



UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



LES MALFORMATIONS GENITALES CHEZ LA FEMME

(A PROPOS DE 11CAS)

MEMOIRE DE FIN D'ETUDE

Présenté par :

Docteur Malidé ANDATIA

Né le 12/06/1986 à Bazimini-Union des Comores

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

Option : Gynécologie-Obstétrique

Sous la direction de:

Professeur Sanaa ERRAGHY

Juillet 2017

PLAN

| | |
|---|----|
| INTRODUCTION | 3 |
| RAPPEL ANATOMIQUE | 5 |
| 1) Formation des organes génitaux externes féminins :..... | 6 |
| 2) Anomalies de développement de l'appareil génital :..... | 7 |
| 3) Classification des malformations génitales chez la femme :..... | 7 |
| ETUDE DE NOTRE SERIE | 15 |
| I. BUT DU TRAVAIL : | 16 |
| II. MATERIEL ET METHODES :..... | 16 |
| III. OBSERVATIONS CLINIQUES | 16 |
| PATIENTE N°1 :..... | 16 |
| PATIENTE N°2 :..... | 17 |
| PATIENTE N°3 :..... | 17 |
| PATIENTE N°4 :..... | 18 |
| PATIENTE N°5 :..... | 18 |
| PATIENTE N°6 :..... | 19 |
| PATIENTE N°7 :..... | 19 |
| PATIENTE N°9 :..... | 20 |
| PATIENTE N°10 :..... | 20 |
| PATIENTE N°11 :..... | 21 |
| DISCUSSION | 22 |
| A. EPIDEMIOLOGIE : | 23 |
| 1) Fréquence globale : | 23 |
| 2) Fréquence annuelle : | 24 |
| B. DIAGNOSTIC | 25 |
| 1) Clinique :..... | 25 |
| 2) Radiologique | 25 |
| C. TRAITEMENT : | 40 |
| 1) BUTS :..... | 40 |
| 2) LES MOYENS : | 40 |
| 3) INDICATIONS THERAPEUTIQUES : | 41 |
| D) MALFORMATIONS GENITALES ET REPRODUCTION | 53 |
| CONCLUSION | 59 |
| REFERENCE | 61 |

LISTE DES ABREVIATIONS

| | |
|---------------|-----------------------------------|
| AMH: | Anti Mullerian Hormone |
| MRKH: | Mayer Rokitansky kuster Hauser |
| L'AFS: | American Fertility Society |
| TDM: | Tomodensitométrie |
| IRM: | Imagerie par Résonance Magnétique |
| HSC: | Hystérocopie chirurgicale |
| ETV: | Echographie Transvaginale. |
| FCS: | Fausses Couches Spontanées |

INTRODUCTION

Les malformations génitales sont relativement fréquentes puisqu'elles concernent 3 à 4% des femmes. Heureusement, beaucoup d'entre elles sont asymptomatiques.

Il est pourtant important d'évoquer ce diagnostic chez toute patiente présentant une anamnèse de fausses couches à répétition, de fausses couches tardives ou d'accouchement prématuré, chez l'adolescente qui consulte pour une aménorrhée primaire, une dysménorrhée.

Le diagnostic est plus rarement posé chez la fille pré pubère soit parce qu'il est recherché systématiquement dans le cadre d'un syndrome polymalformatif comportant une anomalie rénale ou des voies urinaires, soit découvert fortuitement lors de la réalisation d'une imagerie pelvienne, l'imagerie reste très intéressante pour le diagnostic des malformations génitales ainsi que leur prise en charge thérapeutique.

Quels sont donc les liens qui existent entre une malformation génitale chez la femme, la fertilité et la reproduction?

Pour tenter de répondre à ces interrogations, nous essaierons dans ce travail et à travers 11 cas enregistrés au sein du service de gynécologie-obstétrique I au CHU Hassan II de FES:

- de caractériser les différents types de malformations génitales retrouvées,
- d'identifier le problème diagnostique clinique ainsi que radiologique,
- de discuter la prise en charge thérapeutique,
- et en fin, d'évaluer le pronostic et le retentissement sur la fertilité et la reproduction.

RAPPEL ANATOMIQUE

1) Formation des organes génitaux externes féminins :

a) Stade indifférencié :

A la fin de la 5^{ème} semaine des renflements de chaque côté de la membrane cloacale se développent et forment les plis cloacaux, ceux-ci se rejoignent à leur extrémité antérieure en formant un renflement le tubercule génital.

Au cours de la 7^{ème} semaine, le périnée partage la membrane cloacale en une membrane urogénitale (ventrale) et une membrane anale (dorsale). A partir de ce moment le pli cloacal, situé face à la membrane urogénitale s'appelle le pli urogénital et la partie voisine de la membrane anale devient le pli anal.

L'aspect morphologique des organes génitaux externes est similaire dans les deux sexes jusqu'à la 9^{ème} semaine.

b) Stade différencié :

Le tubercule génital ne s'allonge que très peu, puis régresse dès la 14^{ème} semaine et devient le clitoris. Les plis urogénitaux ne fusionnent pas à ce niveau et le sinus urogénital reste largement ouvert avec l'urètre à sa partie antérieure et le vagin à sa partie postérieure (portion vestibulaire du sinus). Les plis urogénitaux non fusionnés donneront naissance aux petites lèvres, alors que les plis labio-scrotaux vont former les grandes lèvres. (**Figure 1**)

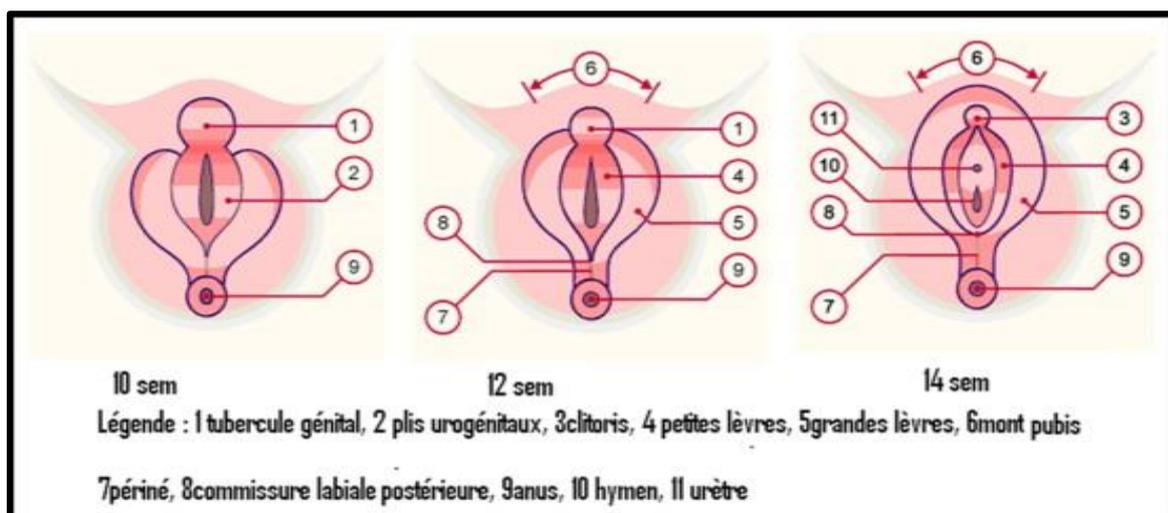


FIGURE 1: DIFFERENCIATION DES ORGANES GENITAUX EXTERNES. [2]

2) Anomalies de développement de l'appareil génital :

a) Atrésies et/ou aplasies utérines :

Absence de migration ou migration caudale incomplète des canaux de Müller vers le sinus urogénital.

b) Utérus bicorné uni- ou bi cervical, avec ou sans duplication vaginale :

Défaut de fusion partielle ou totale de la partie terminale des canaux de Müller. (Fig. 2)

c) Utérus cloisonné :

Absence de résorption de la cloison médiane séparant les canaux de Müller.

d) Imperforation hyménale :

Absence de dégénérescence de la lame tissulaire endoblastique séparant le vagin du sinus urogénital.

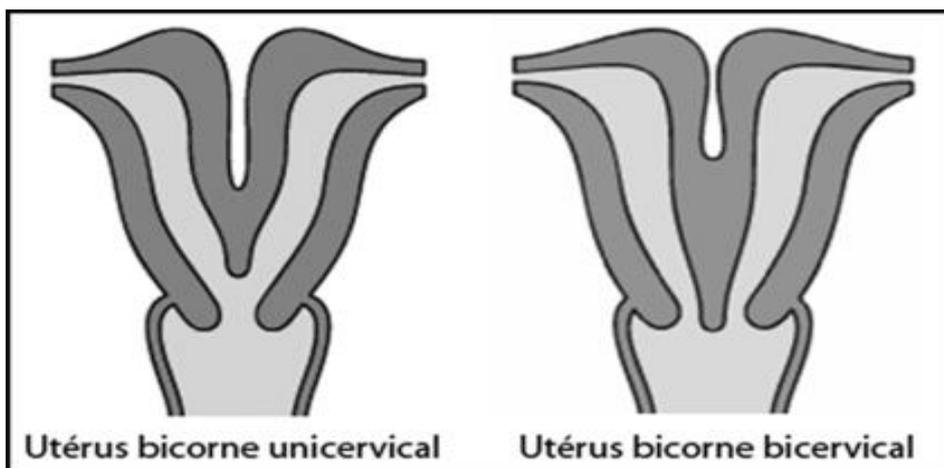


FIGURE 2: UTERUS BICORNE UNI CERVICAL, UTERUS BICORNE BI CERVICAL [2]

3) Classification des malformations génitales chez la femme :

La classification la plus utilisée en Europe est celle de MUSSET. Musset et Belaish ont présenté, en 1964, une classification de malformations utérines établie en fonction de la date de Survenue de l'anomalie de développement au cours de l'embryogenèse. [9 ; 10] Ainsi, ils distinguent quatre grandes familles :

- Les aplasies utérines.
- Les héli matrices (dualité persistante des canaux de Müller).
- Les utérus cloisonnés (résorption incomplète de la zone d'accolement des canaux).
- Les utérus communicants (rare et à part).

a) Aplasie ou hypoplasie utérine :

Ces malformations sont secondaires à l'absence de développement (partielle ou complète) des canaux de Müller. Elles sont souvent associées à des malformations rénales.

❖ **Agénésie complète bilatérale** : Malformation rare, incompatible avec la vie en raison de l'agénésie rénale bilatérale associée.

❖ **Agénésie bilatérale partielle** (syndrome de Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser) :

Les femmes présentant cette malformation sont infertiles en l'absence d'un utérus fonctionnel (présence de deux cornes utérines rudimentaires sans cavité utérine).

❖ **Agénésie unilatérale** complète (utérus unicorne) :

Cette malformation est caractérisée par l'absence d'une corne utérine. L'échographie montre un utérus dévié vers un côté. (**Figure 2**)

❖ **Agénésie incomplète unilatérale** :

Aussi appelée utérus pseudo unicorne. On retrouve une corne rudimentaire plus ou moins développée. Cette corne peut être attachée ou à distance de la corne normale. Elle peut être solide ou contenir une cavité couverte d'endomètre qui dans ce cas peut être le siège d'une grossesse extra-utérine. (**Figure 3**).

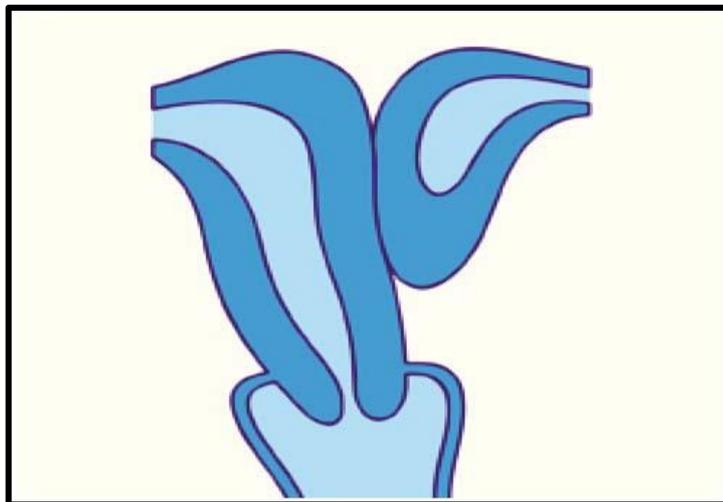


FIGURE 3: UTERUS PSEUDO UNICORNE. (2)

b) Les héli utérus :

Ces malformations utérines résultent d'un trouble de fusion des canaux de Müller. La forme complète est représentée par l'utérus didelphe alors que la forme la plus courante est l'utérus bicorne.

c) Utérus didelphe (ou bicorne bi cervical):

Caractérisé par la présence de deux cornes utérines et de deux cols. Le vagin peut être cloisonné ou normal. Cette malformation est souvent associée à un héli vagin borgne et se présente avec une hématométrie et un hémocolpos à la ménarche.

Un ligament vésico-rectal sépare parfois les deux héli utérus (**fig.4**)

- Utérus bicorne bi cervical (ou encore utérus didelphe). (**figure 5**)
- Utérus bicorne bi cervical avec héli vagin borgne.
- Utérus bicorne bi cervical avec vagin borgne perméable Cloisonné ou non.

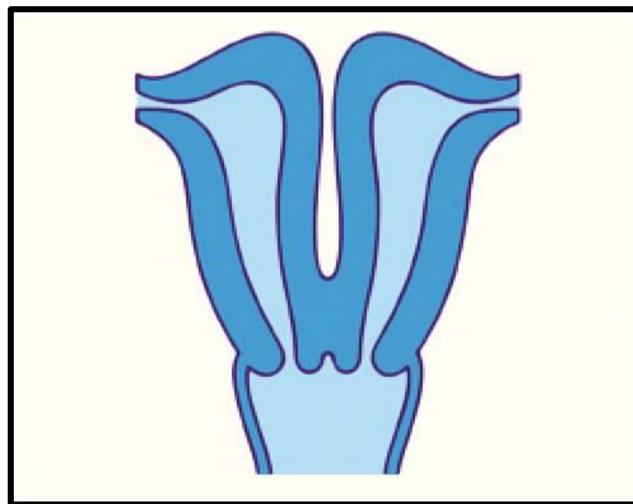


FIGURE 4: UTERUS BI-CERVICAL. (2)

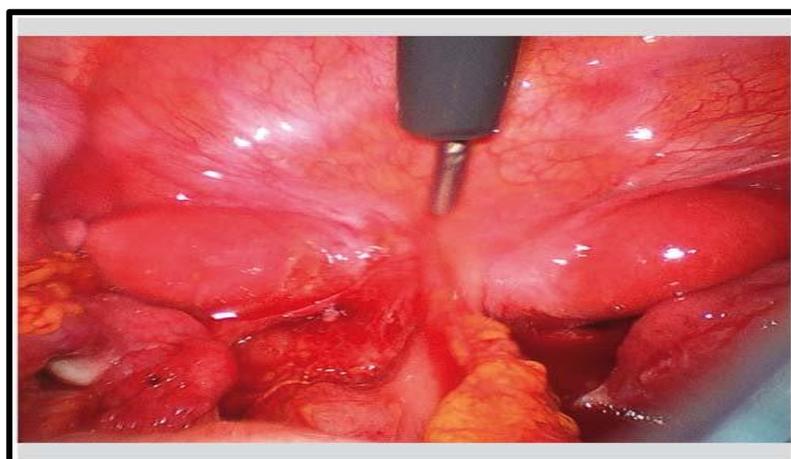


FIGURE 5: DECOUVERTE DE PER-OPERATOIRE D'UN UTERUS DIDELPHE AVEC PRESENCE D'UNLIGAMENT RECTO-VESICAL

d) Utérus bicorne uni cervical:

Cette malformation est caractérisée par la présence d'un utérus avec un col et deux cornes. (**fig.6**)

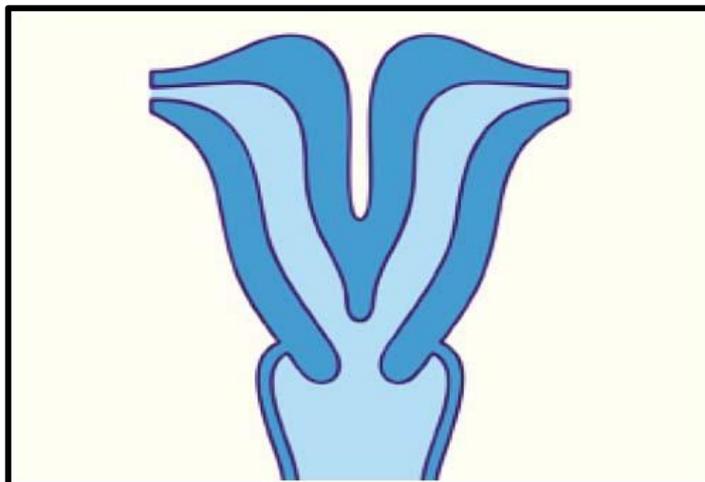


FIGURE 6: UTERUS BICORNE UNI CERVICAL (2)

e) Utérus cloisonné :

Les utérus cloisonnés sont les malformations utérines les plus fréquentes. Les cloisons résultent d'un défaut de résorption totale ou partielle de la cloison sagittale. Dans ce type de malformation, la morphologie externe de l'utérus est normale. Ce type de malformation ne s'accompagne normalement pas de malformation rénale.

f) Utérus cloisonné complet :

La cloison s'étend du fond utérin jusqu'à l'orifice externe du col, ce qui peut mimer une duplication du col. Le vagin est parfois aussi cloisonné. (**Figure 7**).

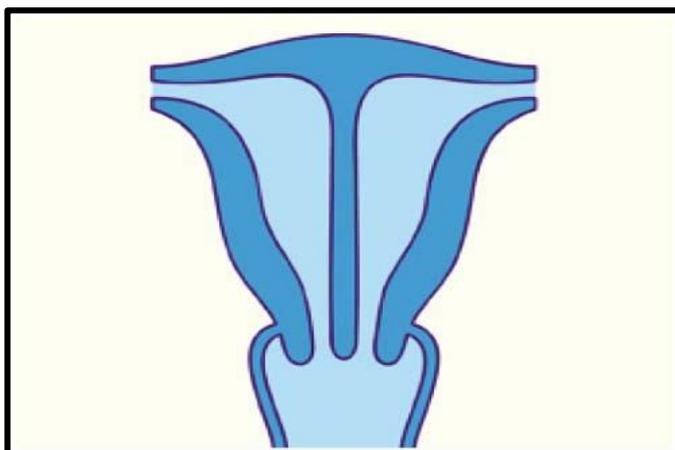


FIGURE 7: UTERUS CLOISONNE (2)

g) Utérus cloisonné subtotal, corporéal, à fond arqué :

La cloison ne s'étend pas jusqu'au col.

3) Les autres malformations utérines :

- Hypoplasie utérine
- Les malformations congénitales du col et de l'isthme
- La persistance de reliquats embryonnaires d'origine méso néphrotiques
- Les filles DES (diéthylstilbestrol ou Distilbène)

Tableau1 : Tableau comparatif des classifications des malformations utérines [24]

TABLEAU 1: TABLEAU COMPARATIF DES CLASSIFICATIONS DES MALFORMATIONS UTERINES [24]

| Tableau 2. Tableau comparatif des classifications des malformations utérines | | |
|--|--|--|
| Mécanisme embryologique | Classification de Musset (1964) | Classification de l'AFS (American Fertility Society) (1988) |
| Aplasies des canaux de Müller | Aplasia müllérienne bilatérale • Syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser | Type I Hypoplasie, agénésie |
| | Aplasia müllérienne unilatérale • Utérus unicorne • Utérus pseudo-unicorne | Type II Utérus unicorne |
| Troubles de la fusion des canaux de Müller | Utérus didelphe (bicorne bicervical) | Type III Utérus didelphe |
| | Utérus bicorne • Unicervical total • Unicervical corporéal • Unicervical fundique | Type IV Utérus bicorne |
| Troubles de résorption des canaux de Müller | Utérus cloisonné • Total • Subtotal • Corporéal • Fundique | Type V Utérus cloisonné • Type Va Partiel • Type Vb Total |
| | Utérus à fond arqué | Type VI Utérus à fond arqué |
| | Hypoplasie utérine | Type VII Utérus DES (Diéthylstilbestrol) |

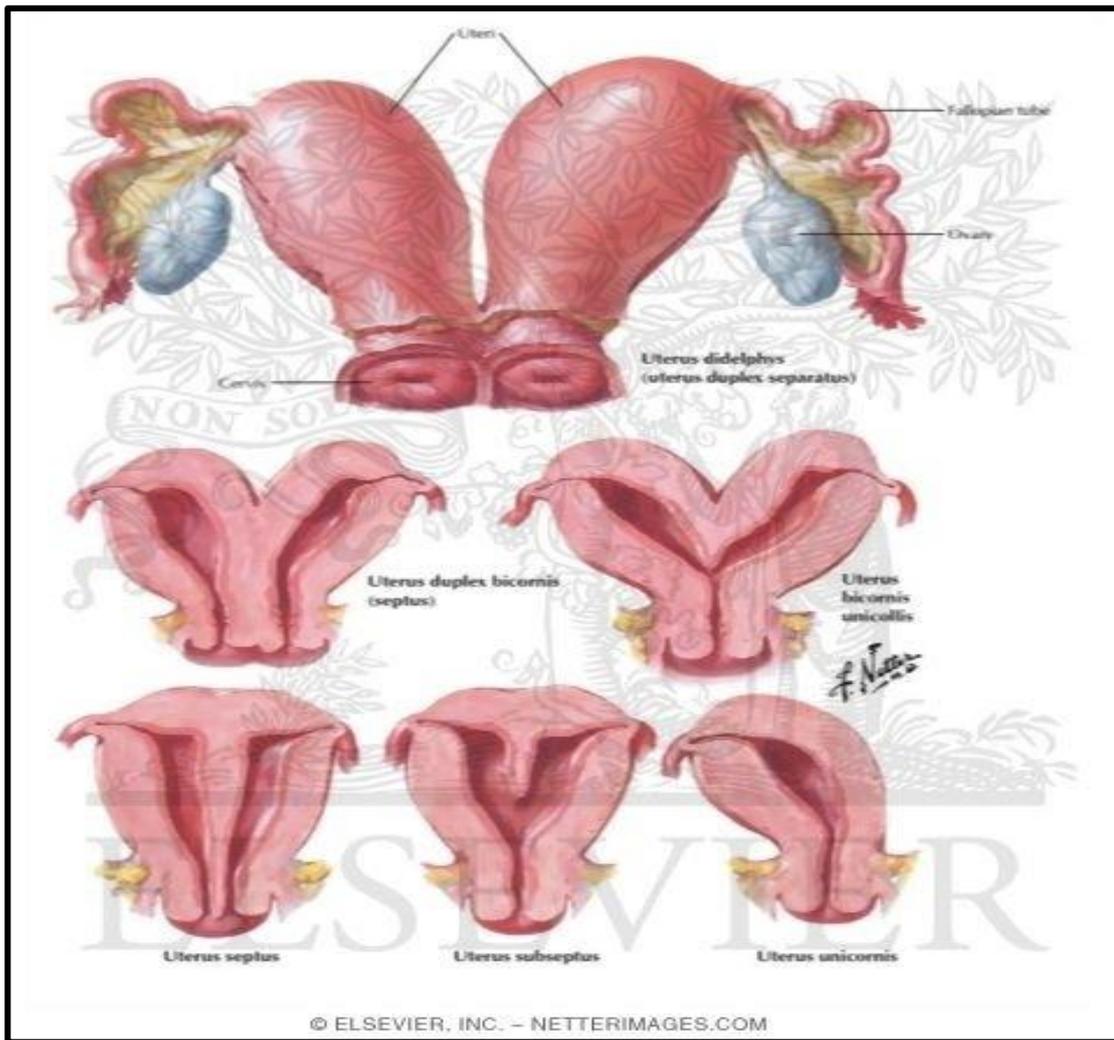


FIGURE 8: LES MALFORMATIONS UTERINES [24]

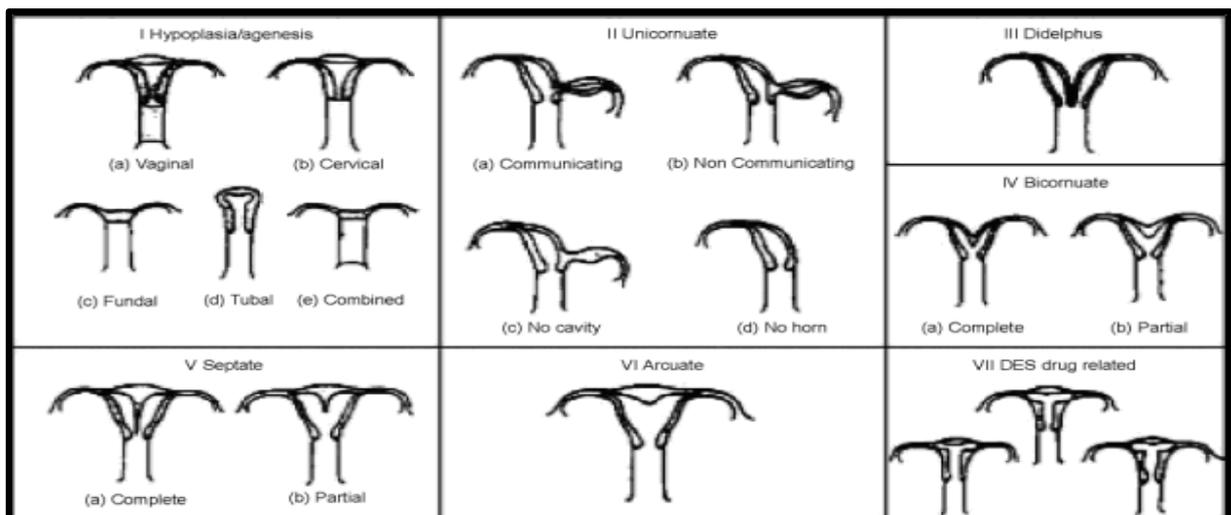


FIGURE 9: CLASSIFICATION DES MALFORMATIONS UTERINES SELON L'AFS (6)

4) Classification de l'American fertility society (l'AFS) 1988: [22] (fig.9) :

Elle comprend sept groupes de malformations :

- Classe 1 : aplasies utérines bilatérales
- Classe 2 : aplasie utérine unilatérale complète ou encore utérus unicorne vrai.
- Classe 3 : les utérus bicornes bi cervicaux.
- Classe 4 : les utérus unicornes uni cervicaux.
- Classe 5 : absence de résorption de la cloison inter mullérienne : utérus cloisonnés
- Classe 6 : absence de résorption de la cloison inter mullérienne : utérus arqué ou enéperon
- Classe 7 : anomalie utérine due au diéthylstilbestrol.

5) Classification de BUTTRAM 1979 : [76]

Elle comprend :

- Classe 1 : agénésies ou hypoplasies utérines ;
- Classe 2 : utérus unicornes avec ou sans corne rudimentaire, communicants ou pas ;
- Classe 3 : utérus didelphes ;
- Classe 4 : utérus bicornes et arqués ;
- Classe 5 : utérus cloisonnés ;
- Classe 6 : anomalies liées au Distilbène

6) Classification d'Acien 2011 : [6]

a) Type 1 : Agénésie ou hypoplasie d'un des deux canaux de Müller :

Utérus unicornes avec agénésie utérine, tubaire, ovarienne et rénale controlatérale.

▪ Hématocolpos unilatéral.

- Pseudo kyste de Gartner sur le mur antérolatéral du vagin.
- Résorption partielle du septum inter vaginal qui permet, par un orifice punctiforme, situé sur le mur antérolatéral du vagin normal, l'accès aux organes génitaux du côté de l'agénésie rénale.

Agénésie vaginale ou cervico-vaginale complète unilatérale ipsilatérale avec l'agénésie rénale avec ou non communication avec les hémi utérus communicants.

b) Type 2 : Anomalies mésonéphriques avec absence du canal de Wolff :

La fonction inductrice wolffienne sur le canal de Müller est aussi absente habituellement aboutissant à une duplication utero vaginale avec héli vagin borgne ipsilatérale et agénésie rénale.

c) Type 3 : Anomalie mullérienne isolée.

- Canaux de Müller : utérus unicornes, bicornes, didelphes et cloisonnés.
- Canaux de Müller (uni- ou bilatéral) : syndrome de Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser.

d) Type 4 : Anomalies du sinus urogénital : cloaque et autres.

e) Type 5 : Malformations combinées : Wolff, Müller et cloaque

ETUDE DE NOTRE SERIE

I. BUT DU TRAVAIL :

Le but de notre travail est de caractériser les différents types de malformations génitales retrouvées chez les femmes à des âges différents, identifier les différents problèmes de diagnostic et évaluer le pronostic de nos patientes porteuses de malformations et bien évidemment le retentissement sur la fertilité et la reproduction.

II. MATERIEL ET METHODES :

C'est une étude rétrospective qui porte sur 11 malades recrutées au service de Gynécologie obstétrique 1, CHU HASSAN 2 FES durant 06 ans allant du 1er janvier 2009 jusqu'au 31 décembre 2014

III. OBSERVATIONS CLINIQUES

PATIENTE N°1 :

Mme H.Q âgée de 32 ans mariée depuis 4 ans qui a comme antécédents 4 fausses couches, consulte pour fausse couche à répétition chez qui, l'examen gynécologique était sans anomalie, l'échographie pelvienne était normale, l'IRM pelvienne revenant normale.

La Biopsie de l'endomètre réalisée objective un endomètre faiblement stimulé en phase folliculaire débutante. L'hystérosalpingographie a montré un utérus réduit de taille, siège d'une cloison utérine corporelle, avec trompes fines et perméables.

La patiente a bénéficié d'une hystéroscopie diagnostique objectivant la présence au niveau du fond utérin d'une cloison médiane épaissie de 03 cm de longueur séparant l'utérus en 02 cavités gênant la visualisation des 02 ostiums avec un défilé cervico isthmique sans particularités.

La décision était de réaliser une résection de la cloison par anse en T par voie hystéroscopie. Malheureusement la patiente a été perdue de vue.

PATIENTE N°2 :

Mme D.A âgée de 36 ans ayant comme antécédents gynéco-obstétricaux 7 fausses couches (G7P0) admise pour la prise en charge d'une maladie abortive chez qui, l'examen gynécologique était normal. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

L'échographie pelvienne a objectivé la présence de 2 héli-matrices en rapport avec un utérus cloisonné. L'hystérosalpingographie a objectivé un utérus cloisonné avec synéchie de l'héli-matrice gauche avec une bonne perméabilité des 2 trompes.

La patiente a bénéficié dans un premier temps d'une hystérocopie diagnostique qui a objectivé la présence d'une cloison utérine faisant 3 cm à base large puis en deuxième temps d'une hystérocopie chirurgicale avec la réalisation d'une résection de la cloison. La patiente a été perdue de vue, malheureusement, on n'a pas d'idées sur l'évolution en post opératoire.

PATIENTE N°3 :

Mme E.M âgée de 17 ans mariée il y a 3 mois, sans antécédents pathologiques notables admise pour prise en charge de dyspareunie.

Le début de symptomatologie remonte à 3 mois dès le début des rapports sexuels par une dyspareunie sans autres signes gynécologiques ou extra gynécologiques associés chez qui l'examen gynécologique trouve la présence d'une cloison arrivant jusqu'au niveau des 2/3 supérieurs du vagin, le reste de l'examen clinique est sans particularités.

L'échographie sus pubienne a objectivé la présence de deux héli-matrices séparées par une cloison de 14mm. L'IRM pelvienne a montré un utérus antéfléchi cloisonné avec présence d'une cloison au niveau du fond utérin mesurant 30 mm de profondeur, de 2 orifices cervicaux et d'une cloison vaginale. La patiente a bénéficié d'une Cœlioscopie dont l'exploration, de l'utérus et les annexes étaient sans particularités.

L'HSC chirurgicale a été réalisée en 2 temps avec la réalisation d'une résection de la cloison vaginale jusqu'au col et résection de la cloison de proche en proche jusqu'au fond utérin. L'évolution a été marquée par disparition de dyspareunie. Par ailleurs la patiente rapporte 3 fausses couches 3 ans après.

PATIENTE N°4 :

Mme A.F âgée de 23 ans, mariée, (G2 P0) ayant comme antécédent une fausse couche à 2 mois de grossesse ainsi qu'une mort fœtale in utero à 07 mois, admise pour prise en charge de douleurs pelviennes chroniques atypiques évoluant depuis 1 an sans irradiation particulière sans autres signes gynécologiques ou extra gynécologiques associés chez qui l'examen gynécologique a objectivé au spéculum un col d'aspect macroscopiquement normal, absence de leucorrhées ou saignement.

Au toucher vaginal, l'utérus était de taille normale. L'examen des seins et le reste de l'examen somatique sont sans particularités. L'échographie pelvienne avait objectivé un utérus cloisonné.

La patiente a bénéficié dans un 1^{er} temps d'une hystérocopie diagnostique qui a objectivé la présence d'une cloison utérine. Et dans un 2^{ème} temps d'une hystérocopie chirurgicale avec résection de la cloison utérine. Malheureusement, on n'a pas pu suivre cette patiente, elle a été perdue de vue.

PATIENTE N°5 :

Mme B.F âgée de 45 ans, veuve, (G0P0) sans antécédents pathologiques notables, admise pour prise en charge de dyspareunie associée à des ménométrorragies, évoluant depuis 02 ans, sans autres signes gynécologiques ou extra gynécologiques associés chez qui l'examen gynécologique au Spéculum ne trouve pas de formation cervicale visualisée, la paroi vaginale est interrompue par une membrane centrée par un orifice avec un saignement fait de sang rouge; au toucher vaginal: pas de perception du col, la longueur du vagin est diminuée et la taille de l'utérus est difficile à apprécier. L'examen des seins et le reste de l'examen somatique sont sans particularités.

L'échographie pelvienne a montré un utérus de contours réguliers, faisant 91/51mm, la ligne d'interface est interrompue par la présence d'une image endo-cavitaire de 34/25 mm échogène hétérogène, myomètre homogène; annexe droit non vue, annexe gauche vue.

La patiente a bénéficié, dans un 1^{er} temps, d'une hystérocopie diagnostique qui a objectivé la présence d'un diaphragme circonferentiel au niveau de 1/3 supérieurs du vagin avec orifice central, avec cure de diaphragme, dans un 2^{ème} temps, d'une hystérocopie chirurgicale avec résection de polype endo-cavitaire. L'évolution était favorable pour cette patiente, vu la disparition des dyspareunies et des ménométrorragies.

PATIENTE N°6 :

Mme H.Z âgée de 22 ans G1P1, sans antécédent admise pour dyspareunie profond sans autre signe gynécologique ou extra gynécologique associé chez qui l'examen gynécologique trouve au spéculum et au toucher vaginal, la présence d'un diaphragme vaginal avec un orifice punctiforme au niveau de l'angle supéro externe droit, l'examen des seins et le reste de l'examen somatique sont sans particularités.

L'IRM pelvienne a objectivé un diaphragme vaginal en hypo signal situé à 6,5 cm de l'orifice vulvaire, la décision était d'opérer la patiente avec cure de diaphragme vaginal.

L'évolution a été marquée par la disparition de dyspareunie, pas de signes gynécologiques ou extra gynécologiques en post opératoire. La patiente ne désire pas une grossesse et elle est toujours sous contraception orale.

PATIENTE N°7:

Mme B.K âgée de 32 ans, (G0P0), sans antécédents pathologiques notables admise pour prise en charge de dyspareunie et stérilité primaire.

Le début de la symptomatologie remonte à 3 ans, par des dyspareunies superficielles associées à une stérilité primaire sans autres signes associés chez qui l'examen gynécologique : spéculum non fait, impossibilité d'introduction et au toucher vaginal, on note la présence à 3 cm de la membrane hyménéale d'un diaphragme vaginal circonférentiel, la patiente a bénéficié d'une résection de diaphragme vaginal.

L'évolution était favorable avec disparition de la dyspareunie et un accouchement par voie haut pour indication obstétricale.

PATIENTE N°8 :

Mme A.N âgée de 29 ans, G1P1 par voie haute pour utérus bicorne admise pour dyspareunie chez qui l'examen au speculum. Le spéculum est difficilement introduit, on note un col d'aspect macroscopiquement normal, leucorrhées blanchâtres. Le toucher vaginal a objectivé une cloison verticale arrivant jusqu'au 1/3 inférieur du vagin, avec 2 orifices cervicaux. Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

L'échographie sus pubienne a objectivé la présence de double matrice utérine, la patiente a bénéficié d'une résection de la cloison en 2 temps puis déclarée sortante sous traitement symptomatique et reprise des rapports sexuels dans 3 semaines. La patiente a été perdue de vue.

PATIENTE N°9 :

M .H âgée de 24 ans, célibataire, opérée pour nodule du sein « adénofibrome » et connue porteuse d'une malformation génitale type d'aplasie vaginale révélée par une rétention menstruelle intra-utérine avec des douleurs pelviennes associée à une aménorrhée primaire, opérée en 2005 ayant bénéficié d'une cure chirurgicale (création d'un néo vagin par dissection entre vessie et rectum et cathétérisme du col par voie haute), la patiente est admise pour la même symptomatologie faite douleurs pelviennes et aménorrhée. L'échographie pelvienne a objectivé la présence d'une image de rétention intra-utérine.

La patiente a bénéficié d'une coelioscopie dont l'exploration a objectivé un pelvis adhérentielle, utérus de taille normale et des ovaires augmentés de taille et siège de quelques foyers d'endométriose. La décision était de réaliser une hystérectomie subtotale + salpingectomie bilatérale et ovariectomie droite. L'évolution était favorable par la disparition des douleurs pelviennes cycliques

PATIENTE N°10 :

M.N âgée de 23 ans (G1P0) sans antécédent pathologique notable admise pour prise en charge d'aménorrhée de 6 mois, le début de symptomatologie remonte à 6 mois par l'installation de d'une aménorrhée sans douleurs pelviennes ni métrorragies; par ailleurs la patiente ne rapporte pas de signes sympathiques de grossesse, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état générale, la patiente a été mise sous traitement hormonal mais sans amélioration chez qui l'examen gynécologique trouve au spéculum de leucorrhées jaunâtres non fétides, au toucher vaginal, pas de masse latéro-utérine, avec utérus augmenté de taille à 2 travers de doigts (TDD).

Examen des seins: les 2 seins sont symétriques, pas de nodule palpable.

L'échographie pelvienne a objectivé un utérus augmenté de taille avec présence de 2 hémimatrices. La patiente a bénéficié d'une résection de la cloison utérine, l'évolution était favorable: la patiente a eu 2 grossesses; actuellement mère d'un garçon et d'une fille (accouchement par voie haute).

PATIENTE N°11 :

Mlle T.G âgée de 17 ans, célibataire, sans antécédents pathologiques notables admise pour prise en charge de douleurs pelviennes cycliques + aménorrhée primaire.

Le début de symptomatologie remonte à 2 ans par l'apparition de signes sexuels secondaires sans menstruation avec notion de douleurs pelviennes à type de pesanteur cyclique chez qui l'examen clinique au touché rectale trouve une sensibilité latéro-utérine, le spéculum et le toucher vaginal non faits, la patiente se dite vierge, l'examen des seins et l'examen des aires ganglionnaires sont sans anomalie. L'échographie pelvienne a objectivé un utérus de contours réguliers, avec image de rétention intra-utérine, paroi myométrial homogène.

L'IRM pelvienne a objectivé une rétention intra-cavitaire utérine, d'hématoscopes et col hypoplasique.

La patiente a bénéficié d'une laparotomie avec double voie d'abord, abdominale et vaginale avec à l'exploration la découverte d'une agénésie cervico isthmique se traduisant par une petite lame fibreuse puis la création d'un tunnel entre la cavité utérine et la région fibreuse qui correspond à la région cervico isthmique et la mise en place d'un greffon cutané au niveau de la région cervico isthmique.

La patiente a bénéficié d'une hystéroscopie diagnostique pour contrôle avec à l'exploration:

La visualisation du canal cervico isthmique qui est béant, visualisation de l'orifice communiquant le canal cervico isthmique et la cavité utérine avec la mise en place d'un préservatif rempli de compresses au niveau du vagin, vu la persistance de la même symptomatologie, la patiente a consulté avec à l'examen gynécologique: Spéculum: col non vu avec au toucher vaginal un utérus augmenté de taille à 2 TDD au-dessus de la symphyse pubienne. Une échographie pelvienne a été faite objectivant: utérus augmenté de taille, une hématométrie avec un hématosalpinx bilatéral.

La décision était de réaliser une hystérectomie avec salpingectomie bilatérale. L'évolution était favorable: disparition de douleurs pelviennes.

DISCUSSION

A. EPIDEMIOLOGIE :

1) Fréquence globale :

La fréquence des malformations génitales est très difficile à évaluer. Elle varie selon les auteurs, les populations étudiées, les séries, les méthodes diagnostiques et la classification utilisée. La fréquence des malformations utérines est estimée selon les séries entre 0,5 % et 4 % au sein de la population générale. Pour certains auteurs, la fréquence des malformations génitales est plus élevée dans la population infertile. Acien retrouve un taux de malformations de 2 % à 3 % dans la population générale et de 5 % à 10 % dans la population infertile (patientes suivies dans des services d'aide médicale à la procréation) [34] Pour d'autres, la fréquence des malformations utérines est identique dans les populations fertiles et infertiles.

Dans notre série et durant la période du 1^{er} janvier 2009 jusqu'au 31 décembre 2014, 11 patientes présentaient des malformations génitales diverses. La fréquence globale est de : 0,25 %.

TABLEAU 2: LA FREQUENCE DES MALFORMATIONS GENITALES CHEZ LA FEMME DANS NOTRE SERIE EN COMPARAISON

| Séries | Acien | RAGA et Al. | GRIMB IZIS et Al. | Jouda (A propos de 100 cas) Casablanca Maroc 2000 | mad (A propos de 28 cas) Hopital el Ghassani. 2006 MAROC | Notre série CHU HASSAN 2 FES MAROC |
|-------------------|--------|-------------|-------------------|---|--|------------------------------------|
| Fréquence globale | 2 à 3% | 4 % | 3,8 % | 0,14 % | 0,27 % | 0,25 % |

2. Fréquence annuelle :

**TABEAU 3: LES FREQUENCES ANNUELLES DES MALFORMATIONS GENITALES CHEZ LA FEMME
DANS NOTRE SERIE**

| ANNEE | Nombre de patientes hospitalisées | Nombre de patientes présentant des malformations génitales | Fréquence en % |
|--------------|--|---|-----------------------|
| 2009 | 536 | 3 | 0.56 % |
| 2010 | 642 | 2 | 0.33 % |
| 2011 | 657 | 0 | 0 % |
| 2012 | 562 | 0 | 0 % |
| 2013 | 919 | 1 | 0.10 % |
| 2014 | 987 | 5 | 0.5 % |
| TOTAL | 430 | 11 | |

Tableau 5 : Répartition des malformations génitales dans notre série :

| Le type de malformations génitales | Le nombre de cas |
|---|-------------------------|
| Malformation utérine | 4 |
| Malformation vaginale | 4 |
| Malformation utéro-vaginale | 2 |
| Autres malformations | 1 |

B. DIAGNOSTIC

1) Clinique :

L'examen clinique est souvent insuffisant pour le diagnostic précis de malformation utérine. L'avènement des nouvelles techniques d'imagerie et des nouveaux moyens de traitement de l'image a permis ces dernières années d'améliorer le diagnostic par des méthodes non invasives, tout en diminuant la place de la cœlioscopie dans la démarche initiale.

Retrouve un morphotype féminin normal avec une puberté qui s'est installée à l'âge habituel. Les caractères sexuels secondaires sont normalement développés.

La pilosité pubienne et axillaire est normale, le développement des seins est normal. L'inspection de la vulve retrouve un aspect vulvaire normal, sauf parfois le méat urétral qui peut être situé plus bas et être béant mais sans incontinence urinaire associée.

Lorsque les rapports ont déjà eu lieu et que l'hymen est déchiré, on retrouve en arrière des reliquats hyménéaux un mur frontal empêchant toute pénétration.

Chez la jeune fille vierge, si le diagnostic est suspecté, on peut s'aider d'une fine bougie de Hegar ou d'un hystéromètre qui, passés au travers de l'orifice hyménale, butte rapidement contre l'aplasie

2) Radiologique

a) L'échographie sus pubienne : [25, 27]

Grâce à l'étude combinée du myomètre et de l'endomètre, elle permet le plus souvent d'objectiver la malformation utérine. Ce pendant sa fiabilité dépend de la bonne visibilité de la muqueuse utérine, l'épaississement et l'hyperéchogénicité de la muqueuse endométriale en phase lutéale est en faveur de diagnostic.

- **Dans notre série**, l'échographie sus pubienne était l'examen de 1ère intention et elle a été réalisée chez toutes les patientes avec les résultats suivants :
 - image de rétention intra cavitaire : **2 cas**
 - utérus de taille normale sans aucune idée sur la malformation génitale : **3 cas.**
 - présence de double matrice utérine : **5 cas**
 - présence d'une image endo cavitaire : **1 cas.**

- **Imad dans sa série**, l'échographie sus pubienne était l'examen de 1ère intention et elle a été réalisée chez 15 patientes, les résultats étaient les suivants : [34]
 - présence d'Hématocolpos compliqué d'hématométrie : **5 cas.**
 - présence d'Hématocolpos isolé : **3 cas.**
 - présence d'une hématométrie isolée : **3 cas.**
 - utérus bicorne : **1 cas.**
 - utérus bicorne compliqué d'Hématocolpos et d'hématométrie: **1 Cas.**
 - absence d'utérus et du col : **1 cas.**
 - utérus de taille normale sans aucune idée sur le type de malformation : **1 cas.**

b) Échographie des malformations génitales :

1) Le diagnostic positif de syndrome de Rokitanski :

Ce diagnostic repose sur la réalisation d'un bilan d'imagerie comportant en particulier une imagerie par résonance magnétique (IRM) pelvienne qui présente de bonnes sensibilité et spécificité dans le diagnostic différentiel des différentes causes d'aménorrhée primaire.

- Sur le plan radiologique : (figure 10) [68]



FIGURE 10: APLASIE VAGINALE TOTALE CHEZ UNE PATIENTE PRESENTANT LE SYNDROME DEMRKH. [51]



FIGURE 11: ASPECT ECHOGRAPHIQUE DU SYNDROME DE MRKH MONTRANT UN RELIQUAT RETRO-VESICAL (FLECHE) [68]

2) Les aplasies segmentaires : [25 ; 61] (fig. 12)

Un défaut segmentaire de développement des canaux de Müller peut être responsable : de l'absence de corps utérin ou de trompes ; de l'absence de col, dont la symptomatologie est identique à celle de l'aplasie ou hypoplasie vaginale ; de l'absence de la région cervico isthmique, qui se traduit par une aménorrhée primaire, de l'absence de vagin, mais avec un utérus sus-jacent fonctionnel aménorrhée primaire douloureuse en rapport avec hémato cervix et hématométrie).



FIGURE 12: ECHO SUS-PUBIENNE LE CORPS UTERIN EST NORMALEMENT DEVELOPPE, MAIS ON VISUALISE MAL LE COL ET L'ISTHME. [25]

3) Aplasie unilatérale ou utérus unicorne : (AFS class II) [25]

L'absence ou le défaut de développement d'un des canaux de Müller conduisent respectivement à l'aplasie utérine unilatérale complète ou à l'aplasie utérine unilatérale incomplète (présence d'une corne rudimentaire controlatérale \pm fonctionnelle, parfois communicante).

4) L'utérus unicorne vrai (aplasie unilatérale complète) : [25]

On retrouve échographiquement un utérus fortement latéro-dévié, ce critère s'apprécie mieux par voie sus-pubienne (repère de la ligne médiane) que par voie vaginale ;

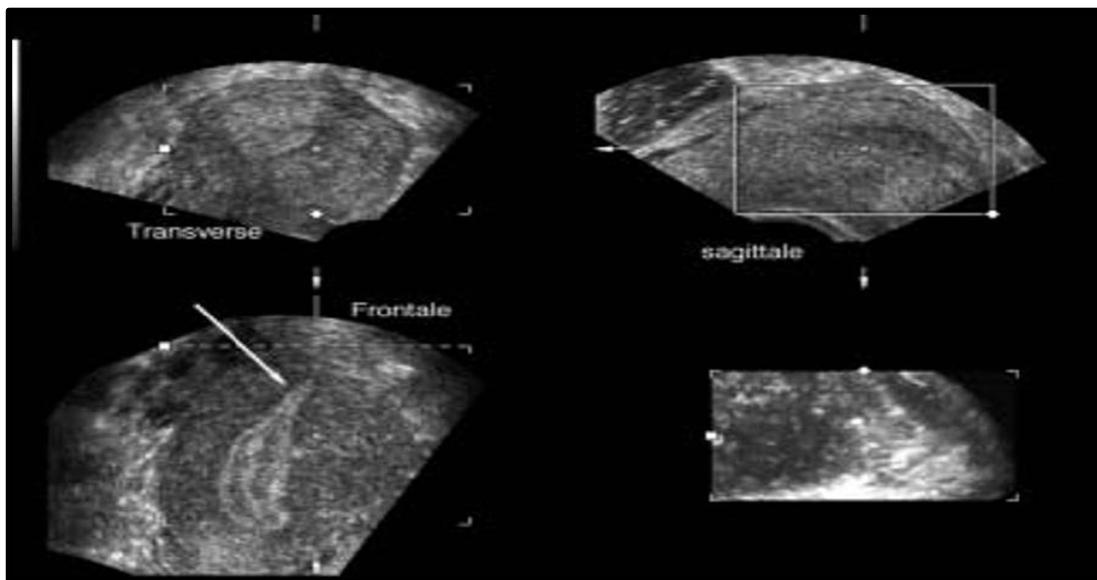


FIGURE 13: ECHOGRAPHIE VAGINALE 3D, LA CAVITE PRESENTE EN COUPE FRONTALE UN « ASPECT EN FLAMME DE BOUGIE»

La portion interstitielle de la trompe est bien visible (**flèche**) [25]

5) L'utérus pseudo unicorne (aplasie unilatérale incomplète) : [25] (fig. 14)

La visualisation d'une ébauche utérine et tubaire controlatérale non reliée au col échappe à l'hystérogaphie et n'est pas toujours d'identification échographique facile en raison de sa très petite taille. Le diagnostic différentiel devant une telle image est celui de myome sous séreux pédiculé.



FIGURE 14: ECHO SUS-PUBIENNE COUPE TRANSVERSALE, ASPECT D'UTERUS BICORNE, MAIS D'ASPECT ASYMETRIQUE,

3) Famille des agénésies müllériennes :

a) aplasies utérines bilatérales incomplètes (afs class 1) :

- **Le syndrome de Mayer Rokitanski Kuster Hauser (MRKH) : [80]**

Ce syndrome a été décrit successivement par Mayer en 1829, Rokitanski en 1838, Kuster en 1910 et Hauser en 1958. Il a été défini par Hauser en 1958 comme des « cornes utérines rudimentaires non canaliculées avec aplasie vaginale ». [80]

- **Sur le plan symptomatique :**

Les patientes se plaignent le plus souvent d'aménorrhée primaire, de dyspareunie ou, de stérilité.

b) Les héli matrices ou utérus bicornes :

- **Utérus bicorne-bicervical (AFS class III): [25]**

Lié à une absence complète de fusion des canaux de Müller, l'utérus bicorne-bicervical peut présenter ou non une cloison vaginale. Lorsqu'elle est présente, elle peut entraîner la fermeture d'une des cavités vaginales (utérus bicorne-bi cervical avec héli vagin borgne).

Dans ce cas, apparaît une symptomatologie d'appel à la puberté à type de douleurs pelviennes, plus ou moins permanentes, à renforcement cyclique.

- **L'utérus bicorne bi cervical avec hémi vagin borgne : [25] (fig. 15)**

L'échographie retrouve la corne utérine distendue sous forme d'une masse liquidienne bilobée (hématométrie + hémocolpos) à contenu finement échogène (sang). Lorsqu'elle est volumineuse, elle peut prendre un aspect arrondi et simuler un kyste ovarien endométriosique

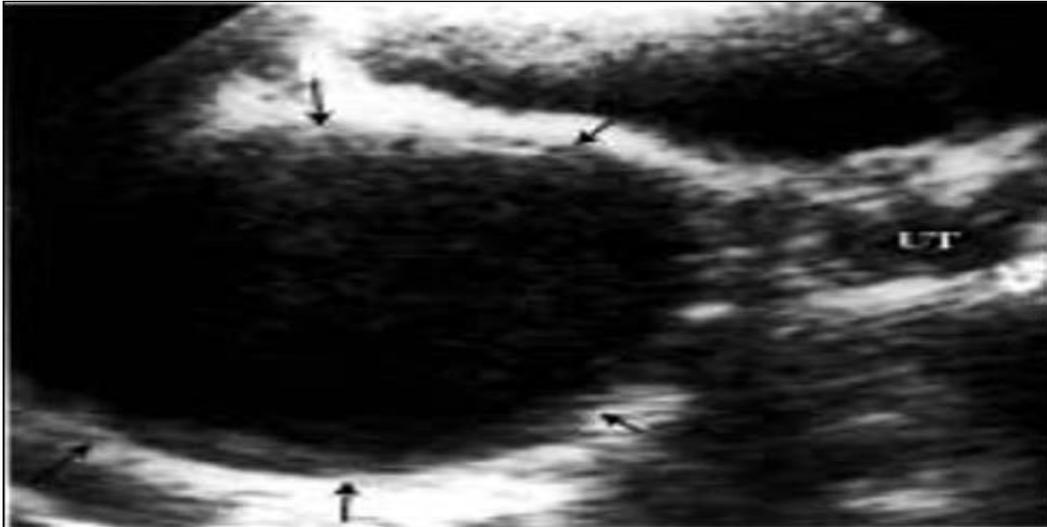


FIGURE 15: ECHOGRAPHIE SUS-PUBIENNE : PETIT UTERUS PARAMEDIAN GAUCHE ET VOLUMINEUX HEMATOCOLPOS DROIT (→) SIMULANT UN KYSTE ENDOMETRIOSIQUE. [25]

c) L'utérus didelphe (bicorne bi cervical perméable): [25]

Il s'agit d'une situation rare. On retrouve cliniquement deux cols bien distincts. Echographiquement, les deux hémi utérus sont nettement séparés avec visualisation fréquente d'invagination de la paroi vésicale postérieure entre les deux hémi utérus (signe du « V » vésical) (fig. 16)

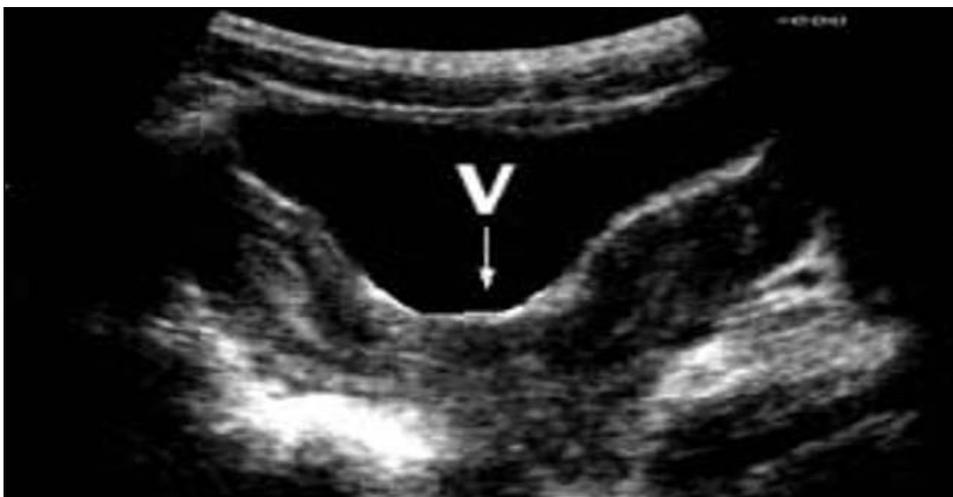


FIGURE 16: ECHO SUS-PUBIENNE : LES DEUX CORNES UTERINES SONT NETTEMENT SEPARÉES PAR UN V VÉSICAL. [25]

d) Anomalies de l'hymen et diaphragme vaginal : [25 ; 57]

Les cloisons vaginales peuvent être transversales ou verticales. Les cloisons transversales peuvent être uniques ou multiples, complètes ou perméables. Le bilan associe l'échographie pelvienne à l'urographie intraveineuse (UIV) et la cœlioscopie.

Le traitement est urgent en cas de cloison complète avec rétention menstruelle il consiste à débrider la cloison à partir de son centre pour permettre l'écoulement menstruel. Un traitement complémentaire après évacuation de l'hématocolpos permettra une correction plastique définitive.

La cœlioscopie n'est pas toujours indispensable pour compléter le diagnostic. L'IRM est particulièrement intéressante, elle permet d'évaluer le siège de l'obstacle et surtout l'importance de la rétention d'amont (hématocolpos avec ou sans hématométrie)[25; 57]. Le traitement est chirurgical et consiste à réséquer les cloisons

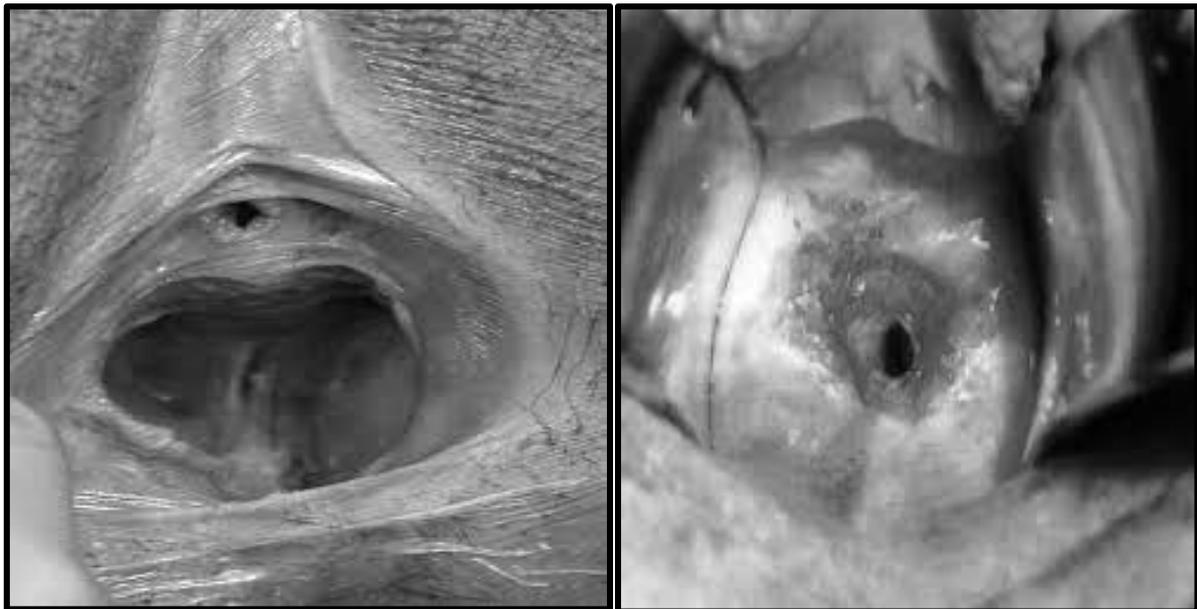


Figure 17: Diaphragme vaginal annulaire perméable [25]; Figure 18: Diaphragme vaginal annulaire perméable [25];



FIGURE 19FIGURE 18 : HYMEN IMPERFORE [43]

L'utérus cloisonné : (figure 19) [18]

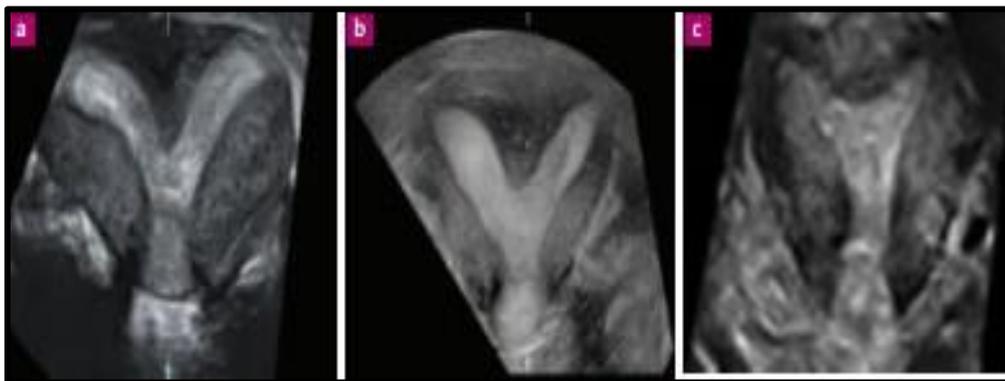


FIGURE 20: IMAGE ECHOGRAPHIQUE 3D : [25]

a: utérus cloisonné corporel, en reconstruction coronale.

b: utérus cloisonné subtotal, en reconstruction coronale.

c : D'un éperon fundique.

TABLEAU 4: REPARTITION DES MALFORMATIONS GENITALES DANS NOTRE SERIE

| Le type de malformations génitales | Le nombre de cas |
|------------------------------------|------------------|
| Malformation utérine | 4 |
| Malformation vaginale | 4 |
| Malformation utéro-vaginale | 2 |
| Autres malformations | 1 |

Selon une étude rétrospective [81] réalisée en CHINE de janvier 2011 à décembre 2011, chez 62 femmes avec des anomalies congénitales utérines qui ont été confirmées par hystérocopie seule ou en combinaison avec la laparoscopie, les résultats de l'échographie transvaginale 3D et 2D ont été comparés chez 62 patients avec échographie transvaginale 2 D, Seuls 50 cas ont été précisément diagnostiqués, 7 cas ont été diagnostiqués à tort et 3 cas manqués, deux cas difficiles à diagnostiquer, avec une précision de 80,65%.

Selon une étude rétrospective réalisée en CHINE [13], quarante femmes ayant des antécédents d'avortements répétés spontanés ont participé à cette étude et elles ont bénéficié d'une échographie tridimensionnelle. Toutes les anomalies utérines ont pu être détectées et différenciées de l'utérus normal par le sonographe. La sensibilité, la spécificité, la valeur prédictive positive et la valeur prédictive négative de l'échographie 3D pour détecter les anomalies des canaux de Müller toutes étaient à 100%.

D'après ces études, on conclut que l'échographie transvaginale 3D est un procédé précis et simple pour détecter et classer les malformations utérines et devrait devenir la première étape du diagnostic dans l'évaluation de la cavité utérine des patientes ayant des antécédents de fausses couches à répétition.

4) L'hystérosalpingographie : [25 ; 18]

L'hystérosalpingographie reste un examen de pratique courante dans le cadre des bilans de stérilité mais n'est jamais suffisante à elle seule pour le diagnostic de malformation utérine,.

Elle a été réalisée chez seulement 2 patientes, en objectivant :

- un utérus réduit de taille, siège de multiples synéchies utérines corpo réales, avec des trompes fines et perméables.
- utérus cloisonné corpo réel avec synéchie de l'hémi matrice gauche, bonne perméabilité des 2 trompes. **Imad** dans sa série, une seule patiente avait bénéficié de l'hystérosalpingographie, et qui a avait révélé un utérus bicorne avec des trompes fines et perméables. [34]

Aspects hystérosalpingographies des malformations utérines :

Utérus bicorne bi cervical communiquant (**figure 20**) ; Utérus cloisonné (**figure 21**)

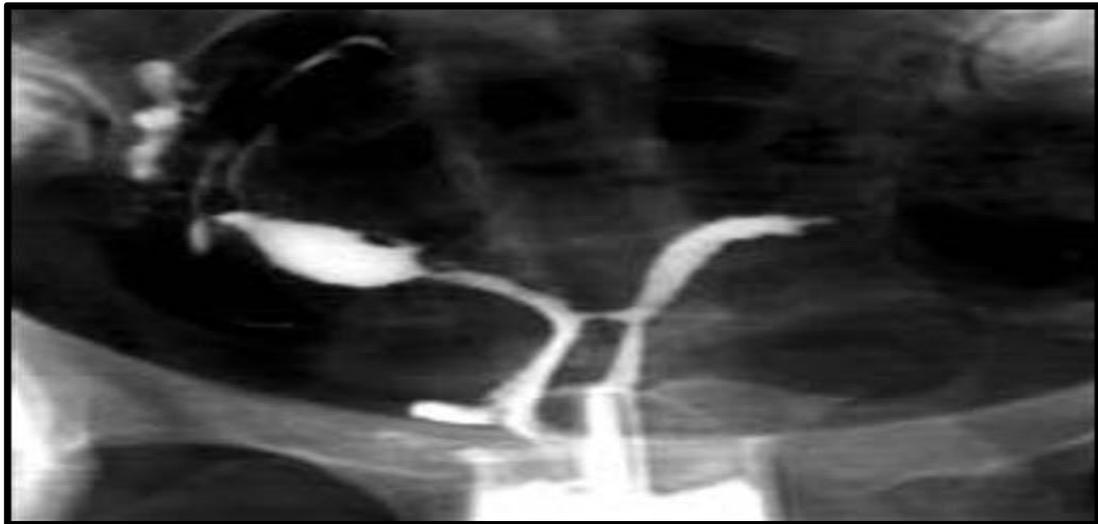


FIGURE 21: HYSTEROGRAPHIE : UTERUS BICORNE BI CERVICAL COMMUNIQUANT [25]



FIGURE 22: HYSTEROGRAPHIE ET CŒLIOSCOPIE MONTRANT UN UTERUS CLOISONNE [29]

5) L'Imagerie par résonance magnétique(IRM) : [25 ; 19]

Cet examen présente une bonne sensibilité ; il n'est pas irradiant, et permet dans le même temps l'évaluation de l'appareil génital et urinaire et la recherche de lésions d'endométriose.

. **Dans notre série**, elle a été réalisée chez 5 patientes en 2ème intention après l'échographie sus pubienne. Selon une étude faite en Espagne en 2010 [39] qui a inclue 286 femmes diagnostiquées avec une malformation utérine par échographie 3D, ayant été adressées pour confirmer le diagnostic à l'exception de trois avec hymen intact, les patients ont subi à la fois un examen bimanuel et spéculum avant et / ou après l'échographie. L'IRM a été réalisée dans 65 cas. Nous avons analysé la concordance entre le diagnostic technique dans l'étude des malformations utérines.

Résultats : nous avons diagnostiqué un cas avec agénésie utérine; 10 avec utérus unicorne, 4 avaient bénéficié d'une IRM, six patientes présentant un utérus didelphe une seule patiente avait bénéficié de l'IRM ; 45 avec utérus bicorne, dont 12 avaient bénéficié de l'IRM; 125 avec cloisons utérines, dont 45 avaient IRM, 96 avec utérus arquée, dont 3 avaient bénéficié d'une IRM et trois avec diéthylstilbestrol (DES) malformations utérines iatrogènes, qui avaient bénéficié toutes d'une IRM.

D'après cette étude, on conclut que l'IRM reste très utile pour la détection préopératoire de malformations et dans l'évaluation de l'endomètre afin d'optimiser davantage le traitement du patient MRKH.

Résultats de l'IRM en présence de malformations génitales :

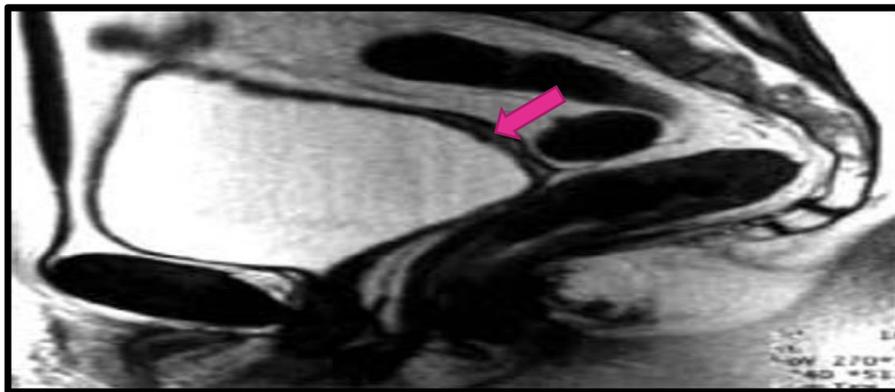


FIGURE 23 LE SYNDROME DE MAYER ROKITANSKI KUSTER HAUSER (MRKH) : (FIGURE 22) [25]

a : En coupe sagittale : Aucune structure vaginale n'est visible entre le rectum et la vessie traduisant l'aplasie vaginale. Au-dessus en coupe sagittale (a) l'aplasie utérine se réduit à une simple bandelette fibreuse (→).

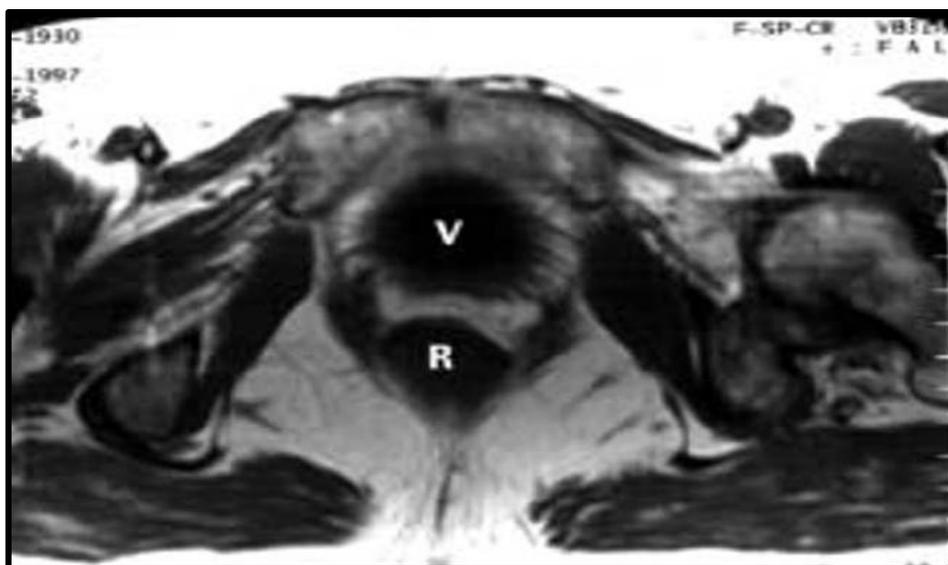


FIGURE 24- LES APLASIES SEGMENTAIRES : [25]

Partielle : aplasie cervico-isthmique. [25]

a) l'IRM en coupe sagittale confirme l'agénésie isthmique (flèche)

b) En coupe transversale l'IRM découvre de façon fortuite à gauche de l'utérus une deuxième corne rudimentaire borgne (Flèche)

- **Aplasia unilatérale ou utérus unicorne : [25] (figure 25)**

L'aspect observé en IRM est équivalent : utérus (avec différenciation myomètre et endomètre) fortement latéro-dévié, voire horizontalisé, allongé et incurvé. L'intérêt de L'IRM réside dans la recherche d'une corne rudimentaire controlatérale non reliée au col utérin.

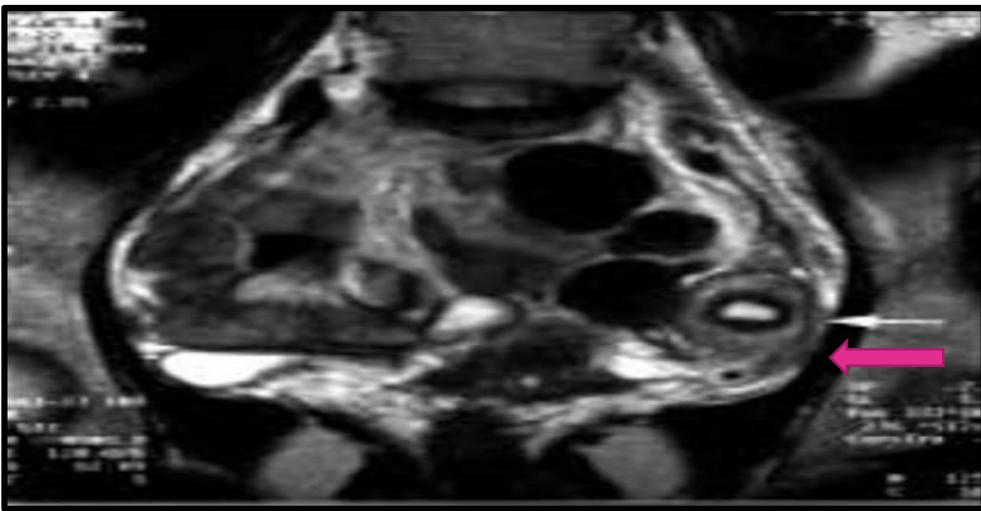


FIGURE 25 : IRM COUPE FRONTALE T2.

La corne utérine gauche avec son endomètre en hyper signal séparé du myomètre par la zone de jonction est visible au contact de la paroi pelvienne gauche (→). [25]

- **L'utérus bicorne bi cervical avec héli vagin borgne : (figure 47) [25]**

En IRM, le signal hyper intense en T1 de la rétention signe sa nature hématique. Le champ de vue plus étendu en IRM permet de mieux visualiser la corne utérine normale et de rechercher d'éventuelles localisations d'endométriose ovarienne ou péritonéale secondaires au reflux menstruel tubaire.

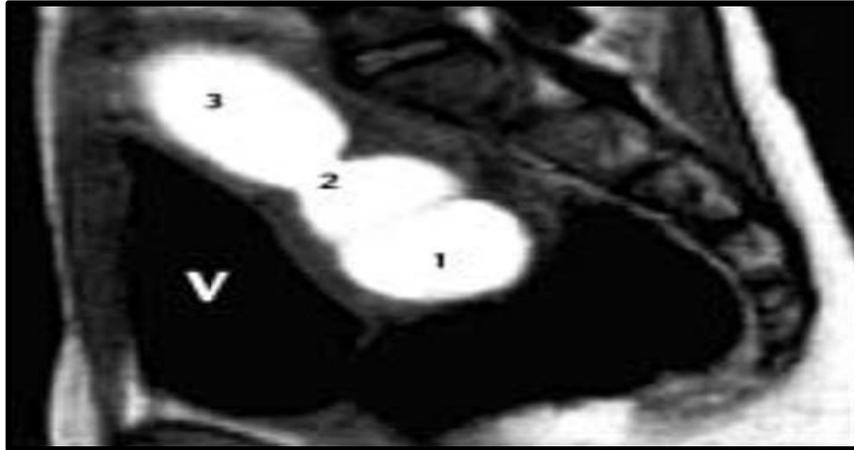


FIGURE 26

Figure 27: IRM, coupe sagittale paramédiane droite en T1. Hématocolpos droit. La rétention hématurique dans le vagin borgne (1), le col (2) et la cavité utérine droite (3) est bien visible grâce à son hyper signal spontané contrastant avec l'hypo signal de la vessie (V). (18)

- **Utérus didelphe :** (figure 28) [25]

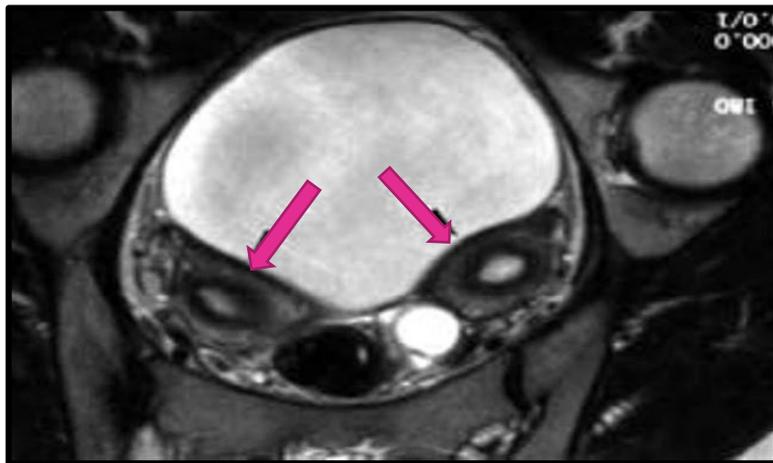


FIGURE 27 : IRM T2 : LES DEUX CORNES UTERINES (→) SEPARÉES PAR LA VESSIE SONT REPERÉES GRÂCE À LA BONNE DIFFÉRENCIATION ENDOMETRE MYOMETRE. [25]

- **Utérus cloisonnés (AFS class V) :** (figure 29) [25]

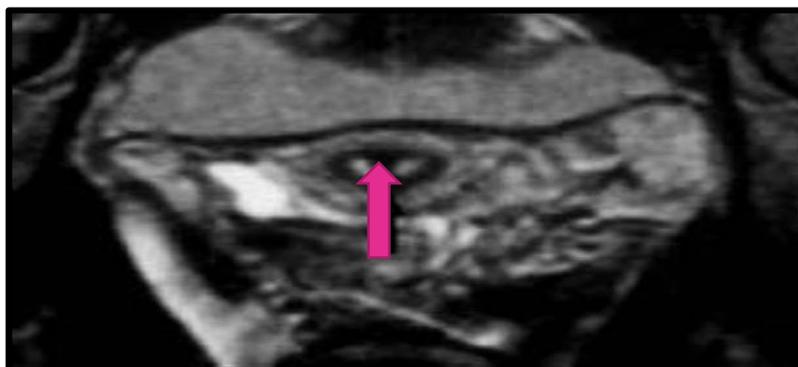


FIGURE 28: UTERUS CLOISONNE IRM : T2 UNE SEULE ZONE JONCTIONNELLE ENTOURE LES DEUX CAVITES

6) La tomodensitométrie abdomino-pelvienne :

C'est un bon moyen d'imagerie, il permet : l'exploration de tout un volume est réalisée en un temps très court, ces avantages sont :

7) L'urographie intraveineuse : [52]

Cet examen a perdu son intérêt vu la réalisation de l'échographie qui rend possible l'exploration des fosses lombaires et la mise en évidence d'une éventuelle ectopie ou agénésie rénale. **Dans notre série** cet examen n'a pas été fait chez nos patientes.

8) La cœlioscopie : [25]

La cœlioscopie reste encore à l'heure actuelle le seul moyen utilisé dans le bilan d'infertilité. Elle tend cependant à être largement remplacée, de première intention et si aucun geste chirurgical n'est envisagé, par l'IRM, en raison de son caractère invasif.

Dans les utérus unicornes et pseudo unicornes, la cœlioscopie permet de faire le diagnostic différentiel et de réaliser un geste thérapeutique dans le même temps opératoire.

Dans les utérus bicornes, elle permet de visualiser les deux cornes séparées par un sillon, dans les utérus cloisonnés, la forme externe de l'utérus est normale.

La cœlioscopie est donc particulièrement intéressante pour le diagnostic différentiel entre ces deux formes car les examens d'imagerie ne permettent pas toujours de conclure

Aspect coelioscopique des malformations utérines :



FIGURE 29: SYNDROME MRKH, LA CŒLIOSCOPIE MONTRE L'ABSENCE D'UTERUS REMPLACÉ PAR UN PETIT RELIQUAT FIBREUX, LES 2 ANNEXES SONT NORMALES. [51]

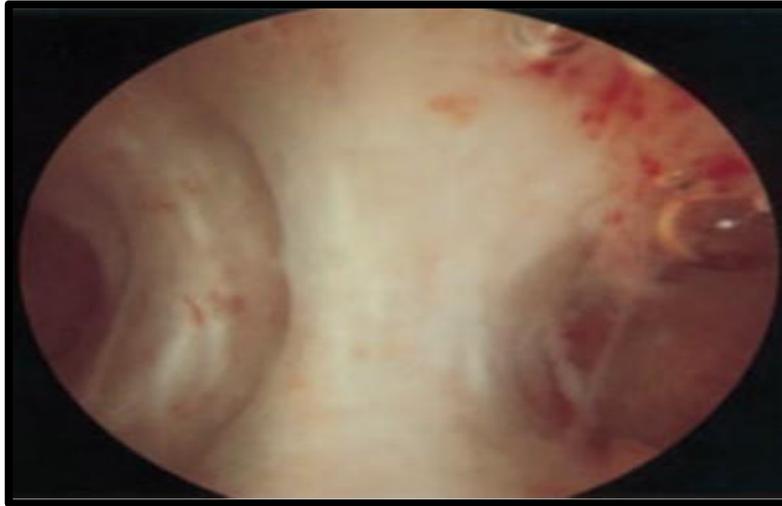


FIGURE 30: IMAGE HYSTEROSCOPIQUE D'UNE CLOISON CORPOREALE TOTALE. [47]



FIGURE 31: ASPECT COELIOSCOPIQUE D'UN UTERUS PSEUDO UNICORNE, CORNE UTERINES DROITE SUR LE FLAC DE LAQUELLE ON VOIT UNE CORNE RUDIMENTAIRE. [51]



FIGURE 32: CÉLIOSCOPIE : UTERUS BICORNE BI CERVICAL [29]

C. TRAITEMENT :

La prise en charge des malformations utéro-vaginales reste chirurgicale dans la majorité des cas. Lors de l'existence d'une cloison vaginale transverse ou diaphragme vaginal le traitement chirurgical va reposer sur plusieurs techniques correspondantes aux différentes formes cliniques (cloison vaginale complète ou incomplète, situation anatomique).

Il existe plusieurs modes de découverte en fonction de la perméabilité de ces cloisons.

De nombreuses techniques chirurgicales sont décrites et peuvent être schématiquement séparées en techniques de résection ou par de réelles techniques de plastie vaginale. [17]

Le problème essentiel est commun : la sténose vaginale récidivante. Du fait de la rareté de cette malformation, il n'existe actuellement pas de consensus précis sur la prise en charge globale.

1) BUTS :

- corriger les malformations génitales retrouvées dans notre étude
- assurer la vacuité et la perméabilité du tractus génital.
- prévenir les complications de grossesses et d'accouchement.

2) LES MOYENS :

Il existe une variété de moyens thérapeutiques qui peuvent être réalisés dans le traitement des malformations génitales dont le choix dépend essentiellement du type morphologique de la malformation. Parmi ces moyens, on distingue :

a) Abstention :

Elle est proposée lors de la découverte d'une malformation génitale asymptomatique ne présentant pas de danger pour la patiente.

b) Traitement médical :

Les traitements médicaux visent à améliorer les performances obstétricales lors de la découverte de certains types de malformations génitales telle les aplasies mullériennes unilatérales ou les utérus bicornes. Il a été proposé des traitements hormonaux prolongés de type pseudo-grossesse (œstrogènes et vasodilatateurs) pour augmenter la taille de la cavité utérine.

c) Traitement chirurgical :

Il consiste soit en un traitement de correction et de conservation, soit un traitement de rétablissement de la continuité des voies génitales obstructives, soit un traitement d'exclusion d'une partie non ou peu fonctionnelle ou un traitement de plastie visant à créer une cavité de

substitution. Ce traitement chirurgical peut être fait soit par laparotomie, par cœlioscopie opératoire ou par hystérocopie, soit par voie combinée ou simplement par voie basse.

3) INDICATIONS THERAPEUTIQUES:

a) *Traitement du syndrome de Rokitanski*

De nombreuses méthodes ont été proposées pour créer une nouvelle cavité vaginale. On distingue les méthodes non chirurgicales et chirurgicales.

1) **Méthodes non chirurgicales** : Elles sont basées sur la constatation de l'apparition d'un néo vagin lors de rapports sexuels répétés.

✚ **La méthode de Frank : (figure 34) [46 ; 75]**

Elle a été décrite pour la première fois en 1938. Cette technique consiste en l'application pluriquotidienne pendant 20 minutes d'un dilateur vaginal dont la taille augmente au fur et à mesure du traitement. La direction du dilateur doit être très postérieure pour éviter les fausses routes urétrales.

Le temps de création du néo vagin est de 6 à 8 semaines avec un taux de succès de 76 %.

Le port d'un mandrin nocturne est recommandé jusqu'à la reprise de rapports sexuels réguliers. Le néo vagin ainsi formé acquiert les mêmes caractéristiques qu'un vagin normal.

✚ **La méthode d'In Gram :**

Est une dérive de méthode de Franck. Le dilateur vaginal est appliqué sur une selle de vélo. Les avantages de ces méthodes non chirurgicales sont l'absence de geste invasif, de fibrose rétractile et l'absence de délai de cicatrisation, avec un bon résultat dans les trois quarts des cas. Les inconvénients sont la durée du traitement et la nécessité d'une parfaite compréhension et coopération de la patiente.



FIGURE 33: LES DILATEURS VAGINAUX [24]

2) Méthodes chirurgicales :

a) Transplants digestifs :

On utilise l'intestin grêle, le côlon, le rectum. Ces méthodes donnent d'excellents résultats mais ne sont pas utilisées Pour leur morbidité postopératoire pour une intervention à but fonctionnel. Le néo vagin ainsi créé est source d'une hydrorrhée importante pouvant être gênante.

- Clivages voie basse : technique de McIndoe :(figure 35) [44 ; 33 ; 84]

Décrite pour la première fois dans les années 1950, cette technique consiste en un clivage vésico-rectal (48) par voie basse créant un espace où est mise en place une greffe cutanée. Un dilateur vaginal est laissé en place pendant 6 semaines en permanence sauf pour les soins d'hygiène, puis laissé en place uniquement la nuit pendant encore 12 mois. Il s'agit d'une technique rapide et simple. La greffe cutanée améliore la vitesse de cicatrisation.

Le néo vagin ainsi créé acquiert les mêmes caractéristiques qu'un vagin normal avec apparition d'un épithélium de type vaginal. Les inconvénients de ce type de technique sont les risques de blessure urétrale ou rectale et les risques de fibrose rétractile

Dans une série faite de 23 patientes ayant une agénésie vaginale ayant bénéficié d'une intervention de McIndoe modifiée [84].

Les chercheurs présentent les résultats à long terme de cette intervention. Après une période de suivi, le vagin avait une profondeur moyenne de 8,4 cm après l'opération, variant de 6 cm à 11 cm chez les 19 patientes qui utilisaient le moule régulièrement. Chez les 14 patientes qui utilisaient le moule régulièrement et avaient des partenaires, une seule a ressenti des douleurs marquées pendant les relations sexuelles, et 13 ont déclaré avoir des relations sexuelles satisfaisantes associées à des douleurs légères, si non inexistantes, et à une bonne sensibilité muqueuse. Par contre, deux des trois patientes qui n'utilisaient pas le moule régulièrement ont ressenti des douleurs marquées pendant les relations sexuelles, et leur vagin avait une profondeur moyenne de 6 cm (plage de 4 cm à 8 cm)

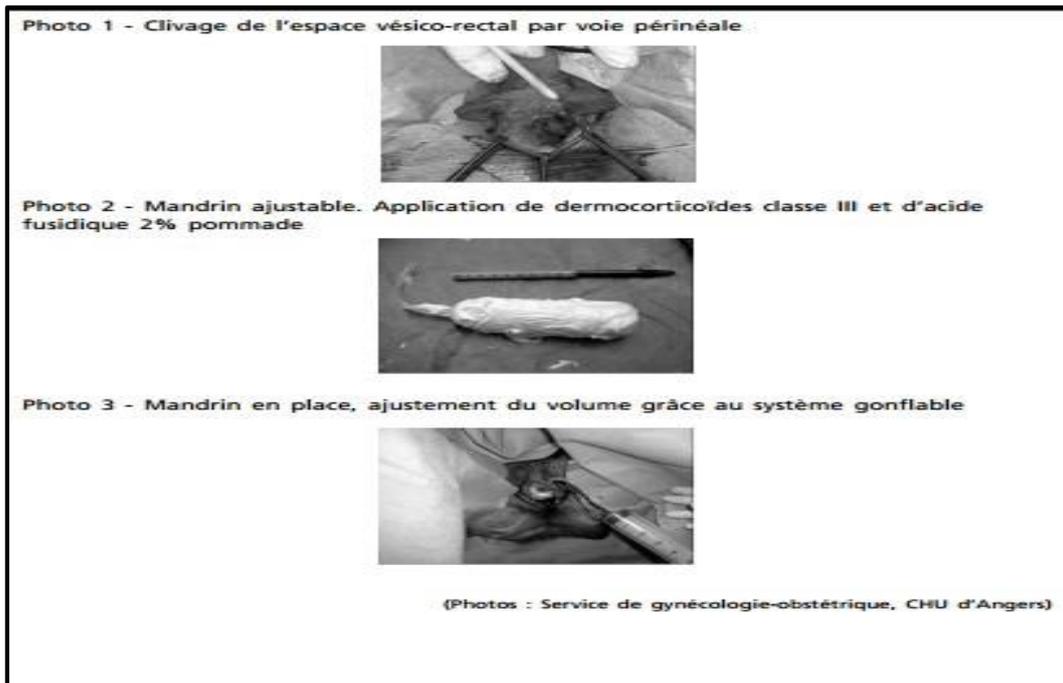


FIGURE 34: CLIVAGE PAR VOIE BASSE : TECHNIQUE DE MC INDOE [44]

- Clivages double voie :

Le clivage vésico-rectal est débuté par voie abdominale, permettant une bonne sécurité, et il est terminé par voie basse. Une fois le clivage terminé, il est possible de mettre en place une greffe cutanée ou péritonéale ou de n'associer aucune greffe. En fin d'intervention, on laisse en place une prothèse, et des dilatations sont nécessaires de façon prolongée..

b) Voie abdominale exclusive : technique de Vecchietta [53 ; 79 ; 26]

Cette technique consiste en la mise en place par voie abdominale après clivage vésico-rectal d'un système tracteur exerçant une traction permanente, relié à une olive en acrylique placée dans la cupule rétro hyménéale. Le système tracteur est extériorisé au niveau de la paroi abdominale antérieure. Les dilateurs sont des bougies en métal allant jusqu'au diamètre 25.



FIGURE 35: MATERIEL : DE HAUT EN BAS : PLAQUE DE VECCHIETTI, « OLIVE VAGINALE »,

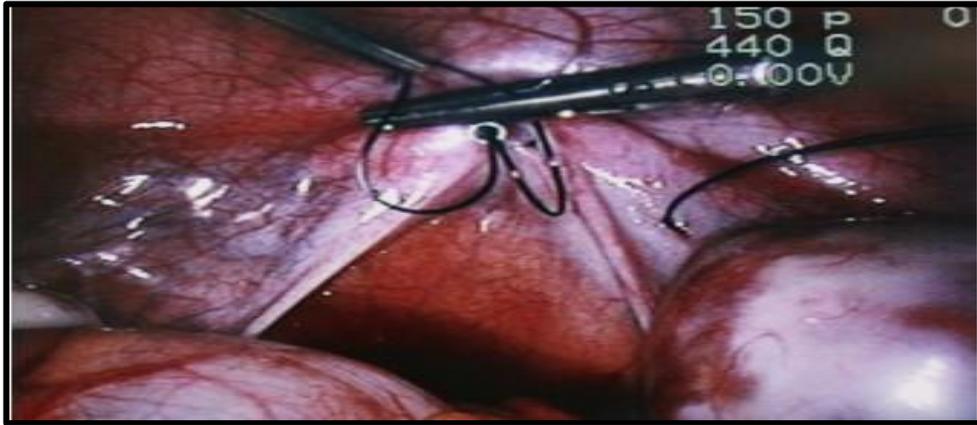


FIGURE 36: PASSAGE D'UN FIL A L'AIDE DU PALPATEUR SOUS CONTROLE CÉLIOSCOPIQUE [53]



FIGURE 37: PLAQUE EN PLACE SUR LA PATIENTE. [35]

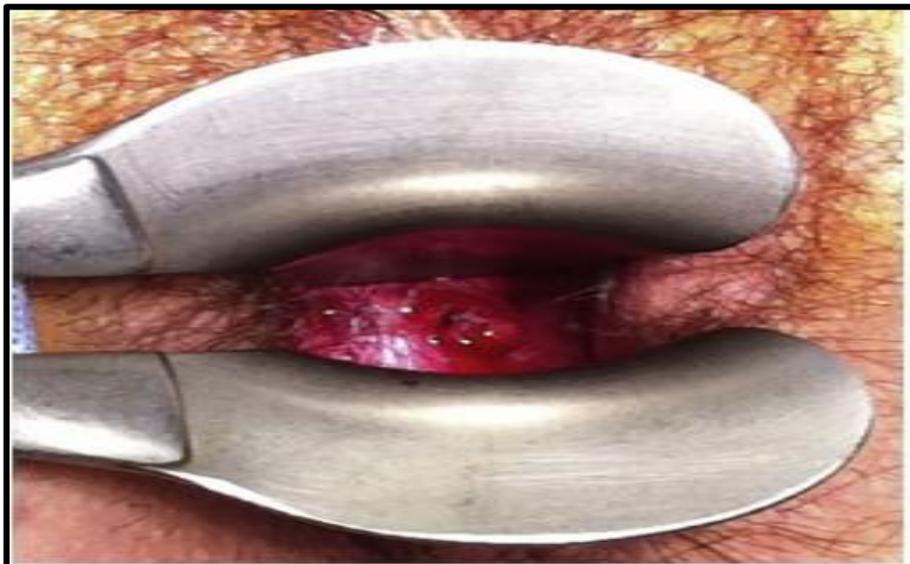


FIGURE 3839 : FOND VAGINAL APRES RETRAIT DU MATERIEL. [53]



FIGURE 39: CONTROLE CÉLIOSCOPIQUE DE LA TRACTION EXTRACORPORELLE EN FIN D'INTERVENTION. [53]

Lors d'une étude rétrospective mono centrique évaluant huit patientes (âge médian : 18 ans) présentant une agénésie vaginale (pour sept d'entre elles un syndrome de Mayer Rokitansky-Kuer Hauser), opérées entre 1997 et 2011 selon la technique de Vecchietti adaptée à la cœlioscopie. [53] La technique chirurgicale et les complications ont été évaluées, ainsi que la fonction sexuelle par le FSFI après appariement à une population témoin.

Chaque patiente a été appariée à trois témoins du même âge, résultats :

TABLEAU 5: RESULTATS COMPARATIFS EN PER-OPERATOIRES ET POSTOPERATOIRES CHEZ LES 2 GROUPE

| Group e | Durée de l'opération (min) | Perte du sang (ml) | Complicati on | Reprise de gaz (h) | Hospitalisa tion (jours) | Longueur /Largeur du vagin (cm) | Satisfactio n Sexuelle |
|---------|----------------------------|--------------------|---------------|--------------------|--------------------------|---------------------------------|------------------------|
| I | 65,38 ± 14,36 | 27,34±14,68 | 1/155 | 1,465 ± 8,96 | 9,05± 2,12 | 9,58 ±1,25 | 140/148 |
| II | 70,43 ± 16,53 | 29,09±15,01 | 6/145 | 1,535 ± 8,76 | 8,75 ± 1,89 | 8,88 ± 1,27 | 129/138 |
| P value | 0,742 | 0,637 | 0,045 | 0,839 | 0,786 | 0,435/0,586 | 0,690 |

I : Groupe(Vecchietti)

II : Groupe (davydov)

D'après cette étude, on conclut que les deux techniques laparoscopique de Vecchietti et Davydov sont des méthodes chirurgicales simples, sûres et efficaces pour la reconstruction vaginale. En revanche, la procédure de la Vecchietti est plus efficace en termes de temps et elle peu invasive, alors que la procédure de la Davydov peut obtenir moins de douleur, et plus de satisfaction sexuelle.

Dans notre série, une seule patiente présentant une aplasie vaginale avait bénéficié d'un néo vagin par double voie après cathétérisme par voie haute antre vessie et rectum.

L'évolution de cette patiente était la récurrence de la même symptomatologie, donc plusieurs séances de dilatation ont été proposées chez la patiente mais sans succès.

Après discussion avec la patiente et sa famille, la décision d'hystérectomie subtotale + ovariectomie droite + salpingectomie bilatérale a été réalisée. L'évolution était favorable : disparition des douleurs pelviennes cycliques.

3) Traitement des utérus unicornes et pseudo-unicornes

En l'absence de complication gynécologique ou obstétricale, aucun traitement n'est nécessaire. Les utérus pseudo unicornes symptomatiques justifient d'une hémihystérectomie du pseudo corne qui peut être réalisée par laparotomie ou par cœlioscopie.

Il est également possible en cas de corne rudimentaire canaliculée de réaliser une ligature tubaire par cœlioscopie. L'hémihystérectomie peut être réalisée en extrême urgence lors de la rupture de corne rudimentaire gravide.

4) Traitement des utérus bicornes :

En cas d'utérus bicorne bi cervical avec hémivagin borgne, le traitement consiste le plus souvent en une hémihystérectomie associée à la correction de la malformation vaginale.

Dans les autres types d'utérus bicorne, le traitement chirurgical de la malformation est l'intervention de Strassman qui consiste en une hystérotomie transversale d'une corne à l'autre, suivie soit d'une désinvagination de l'éperon, soit d'une résection de l'éperon. Cette intervention peut léser la portion interstitielle des trompes. Elle n'est justifiée qu'en cas de malformation symptomatique. L'intervention de Magendie consiste en une résection de la cloison interne de chaque hémicorne suivie d'une suture de réunification des deux hémicornes. [25]

5) Traitement des utérus cloisonnés: [27 ; 63 ; 64 ; 21 ; 77 ; 40 ; 66 ; 74 ; 28 ; 11 ; 71]

Avant l'avènement de l'hystérocopie opératoire, de nombreuses techniques ont été proposées pour traiter la cloison. L'intervention de **Strassman** consiste en une hystérotomie transversale d'une corne à l'autre, suivie d'une désinvagination ou d'une résection de l'éperon. L'intervention de Te Linde consiste en une hystérotomie corporelle médiane longitudinale et une excision de l'éperon. L'intervention de Bret-Palmer connue par les Anglo-Saxons sous le nom d'intervention de Tompkins, consiste en une hystérotomie Médiane longitudinale, une section et non une résection de la cloison de part et d'autre de l'hystérotomie, et une suture en trois plans. [64]

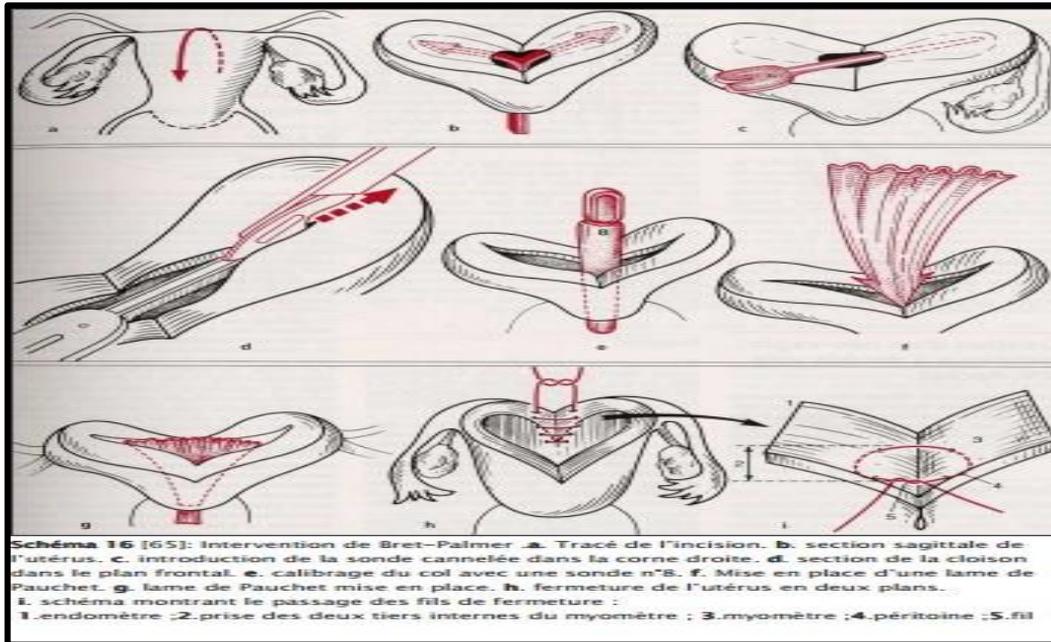


FIGURE 40: INTERVENTION DE BRET PALMER [64]

Quel que soit le type d'intervention, on obtient de bons résultats sur le plan obstétrical avec une nette diminution du taux de fausses Couches et d'accouchements prématurés, et la suture solide, selon les auteurs, autorise un accouchement par voie basse. Le traitement transcervical des cloisons utérines a été rapporté pour la première fois par Schröder en 1882, qui réalisait une section trans-cervicale à l'aveugle de la cloison. Ce traitement transcervical a été réintroduit dans les années 1980 avec l'apparition de l'hystéroscopie opératoire.

Le traitement hystéroscopique Consiste en une section de la cloison sans résection à l'aide d'un résectoscope ou d'une fibre laser. D'autres auteurs ont proposé la section de la cloison à l'aide de ciseaux endoscopiques sous contrôle échographique. [63 ; 21] (Fig. 42)

Quelle que soit la méthode transcervicale utilisée, les résultats sont équivalents et sont au moins équivalents aux techniques chirurgicales classiques type Bret-Palmer.

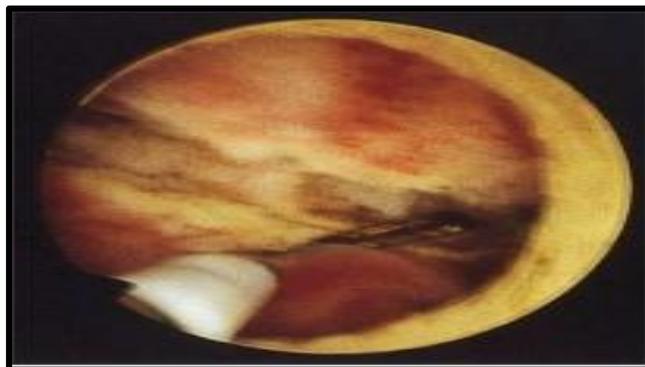


FIGURE 41: SECTION DE LA CLOISON UTERINE SOUS CONTROLE HYSTEROSCOPIQUE [29]

Les avantages de ces techniques sont :

- l'absence de laparotomie et donc d'adhérences postopératoires.
- une durée d'hospitalisation courte (chirurgie ambulatoire) ;
- une convalescence courte ;
- un coût faible.

Une grossesse peut être envisagée dans les 2 mois suivant l'intervention après un contrôle par hystérocopie diagnostique, ou hystérographie du résultat. Certains auteurs ont cependant rapporté des ruptures utérines à terme en cours de travail, chez des femmes ayant bénéficié d'un métroplastie hystérocopique. Les indications du métroplastie sont les fausses couches spontanées précoces à répétition, c'est-à-dire à partir de trois accidents consécutifs. Le métroplastie est également justifié à partir de deux fausses couches si aucune autre explication n'est trouvée.

Le geste est controversé s'il n'y a qu'un seul antécédent de fausse couche. La métroplastie est également indiquée en cas d'accouchements prématurés en l'absence d'autre cause évidente. En cas d'infertilité, le métroplastie semble également améliorer la fertilité, mais les résultats sont basés sur des études non randomisées. Les autres indications de métroplastie retenues sont une infertilité, prolongée inexplicée après avoir éliminé les autres causes d'infertilité, et le traitement avant FIV, car il semble que la métroplastie réalisée avant de débiter les transferts embryonnaires améliore le taux d'implantation.

- Dans une revue de littérature en 2001, Zabak et Al. Retrouvent des résultats également très en faveur de la section hystérocopique de la cloison utérine en cas de fausses couches à répétition. Ils retrouvent, sur neuf études, un taux de fausses couches qui chute de 87 % avant septoplastie, à 16 % après septoplastie ; un taux d'accouchements à terme qui s'élève de 3,5 % avant septoplastie, à 78,3 % après. En revanche, le bénéfice est relatif sur le taux d'accouchements prématurés : 9,5 % avant septoplastie, à 5,7 % après. [74]
- Dans une série de 10 patientes porteuses d'un utérus cloisonné total prises en charge chirurgicalement, entre 2002 et 2006 (60). La technique chirurgicale utilisée comprend une section complète de la cloison cervicale et utérine dès la découverte de la malformation et une résection de la cloison vaginale lorsqu'elle est associée, les résultats étaient comme suit : Parmi les 10 cas étudiés, aucune complication préopératoire n'est rapportée. Quatre patientes ont nécessité un 2 temps opératoire, indiqué devant une cloison utérine résiduelle. Cinq des 10 patientes ont été enceintes en postopératoire, parmi

les 8 grossesses, on note 2 accouchements à terme, 1 accouchement prématuré, 4 fausses couches précoces et une grossesse extra-utérine.

- Selon une étude transversale basée sur des dossiers médicaux des femmes infertiles qui avaient subi une hystroscopie avec résection de la cloison utérine, entre Avril 2005 et Février 2014. [61]

Résultats :

Le nombre total de femmes infertiles qui ont bénéficié d'une septoplastie sous hystroscopie était 106. La septoplastie hystéroscopique abouti à un taux de grossesse de 67% et une naissance vivante de 57,5%. Le taux de grossesse pour les patientes qui n'avaient pas d'infertilité masculine était de 92,1%. Selon une étude menée en France entre 2000 et 2010 [62] 71 patientes ont bénéficié d'une hystroscopie métroplastie. Il y avait deux groupes: 35 patientes atteintes de cloisons utérines avaient des antécédents de fausses couches, de prématurité et les livraisons à long terme. 36 patientes étaient stériles.

Résultats:

Dans le groupe de 35 patientes avec une histoire obstétricale précédente, le taux de fausses couches était de 57,1% avant la chirurgie et 10% après la chirurgie. Il y avait un gain significatif de taux de naissance vivante de 55% après la chirurgie. Pour les patientes présentant une stérilité primaire avant la chirurgie, les résultats sont les suivants: 25,9% des fausses couches, des accouchements prématurés 11% et les livraisons à long terme de 59,3%.

TABLEAU 6: RESULTATS APRES CHIRURGIE DE L'UTERUS CLOISONNE CHEZ LE GROUPE DE PATIENTES AVEC DES ANTECEDENTS OBSTETRICAUX

| | Fausses couches | Naissances vivantes |
|--------------------|-----------------|---------------------|
| Avant la chirurgie | 57,1 % | 55% |
| Après chirurgie | 10 % | 0% |

Dans notre série, 4 patientes présentaient des cloisons utérines, ayant bénéficié d'une résection hystéroscopique. Les résultats sont les suivants chez une seule patiente, les 3 autres ont été perdues de vue :

- Disparition des fausses couches
- Disparition de dyspareunie

- 2 grossesses bien évoluées.
- Les 2 patientes présentaient des cloisons utéro-vaginales ont bénéficié d'une résection par anse T.

Les résultats d'une seule patiente sont :

- Disparition de dyspareunie.
- 3 fausses couches en post opératoire.

6) Traitements des malformations du col :

Plusieurs types de traitements ont été proposés pour ces malformations. Le premier type de traitement proposé est le forage du col en laissant ou non en place une endo prothèse, cette canalisation cervicale peut être associée à une vaginoplastie en cas de malformation vaginale associée. Ce type de traitement expose à la resténose, pouvant nécessiter des canalisations itératives. Le risque majeur du forage du col est l'infection pelvienne. [25]

L'intervention est un succès dans 60 % des cas avec menstruations normales, mais le taux de grossesses spontanées est faible ; d'autres auteurs ont proposé une intervention par voie mixte abdominale et vaginale, en cas d'atrésie du col associée à une aplasie vaginale.

Le clivage est réalisé par voie mixte abdominale et vaginale, et une anastomose utéronéo vaginale est effectuée. Le néo vagin est recouvert d'amnios. Des grossesses spontanées ont été observées avec cette technique. Certains proposent en cas d'atrésie du col isolée une approche radio chirurgicale de canalisation cervicale, par une mini hystérotomie fundique de 1 cm et mise en place d'une endoprothèse vasculaire dans le néo col sous contrôle radioscopique.

La resténose est possible mais accessible à des dilatations itératives Certains auteurs réalisent une anastomose utéro vaginale après Résection du tissu cervical atrétique comme pour une conisation jusqu'à atteindre la cavité utérine. Le clivage recto-utérin et vésico-utérin, lorsqu'il existe une atrésie vaginale associée, est réalisé par voie mixte abdominale et vaginale. Puis une anastomose utéro vaginale est effectuée. Cette technique semble apporter de bons résultats, avec apparition des menstruations dans un délai moyen de 1,5 mois et grossesse spontanée chez 40 % des femmes ayant un désir de grossesse.

Dans notre série une seule patiente présentant l'agénésie cervico-isthmique avait bénéficié de la création d'un tunnel entre la cavité utérine et la région fibreuse qui correspond à la région isthmique et la mise en place d'un greffon au niveau de la région cervico-isthmique.

L'évolution était marquée par la survenue de la même symptomatologie vu la décision de l'Hystérectomie + salpingectomie bilatérale.

Traitement des cloisons vaginales : Il existe différents traitements, le problème essentiel réside dans les sténoses post –opératoires cicatricielles pouvant devenir très invalidantes.

a) Cloison vaginale longitudinale isolée : (image 44) [69 ; 82]

Le traitement chirurgical est mené par voie vaginale avec mise en Place d'une sonde vésicale à demeure. Il repose sur l'exposition de la cloison par l'introduction dans chaque hémivagin de deux valves étroites et longues type valve de Pozzi, l'une latérale droite, l'autre latérale gauche, maintenues écartées par deux aides se tenant de part et d'autre de l'opérateur (**fig. 44**)



FIGURE 42: CLOISON VAGINALE COMPLETE- EXPOSITION DE LA CLOISON PAR DES VALVES VAGINALES – RESULTAT FINAL APRES SEPTOPLASTIE VAGINALE.

b) Cloison vaginale transversale : [56 ; 84]

Incision – dilatation :

En cas de présence d'un diaphragme vaginal avec rétention menstruelle complète, il sera nécessaire de réaliser une incision urgente de la membrane vaginale afin de permettre d'évacuer l'hématocolpos. Le traitement réparateur chirurgical devrait être réalisé en 2eme temps afin de récupérer une cavité vaginale d'amont quasiment normale.

Chirurgie réparatrice :

Il s'agit d'une technique simple de résection de diaphragme dans sa structure fibro-conjonctive, cette intervention est mené sur un diaphragme perméable annulaire par 2 incisions verticales faites à partir de l'orifice central, la perte de substance muqueuse devra être compensée par une dissection sous muqueuse permettant de suturer sous tension les berges muqueuses d'amont et d'aval.

De nombreuses variantes ont été décrites :

Procédé de l'Y-V : [56]

Il s'agit là d'une technique de glissement d'un pont muqueux. Cette technique nécessite la réalisation d'un lambeau muqueux triangulaire à base vaginale.

Plastie en Z :

Il s'agit d'une technique d'apparence complexe et dont le principe est de changer l'axe de l'ensemble muqueuse-lame fibroconjonctive du diaphragme. Cet axe transversal va être transformé en un axe vertical.



FIGURE 43: RESECTION DE LA PARTIE INFERIEURE



FIGURE 44: SUTURE VAGINALE [84]



FIGURE 45: INCISION D'UN HYMEN IMPERFORE [84]

La technique de la plastie en Z décrite par **Garcia** a été évaluée dans une série de 13 patientes, sur une période de 25 ans : Aucun cas de sténose post opératoire n'a été décrit et la qualité de vie sexuelle n'a pas été dégradée. [45] **Dans notre série 3 patientes** présentaient un diaphragme vaginal, ayant bénéficié de la résection de diaphragme avec la mise en place de la plastie type GRACIA modifiée chez une seule patientes. L'évolution était favorable chez les 3 patientes :

- Disparition de dyspareunie.
- Grossesse bien évoluée.

7) Traitement des malformations utérines liées au diéthylstilbestrol [25]

Le traitement de ces malformations consiste en une hystéroplastie d'agrandissement par voie hystéroscopique. Cette technique repose sur la constatation que la petite taille de la cavité semble due à un excès de myomètre, particulièrement à la partie moyenne de l'utérus.

Elle consiste à rétablir la taille et la forme de la cavité par des incisions myométriales réalisées à l'aide de la pointe hystéroscopique du fond vers l'isthme sous contrôle visuel, perpendiculairement aux faces latérales. La profondeur des incisions ne doit pas excéder 7mm. En cas de fond arqué, ces incisions sont horizontales. La difficulté réside dans le rapport profondeur de l'incisions/risque de perforation utérine.

L'hystéroplastie d'agrandissement permet d'obtenir un bon résultat anatomique dans 96 % des cas et un bon résultat fonctionnel, le taux de fausses couches passant de 88 à 12 %, et le taux d'accouchements à terme passant de 3 à 87% après le traitement. Le cerclage du col semble également faire partie de la prise en charge des utérus DES avec une amélioration du pronostic obstétrical (diminution du taux de fausses couches tardives, d'accouchements prématurés et du taux de mortalité périnatale), mais les avis sont contradictoires et la question reste débattue.

D) MALFORMATIONS GÉNITALES ET REPRODUCTION

Devenir obstétrical spontané : Le pronostic obstétrical et périnatal global est altéré en cas de malformation génitale. [50 ; 72]

Le retentissement des malformations utérines sur la fertilité est très controversé, cependant les malformations génitales peuvent expliquer l'infertilité lorsqu'aucune cause n'a pu être mise en évidence.

1) Premier trimestre de grossesse :

✚ Les fausses couches :

On constate plus d'antécédents d'avortements spontanés précoces itératifs en cas de malformation utérine que dans la population générale. Valli et al. Par exemple, retrouvent 32 % de malformations utérines dans le groupe de patientes ayant présenté des avortements précoces répétés contre 5,9 % dans le groupe Contrôle [20 ; 83].

Selon une étude rétrospective [30] analysant les dossiers médicaux de 152 patients souffrant de fausses couches à répétition. Afin d'explorer les troubles de la cavité utérine, 132 femmes ont bénéficié de l'hystéroscopie ou l'échographie en 3 dimensions et 20 de l'hystérosalpingographie.

RÉSULTATS:

Incidence des anomalies dans la cavité utérine a été constatée chez les femmes avec la perte récurrente de 15,8%. Une variété d'anomalies utérines a été trouvée, y compris la cloison utérine dans 6,5%,

polype endométrial chez 2,6%, et de l'utérus bicorne arqué à la fois dans 2% et 2%, sous-muqueux myome chez 1,3%, et synéchies intra-utérine chez 1,3%.

Les séries rapportées dans la littérature sont petites et contradictoires. Pour **Raga**, les utérus unicornes présentent le plus mauvais taux de grossesses avec enfant vivant de 40 %, alors que **Lin** pense que la fécondité est quasi normale. [70 ; 23] Il existe un surcroît d'avortements à répétition chez ces patientes, entre 20 et 30 % des grossesses suivant les séries. [15] L'explication la plus souvent proposée est la petite taille de l'utérus. La béance cervico-isthmique, recherchée par l'hystérogographie, est rarement retrouvée.

Des troubles de la vascularisation utérine sont souvent avancés pour expliquer ces avortements à répétition. L'absence d'une des artères utérines diminue la perfusion sanguine nécessaire au développement fœtal.

TABLEAU 7: FREQUENCE DES MALFORMATIONS UTERINES DANS LA POPULATION ET REPARTITION DES DIFFERENTES ANOMALIES (D'APRES NAHUM) :

| Fréquence des malformations utérines | Fréquence |
|--------------------------------------|-----------|
| Population générale | 0,5 % |
| Population fertile | 0,17 % |
| Population infertile | 3,5 % |
| Pertes fœtales a répétition | 5% |

| Répartition des malformations utérines | |
|--|------|
| Utérus bicornes uni ce | 39% |
| Utérus cloisonnés | 34 % |
| Utérus bicornes bi cerv | 11% |
| Utérus arqués | 7 % |
| Utérus unicorne | 5 % |
| Aplasia utérine | 4 % |

▪ **Grossesse extra-utérine :**

La fréquence des grossesses extra-utérines seraient plus fréquentes chez les femmes porteuses des malformations génitales que dans la population générale. Le taux de grossesses extra-utérines en cas d'utérus cloisonné varie de 5% à 20 % selon les séries. Pour Fedele et al. Ce taux diminue après cure de la cloison [2; 31 ; 32].

Cas particulier :

Utérus pseudo unicorne avec corne rudimentaire : la principale complication des utérus pseudo-unicorne est la grossesse sur corne rudimentaire. Ces grossesses aboutissent dans 50 % des cas à la

rupture de la corne utérine avant le 3ème trimestre avec hémopéritoine majeure et nécessité d'intervention majeure (**figure 48**).



FIGURE 46: DECOUVERTE PER-OPERATOIRE D'UNE GROSSESSE EXTRA-UTERINE SUR CORNE RUDIMENTAIRE. [25]

Il est difficile de faire le diagnostic de cette malformation utérine avant la laparotomie effectuée en urgence pour état de choc hémorragique. Il est fait dans moins de 5 % des cas avant laparotomie.

Il est alors conseillé de réaliser l'exérèse de la corne rudimentaire ainsi que de la trompe homolatérale afin de prévenir une grossesse ectopique ultérieure si la trompe controlatérale paraît fonctionnelle. [80]

Nahum a fait une revue de littérature concernant 588 cas de grossesses sur corne rudimentaire publiés entre 1900 et 1999(81). Il a retrouvé un taux de mortalité maternelle de 23 % en début de siècle passant à moins de 0,5 % actuellement. Le dernier cas de décès maternel remonte à 1960 ; 82 % étaient dues à la rupture utérine, dans 50 % des cas au second trimestre de la grossesse indépendamment du caractère communicant ou non de la corne rudimentaire. Actuellement, il trouve un taux de 13 % de naissances vivantes.

Il a également été décrit des cas de grossesses gémellaires dont une était dans la corne rudimentaire et l'autre dans la corne fonctionnelle, ce qui représenterait 5,3 % des grossesses, d'après Nahum. un cas de rupture d'une corne utérine rudimentaire sur grossesse de 14 SA a été révélé au service de **Gynécologie- obstétrique 1, CHU HASSAN, FES** en 2012 [85] :

a) Observation :

Il s'agit d'une patiente âgée de 28 ans, ATCD = 0 primigestes admise pour des douleurs abdomino-pelviennes brutales associées à des métrorragies de faible abondance sur une grossesse de 14 semaines d'aménorrhée non suivie.

L'histoire de la maladie remonte à trois jours par l'installation de douleurs abdomino-pelviennes et devant l'exacerbation de la douleur et l'apparition de métrorragie, elle a consulté en urgence et fut hospitalisée. Chez qui l'examen clinique trouvait une patiente pale tachycarde, TA à 75/45 mm Hg, apyrétique. La palpation abdominale trouvait une défense abdominale généralisée.

L'examen au spéculum a montré des métrorragies minimales, avec au toucher vaginal, un utérus augmenté de taille et un cri de Douglas au toucher rectal. La patiente a bénéficié d'une échographie pelvienne objectivant une grossesse mono-foetale non évolutive avec un épanchement intra péritonéal de grande abondance. Une Cul de synthèse a été réalisée ramenant du sang noir incoagulable.

Le bilan biologique effectué à l'admission trouvait une hémoglobine à 6g/dl et un taux de prothrombine à 100 %. La décision était de faire une laparotomie en urgence, dont l'exploration : un hémopéritoine aspiré d'environ 2 litres. La grossesse était située dans une corne utérine rudimentaire gauche rompue sur son extrémité latérale (**figure 48**) le reste de l'exploration était sans particularités.

On a réalisé une hémihystérectomie avec l'exérèse de la corne rudimentaire (**figure 49**) Le fœtus était mort-né de sexe féminin, pesait 210 grammes et ne présentait pas d'anomalie morphologique visible. La patiente a reçu 4 culots globulaires. Les suites opératoires ont été simples et la patiente a pu sortir au troisième jour du postopératoire. La patiente avait bénéficié d'une laparotomie en urgence a été pratiquée pour abdomen aigue et la rupture de la corne était diagnostiquée. L'excision de la corne et de sa trompe a été réalisée. L'évolution postopératoire a été favorable et la patiente est sortie à j3.



FIGURE 47: RUPTURE D'UNE CORNE RUDIMENTAIRE GAUCHE AVEC FŒTUS DE 14SA EXTERIORISE DANS LA CAVITE ABDOMINALE.

b) Deuxième et troisième trimestres :

Avortement tardif, accouchement prématuré et rupture prématurée des membranes : l'augmentation de la fréquence des complications obstétricales est liée à l'hypoplasie utérine la béance cervicale parfois associée et la possibilité d'anomalie de la contractilité utérine.

□ Pathologie vasculaire placentaire : le retard de croissance intra-utérin, la mort fœtale in utero et les pré-éclampsies surviennent volontiers en cas d'utérus malformé, en rapport avec l'hypo perfusion du tissu trophoblastique

c) Accouchement :

✚ Présentations dystociques :

Les présentations non céphaliques sont extrêmement fréquentes en cas d'anomalie mullerienne, qu'il s'agisse de présentation de siège ou présentation transverse.

✚ Obstacles anatomiques :

L'existence d'une seconde corne ou corne rudimentaire en cas d'utérus pseudo-unicorne peut constituer un obstacle prævia. Cette éventualité motiverait, à elle seule, une césarienne en cas de présentation de siège sur utérus bicorne bi cervical ou cloisonné bi cervical.

✚ Hémorragie de délivrance :

Les malformations utérines constituent classiquement le facteur de risque de l'hémorragie de délivrance.

✚ Prématurité :

C'est une complication classique des utérus malformés. La fréquence est variable selon les auteurs et selon la malformation. Selon une étude rétrospective faite en JAPON 2013 [59] évaluant les résultats de grossesse chez 73 femmes présentant des anomalies utérines qui ont accouché après 22 semaines d'aménorrhée. Le taux de prématurité, de présentations dystociques et de césariennes était nettement élevé chez les patientes présentant ces malformations utérines.

Le taux d'accouchement par césarienne chez les femmes présentant un utérus cloisonné total ou didelphe est de 91 % vs 18 % (groupe de contrôle : femmes ayant un utérus de morphologie normale). Le taux de naissances prématurées était significativement plus élevé chez les femmes ayant un utérus bicorne ou cloisonné incomplet : 27% vs 5% (le groupe de contrôle) et le taux de décollement placentaire était de 14% vs 0,7% (groupe de contrôle). Pour estimer l'association entre la gravité de l'anomalie utérine est le risque de complication de la grossesse et de l'accouchement, une étude rétrospective est menée aux ETAS UNIS entre 2005 et 2012. [84]

Les patients présentant des anomalies utérines ont été subdivisées en celles avec les principaux défauts de fusion (unicorne, bicorne et didelphe) et les défauts de fusion mineures (arc, cloisonnées et en forme de T).

RÉSULTATS:

L'incidence de résultats défavorables de grossesse a augmenté chez les patientes avec des défauts de fusion mineurs et les patients avec des défauts majeurs de fusion. Ceux-ci incluent naissance prématurée <37 semaines, la prématurité <35 semaines, poids de naissance <10e percentile, le poids de naissance <5e percentile, la pré-éclampsie, présentation anormale et la césarienne.

On conclut que l'incidence de résultats défavorables de la grossesse et l'accouchement par césarienne est augmenté chez les patientes avec des défauts de fusion mineurs et est encore augmentée chez les patientes avec des défauts majeurs de fusion.

Les recherches ont été effectuées en utilisant MEDLINE, EMBASE, la Cochrane Library et Web of Science. L'évaluation de la qualité échelle Newcastle-Ottawa a été utilisée pour l'évaluation de la qualité (85). Les malformations utérines ont été regroupées en 3 groupes utérus arqués, défauts de canalisation (cloisonnés) et les défauts de l'unification (unicorne, bicorne et didelphe). Les ratios de risque mis en commun (RR) avec des intervalles de confiance à 95% (IC) ont été calculés en utilisant des modèles à effets aléatoires.

Nous avons identifié 9 études comportant 3805 femmes. Le méta analyse a montré que les utérus arqués ont été associés à une augmentation des taux de fausse couche au deuxième trimestre (RR, 2,39; IC 95%,) et une présentation anormale du fœtus lors de l'accouchement (RR, 2,53; IC à 95%,). Les défauts de canalisation ont été associés à des taux réduits de grossesse (RR, 0,86; IC 95%) et une augmentation des taux de fausse couche au premier trimestre (RR, 2,89; IC à 95%), la prématurité (RR, 2,14; IC 95%) et une présentation anormale du fœtus (RR, 6,24; IC 95%). Les défauts de l'unification ont été associés à une augmentation du taux de naissances prématurées (RR, 2,97; IC à 95%,) et une présentation anormale du fœtus (RR, 3,87; IC 95%).

CONCLUSION

Les malformations génitales chez la femme sont liées à une interruption du développement de l'appareil génital au cours de la vie embryonnaire. Ces malformations ne sont pas un événement rare dans la prise en charge de l'infertilité. Elles peuvent avoir des répercussions en fertilité spontanée et en fertilité médicalement assistée. Selon l'âge gestationnel de survenue de cet arrêt de développement, on différencie plusieurs types de malformations. Ces malformations utérines peuvent être isolées ou associées à des malformations du reste de l'appareil génital, voire à des malformations d'autres organes. Le diagnostic et l'évaluation d'un pronostic reposent sur des examens morphologiques et l'exploration endoscopique (hystérocopie et cœlioscopie). La prise en charge de ces pathologies a considérablement évolué avec les progrès des techniques d'imagerie et des techniques chirurgicales. Le traitement dépend de type de malformation et fait appel à des mesures variées : il est essentiellement chirurgical. Le pronostic dépend de chaque type de malformation.

REFERENCE

- [1] James D.FIX, Ronald W, Dudek. Embryologie humaine, Editions Pradel (1998)
- [2] www.embryology.ch. Embryologie humaine, organogénèse
- [3] barrière P., Mirralie S. et Jean M. Embryologie de l'appareil génital féminin Encycl. Med. Chir., Editions Elsevier Gynécologie, 10-A-08, 11 p, (2000)
- [4] Musset R, Belaich J. Nécessité d'une classification globale des malformations utérines. In : XXIIes Assises Françaises de Gynécologie. Paris: Masson; 1964.
- [6] <http://titan.medhyg.ch/mh/formation/art/33521.html>
- [7] American Fertility Society. American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancy, mullerian anomalies and intrauterine adhesions Fertil Steril 1988; 49:944-55.
- [8] Buttram V, Gibbons W. Mullerian anomalies: a proposed classification an analysis of 144 cases. Fertil Steril 1979; 32:40-6.
- [9] Acien P, Acien M, Sanchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. Hum Reprod 2004; 19:2377-84. draens Y. draens Y. draens Y., Guerin de Masgenet B., coquel PH. Echographie en pratique gynécologique, Editions Masson (2001)
- [10] Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations. Hum Reprod 1993 ; 8:122-6.
- [11] Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simòn C, Pellicer A. Mlle. HADDANI FATIMA ZAHRA. 158 Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. Hum Reprod 1 Acien P 97;
- [12] Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. Hum Reprod Update 2001; 7:161-74.
- [13] Imad El Biache. Les malformations génitales chez la femme à-propos de 18 cas Hôpital el ghassani FES 2005
- [14] Jouda touria. Les malformations uro-génitales chez la femme a propos de 100 cas .Thèse en médecine / faculté de médecine et de pharmacie Casablanca (2000)
- [15] Vercillini P., Canstantini W., Uglietti A., et al. Treatment of uterine malformation Hum. Reprod. (Abstract book 1) 12, 95 (1999)
- [16] Bennani O., aderbour M. Néo-vagin par anse sigmoïdienne. a propos de 15 cas, entre 1989 et 1992. Rev. Fr. Gynécologie obstétrique, 91, 5: 209-215 (1996)
- [17] Minna M., Joki-Erkki and Pentti K. Heinonen. Presenting and long term clinical implications

and fecundity infemales with obstructing vaginal malformations J.pediatr.adolesc.gynecol.16: 307 – 312 (2003)

[18] Imagerie des malformations utéro-vaginales. (MUV), écho-Doppler, IRM, hystérogaphie.

[19] L. Savey, A Le tohic. Malformations utérines Encyclopédie Médico-chirurgicale 123-A-10

[20] Syndrome de Rokitanski Mayer Kusser. Encyclopédie Médico-chirurgicale 123-A-10

[21] Peter oppelt et al. The Vcuam (vagina cervix uterus adnes – associated malformation) Classification = a new classification for the genital malformation

[22] Banani A., Melhouf A., Chaara H., Bouguern H., Bouchikhi C. Service de gynécologie obstétrique (Hôpital el ghassani) CHU HASSAN FES.

[23] Vain right JR, Fulp CJ, Schibler ML. MR. Imaging of vaginal agenesis with hematocolpos. J Comput Assist Tomogr 1988;

[24] Ardaens Y. perso.orange.fr/collegegyneco.cvl/2000/radio3.pdf Echographie et Imagerie des malformations utéro-vaginales.

[25] Chirurgie des diaphragmes vaginaux. COLLÈGE NATIONAL DES GYNÉCOLOGUES ET OBSTÉTRICIENS FRANÇAIS

[26] Parri Ferrandis. Les urgences gynécologiques en pédiatrie Vol. 53, NO 1221 p 34, JANO / EMC

[27] Campbell S. The potential diagnostic capabilities of three-dimensional surface rendering. UltrasoundObstet Gynecol 1999; 14:148.

[28] Raga F, Bonilla-Musoles F, Blanes J, Osborne NG. Congenital Mullerian anomalies: Diagnostic accuracy of three-dimensional ultrasound. Fertil Steril 1996; 65:523-8

[29] Li-li YU, Xuan ZHANG, Ting ZHANG, Han-rong CHEN, Zehua WANG. Detection of Congenital Uterine Malformation by Using Transvaginal Three-dimensional Ultrasound Department of Obstetrics and Gynecology, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, China

[30] Tullio Ghi, M.D., Ph.D., Paolo Casadio, M.D., Marina Kuleva, M.D., Anna Myriam Perrone, M.D., Luca Savelli, M.D., Susanna Giunchi, M.D., Maria Cristina Meriggiola, M.D., Giampietro Gubbini, M.D., Gianluigi Pilu, Professor, Carla Pelusi, Professor, and Giuseppe Pelusi, Professo. Accuracy of three-dimensional ultrasound in diagnosis and Classification of congenital uterine anomalies

[31] Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. Obstet Gynecol 2001;98:1099–103

[32] Wu MH, Hsu CC, Huang KE. Detection of congenital mullerian duct anomalies using three-dimensional ultrasound. J ClinUltrasound 1997;25:487–92.

- [33] Meng-Hsing Wu, MD, Chao-Chin Hsu, MD, PhD, Ko-En Huang, MD. Detection of Congenital Mullerian Duct Anomalies Using Three-Dimensional Ultrasound
- [34] Braun P., Gran F.V., Pons R.M. En hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly a retrospective study. *Eur.J. Radiol*; 53 (2): 274-9 (2005)
- [35] Lavergne N., Aristizabal. ; Zatkan V., Ermy R., Hedon B. Uterine anomalies and in vitro fertilization: what are the results? *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol*; 68 :29-34 (1996)
- [36] Braun P., Gran F.V., Pons R.M., Enquix D.P. Is. hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly a retrospective study. *Eur.J. Radiol*; 53 (2): 274-9 (2005)
- [37] Blanc, Bernard, Potier, Alain. *Imagerie médicale en gynécologie : malformations utérines.* Edition Springer (2000)
- [38] Kotlus Rosenberg H, Sherman NH, Tarry WF, Duckett JW, McCrum Snyder H. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: US aid to diagnosis. *Radiology* 1986; 161:815-9.
- [39] C. BERMEJO, P. MARTINEZ TEN, R. CANTARERO, D. DIAZ, J. PEREZ PEDREGOSA, E. BARRON, E. LABRADOR and L. RUIZ LOPEZ. Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of Mullerian duct anomalies and concordance with magnetic resonance imaging
- [40] Preibsch H, Rall K, Wietek BM, Brucker SY, Staebler A, Claussen CD, Siegmann Luz KC.
- [41] Bernard Blanc, Ludovic Cravello. Valérie Roger *Gynécologie chirurgicale*, Amette édition (2000)
- [43] Féghali J, Bakar J, Mayenga JM, Ségard L, Hamou J, Driguez P, et al. Systematic hysteroscopy prior to in vitro fertilization. *Gynecol Obstet Fertil*
- [44] Muller P., Dellenbach P. *Chirurgie des malformations utérines Encycl.med .chir (paris-France) gynécologie*; 123-A-106 (1978)
- [45] Sandrine Raynaud. *Le syndrome de Mayer- Rokitansky-kuster-Hauser: Thèse de médecine université de Limoges* (2001)
- [46] Mee - Hwa Lee. Non surgical treatment of vaginal agenesis usinal simplified version of Ingram's method.
- [47] L. MAILLET-DUMAS, K. MORCEL, B.J. PANIEL, R. ROUZIER, N. LUCAS, L. SENTILHES, C. LEFEBVRE-LACÉUILLE1, L. CATALA1, P. DESCAMPS. *Traitement sans transplants digestifs des aplasies utéro-vaginales techniques et résultats.*
- [48] Riefenstahl, Gointher, Platzer, Werner, Knapstein, Paul Georg. *Les opérations vaginales, anatomie chirurgicales et techniques opératoires*, Editions médicales internationales.
- [49] Treatment of vaginal agenesis using a modified McIndoe technique: Long-term follow-up of 23 patients and a literature review etude faite de 2001 jusqu'au 2009.
- [50] S. Abramowicz, S. Oden, N. Joutel, H. Roman, A. Gromez, L. Article original *Plastie vaginale*

par technique de Vecchietti cœlioscopique : résultats anatomiques et fonctionnels Laparoscopic creation of a neovagina by Vecchietti technique: Anatomic and functional results. Marpeau Service de gynécologie-obstétrique, centre hospitalier universitaire de Rouen,

[51] Dong X, Xie Z, Jin H. Comparison study between Vecchietti's and Davydov's laparoscopic angioplasty in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome].

[52] Leithner K, Naderer A, Hartung D, Abrahamowicz C, Alexopoulos J, Walch K, Wenzl R, Hilger E Sexual and Psychosocial Functioning in Women with MRKHS after Neovaginoplasty According to Wharton-Sheares-George: A Case Control Study.

[53] Olivier chanelles, martin koskas, Patrick madelenat. Service de gynécologie-obstétrique / hospital bichat – Claude Bernard Chirurgie de l'utérus cloisonné.

[54] Lansac J., Bidy G., Magnin G. La pratique chirurgicale en gynéco-obstétrique, Edition Masson (1998)

[55] Hucke J, De Bruyne F, Campo RL. Freikha AA Hysteroscopic treatment of congenital uterine malformations causing hemihematometra: a report of three cases. Fertil Steril 1992; 58:823-5

[56] Rock JA, Roberts CP, Hesla JS. Hysteroscopy metroplasty of the class Va uterus with preservation of the cervical sep-tum. Fertil Steril 1999; 7:942-5

[57] Fedele L, Arcaini L, Parazzini F, Vercellini P, Di Nola G. Reproductive prognosis after hysteroscopic metroplasty in 102 women: life table analysis. Fertil Steril 1993; 59:768-72.

[59] Zabak K, Benifla JL, Uzan S. Cloison utérine et trouble de la reproduction : résultats actuels de la septoplastie Mlle. HADDANI FATIMA ZAHRA 164 hystérocopique. Gynéco Obst fertil 2001; 29

[60] C. Le Ray, A.-C. Donnadiou, A. Gervaise, R. Frydman, H. Fernandez Prise en charge chirurgicale des patientes présentant un utérus cloisonné total.

[61] Esmailzadeh S, Delavar MA, Andarieh MG. Reproductive outcome following hysteroscopic treatment of uterine septum.

[62] Comte F, Philip CA, Berthiller J, Schott AM, Golfier F, Raudrant D. Hysteroscopic septoplasty: after miscarriages

[63] Paniel BJ, TrucJB, Poitout P. 110 cases of longitudinal septa of the vagina. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 1985; 14:1011-24.

[64] Paniel BJ, Haddad B, Meneux E. Malformations vaginales (I). EMC, Techniques chirurgicales Gynécologie 1996.

[65] Granjon A, Sehral R, Kakassis B. Gynecol Obstet (Paris) 1947; 46:603-6

[66] Queleu, Denis Techniques chirurgicales en gynécologie, Edition Masson (1998)

[67] Wierrani F, Bodner K, Spangler B, Grunberger W. "Z"-plasty of the transverse vaginal septum using Garcia's procedure and the Grunberger modification. Fertil Steril 2003; 79:608-12

[68] Douzièmes Journées nationales de la FFER (Amiens, 3–5 octobre 2007). Malformations utérines et reproduction. Utérine malformations and reproduction

[69] retentissement obstétrical des malformations génitales EMC

[70] Valli E, Zupi E, Marconi D, Vaquero E, Giovannini P, Lazzarin N, et al. Hysteroscopic findings in 344 women with recurrent spontane usabortion. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 2001; 8:398-401.

[71] Raziel A, Arieli S, Bukovsky I, Caspi E, Golan A. Investigation of the uterine cavity in recurrent aborters. *Fertil Steril* 1994; 62:1080-2.

[72] Sotirios H, Saravelos a, Karen A Cocksedge a, Tin-Chiu Li. The pattern of pregnancy loss in women with congenital uterine anomalies and recurrent miscarriage

[73] Jaslow CR, Kutteh WH. Effect of prior birth and miscarriage frequency on the prevalence of acquired and congenital uterine anomalies in women with recurrent miscarriage: a cross-sectional study.

[74] Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonnilla-Musoles F, Simon C, Pellicer A. Reproductive impact of congenital mullerian anomalies. *Hum Reprod* 1997; 12:2277-81.

[75] Moutos DM, Damewood MD, Schlaff WD, Rock JA. A comparison of the reproductive outcome between women with a unicornuate uterus and women with a didelphic uterus. *Fertil Steril* 1992; 58:88-93.

[76] Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod* 1993; 8:122-6

[77] Porcu G, Cravello L, d'Ercole C, Cohen D, Roger V, de Montgolfier R, et al. Hysteroscopic metroplasty for septate uterus and repetitive abortions: reproductive outcome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000; 88:81-4.

[78] Fedele L, Arcaini L, Parazzini F, Vercellini P, Di Nola G. Reproductive prognosis after hysteroscopic metroplasty in 102 women: life-table analysis. *Fertil Steril* 1993; 59:768-72

[79] Pal L, Shifren JL, Isaacson KB, Chang Y, Marean M, Leykin L, et al. Outcome of IVF in DES-exposed daughters: experience in the 90s. *J Assist Reprod Genet* 1997; 14:513-7.

[80] Daskalakis G, Pilalis A, Lykeridou K, Antsaklis A. Rupture of non communicating rudimentary uterine horn pregnancy. *Obstet Gynecol* 2002; 100:1108–10. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction* Vol 35, N° 8 pp. 826-828

[81] G. Giraudet, N. Mubiayi, M. Nayama, F. Le Goueff, D. Therby Service de Gynécologie Obstétrique, Pavillon Paul-Gellé, Centre Hospitalier de Roubaix, 91, avenue Julien-Lagache, 59100 Roubaix.

[82] RHELLAB.M; H MIDANI.N; ERRHARYYY.S ; BOUCHIKHI.C; BANANI.A. Service de gynécologie obstétrique I, CHU HASSAN II, FES.MAROC Rupture d'une corne utérine rudimentaire sur grossesse de 14 SA Clinical value of magnetic resonance imaging in patients with Mayer-

Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: diagnosis of associated malformations, uterine rudiments and intrauterine endometrial.

[83] Takami M, Aoki S, Kurasawa K, Okuda M, Takahashi T, Hirahara F. Mlle. HADDANI FATIMA ZAHRA. 167 A classification of congenital uterine anomalies predicting pregnancy outcomes.

[84] Nathan S. Fox, Ashley S. Roman, Erica M. Stern, Rachel S. Gerber, Daniel H. Saltzman, and Andrei Rebarber Type of congenital uterine anomaly and adverse pregnancy outcomes.

[85] Y. Y. CHAN, K. JAYAPRAKASAN, A. TAN, J. G. THORNTON, A. COOMARASAMY and N. J. RAINE-FENNING. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review.