

Pathologie pelvienne de l'adolescente. Les pièges

C Durand, F Nugues, S Bessaguet, E Banciu

Imagerie pédiatrique - Hôpital Couple-Enfant - Grenoble

Introduction

La pathologie pelvienne de l'adolescente recouvre de nombreuses situations, certaines fréquentes (pathologie fonctionnelle ovarienne, anomalies pubertaires...) et d'autres plus rares (torsions de trompes isolées, kystes vestigiaux, pseudo-kystes péritonéaux, endométriose,...).

Notre objectif n'est pas de décrire toute la pathologie pelvienne mais de revoir quelques situations qui posent des difficultés diagnostiques soit parce que la sémiologie n'est pas spécifique, soit parce que les pathologies sont mal connues.

L'échographie pelvienne est l'examen de première intention par voie sus pubienne. La voie endovaginale n'est classiquement pas réalisée dans les services d'imagerie pédiatrique. L'IRM est l'examen de deuxième intention.

Malformations utéro-vaginales.

Les canaux mullériens sont à l'origine de l'utérus, des trompes et des 2/3 supérieurs du vagin. Les malformations mullériennes constituent un large spectre de malformations dont les circonstances cliniques de découverte peuvent être une aménorrhée primaire, une infertilité, des complications obstétricales, une endométriose, plus rarement des douleurs. Elles ont un taux de prévalence compris entre 1 et 5%

Elles sont associées à différentes anomalies

- rénales dans 30 à 50% des cas, incluant l'agénésie rénale (la cause la plus fréquente d'agénésie rénale unilatérale), les ectopies, les hypoplasies, les malrotations, les duplications
- osseuses rachidiennes (25%), Klippel-Feil (7%)
- cardiaques (14.5%)
- auditives

L'échographie est l'examen de première intention, elle doit étudier le pelvis et les reins, compte tenu de la fréquence des anomalies rénales. L'IRM permet une meilleure analyse morphologique chez l'adolescente avec des séquences T2 dans les 3 plans.

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est la forme la plus grave de malformations mullériennes avec une aplasie plus ou moins complète de l'utérus, du col et des 2/3 supérieurs du vagin. Les ovaires sont normaux, mais en position ectopique dans 40% des cas, dans l'étude de Hall-Craggs. L'agénésie utérine peut être complète : 8 à 23% des cas selon les études. Il existe une corne utérine rudimentaire dans 4 à 8% des cas. La présence de deux cornes utérines rudimentaires est rapportée dans 74 à 100%. Les cornes utérines rudimentaires peuvent être non fonctionnelles ou fonctionnelles. Dans l'étude de Hall-Craggs, le volume utérin variait entre 0,4 et 80ml, ce qui peut simuler en échographie un utérus post-

pubertaire. Aucun utérus n'a de col. Les cornes utérines rudimentaires sont en relation avec les ovaires. Au niveau du vagin, les patientes peuvent avoir une agénésie ou une hypoplasie vaginale avec une répartition très variable selon les auteurs.

Le taux de prévalence est de 1/4000 à 1/5000 des nouveau-nés de sexe féminin. Le phénotype est féminin avec des caractères sexuels secondaires normaux et l'examen de la vulve est normal. Le caryotype est normal 46XX.

L'association aplasie mullérienne, aplasie rénale, dysplasie cervico-thoracique est appelée « syndrome MURCS ».

Le principal symptôme est une aménorrhée primaire. Les autres motifs de consultation peuvent être des douleurs abdominales. Les douleurs abdominales peuvent être associées avec une hématométrie (en cas de corne utérine fonctionnelle) ou une endométriose car les anomalies mullériennes sont plus fréquemment associées à l'endométriose.

L'échographie et l'IRM montrent deux ovaires normaux, l'absence d'utérus et une hypoplasie vaginale avec un vagin rudimentaire dans les cas typiques. Mais il faut connaître les différents aspects des utérus rudimentaires pour évoquer le diagnostic.

Le diagnostic différentiel clinique peut se poser avec une insensibilité complète aux androgènes. Il s'agit d'une anomalie du développement sexuel 46 XY due à une anomalie des récepteurs aux androgènes, responsable d'un défaut de virilisation. Il n'y a pas « d'ambiguïté sexuelle », le phénotype est féminin mais il n'existe pas de pilosité pubienne et des aisselles. Le diagnostic est généralement posé à la puberté lors du bilan d'une aménorrhée primaire associée à une absence de pilosité pubienne. L'échographie pelvienne ne retrouve ni utérus, ni ovaires mais des gonades dans les canaux inguinaux ou au sein de la cavité abdominale. Il existe un risque de développer une tumeur gonadique.

Les utérus unicornes. L'IRM permet de préciser l'existence d'endomètre dans la corne rudimentaire. La présence d'endomètre dans une corne rudimentaire non communicante est une cause favorisante d'endométriose. La corne rudimentaire peut être ectopique ainsi que l'ovaire. La trompe ectopique peut réaliser une striction sur l'intestin et être la cause d'occlusion digestive ou de perforation digestive ischémique. L'IRM permet sur les séquences T2 de visualiser l'ovaire ectopique et de rechercher d'autres anomalies.

Les duplicités utéro-vaginales. Il peut exister une obstruction sur un héli-vagin responsable de dysménorrhées, d'endométriose, d'infections, d'adhérences pelviennes et dans ce type de malformation, l'agénésie rénale du côté de l'héli-utérus rétionnel est classique. L'IRM permet de visualiser les 2 cols, et les deux vagins. La visualisation de deux vagins permet la différenciation avec un utérus bicorne complet. Certains auteurs proposent de mesurer la profondeur de l'espace entre les deux fonds utérins, une mesure supérieure à 10mm permettrait d'affirmer la duplicité utéro-vaginale.

Torsion de trompes

La torsion de trompe isolée, sans anomalie de l'ovaire, est une urgence chirurgicale, dont la fréquence est très inférieure à la torsion d'ovaires. Les étiologies ne sont pas connues mais des causes prédisposantes sont retrouvées dans la littérature : une anomalie de la trompe (trompe tortueuse, mésosalpynx long), un hydrosalpynx, une masse paraovarienne ou

paratubaire, des adhérences post opératoires ou chirurgicales, des infections. Elle est plus classique en période prépubertaire.

La présentation clinique typique associe une douleur pelvienne brutale, aiguë, des nausées voire des vomissements. En cas de torsion incomplète, subaiguë ou de torsion-détorsion, le tableau clinique frustré peut conduire à un retard diagnostique.

L'échographie, vessie en réplétion, retrouve classiquement, des ovaires normaux, et différents aspects au niveau pelvien

- une trompe dilatée à parois épaissies. La trompe dilatée se présente sous la forme d'une structure tubulée, avec un contenu liquidien ou échogène La spire de torsion est rarement visualisée.
- une trompe épaissie. Les trompes normales sont difficilement visibles par voie sus pubienne.
- un aspect de pseudo-masse. Cet aspect de pseudo-masse peut faire porter le diagnostic de kyste hémorragique si l'ovaire est au contact ou non visualisé

L'étude doppler est peu sensible compte tenu de la double vascularisation.

L'aspect peut être plus trompeur en cas de lésion para-ovarienne ou para tubaire.

Le diagnostic différentiel en imagerie se pose avec celui d'un hydrosalpinx non compliqué mais la clinique est fondamentale associant en cas de torsion de trompe, une douleur à début brutal, avec des nausées voire des vomissements.

L'IRM retrouve les mêmes signes une trompe dilatée à parois épaissies. Elle est supérieure à l'échographie pour montrer un contenu hémorragique avec des niveaux hydro-hydriques. L'injection de gadolinium montre une absence de réhaussement de la trompe traduisant son infarctus.

Hydrosalpinx

L'hydrosalpinx est le résultat d'une obstruction tubaire avec dilatation de la trompe. Cette pathologie est rare chez l'adolescente. Les causes retrouvées sont des complications post-opératoires de chirurgie pelvienne complexe : maladie de Hirschsprung, extrophie vésicale, péritonite...

L'échographie montre une structure liquidienne, tubulée, en forme de S, à parois fines, crénelée, présentant des cloisons incomplètes correspondant aux franges tubaires. Si la trompe est très dilatée, ces franges ne sont plus visibles. L'ovaire est normal. Le contenu peut être échogène en cas de pyosalpinx.

L'IRM peut confirmer le diagnostic, en montrant les mêmes signes qu'en échographie. En cas de complication, de pyo-salpinx, on peut visualiser des niveaux hydro-hydriques. L'absence d'hypersignal en T1 permet d'éliminer une endométriose. Le réhaussement après injection de gadolinium permet d'éliminer une torsion isolée de la trompe.

Endométriose

Cette pathologie est bien connue des gynécologues et des radiologues s'occupant de l'imagerie de la femme. Elle reste peu connue des radiopédiatres. Chez l'adolescente, elle est responsable de douleurs pelviennes chroniques, résistantes aux traitements habituels, de dysménorrhées, voire de dyspareunies lors des premiers rapports sexuels.

L'endométriose résulte du développement d'endomètre en dehors de son site habituel, c'est « l'endomètre ectopique ». Les localisations d'endométriose pelvienne peuvent être intra-péritonéale : ovarienne, tubaire, péritonéale ou sous péritonéale : cloison recto-vaginale, urinaires, digestives et l'endométriose utérine ou adénomyose.

L'endométriose est favorisée par une rétention vaginale obstructive des menstruations. Les malformations mullériennes augmentent le risque d'endométriose.

L'échographie est l'examen de première intention mais l'IRM est l'imagerie de référence. L'étude est réalisée vessie en semi-réplétion, elle doit comporter des séquences T2, des séquences T1 et des séquences avec suppression de graisse. Pour les lésions rectales et vaginales, l'opacification rectale et vaginale avec du gel d'échographie est nécessaire.

L'endométriose ovarienne est caractéristique en échographie, lorsqu'elle se présente sous la forme d'un kyste échogène, avec des images échogènes fines réparties de façon homogène, à la différence d'un kyste hémorragique. L'ovaire est souvent fixé, dans une position postérieure médiane. D'autres aspects sont possibles avec un niveau hydro-hydrique, des parois épaisses. Les endométriomes millimétriques ne sont pas dépistés en échographie.

En IRM, la lésion est classiquement en hypersignal T1, hypersignal T1 fat sat et hyposignal T2. L'existence de plusieurs lésions présentant ces anomalies de signal doit faire évoquer le diagnostic d'endométriose avec une spécificité de 90%.

L'endométriose tubaire peut être liée à des adhérences pelviennes responsables d'une dilatation tubaire, à l'extension tubaire d'une adénomyose, à des implants d'endométriose dans la paroi tubaire.

En échographie, la trompe est dilatée se présentant sous la forme d'une structure liquidienne, tubulée. Le caractère échogène peut être en rapport avec le contenu hématique ou riche en protéines.

En IRM, on retrouve la dilatation de la trompe. L'existence d'un hypersignal T1 dans une trompe dilatée doit faire suspecter une endométriose. Environ 40% des endométries tubaires ont un hypersignal T1 en IRM et 60% ont un aspect « d'hydrosalpinx » isolé.

La dilatation de la trompe peut être liée à des lésions à l'intérieur de la séreuse, responsables d'adhérence et de l'obstruction de la trompe, sans signe d'hématosalpinx.

L'endométriose péritonéale reste du domaine de la coelioscopie, sauf quand elle prend un aspect nodulaire, dans le cul de sac de Douglas.

L'endométriose pelvienne profonde avec atteinte des ligaments utéro sacrés, du torus utérin, de la cloison recto-vaginale, du recto-sigmoïde est plus classique chez la femme.

Pseudo-kyste péritonéal

C'est une entité rare chez l'enfant. On retrouve systématiquement des antécédents chirurgicaux ou infectieux. Sa localisation est principalement pelvienne mais il peut s'étendre à l'abdomen.

Il existe un rôle hormonal ovarien dans la pathogénèse et la progression des lésions. Les lésions seraient la conséquence d'adhérences péritonéales réactionnelles provenant des séreuses locales qui encapsulent les sécrétions pour former le pseudo-kyste.

Cliniquement, la découverte se fait sur des douleurs pelviennes chroniques, la palpation d'une masse. Dans 10% des cas, la découverte est fortuite dans la littérature.

En échographie, le kyste a une paroi fine, moulant les organes de la cavité pelvienne, avec ou sans présence de septa. L'ovaire se trouve au centre du kyste ou au contact d'une paroi latérale, donnant un aspect d'ovaire suspendu. Le kyste peut être hétérogène en cas de complication hémorragique.

L'IRM retrouve les mêmes éléments, les septa et la paroi du kyste sont en hyposignal T2

L'évolution est très variable. Le risque de récurrence après chirurgie est élevé.

Kystes para-tubaires (paraophores).

Ces kystes sont des reliquats des canaux de Wolff, paramésonephroniques ou mésonephroniques. Ils sont souvent situés dans le mésosalpinx. Le diagnostic est souvent fortuit lors d'un bilan échographique. Ils peuvent être responsables de douleurs en cas de rupture, de torsion et ils seraient une cause fréquente de torsion isolée de la trompe. Leur taille est variable. Classiquement de petite taille, ils peuvent cependant avoir un grand volume et s'étendre à l'abdomen.

L'échographie montre un ou plusieurs kystes, séparés de l'ovaire. Les kystes paratubaires sont classiquement arrondis, situés au contact de la partie distale de la trompe.

Bibliographie

Amesse LS, Gibbs P, Hardy J, et al. Peritoneal inclusion cysts in adolescent females: a clinicopathological characterization of four cases. *J Ped Adol Gynecol* 2009;22:41-48.

Behr SC, Courtier JL, Qayyum A. Imaging of mullerian duct anomalies. *Radiographics* 2012;32:E233-E250.

Goktolga U, Ceyhan T, Ozturk H, Gungor S et al. Isolated torsion of fallopian tube in a premenarcheal 12-year-old girl. *J Obstet Gynaecol Res.* 2007;33:215-7.

Hall-Craggs MA, Williams CE, Pattison SH, Kirkham AP, Creighton SM. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: diagnosis with MR imaging. *Radiology.* 2013;269:787-92.

Harmon JC, Binkovitz LA, Binkovitz LE. Isolated fallopian tube torsion: US and CT features. *Pediatr Radiol.* 2008;38:175-9.

Kawano Y, Hirakawa T, Nishida M et coll. Functioning endometrium and endometrioma in a patient with mayer-rokitanski-kuster-hauser syndrome. *Jpn Clin Med.* 2014;5:43-5.

Kurachi H, Murakami T, Nakamura H, et al. Imaging of peritoneal pseudocysts: value of MR imaging compared with sonography and CT. *Am J Roentgenol* 1993;161:589-591.

[Merlini L](#), [Anooshiravani M](#), [Vunda A](#), [Borzani I](#), [Napolitano M](#), [Hanquinet S](#). Noninflammatory fallopian tube pathology in children. [Pediatr Radiol.](#) 2008;38:1330-7.

[Muolokwu E](#), [Sanchez J](#), [Bercaw JL](#) et coll. The incidence and surgical management of paratubal cysts in a pediatric and adolescent population. [J Pediatr Surg.](#) 2011;46:2161-3.

Ormassa MC, Hamouda ES, Jung J. Isolated fallopian tube torsion with fimbrial cyst in a 10 year-old girl diagnosed by ultrasound: a case report. J Radiol Case Rep 2015;9:29-36.

Preibsch H, Rall K, Wietek BM et coll. Clinical value of magnetic resonance imaging in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: diagnosis of associated malformations, uterine rudiments and intrauterine endometrium. Eur Radiol. 2014;24:1621-7.

Provansal M, Courbi B, Estrade JP, Agostini A, Gamberre M. Isolated tubal torsion: about three cases. Gynecol Obstet Fertil. 2008;36:173-5.

Siegelman ES, Oliver ER. MR imaging of endometriosis : ten imaging pearls. Radiographics 2012;32:1675-91

Shukla R. Isolated torsion of the hydrosalpinx: a rare presentation. BrJRadiol 2004;77(921):784-6. 3/ Markhardt BK, Jones L, Drugas GT. Isolated torsion of the fallopian tube in a menarchal 11- year-old girl. Pediatr Emerg Care. 2008;24:374-6.

Troncon JK, Zani AC, Vieira AD et coll. Endometriosis in a patient with mayer-rokitansky-küster-hauser syndrome. Case Rep Obstet Gynecol. 2014;2014:376231.