

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



PLACE DE L'IRM DANS LES MALFORMATION UTERO VAGINALES

MEMOIRE PRESENTE PAR :
Docteur SIHAM ALAOUI RACHIDI
née le 23 Octobre 1981 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : RADIOLOGIE

Sous la direction de :
Professeur SQALLI NADIA

Jun 2013

PLAN

INTRODUCTION.....	2
RAPPELS UTILES :	4
Embryologique	5
Anatomique	14
Classification.....	20
Etiologies	31
Prise en charge des MUV.....	35
Place respective des moyens d'imagerie	38
MATERIELS ET METHODES	43
RESULTATS	46
DISCUSSION	55
CONCLUSION	105
BIBLIOGRAPHIE	107

INTRODUCTION

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) occupe une place importante dans l'exploration des pathologies du pelvis et notamment les malformations utéro vaginales en raison de sa haute résolution en contraste, sa totale innocuité et la possibilité d'obtenir la combinaison d'informations morphologiques et fonctionnelles.

Le terme de malformations génitales concerne des anomalies congénitales survenant au cours du développement embryonnaire

Les circonstances de découverte d'une malformation génitale sont variables et dépendent de la présence ou non d'endomètre fonctionnel et de la perméabilité des voies génitales chez une adolescente ou jeune femme dont les caractères sexuels secondaires sont normalement développés.

L'examen clinique, souvent difficile, nécessite un ensemble d'examens complémentaires parfois invasifs pour définir la nature exacte de la malformation.

De plus la découverte d'une anomalie du tractus génital de la femme doit toujours faire rechercher une malformation urinaire associée.

Le but de ce travail est de décrire les aspects IRM des malformations utéro-vaginales en précisant l'apport de cette technique dans le diagnostic et dans le bilan anatomique précis des lésions permettant ainsi de guider efficacement le geste chirurgical.

RAPPELS UTILES

RAPPEL

EMBRYOLOGIQUE

Bien que le génotype de l'embryon soit établi au moment de la fécondation, l'embryon reste sexuellement indifférencié au cours des 6 premières semaines. La différenciation du phénotype sexuel débute au cours de la 7ème semaine du développement selon une séquence qui débute avec les gonades, se poursuit avec les conduits génitaux et se termine avec les ébauches des organes génitaux externes. [1]

I. LES GONADES :

Apparus dès la 4ème semaine, les gonocytes primordiaux migrent vers la 5ème semaine dans la région lombaire contribuant à former le corps de Wolff au niveau de la crête génitale. Leur prolifération donnant les cordons sexuels aboutit à la 6ème semaine par regroupement en profondeur au rete ovarii. La différenciation se produit entre la 6ème et la 8ème semaine en fonction de la constitution génétique qui aboutira par poussées successives aux follicules primordiaux à partir des cordons de Valentin Pflügger. Chaque follicule primordial ou ovocyte de premier ordre comprend 46 chromosomes : leur nombre initial est d'environ 4 000 000 au 6ème mois pour régresser ensuite vers 300 000 à l'âge de 7 ans.

II. LES VOIES GENITALES INTERNES :

1 - Stade indifférencié : (Fig1)

Jusqu'à la 7ème semaine, les voies génitales sont représentées par deux systèmes de canaux pairs ayant le même aspect quelque soit le sexe.

Les canaux de Wolff ou canaux mesonéphrotiques qui se développent sur le versant dorsal du cordon néphrogène, à la hauteur du 9ème somite, sous la forme de cordons cellulaires mésenchymateux initialement solides. Ils se dissocient du

cordon néphrogène et se trouvent alors sous l'épithélium coelomique épaissi à cet endroit.

Les canaux de Müller qui se forment au pôle supérieur du mésonéphros (appelé aussi corps de Wolff), par invagination en doigt de gant de l'épithélium coelomique. Ce dernier forme à sa partie supérieure un « entonnoir » ouvert dans la cavité coelomique (futures franges des trompes utérines).

Les canaux de Müller s'enfoncent dans le mésonéphros latéralement des canaux de Wolff et progressent en direction caudale. Au pôle inférieur du mésonéphros, le canal de Müller va croiser le canal de Wolff et se diriger vers la ligne médiane où il rencontre son homologue opposé auquel il s'accôle. Une fusion a lieu à l'extrémité caudale des canaux, ou le canal formé de la réunion de deux canaux, butte sur le sinus urogénital sans toutefois s'y jeter. Il forme néanmoins une petite saillie à l'intérieur du sinus urogénital (le tubercule de Müller) de part et d'autre duquel s'abouchent les deux canaux de Wolff. [2]

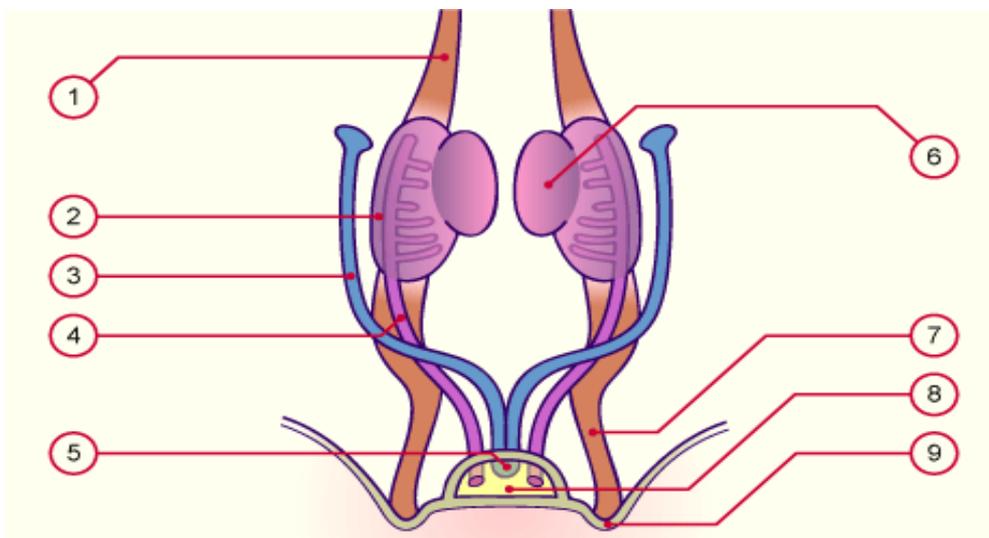


Fig1 : les voies génitales primitives indifférenciées [2]

Environ 6ème semaine

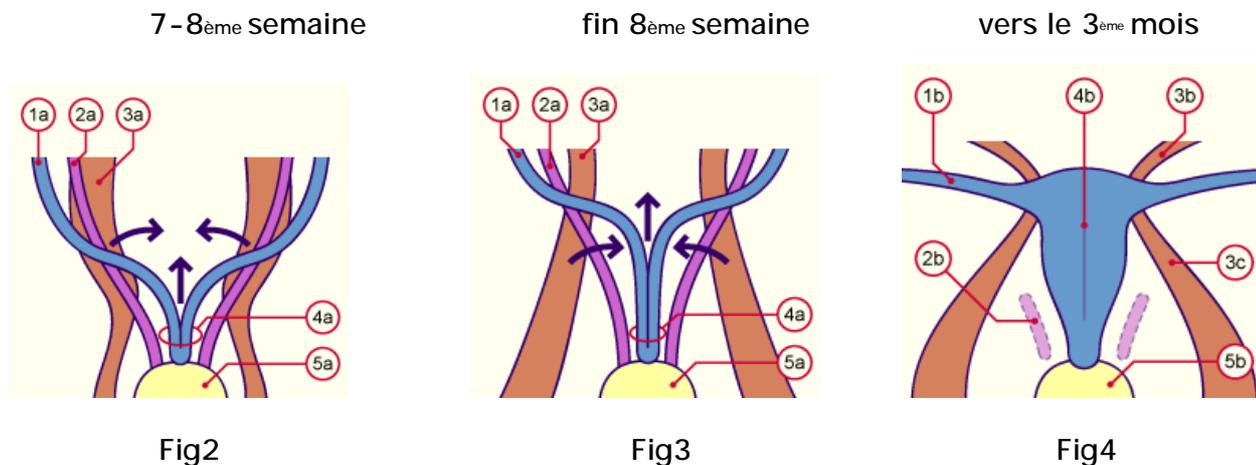
- | | |
|-----------------------------|-------------------------|
| 1. Ligament diaphragmatique | 6. Gonade indifférencié |
| 2. Mésonéphros | 7. Ligament inguinal |
| 3. Canal de Müller | 8. Sinus urogénital |
| 4. Canal de Wolff | 9. Bourrelet génital |
| 5. Tubercule de Müller | |

2- Différenciation des voies génitales :

Durant la 7ème semaine, les voies génitales féminines se différencient. En l'absence d'AMH (Anti-Müllerien-Hormone), les canaux de Wolff régressent et les canaux de Müller donneront naissance aux futures trompes utérines, à l'utérus et à la partie supérieure du vagin. Les canaux de Wolff régressent à l'exception de quelques vestiges embryonnaires : l'épophore, le paraphore au niveau du meso-ovarium et de petits kystes allongés appelés canaux de Gartner.

Les canaux de Müller donneront naissance à la partie supérieure non fusionnée aux trompes utérines et à leurs pavillons. Dans leur partie inférieure au dessous de leur croisement avec le ligament inguinal, ils fusionnent et donnent naissance au canal utéro-vaginal. (Fig2, 3, 4)

Différenciation des organes génitaux internes [2]



1a. Canal de Müller

1b. Trompe utérine

2a. Canal de Wolff

2b. Canal de Wolff régressé

3a. Ligament inguinal

3b. Ligament utéro-ovarien

3c. Ligament rond

4a. Canal utéro-vagina

4b. Utérus

5a. Sinus urogénital

5b. Vagin

A la fin du 3ème mois la cloison médiane de l'utérus se résorbe. Un défaut de résorption de cette cloison va être responsable de diverses malformations utéro-vaginales. La partie borgne du canal utéro-vaginal forme le tubercule sinusal ou de Müller et butte sur la face postérieure du sinus urogénital.(Fig5) [2]

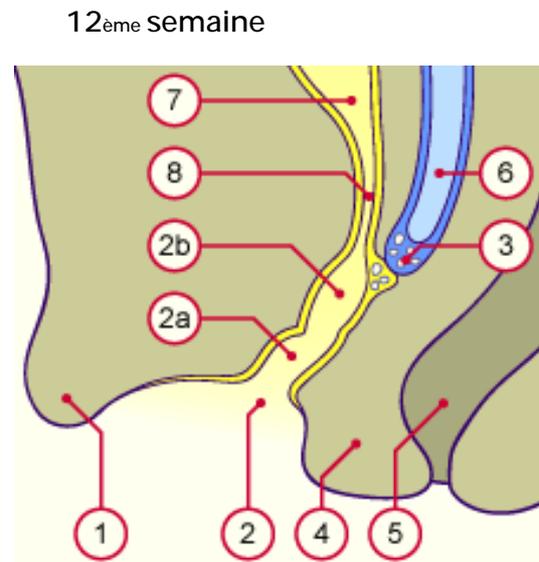
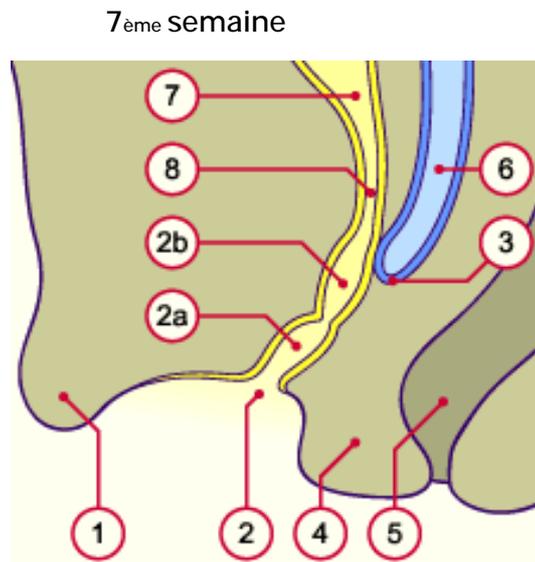


Fig5 : voies génitales féminines

Fig6 : voies génitales féminines

1. Tubercule génital
2. Vestibule
- 2a. SUG portion phallique
- 2b. SUG portion pelvienne
3. Lamé épithéliale vaginale

4. Périnée
5. Rectum
6. Canal utéro-vaginal
7. Vessie
8. Urètre

Le tubercule de Müller s'épaissit par prolifération épithéliale et se rétracte entraînant la paroi du sinus urogénital qui s'épaissit également à ce niveau. Cette masse épithéliale pleine, située à la partie basse du canal utéro-vaginal est appelée la lame épithéliale vaginale ou bulbe sino-vaginal. Elle émet à son extrémité crâniale une évagination circulaire (futurs culs de sacs vaginaux). (Fig6, 7,8)

La perméation de la lame vaginale ouvre le canal utérin vers l'extérieur. (Fig9) [2]

L'embryogénèse du vagin fait toujours l'objet de controverse. Différentes origines ont été postulées :

- Origine wolffienne
- Origine müllerienne
- Origine sinusale
- Origine mixte

Deux théories se sont principalement opposées :

- La théorie mixte dite classique qui propose une double origine, sinusale et müllerienne : le tiers supérieur proviendrait de la partie distale des canaux de Müller et la partie inférieure provient d'expansions du sinus urogénital.
- La théorie purement sinusale exclut toute participation müllerienne à la formation du vagin

Le vagin est séparé du sinus urogénital par l'hymen, l'origine de ce dernier reste discuté et serait liée à une invagination passive de la paroi postérieure du sinus urogénital. L'hymen se rompt généralement au moment de la naissance, l'utérus et le vagin s'ouvrent alors dans le vestibule. [3]

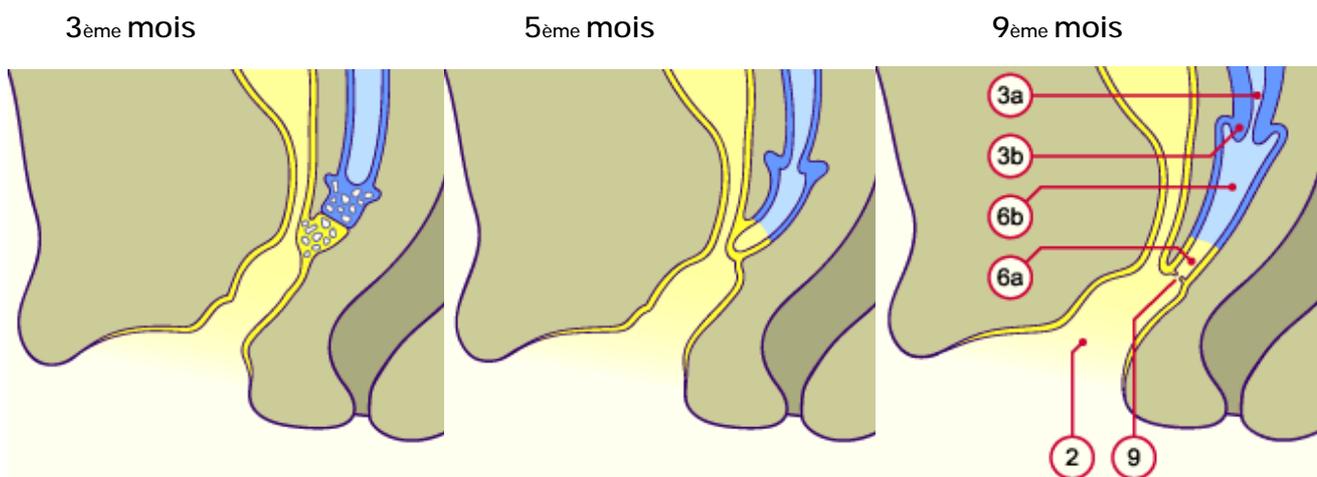


Fig7 : Voies génitales féminines

Fig8 : Voies génitales féminines

Fig9 : vestibule, utérus, vagin

- 2. Vestibule définitif
- 3a. Utérus (corps) / 3b. Utérus (col)
- 6(a.b). Vagin
- 9. Hymen

III. LES ORGANES GENITAUX EXTERNES :

1. Stade indifférencié :

Des cellules mésenchymateuses migrent autour de la membrane cloacale pendant la 4ème semaine pour former des replis cloacaux. Ceux-ci fusionnent en avant pour former le tubercule génital(Fig10). Au cours de la 7ème semaine, le périnée partage la membrane cloacale qui se rompt en une membrane urogénitale antérieure et une membrane anale postérieure (Fig11). 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. Latéralement par rapport aux plis uro-génitaux et anaux apparaissent les bourrelets labio-scrotaux. (Fig12) Il est important de remarquer que l'aspect morphologique des organes externes est similaire dans les deux sexes jusqu'à la 9ème semaine. [2,3]

Organes génitaux externes indifférenciés [2]

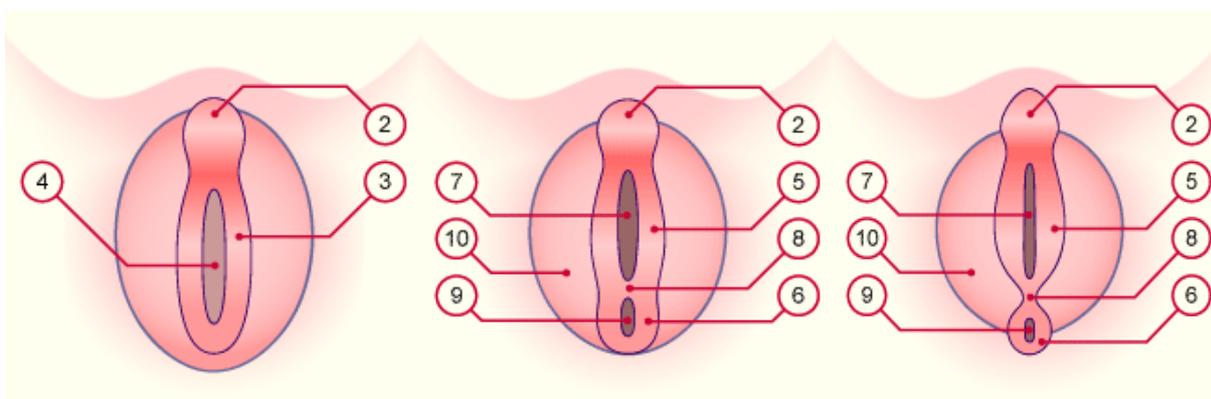


Fig10 : 6 semaines

Fig11 : 7 semaines

Fig12 : 9 semaines

- | | | |
|----------------------|---------------------------------|-----------------------------|
| 2. Tubercule génital | 5. Pli urogénital | 8. Périnée |
| 3. Pli cloacal | 6. Pli anal | 9. Membrane/orificeAnal |
| 4. Membrane cloacale | 7. Membrane/ orifice urogénital | 10. Bourrelet labio-scrotal |

2. Stade différencié :

Les mécanismes du développement des organes génitaux externes chez la femme restent encore largement incompris, mais les oestrogènes sécrétés par le placenta et les ovaires foetaux semblent y contribuer.

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. (Fig13) Les plis urogénitaux non fusionnés donneront naissance aux petites lèvres, alors que les plis labio-scrotaux vont former la commissure labiale postérieure qui se prolonge en arrière par le raphé urogénital. (Fig14, 15) [2]

Organes génitaux féminins différenciés [2]

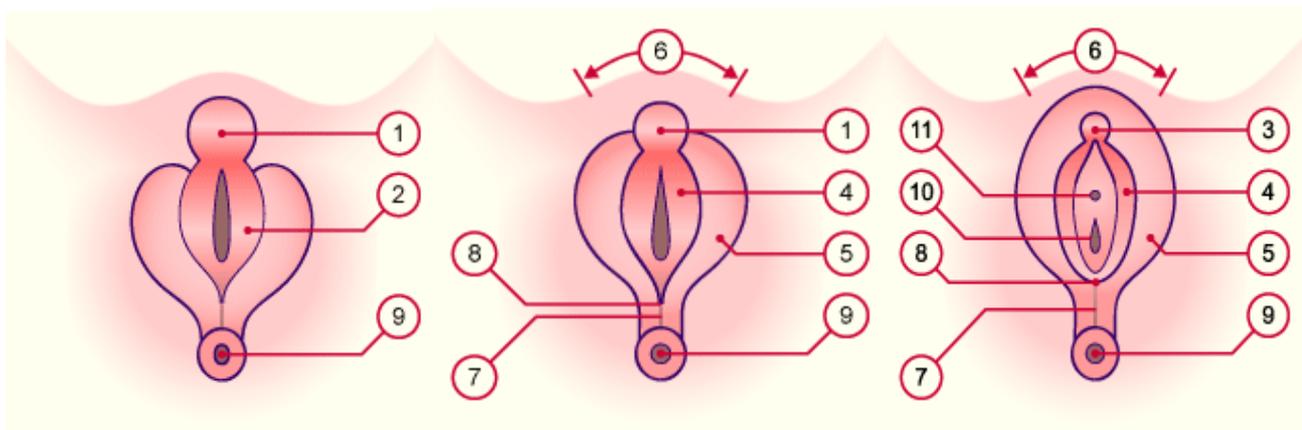


Fig13 : 10^{ème} semaine

Fig14 : 12^{ème} semaine

Fig15 : 14^{ème} semaine

1. Tubercule génital

2. Plis urogénitaux

3. Clitoris

4. Petites lèvres

5. Grandes lèvres

6. Mont pubis

7. Périnée avec raphé anogénital

8. Commissure labiale postérieure

9. Anus

10. Hymen

11. Urètre (orifice externe)

IV. RAPPORT ANATOMIQUE ENTRE LE SYSTEME GENITAL ET URINAIRE :

Le développement embryologique de l'appareil génital est intimement lié à celui du système urinaire et dérive comme ce dernier du mésoblaste intermédiaire, du sinus urogénital avec en outre pour la formation des gonades, la participation des cellules germinales primordiales d'origine épiblastique ce qui justifie l'exploration systématique de l'appareil urinaire devant une malformation de l'appareil génital féminin. [2]

RAPPELS

ANATOMIQUES

Les organes génitaux sont divisés en organes génitaux internes et externes.

1-Les organes génitaux externes

a-La vulve :

La vulve est formée de deux lèvres. L'endroit où elles se rejoignent se nomme la commissure. La commissure supérieure rejoint le périnée, alors que la commissure inférieure abrite le clitoris.

b-Le vestibule du vagin :

En écartant la vulve, on voit apparaître le vestibule du vagin, d'une longueur d'environ 10 centimètres, qui conduit dans le vagin. Le vestibule se termine à la hauteur de l'orifice de l'urètre, qui débouche dans le plancher du vagin, et qui sépare les deux secteurs.

c-Le vagin :

Il apparaît comme une structure tubulée oblique de bas en haut d'avant en arrière, avec des parois antérieure et postérieure habituellement accolées sauf au niveau de son extrémité supérieure où il a la forme d'une cupule.

Il est situé en arrière de l'urètre et de la vessie dont il est séparé par la cloison uréthro-vaginale.

En arrière le vagin est tapissé dans sa partie supérieure par le péritoine du cul de sac de Douglas. Au dessous le vagin est séparé du rectum par une mince couche de tissu cellulaire : la cloison recto-vaginale.

Il répond latéralement à la partie inférieure du paramètre puis au muscle releveur de l'anus. (fig16)

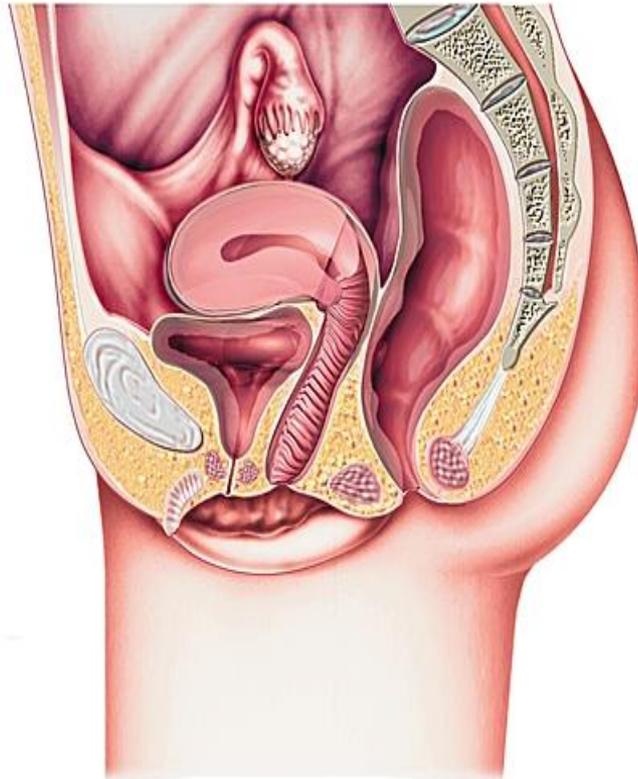
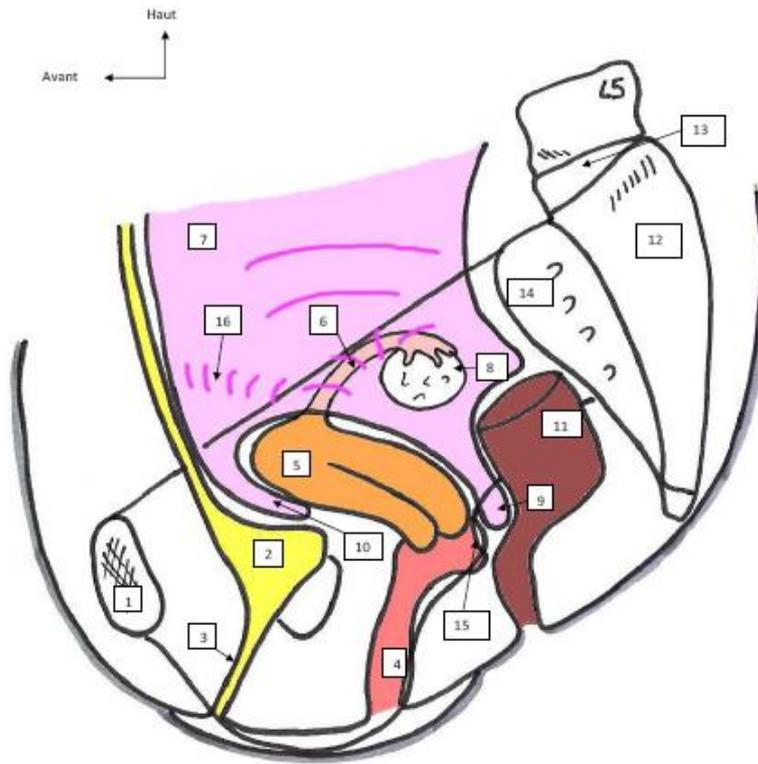


Fig 16 : Coupe sagittale du bassin montrant les repères du vagin.

1. Pubis. 2. Vessie. 3. Urètre. 4. Vagin. 5. Utérus. 6. Trompe Utérine. 7. Péritoine. 8. Ovaire. 9. Excavation recto-utérine ou Cul de sac de Douglas. 10. excavation vésico-utérine. 11. Rectum. 12. Sacrum. 13. Disque lombo-sacral. 14. Aileron sacré. 15. Fornix postérieure du vagin. 16. relief du ligament rond.

2-Les organes génitaux internes

1-Utérus : fig. 17,18

L'utérus est un organe médian, impair, situé dans le petit bassin, entre la vessie, en avant, et le rectum, en arrière.

Il a la forme d'un tronc de cône à sommet inférieur.

Il présente dans sa partie moyenne un léger rétrécissement, l'isthme utérin qui sépare l'utérus en 2 parties :

2- Au dessus de l'isthme, le corps utérin,

- de forme conique et aplati d'avant en arrière.
- deux faces, ventrale et dorsale
- deux bords latéraux
- un bord crânial ou *fundus*

A la jonction des bords latéraux et du fundus se trouvent les angles latéraux ou *cornes utérines* se poursuivent par les trompes et donnent insertions aux ligaments ronds, en avant, et utéro-ovariens, arrière.

3-Au dessous de l'isthme, le col utérin,

- ✓ cylindrique, un peu renflé à sa partie moyenne.
- ✓ Il est divisé en 2 portions par la zone d'insertion vaginale :
- ✓ la portion supra-vaginale prolongeant le corps est visible dans la cavité pelvienne
- ✓ la portion intra-vaginale, est visible au spéculum et accessible au doigt par le toucher vaginal et le toucher rectal. Celle-ci est percée à son sommet d'un orifice : l'orifice externe du col qui se prolonge vers le haut, à l'intérieur de l'utérus, par le canal cervical.

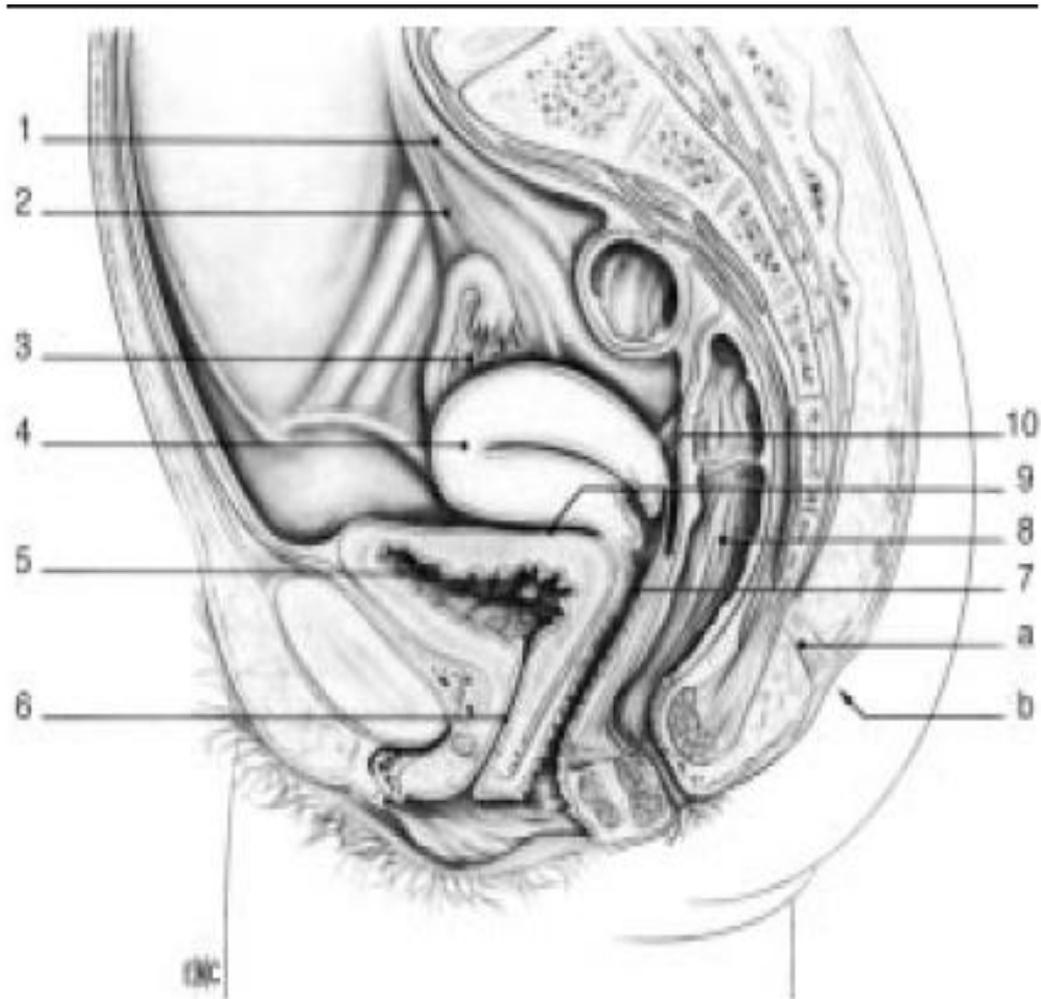


Figure17 : Coupe sagittale médiane du bassin montrant la situation de l'utérus
 a : Rétinaculum caudal ; b : fossette coccygienne ; 1. uretère ; 2. ligament suspenseur de l'ovaire ; 3. ovaire ; 4. Utérus ; 5. vessie ; 6. uretère ; 7. vagin ; 8. rectum ; 9. cul-de-sac vésico-utérin ; 10. Cul de sac recto-utérin.

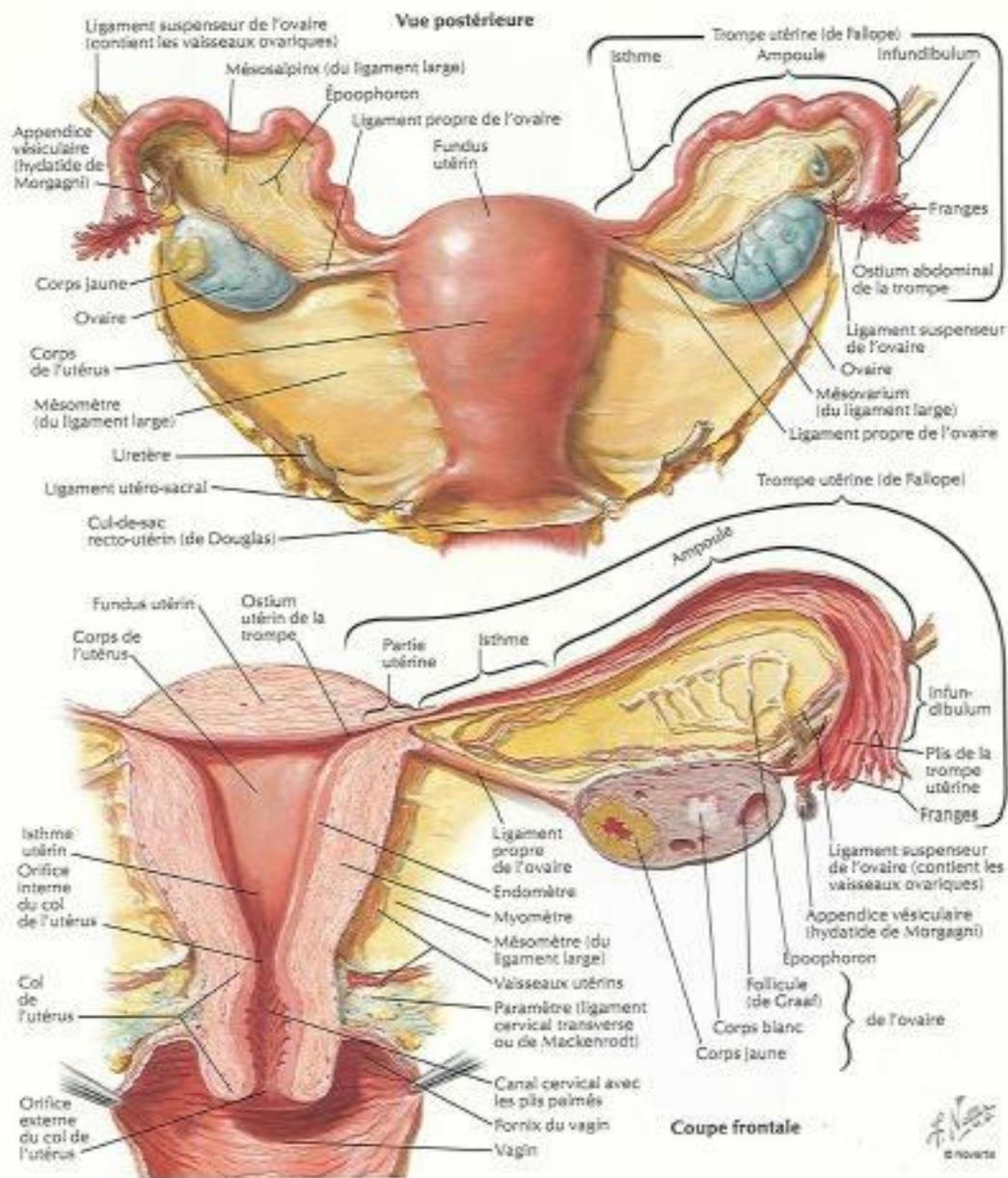


Fig18 : Coupes montrant l'utérus et les annexes

CLASSIFICATION

Plusieurs classifications ont été établies pour décrire les malformations génitales, mais la classification la plus utilisée en Europe ainsi que chez nous reste la classification morphologique de Musset.

La classification de l'American Fertility Society (AFS) fondée sur les travaux de Buttram et Gibbons sera indiquée lorsque la correspondance existe. [4]

I. Classification de Musset : [4, 5,6]

Musset et Belaish ont présenté, en 1964, une classification des malformations utérines établie en fonction de la date de survenue de l'anomalie de développement au cours de l'embryogénèse. Ainsi, ils distinguent quatre grandes familles :

- Les aplasies utérines
- Les héli-matrices
- Les utérus cloisonnés
- Les utérus communicants.

1. Famille des aplasies utérines :

Dues à une formation insuffisante des canaux de Müller. Elles peuvent être uni ou bilatérales, complète ou incomplète.

1-1 Les aplasies bilatérales des canaux de Müller :

L'agénésie utérine est la conséquence d'une anomalie de migration des canaux de Müller dans le pelvis, aux alentours de la 6ème semaine de gestation.

- o Aplasie complète de l'utérus : Elle n'a été constatée que sur des foetus non viables car à l'origine c'est une aplasie mullérienne bilatérale complète qui s'accompagne d'une agénésie rénale bilatérale incompatible avec la vie.

- Aplasie incomplète de l'utérus : A l'origine c'est une aplasie partielle bilatérale des canaux de Müller, elle est connue sous le nom de syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser.

1-2 Les aplasies mülleriennes unilatérales : (Fig19)

Elles correspondent au développement complet d'un seul canal de Müller. En fonction de l'importance de l'aplasie de l'autre canal Müllerien, on distingue plusieurs types :

- Aplasie müllérienne unilatérale complète (ou encore utérus unicorne vrai) : L'anomalie est apparue avant la 6ème semaine et est associée fréquemment à une agénésie rénale homolatérale.
- Aplasie müllérienne unilatérale incomplète (ou encore utérus pseudo-unicorne) : L'anomalie est plus tardive dans l'embryogénèse, entre la 6ème et la 9ème semaine. Elle associe un utérus unicorne à une ébauche utérine et annexielle controlatérale parfois communicante d'autant plus importante que l'anomalie sera survenue plus tardivement. Une anomalie rénale ipsilatérale à la pseudo-corne est retrouvée dans 10% des cas. Il peut s'agir d'une ectopie ou d'une agénésie.

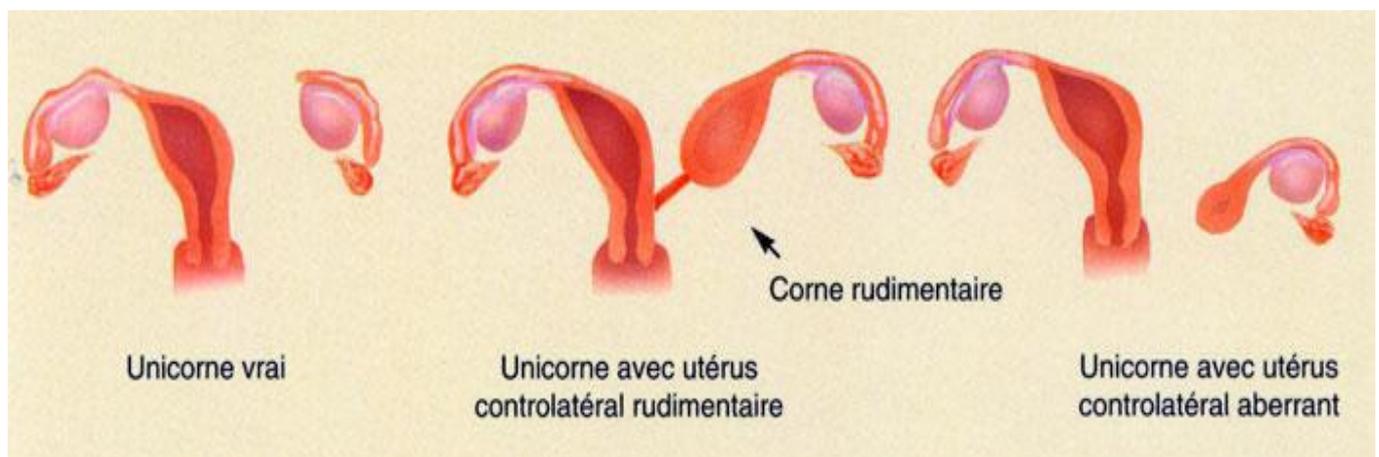


Fig19 : Famille des aplasies utérines

2. Famille des héli-matrices : (Fig20)

Secondaire à un défaut de fusion des canaux de Müller entre la 10ème et la 13ème semaine de gestation aboutissant à la persistance plus ou moins complète de la dualité des canaux de Müller. Il existe deux variétés :

2-1 Les utérus bicornes unicervicaux :

Ils correspondent à deux héli-utérus fusionnés à une partie basse avec un col unique et selon le cas un isthme unique ou deux héli-isthmes indépendants. La séparation débute toujours au dessus de la mi-hauteur théorique du corps utérin.

2-2 Les utérus bicornes bicervicaux :

Ils correspondent à la persistance de la dualité des canaux de Müller sur toute la hauteur de l'organe. On distingue :

- Utérus bicolore bicervical sans rétention menstruelle :

Il présente : 2 cols perméables, 2 demi-isthmes et 2 demi-matrices (utérus didelphe) avec un ou 2 vagins, parfois un rein manque. Il peut s'agir :

- d'un utérus bicolore bicervical avec vagin cloisonné (2 hémivagins perméables)
- d'un utérus bicolore bicervical avec vagin normal.

- Utérus bicolore bicervical avec rétention menstruelle unilatérale : Cette rétention est due à :

Soit un hémivagin borgne

Soit une atrésie unilatérale d'un héli-col.

On parle d'utérus didelphe quand il s'agit de la variété où les deux cols et les deux vagins sont séparés nettement alors qu'ils sont accolés dans les autres variétés.

Remarque : l'anomalie urinaire est rarement associée et plutôt liée à un autre mécanisme que l'absence de fusion des canaux de Müller.

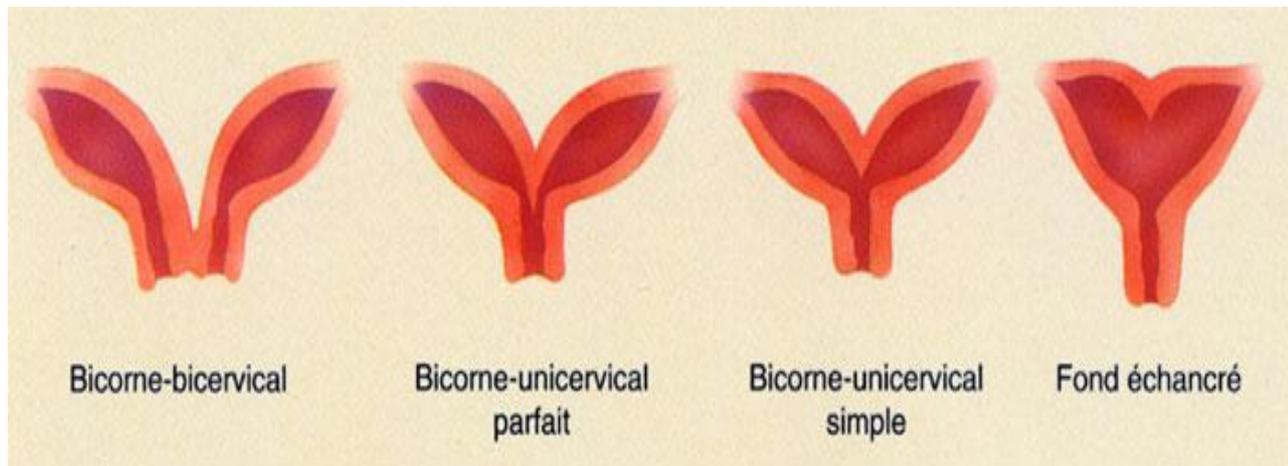


Fig20 : Famille des héli-matrices

3- Famille des utérus cloisonnés : (Fig21)

Résultant d'une absence de résorption plus ou moins complète de la cloison d'accolement des canaux de Müller entre la 13ème et la 17ème semaine. Les deux reins sont toujours présents. Selon l'importance de la longueur de la cloison intracavitaire, on distingue :

- Utérus cloisonné total : La cloison sépare complètement l'utérus en 2 héli-cavités, elle s'étend sur le corps utérin, l'isthme et le canal cervical et peut :
 - soit s'arrêter au niveau de l'endocol
 - soit se prolonger par une cloison vaginale longitudinale
- Utérus cloisonné subtotal : La cloison s'étend sur le corps utérin, l'isthme et épargne le canal cervical.
- Utérus cloisonné corporeal : La cloison est limitée au corps utérin, de longueur variable mais il n'atteint pas l'isthme utérin.
- Utérus a fond arqué : C'est une forme mineure des utérus cloisonnés
- Utérus cloisonné symétrique de Robert : Il s'agit d'un utérus cloisonné dont la cloison n'est pas strictement médiane.

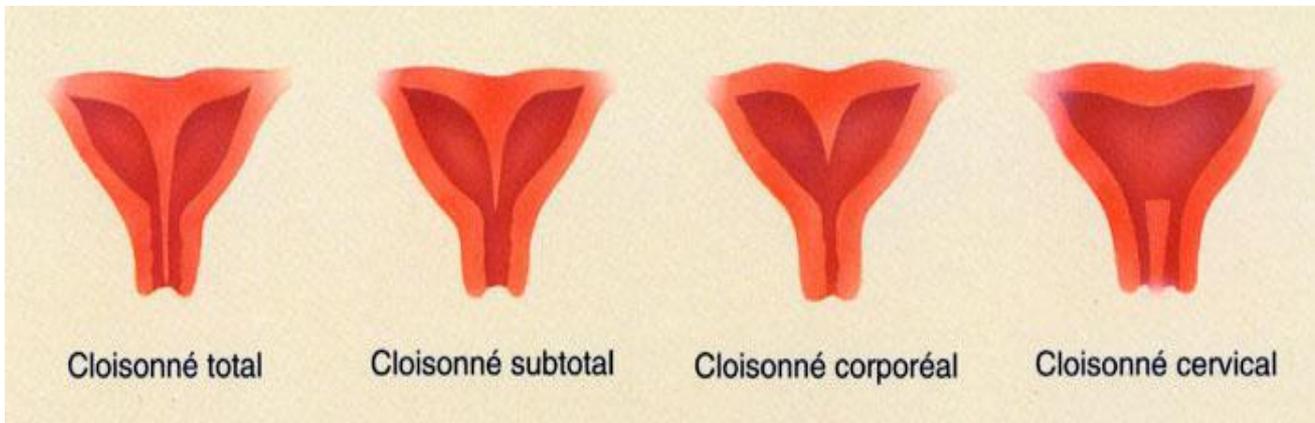


Fig21 : Famille des utérus cloisonnés

4- Les utérus communicants :

Ce sont des utérus comportant deux héli-cavités avec une communication qui se fait toujours au niveau de l'isthme. Trois genres peuvent être individualisés :

- L'utérus cloisonné total communiquant
- L'utérus bicorné bicervical communiquant avec héli-vagin borgne
- L'utérus cloisonné corporel, communiquant isthmique et bicervical.

II. Classification de l'American Fertility Society (AFS): (Fig22.23) [5]

Elle comprend sept groups de malformation: Classification de l'American Fertility Society (AFS).

√ Classe I : Absence de formation ou de progression d'un ou des deux canaux de Müller : Aplasies utérines bilatérales (AFS class I)

- Aplasie utérine bilatérale complète. Rarissime dans le cadre de syndrome polymalformatif sur fœtus non viable, du fait d'une agénésie rénale bilatérale .
- Aplasie utérine bilatérale incomplète (syndrome de Mayer-Rokitansky- Küster-Hauser)

- Aplasie ou hypoplasie segmentaire vaginale, cervicale, fundique, tubaire
- ✓ Classe II : Aplasies utérines unilatérales (AFS class II)
 - Aplasie utérine unilatérale complète
 - Aplasie utérine unilatérale incomplète avec présence d'une corne rudimentaire controlatérale parfois fonctionnelle ou communicante
- ✓ Classe III : Absence de fusion des deux canaux de Müller : Utérus bicorne bicervical (AFS class III) :
 - Utérus bicorne bicervical avec hémivagin borgne
 - Utérus bicorne bicervical avec vagin perméable
- ✓ Classe IV : Utérus bicorne unicervical (AFS class IV)
 - Utérus bicorne unicervical complet (deux isthmes, deux corps)
 - Utérus bicorne unicervical partiel (un isthme, deux corps)
 - Utérus bicorne unicervical à cornes inégales
- ✓ Classe V : Absence de résorption de la cloison intermullérienne : Utérus cloisonné (AFS class V)
 - Utérus cloisonné total (du fond utérin au vagin avec deux hémicols)
 - Utérus cloisonné subtotal (du fond utérin à l'orifice interne du col)
 - Utérus cloisonné corporéal (cloisonnement limité au corps utérin)
- ✓ Classe VI : Utérus arqué (AFS class VI)
- ✓ Classe VII : Anomalies utérines dues au diéthylstilbestrol (DES) (AFS class VII)

Autres malformations :

- Utérus communicants :
 - Utérus cloisonné total communicant
 - Utérus bicervical communicant avec hémivagin borgne
 - Utérus communicant corporéal et bicervical
- Hypoplasies utérines

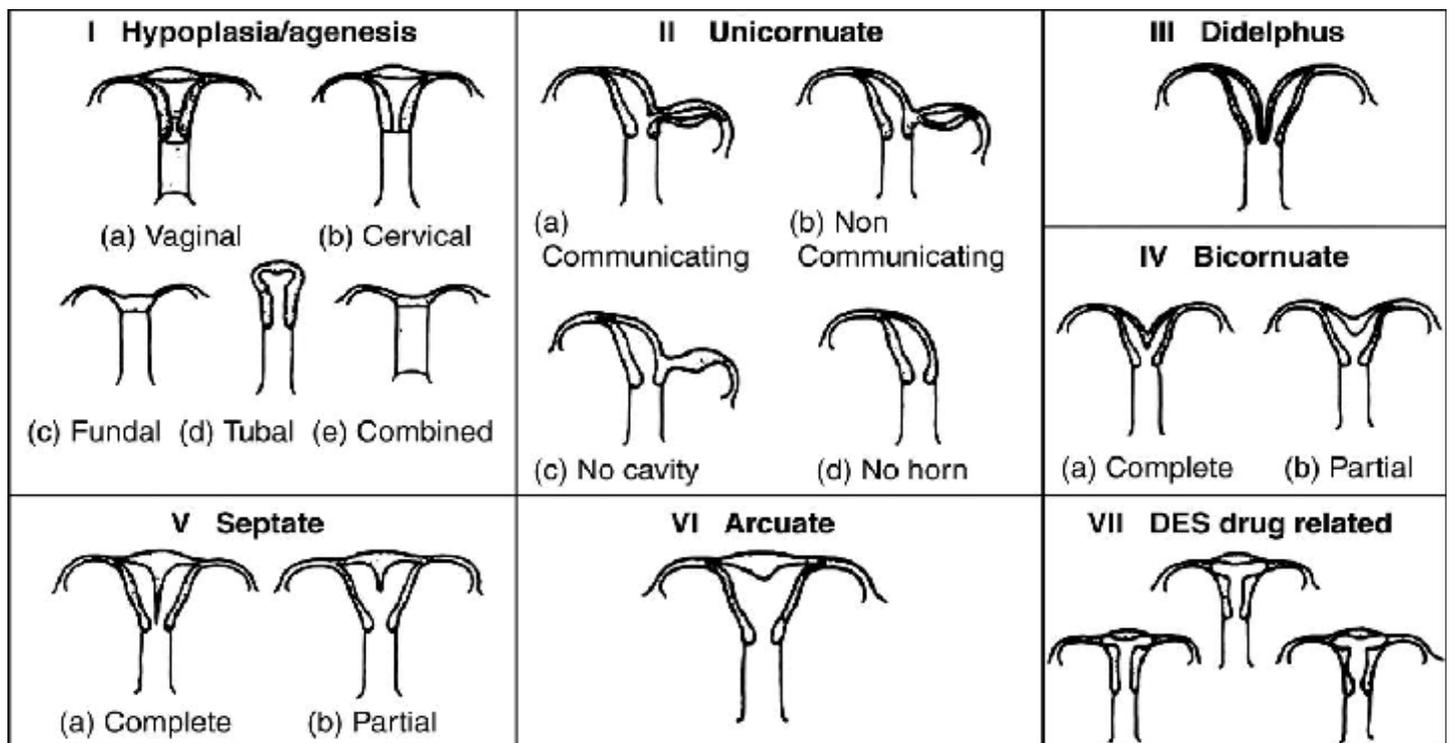


Fig22 : Classification de l'AFS [9]

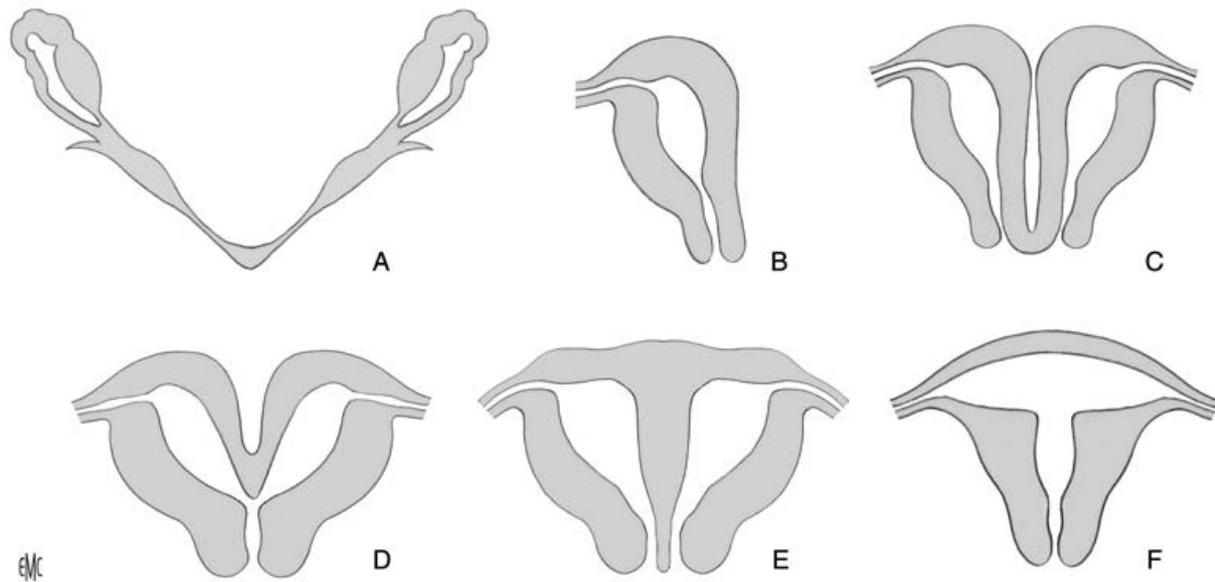


Figure 23 ; Classification des malformations utérines selon l'American Fertility Society.

- A. Classe I : aplasie bilatérale.
- B. Classe II : utérus unicorne.
- C. Classe III : utérus bicorne bicervical.
- D. Classe IV : utérus bicorne unicervical.
- E. Classe V : utérus cloisonné.
- F. Classe VII : diethylstilbestrol syndrome.

Ces deux classifications s'intéressent essentiellement à l'utérus et au vagin et négligent les annexes et les malformations associées qui sont assez fréquentes (30 % des cas) et c'est pour cette raison qu'une nouvelle classification a été proposée en 2005, elle est basée sur un schéma similaire à celui de la classification oncologique TNM. (Voir tableau 1) [7,8]

Tableau1 : Classification VCUAM [7]

Vagina (V)	0	Normal
	1a	Partial hymenal atresia
	1b	Complete hymenal atresia
	2a	Incomplete septate vagina 50%
	2b	Complete septate vagina
	3	Stenosis of the introitus
	4	Hypoplasia
	5a	Unilateral atresia
	5b	Complete atresia
	S1	Sinus urogenitalis (deep confluence)
	S2	Sinus urogenitalis (middle confluence)
	S3	Sinus urogenitalis (high confluence)
	C	Cloacae
		Other
	#	Unknown
Cervix (C)	0	Normal
	1	Duplex cervix
	2a	Unilateral atresia/aplasia
	2b	Bilateral atresia/aplasia
		Other
	#	Unknown
Uterus (U)	0	Normal
	1a	Arcuate
	1b	Septate 50% of the uterine cavity
	1c	Septate 50% of the uterine cavity
	2	Bicornate
	3	Hypoplastic uterus
	4a	Unilaterally rudimentary or aplastic
	4b	Bilaterally rudimentary or aplastic
		Other
		#
Adnexa (A)	0	Normal
	1a	Unilateral tubal malformation, ovaries normal
	1b	Bilateral tubal malformation, ovaries normal
	2a	Unilateral hypoplasia/gonadal streak (including tubal malformation if appropriate)
	2b	Bilateral hypoplasia/gonadal streak (including tubal malformation if appropriate)
	3a	Unilateral aplasia
	3b	Bilateral aplasia
		Other
		#
associated Malformation (M)	0	None
	R	Renal system
	S	Skeleton
	C	Cardiac
	N	Neurologic
		Other
		#

Oppelt. VCUAM classification. Fertil Steril 2005.

**Tableau comparatif des classifications
des malformations utérines [9]**

Origine de trouble	Classification de Musset 1964	Classification d'AFS (American Fertility Society) 1988
<u>Aplasies des canaux de Müller</u>	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Aplasie mullérienne bilatérale : <ul style="list-style-type: none"> - <u>syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser</u>. ❖ Aplasie mullérienne unilatérale : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus unicorne - utérus pseudo unicorne. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Type I : <ul style="list-style-type: none"> - Hypoplasie, agénésie ❖ Type II : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus unicorne
<u>Troubles de la fusion des canaux de Müller</u>	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Utérus didelphe (bicorne bicervical) ❖ Utérus bicorne : <ul style="list-style-type: none"> - unicervical total - unicervical corporéal - unicervical fundique. 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Type III : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus didelphe ❖ Type IV : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus bicorne
<u>Troubles de résorption des canaux de Müller</u>	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Utérus cloisonné : <ul style="list-style-type: none"> - Total - Subtotal - Corporéal - fundique ❖ Utérus à fond arqué 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Type V : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus cloisonné : <ul style="list-style-type: none"> • type Va : partiel • type Vb : total ❖ Type VI : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus à fond arqué
	<ul style="list-style-type: none"> ❖ <u>Hypoplasie utérine</u> 	<ul style="list-style-type: none"> ❖ Type VII : <ul style="list-style-type: none"> - Utérus DES (Di-éthylstélboestrol = Distelbène)

ETIOLOGIES DES MALFORMATIONS UTERINES

Il s'agit là d'un domaine encore très mal connu même si l'embryogenèse est bien étudiée.

Le caryotype des patientes est normal dans plus de 90 % des cas [10, 11, 12]. Des anomalies du caryotype (trisomie 18, trisomie 13, monosomies X) ont été retrouvées par certains auteurs, leur fréquence se situerait entre 7,7 et 9,3 % des cas [10, 11, 13]. Il pourrait dans certains cas exister un mosaïcisme, dans 9 % des cas pour certains [10, 14]. Certains auteurs ont retrouvé des anomalies cytogénétiques chez des femmes porteuses de malformation utérine, de type délétion des bras longs du chromosome X ou translocations robertsoniennes des chromosomes 9 et 17 [10]. Plusieurs auteurs ont rapporté des cas familiaux de malformation utérine, qu'il s'agisse d'utérus bicorne, d'utérus cloisonné ou de syndrome de Rokitansky [12, 13, 15, 16]. Ces cas familiaux sont à transmission autosomique dominante ou récessive selon les cas.

Les malformations utérines peuvent s'intégrer dans le cadre de syndromes polymalformatifs dont le mode de transmission est connu pour certains [13] :

- syndrome de Beckwith-Wiedeman (transmission inconnue) et utérus bicorne ;
- syndrome de Donohue (transmission autosomique récessive) et utérus bicorne ;
- syndrome de Fraser (transmission autosomique récessive) et utérus bicorne
- syndrome Hand-Foot-Genital (transmission autosomique dominante) et utérus bicorne ;
- syndrome d'atrésie laryngée (transmission inconnue) et utérus bicorne ;
- syndrome de Laurence-Moon-Biedl (transmission autosomique récessive et utérus cloisonné ;

- syndrome de Meckel (transmission autosomique récessive) et utérus bicorne ;
- syndrome de Potter ou agénésie rénale bilatérale (transmission inconnue) et syndrome de Rokitansky ;
- syndrome de Klippel-Feil (transmission inconnue) et syndrome de Rokitansky ; utérus bicorne ;
- syndrome de Rudiger (transmission inconnue) et utérus bicorne ;
- trisomie 18 et utérus bicorne ;
- trisomie 13 et utérus bicorne.

Pour de nombreux auteurs, l'origine de la plupart des malformations utérines est probablement polygénique et multifactorielle, incluant divers facteurs environnementaux [12, 13, 16].

Certaines études semblent mettre en évidence le rôle de l'exposition à des toxiques professionnels environnementaux et à un alcoolisme parental [10].

Certains auteurs ont émis l'hypothèse selon laquelle les malformations utérines pourraient être dues soit à une mutation activatrice du gène de l'hormone antimullérienne, soit à une mutation activatrice de son récepteur [11, 17], mécanismes qui se rapprocheraient du syndrome de persistance mullérienne où des mutations inhibitrices de ce gène ont été mises en évidence [11].

Cependant, une étude récente en biologie moléculaire, à la recherche d'un lien entre de telles mutations et le syndrome de Rokitansky, n'ont pas mis en évidence de lien entre le syndrome et des mutations du gène de l'hormone antimullérienne ou le gène de son récepteur (mais il est possible que ces mutations jouent un rôle en présence d'autres facteurs) [18].

Deux causes iatrogènes ont été décrites comme responsables de malformations utérines. Il s'agit d'une part de la thalidomide responsable d'utérus

bicornes et de syndromes de Rokitansky [13], et d'autre part, et mieux connu, du diéthylstilbestrol (Distilbène).

Au total et malgré les progrès de la cytogénétique et de la biologie moléculaire, l'étiologie des malformations utérines reste encore souvent non élucidée [11, 17], en dehors des rares causes médicamenteuses et chromosomiques connues. Dans les autres cas, il semble s'agir d'un ensemble d'éléments polygéniques et impliquant des facteurs environnementaux.

PRISE EN CHARGE DES
MALFORMATIONS
GENITALES

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. [19]

B. Traitement médical :

Les traitements médicaux visent à améliorer les performances obstétricales lors de la découverte de certains types de malformation génitale telle les aplasies mülleriennes unilatérales ou les utérus bicornes. Il a été proposé des traitements hormonaux prolongés de type pseudo-grossesse (oestrogènes et vasodilatateurs) pour augmenter la taille de la cavité utérine. [19]

C. Cerclage :

Le problème du cerclage est très discuté : si pour certains, il faut le réserver aux seules béances confirmées radiologiquement, d'autres le font systématiquement. [19]

D. 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 coelioscopie opératoire ou par hystéroscopie, soit par voie combinée ou simplement par voie basse. [20]

1) Traitement de correction :

La reconstitution d'une cavité utérine fonctionnellement et anatomiquement normale peut être réalisée par la suppression de la cloison utérine ou par unification de la cavité utérine en présence d'utérus bicorne permettant ainsi l'obtention d'une cavité utérine considérée comme normale dans la majorité des cas. [21,22,23]

2) Rétablissement de la continuité des voies génitales obstructives :

Le rétablissement de continuité des voies génitales étant indiqué lors de pathologie malformative obstructive. [24]

Selon le type de malformation, différentes techniques peuvent être réalisées :

- Incision hyménéale
- Section de diaphragme
- Vaginoplastie

3) Exclusion d'une partie peu ou pas fonctionnelle :

Ce type d'intervention s'applique pour les malformations présentant un risque pour la patiente, que ce soit sur le plan vital ou sur le plan obstétrical par exemple la corne rudimentaire d'utérus pseudo-unicorne dotée de cavité fonctionnelle.

4) Traitement de plastie :

Parmi les plasties réalisées en pathologie gynécologique, on trouve les plasties vaginales réalisées en l'absence congénitale du vagin observée dans le syndrome de MRKH. [25,26]

PLACE RESPECTIVE DES MOYENS D'IMAGERIE

1 - Echographie pelvienne :

L'échographie pelvienne est l'examen de première intention dans le dépistage des malformations génitales chez la femme. En effet, grâce à l'étude combinée du myomètre et de l'endomètre, elle permet le plus souvent d'objectiver la malformation utérine [32]. Cependant, sa fiabilité dépend de la bonne visualisation de la muqueuse utérine : l'épaississement physiologique et l'hyperéchogénicité de l'endomètre en phase lutéale favorise le diagnostic, à l'inverse l'atrophie de l'endomètre (début de cycle, atrophie iatrogène) ne permet pas de bien dissocier les cavités utérines.

Exploration conventionnelle

L'échographie pelvienne réalisée par voie sus-pubienne puis endovaginale est un examen non invasif que l'on peut répéter.

Elle permet l'étude de l'utérus et de ses annexes. Elle associe un temps abdominal, où il est nécessaire d'avoir la vessie pleine, complétée par un temps vaginal, après évacuation vésicale. Elle étudie la topographie de l'utérus (flexion et latérodéviations), sa forme, sa taille, l'homogénéité du myomètre, l'épaisseur de l'endomètre (variable en fonction du cycle hormonal). La taille et la morphologie des ovaires sont notifiées.

Limites : Les difficultés diagnostiques échographiques résident en particulier chez l'adolescente chez laquelle la voie vaginale peut être impossible et la réplétion vésicale plus ou moins optimale.

Échographie pelvienne tridimensionnelle

L'acquisition d'un volume peut être réalisée en échographie, soit par balayage automatique à l'aide d'une sonde mécanique, soit par balayage manuel à l'aide d'une sonde électronique. La visualisation de l'examen va se faire soit en mode

multiplanar reconstruction (MPR) soit en « volume rendering » [27]. Cette technique prend tout son intérêt pour l'étude des malformations utéro vaginales avec possibilité d'obtenir un plan de coupe strictement parallèle à la muqueuse utérine. Elle facilite l'étude de la configuration externe de l'utérus [28].

1. Hystérosalpingographie :

Elle 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, car elle ne renseigne que sur la morphologie de la cavité utérine et non sur l'aspect externe de l'utérus.

L'HSG permet la projection cartographique de la cavité utérine en donnant des renseignements utiles lors de la présence de malformation utérine, ainsi elle permet de révéler différentes images selon le type de malformation. Cependant elle n'est plus considérée comme le « Gold standard » mais elle reste indiquée dans le cadre d'une infertilité ne serait ce que pour visualiser les trompes. [29,30]

3-IRM PELVIENNE

L'IRM, grâce à sa vision globale du pelvis et à ses multiples plans de coupe possibles, est un examen complémentaire intéressant [31, 32]. Elle permet surtout une bonne visualisation des malformations complexes avec rétention menstruelle et de préciser ou non l'existence d'un axe utéro-vaginal [32, 33]. Ces avantages sont surtout valables en cas de difficultés diagnostiques échographiques, en particulier chez l'adolescente chez laquelle la voie vaginale peut être impossible et la réplétion vésicale plus ou moins optimale [32, 34].

La cavité utérine sera étudiée de préférence en fin de cycle en pondération T2. Les coupes sagittales T2 permettant de repérer l'endomètre en hypersignal seront

complétées par les incidences frontales et axiales correspondant respectivement aux coupes dans le plan est perpendiculaire à l'axe de la cavité du corps utérin [32, 35,36].

La réalisation et l'interprétation d'une IRM du pelvis féminin imposent cependant le respect d'un certain nombre de pré requis indispensables, critères techniques de réalisation et critères de qualité d'interprétation nécessitant certes une certaine expérience de la part de l'examineur mais surtout des connaissances simples d'anatomie et surtout de caractérisation des structures tissulaires normales et pathologiques du pelvis féminin.

Les améliorations technologiques IRM de ces dernières années ont accru de façon considérable la qualité des images obtenues et les capacités d'analyse du pelvis féminin en IRM.

4- La coelioscopie diagnostique :

Bien que très précise, la coelioscopie est un examen « agressif », mais quand elle est réalisée, elle permet de confirmer la malformation utérine, de connaître son type et aussi de voir d'éventuelles lésions associées. Elle ne doit cependant pas être pratiquée de façon constante car actuellement, l'échographie et l'IRM associées à l'HSG permettent de définir avec précision le type de malformation et les anomalies associées ainsi le recours à la coelioscopie est limité. [19,37]

5-Hystérocopie diagnostique :

Réalisée à l'aide d'une distension gazeuse de faible pression, elle permet l'exploration directe de la cavité utérine lors des malformations, mais ne permet pas de préciser le type de malformations.

6-Urographie intraveineuse et échographie rénale :

Le développement embryologique de l'appareil génital, intimement lié à celui des voies urinaires, doit faire garder à l'esprit la possibilité de malformations associées et justifie l'exploration systématique de l'appareil urinaire devant une malformation de l'appareil génital féminin. Cependant l'UIV a perdu de son intérêt depuis l'apparition de l'échographie qui rend possible l'exploration des fosses lombaires et donc le diagnostic d'ectopie ou d'aplasie rénale. Dans ce dernier cas, elle est nécessaire pour préciser l'état anatomique et fonctionnel du rein unique.

[37]

7- Radiographie du rachis lombo-sacré :

On recherchera l'existence de malformations osseuses associées qui représentent les malformations associées les plus fréquentes après les anomalies urinaires.

En cas de syndrome de MRKH, on trouve des malformations osseuses associées dans 12 % des cas selon GRIFFIN. Ces anomalies intéressent le plus souvent la colonne avec :

- Scoliose
- Sacralisation de L5
- Lombalisation de S1/2
- Héli-vertèbres

Dans les aplasies mülleriennes unilatérales, les malformations osseuses qui peuvent être associées touchent essentiellement :

- Le bassin avec agénésie de l'aileron sacré ou anomalie de la sacro-iliaque.
- Le rachis lombaire notamment la scoliose lombaire.

Dans les autres types de malformation, il n'a pas été décrit de malformations osseuses associées. [19]

NOTRE SERIE

I-Patientes et méthodes :

Notre étude est basée sur une revue rétrospective d'observations de malformations utérovaginales colligées sur une période de 3 ans, de Janvier 2010 à janvier 2013 au service de radiologie au CHU Hassan II Fès, chez des patientes admises au niveau des deux services de gynécologie du même centre hospitalier.

Ces observations ont été sélectionnées à partir de la base de données du service de radiologie CHU Hassan II et qui a recensé durant la même période 757 IRM pelviennes (Fig. 1). A partir de cette liste, on a recensé 30 cas de patientes présentant des malformations utéro vaginales.

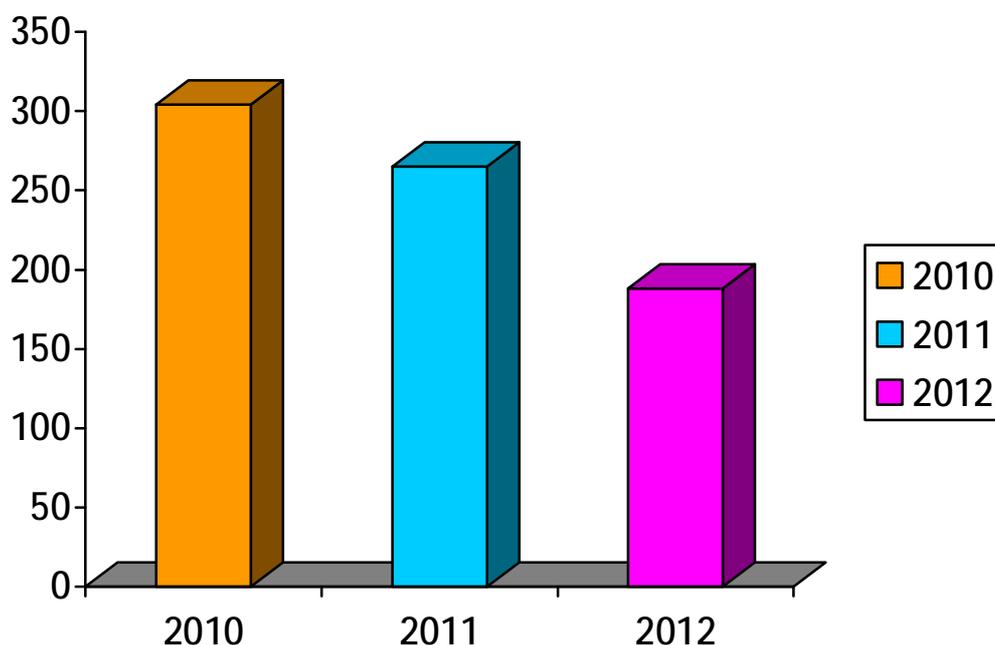


Figure 1 : Histogramme représentant le nombre d'IRM pratiquées par an

Les patientes de notre série ont été admises pour symptomatologie clinique variée.

Toutes nos patientes ont bénéficié d'une IRM pelvienne après une exploration échographique pelvienne soit sus pubienne ou endovaginale.

Le principal critère d'inclusion des dossiers est la réalisation d'une IRM pelvienne chez toutes les patientes explorées.

Les IRM pelviennes ont été réalisées avec un appareil General Electric 1,5 Tesla Signa®. Une antenne dédiée à l'exploration du pelvis a été utilisée.

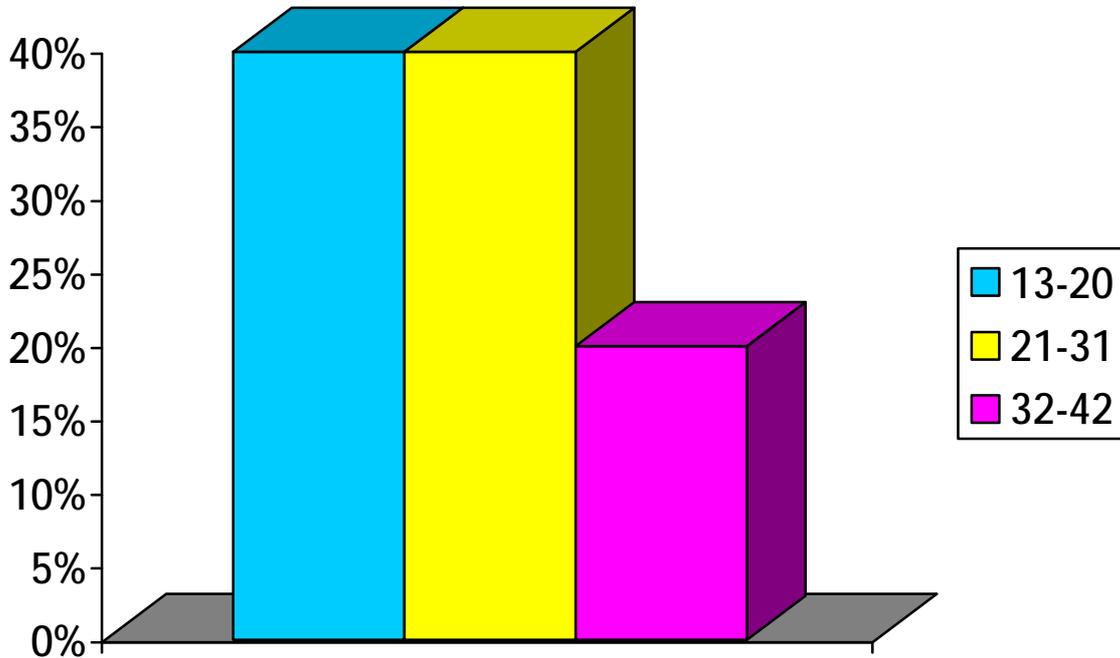
Le protocole IRM utilisé :

- séquences T2 dans les 3 plans de l'espace
- T1 axial centré sur le pelvis
- une séquence 2D fiesta sur l'abdomen.

RESULTATS

1-Répartition des malades en fonction de l'âge :

Au moment du diagnostic l'âge des patientes se situait entre 13 à 42 ans avec une moyenne d'âge de 26 ans.



Répartition des patientes porteuses de malformation génitale en fonction de l'âge de découverte

2_ SITUATION FAMILIALE :

Sur les 30 patientes de notre étude, 16 sont célibataires et 14 sont mariées.

3-Données cliniques : MODES DE REVELATION

a - Aménorrhée primaire :

L'aménorrhée primaire a été le mode de révélation de malformation génitale chez 6 patientes :

- 1 cas d'imperforation de l'hymen

- 1 cas de diaphragme vaginal complet
- 3 cas d'aplasie vaginale
- 1 cas de syndrome de MRKH

L'aménorrhée primaire était accompagnée de douleurs pelviennes chez toutes ces patientes.

b- Douleur pelvienne :

La douleur pelvienne a été le motif de consultation chez 7 patientes :

- 3 cas d'utérus bicorne bicervical avec hémivagin borgne
- 1 cas d'aplasie cervico-vaginale
- 2 cas de diaphragme vaginal
- 1 cas d'imperforation de l'hymen

c- Stérilité primaire :

4 patientes ont consulté pour infertilité dont une était porteuse d'un utérus bicorne unicervical.

d- Aménorrhée secondaire :

Elle a été le motif de consultation chez 1 patiente présentant un diaphragme vaginal incomplet.

e- Disménorrhées

étaient le motif de consultation chez 3 patientes

f- Dyspareunie :

était retrouvée chez 2 patientes

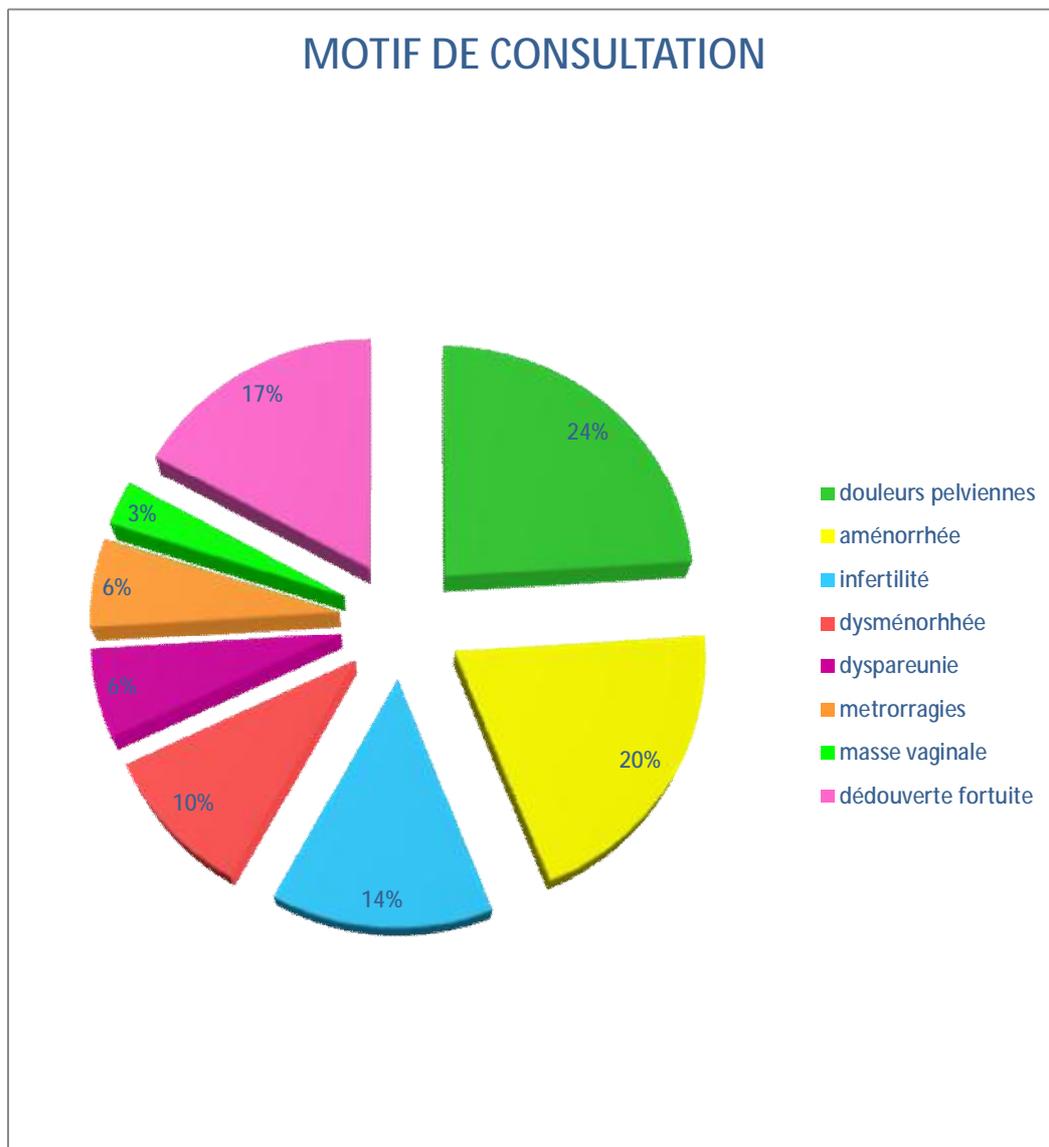
g- Métorragies :

elles ont incitées 2 de nos patientes à consulter.

h-Masse vaginale cyclique :

retrouvée dans 1 cas

i-découverte fortuite pour les autres cas.



4-Données radiologiques

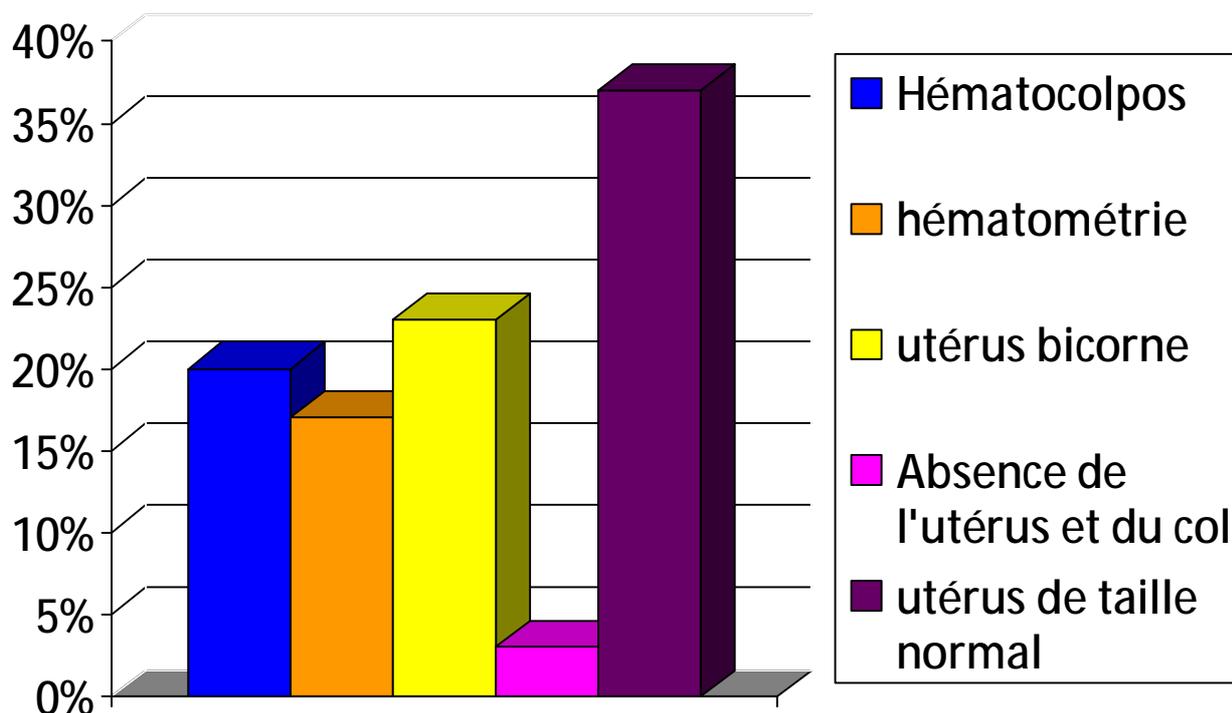
Un ensemble d'examens complémentaires a été pratiqué chez nos patientes allant de l'échographie pelvienne à la coelioscopie sans oublier l'hystérosalpingographie et l'imagerie par résonance magnétique

a- Echographie pelvienne :

L'échographie par voie abdominale est l'examen de première intention, elle a été réalisée chez toutes les patientes dont les résultats sont comme suit :

- Présence d'hématocolpos compliqué d'hématométrie : 5 cas
- Présence d'hématocolpos isolé : 6 cas
- Utérus bicorne : 4 cas
- Utérus bicorne compliqué d'hématocolpos : 3 cas
- Absence d'utérus et du col : 1 cas
- Utérus de taille normale sans aucune idée sur le type de malformation : 11 cas

Résultats de l'échographie



b- Hystérosalpingographie :

Elle n'a été réalisée chez aucune de nos patientes

C. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM a pris une place importante dans la stratégie diagnostique des malformations utéro-vaginales depuis son introduction au CHU Hassan II en 2003.

L'IRM grâce à sa vision globale du pelvis et à ses multiples plans de coupe possibles, a permis un bilan précis des anomalies utéro vaginales chez nos patientes.

- Les anomalies explorées :
 - ü 4 cas d'aplasie utéro-vaginale complète
 - ü 0 3 cas d'utérus unicorne
 - ü 02 cas d'utérus pseudo unicorne

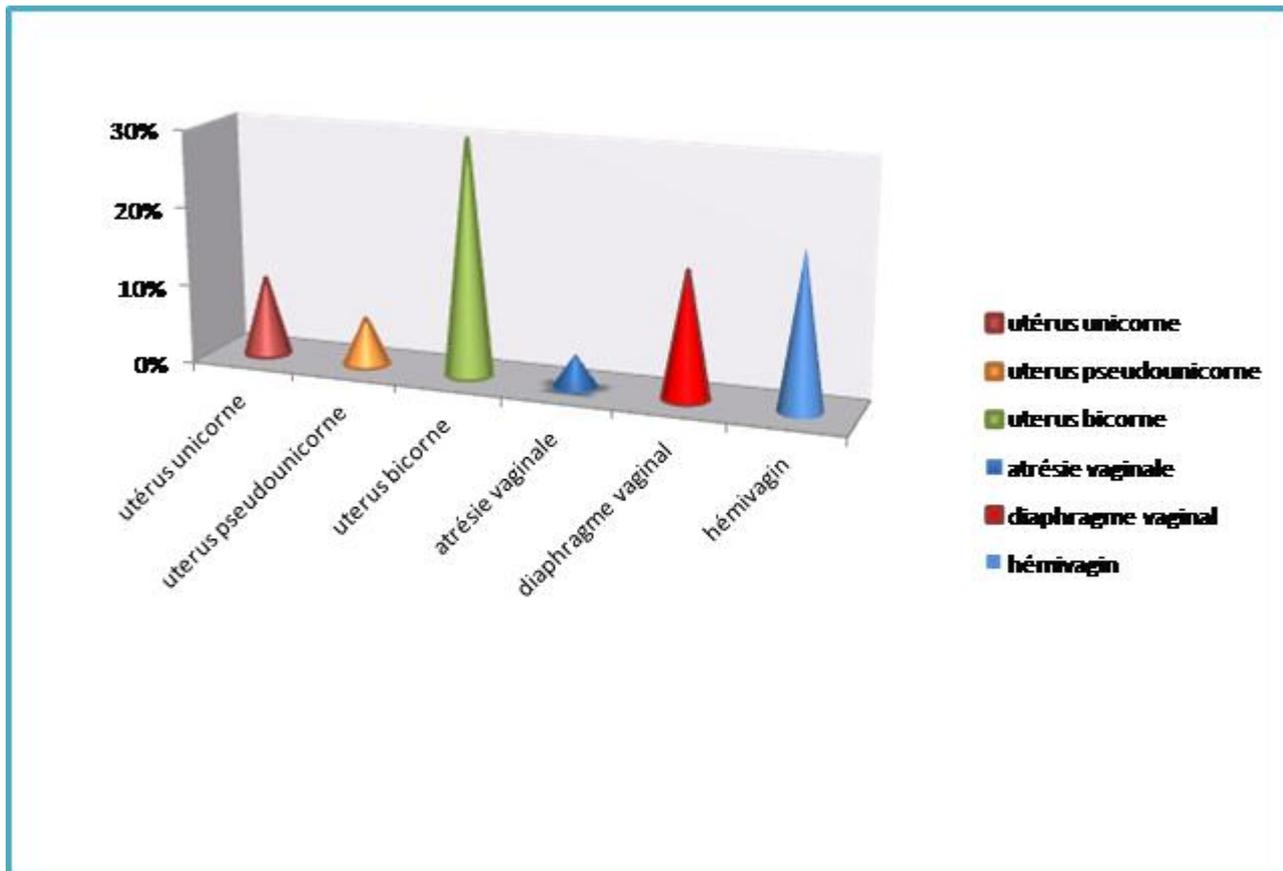
ü09cas d'utérus bicorné,

ü01 cas d'atrésie vaginale associée à un utérus bicorné bicervical

ü02cas d'imperforation hyménéale

ü05 cas de diaphragme vaginal,

ü06 cas d'hémivagin,



d - Coelioscopie diagnostique:

La coelioscopie est venue confirmer les données de l'IRM chez une patiente qui était admise pour douleurs pelviennes et dyspareunie chez qui un utérus bicorné bicervical a été suspecté en premier sur les images IRM, en mettant en évidence un utérus bicorné avec endométriose.

Les autres patientes ont été opérées sur les données de l'IRM .

e- Hystéroskopie :

Aucune patiente n'en a bénéficié.

F_Tomodensitométrie pelvienne :

2 patientes ont bénéficié d'une TDM pelvienne faite à titre externe et elle a diagnostiqué un hémocolpos.

G_Urographie intraveineuse et échographie rénale :

Dans notre série, elle n'a été réalisée chez aucune de nos patientes

H_Radiographie du rachis lombosacré :

Aucune patiente n'en a bénéficié.

4-PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS GENITALES :

Les mesures thérapeutiques dans notre étude ont été de 2 ordres :

- Abstention thérapeutique
- Traitement chirurgical

A- Abstention thérapeutique :

Elle a été proposée chez les patientes présentant un Syndrome de MRKH .

Tandis que cinq de nos patientes sont sorties contre avis médical en refusant tout acte opératoire. Il s'agit des patientes avec :

- § Utérus bicorne bicervical
- § Utérus bicorne unicervical
- § diaphragme vaginal

B- Traitement chirurgical :

B -1 Traitement d'urgence :

Les pathologies malformatives obstructives ont présentées une indication au traitement urgent évitant ainsi tout risque d'infection et de reflux menstruel. Parmi ces malformations :

Ø Hymen imperforé : une incision en X était réalisée chez 1 patiente permettant ainsi de drainer l'hématocolpos.

Ø Diaphragme vaginal complet : Chez une patiente présentant un diaphragme vaginal non bombant, seule une incision + aspiration ont été préconisées.

B- 2 Traitement à froid :

La conduite thérapeutique des malformations génitales féminines en l'absence d'urgence est représentée par :

ü Création d'un orifice de perméabilisation chez 1 patiente présentant une aplasie vaginale.

ü Résection de la portion borgne du vagin par double voie haute et basse chez une patiente présentant un utérus bicorne bicervical avec hémivagin borgne.

ü Création d'une communication entre l'hémivagin borgne et l'hémivagin perméable chez 5 patientes présentant un utérus bicorne bicervical avec hémivagin borgne :résection de la cloison vaginale

DISCUSSION

I. FREQUENCE ET AGE

1 - Fréquence :

La fréquence exacte des malformations génitales chez la femme est difficile à apprécier et dépend du mode de recrutement des services. Généralement, elle serait comprise entre 0.1 % et 5 % par rapport à la population générale féminine, avec une incidence de 3,5 % à 6,5 % chez des femmes présentant des troubles de la fertilité. Le taux le plus élevé d'anomalies de l'appareil génital (38 %) a été observé chez un groupe de patientes ayant des ATCD de fausses couches à répétition. [7]

Remarque : Les grandes variations contenues dans la littérature sont liées à plusieurs biais comme le type de population analysée, le caractère prospectif ou non de l'étude, l'outil diagnostique et enfin le type de classification. [5]

Fréquence en fonction de chaque type

Sur quarante- sept études provenant de 14 pays différents [6] (pour une population statistique de plus de 570 000 femmes) la prévalence des malformations utérines dans la population générale est de 0,5 % soit :

- 0,17 % chez les femmes fertiles et
- 3,5 % chez les femmes infertiles.

La répartition s'établit ainsi :

- Utérus arqués = 7 %
- Utérus cloisonnés = 34 %
- Utérus bicornes unicervicaux = 39 %
- Utérus bicervicaux = 11 %
- Utérus unicornes = 5 %
- Hypoplasie/aplasie utérine = 4%

Jouda dans sa thèse [38] trouve une fréquence des malformations génitales de 0,14 % des consultant en gynéco-obstétrique réparties comme suit :

Les anomalies utérines prédominaient dans 63 % :

- Hémi-utérus : 36 %
- Utérus cloisonné : 21 %
- Aplasie utérine : 5 %
- Hypoplasie utérine : 1 %

Les anomalies du vagin marquent un taux de 35 % :

- Diaphragmes et cloisons vaginales : 32 %
- Aplasie vaginale : 2 %
- Vagin borgne associé à un utérus fonctionnel : 1 %

Les anomalies des organes génitaux externes ne présentent que 2 %.

Vercellini [39] dans sa série de 371 patientes porteuses de malformations utérines a noté :

- Utérus arqué : 8,1 %
- Utérus cloisonné : 54,2 %
- Utérus bicorne : 14,8 %
- Utérus unicorne : 13,7 %
- Utérus didelphe : 5,4 %
- Agénésie utérine : 3,8 %

Dans notre série, la fréquence des malformations génitales a été de 0,27 % et représentée comme suit :

Les anomalies utérines représentent 60% de l'ensemble des malformations génitales :

- Aplasie utérine : 13%
- Hémi-utérus : 36%

Les anomalies du vagin marquent un taux de 39 % :

- Aplasie vaginale : 3%
- Diaphragme vaginal : 16%

Les anomalies des organes génitaux externes représentent 6%, il s'agit de cas d'hymen imperforé.

2. Age :

Dans une série de 15 patientes porteuses d'une aplasie utéro-vaginale, l'âge des patientes a été compris entre 16 et 26 ans. [40] Dans une autre série de 16 patientes présentant une obstruction vaginale transversale (diaphragme vaginal et imperforation de l'hymen), l'âge moyen des patientes au moment du diagnostic a été de 14,3 ans. [41] Jouda dans sa thèse [38] étudie 100 cas de malformations génitales, elle a trouvé un âge moyen de découverte de 26,23 ans avec un âge extrême entre 13 et 41 ans. Dans notre série, l'âge moyen de découverte a été de 26 ans avec des extrêmes de 13 à 42 ans. Cela coïncide avec la période où la jeune fille commence à s'inquiéter du retard de sa ménarche.

III. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

Le motif de consultation est variable et se répartit de la façon suivante :

1 - Aménorrhée primaire :

L'aménorrhée primaire est retrouvée chez 6 de nos patientes. Il est utile de rappeler que l'âge moyen de la ménarche se situe entre 12 et 13 ans. On parle d'aménorrhée primaire si la ménarche n'est pas survenue à l'âge de 16 ans chez une jeune fille à caractères sexuels secondaires normaux. [42] En fonction de la présence ou de l'absence de douleurs pelviennes, on distingue :

Aménorrhée primaire non douloureuse : Révélatrice du syndrome de MRKH et de l'agénésie cervico-isthmique.

Aménorrhée primaire douloureuse : Elle conduit à la découverte clinique d'une imperforation de l'hymen ou d'une cloison vaginale transversale complète ou d'une aplasie vaginale avec utérus fonctionnel, plus rarement à une agénésie cervicale isolée. [43,44]

2- Dysménorrhée primaire :

Certains types de malformations sont le plus souvent révélés par une dysménorrhée primaire précoce croissante intense provoquée par la rétention menstruelle du côté de l'hémi vagin borgne ou de l'hémi-col atrésique.

- ✓ S'il s'agit d'un hémivagin borgne, la rétention menstruelle entraîne la formation de l'hématocolpos homolatéral et peut s'étendre vers :
 - L'hémi-col donnant un hémato-cervix homolatéral
 - L'hémi-utérus donnant une hématométrie homolatérale
 - La trompe donnant un hématosalpinx homolatéral.
- ✓ S'il s'agit d'une atrésie unilatérale d'un hémi-col, la rétention menstruelle entraîne la formation d'une hématométrie puis d'un hématosalpinx homolatéraux. [6,45.51]

La dysménorrhée est extrêmement fréquente dans les aplasies unilatérales. Dans le cas d'utérus unicornes, elle s'explique par la présence de la corne rudimentaire : bien que celle-ci ne soit pas le siège de rétention menstruelle (théorie de Musset). [6,19.51] Dans notre série, la dysménorrhée a été présente dans 3 cas.

3- Stérilité primaire :

Dans la population de femmes qui consultent pour une infertilité, la malformation utérine n'est que très rarement seule responsable de la difficulté à concevoir. Ainsi plusieurs auteurs rapportent une association à une endométriose dans 25 à 30 % des cas, une pathologie tubaire dans 15 à 20 % des cas. [25,46,47,48,51]

4- Dyspareunie :

Les cloisons transversales incomplètes et les cloisons vaginales longitudinales peuvent être source de dyspareunie et doivent être reconnues car susceptibles d'entraîner des déchirures vaginales obstétricales en cas d'accouchement par les voies naturelles. [49.51]

5- Anomalies urinaires :

Leur présence doit faire rechercher une anomalie génitale qu'il s'agisse :

- D'une malformation de l'appareil urinaire découverte par un urologue.
- D'une fuite urinaire qui doit faire rechercher un abouchement ectopique des uretères. [50.51]

6 - Découverte fortuite :

Certaines malformations génitales sont habituellement silencieuses telles que : l'utérus unicorne vrai avec aplasie plus au moins complète de l'appareil müllerien et l'utérus bicorne bicervical. [24.51]

III-IRM des MUV

Grâce à son champ de vue panoramique et ses multiples plans de coupe, l'IRM est un examen complémentaire intéressant, elle permet surtout une bonne visualisation des malformations complexes avec rétention menstruelle et de préciser ou non l'existence d'un axe utéro-vaginal, ce qui n'est pas toujours facile à affirmer échographiquement chez l'adolescente (voie vaginale contre-indiquée, réplétion vésicale plus ou moins optimale). La cavité utérine sera étudiée de préférence en fin de cycle, les coupes sagittales T2 permettant de repérer l'axe de l'utérus seront complétées par des coupes coronales et axiales T2 dans l'axe de la cavité utérine.

[51,52 ,53]

Classification des malformations utérines.

Absence de formation ou de progression d'un ou des deux canaux de Müller

Aplasies utérines bilatérales (AFS class I)

- Aplasie utérine bilatérale complète : elle est rarissime, s'intégrant dans le cadre d'un syndrome polymalformatif chez un fœtus non viable
- Aplasie utérine bilatérale incomplète (Sd de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser)
- Aplasie ou hypoplasie segmentaire vaginale, cervicale, fundique, tubaire.

Aplasies utérines unilatérales (AFS class II)

- Aplasie utérine unilatérale complète
- Aplasie utérine unilatérale incomplète (présence d'une corne rudimentaire controlatérale +/- fonctionnelle, parfois communicante).

Absence de fusion des deux canaux de Müller

Utérus bicorne-bicervical (AFS Class III)

- Utérus bicorne-bicervical avec hémi-vagin borgne
- Utérus bicorne-bicervical avec vagin perméable cloisonné ou non.

Utérus bicorne unicervical (AFS Class IV)

- Utérus bicorne-unicervical complet (2 isthmes, 2 corps)
- Utérus bicorne-unicervical partiel (1 isthme, 2 corps)
- Utérus bicorne-unicervical à cornes inégales.

Absence de résorption de la cloison inter-müllérienne

Utérus cloisonné (AFS Class V)

- Utérus cloisonné total (du fond utérin au vagin avec deux hémi-col)
- Utérus cloisonné subtotal (du fond utérin à l'orifice interne du col)
- Utérus cloisonné corporéal (cloisonnement limité au corps utérin)
- Utérus arqué (AFS Class VI).

Autres formes

Utérus communicants

- Utérus cloisonné total communicant
- Utérus bicervical communicant avec hémi-vagin borgne
- Utérus communicant corporéal et bicervical.

Hypoplasies utérines

Anomalies utérines dues au DES (diéthylstilbestrol) (AFS Class VII)

I. Les agénésies mullériennes

A. Aplasies utérines bilatérales incomplètes (AFS class I)

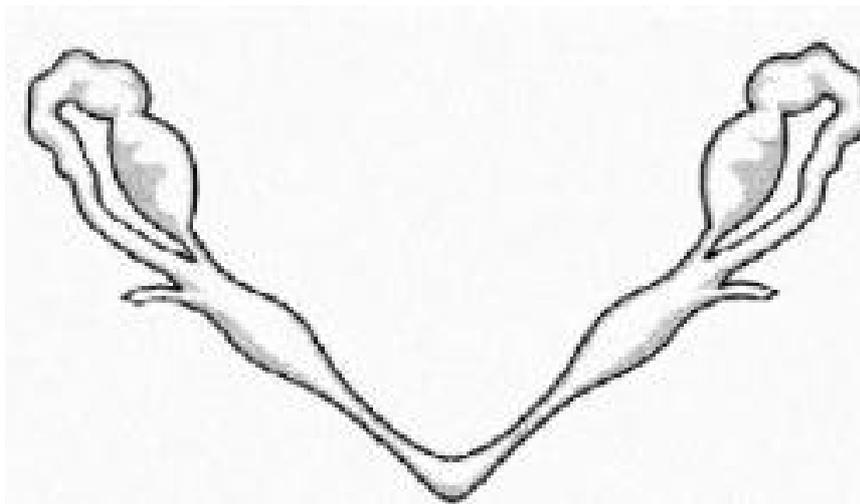
SYNDROME DE ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER :

Ce syndrome a été décrit successivement par Mayer en 1829, Rokitansky 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 ».

Sur le plan morphologique, ce syndrome comporte :

- une aplasie vaginale le plus souvent totale ;
- un utérus réduit à deux cornes rudimentaires ;
- des ovaires et des trompes en général normaux.

Le caractère symétrique est le plus fréquent, mais des formes asymétriques peuvent se rencontrer. Des malformations urinaires sont fréquemment associées à ce syndrome . L'âge moyen de découverte de la malformation se situe en général entre 16 et 18 ans [54, 55 ,56].



Ce syndrome n'est évidemment pas explorable en hystérogaphie. Le diagnostic est le plus souvent porté par l'échographie réalisée à la puberté devant une aménorrhée primaire ; elle montre l'absence de vagin, l'absence d'utérus réduit

à une petite bandelette fibreuse (reliquat müllérien) ou si les 2 cornes rudimentaires sont suffisamment développées, présence d'un nodule échogène rétrovésical, pouvant en cas de fusion simuler un utérus de type infantile, mais sans ligne de vacuité [32.57]. Les ovaires sont normaux.

L'IRM réalisée en 2^e intention permet de confirmer le diagnostic (Fig 1)

Sur les coupes sagittales et transversales, la cavité vaginale n'est pas individualisée et selon l'importance des reliquats müllériens ,l'utérus n'est pas visible ou très hypoplasique se réduisant à une simple bandelette, les ovaires, en revanche, sont visibles [32.58]. ,

L'IRM montre :Fig 1,

- Ø l'absence de structure utérine médiane et retrouve les cornes rudimentaires et les ovaires [59].Fig 4[32]
- Ø La présence de reliquats müllériens qui différencie les agénésies partielles des formes complètes [55, 59].
- Ø L'IRM permet la mesure de la taille des cornes rudimentaires, la recherche d'une cavité endométriale et de lésions d'endométriose [59]
- Ø La présence des malformations urinaires (fig,3[32]

Il existe une excellente corrélation entre le diagnostic obtenu par IRM et le diagnostic final dans les aménorrhées primaires, avec en particulier 100 % de spécificité pour le diagnostic de syndrome de Rokitansky.

L'IRM permet ainsi le diagnostic différentiel des différentes causes d'aménorrhée primaire dont fait partie le syndrome d'aplasie müllérienne [59].

Selon FEDELE, c'est l'examen de choix, l'IRM est plus précise que l'échographie dans la définition anatomique du syndrome de MRKH. [60.61] Sur les coupes sagittales et transversales, la cavité vaginale n'est pas individualisée et selon l'importance des reliquats müllérien, l'utérus n'est pas visible ou très hypoplasique se réduisant à une simple bandelette, les ovaires en revanche sont visibles.Fig 5[51]

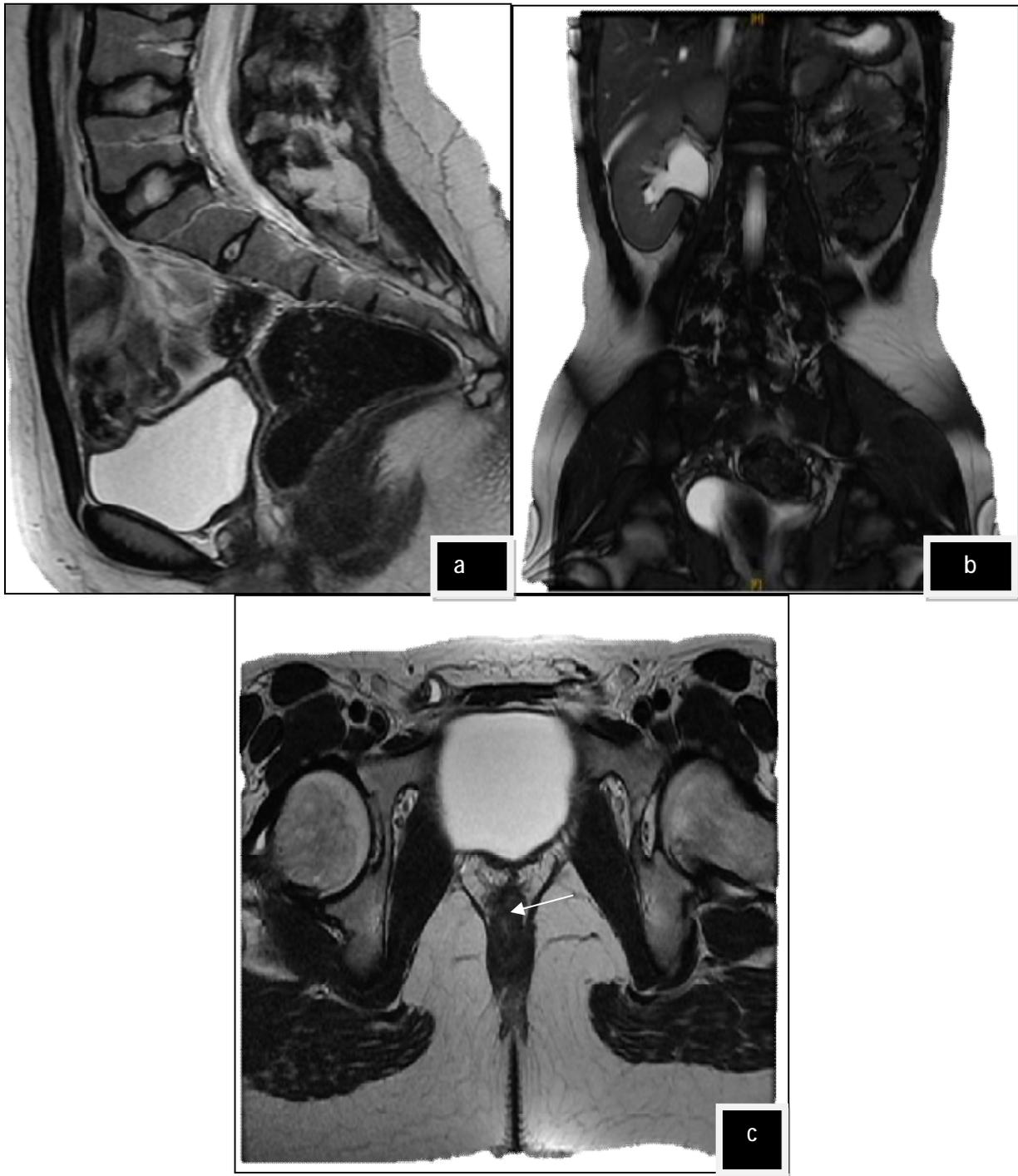


Fig 1 : 18 ans, aménorrhée primaire. Utérus non vu à l'échographie

a: séquence sagittale T2, b: séquence coronale T2, c: séquence axiale T2:

Absence d'individualisation de l'utérus réduit à une bandelette fibreuse en hyposignal T2 .

Individualisation d'une petite partie inférieure du vagin au niveau du périnée (flèche), le reste du vagin n'est pas individualisé.

les coupes réalisées à l'étage abdominal montrent une agénésie rénale gauche

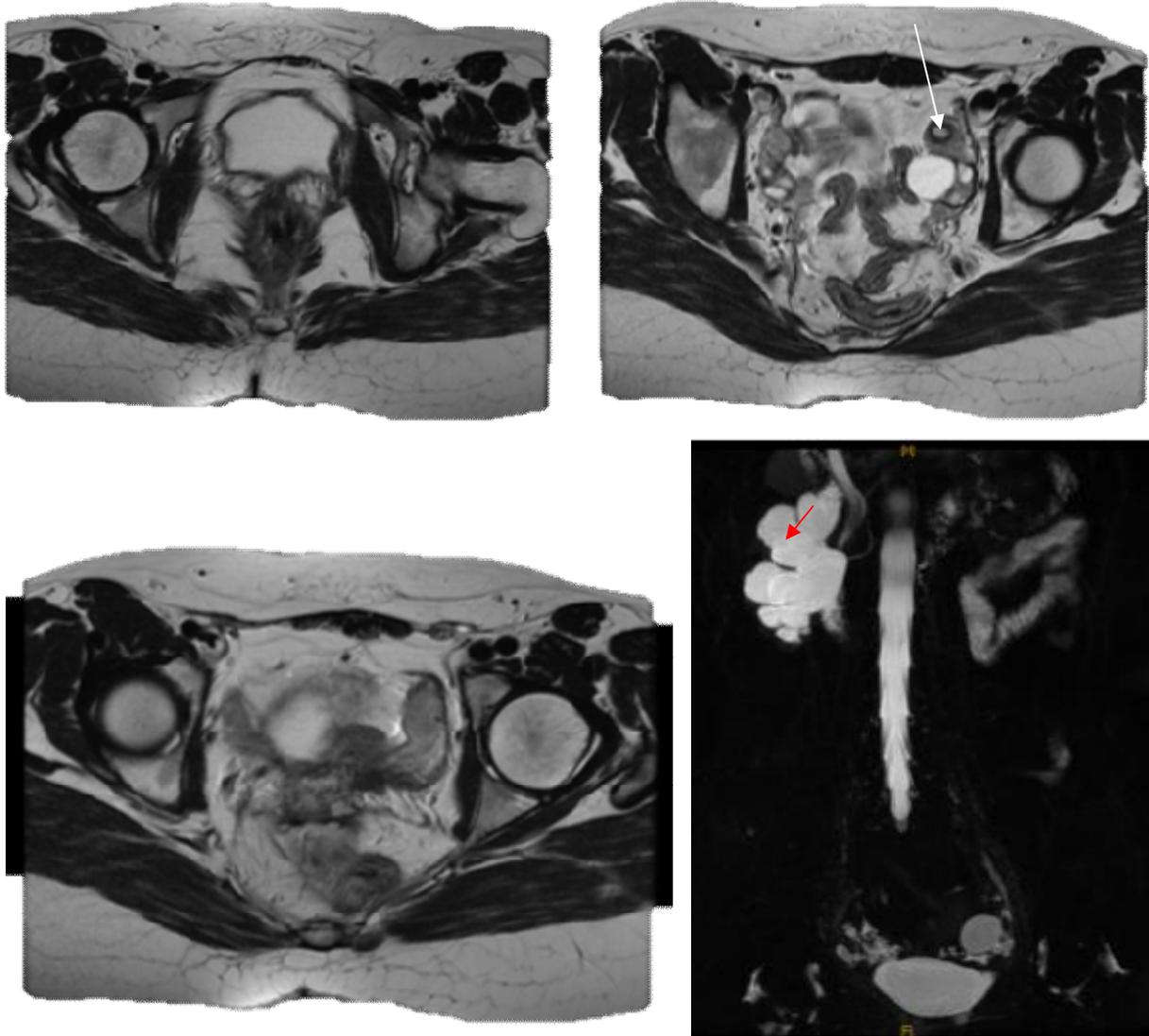


Figure 2 : 26 ans, stérilité primaire

Echo pelvienne : hypoplasie de l'utérus

séquences T2:a,b,c: axiale, d: coronale: Aplasie vaginale .

Absence d'individualisation du col et de l'isthme utérin avec individualisation d'une corne rudimentaire borgne à gauche avec un endomètre centrale hyperintense

(flèche blanche)

Syndrome de jonction pyélo-urétéral droit (flèche rouge)

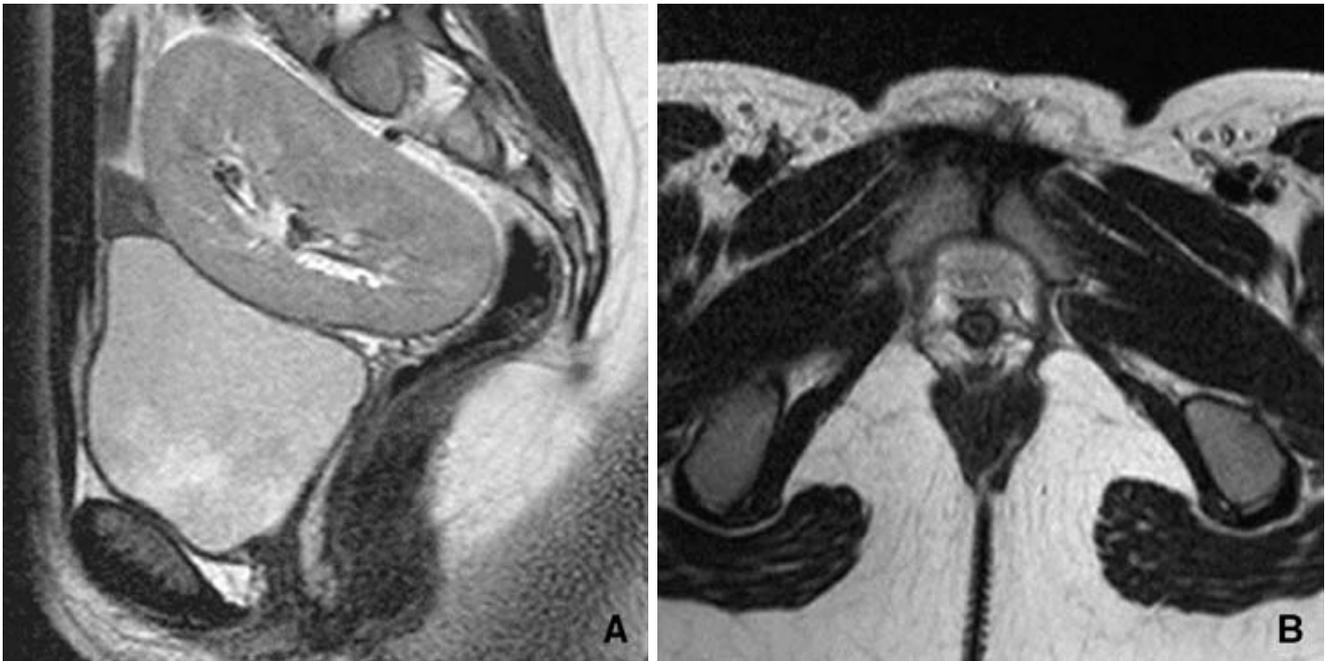


Figure 3

A, B. Coupes sagittale (A) et axiale (B) en pondération T2. Syndrome de Mayer-von Rokitansky- Küster-Hauser associant agénésie utérovaginale et rein unique pelvien (A).

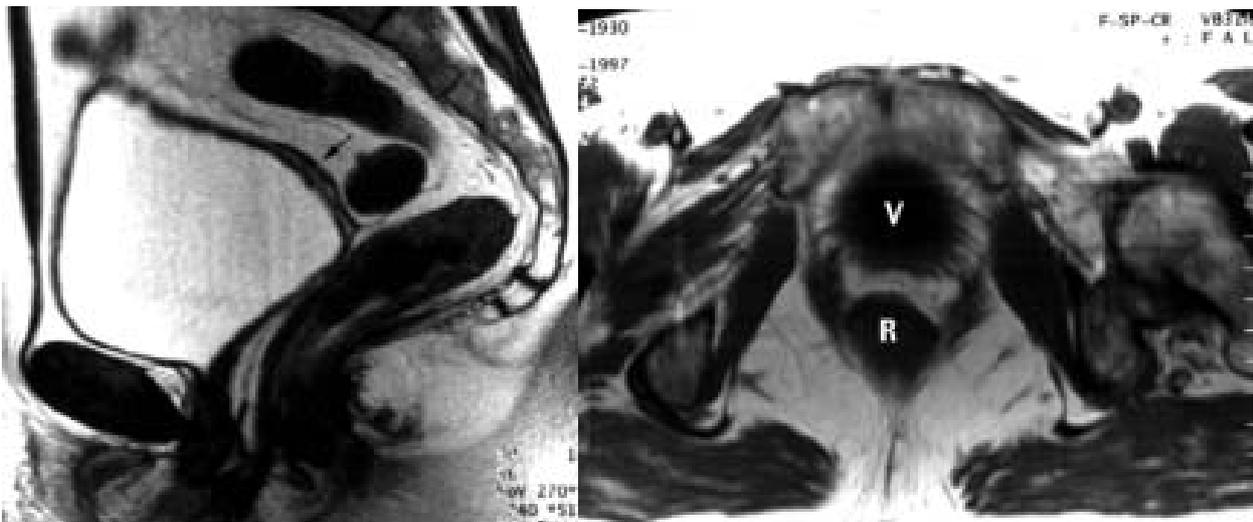


Figure 4 : Aménorrhée primaire normohormonale. Syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser.

IRM• a : en coupe sagittale.

• b : en coupe transversale.

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 (→).

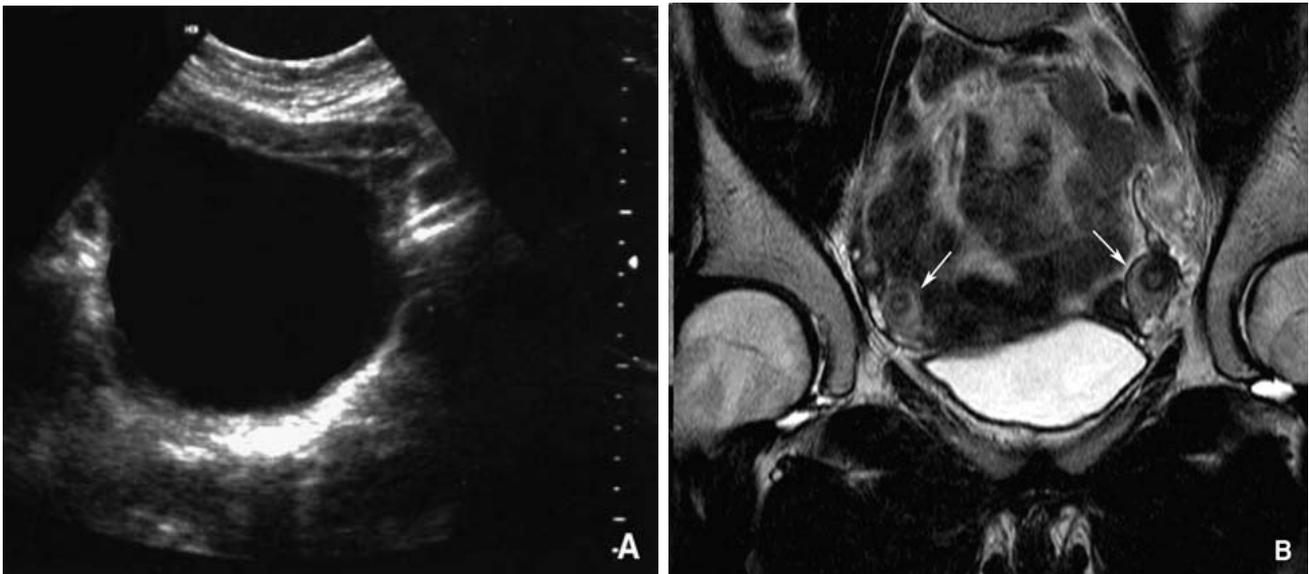


Figure 5 :Syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser.

A. Échographie sus-pubienne, aucune structure utérovaginale n'est repérable en échographie.

B. Supériorité évidente de l'imagerie par résonance magnétique, qui repère deux petites cornes rudimentaires haut situées contre les parois pelviennes (flèches).

B. Aplasie unilatérale ou utérus unicorne : (AFS class II)

L'utérus unicorne est une aplasie utérine unilatérale complète liée à l'absence de développement du canal de Müller d'un côté, ou à son arrêt très précoce avant le croisement du ligament inguinal [51.62]. Il n'existe dans ce cas aucune ébauche de nodule utérin, aussi rudimentaire soit-il. L'annexe est développée de façon variable, parfois complète avec trompe et ovaire normaux (aplasie mullérienne partielle unilatérale) , parfois la trompe est totalement ou partiellement absente (aplasie mullérienne totale unilatérale), et parfois enfin l'ovaire est également absent (aplasie gonado-mullérienne totale unilatérale).

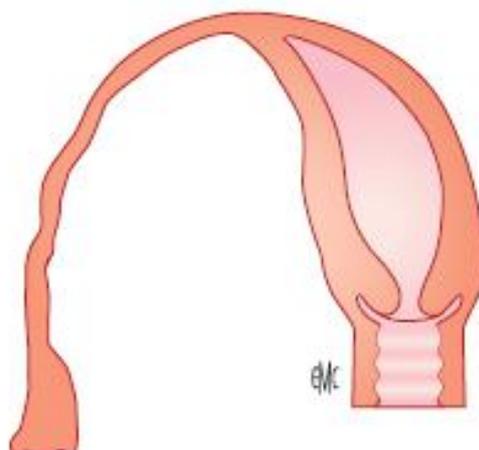
L'utérus pseudo-unicorne est une aplasie utérine unilatérale incomplète. Il s'agit d'un héli-utérus bien développé flanqué d'un nodule rudimentaire controlatéral [51.62]. Le nodule rudimentaire est plus ou moins développé, et peut comporter une cavité endométriale fonctionnelle de taille variable. Pour certains

auteurs, il n'y a jamais de communication entre l'hémi-utérus normal et la corne rudimentaire [62], alors que pour d'autres auteurs cette communication existe dans 10 à 28 % des cas [51.63, 64, 65, 66].

Nous traitons dans un même chapitre ces deux malformations, car si les manifestations cliniques peuvent être un peu différentes, les images hystérogaphiques sont les mêmes, ainsi que les complications obstétricales. Comme nous l'avons vu précédemment, l'utérus pseudo-unicorné est beaucoup plus fréquent que l'unicorné vrai. Les manifestations cliniques sont variables, mais il est important de noter que, dans de nombreux cas, ces malformations sont totalement asymptomatiques et n'empêchent pas de mener une grossesse à terme [51.67, 68, 69, 70].

L'IRM retrouve la configuration latérodéviée de l'utérus, qui présente une forme de banane [51.71, 72]. L'IRM permet également de mettre en évidence la corne rudimentaire dans les utérus pseudo-unicornés, et de rechercher une communication entre les deux cornes [51.72].

1. L'utérus unicorné vrai (aplasie unilatérale complète)



On retrouve échographiquement : un utérus fortement latéro-dévié, ce critère s'appréciant mieux par voie sus-pubienne (repère de la ligne médiane) que par voie vaginale ; son volume est réduit en longueur et en épaisseur et il présente souvent

un aspect ellipsoïde ; la cavité utérine en coupe frontale (écho 3D) n'a pas sa forme triangulaire habituelle, mais présente un aspect en flammèche (fig.6) [32]; l'absence de rein homolatéral à la corne manquante est très fréquente dans les formes complètes. L'hystérogrophie montre une cavité fusiforme se terminant par une trompe unique de morphologie normale.

L'aspect observé en IRM est équivalent(Fig 7 ,8) : 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.

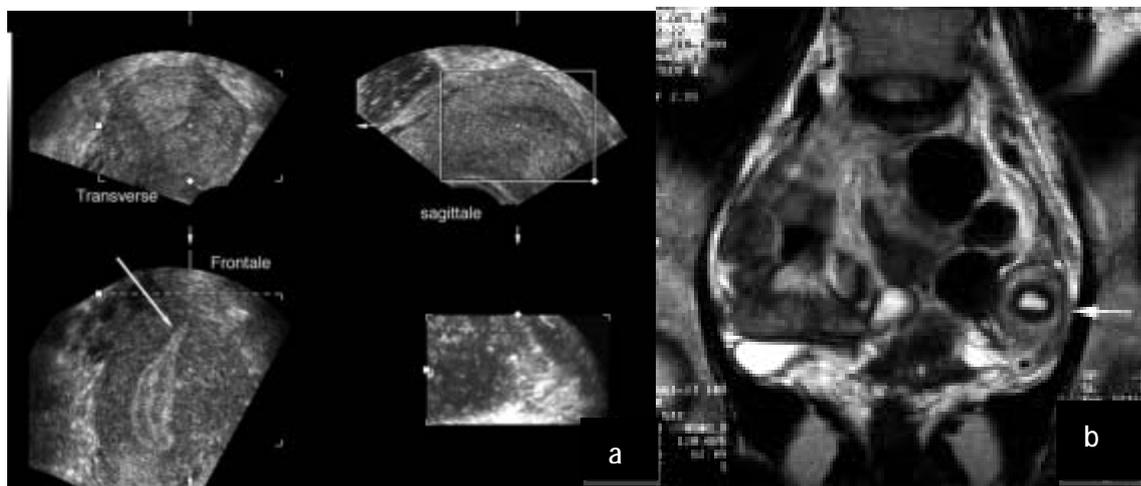


Figure 6. Utérus unicorne.

- a : échographie vaginale 3D, la cavité présente en coupe frontale un « aspect en flamme de bougie ». La portion interstitielle de la trompe est bien visible (flèche).
- b : IRM coupe frontale T2. La corne utérine gauche avec son endomètre en hypersignal séparé du myomètre par la zone de jonction est visible au contact de la paroi pelvienne gauche (→).

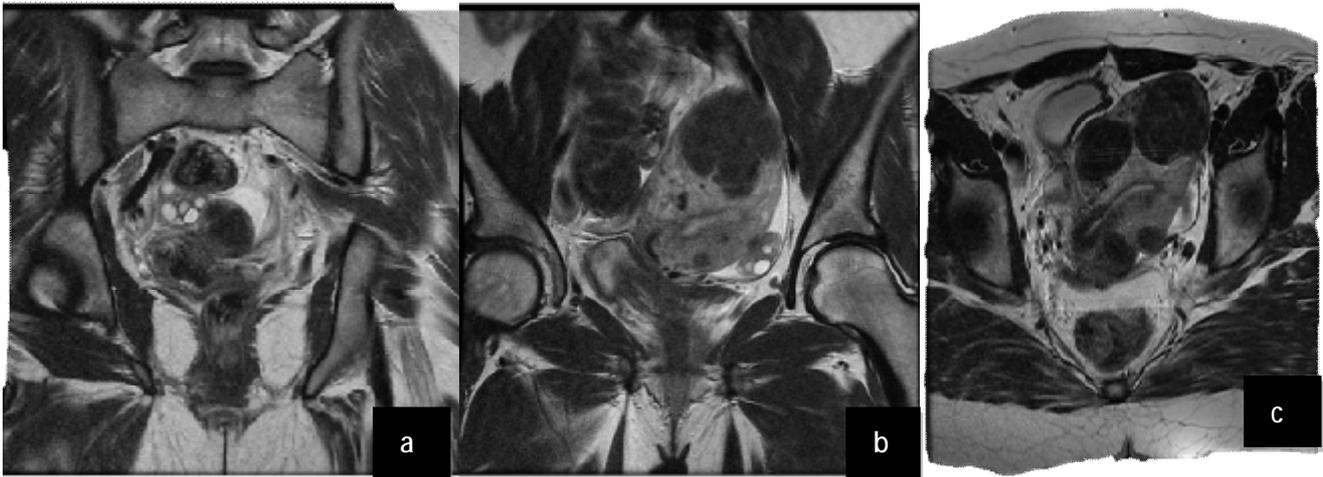


Figure 7: 37 ans, bilan d'infertilité_Séquences T2 : a , b: coupes coronales, c: coupe axiale: La ligne endométriale est fine, très latéro-déviée à gauche → utérus unicorne
Les deux ovaires sont identifiés

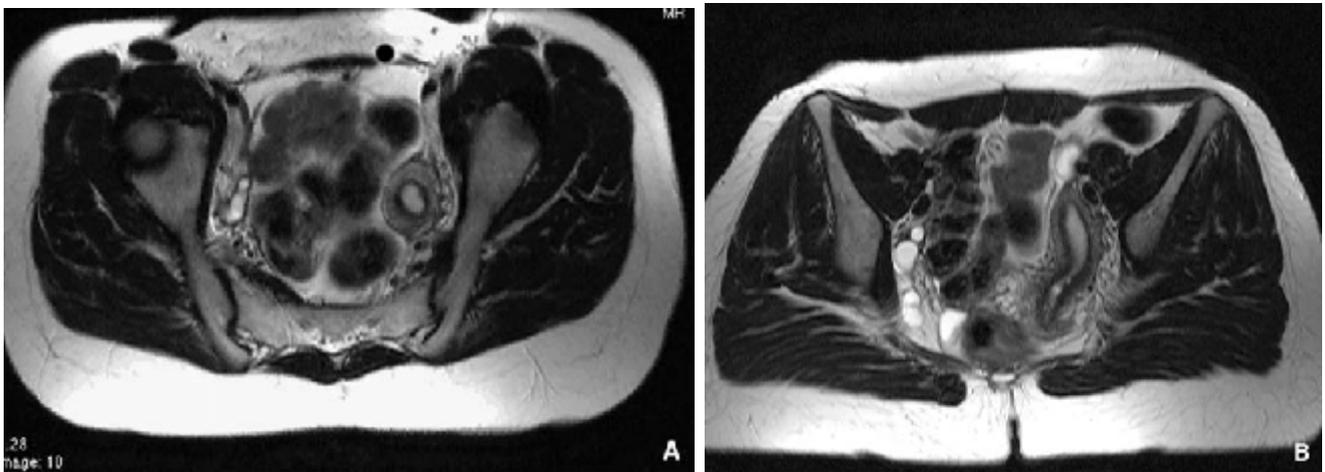
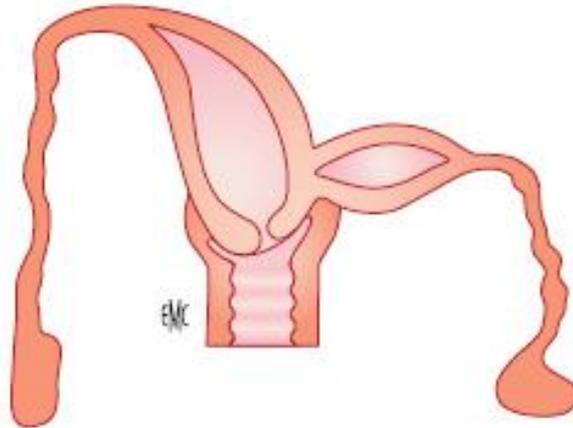


Figure8 : Utérus unicorne gauche, aspect en imagerie par résonance magnétique en séquence T2. Bonne visualisation de la corne utérine, contre la paroi pelvienne gauche en coupe axiale (A) avec aspect en « flammèche » de la cavité en coupe frontale (B).

2. L'utérus pseudo-unicorné (aplasie unilatérale incomplète)



L'IRM est plus fiable que l'échographie et l'hystéroggraphie (fig. 9 [32] et permet de distinguer les formes non fonctionnelles (corne rudimentaire controlatérale, dont le signal est identique à celui du myomètre) d'une forme fonctionnelle (présence d'un endomètre et/ou d'une hématométrie en l'absence de communication avec la corne principale). (fig10).

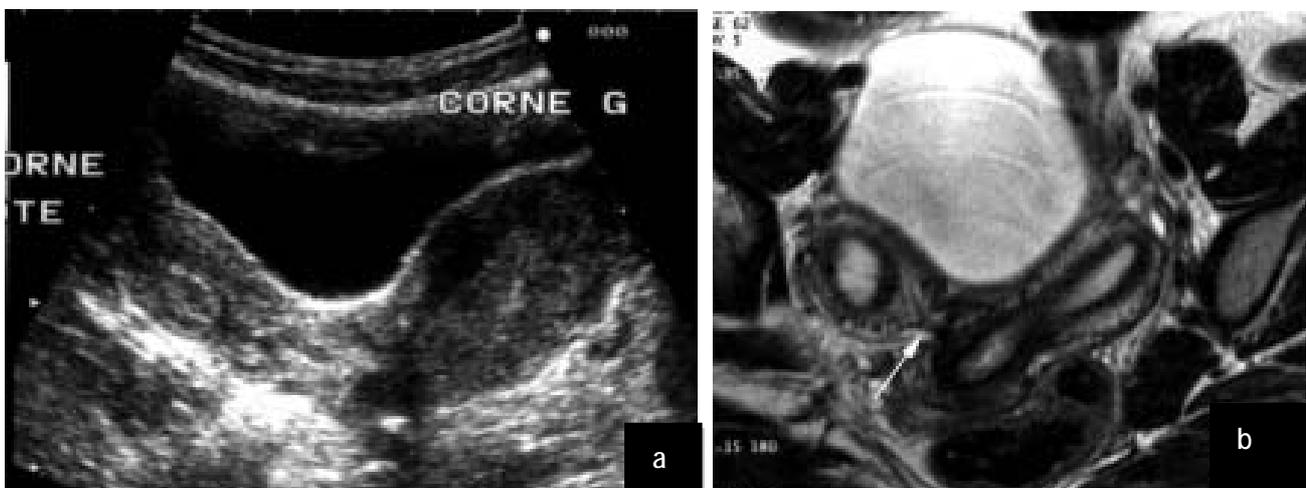


Figure 9. Utérus pseudo-unicorné.

- a : écho sus-pubienne coupe transversale, aspect d'utérus bicorne, mais d'aspect asymétrique, la corne droite apparaissant nettement plus petite.
- b : IRM coupe axiale T2 : corne gauche normalement développée avec bonne visualisation de la cavité cervico-isthmique, la corne droite est borgne (absence d'isthme et de col) (→), mais apparaît fonctionnelle (différenciation endomètre-myomètre).

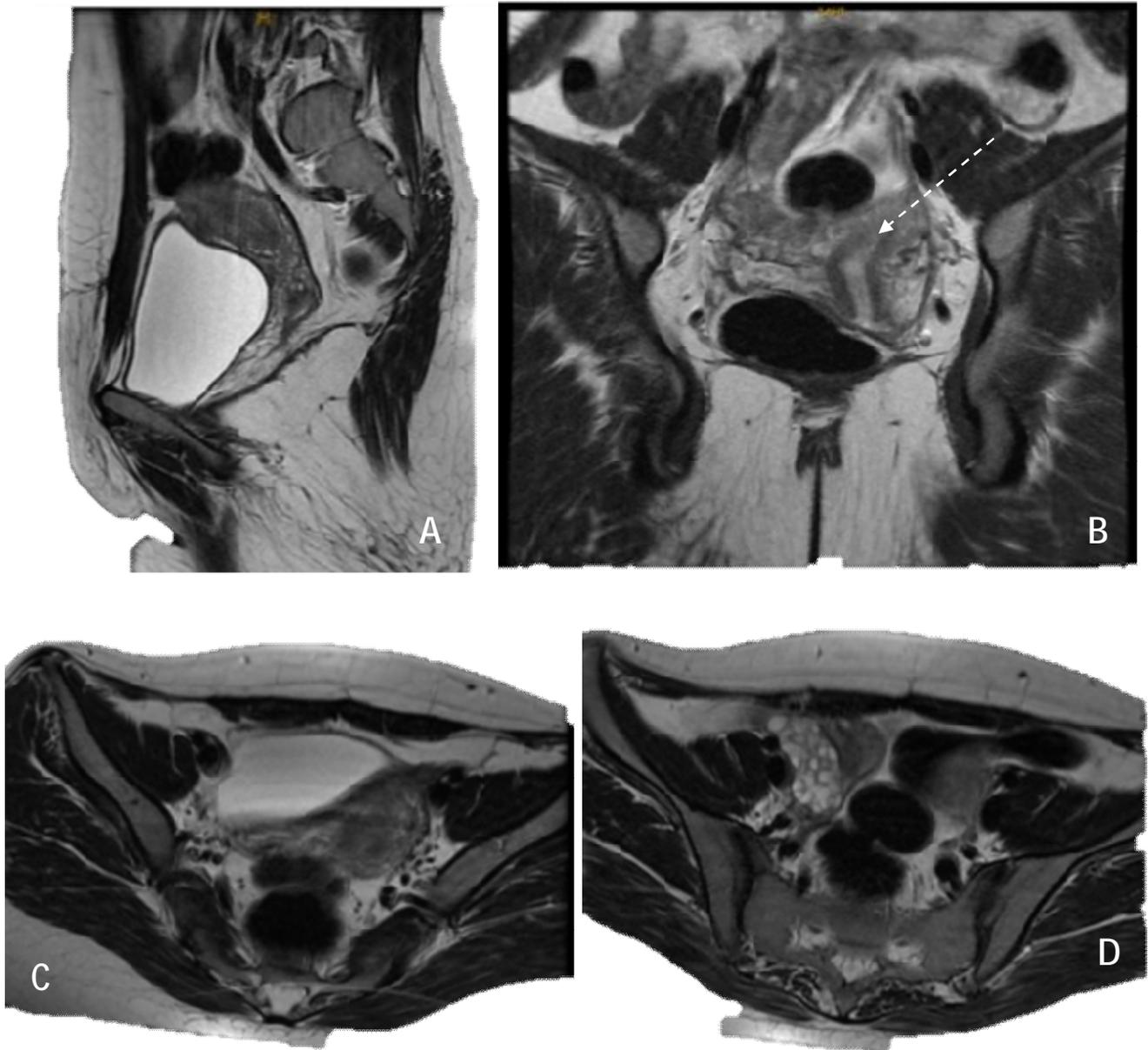
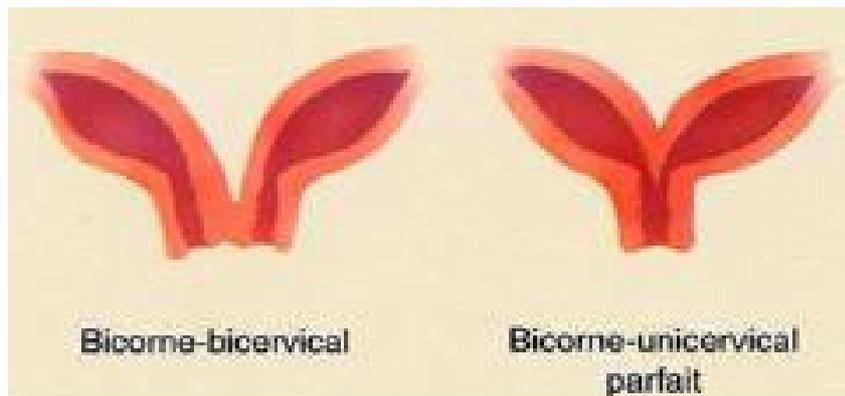


Figure10: séquences T2: A : coupes sagittales; B: coupe coronale; C, D: coupes axiales: Utérus fortement latéro déviée à gauche.
 présence à droite d'une corne rudimentaire non fonctionnelle (sans endomètre),
 reliée au col. À noter un ovaire multifolliculaire

II. Les héli-matrices ou utérus bicornes



Comme les autres malformations utérines, il s'agit souvent d'une malformation asymptomatique. L'utérus bicorne est lié à un arrêt de l'organogenèse entre les 10e et 12e semaines de grossesse, avec anomalie de la fusion des deux canaux de Müller.

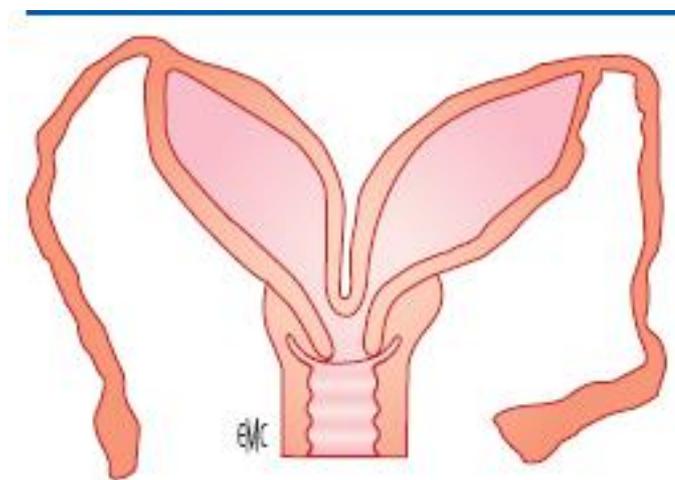
On distingue, comme nous l'avons vu dans la classification, les utérus bicornes bicervicaux perméables, les utérus bicornes unicervicaux perméables et les utérus bicornes bicervicaux avec rétention menstruelle unilatérale. La malformation peut être symétrique ou asymétrique.

Extérieurement, l'utérus présente deux cornes distinctes séparées par une échancrure, et chaque corne présente une cavité endométriale propre. Intérieurement, on trouve un éperon correspondant à l'accolement des deux canaux de Müller. Le col est unique ou double, s'abouchant dans un seul vagin ou dans deux hémivagins.

L'utérus bicorne bicervical perméable correspond à l'utérus didelphe des Anglo-Saxons.

Le diagnostic positif repose sur les examens d'imagerie. L'hystérogographie peut orienter, mais ne permet en général pas de faire le diagnostic différentiel avec les utérus cloisonnés. Les examens les plus utiles pour le diagnostic sont l'échographie avec sondes vaginale et abdominale, permettant de rechercher également une malformation rénale associée, et l'IRM permettant de rechercher une malformation rénale et des lésions d'endométriose associées.

A -Utérus bicorné-bicervical (AFS class III)



Lié à une absence complète de fusion des canaux de Müller, l'utérus bicorné-bicervical peut présenter ou non une cloison vaginale. Lorsqu'elle est présente, elle peut entraîner la fermeture d'une des cavités vaginales (utérus bicorné-bicervical avec hémivagin borgne). Dans ce cas, il apparaît une symptomatologie d'appel à la puberté à type de douleurs pelviennes, plus ou moins permanentes, à renforcement cyclique .

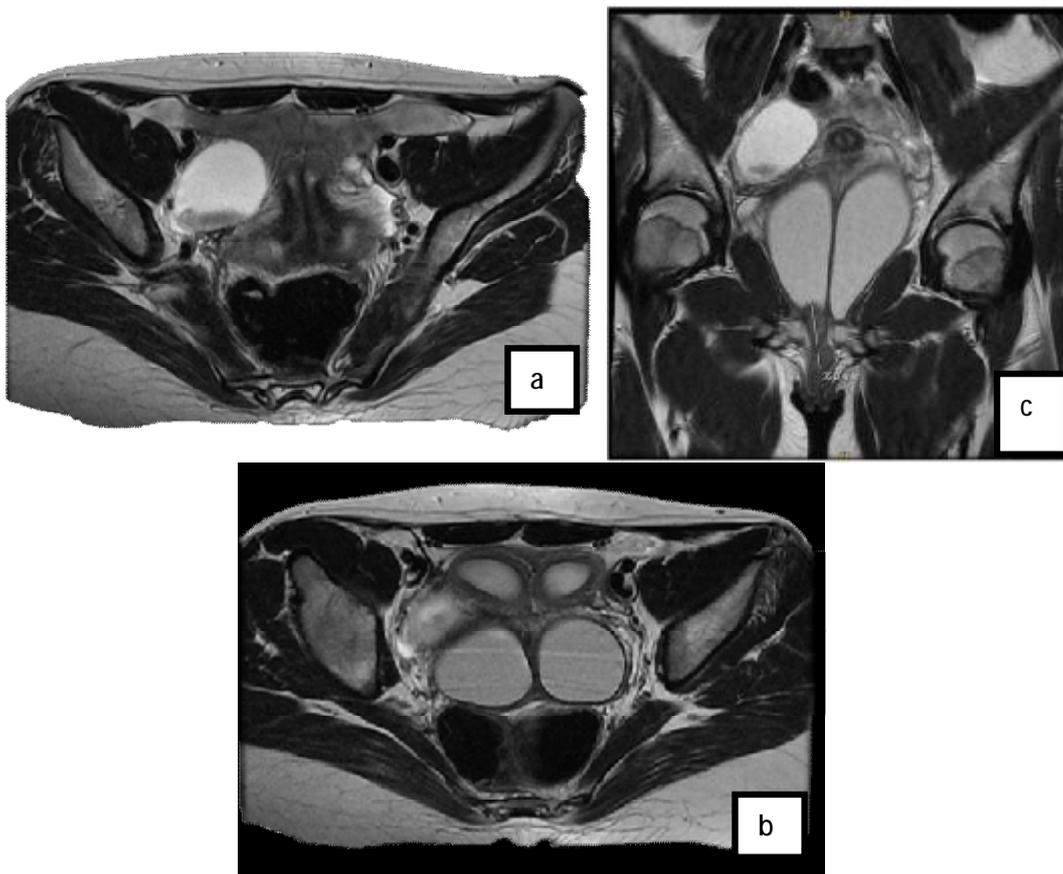
a -L'utérus bicorné bicervical avec héli-vagin borgne :

L'échographie retrouve la corne utérine distendue sous forme d'une masse liquidienne bilobée (hématométrie + hématocolpos) à contenu finement échogène

(sang). Lorsqu'elle est volumineuse, elle peut prendre un aspect arrondi et simuler un kyste ovarien endométriosique

c'est alors l'étude systématique des fosses lombaires qui redresse le diagnostic montrant de façon constante une agénésie rénale du côté de la rétention.

En IRM :fig 11.12 ;13 :le signal hyper-intense en T1 de la rétention menstruelle signe sa nature hématique. De plus, la vue panoramique du pelvis permet de visualiser deux héli-utérus accolés par l'isthme, ils s'abouchent d'un côté dans un hémivagin perméable et de l'autre côté dans un hémivagin borgne. L'IRM permet aussi de rechercher d'éventuelles lésions d'endométriose ovarienne ou péritonéale secondaires au reflux menstruel tubaire fig 14. [32,51]



14ans, aménorrhée primaire

Figure 11: séquences T2 a,b: coupes axiales, c: coupe coronale. Utérus bicorne bicervical associé à deux héli vagins avec héli vagin gauche borgne et atrésie du tiers inférieur du vagin responsable d'un hématocolpos. À noter une lésion kystique de l'ovaire droit

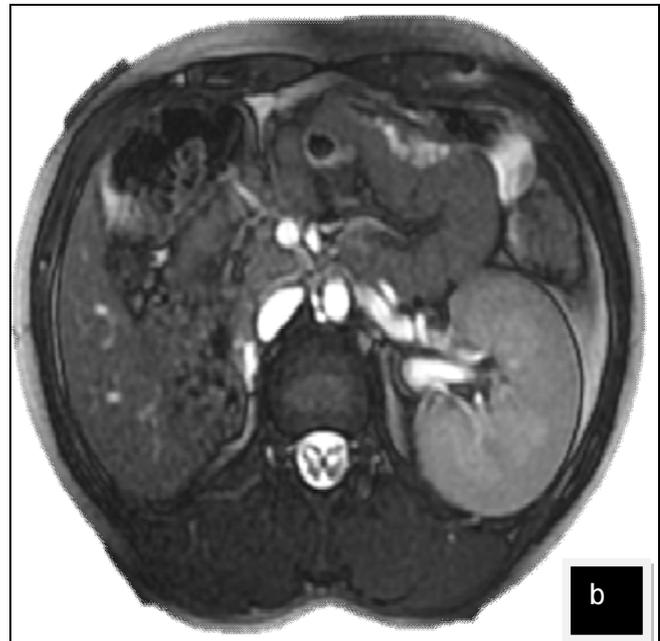
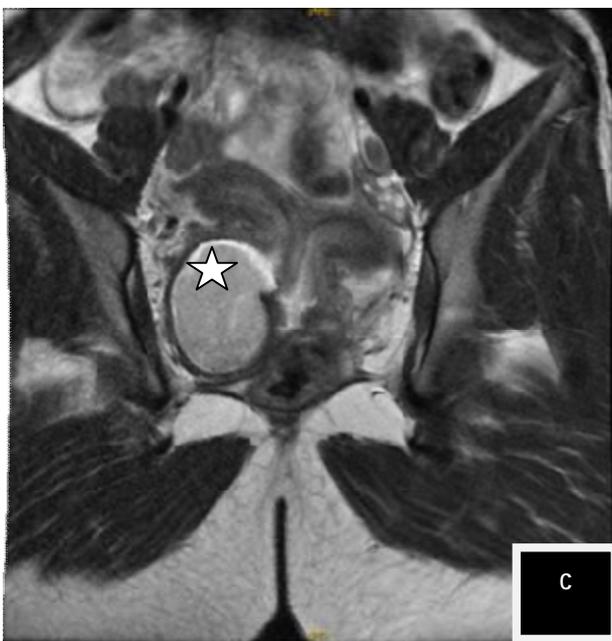
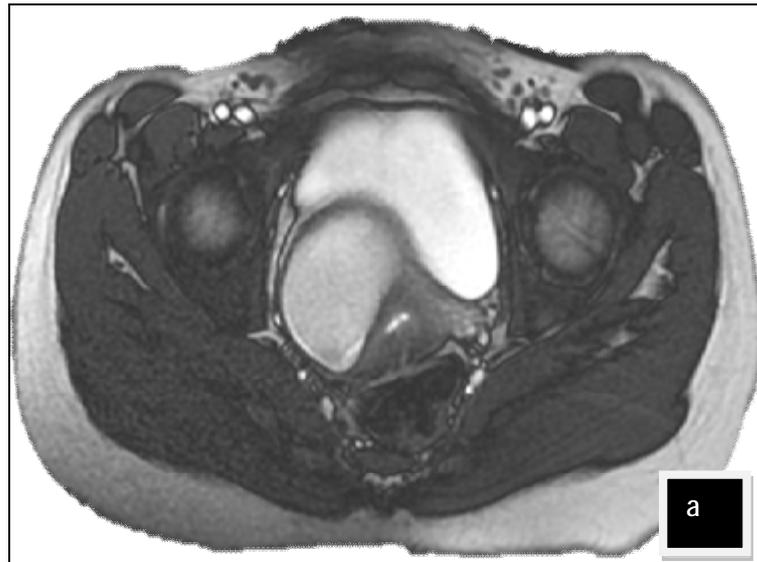


Figure 12: 13ans, ménarche à l'âge de 12ans.

Echo : utérus bicorne bi-cervical avec hémocolpos

IRM :séquences T2 a,b: coupes axiales, c: coupe coronale : 2 héli-matrices utérines avec deux cornes et deux cols .Plus en bas, on individualise deux hemivagins , dont celui à droite est le siège d'une rétention hématisque (hémivagin borgne ☆)

Agénésie du rein droit avec rein gauche en hypertrophie compensatrice

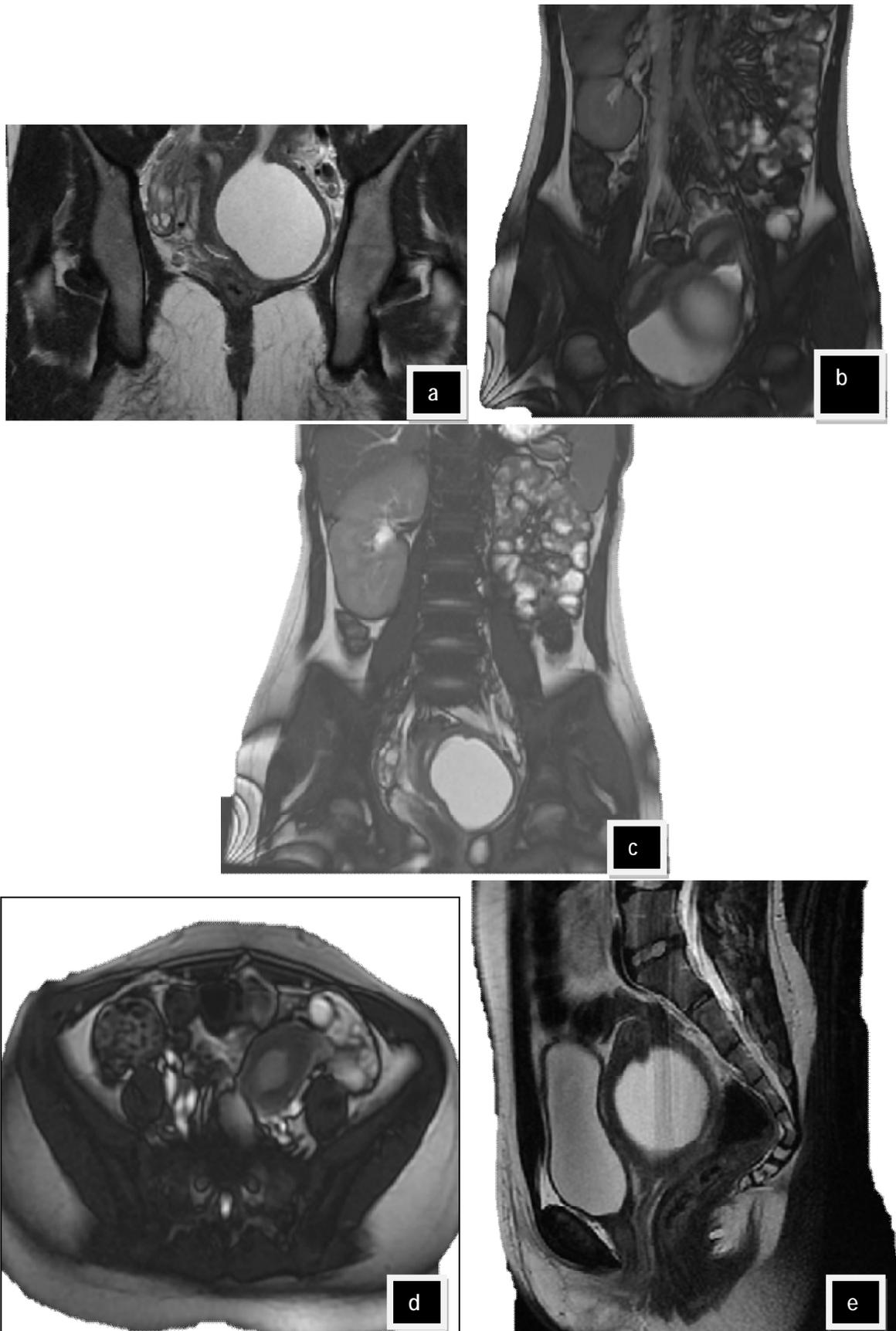


Figure13: séquences T2 ;a,b,c:coupes coronales, d:coupe axiale,e:coupe sagittale:
 Utérus Bicorne bicervicale avec 2 hémivagins.
 Et un héli vagin gauche borgne avec hémocolpos et hématométrie
 Agénésie du rein gauche

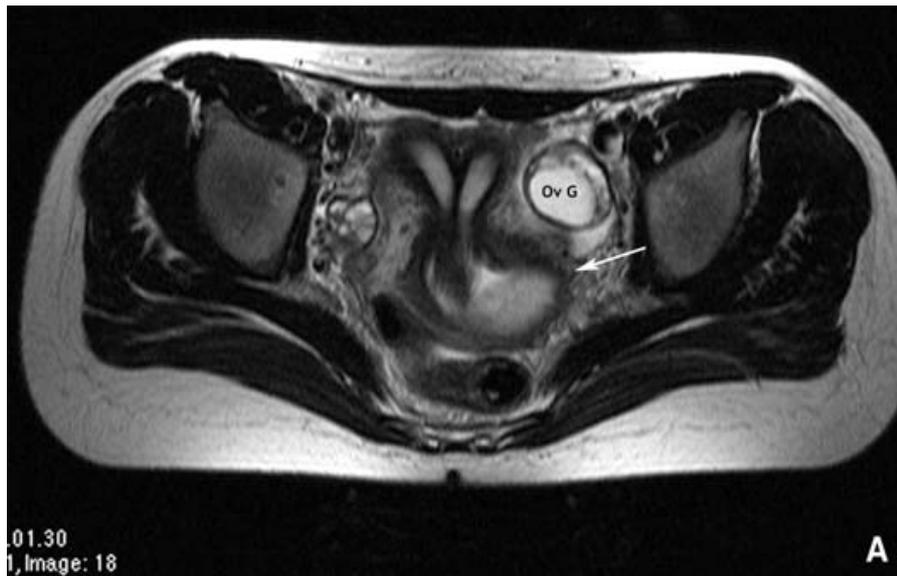


Figure14 . Utérus bicorne avec hémivagin borgne gauche : imagerie par résonance magnétique en séquence T2, l'hématocolpos (flèche) est bien visible en coupe axiale (A) et sagittale (B).

b-Utérus bicorne bicervical perméable :

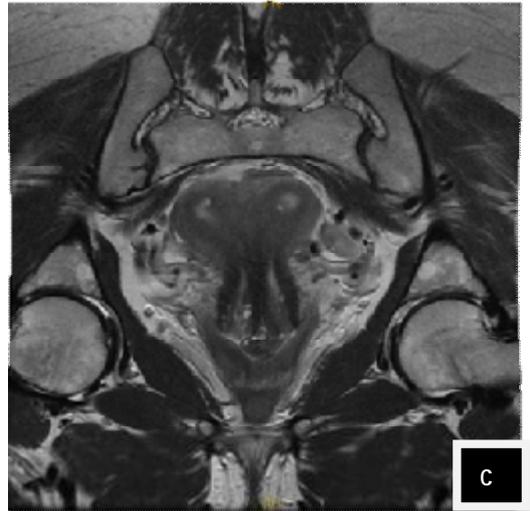
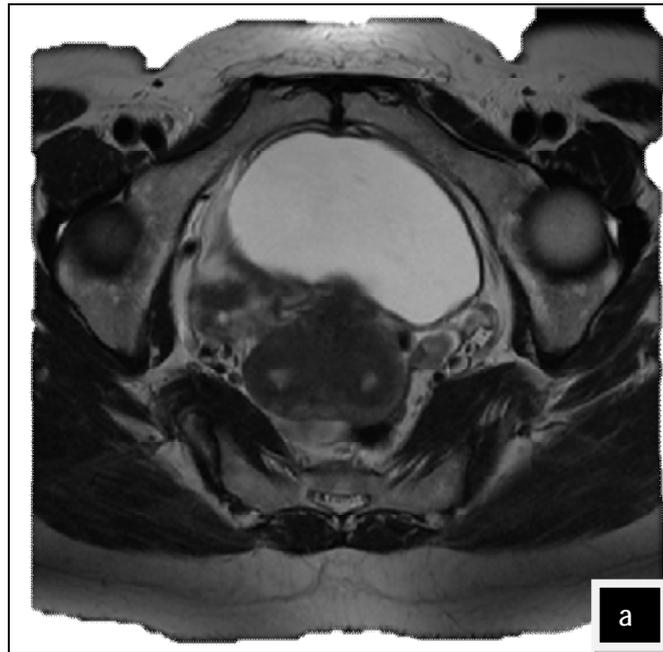
Il s'agit d'une situation rare. On retrouve cliniquement deux cols bien distincts. Échographiquement, les deux héli-utérus sont nettement séparés avec visualisation fréquente d'invagination de la paroi vésicale postérieure entre les deux héli-utérus (signe du « V » vésical) (fig. 16a) [32]

L'échographie met en évidence également les deux isthmes et cols ; les cornes utérines peuvent être asymétriques.

En Doppler couleur, chaque corne utérine possède sa propre vascularisation identique à celle d'un utérus normal[32] (fig. 16c)

L'IRM montre l'anatomie zonale propre à chaque héli-utérus, en effet elle peut facilement visualiser, en séquences pondérées T2, la présence de deux cornes utérines centrées par l'endomètre en hyper-signal, nettement divergentes (fig 15)

Les malformations rénales sont présentes dans 30 % des cas [32]. En revanche, il y a peu de risque obstétrical.



42 ans, G6 P2 (1EV, 1 accouchement prématuré, 4FC) . La patiente rapporte des douleurs pelviennes chroniques avec Troubles mictionnels

Figure 15: a,b: coupes axiales T2. c: coupe coronale T2: 2 hémimatrices avec deux cornes séparées et 2 cols utérins, chaque hémimatrice a une anatomie zonale avec un endomètre et une zone jonctionnelle. Les deux sont séparées par un tissu myométrial.

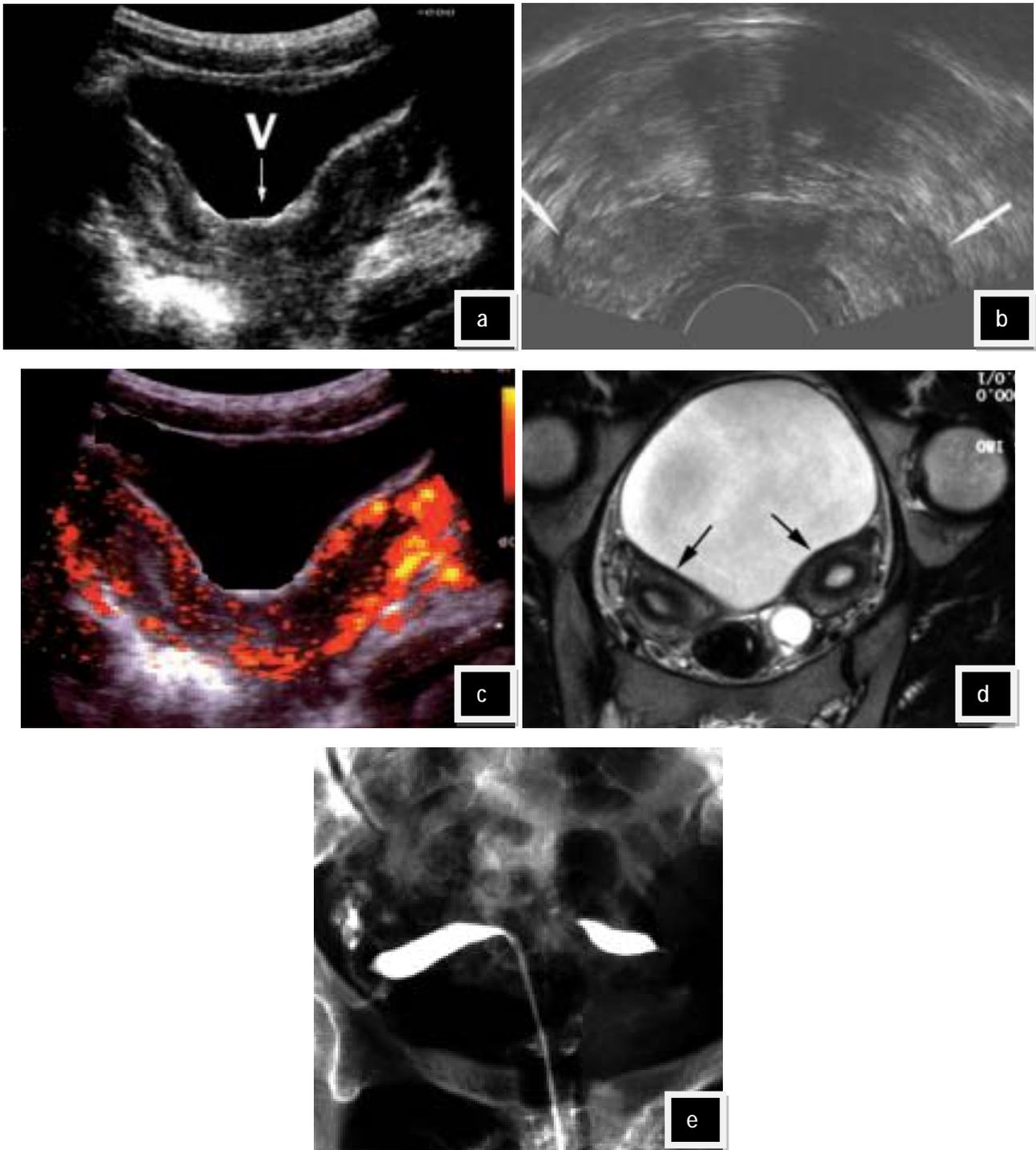
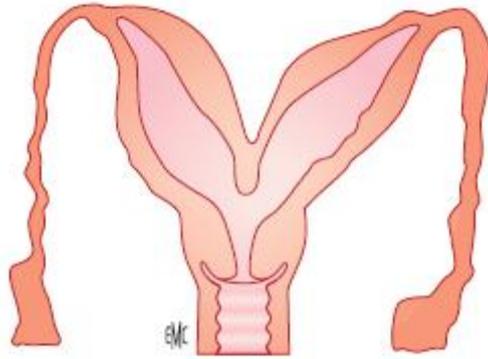


Figure 16. Utérus bicorne bicervical perméable (didelphie).

- a : écho sus-pubienne : les deux cornes utérines sont nettement séparées par un V vésical.
- b : écho vaginale : coupe transverse. L'étude ici est plus difficile en raison de l'importante divergence des 2 cavités (flèches).
- c : en Doppler puissance chaque corne possède sa propre vascularisation.
- d : IRM T2 : les deux cornes utérines (→) séparées par la vessie sont repérées grâce à la bonne différenciation endomètre-myéomètre.
- e : hystérographie, les cornes utérines injectées l'une après l'autre divergent de 180°

c-Utérus bicorne unicervical (AFS class IV)



La forme complète présente un col, deux isthmes et deux cornes divergentes, alors que la forme partielle présente un col, un isthme et deux cornes divergentes. Dans certains cas, la taille des cornes utérines est inégale.

L'échographie montre la divergence des 2 cornes utérines, (angle formé par les 2 cavités supérieur à 60° ; distance entre les deux ostium supérieure à 4 cm) avec signe du « V » vésical. Néanmoins, la divergence entre les 2 hémi-utérus n'est

pas toujours aussi prononcée, pouvant poser des problèmes de diagnostic différentiel avec l'utérus cloisonné. Fig 17[51]

En IRM, les séquences pondérées T2 perpendiculaires et parallèles au plan de l'utérus, montrent chaque hémi-cavité en hyper-signal et qui est bordée par sa propre zone fonctionnelle, elle-même entourée de son propre myomètre. Fig 18 ,19 ,20[32,51]

En coupe frontale, le myomètre a une échancrure supérieure à 1 cm. A la partie inférieure de la jonction entre les deux cavités, une zone fibreuse en hyper-signal peut être observée. [4,32,51]

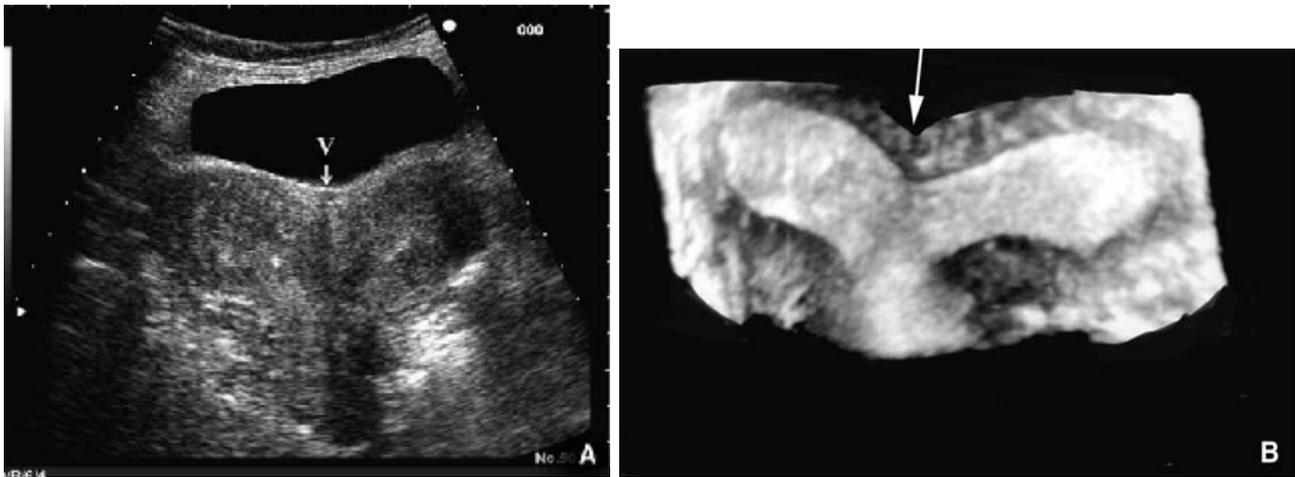


Figure 17. Utérus bicorne unicervical, échographie.

A. Voie sus-pubienne, V vésical séparant les deux cornes utérines qui se rejoignent au niveau de l'isthme.

B. Échographie vaginale, coupe frontale 3D : échancrure du fond utérin (flèche) et divergence des cavités à 180°.



Figure 18. Utérus bicorne unicervical, aspects en imagerie par résonance magnétique.

A. En coupe axiale T2, présence de deux cornes accolées et possédant leur propre zone jonctionnelle entourée de myomètre.

B. La coupe frontale dans l'axe de l'utérus montre une échancrure médiane du myomètre fundique supérieure à 1 cm (flèche).

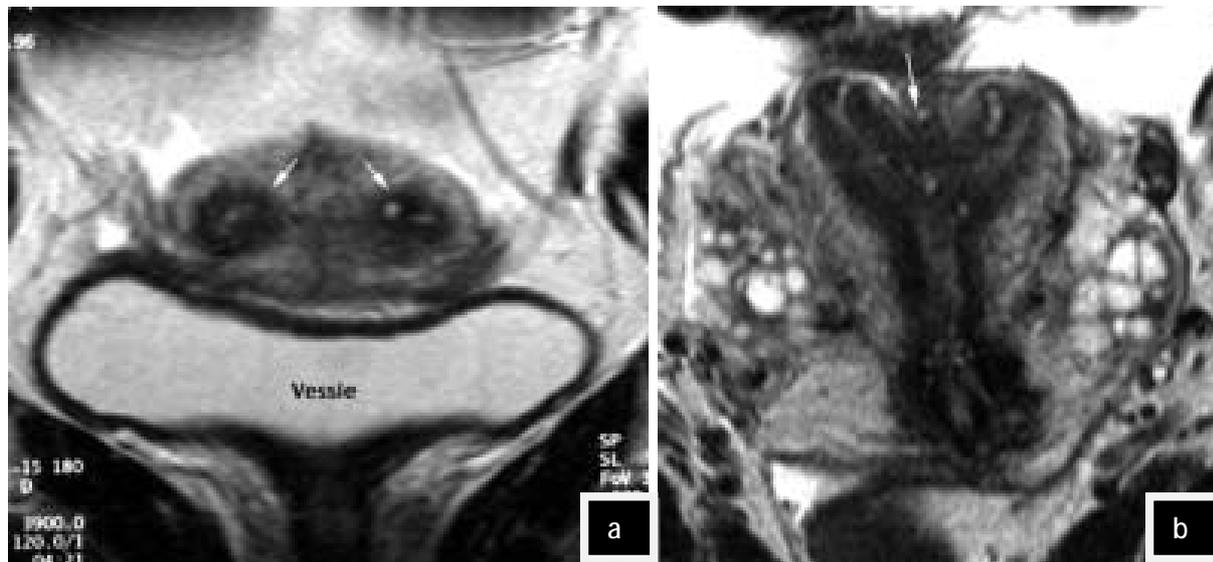
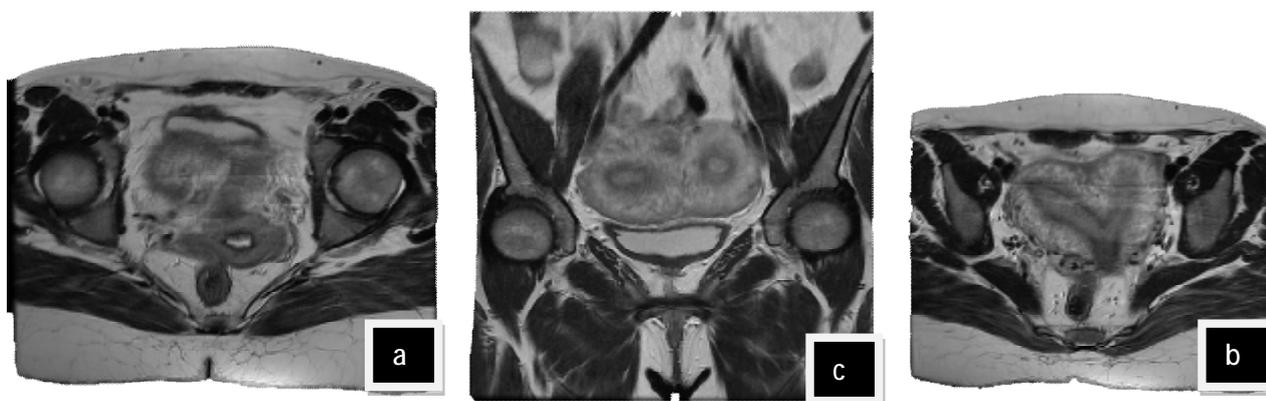


Figure 19. Utérus bicorne unicervical partiel avec échancrure du fond utérin en IRM, séquence pondérée T2.

- a : la coupe axiale perpendiculaire au fond utérin montre deux hémicavités bordées par deux zones jonctionnelles (→) séparées par du myomètre
- b : la coupe frontale dans l'axe de l'utérus montre une échancrure médiane du myomètre fondique supérieure à 1 cm (→).



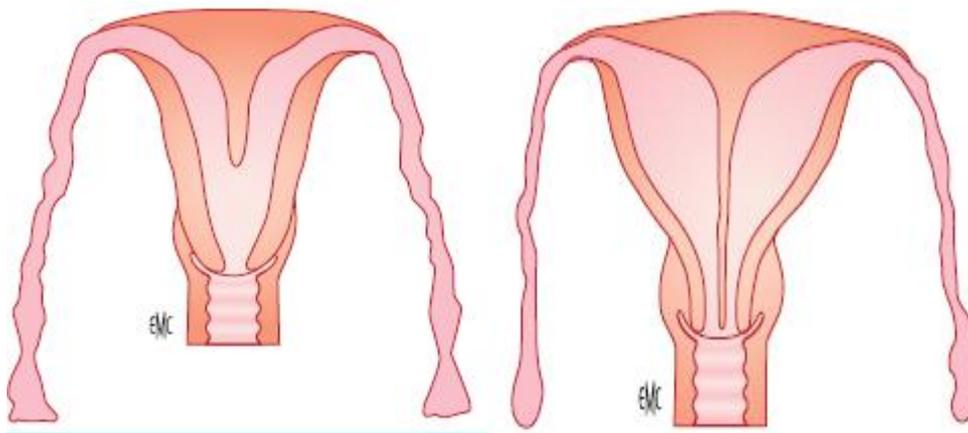
30 ans, 2 FC + Acc prématuré à 7 mois. Echo : 2 héli-matrices bicorne ou cloisonné ?

Figure 20: séquences T2, a,b: coupes axiales, c: coupe coronale. Présence de 2 héli-matrices utérines, chacune ayant son endomètre, sa zone jonctionnelle et son moyométre, les 2 cavités des 2 héli-matrices sont espacées de 6 mm . Individualisation d'un seul col utérin d'aspect normal

III. UTÉRUS CLOISONNÉ (AFS class V)

Dû à l'absence de résorption de la zone d'accolement des canaux de Müller, c'est la malformation la plus fréquente. Elle entraîne la persistance d'une cloison ou d'un septum fibreux sagittal médian au sein de la cavité utérine. Cette cloison est de hauteur variable pouvant intéresser le col ou être limitée à la cavité utérine. L'utérus cloisonné s'accompagne d'un risque de fausse couche, qui survient en cas d'implantation du sac gestationnel au contact du septum faiblement vascularisé.

L'absence de malformation rénale est la règle ici.



Selon la longueur de la cloison, on distinguera :

- l'utérus cloisonné total : le septum médian est complet, divisant l'utérus en deux hémicavités qui s'ouvrent par deux orifices voisins sur un col unique (fig. 21a)[32]. Elle est parfois en continuité avec une cloison vaginale sagittale, pouvant faire discuter la possibilité d'un utérus bicorné bi-cervical, diagnostic différentiel parfois difficile [73, 74.75] ;
- l'utérus cloisonné sub-total : la cloison s'étendant jusqu'à l'isthme ;
- l'utérus cloisonné corporel : à l'hystérographie : on individualise deux hémicavités corporeales peu divergentes se rejoignant au niveau de l'isthme et du col. Échographiquement, on individualise une seule masse utérine et deux cavités

séparées par une cloison hypo-échogène. En coupe frontale (fig. 21b.)[32]par voie suspubienne ou par voie vaginale en coupe 3D ou 4D temps réel (fig. 21c {32.} le fond utérin reste bombé ou plat sans incisure marquée.

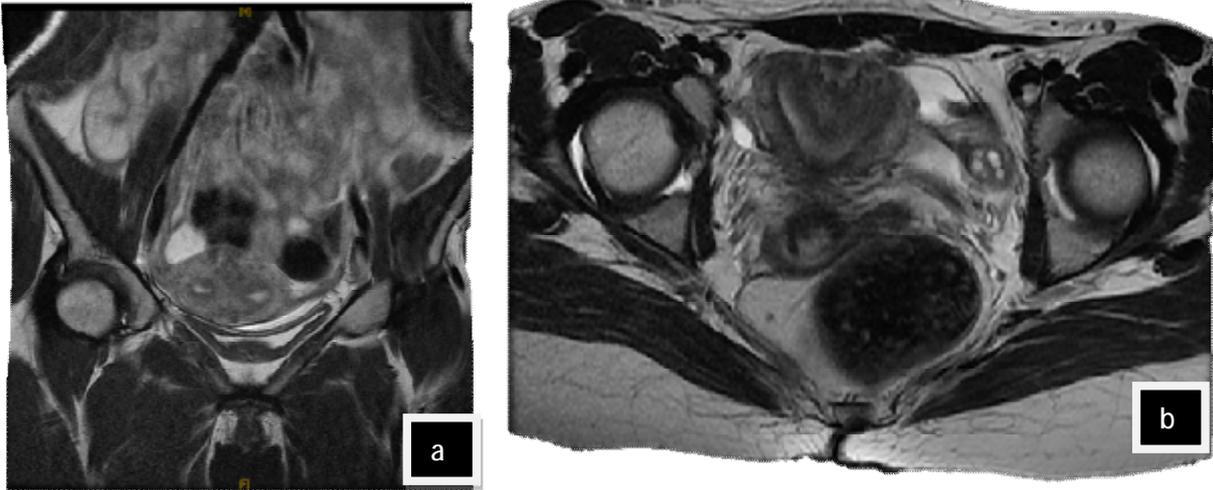
- L'utérus cloisonné fundique ou à fond arqué (fig.22 ; 23.24): il n'a pas de conséquence obstétricale.

En IRM, la cloison ou le septum présente typiquement un signal de type fibreux hypo-intense en T1 et T2. Ce septum sépare les 2 cavités utérines, matérialisées par l'hypersignal de l'endomètre, mais sans interposition de myomètre et avec une seule zone jonctionnelle entourant les 2 cavités (fig. 22 ;23.24 ;25). La distance entre les ostium est inférieure à 4 cm et l'analyse des contours externes du myomètre montre l'absence d'échancrure fundique ou de séparation des cornes utérines.



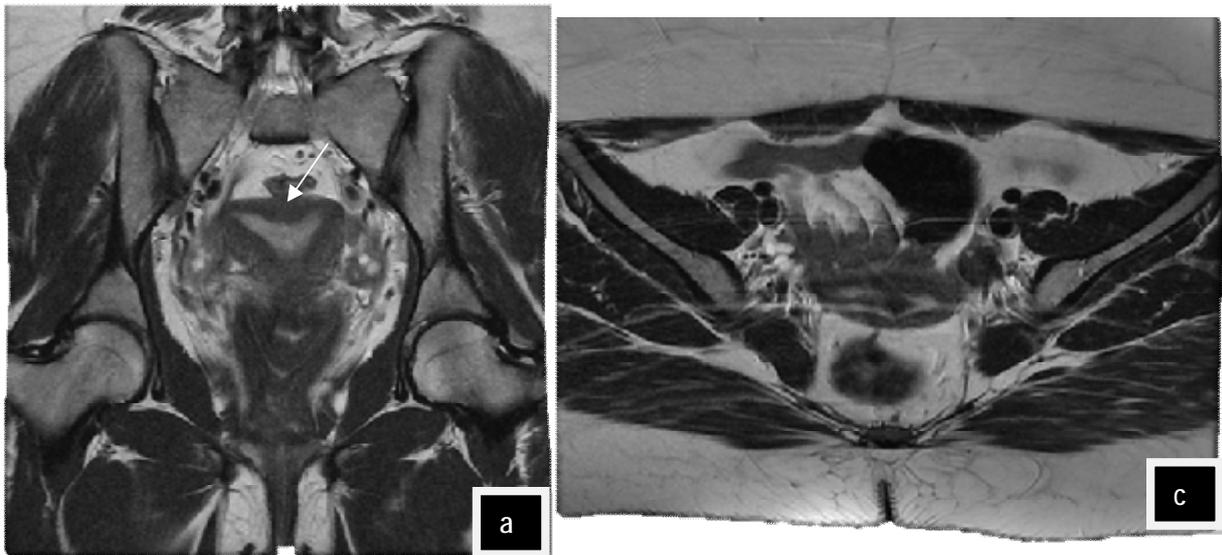
Figure 21. Utérus cloisonnés, imagerie.

- a : utérus cloisonné total, hystérogrophie. Les deux cavités sont peu divergentes et séparées par une cloison qui s'étend du fond au col.
- b : utérus cloisonné corporel échographie 2D sus-pubienne, deux cavités utérines divergentes, le fond utérin reste rectiligne.
- c : utérus cloisonné corporel, coupe frontale 3D par voie vaginale. Hauteur de la cloison : 20 mm. Largeur de la cloison entre les deux ostiums : 18 mm.



Maladie abortive

Figure 22: séquences T2: a: coupe coronale, b: coupe axiale: Présence de 2 cavités utérines qui sont séparées par une cloison qui s'étend du fond au col. les 2 cavités ayant un endomètre et un Myomètre :utérus cloisonné



25 Ans, douleurs pelviennes

Figure 23: a: coupe coronale T2, b: coupe axiale T2: Aspect divergent des cornes utérines avec un fond utérin plat en faveur d'un utérus à fond arqué(flèche)



Figure 24 :40 ans, Présentant une maladie abortive .
 séquences T2, a, b: coupe coronale c: coupe axiale: utérus cloisonné fundique ou à
 fond arqué avec un aspect plat de la séreuse fundique (flèche)
 Aspect normal du col de l'utérus et du vagin



Figure 25 :35 ans, célibataire suivi pour utérus myomateux avec persistance des
 métrorragies : séquences T2, a: coupe axiale; b, c: coupes coronales: 2 hémicavités
 utérines séparées par une cloison fibreuse en hyposignal T2 cervico corporelle (flèche) .
 Présence également de 2 hémivagins

Dans les utérus bicornes et cloisonnés (fig 26, 27, 28)[51],

L'IRM est théoriquement capable de faire la différence entre les deux formes.

En effet dans l'utérus bicorne, l'incisure fundique est retrouvée sur les coupes passant par le fond utérin, alors que le fond est convexe dans les utérus cloisonnés. Le fond utérin présente une encoche de plus de 1 cm dans les utérus bicornes [51.71]. La distance intercornuale dans les utérus bicornes est théoriquement supérieure à 4 cm [51.71, 72], avec divergence des deux cavités. Le septum des utérus cloisonnés se présente sous la forme d'une bande de largeur variable apparaissant en hyposignal en T2 [51.71, 72], séparant les deux cavités. La partie fundique de la cloison peut apparaître en hypersignal en T2 [51.71]. Mais la distinction entre bicorne et cloisonné reste cependant difficile et source d'erreurs [51.76]. Il est très important de bien étudier le fond utérin sur les différentes coupes [51.77].

L'IRM permet de voir s'il existe un ou deux cols, si le col présente un canal cervical, s'il existe une cloison vaginale. Elle permet également le diagnostic d'agénésie du col.

Toutes malformations confondues, la sensibilité de l'IRM est de 77 à 100 %, la spécificité de 33 à 100 %. Pour poser le diagnostic différentiel entre utérus cloisonné et utérus bicorne, l'IRM a une sensibilité de 73 %, une spécificité de 66 % et une valeur prédictive positive de 89 % [51, 71.78, 79, 80].

Tous les auteurs s'accordent à dire que l'IRM a une sensibilité et une spécificité avoisinant les 100 % pour distinguer l'utérus cloisonné du bicorne. Plus récemment, il devient clair que la cloison utérine est formée par un tissu comportant une composante musculaire et non purement fibreuse comme antérieurement évoqué.

[4,81]



Figure 26 :Utérus cloisonné corporeal. IRM en coupe axiale dépendante du T2. Les deux héli-utérus sont pris en masse. Absence d'encoche du fond. L'éperon est visible dans le fond avec un signal faible évoquant une masse fibreuse



Figure 27 : Utérus bicorné universel avec poche communicante à droite. Les deux héli-utérus sont nettement écartés l'un de l'autre. L'encoche du fond est nette. La paroi postérieure de la vessie présente une déformation en V caractéristique en rapport avec la classique bande fibreuse reliant la vessie au rectum. Une poche à contenu hémorragique est reliée au col droit.)

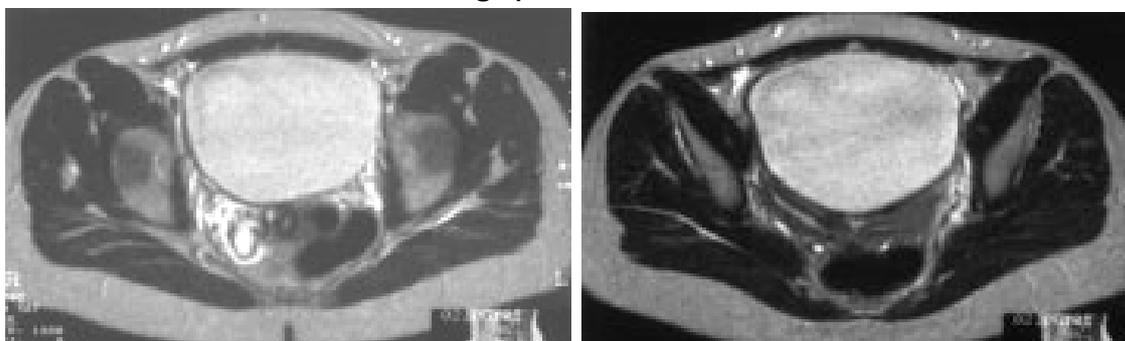


Figure 28 : Utérus bicorné bicervical avec héli-vagin droit borgne. IRM en coupe axiale dépendante du T2 au niveau des héliutérus (B) et au niveau des cols. Utérus bicorné (B). Petite cavité en regard de l'hémicol droit, en rapport avec un hémivagin borgne (bandelette fibreuse sous-cervicale à l'intervention) (A).

IV. UTÉRUS COMMUNICANTS

Ils sont liés à une anomalie complexe survenant vers la 12^e semaine lors de la coexistence des phases d'accolement des canaux de Müller et de la résorption de la cloison. Il existe une communication entre les deux héli-cavités à hauteur de l'isthme.

Il peut s'agir d'un utérus cloisonné total communicant, l'échographie montrant une seule masse utérine ou d'un utérus bicervical communicant, souvent associé à un héli-vagin borgne avec rétention menstruelle et aplasie rénale homolatérale.

L'échographie ou l'IRM montre deux utérus distincts, mais la communication isthmique est très difficile à visualiser [51.82].

Le diagnostic est avant tout hystérogaphique avec aspect en « X » caractéristique (fig. 29)[51]

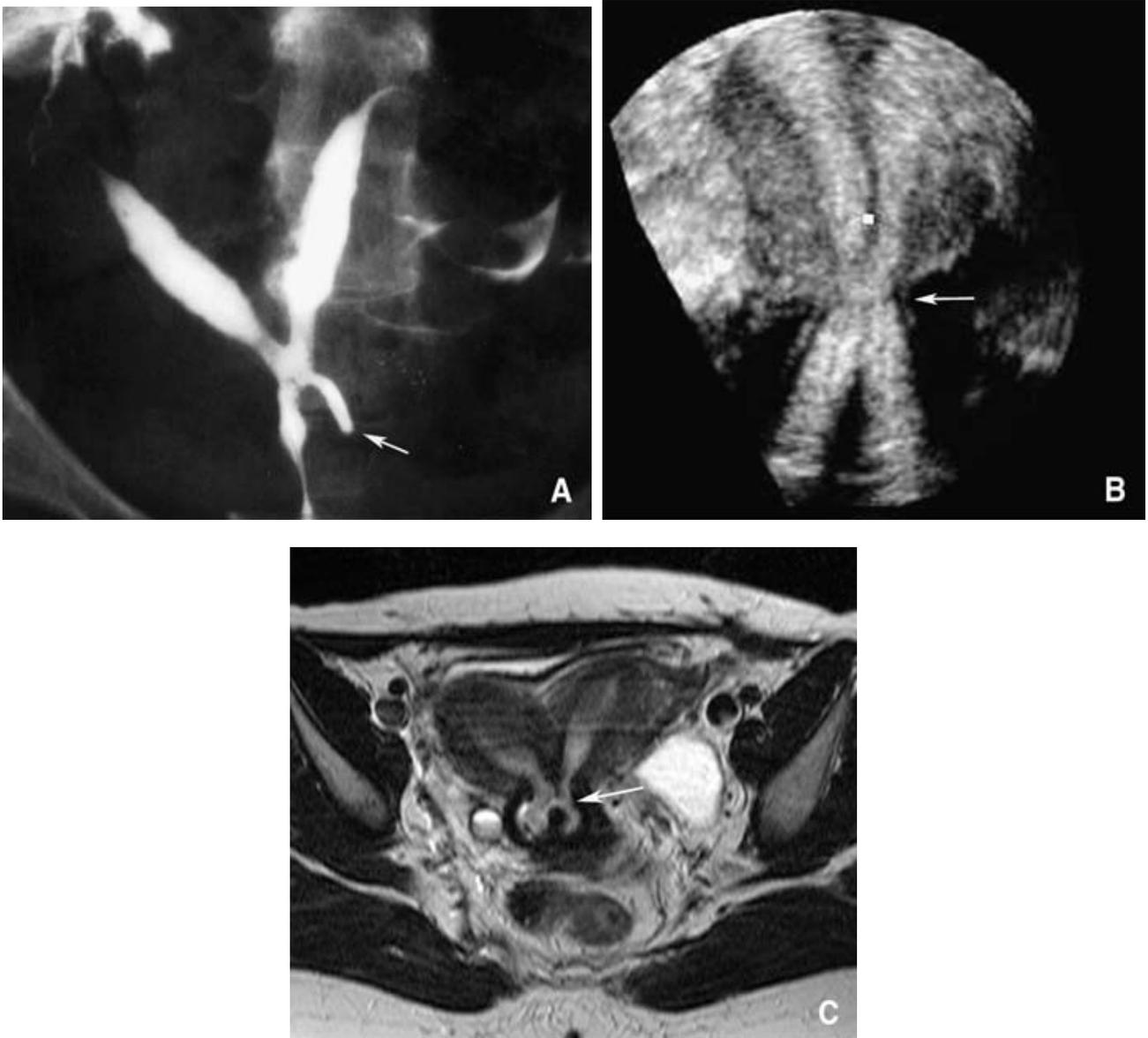


Figure 29 :Utérus communicant.

A. Hystérographie, aspect en X caractéristique.

B. Échographie 3D coupe frontale, communication des deux cavités au niveau de l'isthme (flèche).

C. Même aspect en imagerie par résonance magnétique (flèche).

V. L'hypoplasie utérine :

Ce type de malformation étant évoqué devant un utérus mesurant moins de 50 mm de longueur chez une jeune femme en période d'activité génitale. L'IRM (fig 30 ,31) permet d'effectuer des mesures précises et rapporte des renseignements sur la morphologie de l'utérus et la trophicité de l'endomètre. [83]



Figure 30 :34 ans ,amenorrhée primaire

Echo/utérus hypoplasique avec les 2 ovaires non vues

IRM :Coupes sagittale et axiale T2 :l'uterus est diminué en taille mesurant 30mm de longueur X09 mm de diametre transverseX19 mm de diametre antéropostérieur(flèche).La ligne de vacuité est en place.on note par ailleurs l'absence de visualisation des 02 ovaires

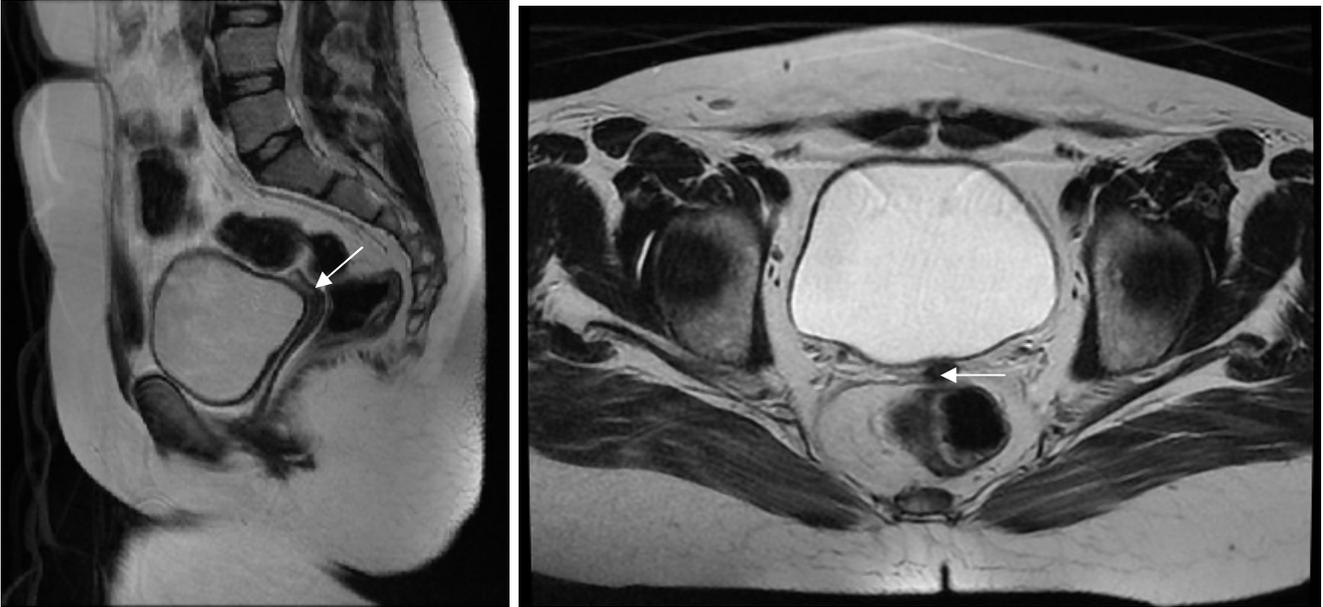


Figure 31 :22 ans ,amenorrhées secondaire ,retard statural.biologie :hypogonadisme hypergonadotrope

IRM en coupe sagittale et axiale T2 :utérus très hypoplasique mesurant 20x10x07 mm de hauteur et de diamètre transverse et antéro postérieur respectivement. absence d'individualisation des 2 ovaires

VI. MALFORMATIONS UTÉRINES LIÉES AU DIÉTHYLSTILBESTROL

(fig32)

Le diéthylstilbestrol (DES), oestrogène non stéroïdien de synthèse, est une des seules étiologies bien étiquetées de malformations utérines (classe VII de la classification AFS).

Le DES a été synthétisé pour la première fois en 1938, et fut utilisé pour diminuer et prévenir le taux de fausses couches spontanées précoces, d'accouchements prématurés et de toxémie. Le traitement était débuté entre la 6e et la 7e semaine de développement. L'utilisation du DES a été interdite aux États-Unis en 1971, après la mise en évidence de son rôle dans la genèse de l'adénocarcinome vaginal à cellules claires [51.84].

Le DES est responsable d'hypoplasies utérines, d'utérus en T, d'associations hypoplasie utérine et cavité en forme de T, de rétrécissements de la cavité, d'anneaux de striction, de pseudosynéchies, de diverticules d'hypoplasies cervicales [51, 84, 85, 86].

Près de 69 % des femmes exposées in utero au DES ont une malformation utérine [51.84], dont 31 % d'utérus en T.

Le meilleur examen pour apprécier les malformations liées au DES reste encore à l'heure actuelle l'hystérosalpingographie [51.88].

Le taux de grossesses est le même dans les utérus DES que dans les utérus normaux [51.84].

Les conséquences des malformations utérines liées au DES sont :

- grossesse extra-utérine dans 6 à 15% des grossesses [51.87, 89] ;
- fausse couche spontanée dans 42 % des grossesses [51, 87.89] ;
- accouchement prématuré dans 6 à 15% des grossesses [51.87, 89] ;
- accouchement à terme dans 43 à 52 % des grossesses [87, 89] ;

- la prématurité est rencontrée dans 13,3 % des naissances, et l'hypotrophie dans 11 % des naissances [89].

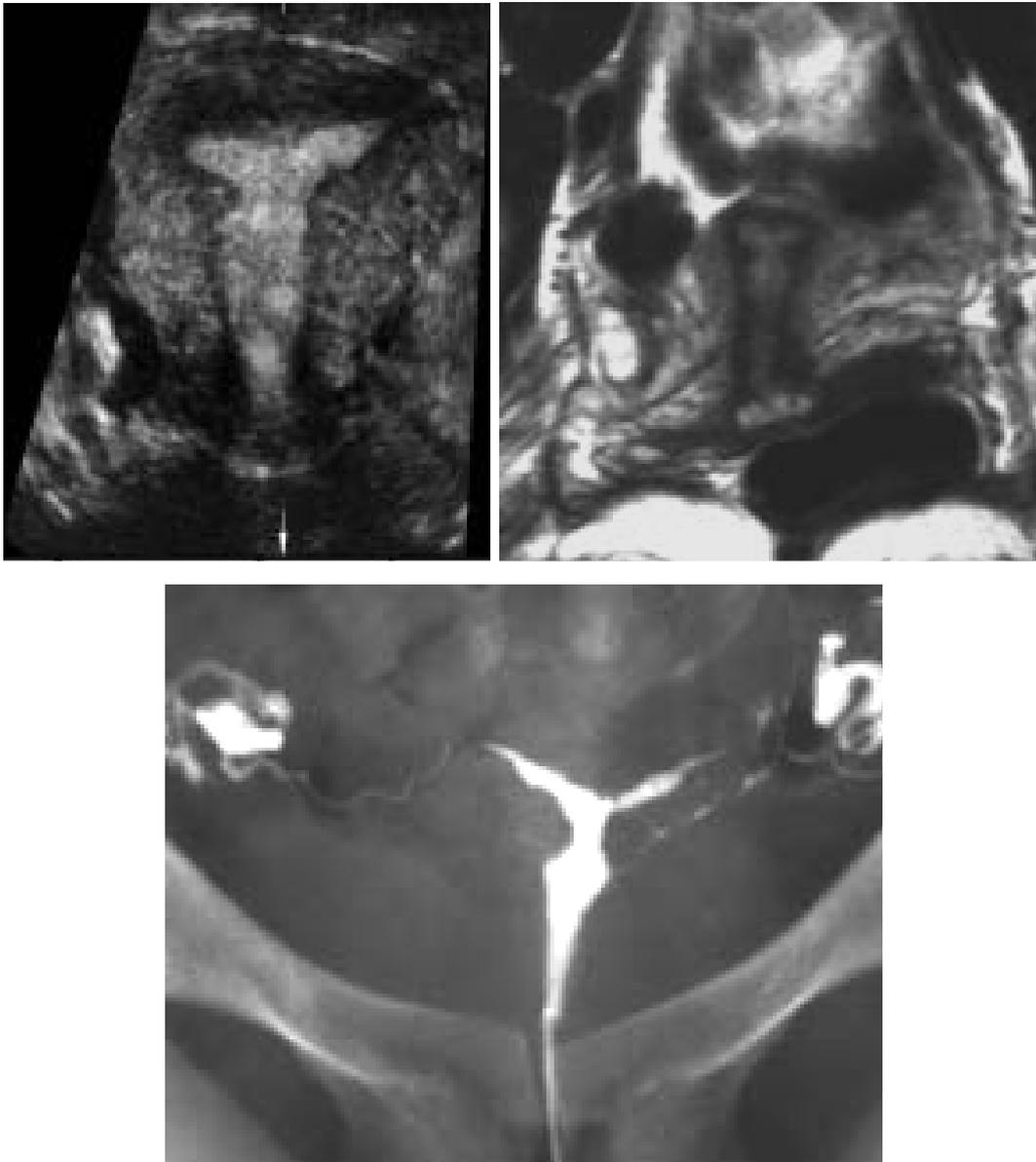


Figure 32 :Hypoplasie utérine liée au DES

A :Échographie vaginale 3D.

B : IRM : utérus DES.

C : Aspect hystéro-graphique caractéristique avec petits utérus en T.

VII. Autres anomalies congénitales

1. Anomalies de l'hymen et diaphragme vaginal

L'imperforation hyménéale ou la présence d'un diaphragme vaginal sont responsables d'une aménorrhée primaire douloureuse dont le diagnostic est clinique et échographique.

Comme l'échographie, l'IRM peut évaluer le siège de l'obstacle et surtout l'importance de la rétention d'amont (hématocolpos avec ou sans hématométrie).
(fig.33)[32.51]

Cette malformation mineure n'a pas de conséquence sur la fertilité ultérieure sauf dans les formes de diagnostic très tardif avec rétention cavitaire et greffe endométriosique.fig 34,35

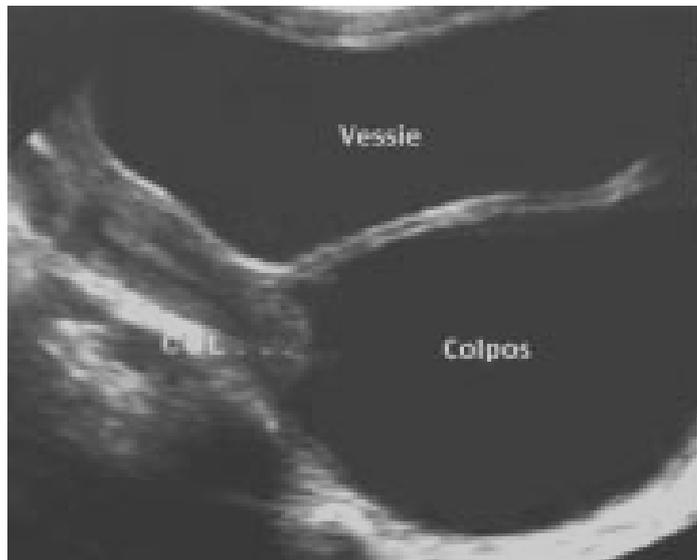
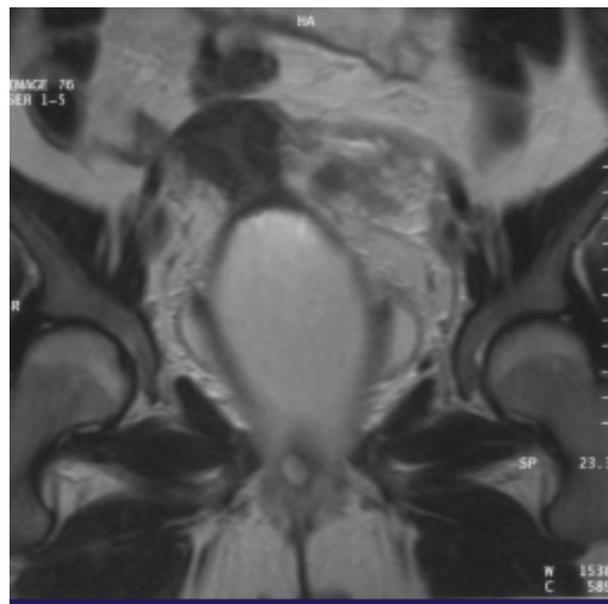
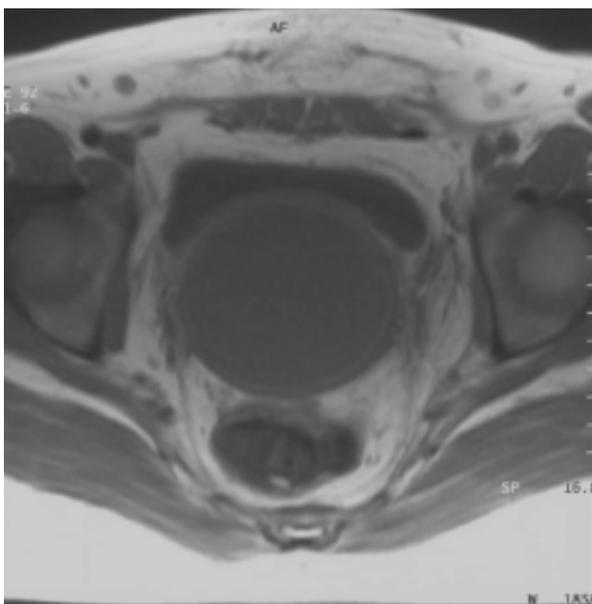


Figure 33. Hématocolpos par imperforation hyménéale, cette forme simple sans hématométrie n'a aucune incidence sur la fertilité ultérieure.



IRM: coupes axiale pT1 et coronale pT2

L'IRM a confirmé l'hématocolpos sans hématométrie. L'examen sous anesthésie générale a révélé une imperforation hyménéale qui a été traitée par incision radiaire. Les suites ont été simples

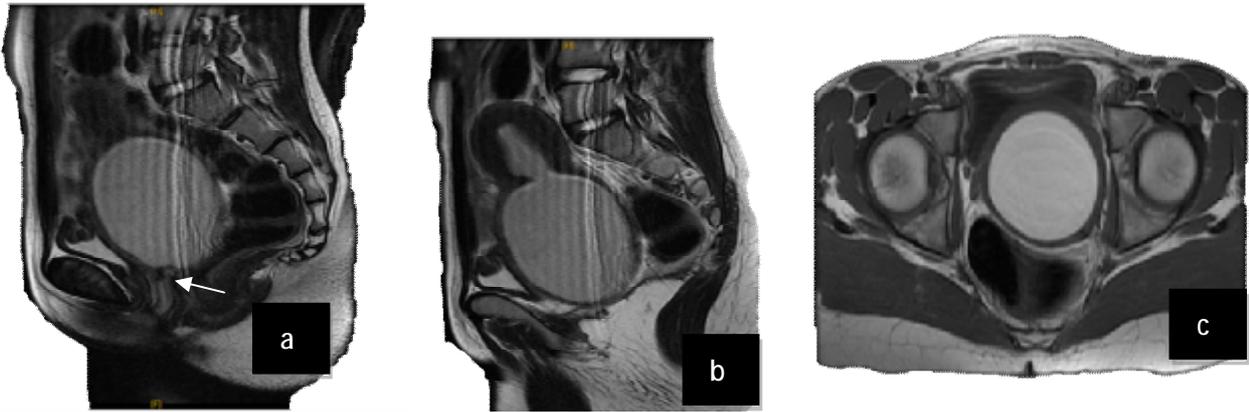


Figure 34: 13ans, douleurs pelviennes depuis 15 jours avec présence à l'examen d'une masse pelvienne

a,b: séquences sagittales T2, c: séquence axial T1:volumineuse collection de la cavité vaginale en hypersignal T1 et T2 (hématocolpos) s'étendant en intra cavitaire utérin (hématométrie). Avec un arrêt brutal au niveau du 1/3 inférieur du vagin en amont d'un obstacle en hyposignal T1 et T2 située à 2 cm par rapport à l'orifice vaginal è diaphragme vaginal .

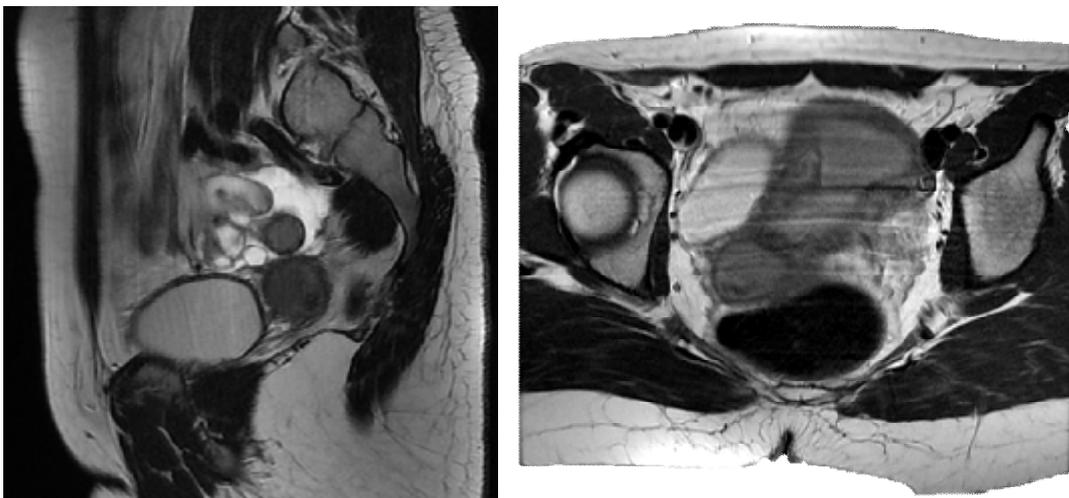


Figure 35 :17ans, aménorrhée primaire, caractères sexuels secondaires présents.

Echo : hématométrie TV : cupule à 2cm de la vulve
 séquences T2; a:coupe axiale, b: coupe sagittale: Rétention hématiche au niveau du corps et du col utérin et de la portion proximal du vagin, Cette rétention se fait en amont d'un diaphragme vaginal de 3mm d'épaisseur et situé à 5cm de l'orifice externe de vagin.

2-Résidus Wolffiens

Des résidus de la partie inférieure du canal de Wolff ou canal mésonéphrotique (qui normalement régresse à la naissance) peuvent persister le long de la paroi latérale du vagin et du col et à proximité de l'ovaire. Les formes canalaire (canal de Malpighi-Gartner), visibles sous la forme d'un canal latéro utérin s'ouvrant à hauteur de l'isthme ou du col sont caractéristiques en hystérosalpingographie.

Les formes diverticulaires peuvent être sources de piège en échographie pouvant simuler un kyste de l'ovaire (fig. 36a) ; elles n'ont habituellement pas de retentissement sur la fertilité, elles siègent le plus souvent dans la paroi droite du vagin (fig. 36b et c, 37)[32.51].



Figure 36. Kyste vestigial droit de Gartner.

- a : échographie vaginale : masse kystique pouvant simuler un kyste ovarien droit.
- b : IRM, coupe frontale T2 : le kyste hyperintense est bien visible dans la paroi droite du vagin (→).
- c : IRM, coupe sagittale T2 : le kyste (→) de même signal que la vessie est repéré en arrière de l'urètre et en avant du rectum.

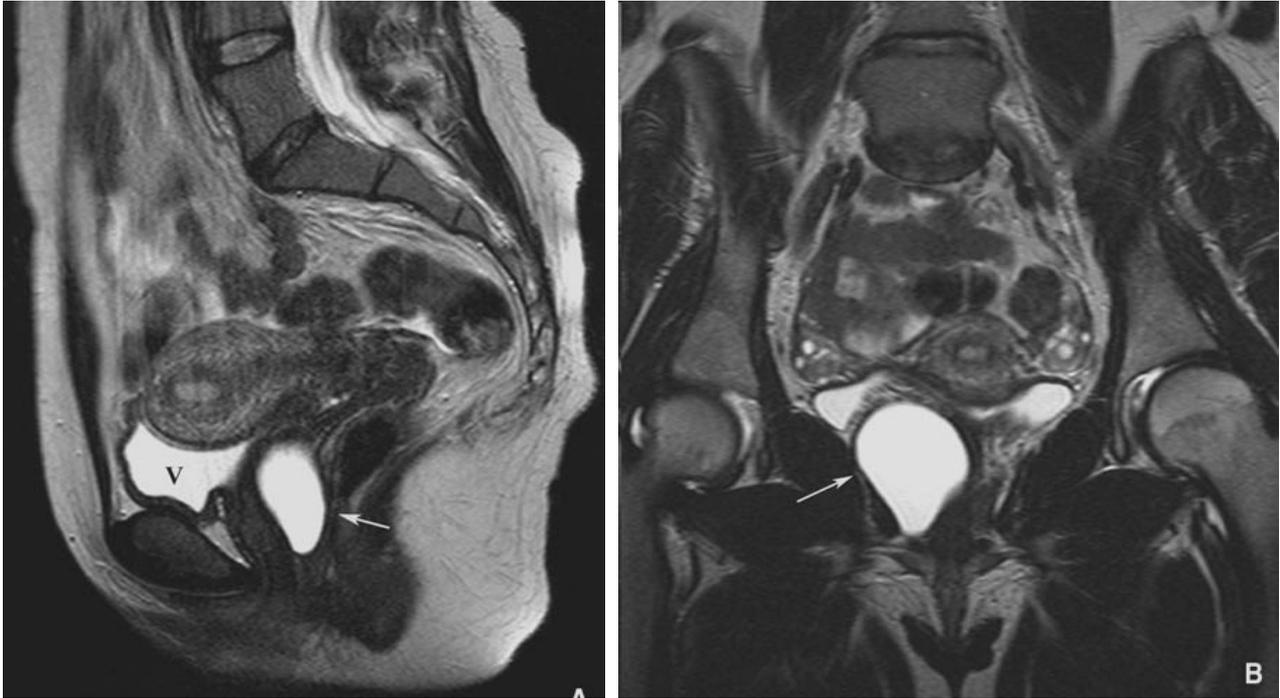


Figure 37 :Kyste vestigial droit de Gartner.

A. Imagerie par résonance magnétique (IRM), coupe sagittale T2. Le kyste (flèche), de même signal que la vessie (V), est repéré en arrière de l'urètre et en avant du rectum.

B. IRM, coupe frontale T2. Le kyste hyperintense est bien visible dans la paroi droite du vagin (flèche).

VIII. Malformations utérines et malformations associées

1. MALFORMATIONS RÉNALES

Les malformations utérines sont associées à des malformations du haut appareil urinaire dans environ 30 % des cas [90]. Inversement, on trouve 55 à 70 % de malformations utérines lorsqu'il existe une agénésie rénale unilatérale [51, 90, 91.92]. La fréquence des malformations de l'appareil urinaire varie en fonction du type de malformation utérine, ce qui s'explique bien par l'organogenèse de ces deux appareils qui sont intimement liés. Une action tératogène au niveau du haut appareil urinaire n'est possible, compte tenu de la période de développement de l'organe, qu'entre les 3^e et 9^e semaines du développement, date à laquelle la formation du rein est achevée.

L'organogenèse de l'appareil génital s'étale quant à elle entre les 6^e et 18^e semaines. Une action tératogène simultanée sur les deux appareils ne peut donc survenir qu'entre les 6^e et 9^e semaines du développement. En revanche, un agent tératogène agissant sur le développement rénal entre les 3^e et 6^e semaines peut très bien retentir sur l'appareil génital [51.93]. Ceci a été démontré lors des expériences sur l'animal réalisées par Gruenwald qui, en sectionnant à différents niveaux les canaux de Wolff, provoquait l'arrêt ultérieur au même niveau des canaux de Müller. L'interruption du canal de Wolff s'accompagne de l'absence de formation du bourgeon urétéral, et donc de la dégénérescence du blastème rénal.

Dans le syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser, on rencontre selon les auteurs de 5 à 50% de malformations urinaires, réparties en 50 % d'agénésies et 50 % d'ectopies [93.94, 95]. D'autres malformations plus rares comme le rein en « fer à cheval » ont également été décrites [51.95]

Dans les aplasies unilatérales totales avec aplasie incomplète controlatérale, forme de transition entre syndrome de Rokitansky et aplasie complète, on trouve

une aplasie rénale du côté de l'aplasie mullérienne totale, et 66 % d'ectopie rénale du côté de l'aplasie mullérienne partielle [51.93].

Dans les utérus unicornes vrais, on observe quasiment 100 % d'anomalies du haut appareil urinaire, réparties en 60 % d'agénésies et 40 % d'ectopies [51.93, 94].

Dans les utérus didelphes (bicorne bicervical perméable), on observe 10 à 50 % de malformations urinaires unilatérales à type d'agénésie. Il n'a jamais été observé d'ectopie [51.93, 94]. Lorsque les cornes sont asymétriques, la malformation urinaire siège du côté de la corne la moins développée.

Dans les utérus bicornes bicervicaux avec hémivagin borgne, on trouve dans 85 à 100 % des cas une agénésie rénale siégeant du côté de la rétention [51.90, 93, 94].

Dans les utérus bicornes unicervicaux, on constate une agénésie rénale dans 10 à 30 % des cas [51.93, 94].

Dans les utérus cloisonnés, on ne rencontre pas de malformations du haut appareil urinaire [51.93, 94], sauf dans le cas des exceptionnels utérus cloisonnés totaux avec hémivagin borgne, dans lesquels on peut observer une agénésie rénale ou une dysplasie rénale du côté de l'hémivagin borgne [51.96].

Dans les utérus communicants, on observe des malformations rénales quand la malformation utérine est une hémimatrice, avec les mêmes variétés de malformations et dans les mêmes proportions que dans les hémimatrices non communicantes [51.93].

On observe 84,6 % d'agénésies rénales dans les malformations utérines obstructives, et seulement 13,6 % dans les malformations utérines non obstructives.

Si les malformations rénales les plus fréquentes sont les agénésies, on peut également observer dans des proportions moindres des hypoplasies rénales, des reins en fer à cheval, des duplicités urétérales [51.96, 97].

2. MALFORMATIONS OSSEUSES

Les malformations osseuses sont en fréquence la deuxième malformation associée aux malformations utérines. Les malformations osseuses sont associées au syndrome de Rokitansky dans 12 % des cas [95, 98]. Dans le syndrome de Rokitansky, les anomalies osseuses les plus souvent associées sont des anomalies de l'axe rachidien avec scoliose, spina bifida, sacralisation de L5, lombalisation de S1, hémivertèbres, syndrome de Klippel-Feil [51.95, 99, 100]. D'autres malformations associées au syndrome de Rokitansky ont été décrites, à type de luxation de hanche et malformations du squelette de l'avant-bras [51.99].

Dans les utérus unicornes, on peut rencontrer des malformations osseuses à types de spina bifida, de scolioses et d'anomalies du bassin osseux [51.101].

Les anomalies osseuses n'ont jamais été décrites en association avec les utérus bicornes et cloisonnés.

CONCLUSION

Les malformations de l'appareil génital sont certes rares mais variées.

Elles intéressent le vagin et/ou l'utérus.

La connaissance des phénomènes embryologiques est indispensable à la compréhension de ce type de pathologie.

Les modes de présentation clinique sont essentiellement une symptomatologie douloureuse et/ou un syndrome de masse et/ou une anomalie des règles.

Ces malformations peuvent aussi être découvertes de façon fortuite ou dans le cadre d'un bilan poly-malformatif.

L'imagerie actuelle repose sur l'échographie, l'IRM et éventuellement l'hystéro-salpingographie.

En effet L'IRM avec sa résolution en contraste et ses capacités multi-planaires Clarifie l'existence d'une malformation utérovaginale qui n'est pas toujours de diagnostic facile à l'échographie.Elle Permet la classification des maformations conditionnant ainsi un traitement approprié.Et elle permet aussi de rechercher des lésions pelviennes associées ou des anomalies rénales.

Le bilan doit être complété par la recherche de malformations urinaires ou osseuses associées.

Le traitement dépend du type de la malformation et fait appel à des mesures variées : médicale, chirurgicale ou exclusivement chirurgicale.

Le pronostic des malformations génitales est fonction du type de malformation.

BIBLIOGRAPHIE

1. James D. FIX, Ronald W. Dudek Embryologie humaine, Editions Pradel (1998)
2. www.embryology.ch Embryologie humaine – organogénèse
3. Barrière P., Mirallie S. et Jean M. Embryologie de l'appareil génital féminin Encycl. Med. Chir., Editions Elsevier Gynécologie, 10-A-08, 11p, (2000)
4. Ardaens Y., Guérin du Masgenêt B., Coquel PH. Echographie en pratique gynécologique, Editions Masson (2001)
5. Porcu G., H. Heckenroth Malformations utérines et infertilité EMC-Gynécologie Obstétrique 2, p185-197, (2005)
6. www.aly-abbara.com Classification et description des malformations utérines
7. Peter Oppelt et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) Classification : a new classification for the genital malformations) Fertility and Sterility Vol.84, No.5, (2005)
8. Oppelt P. et al. Femal genital malformations and their associated abnormalities Fertil Steril, 87 (2):335-42 (2007)
9. Robert N. Troiano, Shirley M. McCarthy Müllerian Duct Anomalies: Imaging and clinical Issues Radiology, Vol. 233, No:1, (2004)
10. Adamian LV et al. Medicogenetic features and surgical treatment of patients with congenital malformations of the uterus and vagina. Int J Fertil Menopausal Stud 1996 ; 41 : 293-297
11. Folch M, et al. Mullerian agenesis: etiology, diagnosis and management. Obstet Gynecol Survey 2000 ; 55 : 644-649
12. Golan A, et al. Congenital anomalies of the Mullerian system. Fertil Steril 1989 ; 51 : 747-755

13. Verp MS et al. Heritable aspects of uterine anomalies. I. Three familial aggregates with Müllerian fusion anomalies. *Fertil Steril* 1983 ; 40 : 80-85
14. Spasov S et al. Altérations rénales et osseuses chez une malade atteinte de syndrome de RKH à caryotype normal et anomalies de la chromatine sexuelle nucléaire. *Rev Franç Gynécol Obstet* 1973 ; 68 : 137-140
15. AngerDet al. Forme familiale du syndrome de Rokitansky- Kuster-Hauser. *Bull Féd Gynécol Obstét Franç* 1966 ; 18 :223-229
16. Ergün A et al. Three sisters with septate uteri: another reference to bidirectional theory. *Hum Reprod* 1997 ; 2 : 140-142
17. Lindenman E et al. Mullerian agenesis: an update. *Obstet Gynecol* 1997 ; 90 : 307-312
18. Resendes BL et al. Role for anti-müllerian hormone in congenital absence of the uterus and vagina. *Am J Med Genet* 2001 ; 98 : 129-136
19. Verbaere S., Rochet Y. Les malformations utérines EMC (Paris-France), *Gynécologie*, 123 A-10, 6-(1985) 16p
20. Müller P., Dellenbach P. Chirurgie des malformations utérines *Encycl.Méd. Chir (Paris-France), Gynécologie ; 123-A-106 (1978)*
21. Abramovici H. Prévention d'avortements et accouchements prématurés en cas d'anomalies congénitales de l'utérus par cerclage du col *J. Gynécol. Obstet. Biol. Repro. ;15,4:468 (1986)*
22. Lavergne N., Ermy R. Malformations utérines: leur influence sur la fertilité et indications des traitements endoscopiques. *Job Gyn ; 4 :233-237 (1995)*
23. Rudigoz R.c., Gaucherand P. Retentissement obstétrical des malformations utérines *Encycl. Méd. Chir (Paris, France), Obstétrique, 5061 A-10 :9p (1991)*

24. Bermand A., Borruto F. =Malformations de l'appareil génital féminin, édition Masson (1995)
25. Jacobsen L.J., Decherney A. Results of conventional and hysteroscopic surgery Hum. Reprod. 12; 1376-81 (1997)
26. Sano D., Toure B., Lankoande J., Wanadaogo A., Dao B., Ouedraogo C., Sanon A. Entéroplastie pour absence congénitale de vagin (à propos de 2 cas opérés de syndrome de MRKH) Médecine d'afrique noire :44 (12) 1997
27. Campbell S. The potential diagnostic capabilities of three-dimensional surface rendering. Ultrasound Obstet 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. 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)
30. 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)
31. Hricak H, Chang YCF, Thurnher S. Vagina: Evaluation with MR Imaging (Part I. Normal Anatomy and Congenital Anomalies). Radiology 1988;169:169-74.
32. Ardaens .Y, Perrot .N, Frey .I. Imagerie des malformations utéro-vaginales (MUV), écho-Doppler, IRM, hystérogaphie : Imagerie de la Femme 2006;16:13-25
- 33 . Ardaens Y, Robert Y, Rouannet JP, Maubon A, Coquel P. IRM en gynécologie Coll. « Imagerie radiologique » Ed. Masson, Paris, 1997.

34. Pellerito J, Mc Carthy S, Boyle M, Glickman G, Decherney A. Diagnosis of uterine anomalies: relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography and hysterosalpingography. *Radiology* 1992; 183:785-800.
35. Gambino J, Cadwell B, Dietrich R, Walot I, Kangarloo H. Congenital disorders of sexual differentiation: MR findings. *AJR* 1992;158:363-7.
36. Wagner BJ, Woodward PJ. Magnetic resonance evaluation of congenital uterine anomalies. *Semin Ultrasound CT MR* 1994;15:4-17.
37. Bernard Blanc, Ludovic Cravello, Valérie Roger *Gynécologie chirurgicale*, Amette édition (2000)
38. Jouda Touria Les malformations urogénitales chez la femme (à propos de 100 cas) Thèse en médecine- Faculté de Médecine et de Pharmacie de Casablanca (2000), N° 80
39. Vercellini P., Canstantini W., Uglietti A. et al. Treatment of uterine malformations *Hum. Reprod. (Abstract book 1)*, 12, 95 (1999)
40. Bennani O., Aderdour M. Néo-vagin par anse sigmoïdienne. A propos de 15 cas. *Rev. Fr. Gynécologie obstétrique*, 91, 5 : 209-215 (1996)
41. Minna M., Joki-Erkillä and Pentti K. Heinonen Presenting and long term clinical implications and Fecundity in females with obstructing vaginal malformations *J. Pediatr. adolesc. Gynecol.* 16:307-312 (2003)
42. Martha Hickey and Adam Balen Menstrual disorders in adolescence: investigation and management *Human Reproduction Update*, Vol.9, No:5, p493-504 (2003)
43. Bermand A., Borruto F. *Malformations de l'appareil génital féminin*, édition Masson (1995)

44. Lansac J., Lecompte P. Aménorrhée primaire Gynécologie pour le praticien, 4ème édition SIMEP, p301-310 (1994)
45. Guillaume Ducarne, P.F Cessaldi, Olivier Graesslin, René Gabriel, CHRISTIAN Quéreux Hématocolpos et malformations utéro-vaginales : diversité des symptômes et des complications, prise en charge
- 46 . Acien P. Incidence of müllerien defects in fertile and infertile women Hum. Reprod.12; 1376-6 (1997)
- 47 . Lecontour X., Bourgeot P., Segard C. L'avenir obstetrical des utérus malformés Rev. Fr. Gynecol. Obstet ;81 :357-8 (1986)
48. 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)
49. D.K. Edmonds Congenital abnormalities of the genital tract: management or mismanagement ? Journal of obstetrics and gynecology; 26 (2), p101-103 (2006)
50. Lansac J., Lecompte P. Malformations de l'appareil génital Gynécologie pour le praticien, 4ème édition : 201-214 (1994)
- 51 ;Biach. I . Les Malformations Urogénitales Chez La Femme. Thèse en médecine- Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fes.2007
- 52 . Ardaens Y. perso.orange.fr/college-gyneco.cvl/2000/radio3.pdf Echographie et Imagerie des malformations utéro-vaginales
53. Marten K., Vosshenrich R., Funke M., Obenauer S., Baum F., Grabbe E. MRI in the evaluation of mullerian duct anomalies Clin Imaging; 27(5): 346-50 (2003)
54. L Savey. malformations utérines,EMC 2003 Elsevier SAS

- 55 Muller P. La place du syndrome: cornes utérines rudimentaires non canaliculées ou de Rokitansky-Kuster parmi les malformations du tractus génital de la femme. Rev Franç Gynécol Obstet 1966 ; 6 : 471-486
- 56 .Breech LL, et al. Obstructive anomalies of the female reproductive tract. J Reprod Med 1999 ; 44 : 233-240
57. 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.
58. Fedele L, Dota M, Brioschi D et al. Magnetic resonance imaging in Mayer-Rokitansky- Küster-Hauser syndrome. Obstet Gynecol 1990;76:593-6.
59. K. Morcel, D. Guerrier, T. Watrin, I. Pellerin, J. Levêque . The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: Clinical description and genetics: Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction (2008) 37, 539—546
60. Fedele L., Dorta M., Brioschi D., Guidici. M.N., Candini G.B. Magnetic resonance imaging in Mayer-Rokitanski-Küster-Hauser syndrome Obstetrics and gynecology; 76,4: 593-596 (1990)
61. M. Viala-Trentini, A. Maubon, M. Filhastre, P. Georges, J.-P. Rouanet ; Imagerie de l'hypofertilité de la femme. EMC .2006 Elsevier ;
62. Musset R et al. Nécessité d'une classification globale des malformations utérines. Les malformations urinaires associées.

Gyn Obst 1967 ; 66 : 145-166
63. Buttram VC, et al. Mullerian anomalies: a proposed classification (an analysis of 144 cases). Fertil Steril 1979 ; 32 : 40-46

64. Fritel et al. Diagnostic des utérus pseudo-unicornes. À propos d'une grossesse dans une corne utérine rudimentaire.
J Gynecol Obstet Biol Reprod 1990 ; 19 : 435-440
- 65; Nahum CH. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? J Reprod Med 1998 ; 43 : 877-878
66. Opinel et al. Grossesse gémellaire exceptionnelle : association d'une grossesse dans l'utérus pseudo-unicorné et d'une grossesse dans la corne rudimentaire. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1995 ; 24 : 549-552
67. Acien P. Incidence of Mullerian defects in fertile and infertile women. Hum Reprod 1997 ; 12 : 1372-1376
68. Himmi et al. Utérus pseudo unicorné. Difficultés diagnostiques et complications obstétricales. À propos de 9 cas. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1995 ; 24 : 276-282
69. Simon C et al. Mullerian defects in women with normal reproductive outcome. Fertil Steril 1991 ; 56 : 1192-1193
70. Spasov S et al. Altérations rénales et osseuses chez une malade atteinte de syndrome de RKH à caryotype normal et anomalies de la chromatine sexuelle nucléaire. Rev Franç Gynécol Obstet 1973 ; 68 : 137-140
71. Carrington BM et al. Mullerian duct anomalies: MR imaging evaluation. Radiology 1990 ; 176 : 715-720
72. Maubon et al. Les malformations gynécologiques. Classification et apport des différentes méthodes d'imagerie. J Radiol 1996 ; 77 : 465-475
73. Lev-Toaff AS, Kim SS, Toaff ME. Communicating septate uterus with double cervix: a rare malformation. Obstet Gynecol 1992;79:828-30.

74. McBean JH, Brumsted JR. Septate uterus with cervical duplication: a rare malformation [see comments] Comment in: Fertil Steril 1995;63:934.
75. Reuter KL, Daly DC, Cohen SM. Septate versus bicornuate Uteri: errors in imaging diagnosis. Radiology 1989;172: 749-52.
76. Reuter KL et al. Septate versus bicornuate uteri: errors in imaging diagnosis. Radiology 1989 ; 172 : 749-752
77. O'Neill MJ et al. Imaging evaluation and classification of developmental anomalies of the female reproductive system with an emphasis on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1999 ; 173 : 407-415
78. Doyle MB. Magnetic resonance imaging in Mullerian fusion defects. J Reprod Med 1992 ; 37 : 33-38
79. Letterie GS, et al. A comparison of pelvic ultrasound and magnetic resonance imaging as diagnostic studies for Mullerian tract abnormalities. Int J Fertil Menopausal Study 1995 ; 40 : 34-38
80. Pellerito JS et al. Diagnosis of uterine anomalies : relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography and hysterosalpingography. Radiology 1992 ; 183 : 795-800
81. Zabak K., Bénifla J.L., Uzan S. Cloisons utérines et troubles de la reproduction: résultats actuels de la septoplastie hystéroscopique Gynécol Obstét Fertil ; 29 : 829-40 (2001)
82. Carrington BM, Hricak H, Nuruddin RN. Müllerian duct anomalies: MR imaging evaluation. Radiology 1990;176: 715-20.
83. Ferru J.M., Maubon A., Berger V., Mares P., Rouanet J.P. Imagerie par résonance magnétique du pelvis féminin Encycl. Méd. Chir. Radiodiagnostic. Urologie Gynécologie ; 34-621-A-10, 14p (1997)

84. Goldberg JM, et al. Effect of diethylstilbestrol on reproductive function. *Fertil Steril* 1999 ; 72 : 1-7
85. Garbin O, et al. Hysteroscopic metroplasty in diethylstilbestrol-exposed and hypoplastic uterus: a report on 24 cases. *Hum Reprod* 1998 ; 13 : 2751-2755
86. Pons JC. Exposition in utero au diéthylstilbestrol et grossesse. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994 ; 23 : 592-595
87. Pons JC et al. Devenir des grossesses des patientes exposées in utero au diéthylstilbestrol. Enquête du Collège national des gynécologues et obstétriciens français. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1988 ; 17 : 307-316
88. Kipersztok S et al. Comparison of magnetic resonance imaging and transvaginal ultrasonography with hysterosalpingography in the evaluation of women exposed to diethylstilbestrol. *J Reprod Med* 1996 ; 41 : 347-351
89. Herbst AL et al. Reproductive and gynecologic surgical experience in diethylstilbestrol exposed daughters. *Am J Obstet Gynecol* 1981 ; 141 : 1019-1028
90. Li S et al. Association of renal agenesis and Mullerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 2000 ; 24 : 829-834
91. Anderson KA et al. Uterus didelphia with left hematocolpos and ipsilateral renal agenesis. *J Urol* 1982 ; 127 : 550-553
92. Pinsonneault O et al. Obstructing malformations of uterus and vagina. *Fertil Steril* 1985 ; 44 : 241-247
93. Musset R et al. Nécessité d'une classification globale des malformations utérines. Les malformations urinaires associées. *Gyn Obst* 1967 ; 66 : 145-166

94. Muller P et al. Les malformations du tractus génital de la femme et celles du haut appareil urinaire qui peuvent leur être associées : étude morphologique et physiopathologique. Sem Hôp Paris 1967 ; 14 : 912-918
95. Griffin JE, et al. Congenital absence of the vagina. Ann Intern Med 1976 ; 85 : 224-236
96. Chelli et al. L'utérus cloisonné total avec hémivagin borgne et rein dysplasique homolatéral. J Gynecol Obstet Biol Reprod 1994 ; 23 : 681-684
97. Wilson et al. Congenital abnormalities of the uterus and associated malformations. J Obstet Gynecol Br Commonw 1961 ; 68 : 841-845
98. Golan A, et al. Congenital anomalies of the Mullerian system. Fertil Steril 1989 ; 51 : 747-755
99. Chawla S et al. Abnormalities of urinary tract and skeleton associated with congenital absence of vagina. Br Med J 1966 ; 5500 : 1398-1400
100. Weil G. Un nouveau cas de syndrome de RKH associé à une dysgénésie gonadique. CR Soc Franç Gynécol 1964 ; 34 : 280
101. Granjon A, et al. Utérus unicorne. Gynécol Obstet 1957 ; 56 : 499-516