

Pseudoclitoridomégalie : kyste épidermoïde du clitoris après mutilation

Dr T. Vidal-Trécan^a, Dr S. Kretz^b, Dr C. Lautridou^c, Dr A. Petit^d, Dr C. Bouché^a, Dr P. Boudou^e, Pr JF. Gautier^a

a Centre universitaire du Diabète et de ses Complications, Hôpital Lariboisière, Paris, FRANCE ;

b Centre de diagnostic et de thérapeutique, Hôpital Hôtel-Dieu, Paris, FRANCE ;

c Service d'Endocrinologie, Hôpital Saint-Antoine, Paris, FRANCE ;

d Service de dermatologie, Hôpital Saint-Louis, Paris, FRANCE ;

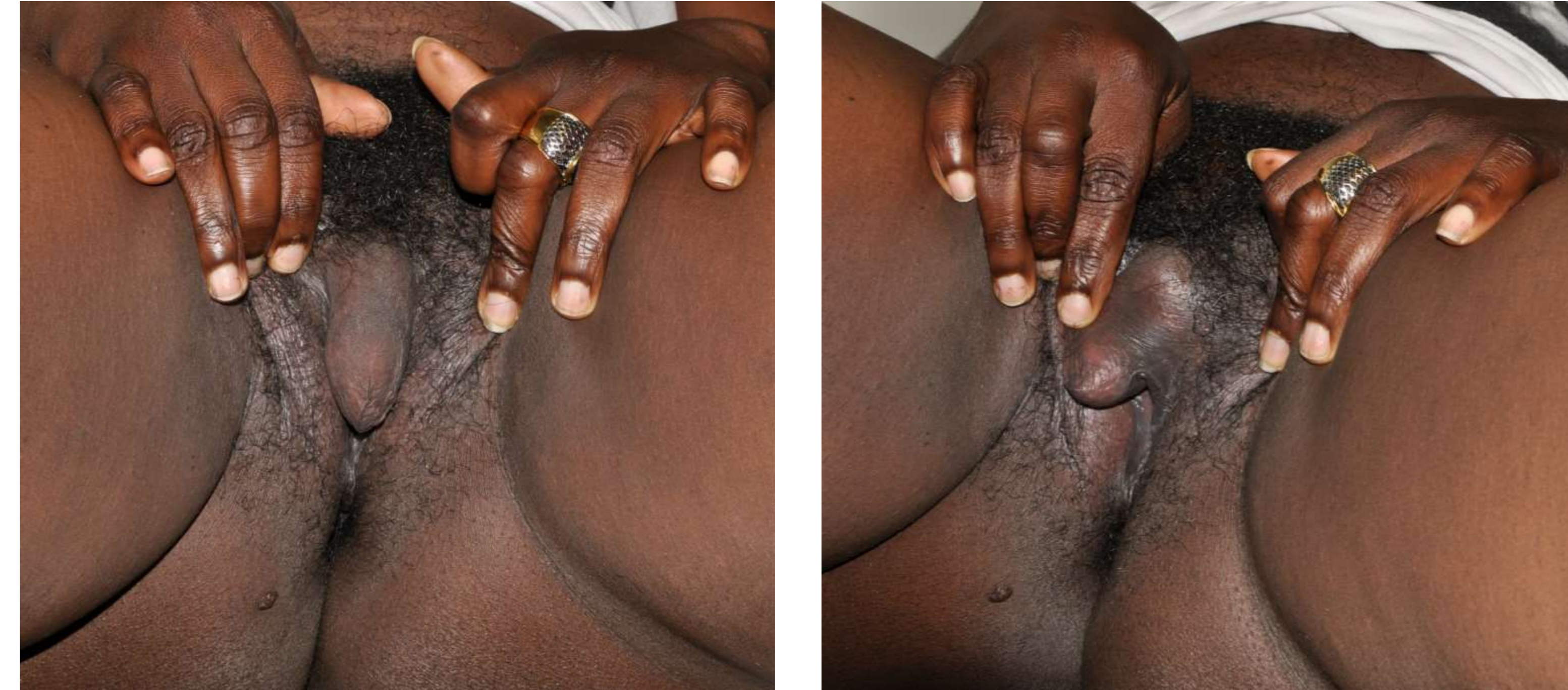
e Service de Biochimie, Hôpital Saint-Louis, Paris, FRANCE

Aucun conflit d'intérêt à signaler

Contexte

- L'hypertrophie clitoridienne est une cause rare de malformation, évoquant une ambigüité sexuelle.

- Parmi les causes les plus fréquemment retrouvées, on retient : les endocrinopathies par hyperandrogénie (tumeurs de l'ovaire et des surrénales, bloc enzymatique), une origine tumorale (lésions de neurofibromatose) ou la pseudo hypertrophie du clitoris post-mutilation.



Images 1 et 2 : clitoridomégaly pré-opératoire

Cas clinique

Nous rapportons le cas d'une femme de 29 ans, originaire de Guinée, consultant pour une clitoridomégaly existante depuis l'enfance, majorée après la puberté.

Elle ne présente pas d'antécédent notable en dehors d'une excision à l'âge de 5 ans. La puberté s'est faite normalement avec une ménarche survenue à l'âge de 14 ans. Toutefois, les cycles sont irréguliers (menstruations deux fois par an). Elle est nulligeste.

Cliniquement, le clitoris mesure 5 cm, évoquant un pénis. Les orifices vaginaux et urétraux sont normaux. Le toucher vaginal est normal. La patiente présente d'un hirsutisme modéré (menton, ligne blanche, face interne des cuisses): score de Ferriman 14/36. Il n'y a pas d'autres signes de virilisation (ni raucité de la voix, ni golfes temporaux).

Le bilan endocrinien est normal notamment les androgènes. Il n'y a pas d'arguments pour un bloc enzymatique surrénalien.

L'imagerie est normale. Le scanner montre des surrénales fines. L'IRM pelvienne confirme la présence d'un utérus de taille et de morphologie normale (51x35x55mm avec un endomètre fin et des ovaires de 27 et 31mm, comprenant un follicule dominant). Le caryotype est normal (46, XX), SRY est négatif.

Une exérèse chirurgicale a été effectuée. L'examen anatomopathologique est en faveur d'un kyste épidermoïde.



Image 3: post-opératoire

	Dosages	Normales
Testostérone totale (nmol/l)	1,3	0,5-2,8
Testostérone biodisponible (nmol/l)	0,18	0,07-0,42
SDHEA (µmol/l)	1,5	1,5-10,9
Delta 4 androstènedione (nmol/l)	4,36	1,75-10,8
Progestérone (nmol/l)	12,65	1,9-9
FSH (UI/l)	4,9	2,5-14
LH (UI/l)	6,6	1-12,5
SHBG (µg/100ml)	45,56	16,45-63,5
AMH (pmol/l)	<1	
Cortisol libre urinaire des 24h (nmol/24)	74,1	19,3-207
Créatininurie (mmol/24h)	10,8	7-14

Tableau 1: bilan hormonal

	T0	T1
Cortisol (nmol/l)	398 (N: 179-676)	828 (N: 538-1104)
17 OH Progestérone (nmol/l)	4,48 (N: 1-4,45)	8,02 (N: 3-12,5)

Tableau 2: Test au synacthène

Discussion

Les causes de clitoridomégaly sont multiples. Elles peuvent être notamment endocriniennes (hyperplasie congénitale des surrénales, tumeurs productrices d'androgènes ovariennes ou surrénaliennes) mais aussi non endocriniennes (neurofibromatose, lipomatose cutanée superficielle, kystes épidermoïdes) ou idiopathiques⁽¹⁾. Aucune étude ne détermine précisément l'incidence de chaque étiologie. Dans la littérature, on trouve essentiellement des descriptions de cas.

Dans le cas de notre patiente, on est confronté à une pseudo-hypertrophie clitoridienne correspondant à un kyste épidermoïde secondaire à une excision. Il existe deux séries publiées de kystes épidermoïdes secondaires à des mutilations clitoridiennes décrites au Moyen Orient, rapportant une incidence des mutilations clitoridiennes dans 46.3% des kystes épidermoïdes⁽²⁾. Inversement, il semble que l'incidence des kystes épidermoïdes concerne seulement de 0.6 à 5% des mutilations clitoridiennes⁽³⁾. Toutefois, il est probable que ces chiffres soient erronés compte tenu des réticences des patientes à les rapporter.

Il nous a semblé intéressant de rapporter ce cas, méconnu dans les pays européens. En effet, il semble que 140 000 à 350 000 femmes soient excisées en Afrique et au Moyen-Orient. Vu les flux migratoires actuels, le recours accru au système de santé européens de femmes originaires de ces pays, risque de nous confronter plus fréquemment à ce type de cas.

Conclusion

➤ Les kystes épidermoïdes évoquant une pseudo-clitoridomégaly surviennent fréquemment après mutilation génitale.

➤ Il faut donc savoir évoquer ce diagnostic dans un contexte de mutilation génitale, en particulier lorsque le reste de l'examen clinique est sans particularité et que les explorations hormonales sont normales.

Références

1 Schmidt A. Epidermal cyst of the clitoris: a rare cause of clitoridomégaly. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1999;87:163-5

2 Rouzi AA. Epidermal clitoral inclusion cysts not a rare complication of female genital mutilation. Human reproduction 2010; vol 25, n7: 1672-1674

3 Shell-Duncan B. The medicalization of female "circumcision": harm reduction or promotion of a dangerous practice? Soc Sci Med 2001;52:1013-1028