : « Vulvovaginitis in prepubertal girls », *Arch. Dis. Child.*, 2003; 88 : 324-6.  
 [3] VUNDA A., VANDERTUIN L., GERVAIX A. : « Urethral prolap-

- se : an overlooked diagnosis of urogenital bleeding in premenarcheal girls », *J. Pediatr.*, 2011; 158 : 682-3.  
 [4] POWELL J., WOJNAROWSKA F. : « Childhood vulvar lichen sclerosus : an increasingly common problem », *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2001; 44 : 803-6.  
 [5] LUMBROSO S., PARIS F., SULTAN C. ; EUROPEAN COLLA-

- BORATIVE STUDY : « Activating Galpha mutations : analysis of 113 patients with signs of McCune-Albright syndrome », *J. Clin. Endocrinol. Metab.*, 2004; 89 : 2107-9.  
 [6] KALFA N., PHILIBERT P., PATTE C. et al. : « Tumeurs juvéniles de la granulosa : expression clinique et moléculaire », *Gynécol. Obstét. Fertil.*, 2009; 37 : 33-44.

## BULLETIN D'ABONNEMENT A MEDECINE & ENFANCE

NOM

Prénom

Adresse

Code postal, ville

Adresse courriel

Votre spécialité

Je m'abonne (indiquez votre choix en cochant une case)

	Particulier ou collectivité	Institution	Etudiant
Pour un an (10 numéros)	<input type="checkbox"/> 85 €	<input type="checkbox"/> 105 €	<input type="checkbox"/> 53 €
Pour deux ans (20 numéros)	<input type="checkbox"/> 145 €	<input type="checkbox"/> 178 €	<input type="checkbox"/> 90 €

Les articles sont accessibles dès leur parution sur le site de la revue : <http://pediatrie.edimark.fr>

Je joins un chèque à l'ordre d'Édition et communication médicales

Règlement par mandat administratif

Bulletin à photocopier ou à télécharger sur le site et à envoyer à Médecine & enfance, 42 avenue Bugeaud, 75116 Paris. Un reçu vous sera adressé.

Abonnement réservé aux professionnels de santé