

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL D'UNE MASSE VULVAIRE EN PÉRIODE NÉONATALE

MÉRINDOL N (1), LEFÈVRE C (2), HENNUY N (2), DEMARCHE M (3), RAUSIN L (4), RIGO V (2)

RÉSUMÉ : Nous rapportons le cas de deux nouveau-nés de sexe féminin qui présentaient une masse au niveau vulvaire, dans les premiers jours de vie. Dans les deux cas, le reste de l'examen clinique était sans particularité et aucune anomalie n'avait été décelée en anténatal. Les présentations cliniques semblables peuvent faire évoquer le même diagnostic. Pourtant, dans le premier cas, c'est un kyste para-urétral qui cause la masse alors que, dans le second, c'est une imperforation de l'hymen. Ces deux pathologies sont peu fréquentes chez les nourrissons. Leur diagnostic est avant tout clinique et l'échographie permet à la fois de confirmer celui-ci et de vérifier l'absence d'autres anomalies. La plupart du temps, les kystes para-urétraux régressent spontanément. Cependant, ils peuvent parfois être la cause d'une rétention urinaire. En cas d'imperforation de l'hymen, la réalisation d'un acte chirurgical est, par contre, nécessaire afin d'éviter des complications plus tardives. Un hydrocolpos peut y être associé, il est dû à la rétention de sécrétions vaginales en amont. La masse engendrée peut provoquer une obstruction des structures avoisinantes.

MOTS-CLÉS : *Para-urétral - Hymen - Masse vulvaire - Néonatal*

VULVAR MASS IN NEONATAL PERIOD : SPOT THE DIFFERENCE

SUMMARY : We report the cases of two female newborns who present, at the first day, a interlabial mass. In both cases, the antenatal scans were normal, and the clinical examination in the delivery room didn't reveal any other abnormality. Similar features may suggest the same diagnosis. However, in the first case, it is a paraurethral cyst which causes the bulging of vaginal introitus whereas, in the second infant, it is an imperforated hymen. Paraurethral cysts are uncommon and even more so among infants. The diagnosis is primarily clinical, and ultrasound confirms the diagnosis and verifies the absence of other associated anomalies. These cysts usually resolve spontaneously. Rarely, they can lead to urinary retention. The second diagnosis, imperforate hymen, is the most common congenital malformation of the female genital tract. It can lead to hydrocolpos with the upstream accumulation of vaginal secretion and sometimes induce a hydrometrocolpos, with vaginal and uterine dilatation. The resulting mass can cause obstruction of surrounding urinary or digestive structures. Surgical management is generally necessary.

KEYWORDS : *Paraurethral - Hymen - Vulvar mass - Neonatal*

INTRODUCTION

L'observation d'une masse au niveau vulvaire chez un nouveau-né est rare. Les différentes pathologies qui en sont responsables sont peu fréquentes. Il est pourtant important de poser un diagnostic précis, afin de permettre une prise en charge thérapeutique adéquate. Pour ce faire, il faut être attentif lors de l'examen clinique des organes génitaux externes dès les premiers jours de vie.

Dans les deux histoires cliniques décrites ci-après, on retrouve une masse blanchâtre, plutôt fluctuante, au niveau vulvaire, souvent centimétrique. Les diagnostics sont tous deux avant tout cliniques, mais leurs présentations similaires peuvent compliquer la distinction entre les différentes entités. Une échographie, réalisée par un

radiologue avisé, est alors nécessaire pour faire la part des choses, ce qui permet, par la suite, une prise en charge appropriée.

La plupart des nouveau-nés sont asymptomatiques. Cependant, il existe des risques d'obstruction des voies urinaires basses avec rétention urinaire par les kystes para-urétraux (1-3), ou de compression des structures avoisinantes, urinaires ou digestives, en cas d'hydrocolpos.

HISTOIRES CLINIQUES

Chez cette première fille née à terme, la sage-femme observe une «poche bombante» (Figure 1) au niveau vulvaire. A l'examen clinique, on constate une masse légèrement fluctuante avec, en regard, une membrane blanchâtre, tendue et vascularisée en surface. Elle se localise entre les petites lèvres et mesure environ 1 cm de diamètre. Ni le méat urétral, ni l'orifice vaginal ne sont identifiés. Le reste de l'examen clinique est sans particularité. Aucune anomalie n'avait été décelée lors du suivi échographique anténatal.

Durant les premières heures de vie, la surveillance clinique et mictionnelle est rassurante, avec une enfant décrite comme confortable.

(1) Service de Pédiatrie, CHC MontLégia, Liège, Belgique.

(2) Service de Néonatalogie, CHU Liège et CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(3) Service de Chirurgie pédiatrique, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(4) Service d'Imagerie médicale, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Figure 1. Kyste para-urétral



Figure 2. Imperforation de l'hymen



Au J1, une échographie est réalisée par un radiologue pédiatrique : le diagnostic de kyste para-urétral est confirmé. Au J4, à la sortie de la maternité, on note une évolution favorable, avec une diminution progressive du volume de la masse. Un suivi en externe est programmé à une semaine de vie, en chirurgie pédiatrique. Lors du rendez-vous, l'examen clinique est redevenu sans particularité. Plus aucune anomalie n'est observée au niveau vulvaire.

Lors de son séjour à la maternité, on observe chez la seconde enfant née à terme, une masse blanchâtre au niveau vulvaire (Figure 2). Cette masse mesure +/- 7 mm de diamètre, et semble augmenter de volume lorsque l'enfant pleure. Le reste de l'examen clinique est dans les normes pour l'âge. Un suivi régulier durant la grossesse n'avait pas mis d'anomalie en évidence.

Le nouveau-né urine régulièrement et le méat urétral au niveau supérieur de la masse est observé. Une échographie est effectuée et met

en évidence une imperforation de l'hymen. Le chirurgien pédiatrique effectue une incision en croix dans la membrane. Un écoulement blanchâtre s'extériorise. L'évolution clinique est normale par la suite.

DISCUSSION

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les masses vulvaires en période néonatale sont rares. Les kystes para-urétraux et l'imperforation de l'hymen ont des prévalences en période néonatale de 0,014 à 0,2 % (1-4) et de 0,05 à 0,1 % (3, 5-7), respectivement. Dans les diagnostics différentiels des masses vulvaires à cet âge, on retrouve également les diverticules ou prolapsus de l'urètre, les polypes fibroépithéliaux vaginaux ou de l'hymen, le prolapsus d'un urétérocèle ectopique, les tumeurs vaginales dont le rhabdomyosarcome (1-4, 8) (Tableau I). Pour préciser la différence entre ceux-ci, il est intéressant de noter la localisation de la masse au niveau vulvaire, sa couleur et son aspect, et également de rechercher le méat urétral et l'introïtus vaginal (7) (Tableau II).

L'imperforation de l'hymen est généralement diagnostiquée à la puberté, dans la période des premières menstruations (5); cependant, de rares cas sont observés en période néonatale. (2). Il s'agit d'une malformation congénitale dont certains cas familiaux sont rapportés (2, 3, 5, 7). Durant le développement intra-utérin, une membrane endoblastique sépare le canal vaginal du sinus urogénital qui donnera le vestibule du vagin. Une canalisation de cette membrane aura lieu vers le 5^{ème} mois de grossesse et formera l'hymen. Les kystes para-urétraux sont, eux, plus fréquents à l'âge adulte, mais restent probablement sous-diagnostiqués. Ces derniers proviennent des glandes para-urétrales dont

Tableau I. Diagnostics différentiels d'une masse au niveau vulvaire.

Imperforation hyménéale
Kyste para-urétral
Diverticule de l'urètre
Prolapsus urétral
Polype fibroépithélial vaginal
Kyste de l'hymen
Prolapsus d'un urétérocèle ectopique
Tumeurs malignes vaginales, de l'urètre ou vulvaires

Tableau II. Distinctions entre un kyste para-urétral et un hymen imperforé.

	Kyste para-urétral	Imperforation de l'hymen
Cas familiaux	Pas de cas familiaux rapportés à ce jour	Cas familiaux rapportés
Période du diagnostic	Diagnostic postnatal	Diagnostic anténatal parfois possible si hydrocolpos associé
	Diagnostics rares, mais plus souvent posés chez les femmes à l'âge adulte	Plus souvent diagnostiquée à la puberté
Clinique	Masse interlabiale en relation avec le méat urétral qui est souvent refoulé	Masse interlabiale en relation avec l'introitus vaginal
	Masse blanchâtre ou jaunâtre	Masse blanchâtre, brunâtre ou bleutée
	Vascularisation en surface	Masse abdominale palpable si hydrocolpos associé
	Introitus vaginal normalement localisé	Localisation du méat urétral non modifiée
Traitement	Régression spontanée	À réaliser une fois le diagnostic posé : - si cas non compliqué : incision simple - si cas compliqué : chirurgie plus complexe parfois nécessaire
	Rarement : incision, marsupilation,...	
Complications	Rétention urinaire, hydronéphrose	Urinaires, digestives, vasculaires, lymphatiques, endométriose, diminution de fertilité,...

l'origine est encore incertaine (1, 3) : ils peuvent être acquis ou congénitaux. Pour ces deux pathologies, l'étiologie est encore incertaine. Les hormones maternelles, au cours du 3^{ème} trimestre, pourraient jouer un rôle, stimulant une production et une accumulation de sécrétions au niveau glandulaire (1, 2, 4, 8) ou au niveau cervico-vaginal, chez le fœtus (3, 5). Quand les sécrétions s'accumulent en amont d'un hymen imperforé, elles peuvent engendrer un hydrocolpos ou un hydrométrocolpos (3). Un diagnostic anténatal est alors possible.

Cliniquement, les deux entités se présentent sous forme d'une masse blanchâtre, molle, au niveau du vestibule, l'une en regard du méat urétral, l'autre à l'entrée du vagin. En cas de kyste para-urétral, de petits vaisseaux sont souvent décrits en superficie (3, 4).

Par contre, si le diagnostic d'imperforation de l'hymen traîne, la tuméfaction peut prendre un aspect plus foncé. En effet, initialement, les sécrétions sont blanchâtres, d'aspect muqueux, mais au fil du temps, un saignement peut avoir lieu (on parle des «menstruations néonatales»), dû à la chute post-natale d'œstrogènes.

Les diagnostics sont avant tout cliniques, mais il est intéressant de demander une échographie afin de les confirmer et d'exclure une pathologie associée, ou une malformation conjointe (2, 5, 8-10).

Il est également intéressant de penser au syndrome de Mc Kusick-Kaufman en cas d'imperforation de l'hymen et de rechercher une

malformation du cloaque, une polydactylie et des malformations cardiaques (11).

PRISE EN CHARGE

La prise en charge de ces pathologies est différente, il est donc important de poser le bon diagnostic. En cas de kyste para-urétral, des interventions chirurgicales telles qu'une marsupilation, une excision ou une aspiration ont été décrites antérieurement. Les études récentes montrent que l'évolution spontanée est favorable dans une grande majorité des cas, avec disparition rapide de la masse (1-4, 8). C'est d'ailleurs l'expectative qui a été choisie pour notre patiente.

En cas d'imperforation hyménéale, malgré l'absence de symptômes généralement dans la petite enfance, un délai de diagnostic et de traitement peut avoir des conséquences importantes (9). Cette anomalie peut, notamment, causer une rétention urinaire, des infections, un hémocolpos en période pubertaire, de l'endométriose, une diminution de fertilité,... (5, 12). Une hyménotomie (incision en croix) est le traitement de choix en première intention (5), et a été réalisée chez notre patiente. Au vu de la symbolique associée à un hymen intact, l'incision de la membrane en cas d'imperforation peut être perçue difficilement par certains parents. La prise en charge reste cependant indispensable pour éviter les complications à la puberté.

CONCLUSION

Les masses vulvaires sont rares en période néonatale, avec des symptômes peu spécifiques. Poser le bon diagnostic rapidement est important en raison de la possibilité d'une prise en charge attentiste en cas de kyste para-urétral. Pour ce faire, un examen clinique systématique des organes génitaux externes du nourrisson est indispensable. L'imagerie médicale peut être nécessaire afin de confirmer l'étiologie et d'exclure des anomalies associées.

Remerciements

Nous remercions le Professeur Kalfa, chirurgien pédiatrique au CHU de Montpellier, pour la Figure 2.

BIBLIOGRAPHIE

- Vatopoulou A, Roos E. Paraurethral cyst in a newborn: case report and discussion. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2019;**32**:639-40.
- Fujimoto T, Suwa T, Ishii N, et al. Paraurethral cyst in female newborn: is surgery always advocated? *J Ped Surg* 2007;**42**:400-3.
- Aby J. Genitalia. Dans : *The newborn book : significance of physical findings in the neonate*. 1st ed. Colorado Springs:Book Villages;2014;212-17
- Badalyan V, Burgula S, Schwartz RH. Congenital paraurethral cysts in two newborn girls: differential diagnosis, management strategies, and spontaneous resolution. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;**25**:e1e4.
- Lee KH, Hong JS, Jung HJ, et al. imperforate hymen: a comprehensive systematic review. *J Clin Med* 2019;**8**:56.
- Ben Salem A, Yahyaoui S, Messoud A, et al. Masse pelvienne chez une jeune fille: penser à l'hématocolpos. *Pan Afr Med J* 2014;**17**:84.
- Sakalkale R, Samarakkody U. Familial occurrence of imperforate hymen. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2005;**18**:427-9.
- Nakamura E, Shintaku S, Horii M, et al. Early regression of paraurethral cyst in a neonate. *Pediatr Neonatol* 2014;**55**:225-7.
- Reggiani G, Pizzol D, Trevisanuto D, et al. Successful management of giant hydrocolpos in a limited-resource setting. *Oxf Med Case Reports* 2018;**2018**:omy031.
- Attaran M, Gidwani G. Congenital and developmental anomalies. Dans : Andrew I. Sokol, Editors. *General gynecology - the requisites in obstetrics and gynecology*. 1st ed. Amsterdam:Elsevier;2007;205-24.
- Chantraine F, Tutschek B. Abdominal cysts. Dans : Copel J, D'Alton M, Helen Feltovich M, et al. *Obstetric imaging: fetal diagnosis and care*. 2^{ème} éd. Amsterdam:Elsevier Health Sciences;2017;97-105.
- Posner J, Spandorfer P. Early detection of imperforate hymen prevents morbidity from delays in diagnosis. *Pediatrics* 2005;**115**:1008-12.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr N. Mérindol, Service de Pédiatrie, CHC MontLégia, Liège, Belgique.
Email : Ninon_m@hotmail.com