



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

## **LES MALFORMATIONS GÉNITALES CHEZ LA FEMME**

MEMOIRE PRESENTE PAR :  
Docteur GHAZAL NABIL

Né le 18 Juin 1985 à Fquih Ben Salah

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

Sous la direction de  
Professeur ERRARHAY SANAË

Session Juin 2016

# *Remerciements*

*Nous tenons à remercier infiniment nos maîtres, qui tout au long de notre parcours au service de gynécologie obstétrique n'ont épargné aucun effort pour nous accompagner, nous soutenir et nous offrir une qualité de formation tant sur le plan pratique que théorique.*

*Nous avons eu la chance et le privilège de travailler sous votre direction, de profiter de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles incontestables ainsi que vos qualités humaines qui vous valent l'admiration et le respect.*

*Puisse des générations et des générations avoir la chance de profiter de votre savoir qui n'a d'égal que votre sagesse et votre bonté.*

*Veillez, Chers Maîtres, agréer l'expression de notre haute considération et  
notre profond respect pour avoir guidé les premiers pas de ma carrière.*

# PLAN

|  |     |
|--|-----|
| PLAN .....   | 5   |
| INTRODUCTION .....   | 8   |
| ETUDE DE NOTRE SERIE.....  | 10  |
| I-But du travail :.....  | 11  |
| II-Matériels et méthodes :.....  | 11  |
| III-Fiche d'exploitation : .....   | 12  |
| IV-Etude des cas cliniques :.....  | 15  |
| V- RESULTATS : Tableau récapitulatif des cas dans notre série :.....                         | 34  |
| DISCUSSION .....   | 39  |
| I. Epidémiologie :.....  | 40  |
| 1. Fréquence globale :.....  | 40  |
| 2. Fréquence annuelle :.....   | 42  |
| II. L'Age :.....   | 47  |
| III. Les antécédents :.....  | 48  |
| 1. Les antécédents personnels : .....  | 48  |
| 2. Les antécédents familiaux :.....  | 48  |
| IV. Circonstances de découverte : .....  | 49  |
| V. L'examen clinique :.....  | 53  |
| 1. L'examen de vulve et de périnée :.....  | 53  |
| 2. L'examen du vagin :.....  | 53  |
| VI. Les examens para cliniques :.....  | 54  |
| VII. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :.....  | 92  |
| I. Traitement du syndrome de Rokitanski.....   | 94  |
| RÉSULTATS:.....  | 102 |
| II. TRAITEMENT DES UTÉRUS UNICORNES ET PSEUDO-UNICORNES .....                                | 104 |
| III. TRAITEMENT DES UTÉRUS BICORNES :.....   | 105 |
| IV. TRAITEMENT DES UTÉRUS CLOISONNÉ:.....  | 106 |
| V. TRAITEMENTS DES MALFORMATIONS DU COL :.....   | 113 |
| VI. TRAITEMENT DES MALFORMATIONS UTÉRINES LIÉES AU<br>DIÉTHYLSTILBESTROL (UTÉRUS DES) :..... | 118 |
| MALFORMATIONS GENITALES ET REPRODUCTION :.....   | 119 |
| 1. Premier trimestre de grossesse :.....   | 120 |
| 2. Deuxième et troisième trimestres :.....   | 127 |
| 3. Accouchement :.....   | 128 |
| CONCLUSION.....  | 131 |
| RESUMES .....  | 133 |
| BIBIOGRAPHIE .....   | 139 |

## ABREVIATIONS

|              |                                     |
|--------------|-------------------------------------|
| <b>AMH</b>   | : anti mullerian hormone            |
| <b>MRKH</b>  | : Mayer Rokitansky kuster Hauser    |
| <b>l'AFS</b> | : American fertility society        |
| <b>TDM</b>   | : tomodensitométrie                 |
| <b>IRM</b>   | : imagerie par résonance magnétique |
| <b>HSC</b>   | : hystéroskopie chirurgicale        |

# INTRODUCTION

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

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

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

Notre étude consiste à étudier 11 dossiers de malformations génitales colligés entre 2009 et 2014 sur une durée de 06 ans au service de gynécologie Obstétrique 1, CHU HASSAN II FES.

Cette étude a pour but de caractériser le type de malformations génitales retrouvées lors de notre étude, identifier le problème diagnostique clinique ainsi que radiologique, de discuter la prise en charge thérapeutique et d'évaluer le pronostic et le retentissement sur la fertilité et la reproduction.

# **ETUDE DE NOTRE SERIE**

## **I-But du travail :**

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

## **II-Matériels et méthodes :**

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

Nous avons consulté les registres et les dossiers au service de gynécologie obstétrique 1, ce qui nous a permis de réaliser une fiche d'exploitation comportant des éléments suivants :

### **III- Fiche d'exploitation :**

#### **I. Identité :**

- Numéro d'entrée.....
- Nom et prénom.....
- Age .....
- Situation familiale .....
- Origine .....

#### **II. Les antécédents :**

##### **A. Antécédents personnels :**

- Médicaux :
- Chirurgicaux :
- Gynéco obstétrique :
  - Ménarche
  - Cycle menstruel
  - Gestité et parité
  - Fausse couche
  - Mort fœtal in utero

##### **B. Antécédents familiaux**

#### **III. Diagnostic :**

##### **A. Circonstances de découverte :**

- Douleur pelvienne
- Aménorrhée primaire
- Aménorrhée secondaire
- Stérilité primaire ou secondaire

- Avortement à répétition
- Masse abdomino-pelvienne
- Métrorragie
- Dyspareunie

**B. Examen clinique :**

a. Etat général :

- Tension artérielle
- Pouls
- Température

b. Examen gynécologique :

- Examen au spéculum
- Toucher vaginal :
  - Présence d'une cloison vaginale
  - Perception du col
- Toucher rectal

**C. Examens complémentaires :**

- Echographie pelvienne
- Imagerie par résonance magnétique
- Hystérosalpingographie
- Cœlioscopie
- Hystérocopie
- TDM abdomino-pelvienne
- Urographie intraveineuse

#### **IV. Prise en charge thérapeutique**

- Cœlioscopie
- Hysteroscopie
- Laparotomie

#### **V. Surveillance**

#### **VI. Evolution**

## IVI-Etude des cas cliniques :

### Observation 1 :

Il s'agit de Mme E.M âgée de 17 ans mariée il y a 3 mois, sans antécédents pathologiques notables admise au service de gynécologie-obstétrique 1 pour prise en charge de dyspareunie.

Le début de symptomatologie remonte à 3 mois dès le début des rapports sexuels sans autres signes gynécologiques ou extra gynécologiques associés.

A L'examen gynécologique on note la présence d'une cloison arrivant au niveau des 2/3 supérieurs du vagin, le reste de l'examen clinique est sans particularités.

L'échographie sus pubienne a objectivé la présence de deux hémimatrices séparées par une cloison de 14mm.

L'IRM pelvienne a montré un utérus antéfléchi cloisonné avec présence d'une cloison au niveau du fond utérin mesurant 30 mm de profondeur, de 2 orifices cervicaux et d'une cloison vaginale.

La patiente a bénéficié d'une Cœlioscopie :

A l'exploration, l'utérus était normal et les annexes étaient sans particularités.

HSC chirurgicale a été réalisée en 2 temps avec la réalisation d'une résection de la cloison vaginale jusqu'au col et résection de la cloison de proche en proche jusqu'au fond utérin.

L'évolution a été marquée par **la disparition de dyspareunie. Par ailleurs la patiente rapporte 3 fausses couches 3 ans après.**

## Observation 2 :

Il s'agit de Mme H.Q âgée de 32 ans mariée depuis 4 ans qui a comme antécédents gynéco-obstétricaux 4 fausses couches :

G1 : fausse couche spontanée de 2 mois.

G2 : fausse couche curetée à 2 mois de grossesse.

G3 : avortement tardif de 4 mois.

G4 : avortement tardif sur grossesse de 5 mois avec notion d'anencéphalie.

L'examen gynécologique était sans anomalie ainsi que le reste de l'examen somatique.

L'échographie pelvienne réalisée chez cette patiente revenant normale.

IRM pelvienne revenant normale.

L'hystérosalpingographie a montré un utérus réduit de taille, siège d'une cloison utérine corporéale, avec trompes fines et perméables.

Biopsie de l'endomètre réalisée objectivant un endomètre faiblement stimulé en phase folliculaire débutante.

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

La décision était de réaliser une résection de la cloison par anse en T par voie hystérocopique.

Malheureusement on n'a pas pu suivre cette patiente, elle a été perdue de vue.

### Observation 3 :

Il s'agit de Mme D.A âgée de 36 ans ayant comme antécédents gynéco-obstétricaux 7 fausses couches (G7P0).

Hospitalisée au service de gynéco-obstétrique 1 pour la prise en charge d'une maladie abortive.

A l'examen gynécologique, on ne note pas d'anomalie ainsi que pour le reste de l'examen somatique.

L'échographie pelvienne a objectivé la présence de 2 héli matrices en rapport avec un utérus cloisonné.

L'hystérosalpingographie a objectivé un utérus cloisonné avec synéchie de l'héli matrice gauche avec une bonne perméabilité des 2 trompes.

La patiente a bénéficié dans un 1<sup>er</sup> temps d'une hystérocopie diagnostique qui a objectivé la présence d'une cloison utérine faisant 3 cm à base large puis en 2<sup>ème</sup> temps d'une hystérocopie chirurgicale avec la réalisation d'une résection de la cloison.

Cette patiente a été perdue de vue, malheureusement, on n'a pas d'idées sur l'évolution en post opératoire.

#### **Observation 4 :**

Il s'agit de Mme A.F âgée de 23 ans, mariée, sans enfants, originaire et habitante de Fès, de bas niveau socio-économique, ayant comme antécédent une fausse couche à 2 mois de grossesse ainsi qu'une mort fœtale in utero à 07 mois (G2P0).

Hospitalisée pour prise en charge de douleurs pelviennes chroniques atypiques évoluant depuis 1 an sans irradiation particulière sans autres signes gynécologiques ou extra gynécologiques.

L'examen gynécologique a objectivé au spéculum un col d'aspect macroscopiquement normal, absence de leucorrhées ou saignement.

Au toucher vaginal, l'utérus était de taille normale.

L'examen des seins et le reste de l'examen somatique sont sans particularités.

L'échographie pelvienne avait objectivé un utérus cloisonné.

La patiente a bénéficié dans un 1<sup>er</sup> temps d'une hystérocopie diagnostique qui a objectivé la présence d'une cloison utérine.

Et dans un 2<sup>ème</sup> temps d'une hystérocopie chirurgicale avec résection de la cloison utérine.

Malheureusement, on n'a pas pu suivre cette patiente, elle a été perdue de vue.

### Observation 5 :

Il s'agit de Mme B.F âgée de 45 ans, veuve, sans enfants sans antécédents pathologiques notables.

Hospitalisée pour prise en charge de dyspareunie associée à des ménométrorragies, évoluant depuis 02 ans, sans autres signes gynécologiques ou extra gynécologiques associés.

L'examen gynécologique :

Au Spéculum : pas de formation cervicale visualisée paroi vaginale interrompue par une membrane centrée par un orifice avec un saignement fait de sang rouge.

Au Toucher vaginal : pas de perception du col, longueur du vagin diminuée et la taille de l'utérus est difficile à apprécier.

L'examen des seins et le reste de l'examen somatique sont sans particularités.

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

Annexe droit non vue, annexe gauche vue. **(Image 2)**

La patiente a bénéficié, dans un 1<sup>er</sup> temps, d'une hystérocopie diagnostique qui a objectivé la présence d'un diaphragme circonférentiel au niveau de 1/3 supérieurs du vagin avec orifice central, avec cure de diaphragme , dans un 2<sup>ème</sup> temps, d'une hystérocopie chirurgicale avec résection de polype endocavitaire.

L'évolution était favorable pour cette patiente, vu la disparition des dyspareunies et des ménométrorragies.



**Image 2:** Echographie pelvienne : présence d'une image endocavitaire échogène, myomètre homogène.

### Observation 6 :

Il s'agit de Mme H.Z âgée de 22 ans, mariée, femme au foyer, originaire et habitante de Séfrou, non mutualiste, ayant comme antécédent gynéco-obstétrical un accouchement par voie haute lors de la 1 ère grossesse pour diaphragme vaginal.

Le début de la symptomatologie remonte à 1 an et demi par la découverte, lors de l'examen clinique, de la consultation prénatale d'un diaphragme vaginal.

Par ailleurs, la patiente rapporte des dyspareunies profondes sans autres signes accompagnateurs.

L'examen gynécologique a montré au spéculum et au toucher vaginal, la présence d'un diaphragme vaginal avec un orifice punctiforme au niveau de l'angle supéro externe droit.

L'examen des seins et le reste de l'examen somatique sont sans particularités.

L'IRM pelvienne a objectivé un diaphragme vaginal en hyposignal, situé à 6,5 cm de l'orifice vulvaire. **(Image 3 et 4)**

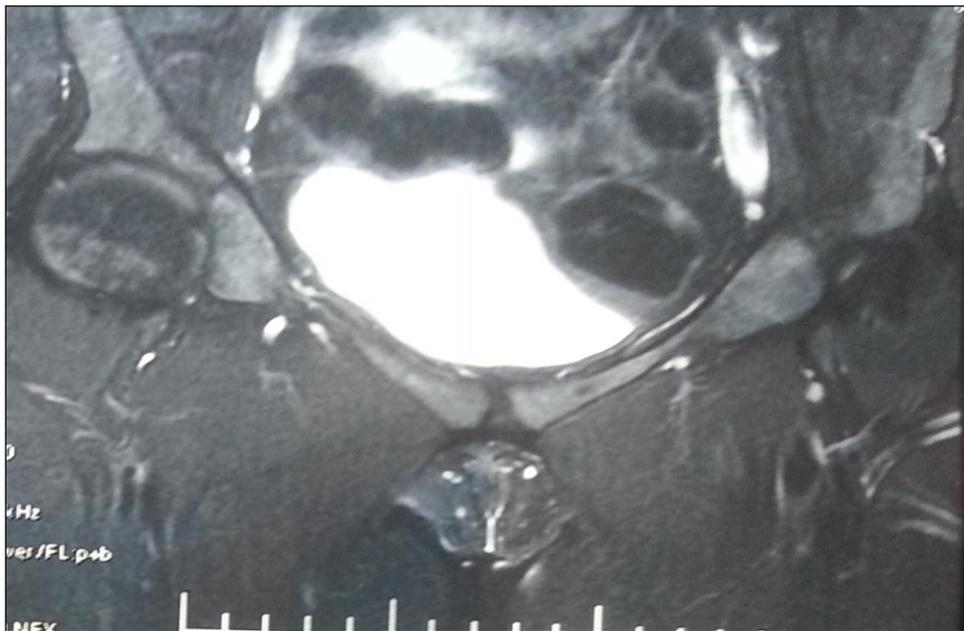
La décision était d'opérer la patiente avec cure de diaphragme vaginal.

L'évolution a été marquée par la disparition de dyspareunie, pas de signes gynécologiques ou extra gynécologiques en post opératoire.

La patiente ne désire pas une grossesse et elle est toujours sous contraception orale.



**Image 3 :**



**Image 4 :**

**Image 3 et 4 :** Aspect IRM en faveur d'un diaphragme vaginal : la cavité vaginale séparée en 2 parties, la partie basse est remplie de gel visqueux et délimitée en haut par une fine cloison en hypo signal.

### Observation 7 :

Il s'agit Mme B.K âgée de 32 ans, mariée, sans enfants, de niveau socio économique moyen, femme au foyer, sans antécédents pathologiques notables.

Hospitalisée pour prise en charge de dyspareunie et stérilité primaire.

Le début de la symptomatologie remonte à 3 ans, par des dyspareunies superficielles associées à une stérilité primaire sans autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie.

L'examen gynécologique :

Spéculum non fait : impossibilité d'introduction.

Au Toucher vaginal, on note la présence à 3 cm de la membrane hyménéale d'un diaphragme vaginal circonférentiel.

La patiente a bénéficié d'une résection de diaphragme vaginal.

L'évolution était favorable : Disparition de dyspareunie.

Actuellement, notre patiente est mère d'un enfant âgé d'un an suite à un accouchement par voie haute pour indication obstétricale.

### Observation 8

Il s'agit de Mme A.N âgée de 29 ans, mariée, mère d'un enfant, femme au foyer originaire et habitante de Berkane, non mutualiste, de bas niveau socio-économique et qui a comme antécédent gynéco-obstétrical une césarienne pour utérus malformé (utérus bicorne).

Examen gynécologique :

Le spéculum est difficilement introduit, on note un col d'aspect macroscopiquement normal, leucorrhées blanchâtres non fétides, pas de saignement.

Le toucher vaginal a objectivé une cloison verticale arrivant jusqu'au 1 / 3 inférieur du vagin, avec 2 orifices cervicaux.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

L'échographie sus pubienne a objectivé la présence de double matrice utérine. (Image 5)

La patiente a bénéficié d'une résection de la cloison en 2 temps puis déclarée sortante sous traitement symptomatique et reprise des rapports sexuels dans 3 semaines.

On n'a pas vraiment d'idée sur l'évolution de cette patiente. Elle a été perdue de vue.

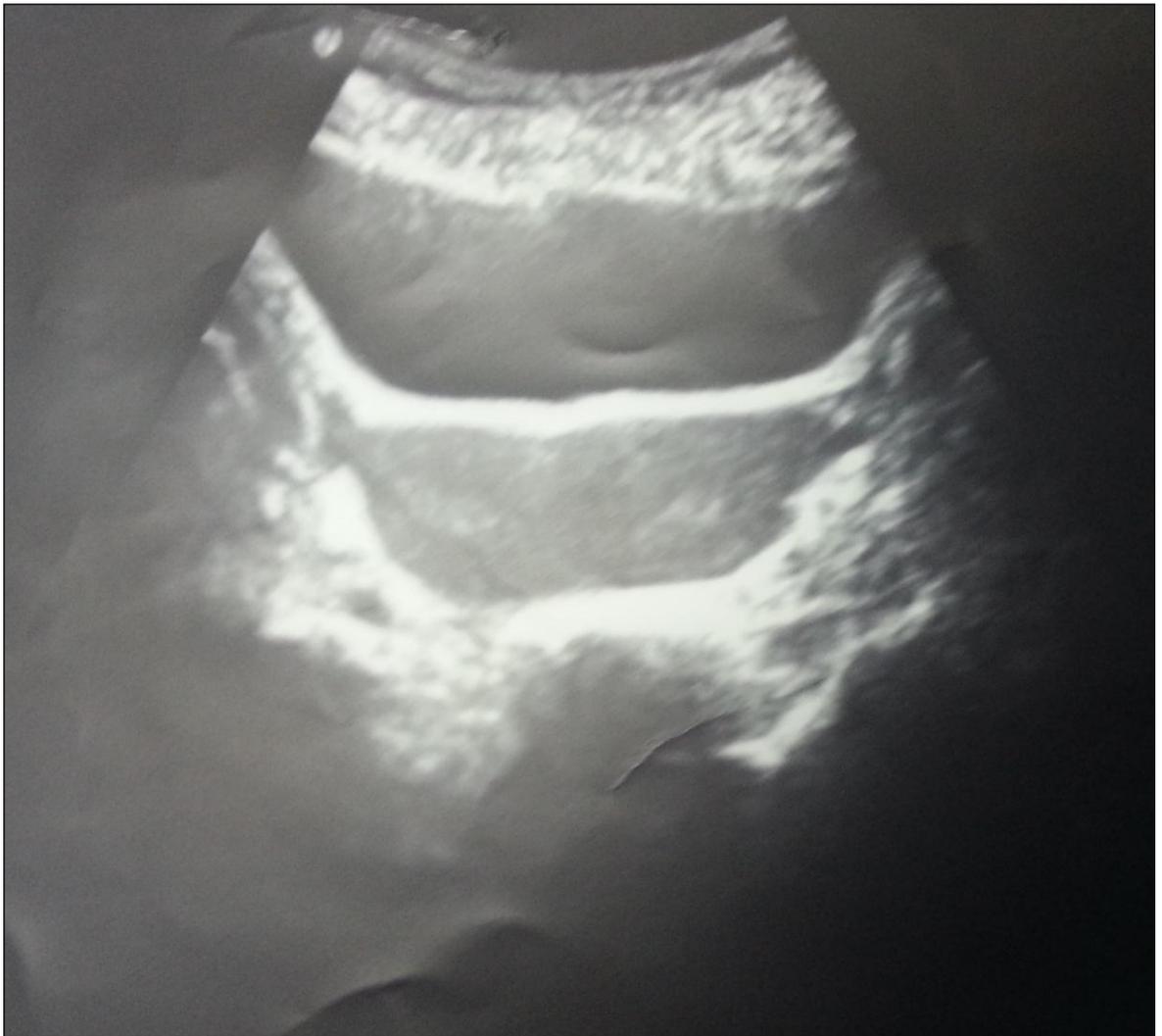


Image 5 : Echographie sus-pubienne : double matrice utérine.

### Observation 9 :

Il s'agit de Mlle M .H âgée de 24 ans, célibataire, Opérée pour nodule du sein « adénofibrome » et connue porteuse d'une malformation génitale type d'aplasie vaginale révélée par une rétention menstruelle intra utérine avec des douleurs pelviennes associée a une aménorrhée primaire, opérée en 2005 ayant bénéficié d'une cure chirurgicale (création d'un néo vagin par dissection entre vessie et rectum et cathétérisme du col par voie haute ).

La patiente est admise pour la même symptomatologie faite douleurs pelviennes et aménorrhée.

L'échographie pelvienne a objectivé la présence d'une image de rétention intra-utérine. **(Image 6)**

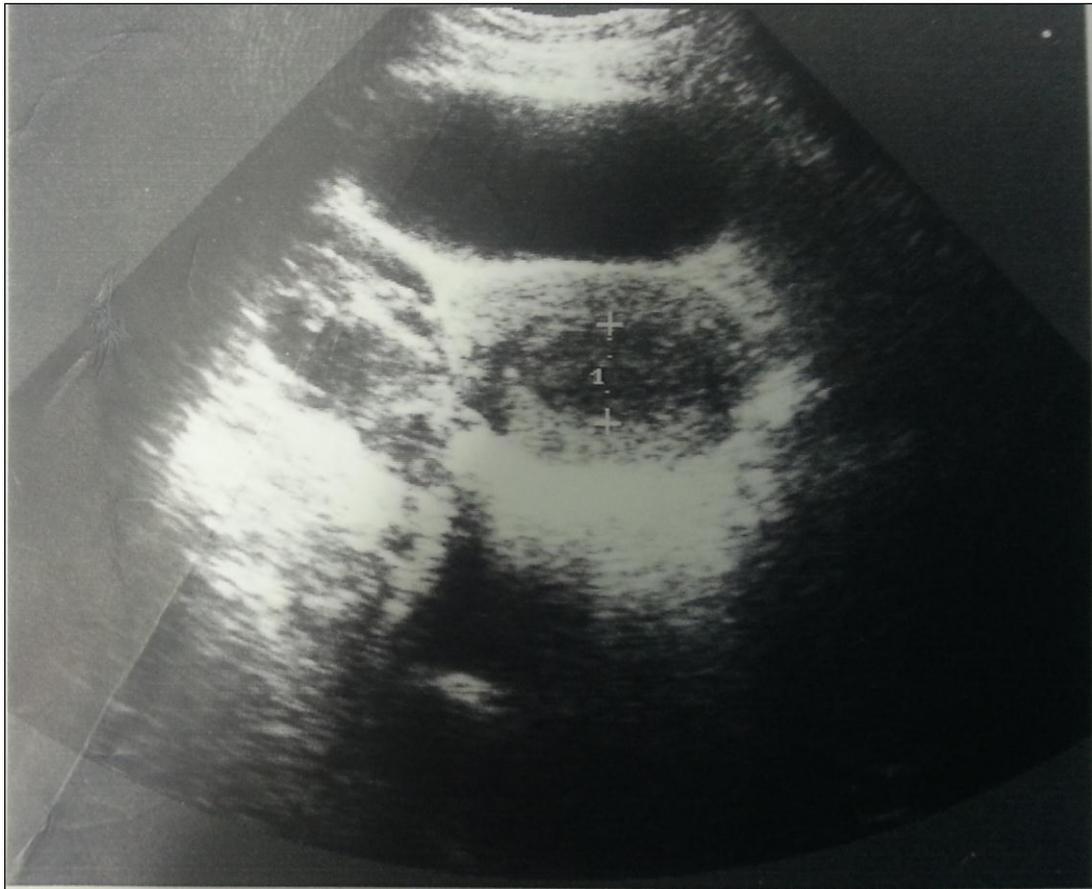
Après consentement de la patiente et de la famille la décision était d'opérer la patiente.

A l'exploration coelioscopique, on a objectivé un pelvis adhérenciel, utérus de taille normale et des ovaires augmentés de taille et siège de quelques foyers d'endométriose.

La décision était de réaliser une hystérectomie subtotale + salpingectomie bilatérale et ovariectomie droite.

L'évolution était favorable :

- disparition des douleurs pelviennes cycliques
- patiente est toujours célibataire.



**Image 6** : L'échographie pelvienne : Image de rétention intra-utérine.

### Observation 10 :

Il s'agit de Mme M.N âgée de 23 ans, mariée de puis 1 an et demi, sans enfants, originaire et habitante à GUERCIF, non mutualiste ayant comme antécédent une fausse couche à 2 mois de grossesse. (G1P0).

Hospitalisée pour prise en charge d'aménorrhée de 6 mois.

Le début de symptomatologie remonte à 6 mois par l'installation de d'une aménorrhée sans douleurs pelviennes ni métrorragies ; par ailleurs la patiente ne rapporte pas de signes sympathiques de grossesse, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie.

La patiente a été mise sous traitement hormonal mais sans amélioration.

L'examen gynécologique :

Au spéculum, on note la présence de leucorrhées jaunâtres non fétides.

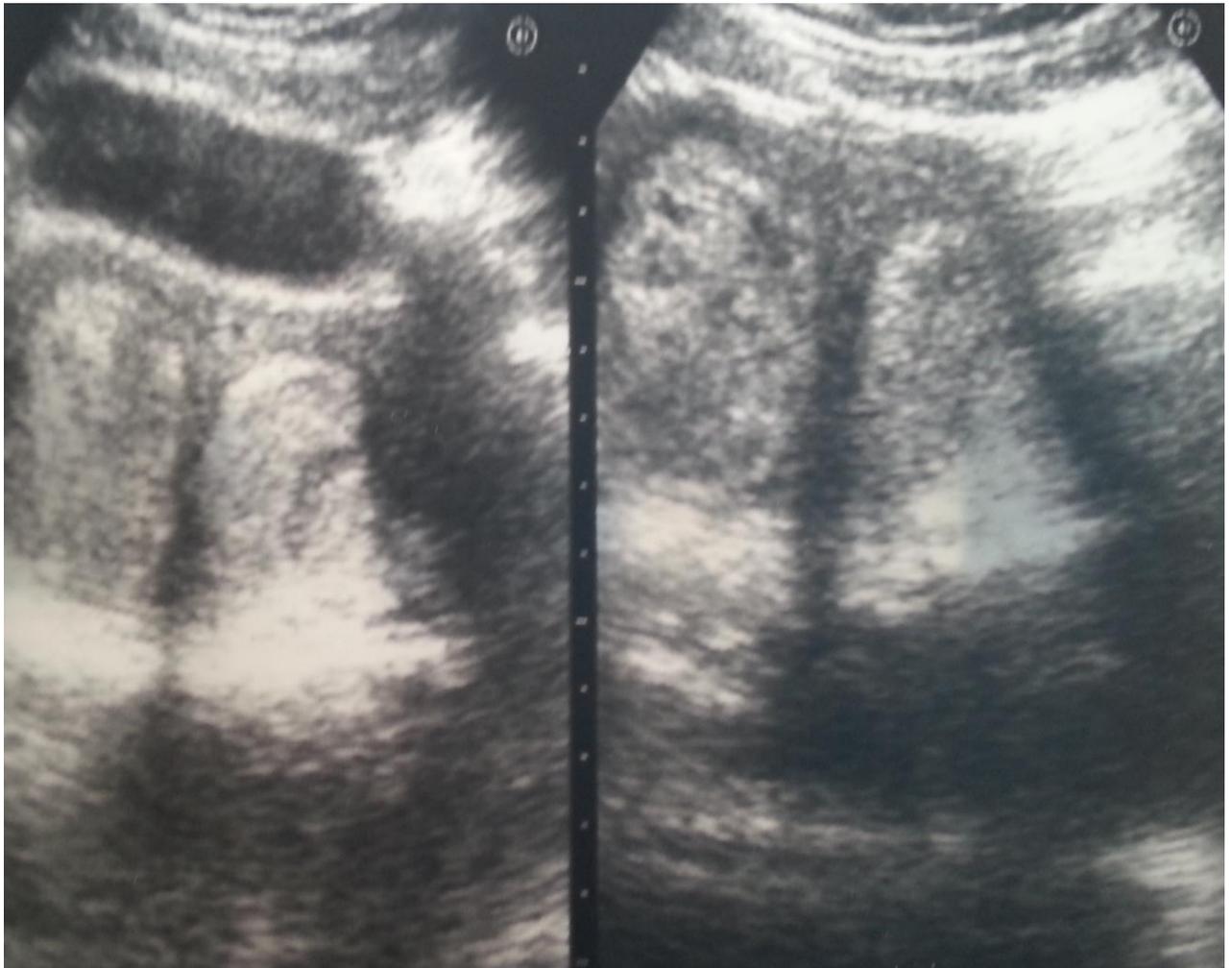
Au toucher vaginal, on ne note pas de de masse latéro-utérine. , avec utérus augmenté de taille à 2 travers de doigts (TDD) .

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

L'échographie pelvienne a objectivé un utérus augmenté de taille avec présence de 2 hémi matrices. **(Image 7)**

La patiente a bénéficié d'une résection de la cloison utérine.

Evolution était favorable : la patiente a eu 2 grossesses ; actuellement mère d'un garçon et une fille (accouchement par voie haute).



**Image 7:** 2 h mi matrices ut rines s par es par une cloison ut rine.

### Observation 11 :

Il s'agit de Mlle T.G âgée de 17 ans, célibataire, originaire et habitante à Oujda, de bas niveau socio-économique, mutualiste sans antécédents pathologiques notables.

Admise pour prise en charge de douleurs pelviennes cycliques + aménorrhée primaire.

Le début de symptomatologie remonte à 2 ans par l'apparition de signes sexuels secondaires sans menstruation avec notion de douleurs pelviennes à type de pesanteur cyclique.

Le spéculum et le toucher vaginal : non faits, la patiente se dit vierge.

Au toucher rectal, on note une sensibilité latéro-utérine droite.

Examen des seins et l'examen des aires ganglionnaires sont sans anomalie.

L'échographie pelvienne a objectivé un utérus de contours réguliers, avec image de rétention intra utérine, paroi myométriale homogène. **(Image 8)**

IRM pelvienne a objectivé une rétention intra cavitaire utérine, hémato-colpos et col hypoplasique. **(Image 9)**

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

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

La visualisation du canal cervico isthmique qui est béant, visualisation de l'orifice communiquant le canal cervico isthmique et la cavité utérine avec la mise en place d'un préservatif rempli de compresses au niveau du vagin.

Vu la persistance de la même symptomatologie, la patiente a consulté avec à l'examen gynécologique :

Spéculum : col non vu avec au toucher vaginal un utérus augmenté de taille à 2 TDD au dessus de la symphyse pubienne.

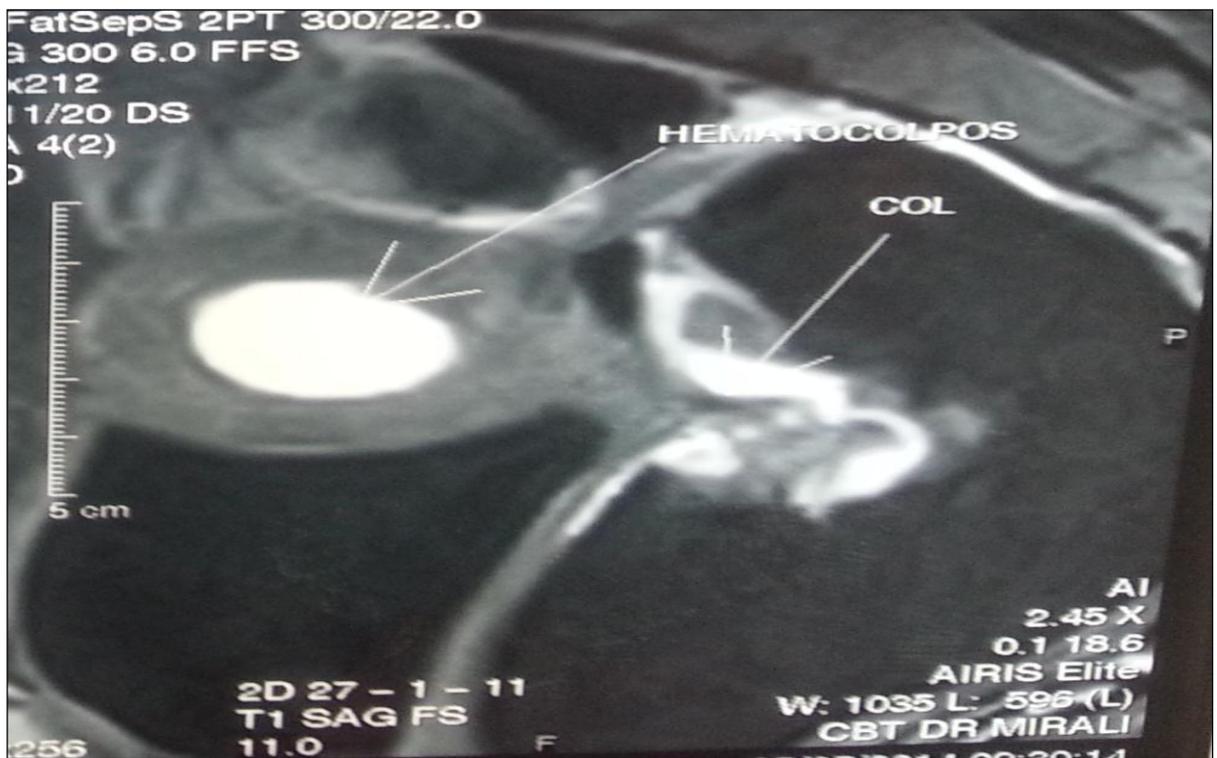
Une échographie pelvienne a été faite objectivant : utérus augmenté de taille, une hématométrie avec un hématosalpinx bilatéral.

La décision était de réaliser une hystérectomie avec salpingectomie bilatérale.

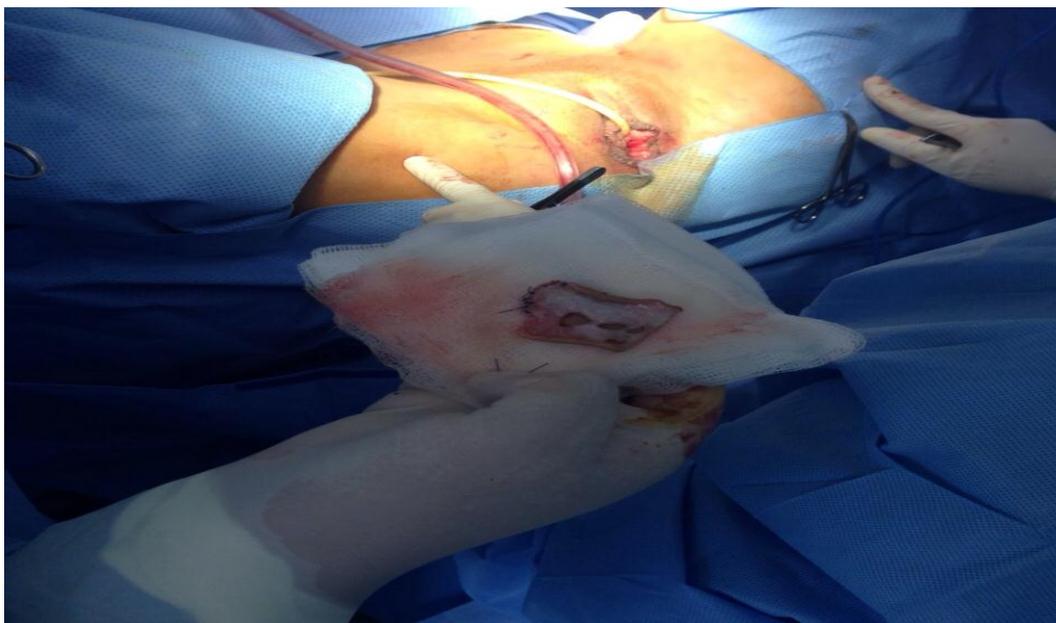
L'évolution était favorable : disparition de douleurs pelviennes.



**Image 8 :** Echographie pelvienne : image de rétention intra myométriale.



**Image 9 :** IRM pelvienne : rétention intra cavitaire, hématoocolpos et col hypoplasique.



**Image 10** : greffon cutané prélevé.



**Image 11** : création d'un tunnel entre le vagin et la cavité utérine.

## V- RESULTATS : Tableau récapitulatif des cas dans notre série :

**Tableau 2 :** Tableau récapitulatif des cas dans notre série.

| cas | Age | Situation familiale | ANTCD (méd- Chir-GO)  | Motif de consultation       | Examen clinique   | Moyens d'imagerie   | Prise en charge thérapeutique                | Evolution  |
|-----|-----|---------------------|---|-----------------------------|---|---|--|--|
| 1   | 17  | Mariée              | <ul style="list-style-type: none"> <li>- cycle régulier</li> <li>-Ménarche à l'âge de 15 ans</li> </ul>             | Dyspareunie                 | Spéculum et toucher vaginal : cloison au niveau des 2/3 du vagin séparée par un seul orifice. | <p>Echographie sus pubienne : deux hémimatrices séparés par une cloison de 14mm</p> <p>IRM pelvienne : utérus antéfléchi cloisonné avec présence d'une cloison au niveau du fond utérin.</p>  | Résection de la cloison utérine et vaginale. | <p>Disparition de dyspareunie.</p> <p>3 fausses couches 3 ans après .</p> <p>GROSSESSE DIFFICILE</p> |
| 2   | 32  | Mariée              | <ul style="list-style-type: none"> <li>- cycle irrégulier</li> <li>- G4P0 : fausses couches à répétition</li> </ul> | Fausse couches à répétition | Sans particularités   | <p>Echographie pelvienne : normale.</p> <p>IRM pelvienne : normale.</p> <p>Hystérosalpingographie : utérus réduit de taille, siège de multiples synéchies utérines corporeales, avec trompes fines et perméables.</p> <p>Biopsie de l'endomètre : endomètre faiblement stimulé en phase folliculaire débutante.</p> | Résection de la cloison utérine              | PERDUE DE VUE  |

|   |    |        |  |  |   |   |                                   |   |
|---|----|--------|--|--|---|---|-----------------------------------|---|
| 3 | 36 | Mariée | <ul style="list-style-type: none"> <li>- cycle régulier</li> <li>-Ménarche à l'âge de 13 ans</li> <li>-G7P0</li> </ul>   | Fausse couches à répétition                                  | Sans particularités   | Echographie pelvienne : présence de 2 hémimatrices en rapport avec un utérus cloisonné. L'hystérosalpingographie a objectivé utérus cloisonné corpo réel avec synéchie de l'hémimatrice gauche avec une bonne perméabilité des 2 trompes. | Réssection de la cloison utérine. | PERDUE DE VUE.  |
| 4 | 23 | Mariée | <ul style="list-style-type: none"> <li>-cycle régulier</li> <li>-Ménarche à l'âge de 11 ans</li> <li>- G2P0 : mort fœtal in utérin + fausse couche.</li> </ul> | Douleurs pelviennes cycliques + fausses couches a répétition | Spéculum : col d'aspect normal<br>Toucher vaginal : utérus de taille normale.   | Echographie pelvienne : suspicion d'un utérus cloisonné.  | Réssection de la cloison utérine. | PERDUE DE VUE   |
| 5 | 45 | Veuve  | <ul style="list-style-type: none"> <li>-cycle régulier</li> <li>-ménarche à l'âge de 11 ans</li> </ul>   | Dyspareunie + ménométrorragies.                              | Spéculum : paroi vaginale interrompue par une membrane circonférentiel centrée par un orifice.<br>Toucher vaginal : pas de perception du col. | Echographie pelvienne : présence d'une image endo cavitaires de 34/25 mm écho gène hétérogène, myomètre homogène.   | résection de diaphragme vaginal.  | Disparition des Ménométrorragies et des dyspareunies.<br><br>EVOLUTION FAVORABLE. |

|   |    |        |   |   |  |   |  |   |
|---|----|--------|---|---|--|---|--|---|
| 6 | 22 | Mariée | <ul style="list-style-type: none"> <li>-cycle régulier</li> <li>-Ménarche à l'âge de 13 ans.</li> <li>-césarisée lors de la 1 ère grossesse.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>-dyspareunie</li> <li>- prise en charge de la malformation découverte lors de la 1 ère grossesse.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Toucher vaginal et spéculum :</li> <li>diaphragme vaginal avec un orifice au niveau de l'angle supéro externe droit.</li> </ul>                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>Echographie pelvienne :</li> <li>normale.</li> <li>IRM pelvienne :</li> <li>diaphragme vaginal.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Cure de diaphragme vaginal .</li> </ul>                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>Disparition de dyspareunie</li> <li>EVOLUTION FAVORABLE</li> </ul>   |
| 7 | 32 | Mariée | <ul style="list-style-type: none"> <li>-cycle régulier</li> <li>- Ménarche à l'âge de 16 ans.</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Dyspareunie + stérilité primaire.</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Spéculum :</li> <li>difficulté d'introduire.</li> <li>Toucher vaginal :</li> <li>diaphragme vaginal circonférentiel à 3 cm de la membrane hyménéale.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Echographie pelvienne :</li> <li>normale.</li> <li>IRM pelvienne :</li> <li>Diaphragme vaginal.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>Résection de diaphragme vaginal.</li> </ul>             | <ul style="list-style-type: none"> <li>Disparition de dyspareunie.</li> <li>Une seule grossesse, accouchement par voie basse d'un nourrisson d'un.</li> <li>EVOLUTION FAVORABLE.</li> </ul> |
| 8 | 29 | Mariée | <ul style="list-style-type: none"> <li>- cycle régulier</li> <li>- Ménarche à l'âge de 14 ans.</li> <li>- césarisée pour utérus malformé .</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Prise en charge de l'utérus bicorne.</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Spéculum : non fait.</li> <li>Toucher vaginal :</li> <li>cloison vaginale avec 2 orifices cervicaux.</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Echographie sus pubienne :</li> <li>Présence de double matrice utérine.</li> </ul>                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>Résection de la cloison vaginale et utérine.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>PERDUE DE VUE.</li> </ul>  |
|   |    |        |   |   |  |   |  |   |

|    |    |             |  |  |  |   |   |  |
|----|----|-------------|--|--|--|---|---|--|
| 9  | 24 | Célibataire | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Opérée pour adénofibrome du sein en 2005.</li> <li>- cycle régulier</li> <li>- Ménarche à l'âge de 14 ans.</li> </ul> | Aménorrhée primaire + douleurs pelviennes. | Toucher vaginal : néo vagin.   | Echographie pelvienne : Présence d'une image de rétention intra-utérine.            | Récidive de la symptomatologie : Hystérectomie subtotale + ovariectomie droite + salpingectomie bilatérale. | <p>Disparition des douleurs pelviennes cycliques.</p> <p>EVOLUTION FAVORABLE.</p>                              |
| 10 | 23 | Mariée      | <ul style="list-style-type: none"> <li>-cycle régulier</li> <li>-Ménarche à l'âge de 11 ans</li> <li>- G1P0 : mort fœtal in utérin + fausse couche.</li> </ul> | Aménorrhée de 6 mois.                      | Spéculum : col d'aspect normal<br>Toucher vaginal : utérus augmenté de taille. | Echographie pelvienne : utérus augmenté de taille avec présence de 2 héli matrices. | Résection de la cloison_utérine.  | <p>2 grossesses avec accouchement par voie haute pour indication obstétricale.</p> <p>EVOLUTION FAVORABLE.</p> |

|    |    |             |                   |  |  |   |   |   |
|----|----|-------------|-------------------|--|--|---|---|---|
| 11 | 17 | Célibataire | Jamais ménarchée. | Aménorrhée primaire + douleurs cycliques | <p>Le spéculum et le toucher vaginal : non faits, la patiente se dit vierge.</p> <p>Le toucher rectal : sensibilité latéro-utérine droite.</p> | <p>Echographie pelvienne : utérus de contours réguliers, avec image de rétention intra utérine, paroi myométriale homogène.</p> <p>IRM pelvienne : rétention intra cavitaire utérine, hémocolpos et col hypoplasique.</p> | <p>création d'un tunnel entre la cavité utérine et la région fibreuse qui correspond à la région isthmique et la mise en place d'un greffon au niveau de la région cervico-isthmique.</p> | <p>Persistance des mêmes symptômes puis la réalisation d'une hystérectomie + salpingectomie bilatérale.</p> <p>Disparition des douleurs pelviennes.</p> <p>EVOLUTION FAVORABLE.</p> |
|----|----|-------------|-------------------|--|--|---|---|---|

# DISCUSSION

# I. Epidémiologie :

## 1. Fréquence globale :

La fréquence des malformations génitales est très difficile à évaluer. Elle varie selon les auteurs, les populations étudiées, les séries, les méthodes diagnostiques et la classification utilisée.

La fréquence des malformations utérines est estimée selon les séries entre 0,5 % et 4 % au sein de la population générale.

Pour certains auteurs, la fréquence des malformations génitales est plus élevée dans la population infertile. **Acien** retrouve un taux de malformations de 2 % à 3 % dans la population générale et de 5 % à 10 % dans la population infertile (patientes suivies dans des services d'aide médicale à la procréation) (10)

Pour d'autres, la fréquence des malformations utérines est identique dans les populations fertiles et infertiles.

De manière plus significative, le taux de malformations génitales est statistiquement plus élevé dans une population aux antécédents d'avortements spontanés à répétition. Pour **GRIMBISIS et AL.** La fréquence des malformations est de 4 % dans la population générale et de 12,6 % chez des femmes ayant des antécédents d'avortement spontané à répétition. (11)

Pour **Raga et AL.** la fréquence des malformations est de 3,8 % dans la population fertile, de 2,4 % dans la population infertile et de 6,3 % dans une population aux antécédents d'avortement spontané à répétition. (12)

**Imad** dans sa série, la fréquence globale des malformations génitales sur une durée de 5 ans était de 0,27 %. (13)

**Jouda** dans sa série, la fréquence globale des malformations génitales était de 0,14 %. (14)

Dans notre série et durant la période du 1<sup>er</sup> janvier 2009 jusqu'au 31 décembre 2014, 11 patientes présentaient des malformations génitales diverses.

La fréquence globale est de : 0,25 %.

**Tableau 3 :** La fréquence des malformations génitales chez la femme dans notre série en comparaison avec d'autres études :

| Series            | ACIEN  | RAGA et Al. | GRIMBIZIS ET Al. | Jouda (A propos de 100 cas) Casablanca MAROC 2000 | Imad ( A propos de 28 cas ) Hopital el Ghassani. 2006 MAROC | Notre série CHU HASSAN 2 FES MAROC |
|-------------------|--------|-------------|------------------|---|---|------------------------------------|
| Fréquence globale | 2 à 3% | 4 %         | 3,8 %            | 0,14 %  | 0,27 %  | 0,25 %                             |

## 2. Fréquence annuelle :

**Tableau 4 :** Les fréquences annuelles des malformations génitales chez la femme dans notre série :

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

### La fréquence en fonction de chaque type de malformation génitale :

Dans notre série :

Les malformations utérines représentent 36 % de l'ensemble des malformations génitales :

- 36 % des utérus cloisonnés : 4 cas
- 0 % des utérus communiquant.
- 0% des aplasies utérines.
- 0% des héli matrices.

Les malformations vaginales représentent 36 % de l'ensemble des malformations génitales réparties comme suit :

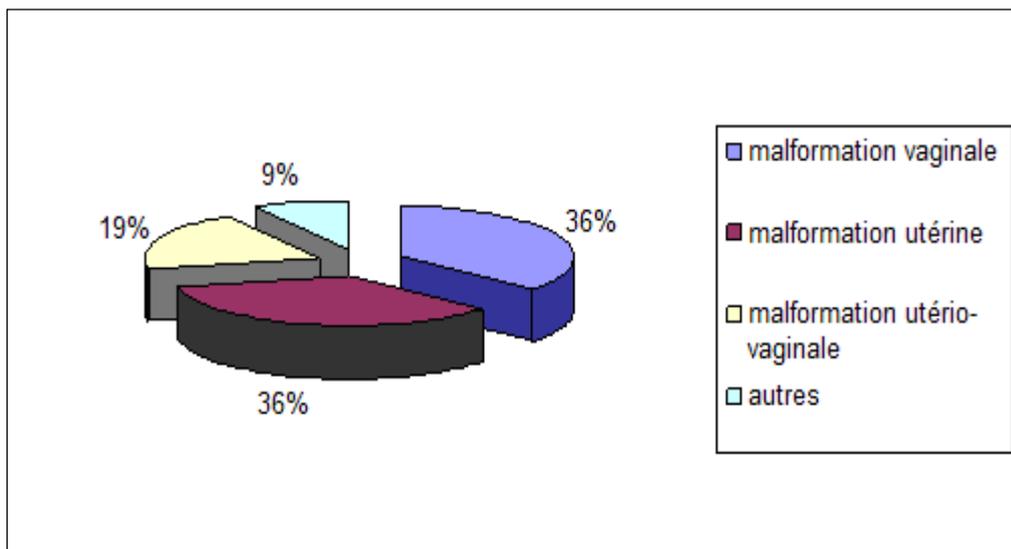
- 27 % : diaphragme vaginal : 3 cas.
- 9 % : aplasie vaginale : 1 cas.
- cloison utérine et vaginale représentent 19% de l'ensemble des malformations génitales : 2 cas.

Autres malformations représentent seulement 9 % de l'ensemble de malformations génitales

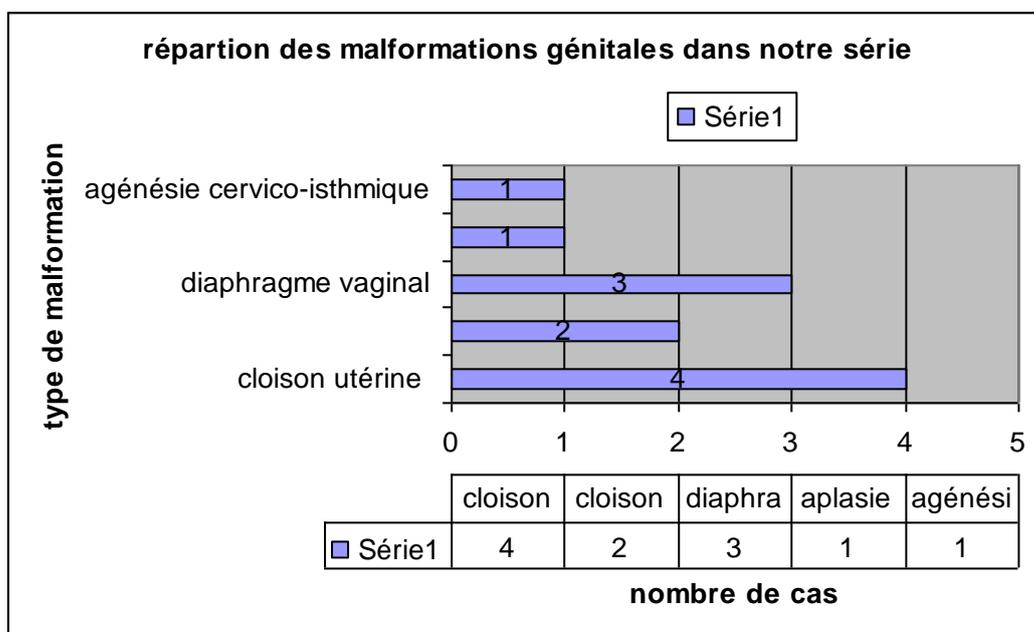
- L'agénésie de la région cervico- isthmique : 1 cas.

**Tableau 5** : Répartition des malformations génitales dans notre série :

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



**Graphique 1 :** Répartition des malformations génitales dans notre série.



**Graphique 2 :** Répartition des malformations génitales dans notre série

Jouda dans sa thèse, la répartition des malformations génitales est comme suit :

(14)

Les anomalies utérines prédominant dans 63 % :

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

- Hypoplasie utérine : 1 %

Les anomalies du vagin présentées par :

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

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

- utérus cloisonnés 34 %.
- utérus bicornes 41 %.
- utérus didelphe 12 %.
- utérus unicornes et pseudo unicornes 4 %.
- aplasies et hypoplasies 3 %.

**Vercellini**, dans sa série de 370 patientes porteuses de malformations utérines

a noté : (15)

- Utérus arqué : 8.1 %.
- Utérus cloisonné : 54.2 %.
- Utérus bicorne : 14.8 %.
- Utérus unicorne : 13.7 %.
- Utérus didelphe : 5.4 %.
- Agénésie utérine : 3.8 %.

**Imad** dans sa thèse la répartition des malformations génitales est comme suit :

Les anomalies utérines représentent 27.5 % de l'ensemble de malformations génitales.

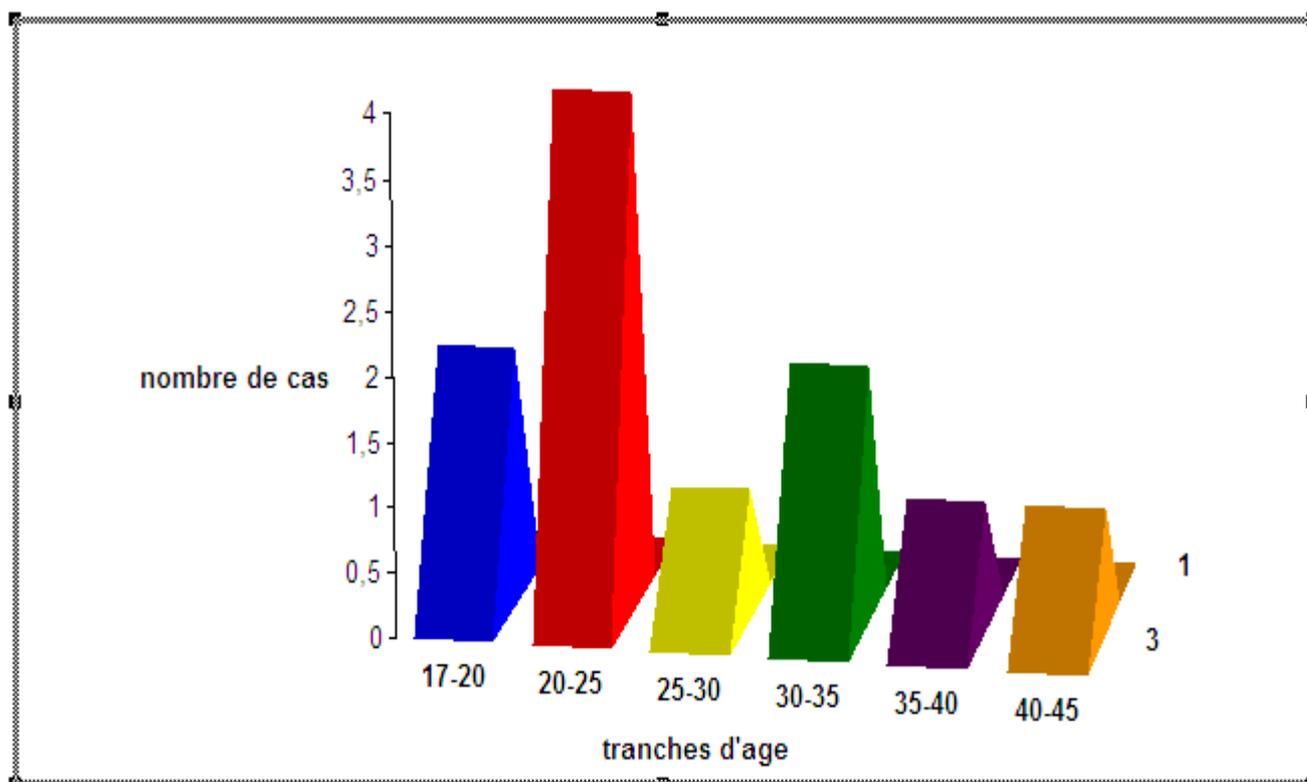
- Aplasie utérine : 5.5 %.
- Héli utérus : 22 %.

- Les anomalies du vagin avec un taux de 39 %
- Aplasie vaginale : 17 %.
- Hypoplasie vaginale : 5.5 %.
- Diaphragme vaginal : 1%.
- Les anomalies des organes génitaux externes représentent 28 % : hymen imperforé.
- Malformations génitales complexes : 5.5 %.

## II. L'Age :

Les patientes étudiées dans notre étude étaient âgées entre 17 ans et 45 ans avec une moyenne de 27 ans.

**répartition des malformations génitales en fonction de l'age**



**Graphique 3 :** Répartition des malformations génitales en fonction de l'âge dans notre série.

Dans une série de 15 patientes porteuses d'une aplasie utero vaginale, traitée par transplant sigmoïdien à la maternité du centre Hospitalo-universitaire Ibn Rochd de Casablanca, l'âge des patientes variait entre 16 et 26 ans. (16)

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 était de 14.3 ans. (17)

**Imad** : entre 2001 et 2005 portant sur 18 cas, l'âge moyen de découverte des malformations génitales chez la femme était de 17,66 avec des âges extrêmes entre 13 et 30 ans. (13)

**Jouda** dans sa thèse (14), portant sur 100 cas de malformations génitales, elle a trouvé un âge moyen de découverte de 26, 23 ans avec des âges extrêmes entre 13 ans et 41 ans.

### **III. Les antécédents :**

#### **1. Les antécédents personnels :**

##### **Médicaux :**

Les patientes n'avaient pas d'antécédents médicaux particuliers.

##### **Chirurgicaux :**

Une seule patiente était opérée pour adénofibrome du sein.

##### **Gynéco obstétricaux :**

Dans notre série :

- 2 patientes ont été césarisées, l'une pour un diaphragme vaginal et l'autre pour utérus malformé.
- 3 patientes avaient des antécédents de fausses couches à répétition.

#### **2. Les antécédents familiaux :**

L'interrogatoire n'a pas révélé des cas de malformations génitales chez un membre de famille.

**Imad** dans sa thèse sur 18 patientes, toutes les patientes n'avaient pas d'antécédents personnels, 1 seule patiente a été opérée pour malformation congénitale des extrémités à l'âge de 10 ans et une autre opérée pour abcès anal. (13)

#### **IV. Circonstances de découverte :**

Sur le plan symptomatique, les patientes se plaignent le plus souvent d'aménorrhée primaire, de stérilité ou de dyspareunie.

- une aménorrhée primaire chez une jeune patiente amenée par sa mère vers l'âge de 17 ans avec un bon développement des caractères sexuels secondaires, et en l'absence de douleurs pelviennes.
- une femme mariée présente une aménorrhée primaire et une stérilité et dont les rapports sexuels sont difficiles voire impossibles.
- une dyspareunie ou apareunie.

Le diagnostic de malformations génitales peut être de découverte fortuite lors d'une échographie ab domino -pelvienne faite pour une autre cause ou encore lors d'un bilan d'une pathologie rénale.

##### **Dyspareunie (36 %) :**

La dyspareunie était le motif de consultation chez 4 patientes :

- ❖ 3 cas de diaphragme vaginal.
- ❖ 1 cas de cloison utéro-vaginale.

##### **Les douleurs pelviennes cycliques (27 %) :**

3 patientes présentaient des douleurs pelviennes au cours de cycle menstruel.

On cite les malformations suivantes :

- ❖ 1 cas d'aplasie vaginale.
- ❖ 1 cas d'agénésie cervico-isthmique.
- ❖ 1 cas de cloison utérine.
- ❖ **NB**: les douleurs pelviennes cycliques étaient associées dans 2 cas à l'aménorrhée primaire.

##### **Les fausses couches à répétition (27 %) :**

3 patientes présentaient des fausses couches répétition. Il s'agit de :

- ❖ 3 cas de cloison utérine.

#### **Aménorrhée primaire (18 %) :**

La présence ou non de douleurs pelviennes permet de distinguer entre 02 groupes étiologiques :

- Aménorrhée primaire non douloureuse : révélatrice d'un syndrome de ROKITANSKY : aplasie cervico-isthmique ou d'une aplasie vaginale.
- Aménorrhée primaire douloureuse : révélatrice d'une imperforation hyménéale ou d'une cloison vaginale transversale complète une aplasie vaginale avec utérus fonctionnel, plus rarement une agénésie cervico-isthmique.

L'aménorrhée primaire était le motif de consultation chez 2 patientes en association avec les douleurs pelviennes cycliques dans 2 cas :

- ❖ 1 cas d'Aplasia vaginale.
- ❖ 1 cas d'agénésie de la région cervico-isthmique.

#### **Découverte fortuite lors de la 1 ère grossesse (18 %) :**

- ❖ 2 patientes présentant un diaphragme vaginale et l'autre une cloison utéro-vaginale ont été césarisées vu l'impossibilité d'accouchement par voies basses.

#### **Stérilité primaire (9 %) :**

La stérilité primaire était le motif de consultation chez une seule patiente et qui avait comme malformation génitale :

- ❖ 1 diaphragme vaginal.

**NB** : dans un seul cas de diaphragme vaginal la dyspareunie était associée à la stérilité primaire.

**Aménorrhée secondaire (9 %) :**

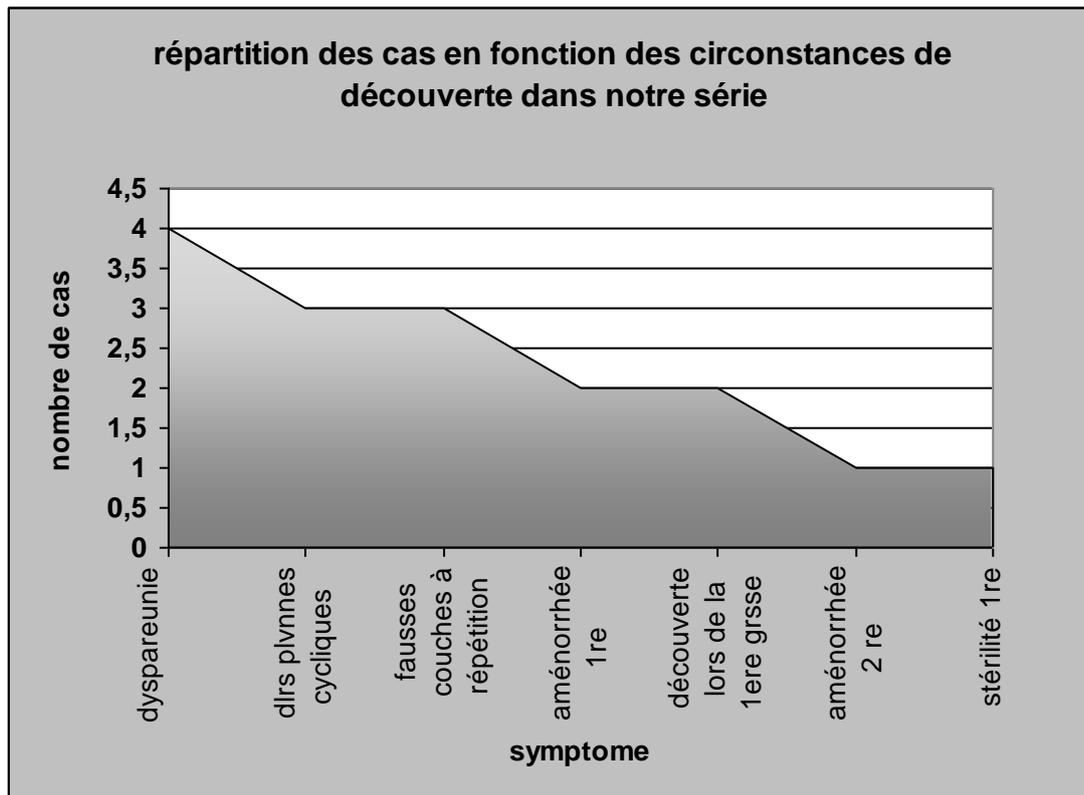
Seulement une patiente présentait ce symptôme comme motif de consultation :

- ❖ 1 cas de cloison utérine.

**Tableau n 6** : les circonstances de découverte des malformations génitales chez 11 patientes de notre série:

| Motif de consultation                 | Nombre de cas |
|---------------------------------------|---------------|
| Dyspareunie                           | 4 cas         |
| Les douleurs pelviennes cycliques     | 3 cas         |
| Les fausses couches à répétition      | 3 cas         |
| L'aménorrhée primaire                 | 2 cas         |
| Découverte lors de la 1 ère grossesse | 2 cas         |
| Aménorrhée secondaire                 | 1 cas         |
| Stérilité primaire                    | 1 cas         |

**NB** : on ne dispose réellement que de 11 cas mais il y a des motifs qui coexistent en même temps chez la même patiente.



**Graphique n 4 :** Répartition des cas en fonction des symptômes dans notre série.

**Imad** dans sa thèse portant sur 18 patientes : **(13)**

- 9 cas d'aménorrhée primaire.
- 1 cas d'aménorrhée secondaire.
- 5 cas de douleurs pelviennes.
- 1 cas de stérilité primaire.
- 1 cas de rétention aigue d'urine.
- 1 cas d'hématurie cataménial

## V. L'examen clinique :

### - L'examen général :

Toutes les patientes ont été en bon état général.

### L'examen gynécologique :

#### 1. L'examen de vulve et de périnée :

L'examen de vulve était sans particularités chez toutes les patientes.

Le méat urétral a été visualisé chez toutes les patientes.

#### 2. L'examen du vagin :

La pose de spéculum a été faite chez toutes les patientes sauf 2 jeunes filles, mais son introduction était difficile dans les cas de diaphragme vaginal.

Le toucher vaginal a été fait chez toutes la patientes sauf une jeune fille vierge présentant une agénésie de la région cervico-isthmique.

Les résultats du toucher vaginal réalisé chez 10 patientes :

- la présence d'un néo vagin dans le cas d'aplasie vaginale.
- présence d'un diaphragme vaginal dans 3 cas.
- présence d'une cloison vaginale dans 02 cas de cloison utéro-vaginale.
- normal dans 3cas de cloison utérine et objectivant un utérus augmenté de taille dans 1 cas de cloison utérine.

Le toucher rectal n'a pas été réalisé chez toutes les patientes :

- sensibilité latéro utérine droite (agénésie de la région cervico -isthmique).

## VI. Les examens para cliniques :

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

### a. L'échographie sus pubienne : (18, 19)

Grâce à l'étude combinée du myomètre et de l'endomètre, elle permet le plus souvent d'objectiver la malformation utérine. Cependant sa fiabilité dépend de la bonne visibilité de la muqueuse utérine, l'épaississement et l'hyperéchogénicité de la muqueuse endométriale en phase lutéale est en faveur de diagnostic. A l'inverse l'atrophie de l'endomètre ne permet pas de distinguer les cavités utérines.

Cet examen doit se faire en deuxième partie du cycle en dehors de la période menstruelle et aussi en dehors de toute prise de traitement oestro-progestatif dans le but de mieux définir l'axe de la cavité utérine.

Réalisée chez toutes les patientes avec les résultats suivants :

- image de rétention intra cavitaire : 2 cas
- utérus de taille normale sans aucune idée sur la malformation génitale : 3 cas.
- présence de double matrice utérine : 5 cas
- présence d'une image endo cavitaire : 1 cas.

**Imad** dans sa série, L'échographie sus pubienne était l'examen de 1<sup>ère</sup> intention et elle a été réalisée chez 15 patientes. Les résultats étaient les suivants : (13)

- présence d'Hématocolpos compliqué d'hématométrie : 5 cas.
- présence d'Hématocolpos isolé : 3 cas.
- présence d'une hématométrie isolée : 3 cas.
- utérus bicorne : 1 cas.
- utérus bicorne compliqué d'Hématocolpos et d'hématométrie:1
- Cas.
- absence d'utérus et du col : 1 cas.
- utérus de taille normale sans aucune idée sur le type de malformation : 1 cas.

### **Aspects échographiques des malformations génitales :**

#### **1. Famille des agénésies müllériennes :**

- **Aplasies utérines bilatérales incomplètes (AFS class 1) : Le syndrome de Mayer Rokitanski Kuster Hauser (MRKH) : (20)**

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

- **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.

- **Sur le plan symptomatique :**

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

Le motif de la première consultation peut être :

- une aménorrhée primaire chez une jeune femme souvent amenée par sa mère vers l'âge de 17 ans, avec des caractères sexuels secondaires normalement développés et en l'absence de douleurs pelviennes.
- une femme mariée présentant une aménorrhée primaire et une stérilité et dont les rapports sexuels sont difficiles voire impossibles. La cupule vaginale rétrohyménéale peut s'agrandir au fur et à mesure des rapports répétés et prolongés.
- une dyspareunie ou une apaceunie.

La découverte de la malformation peut être fortuite lors d'une échographie abdomino-pelvienne faite pour une autre cause, ou encore lors du bilan d'une pathologie urinaire.

- **L'examen clinique : (Image 10) (21)**

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

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

Lorsque les rapports ont déjà eu lieu et que l'hymen est déchiré, on retrouve en arrière des reliquats hyménéaux un mur frontal empêchant toute pénétration. Parfois, il existe une cupule vaginale peu profonde mesurant en général moins de 4 cm de profondeur.

Chez la jeune fille vierge, si le diagnostic est suspecté, on peut s'aider d'une fine bougie de Hegar ou d'un hystéromètre qui, passés au travers de l'orifice hyméneal, butte rapidement contre l'aplasie vaginale. Le toucher rectal montre l'absence de structure utérine médiane.

- **Le diagnostic positif de syndrome de Rokitanski :**

Ce diagnostic repose sur la réalisation d'un bilan d'imagerie comportant en particulier une imagerie par résonance magnétique (IRM) pelvienne qui présente de bonnes sensibilité et spécificité dans le diagnostic différentiel des différentes causes d'aménorrhée primaire. En cas de doute persistant après l'IRM ou si celle-ci ne parvient pas à conclure, on peut réaliser une cœlioscopie, mais il s'agit d'un examen à éviter en l'absence de solution thérapeutique chez ces femmes. Il faut également penser à réaliser un bilan rénal (IRM échographie, urographie intraveineuse, uroscanner) et un bilan osseux à la recherche de malformations associées.

- **Sur le plan biologique :**

Le bilan endocrinien est normal, la courbe ménothermique est normale.

L'étude du caryotype est le plus souvent normale 46, XX

- **Sur le plan radiologique : (Image 11) (22)**



**Image 10** : aplasie vaginale totale chez une patiente présentant le syndrome de MRKH. (21)



**Image 11** : aspect échographique du syndrome de MRKH montrant un reliquat rétro-vésical (flèche) (22)

- **Les aplasies segmentaires** : (18 ; 23) (**Image 12**)

Un défaut segmentaire de développement des canaux de Müller peut être responsable : de l'absence de corps utérin ou de trompes ; de l'absence de col, dont

la symptomatologie est identique à celle de l'aplasie ou hypoplasie vaginale ; de l'absence de la région cervico-isthmique, qui se traduit par une aménorrhée primaire, de l'absence de vagin, mais avec un utérus sus-jacent fonctionnel (aménorrhée primaire douloureuse en rapport avec hémato-cervix et hématométrie).



**Image 12 :** écho sus-pubienne le corps utérin est normalement développé, mais on visualise mal le col et l'isthme. (18)

- **Aplasia unilatérale ou utérus unicorne :** (AFS class II) (18)

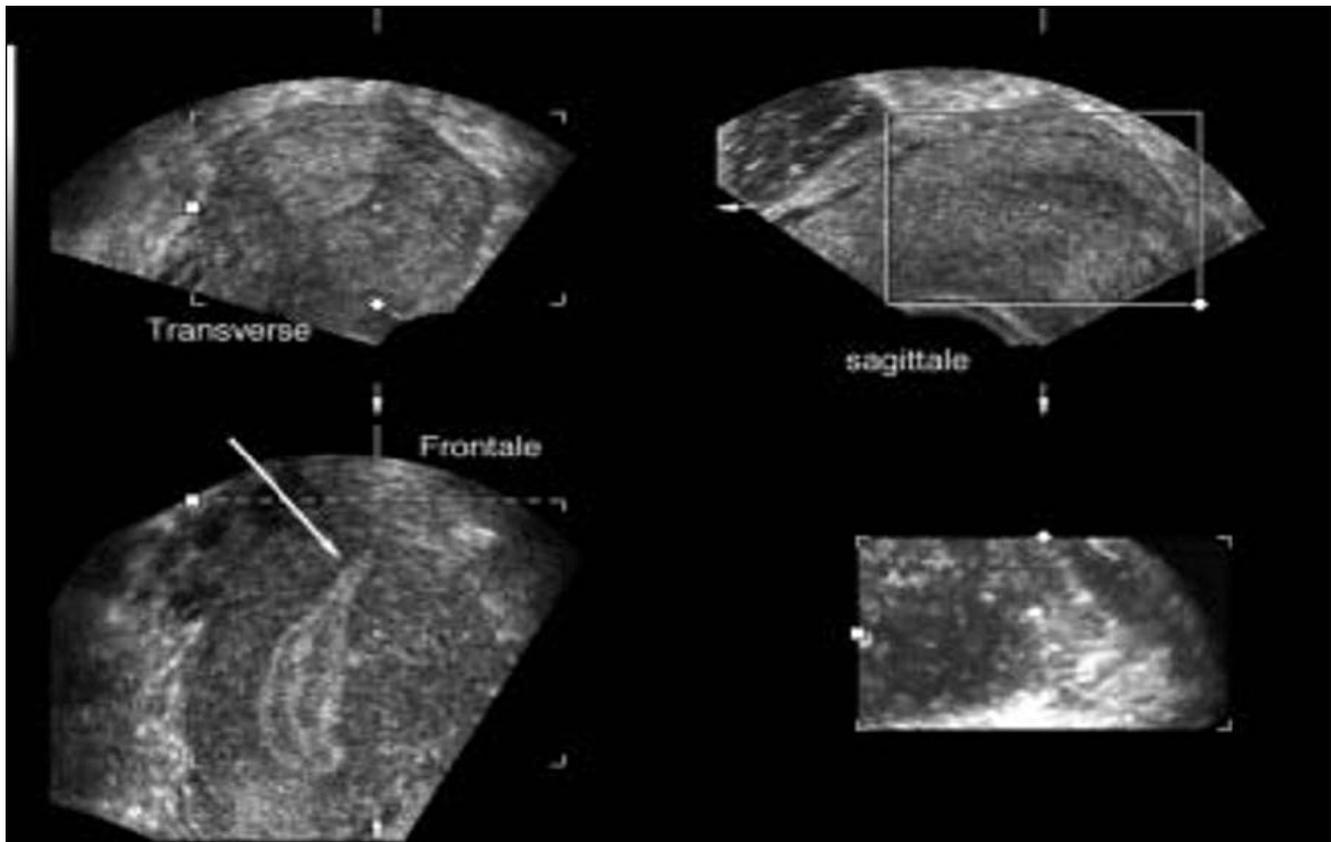
L'absence ou le défaut de développement d'un des canaux de Müller conduisent respectivement à l'aplasie utérine unilatérale complète ou à l'aplasie utérine

unilatérale incomplète (présence d'une corne rudimentaire controlatérale ± fonctionnelle, parfois communicante).

- **L'utérus unicorne vrai (aplasie unilatérale complète) : (18) (Image 13)**

On retrouve écho graphiquement un utérus fortement latéro-dévié, ce critère s'apprécie 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 (**Image 13**)

L'hystérographie montre une cavité fusiforme se terminant par une trompe unique de morphologie normale.



**Image 13** : 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)

(18)

- **L'utérus pseudo unicorne (aplasie unilatérale incomplète)** : (18) (image 14)

La visualisation d'une ébauche utérine et tubaire controlatérale non reliée au col échappe à l'hystérogaphie et n'est pas toujours d'identification échographique facile en raison de sa très petite taille (image 14)

Le diagnostic différentiel devant une telle image est celui de myome sous séreux pédiculé.



**Image 14:** écho sus-pubienne coupe transversale, aspect d'utérus bicorne, mais d'aspect asymétrique, la corne droite apparaissant nettement plus petite.

(18)

## 2. Les hémimatrices ou utérus bicornes :

- **Uterus bicorne-bicervical (AFS class III):** (18)

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

- **L'utérus bicorne bi cervical avec hémivagin borgne :** (18) (image 15)

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



**Image 15:** échographie sus-pubienne : petit utérus paramédian gauche et volumineux hématocolpos droit (→) simulant un kyste endométriosique. (18)

- **L'utérus didelphe (bicorne bicervical permeable):** (18) (**Image 16; 17** )

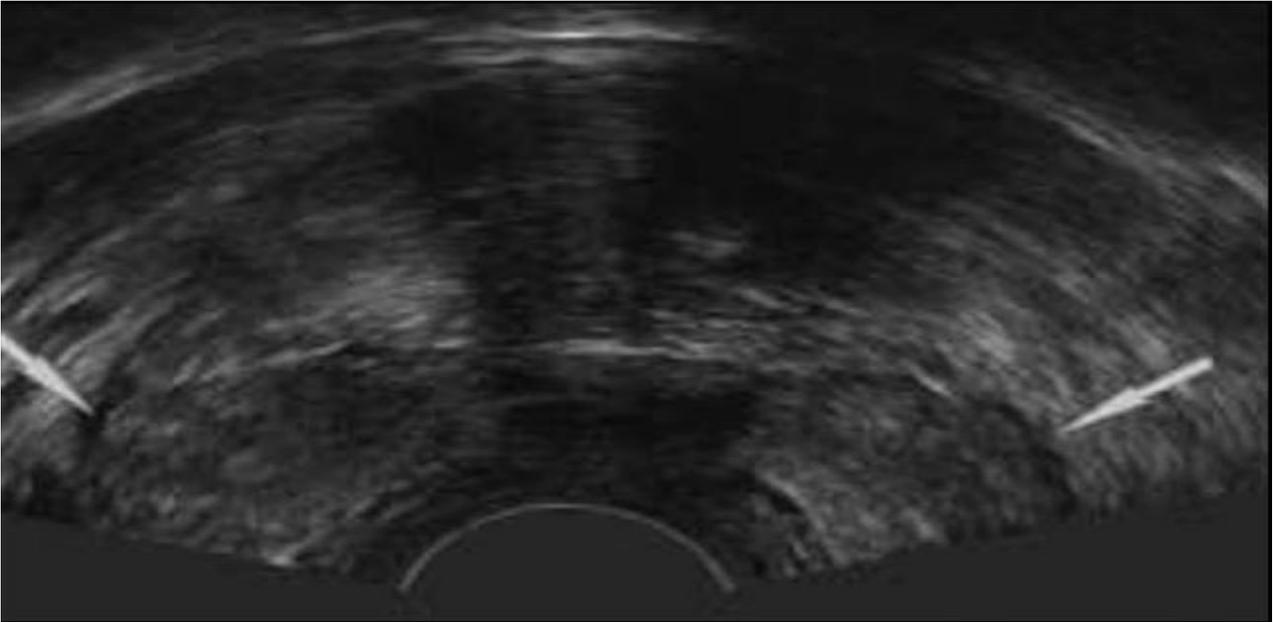
Il s'agit d'une situation rare. On retrouve cliniquement deux cols bien distincts. Echographiquement, les deux hémis utérus sont nettement séparés avec visualisation fréquente d'invagination de la paroi vésicale postérieure entre les deux hémis utérus (signe du « V » vésical) (image 16)

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

Le diagnostic est souvent plus aisé en échographie sus-pubienne, en effet l'étude par voie vaginale est rendue difficile par l'importante divergence des deux cavités (Image 17).



**Image 16:** écho sus-pubienne : les deux cornes utérines sont nettement séparées par un V vésical. (18)



**Image 17 :** écho vaginale : coupe transverse. L'étude ici est plus difficile en raison de l'importante divergence des 2 cavités (flèches). (18)

- **Anomalies de l'hymen et diaphragme vaginal : (18 ; 24) (Image 18 19 20 21 22)**

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

Le traitement est urgent en cas de cloison complète avec rétention menstruelle il consiste à débrider la cloison à partir de son centre pour permettre l'écoulement menstruel.

Un traitement complémentaire après évacuation de l'hématocolpos permettra une correction plastique définitive.

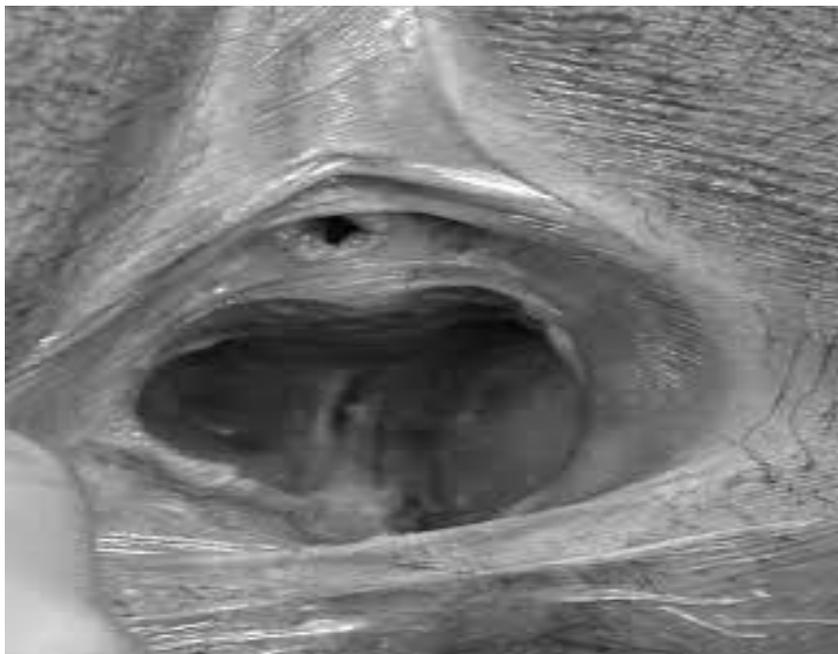
Les cloisons longitudinales divisent le vagin en deux cavités perméables.

Elles sont souvent asymptomatiques. Leur diagnostic est parfois difficile car la valve d'un spéculum peut masquer la cloison. Dans 90 % des cas, elles sont associées à une malformation utérine.

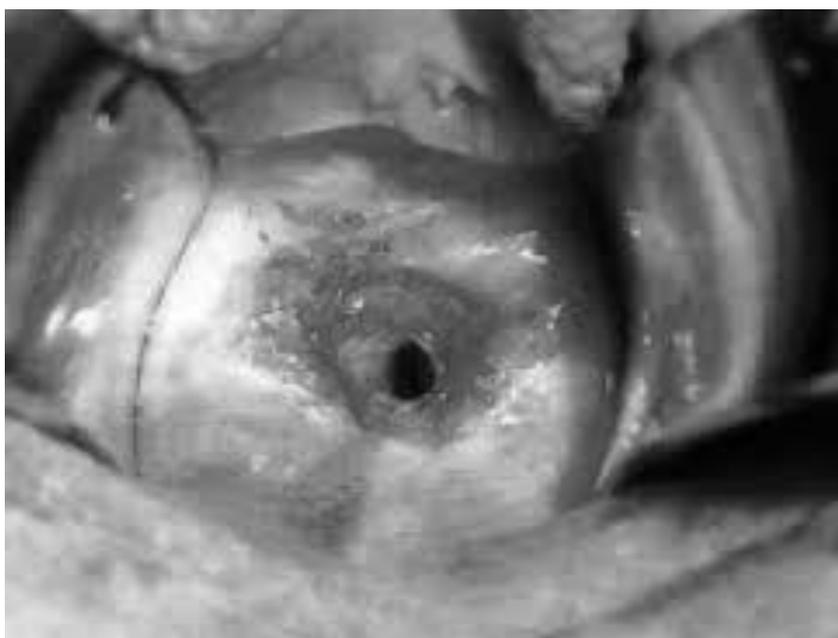
Le bilan comprend une échographie pelvienne associée parfois à une hystérocopie ou une hystérogaphie. La cœlioscopie n'est pas toujours indispensable pour compléter le diagnostic

L'IRM est particulièrement intéressante, elle permet d'évaluer le siège de l'obstacle et surtout l'importance de la rétention d'amont (hématocolpos avec ou sans hématométrie) ( 18 ; 24 )

Le traitement est chirurgical et consiste à réséquer les cloisons.



**Image 18** : Diaphragme vaginal perméable fin (25)



**Image 19** : Diaphragme vaginal annulaire perméable (25)



Image 20 : Hymen imperforé (26)



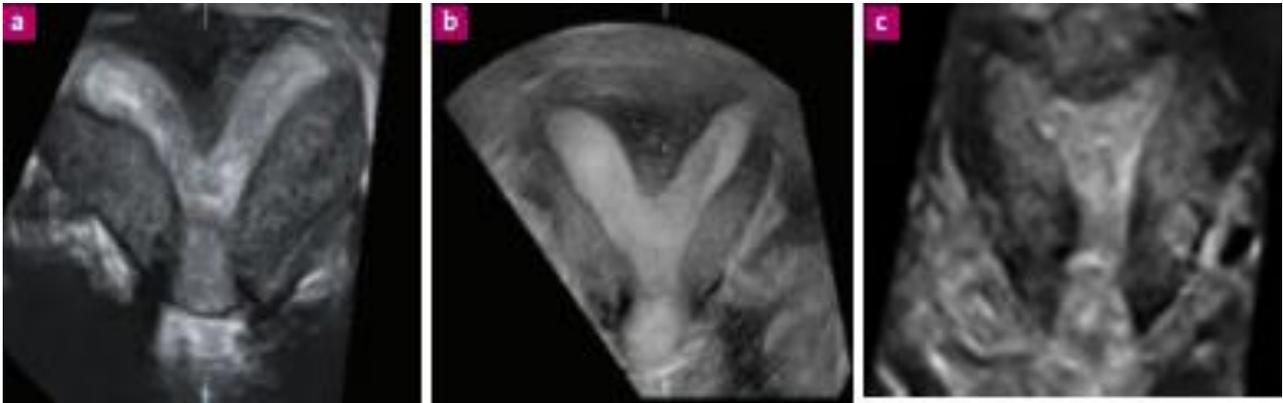
Image 21 : Hématocolpos par imperforation hyménéale, cette forme simple sans hématométrie n'a aucune incidence sur la fertilité ultérieure. (18)

### L'échographie tridimensionnelle 3D ou 4D : (19 ; 27 ; 28) (image 23)

Permet de réaliser une coupe frontale vraie de l'utérus quelle que soit sa position en plus :

- Elle permet de multiplier les coupes nécessaires à une biométrie fiable.
- Obtention de coupes coronales anatomiques permettant une bonne exploration du binôme myomètre–endomètre.
- Précision de l'exploration de la filière endo cervicale par rapport à l'échographie endo vaginale standard.
- Pouvoir discriminant, utérus cloisonné, utérus bicorne au moins égal à l'IRM et à la cœlioscopie
- Possibilité d'associer hystérosonographie et échographie 3D.
- Facilité d'acquisition des volumes au prix d'une courbe d'apprentissage relativement réduite.
- Possibilité de stockage des volumes acquis pour examen différé des coupes.
- Etude systématique des reins et de l'appareil urinaire (fréquence des malformations associées)

- L'utérus cloisonné : (image 23) (18)



**Image 23:** Image échographique 3D : (18)

A: D'un utérus cloisonné corporéal, en reconstruction coronale.

B : D'un utérus cloisonné subtotal, en reconstruction coronale.

C : D'un éperon fundique.

Selon une étude rétrospective (29) réalisée en CHINE de janvier 2011 à décembre 2011, chez 62 femmes avec des anomalies congénitales utérines qui ont été confirmées par hystéroscopie seule ou en combinaison avec la laparoscopie, Les résultats de l'échographie transvaginale 3D et 2D ont été comparés chez 62 patients.

Avec échographie transvaginale 2 D, Seuls 50 cas ont été précisément diagnostiqués, 7 cas ont été diagnostiqués à tort et 3 cas manqués, deux cas difficiles à diagnostiquer, avec une précision de 80,65%. D'autre part,

Avec l'échographie transvaginale 3 D, 61 cas ont été diagnostiqué correctement, 1 cas diagnostiqués à tort, avec son taux de précision de diagnostic atteignant jusqu'à 98%.

**Tableau n 7 :** Comparaison entre échographie transvaginale 2 D et 3 D en terme de précision du diagnostic de malformation congénitale de l'utérus.

| Méthodes | Vrai diagnostic | Faux diagnostic | Total | Précision |
|----------|-----------------|-----------------|-------|-----------|
| ETV 3 D  | 50              | 12              | 62    | 80,65 %   |
| ETV 2 D  | 61              | 1               | 62    | 98 %      |

**ETV** : échographie transvaginale.

Selon une étude prospective réalisée en Italie (30), de janvier 2004 à décembre 2006 toutes les femmes référées à une clinique d'infertilité qui étaient nullipares avec une histoire de fausses couches à répétition (trois ou plus d'avortements ont été prospectivement enrôlés dans l'étude et soumises à une échographie de volume pour évaluation de la cavité utérine. (31 ; 32)

Une malformation génitale spécifique a été diagnostiquée à l'échographie dans 54 femmes de la 284 inclus dans le groupe d'étude. Tous les résultats de l'échographie négatifs ont été confirmés au par hystéroscopie. Parmi les femmes ayant résultats de l'échographie anormaux, la présence d'une anomalie génitale a été confirmée par endoscopie dans tous les cas.

Selon une étude rétrospective réalisée en CHINE (33) , quarante femmes ayant des antécédents d'avortements répétés spontanés ont participé à cette étude et elles ont bénéficié d'une échographie tridimensionnelle .

Toutes les anomalies utérines ont pu être détectées et différenciées de l'utérus normal par le sonographe. La sensibilité, la spécificité, la valeur Prédictive positive et la valeur prédictive négative de l'échographie3D pour détecter les anomalies des canaux de Müller toutes étaient à 100%.

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

### L'hystérosalpingographie : (18 ; 34)

L'hystérosalpingographie reste un examen de pratique courante dans le cadre des bilans de stérilité mais n'est jamais suffisante à elle seule pour le diagnostic de malformation utérine, 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. (35; 36)

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

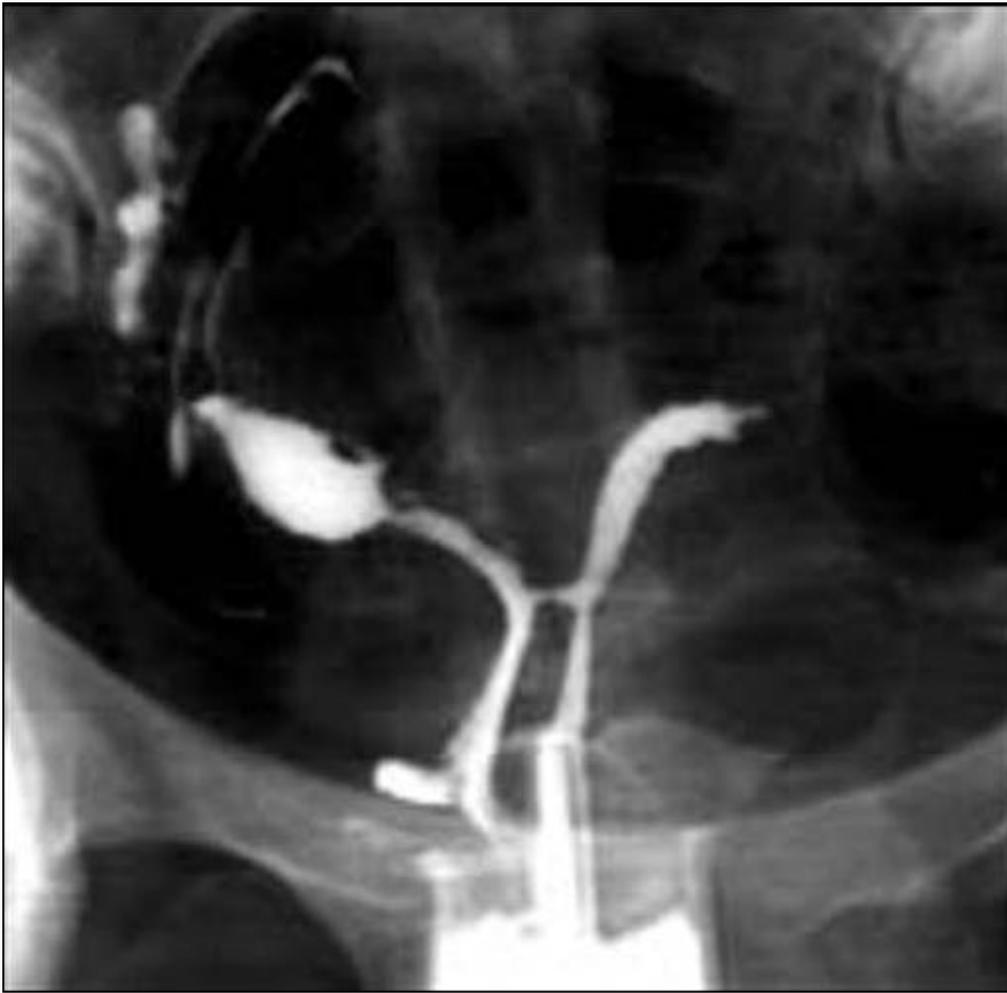
- un utérus réduit de taille, siège de multiples synéchies utérines corporéales, avec des trompes fines et perméables.
- utérus cloisonné corporéal avec synéchie de l'hémi matrice gauche, bonne perméabilité des 2 trompes.

Imad dans sa série, une seule patiente avait bénéficié de l'hystérosalpingographie, et qui a avait révélé un utérus bicorne avec des trompes fines et perméables. (10)

### Aspects hystérosalpingographiques des malformations utérines :

- Utérus bicorne bi cervical communiquant (image 24)

- Utérus cloisonné (Image 25)



**Image 24: Hystérogrophie : utérus bicorne bi cervical communiquant (18)**



**Image 25: Hystérogrophie et cœlioscopie montrant un utérus cloisonné (37)**

**L’Imagerie par résonance magnétique : (18 ; 38)**

Cet examen présente une bonne sensibilité ; il n’est pas irradiant, et permet dans le même temps l’évaluation de l’appareil génital et urinaire et la recherche de lésions d’endométriose. Il a nettement diminué le recours aux examens invasifs.

Dans le syndrome de Rokitanski, l’IRM montre l’absence de structure utérine médiane et retrouve les cornes rudimentaires et les ovaires. La présence de reliquats mullériens différencie les agénésies partielles des formes complètes. (38)

L’IRM permet la mesure de la taille des cornes rudimentaires, la recherche d’une cavité endométriale et de lésions d’endométriose. 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 Rokitanski.

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

Dans notre série, elle a été réalisée chez 5 patientes en 2ème intention après l’échographie sus pubienne et qui a révélé les malformations suivantes :

- 1 cas de cloison utéro–vaginale.
- 2 cas de diaphragme vaginal.
- 1 cas de rétention intra cavitaire avec col hypoplasique.
- 1 cas de cloison utérine.

Selon la série **d'Imad**, 5 patientes parmi 18 ont bénéficié de l'IRM pelvienne.

Les résultats étaient les suivants : **(13)**

- utérus bicorne bi cervical avec héli vagin borgne : 3 cas.
- utérus pseudo unicorne : 1 cas.
- aplasie vaginale : 1 cas.
- hypoplasie vaginale : 1 cas.

**Selon une étude faite en Espagne en 2010 (39)** qui a incluse 286 femmes diagnostiquées avec une malformation utérine par échographie 3D, ayant été adressées pour confirmer le diagnostic à l'exception de trois avec hymen intact, les patients ont subi à la fois un examen bimanuel et spéculum avant et / ou après l'échographie. L'IRM a été réalisée dans 65 cas.

Nous avons analysé la concordance entre le diagnostic technique dans l'étude des malformations utérines.

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

Parmi les 65 qui ont bénéficié de l'IRM, le diagnostic était: 4 cas d'utérus unicorne, 10 cas d'utérus bicorne, 45 cas de cloisons utérines, 3 cas d'utérus arquée et 3 cas de DES liées à des malformations.

La concordance entre l'échographie 3D et l'IRM était très bonne.

**Tableau 8 :** concordance entre les résultats de ETV 3D et l'IRM pelvienne en terme de malformation génitale chez la femme :

| Technique     | Utérus unicorne | Bicorne     | Cloisonné | Arqué     | DES     |
|---------------|-----------------|-------------|-----------|-----------|---------|
| ETV 3 D       | 10 cas          | 45 cas      | 45 cas    | 96 cas    | 3 cas   |
| IRM PELVIENNE | 4 cas / 4       | 10 cas / 12 | 45 / 45   | 3 cas / 3 | 3cas/ 3 |

DES : diéthylstilbestrol

4 cas/4 : 4 cas chez qui le diagnostic de malformation génitale est confirmé, ces 4 cas ayant bénéficié de l'IRM pelvienne.

Selon une étude rétrospective de 115 patientes porteuses d'un syndrome MRKH qui ont été prévues pour la chirurgie néo vagin entre Octobre 2002 et Juillet 2012 (40), l'IRM préopératoire a formé la cohorte de l'étude. Toutes les patientes ont subi une IRM de contrôle diagnostique, mais juste les résultats de 110 patientes ont été corrélées à la laparoscopie.

#### Les résultats :

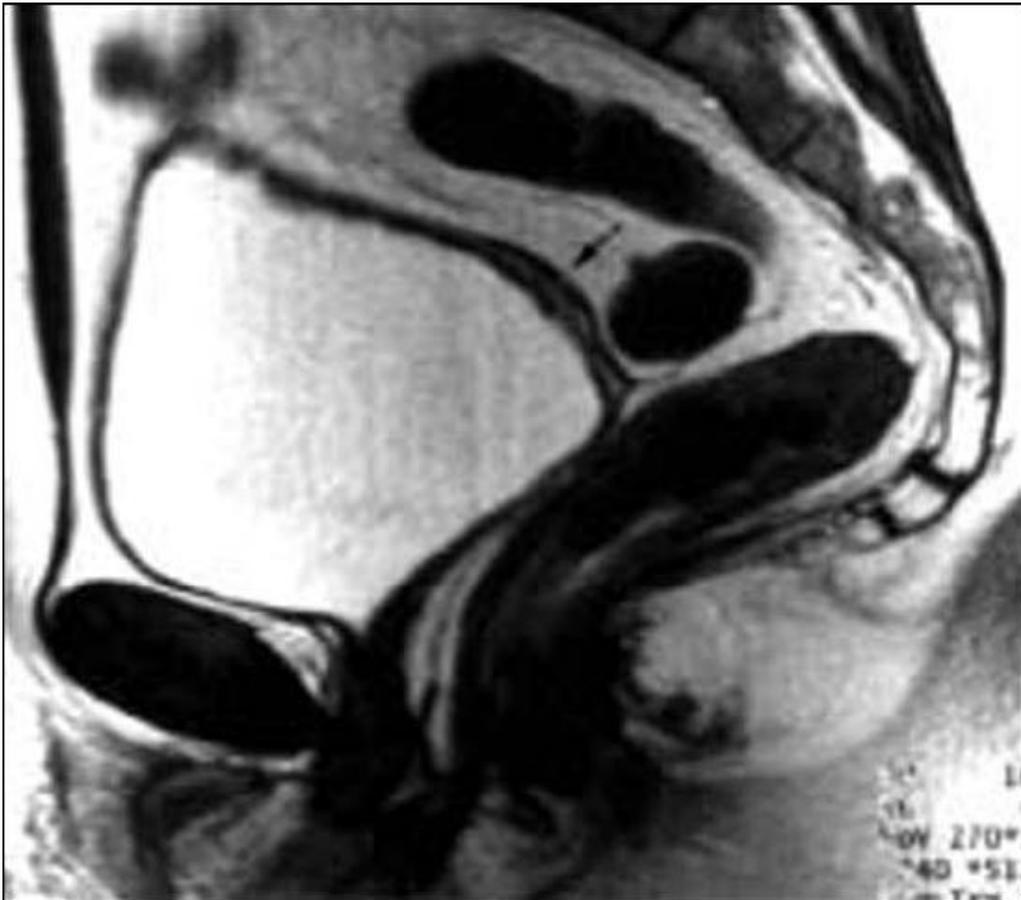
10% (11/110) des patients ont montré une agénésie complète de l'utérus. Les autres présentaient soit agénésie unilatérale ou bilatérale ou rudiments de l'utérus. La détection de l'IRM rudiments utérins convenu à 78,2% (86/110) avec la laparoscopie. Dans 85,4% des rudiments supprimés, l'IRM pourrait diagnostiquer correctement l'existence de l'endomètre. Par rapport à la laparoscopie, l'IRM pourrait déceler exactement les ovaires chez 97,3% (107/110).

Les malformations rénales ou l'uretère ont été observés dans 32 cas (27,8%). Dans 83% des agénésies rénales unilatérales, celles-ci sont situées sur le côté du rein.

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

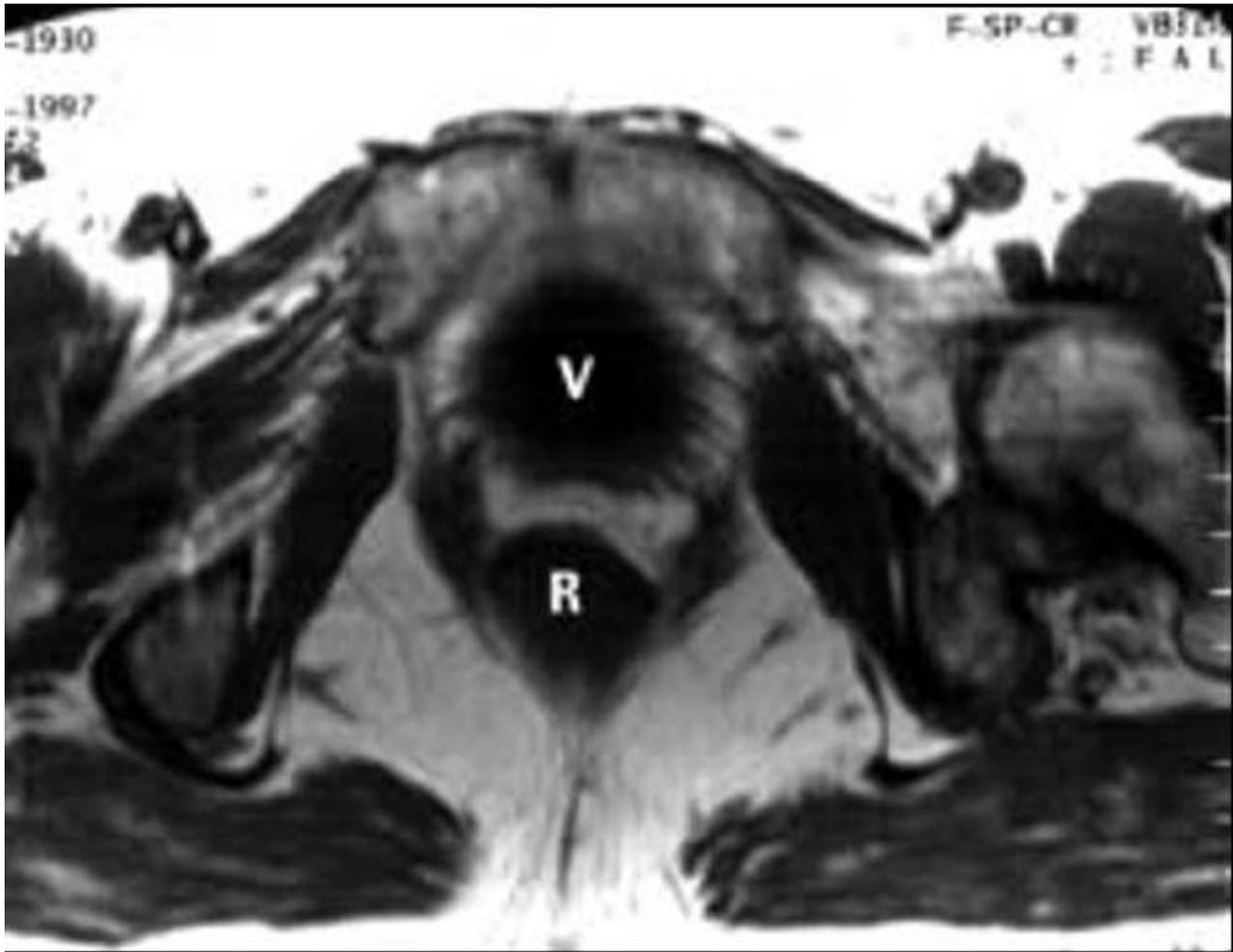
Résultats de l'IRM en présence de malformations génitales :

-Le syndrome de Mayer Rokitanski kuster Hauser (MRKH) : (image 26) (18)



**Image 26:** Aménorrhée primaire normo hormonale. Syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser (image a et b) (18)

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



**b : En coupe transversale**

- Les aplasies segmentaires : (18) (Image 27)

Les indications de l'IRM, complémentaire de l'échographie, concernent principalement les aplasies vaginales et cervico-isthmique, permettant de localiser la zone aplasique responsable d'une rétention. En revanche, les atteintes tubaires restent du domaine de l'hystérosalpingographie.



**Image 27. (Image a, b) : Aménorrhée primaire normo hormonale. Agénésie müllérienne partielle : aplasie cervico-isthmique. (18)**

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

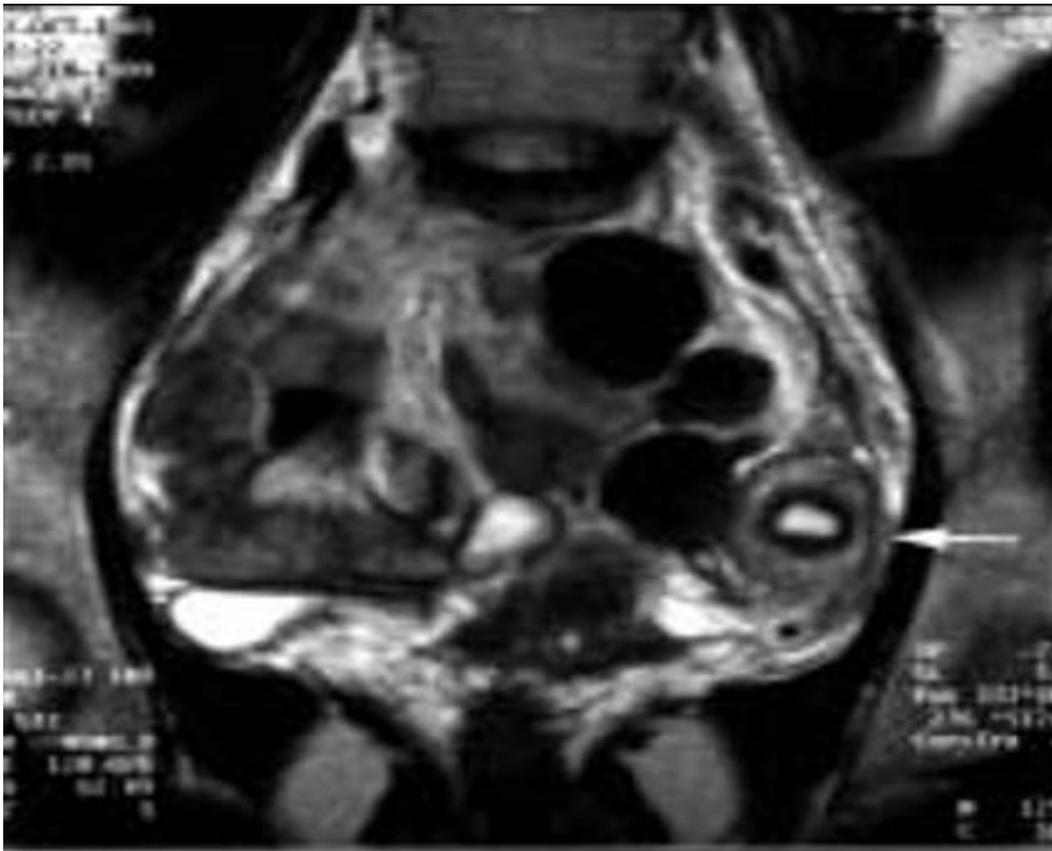
b: En coupe transversale l'IRM découvre de façon fortuite à gauche de l'utérus une deuxième corne rudimentaire borgne (Flèche).



- **Aplasia unilatérale ou utérus unicorne : (18) (Image 28)**

L'aspect observé en IRM est équivalent : utérus (avec différenciation myomètre et endomètre) fortement latéro-dévié, voire horizontalisé, allongé et incurvé.

L'intérêt de L'IRM réside dans la recherche d'une corne rudimentaire controlatérale non reliée au col utérin.

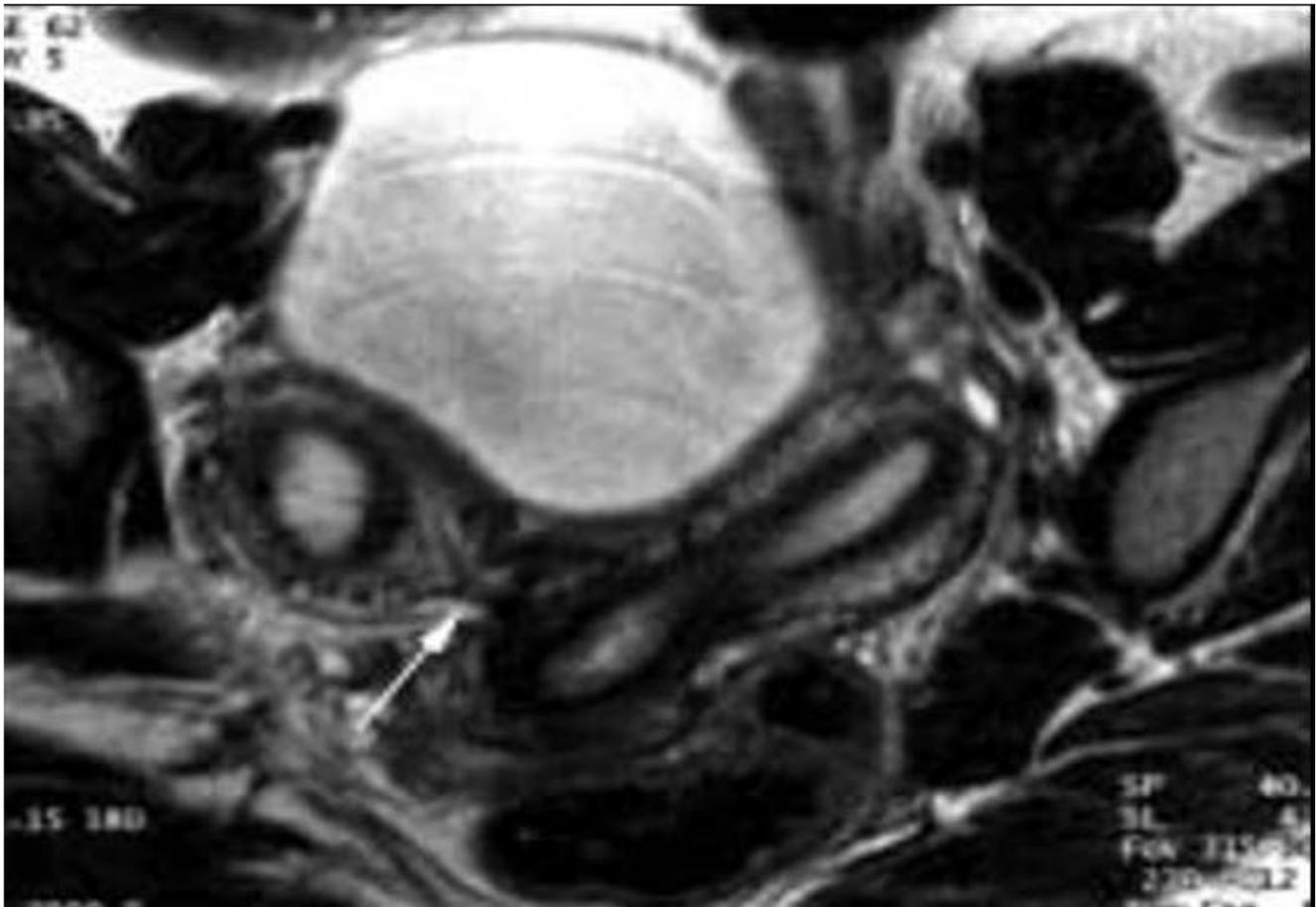


**Image 28:** IRM coupe frontale T2. La cornue utérine gauche avec son endomètre en hyper signal séparé du myomètre par la zone de jonction est visible au contact de la paroi pelvienne gauche (→). (18)

– **L'utérus pseudo unicorne (aplasie unilatérale incomplète)** : (18) (image 29)

L'IRM est plus fiable et permet de distinguer les formes non fonctionnelles (cornue 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 cornue principale).

Le diagnostic peut être évoqué devant l'absence de continuité entre la cavité utérine gravide et le canal cervical. En coupe transversale, la présence d'une masse distincte correspondant à l'hémi utérus normal est évocatrice de l'aplasie unilatérale incomplète. La coéloscopie affirme avec certitude le diagnostic d'utérus pseudo unicorne.



**Image 29:** 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. (18)

– **L'utérus bicorne bi cervical avec hémi vagin borgne :** (Image 30) (18)

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

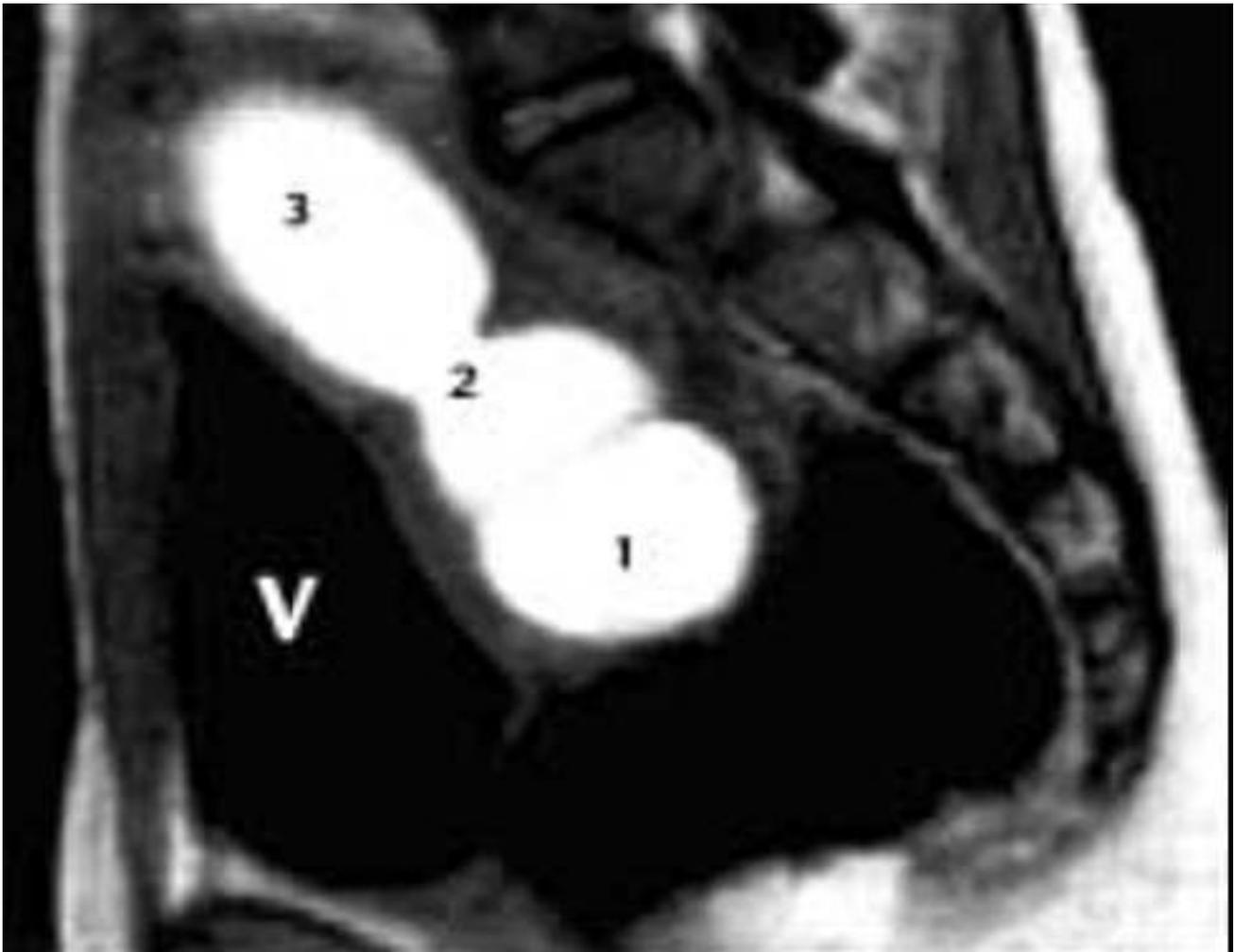
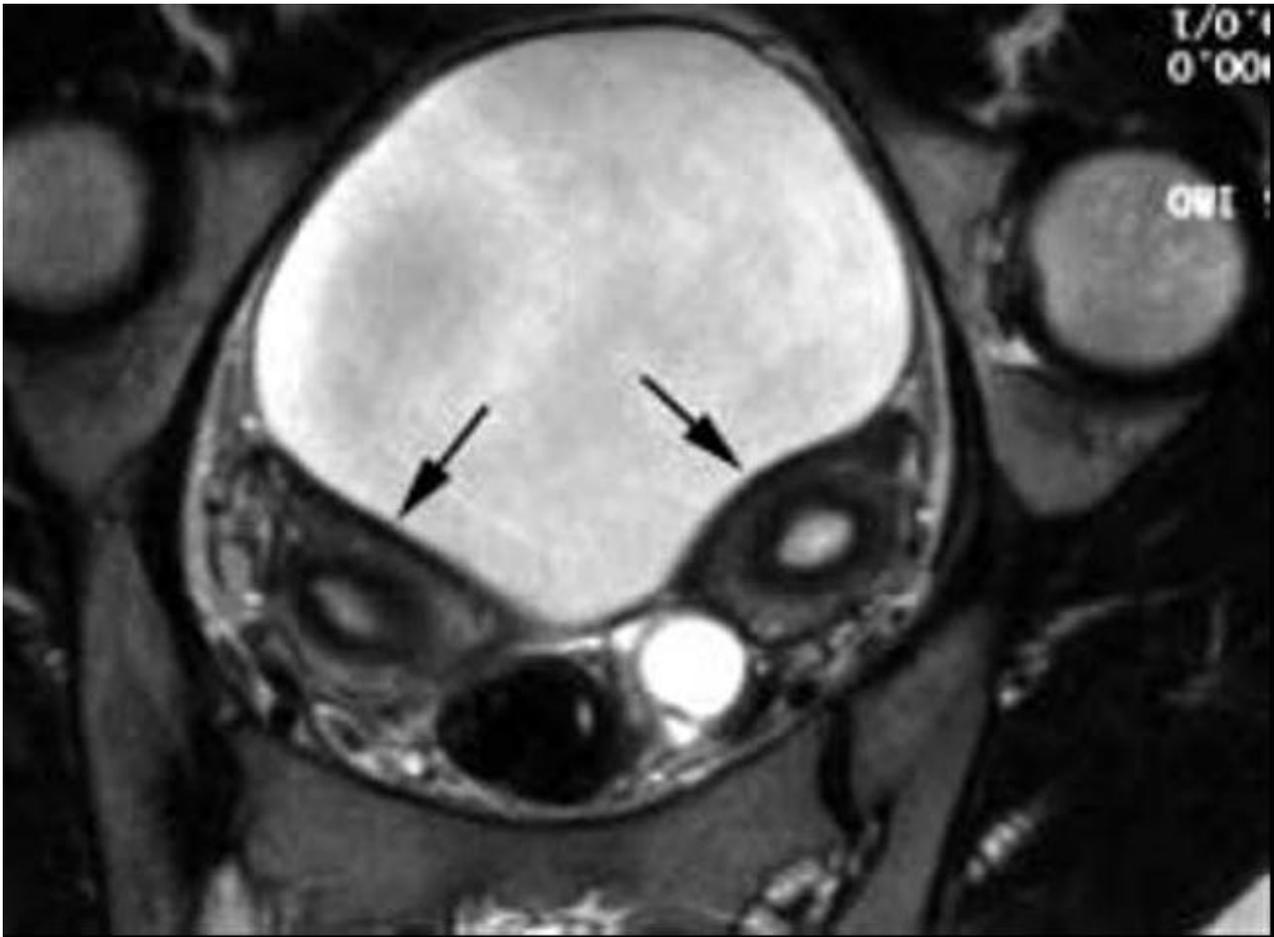


Image 30: IRM, coupe sagittale paramédiane droite en T1. Hématocolpos droit. La rétention hématique dans le vagin borgne (1), le col (2) et la cavité utérine droite (3) est bien visible grâce à son hyper signal spontané contrastant avec l'hypo signal de la vessie (V). (18)

- utérus didelphe : (image 31) (18)



**Image 31 :** IRM T2 : les deux cornes utérines (→) séparées par la vessie sont repérées grâce à la bonne différenciation endomètre myomètre. (18)

- **Utérus cloisonnés (AFS class V) :** (image 32) (18)

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'hyper signal de l'endomètre, mais sans interposition de myomètre et avec une seule zone fonctionnelle entourant les 2 cavités

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.



**Image 32:** Utérus cloisonné IRM : T2 une seule zone jonctionnelle entoure les deux cavités.

- **La tomодensitométrie abdomino-pelvienne :**

C'est un bon moyen d'imagerie, il permet :

L'exploration de tout un volume est réalisée en un temps très court, ces avantages sont :

- Rapidité du temps d'acquisition (exploration rapide pour le patient mais pas forcément pour l'opérateur car les temps de reconstruction et de traitement de l'image ne sont pas réduits) ;
- Reconstructions multi planaires et tridimensionnelles possibles ;
- Réalisation d'angioscanner

Surtout indiqué dans la pathologie tumorale pelvienne, il permet de préciser l'extension loco-régionale, rechercher une ascite, des adénomégalies pelviennes ou des signes de carcinose péritonéale.

Rechercher des métastases hépatiques et pulmonaires grâce à sa bonne résolution spatiale.

Aucune patiente n'a bénéficié de cet examen dans cette étude.

- **L'urographie intraveineuse : (41)**

Cet examen a perdu son intérêt vu la réalisation de l'échographie qui rend possible l'exploration des fosses lombaires et la mise en évidence d'une éventuelle ectopie ou agénésie rénale.

Dans notre série cet examen n'a pas été fait chez nos patientes.

## La cœlioscopie : (18)

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

Le recours à la cœlioscopie peut être envisagé en cas de persistance d'un doute diagnostique après l'IRM ou si un geste chirurgical est souhaitable. Dans le syndrome de Rokitanski, la cœlioscopie montre l'absence d'utérus, des ovaires normaux, des trompes normales et deux cornes rudimentaires symétriques en général, de développement variable, reliées sur la ligne médiane en arrière de la vessie par une lame quadrangulaire de dimensions variables, situées sous la partie médiane du repli péritonéal transversal soulevé par les deux cornes rudimentaires entre rectum et vessie. Cette lame correspond à la partie utérine de la lame vestigiale utéro vaginale, et sur elle s'insèrent deux grêles ligaments utéro sacrés.

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

Dans les utérus bicornes, elle permet de visualiser les deux cornes

Séparées par un sillon. Dans les utérus cloisonnés, la forme **externe** de l'utérus est normale. La cœlioscopie est donc particulièrement intéressante pour le diagnostic différentiel entre ces deux formes car les examens d'imagerie ne permettent pas toujours de conclure.

La cœlioscopie permet d'apprécier la morphologie des ovaires et de rechercher des lésions associées d'endométriose. C'est donc un examen important dans le diagnostic des malformations utérines, mais qui n'est pas réalisé systématiquement et ne se justifie qu'en cas d'infertilité ou de pathologie douloureuse pelvienne associée ou encore si l'on envisage un acte thérapeutique, compte tenu de la

morbidité potentielle de cet acte opératoire et des nets progrès des moyens d'imagerie non invasifs.

Elle n'a été réalisée que chez 3 patientes, dans un but de confirmer les données de l'échographie.

Selon une étude rétrospective faite menée au département de gynécologie en CHINE, de Janvier 2011 à Avril 2014 (42). Les patientes entre 21 et 43 ans présentant une stérilité primaire étaient incluses. Hysterolaparoscopie a été effectuée en début de phase folliculaire chez toutes les patientes.

Les résultats :

**Tableau 9** : Prévalence des lésions détectées en laparoscopie :

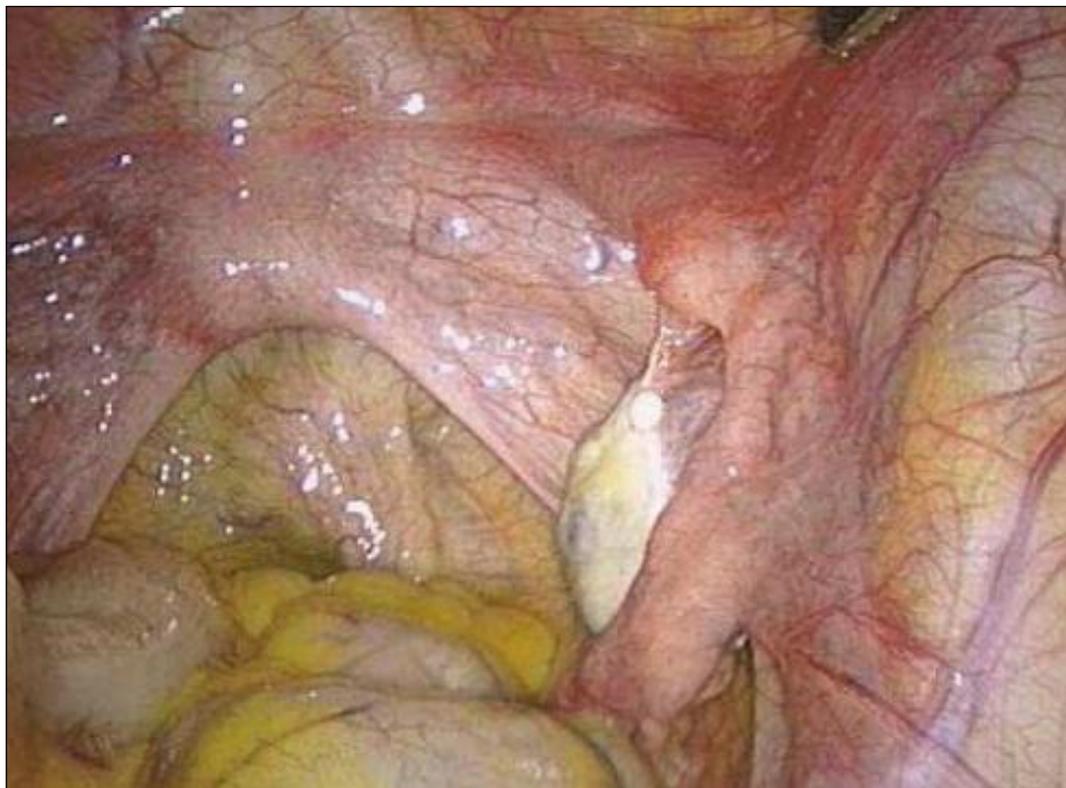
| Lésions                            | Primaires |       | Secondaires |       | total |       |
|------------------------------------|-----------|-------|-------------|-------|-------|-------|
|                                    | n         | %     | n           | %     | n     | %     |
| Maladies inflammatoires pelviennes | 42        | 59,15 | 36          | 95,02 | 78    | 59,09 |
| Endométriose                       | 25        | 35,21 | 14          | 22,95 | 39    | 29,55 |
| Myome                              | 9         | 12,68 | 11          | 18,03 | 20    | 15,15 |
| Ovaire poly kystique               | 4         | 5,63  | 3           | 4,92  | 7     | 5,30  |
| Tératome ovarien                   | 5         | 7,04  | 1           | 1,64  | 6     | 4,55  |
| Pelvis normal                      | 5         | 7,04  | 9           | 14,75 | 14    | 10,61 |

**Tableau 10 :** Prévalence des lésions détectées en Hystérocopie

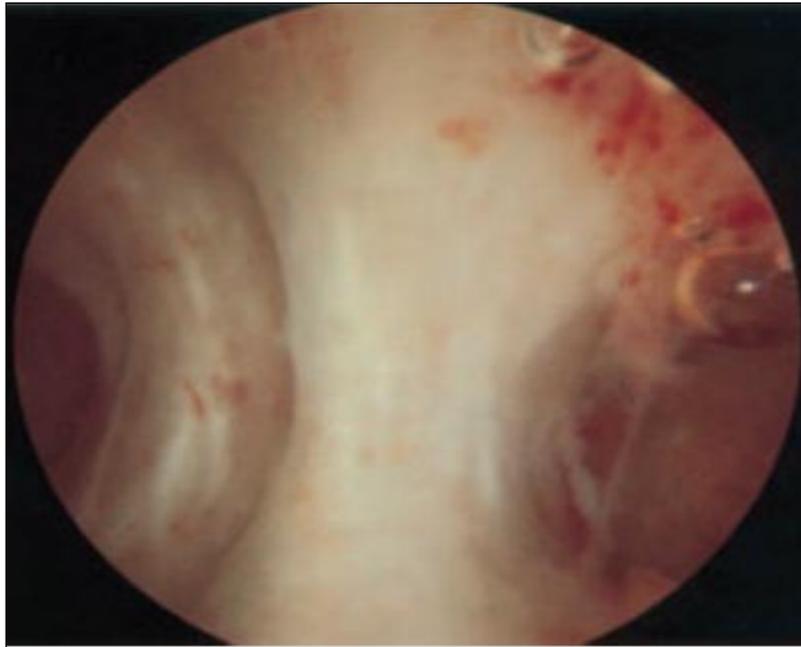
| Lésions  | Primaires |       | Secondaires |       | total |       |
|----------|-----------|-------|-------------|-------|-------|-------|
|          | n         | %     | n           | %     | n     | %     |
| Myome    | 1         | 1,41  | 0           | 0,00  | 1     | 0,76  |
| Polype   | 34        | 47,89 | 18          | 29,51 | 52    | 39,39 |
| Cloison  | 7         | 9,86  | 5           | 8,20  | 12    | 9,09  |
| Synéchie | 3         | 4,23  | 2           | 3,28  | 5     | 3,79  |

L'intérêt de cette étude réside dans l'évaluation de l'intérêt de l'Hystérocopie ainsi que le rôle complémentaire de la laparoscopie.

- **Aspect coelioscopique des malformations utérines :**



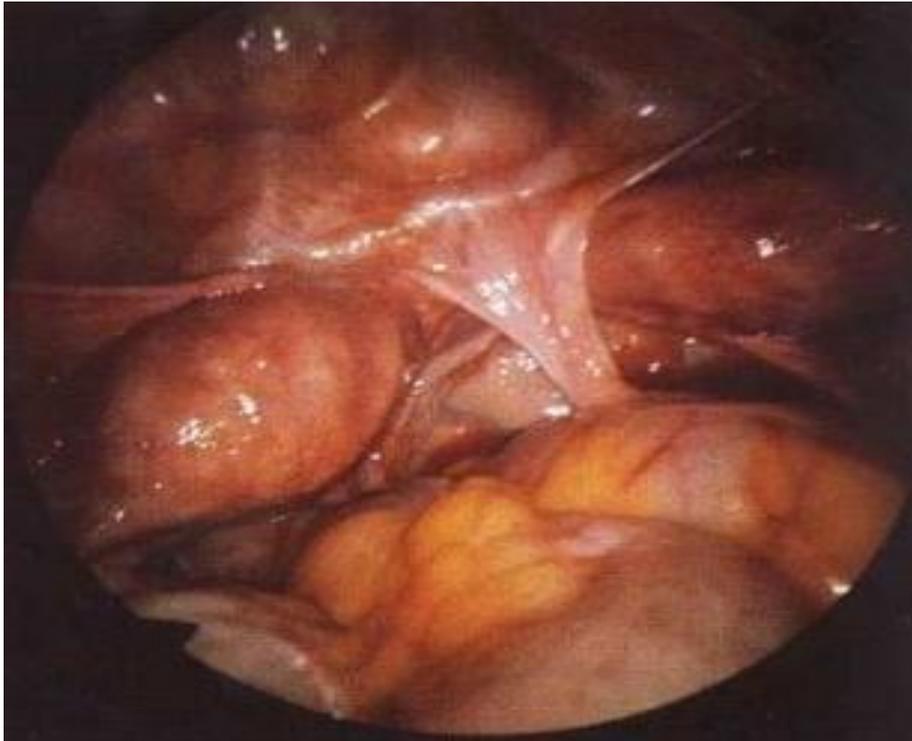
**Image 33 :** Syndrome MRKH, la coélicopie montre l'absence d'utérus remplacé par un petit reliquat fibreux, les 2 annexes sont normales. (21)



**Image 34** : Image hystérocopique d'une cloison corporelle totale. (43)



**Image 35** : Aspect coelioscopique d'un utérus pseudo unicorne, corne utérines droite sur le flac de laquelle on voit une corne rudimentaire. (21)



**Image 36** : Cœlioscopie : utérus bicorne bi cervical (37)

## **VII- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :**

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

Il existe plusieurs modes de découverte en fonction de la perméabilité de ces cloisons. L'âge du diagnostic est de ce fait très variable : de la période fœtale à la parturiente en travail.

De nombreuses techniques chirurgicales sont décrites et peuvent être schématiquement séparées en techniques de résection ou par de réelles techniques de plastie vaginale. (44)

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

Il est cependant nécessaire dans tous les cas de réaliser un bilan pré opératoire complet afin de déterminer au mieux le type de cloison et de définir les anomalies associées (endométriose, malformations).

### **1 – BUTS :**

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

## **2 – LES MOYENS :**

il existe une variété de moyens thérapeutiques qui peuvent être réalisés dans le traitement des malformations génitales dont le choix dépend essentiellement du type morphologique de la malformation.

Parmi ces moyens, on distingue :

### **2-1 Abstention :**

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

### **2-2 Traitement médical :**

Les traitements médicaux visent à améliorer les performances obstétricales lors de la découverte de certains types de malformations génitales telle les aplasies mullériennes unilatérales ou les utérus bicornes.

Il a été proposé des traitements hormonaux prolongés de type pseudo-grossesse (œstrogènes et vasodilatateurs) pour augmenter la taille de la cavité utérine.

### **2-3 Traitement chirurgical :**

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

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

## **3 – INDICATIONS CHIRURGICALES :**

## I. Traitement du syndrome de Rokitanski

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

### ○ Méthodes non chirurgicales :

Elles sont basées sur la constatation de l'apparition d'un néo vagin lors de rapports sexuels répétés.

#### - **La méthode de Frank : (Image 36) (45 ; 46)**

Elle a été décrite pour la première fois en 1938.

Cette technique consiste en l'application pluriquotidienne pendant 20 minutes d'un dilateur vaginal dont la taille augmente au fur et à mesure du traitement.

La direction du dilateur doit être très postérieure pour éviter les fausses routes urétrales.

Le temps de création du néo vagin est de 6 à 8 semaines avec un taux de succès de 76 %. Le port d'un mandrin nocturne est recommandé jusqu'à la reprise de rapports sexuels réguliers. Le néo vagin ainsi formé acquiert les mêmes caractéristiques qu'un vagin normal.

#### - **La méthode d'In Gram :**

Est une dérive de méthode de Franck. Le dilateur vaginal est appliqué sur une selle de vélo.

Les avantages de ces méthodes non chirurgicales sont l'absence de geste invasif, de fibrose rétractile et l'absence de délai de cicatrisation, avec un bon résultat dans les trois quarts des cas. Les inconvénients sont la durée du traitement et la nécessité d'une parfaite compréhension et coopération de la patiente.



**Image 36 : Les dilateurs vaginaux (6)**

○ **Méthodes chirurgicales :**

- **Transplants digestifs :**

On utilise l'intestin grêle, le côlon, le rectum. Ces méthodes donnent d'excellents résultats mais ne sont pas utilisées Pour leur morbidité postopératoire pour une intervention à but fonctionnel.

Le néo vagin ainsi créé est source d'une hydrorrhée importante pouvant être gênante.

- **Clivages voie basse : technique de McIndoe :( Image 37) (47 ; 48 ; 49)**

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

Le néo vagin ainsi créé acquiert les mêmes caractéristiques qu'un vagin normal avec apparition d'un épithélium de type vaginal.

Les inconvénients de ce type de technique sont les risques de blessure urétrale ou rectale et les risques de fibrose rétractile. D'autres auteurs ont proposé de remplacer la greffe cutanée par une greffe amniotique, péritonéale ou colique et d'autres n'utilisent aucune greffe mais seulement le port d'un mandrin.

**Dans une série** faite de 23 patientes ayant une agénésie vaginale ayant bénéficié d'une intervention de McIndoe modifiée (49). Les chercheurs présentent les résultats à long terme de cette intervention. Après une période de suivi, le vagin avait une profondeur moyenne de 8,4 cm après l'opération, variant de 6 cm à 11 cm chez les 19 patientes qui utilisaient le moule régulièrement. Chez les 14 patientes qui utilisaient le moule régulièrement et avaient des partenaires, une seule a ressenti des douleurs marquées pendant les relations sexuelles, et 13 ont déclaré avoir des relations sexuelles satisfaisantes associées à des douleurs légères, sinon inexistantes, et à une bonne sensibilité muqueuse. Par contre, deux des trois patientes qui n'utilisaient pas le moule régulièrement ont ressenti des douleurs marquées pendant les relations sexuelles, et leur vagin avait une profondeur moyenne de 6 cm (plage de 4 cm à 8 cm).

Photo 1 - Clivage de l'espace vésico-rectal par voie périnéale

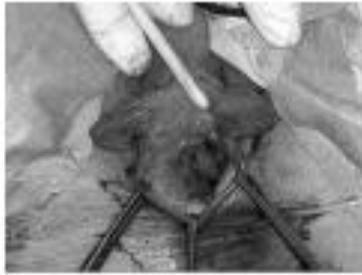


Photo 2 - Mandrin ajustable. Application de dermocorticoïdes classe III et d'acide fusidique 2% pommade



Photo 3 - Mandrin en place, ajustement du volume grâce au système gonflable



(Photos : Service de gynécologie-obstétrique, CHU d'Angers)

**Image 37 : Clivage par voie basse : technique de Mc Indoe (47)**

**- Clivages double voie :**

Le clivage vésico-rectal est débuté par voie abdominale, permettant une bonne sécurité, et il est terminé par voie basse. Une fois le clivage terminé, il est possible de mettre en place une greffe cutanée ou péritonéale ou de n'associer aucune greffe.

En fin d'intervention, on laisse en place une prothèse, et des dilatations sont nécessaires de façon prolongée. En l'absence de greffe, L'épithélialisation est plus longue et les dilatations sont nécessaires jusqu'à complète cicatrisation soit pendant 8 à 12 mois, d'où la nécessité d'une bonne coopération de la patiente.

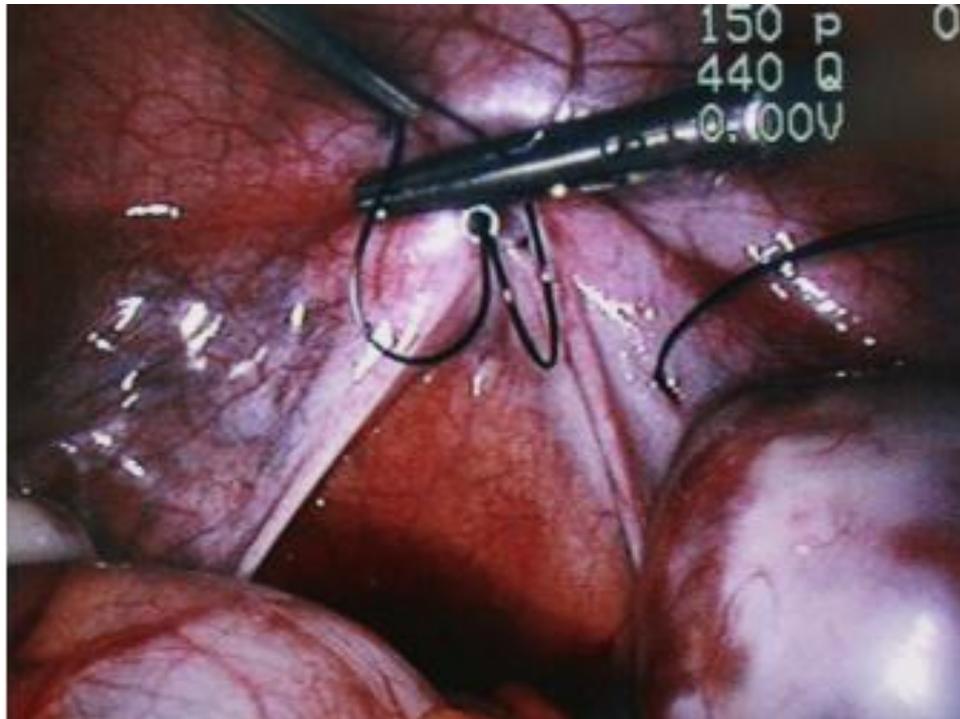
- **Voie abdominale exclusive : technique de Vecchietta (50 ; 51 ; 52)**  
**(Images 38 39 40 41 42)**

Cette technique consiste en la mise en place par voie abdominale après clivage vésico-rectal d'un système tracteur exerçant une traction permanente, relié à une olive en acrylique placée dans la cupule rétro hyménéale. Le système tracteur est extériorisé au niveau de la paroi abdominale antérieure. La tension est augmentée quotidiennement afin de faire remonter la paroi vestibulaire à travers le clivage vésico-rectal. Le néo vagin est obtenu en 10 jours environ mais il est de forme conique et de faible calibre. Plusieurs cas de carcinomes malpighies et d'adénocarcinomes ont été décrits après greffe cutanée ou digestive, souvent très à distance de l'intervention.

Au cours des deux premiers mois, les patientes devaient avoir une utilisation biquotidienne de dilatateurs de taille croissante permettant de maintenir la perméabilité et d'élargir progressivement le néovagin. Les dilatateurs sont des bougies en métal allant jusqu'au diamètre 25.



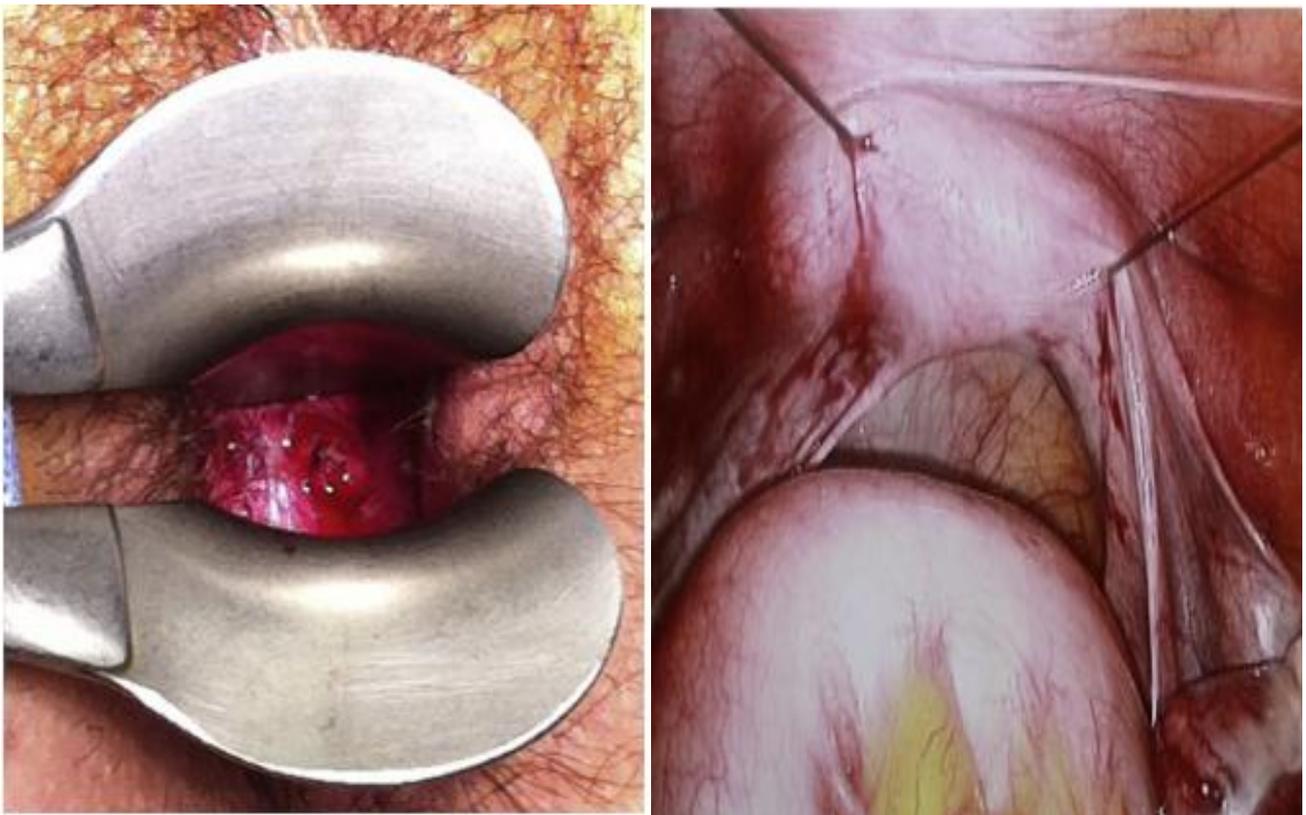
**Image 38** : Matériel : de haut en bas : plaque de Vecchietti, « olive vaginale », palpateur permettant le passage des fils. (50)



**Image 39** : Passage d'un fil a l'aide du palpateur sous contrôle cœlioscopique (50)



**Image 40** Plaque en place sur la patiente. (39)



**Image 41:** Contrôle cœlioscopique de la traction extracorporelle en fin d'intervention. (50)

Lors d'une étude rétrospective mono centrique évaluant huit patientes (âge médian : 18 ans) présentant une agénésie vaginale (pour sept d'entre elles un

syndrome de Mayer–Rokitansky–Kuer Hauser), opérées entre 1997 et 2011 selon la technique de Vecchietti adaptée à la coélio-scopie. (50)

La technique chirurgicale et les complications ont été évaluées, ainsi que la fonction sexuelle par le FSFI après appariement à une population témoin.

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

- Aucune complication chirurgicale grave n'a été retrouvée. Après intervention, la profondeur moyenne vaginale était de 7,2 cm (4,4–10).
- Les résultats fonctionnels évalués par le Female Sexual Function Index (FSFI) n'ont pas montré de différence significative entre les deux groupes, (19,2 versus 18 p = 0,82). Le désir, l'éveil, la lubrification, l'orgasme, la satisfaction et la douleur étaient similaires entre les patientes et les témoins.

**Selon une étude comparative** entre la technique de Davydov laparoscopique et la technique de Vecchietta, réalisée chez les patientes atteintes de Mayer–Rokitanski–Küster–Hauser (MRKH), de Janvier 2010 à Décembre 2013, 13 patients ont subi une procédure laparoscopique de la Vecchietti (groupe Vecchietti), et 15 patients ont subi une laparoscopie (groupe Davydo) de la Davydov. Les paramètres préopératoires et les résultats postopératoires ont été comparés. (51)

## RÉSULTATS:

**Tableau12** : Résultats comparatifs en per-opératoires et postopératoires chez les 2 groupe :

| GROUP   | OPERATION TIME ( min ) | Blood Loss( ml) | Compli-cation | Time to gas Passage ( h) | Hospitality Stay (day) | Vagina lenght/ Width ( cm) | Sexual Satisfaction |
|---------|------------------------|-----------------|---------------|--------------------------|------------------------|----------------------------|---------------------|
| I       | 65,38 +- 14,           | 27,34+-14       | 1/155         | 1,465 +- 8,96            | 9,05+- 2,1             | 9,58 +-1,25                | 140/148             |
| II      | 70,43 +- 16,           | 29,09+-15       | 6/145         | 1,535 +- 8,76            | 8,75 +- 1,4            | 8,88 +- 1,27               | 129/138             |
| P value | 0,742                  | 0,637           | 0,045         | 0,839                    | 0,786                  | 0,435/0,586                | 0,690               |

I : Groupe(Vecchietti)

II : Groupe (davydov)

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

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

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

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

Quelle que soit la technique choisie, il est indispensable d'insister sur la prise en charge psychologique de ces femmes, car si on corrige la malformation vaginale, leur stérilité est évidemment hors de toute ressource thérapeutique.

Afin d'évaluer le fonctionnement sexuel et psychosociale, **dix patientes MRKHS et 20 commandées d'un hôpital universitaire et centre tertiaire pour la gynécologie pédiatrique et de l'adolescent ont été évaluées(52).**

L'évaluation de suivi était composée de 6 questionnaires standardisés (Femme/Fonction / Sexualité / Index **(FSFI)**; Patient Health Questionnaire **(PHQ)**; bref inventaire des symptômes**(BSI)**, l'Organisation mondiale de la santé qualité de l'évaluation vie. Les principales mesures de résultats étaient **la fonction sexuelle, l'état psychologique, qualité de vie, l'image du corps, et les styles de liens parentaux.**

### **RÉSULTATS:**

La fonction sexuelle, l'état psychologique (y compris les symptômes dépressifs et somatiques), la qualité de vie, et l'expérience propre du corps étaient au moins aussi bonne chez les patients MRKHS exploitées que dans les contrôles. Dans certaines mesures (FSFI, PHQ et BS), les patients ont marqué nettement mieux que les témoins.

Aucune preuve d'une altération du fonctionnement sexuel ou psychologique chez les patients après neovagin. MRKHS ne compromet pas nécessairement le bien-être sexuel et moral, à condition que le syndrome soit bien géré par une équipe multidisciplinaire de professionnels de la santé.

## II. TRAITEMENT DES UTÉRUS UNICORNES ET PSEUDO-UNICORNES

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

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

Certains auteurs ont proposé la poursuite de grossesses dans la corne rudimentaire sous étroite surveillance en milieu hospitalier. (18)

Il paraît cependant plus prudent de réaliser l'hémihystérectomie de la pseudo corne gravide avant l'apparition des signes de rupture, en raison des risques de mortalité maternelle. Sur le plan obstétrical, l'utilisation de tocolytiques associés au repos a été proposée. La question du cerclage du col est encore discutée, mais la plupart des auteurs le recommandent.

### **III. TRAITEMENT DES UTÉRUS BICORNES :**

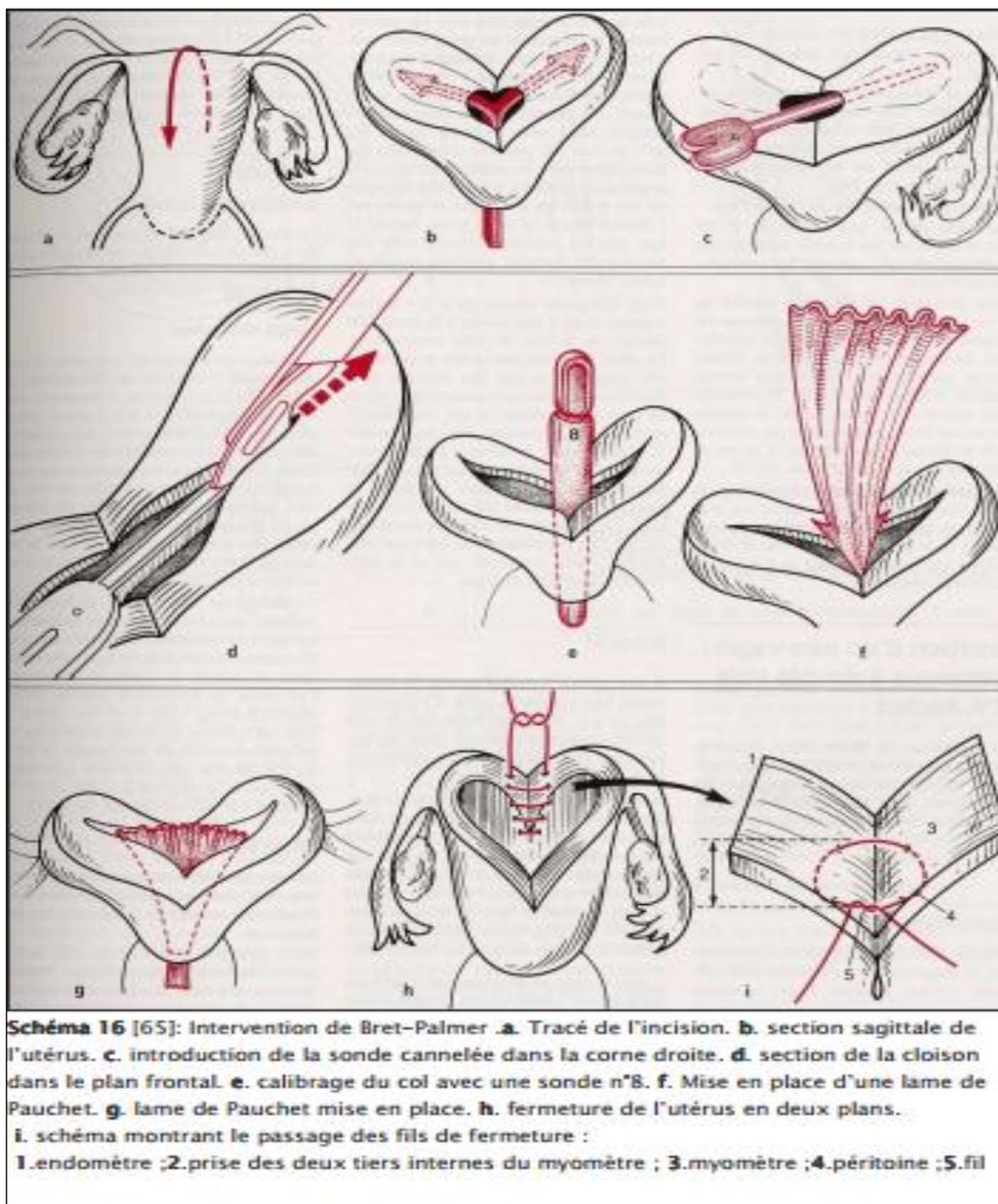
En cas d'utérus bicorne bi cervical avec hémi vagin borgne, le traitement consiste le plus souvent en une hémi hystérectomie associée à la correction de la malformation vaginale.

Dans les autres types d'utérus bicorne, le traitement chirurgical de la malformation est l'intervention de Strass man qui consiste en une hystérotomie transversale d'une corne à l'autre, suivie soit d'une désinvagination de l'éperon, soit d'une résection de l'éperon. Cette intervention peut léser la portion interstitielle des trompes. Elle n'est justifiée qu'en cas de malformation symptomatique. L'intervention de Magendie consiste en une résection de la cloison interne de chaque hémi corne suivie d'une suture de réunification des deux hémi cornes. **(18)**

#### **IV. TRAITEMENT DES UTÉRUS CLOISONNÉ:(19 ; 53 ; 54 ; 55 ; 56 ; 57 ; 58 ; 59 ; 60 ; 61 ; 62)**

Avant l'avènement de l'hystéroscopie opératoire, de nombreuses techniques ont été proposées pour traiter la cloison. L'intervention de Strass man consiste en une hystérotomie transversale d'une corne à l'autre, suivie d'une désinvagination ou d'une résection de l'éperon. L'intervention de Te Linde consiste en une hystérotomie corporeale médiane longitudinale et une excision de l'éperon.

L'intervention de Bret-Palmer (**Schéma 1**) connue par les Anglo-Saxons sous Le nom d'intervention de Tompkins, consiste en une hystérotomie Médiane longitudinale, une section et non une résection de la cloison de part et d'autre de l'hystérotomie, et une suture en trois plans. **(54)**



**Schéma 1 : Intervention de Bret palmer\_(54)**

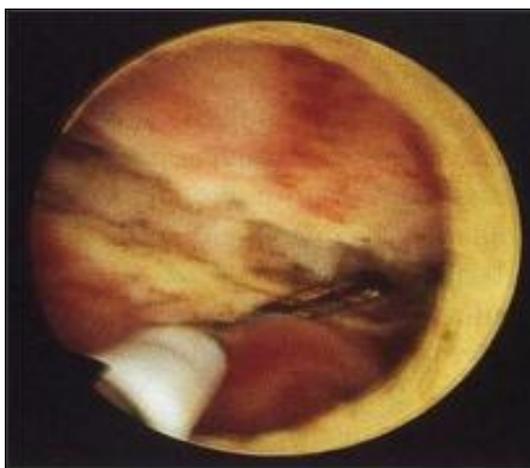
Quel que soit le type d'intervention, on obtient de bons résultats sur le plan obstétrical avec une nette diminution du taux de fausses Couches et d'accouchements prématurés, et la suture solide, selon les auteurs, autorise un accouchement par voie basse.

Le traitement transcervical des cloisons utérines a été rapporté pour la première fois par Schröder en 1882, qui réalisait une section trans-cervicale à l'aveugle de la

cloison. Ce traitement transcervical a été réintroduit dans les années 1980 avec l'apparition de l'hystérocopie opératoire.

Le traitement hystérocopie Consiste en une section de la cloison sans résection à l'aide d'un résectoscope ou d'une fibre laser. D'autres auteurs ont proposé la section de la cloison à l'aide de ciseaux endoscopiques sous contrôle échographique. (53 ; 55) (Image 43)

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



**Image 42 :** Section de la cloison utérine sous contrôle hystérocopie (37)

Les avantages de ces techniques sont :

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

Une grossesse peut être envisagée dans les 2 mois suivant l'intervention après un contrôle par hystérocopie diagnostique, ou hystérocopie du résultat. Certains

auteurs ont cependant rapporté des ruptures utérines à terme en cours de travail, chez des femmes ayant bénéficié d'une métroplastie hystéroscopique

Les indications de la métroplastie sont les fausses couches spontanées précoces à répétition, c'est-à-dire à partir de trois accidents consécutifs. La métroplastie est également justifiée à partir de deux fausses couches si aucune autre explication n'est trouvée. Le geste est controversé s'il n'y a qu'un seul antécédent de fausse couche. La métroplastie est également indiquée en cas d'accouchements prématurés en l'absence d'autre cause évidente.

En cas d'infertilité, la métroplastie semble également améliorer la fertilité, mais les résultats sont basés sur des études non randomisées. Les autres indications de métroplastie retenues sont une infertilité, prolongée inexpliquée après avoir éliminé les autres causes d'infertilité, et le traitement avant FIV, car il semble que la métroplastie réalisée avant de débiter les transferts embryonnaires améliore le taux d'implantation.

De nombreuses études ont évalué les résultats de la septoplastie hystéroscopique dans les utérus cloisonnés. Il s'agissait de patientes présentant des maladies abortives à répétition ou de patientes infertiles. (56)

**Fedele et Al.** en 1993, ont fait une étude sur 102 patientes, 31 présentant une infertilité primaire et 71 des fausses couches à répétition. Ils ont séparé les patientes en deux groupes : 23 cloisons complètes et 79 cloisons partielles. À 36 mois de la résection hystéroscopique de la cloison, ils retrouvent 89 % de grossesses et 75 % de naissances dans le groupe des cloisons complètes, comme 80 % de grossesses et 67 % de naissances dans le groupe des cloisons partielles. (57)

**Grimbizis et Al.** en 1998, dans une étude sur 57 patientes, 46 infertiles, neuf présentant des fausses couches à répétition et deux asymptomatiques, retrouvent également des résultats très satisfaisants. En effet, avant résection de la cloison il y

avait 88,4 % de fausses couches, pour seulement 2,6 % de naissances à terme et 6,4% d'accouchements prématurés. Après résection de la cloison, ils retrouvent 25 % de fausses couches pour 71,4 % de grossesses avec 63,9 % de naissances à terme et 4,5 % d'accouchements prématurés. (58)

**Dans une revue de littérature en 2001, Zabak et Al.** retrouvent des résultats également très en faveur de la section hystéroscopique de la cloison utérine en cas de fausses couches à répétition. Ils retrouvent, sur neuf études, un taux de fausses couches qui chute de 87 % avant septoplastie, à 16 % après septoplastie ; un taux d'accouchements à terme qui s'élève de 3,5 % avant septoplastie, à 78,3 % après. En revanche, le bénéfice est relatif sur le taux d'accouchements prématurés : 9,5 % avant septoplastie, à 5,7 % après. (59)

**Dans une série de 10 patientes** porteuses d'un utérus cloisonné total prises en charge chirurgicalement, entre 2002 et 2006 (60).

La technique chirurgicale utilisée comprend une section complète de la cloison cervicale et utérine dès la découverte de la malformation et une résection de la cloison vaginale lorsqu'elle est associée, les résultats étaient comme suit : Parmi les 10 cas étudiés, aucune complication préopératoire n'est rapportée. Quatre patientes ont nécessité un 2 temps opératoire, indiqué devant une cloison utérine résiduelle. Cinq des 10 patientes ont été enceintes en postopératoire, parmi les 8 grossesses, on note 2 accouchements à terme, 1 accouchement prématuré, 4 fausses couches précoces et une grossesse extra-utérine.

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

### **Résultats :**

Le nombre total de femmes infertiles qui ont bénéficié d'une septoplastie sous hystroscopie était 106. La septoplastie hystéroscopique abouti à un taux de grossesse de 67% et une naissance vivante de 57,5%. Le taux de grossesse pour les patientes qui n'avaient pas d'infertilité masculine était de 92,1%.

Selon une étude menée en France entre 2000 et 2010 (62) 71 patientes ont bénéficié d'une hystérocopie métroplastie. Il y avait deux groupes: 35 patientes atteintes de cloisons utérines avaient des antécédents de fausses couches, de prématurité et les livraisons à long terme. 36 patientes étaient stériles.

### **RÉSULTATS:**

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

**Tableau n 13 :** Résultats après chirurgie de l'utérus cloisonné chez le groupe de patientes avec des antécédents obstétricaux :

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

Dans notre série, 4 patientes présentaient des cloisons utérines, ayant bénéficié d'une résection hystérocopique.

Les résultats sont les suivants chez une seule patiente, les 3 autres ont été perdues de vue :

- Disparition des fausses couches
- Disparition de dyspareunie

- 2 grossesses bien évoluées.

2 patientes présentant des cloisons utéro-vaginales ont bénéficié d'une résection par anse T.

Les résultats d'une seule patiente sont :

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

## **V. TRAITEMENTS DES MALFORMATIONS DU COL :**

Plusieurs types de traitements ont été proposés pour ces malformations.

Le premier type de traitement proposé est le forage du col en laissant ou non en place une endo prothèse. Cette canalisation cervicale peut être associée à une vaginoplastie en cas de malformation vaginale associée. Ce type de traitement expose à la resténose, pouvant nécessiter des canalisations itératives. Le risque majeur du forage du col est l'infection pelvienne. (18)

L'intervention est un succès dans 60 % des cas avec menstruations normales, mais le taux de grossesses spontanées est faible.

D'autres auteurs ont proposé une intervention par voie mixte abdominale et vaginale, en cas d'atrésie du col associée à une aplasie vaginale. Le clivage est réalisé par voie mixte abdominale et vaginale, et une anastomose utéronéovaginale est effectuée. Le néo vagin est recouvert d'amnios. Des grossesses spontanées ont été observées avec cette technique.

Certains proposent en cas d'atrésie du col isolée une approche radio chirurgicale de canalisation cervicale, par une mini hystérotomie fundique de 1 cm et mise en place d'une endoprothèse vasculaire dans le néo col sous contrôle radioscopique. La resténose est possible mais accessible à des dilatations itératives

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

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

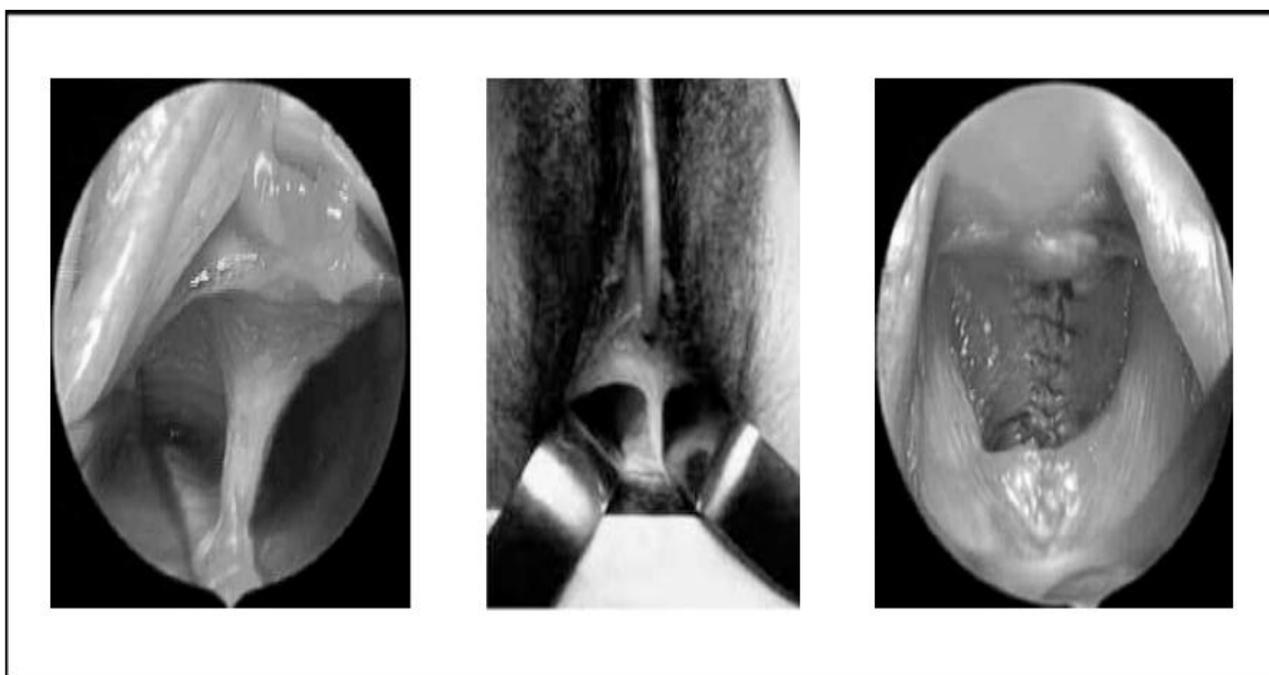
L'évolution était marquée par la survenue de la même symptomatologie vu la décision de l'Hystérectomie + salpingectomie bilatérale.

#### Traitement des cloisons vaginales :

Il existe différents traitements, le problème essentiel réside dans les sténoses post-opératoires cicatricielles pouvant devenir très invalidantes.

##### - Cloison vaginale longitudinale isolée : (image 44) (63 ; 64)

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



**Image 44:** Cloison vaginale complète- exposition de la cloison par des valves vaginales - résultat final après septoplastie vaginale.

##### - Cloison vaginale transversale : (images 45 ; 46 ; 47) (65 ; 66)

### **Incision – dilatation :**

En cas de présence d'un diaphragme vaginal avec rétention menstruelle complète, il sera nécessaire de réaliser une incision urgente de la membrane vaginale afin de permettre d'évacuer l'hématocolpos.

Le traitement réparateur chirurgical devrait être réalisé en 2eme temps afin de récupérer une cavité vaginale d'amont quasiment normale.

### **Chirurgie réparatrice :**

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

De nombreuses variantes ont été décrites :

#### **Procédé de l'Y-V : (65)**

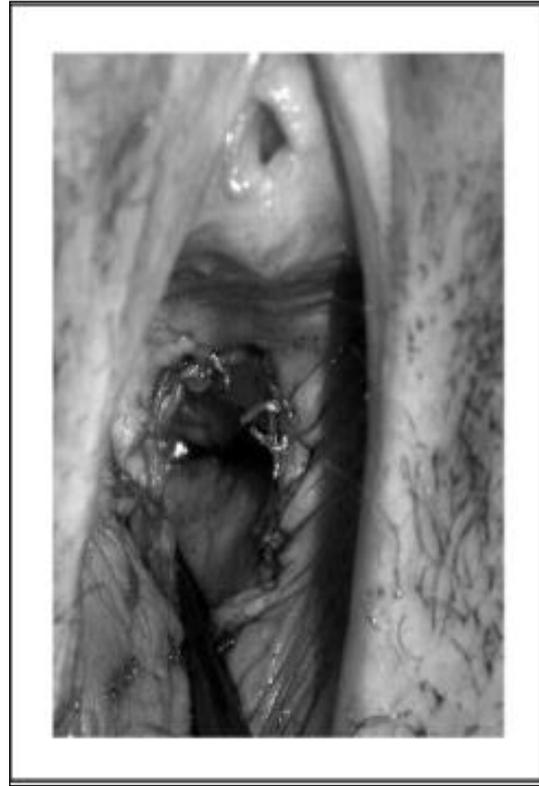
Il s'agit là d'une technique de glissement d'un pont muqueux.

Cette technique nécessite la réalisation d'un lambeau muqueux triangulaire à base vaginale.

#### **Plastie en Z :**

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

**Image 45** : résection de la partie inférieure (66)



**Image 46** : Suture vaginale (66)



**Image 47**: incision d'un hymen imperforé (66)

La technique de la plastie en Z décrite par Garcia a été évaluée dans une série de 13 patientes, sur une période de 25 ans : Aucun cas de sténose post opératoire n'a été décrit et la qualité de vie sexuelle n'a pas été dégradée. (67)

Dans notre série 3 patientes présentaient un diaphragme vaginal, ayant bénéficié de la résection de diaphragme avec la mise en place de la plastie type **GRACIA modifiée** chez une seule patientes.

L'évolution était favorable chez les 3 patientes :

Disparition de dyspareunie.

Grossesse bien évoluée.

## VI. TRAITEMENT DES MALFORMATIONS UTÉRINES LIÉES AU DIÉTHYLSTILBESTROL (UTÉRUS DES) : (18)

Le traitement de ces malformations consiste en une hystéroplastie d'agrandissement par voie hystéroscopique.

Cette technique repose sur la constatation que la petite taille de la cavité semble due à un excès de myomètre, particulièrement à la partie moyenne de l'utérus. Elle consiste à rétablir la taille et la forme de la cavité par des incisions myométriales réalisées à l'aide de la pointe hystéroscopique du fond vers l'isthme sous contrôle visuel, perpendiculairement aux faces latérales. La profondeur des incisions ne doit pas excéder 7 mm. En cas de fond arqué, ces incisions sont horizontales. La difficulté réside dans le rapport profondeur de l'incisions/risque de perforation utérine.

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

# **MALFORMATIONS GENITALES ET REPRODUCTION :**

## **Devenir obstétrical spontané :**

*Le pronostic* obstétrical et périnatal global est altéré en cas de malformation génitale. (68 ; 69)

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

### **1. Premier trimestre de grossesse :**

- Les fausses couches : On constate plus d'antécédents d'avortements spontanés précoces itératifs en cas de malformation utérine que dans la population générale.

**Valli et al.** Par exemple, retrouvent 32 % de malformations utérines dans le groupe de patientes ayant présenté des avortements précoces répétés contre 5,9 % dans le groupe Contrôle (70 ; 71)

Selon une étude rétrospective (72) analysant les dossiers médicaux de 152 patients souffrant de fausses couches à répétition. Afin d'explorer les troubles de la cavité utérine ,132 femmes ont bénéficié de l'hystroscopie ou l'échographie en 3 dimensions et 20 de l'hystérosalpingographie.

#### **RÉSULTATS:**

Incidence des anomalies dans la cavité utérine a été constatée chez les femmes avec la perte récurrente de 15,8%. Une variété d'anomalies utérines a été trouvée, y compris la cloison utérine dans 6,5%, polype endométrial chez 2,6%, et de l'utérus bicorne arqué à la fois dans 2% et 2%, sous-muqueux myome chez 1,3%, et synéchies intra-utérine chez 1,3%.

Selon une étude rétrospective exploitant 875 patientes présentant deux fausses couches ou plus consécutives (73) ces patientes avaient bénéficié de divers moyens d'imagerie.

**Les résultats :**

**Tableau 14** : Prévalence des malformations utérines chez 865 patientes présentant des fausses couches à répétition :

|  | % occurrence (n) |
|--|------------------|
| Total frequency of patients with anomalies | 19,3 ( 169)      |
| <b>Congenital anomalies</b>                | 7,0 ( 61)        |
| Bicornuate uterus                          | 0,8 ( 7 )        |
| Didelphic uterus                           | 0,2 (2)          |
| Septate uterus                             | 4,9(43)          |
| T-shaped uterus                            | 0,3(3)           |
| Unicornuate uterus                         | 0,7(6)           |
| <b>Acquired anomalies</b>                  | 12,9(113)        |
| Adhesions                                  | 4,1(36)          |
| Fibroid(s)                                 | 6,1(53)          |
| Polyp(s)                                   | 3,1(27)          |

Les séries rapportées dans la littérature sont petites et contradictoires.

Pour **Raga**, les utérus unicornes présentent le plus mauvais taux de grossesses avec enfant vivant de 40 %, alors que **Lin** pense que la fécondité est quasi normale. (74 ; 75)

Il existe un surcroît d'avortements à répétition chez ces patientes, entre 20 et 30 % des grossesses suivant les séries. (76)

L'explication la plus souvent proposée est la petite taille de l'utérus. La béance cervico-isthmique, recherchée par l'hystérogaphie, est rarement retrouvée. Des troubles de la vascularisation utérine sont souvent avancés pour expliquer ces avortements à répétition. L'absence d'une des artères utérines diminue la perfusion sanguine nécessaire au développement fœtal.

**Tableau 15 et 16 :** L'incidence des avortements chez les patientes porteuses de malformations génitales :

**Tableau 15 :** Incidence des malformations utérines chez les femmes consultant pour une contraception, des avortements répétés (fausses couches spontanées (FCS) , une infertilité (d'après ACIEN , 1997) :

| n   | population                           | Malformations utérines (n) % | MINEURS : hypoplasie et éperon hypo éperon |      | MAJEURS : cloison partielle (CP), cloison totale (CT), bicornes(Bi), unicornes (Un), didelphes(Di) |     |     |     |     |         |
|-----|--------------------------------------|------------------------------|--|------|--|-----|-----|-----|-----|---------|
|     |                                      |                              |  |      | CP   | CT  | Bi  | Un  | Di  | total % |
| 241 | Contraception                        | (26) 10,8                    | 2,1  | 5,4  | 0,8  | 0,8 | 1,2 | 0,4 | 0   | 3,3     |
| 72  | Grossesses précédentes               | (13) 18                      | 1,4  | 11,1 | 2,8  | 1,4 | 1,4 | 0   | 0   | 5,6     |
| 131 | Grossesses et enfants vivants        | (9) 7                        | 2,3  | 3,1  | 0  | 0   | 0,8 | 0,8 | 0   | 1,5     |
| 38  | Grossesses et enfants vivants et FCS | (4)10,5                      | 2,6  | 2,6  | 0  | 2,6 | 2,6 | 0   | 0   | 5,3     |
| 59  | FCS                                  | (15) 25                      | 10,2                                       | 10,2 | 0  | 0   | 5,1 | 0   | 0   | 3,3     |
| 200 | Patientes infertiles                 | (32) 16                      | 6  | 7    | 1  | 0   | 0,5 | 1   | 0,5 | 3       |

**Tableau 16 :** Fréquence des malformations utérines dans la population et répartition des différentes anomalies (d'après Nahum) :

| Fréquence des malformations utérines   | Fréquence |
|--|-----------|
| Population générale                    | 0,5 %     |
| Population fertile                     | 0,17 %    |
| Population infertile                   | 3,5 %     |
| Pertes fœtales a répétition            | 5%        |
| Répartition des malformations utérines |           |
| Utérus bicornes uni cervicaux          | 39%       |
| Utérus cloisonnés                      | 34 %      |
| Utérus bicornes bi cervicaux           | 11%       |
| Utérus arqués                          | 7 %       |
| Utérus unicorne                        | 5 %       |
| Aplasia utérine                        | 4 %       |

- Grossesse extra-utérine : la fréquence des grossesses extra-utérines seraient plus fréquentes chez les femmes porteuses des malformations génitales que dans la population générale. Le taux de grossesses extra-utérines en cas d'utérus cloisonné varie de 5% à 20 % selon les séries. Pour **Fedele et al.** ce taux diminue après cure de la cloison (**77; 78 ; 79**).
- Cas particulier : utérus pseudo unicorne avec corne rudimentaire : la principale complication des utérus pseudo-unicorne est la grossesse sur corne rudimentaire. Ces grossesses aboutissent dans 50 % des cas à la rupture de la corne utérine avant le 3ème trimestre avec hémopéritoine majeure et nécessité d'intervention majeure (**Image 48**) .



**Image 48 :** découverte per-opératoire d'une grossesse extra-utérine sur corne rudimentaire. (18)

Il est difficile de faire le diagnostic de cette malformation utérine avant la laparotomie effectuée en urgence pour état de choc hémorragique. Il est fait dans moins de 5 % des cas avant laparotomie. Il est alors conseillé de réaliser l'exérèse de la corne rudimentaire ainsi que de la trompe homolatérale afin de prévenir une grossesse ectopique ultérieure si la trompe controlatérale paraît fonctionnelle. (80)

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

Il a également été décrit des cas de grossesses gémellaires dont une était dans la corne rudimentaire et l'autre dans la corne fonctionnelle, ce qui représenterait 5,3 % des grossesses d'après **Nahum**.

Un cas de rupture d'une corne utérine rudimentaire sur grossesse de 14 SA a été révélé au service de Gynécologie- obstétrique 1, CHU HASSAN, FES en 2012 (82) :

**OBSERVATION :**

Il s'agit d'une patiente âgée de 28 ans, sans antécédents pathologiques notables, primigeste admise pour des douleurs abdomino-pelviennes d'installation brutales associées à des métrorragies de faible abondance faite de sang rouge sur une grossesse de 14 semaines d'aménorrhée. la grossesse n'a pas été suivi jusque là.

Son histoire de la maladie remonte à trois jours par l'installation de douleurs abdominopelviennes et devant l'exacerbation de la douleur et l'apparition de métrorragie, elle a consulté en urgence et fut hospitalisée. L'examen clinique trouvait une patiente pale tachycarde, TA à 75/45 mm Hg, apyrétique. La palpation abdominale trouvait une défense abdominale généralisée. L'examen au spéculum a montré des métrorragies minimales, avec au toucher vaginal, un utérus augmenté de taille et un cri de Douglas au touche rectal.

La patiente a bénéficié d'une échographie pelvienne objectivant une grossesse monofoetale non évolutive avec un épanchement intra péritonéal de grande abondance.

Une Culdocentèse a été réalisée ramenant du sang noir incoagulable.

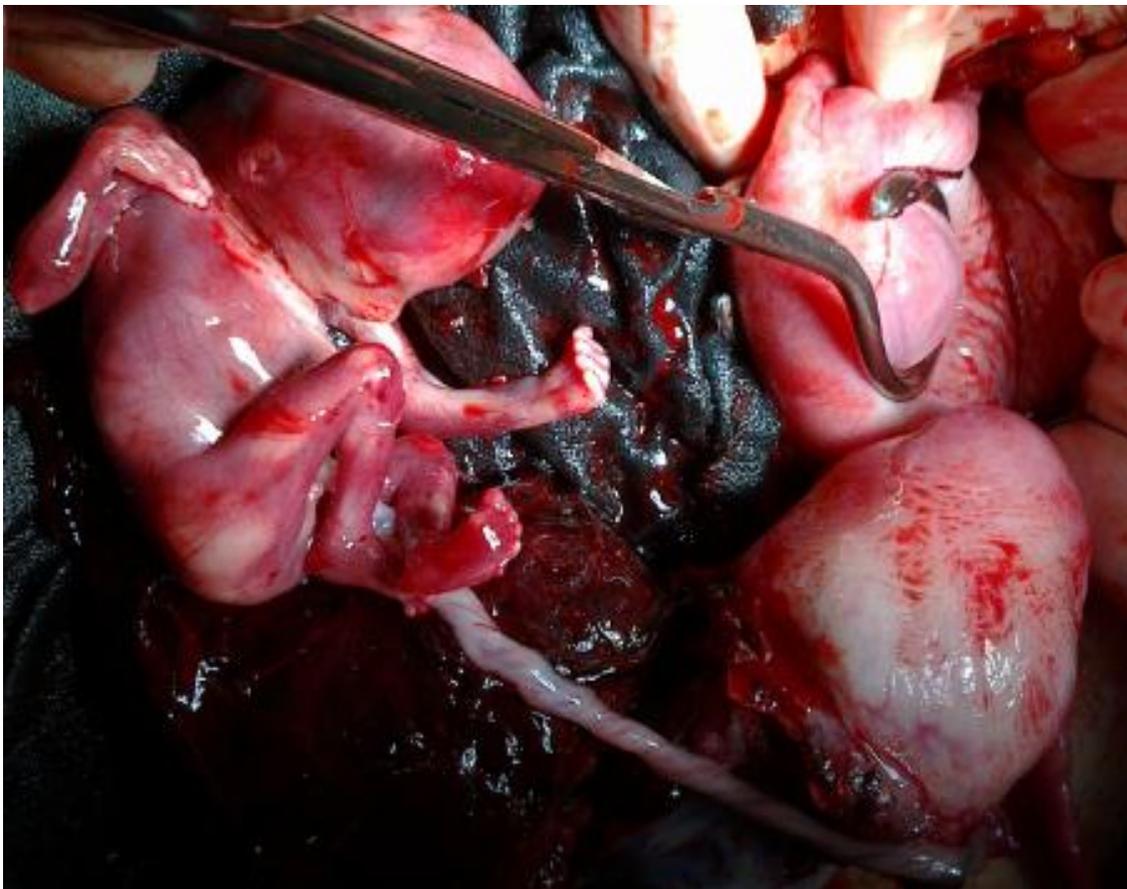
Le bilan biologique effectué à l'admission trouvait une hémoglobine à 6g/dl et un taux de prothrombine à 100 %.

La décision était de faire une laparotomie en urgence.

A l'exploration : un hémopéritoine aspiré d'environ 2 litres. La grossesse était située dans une corne utérine rudimentaire gauche rompue sur son extrémité latérale

(Image 49), le reste de l'exploration était sans particularités. On a réalisé une hémihystérectomie avec l'exérèse de la corne rudimentaire (Image 50), Le fœtus était mort-né de sexe féminin, pesait 210 grammes et ne présentait pas d'anomalie morphologique visible. La patiente a reçu 4 culots globulaires. Les suites opératoires ont été simples et la patiente a pu sortir au troisième jour du postopératoire.

La patiente avait bénéficié d'une laparotomie en urgence a été pratiquée pour abdomen aigue et la rupture de la corne était diagnostiquée. L'excision de la corne et de sa trompe a été réalisée. L'évolution postopératoire a été favorable et la patiente est sortie à j3.



**Image 49** : rupture d'une corne rudimentaire gauche avec fœtus de 14SA extériorisé dans la cavité abdominale.



**Image 50 :** pièce opératoire: hémihystérectomie: la corne rudimentaire gauche, sa trompe et le fœtus.

## **2. Deuxième et troisième trimestres :**

- Avortement tardif , accouchement prématuré et rupture prématurée des membranes : l'augmentation de la fréquence des complications obstétricales est liée à l'hypoplasie utérine la béance cervicale parfois associée et la possibilité d'anomalie de la contractilité utérine.
- Pathologie vasculaire placentaire : le retard de croissance intra-utérin, la mort fœtale in utero et les pré-éclampsies surviennent volontiers en cas d'utérus malformé, en rapport avec l'hypo perfusion du tissu trophoblastique

### 3. Accouchement :

- Présentations dystociques : les présentations non céphaliques sont extrêmement fréquentes en cas d'anomalie mullerienne, qu'il s'agisse de présentation de siège ou présentation transverse.
- Obstacles anatomiques : l'existence d'une seconde corne ou corne rudimentaire en cas d'utérus pseudo-unicorne peut constituer un obstacle prœvia. Cette éventualité motiverait, à elle seule, une césarienne en cas de présentation de siège sur utérus bicorne bi cervical ou cloisonné bi cervical.
- Hémorragie de délivrance : les malformations utérines constituent classiquement le facteur de risque de l'hémorragie de délivrance.
- Rupture utérine.
- Prématurité : c'est une complication classique des utérus malformés. la fréquence est variable selon les auteurs et selon la malformation.

**Selon une étude rétrospective faite en JAPON 2013 (83),** évaluant les résultats de grossesse chez 73 femmes présentant des anomalies utérines qui ont accouché après 22 semaines d'aménorrhée.

Le taux de prématurité, de présentations dystociques et de césariennes était nettement élevé chez les patientes présentant ces malformations utérines.

Le taux d'accouchement par césarienne chez les femmes présentant un utérus cloisonné total ou didelphe est de **91 % vs 18 %** (groupe de contrôle : femmes ayant un utérus de morphologie normale).

Le taux de naissances prématurées était significativement plus élevé chez les femmes ayant un utérus bicorne ou cloisonné incomplet : **27% vs 5%** ( le groupe de contrôle ) et le taux de décollement placentaire était de **14% vs 0,7%** ( groupe de contrôle ) .

Pour estimer l'association entre la gravité de l'anomalie utérine est le risque de complication de la grossesse et de l'accouchement, une étude rétrospective est menée aux ETAS UNIS entre 2005 et 2012. (84)

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

### **RÉSULTATS:**

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

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

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

Nous avons identifié 9 études comportant 3805 femmes. La méta analyse a montré que les utérus arqués ont été associés à une **augmentation des taux de fausse couche au deuxième trimestre (RR, 2,39; IC 95%,) et une présentation anormale du fœtus lors de l'accouchement (RR, 2,53; IC à 95%,).**

Les défauts de canalisation ont été associés à **des taux réduits de grossesse** (RR, 0,86; IC 95% ) et **une augmentation des taux de fausse couche au premier trimestre** (RR, 2,89; IC à 95% ), la prématurité (RR, 2,14; IC 95% ) et **une présentation anormale du fœtus** (RR, 6,24; IC 95%).

Les défauts de l'unification ont été associés à **une augmentation du taux de naissances prématurées** (RR, 2,97; IC à 95%,) et **une présentation anormale du fœtus** (RR, 3,87; IC 95%).

# CONCLUSION

Les malformations génitales chez la femme sont liées à une interruption du développement de l'appareil génital au cours de la vie embryonnaire. Ces malformations ne sont pas un événement rare dans la prise en charge de l'infertilité. Elles peuvent avoir des répercussions en fertilité spontanée et en fertilité médicalement assistée.

Selon l'âge gestationnel de survenue de cet arrêt de développement, on différencie plusieurs types de malformations. Ces malformations utérines peuvent être isolées ou associées à des malformations du reste de l'appareil génital, voire à des malformations d'autres organes.

Le diagnostic et l'évaluation d'un pronostic reposent sur des examens morphologiques et l'exploration endoscopique (hystéroscopie et cœlioscopie).

La prise en charge de ces pathologies a considérablement évolué avec les progrès des techniques d'imagerie et des techniques chirurgicales.

Le traitement dépend de type de malformation et fait appel à des mesures variées : il est essentiellement chirurgical.

Le pronostic dépend de chaque type de malformation.

# RESUMES

## Résumé :

Notre travail consiste à étudier 11 dossiers de malformations génitales colligés entre 2009 et 2014 sur une durée de 06 ans au service de gynécologie Obstétrique 1, CHU HASSAN 2 FES.

Cette étude a pour but de caractériser le type de malformations génitales retrouvées lors de notre étude, identifier le problème diagnostique clinique ainsi que radiologique, de discuter la prise en charge thérapeutique et d'évaluer le pronostic et le retentissement sur la fertilité et la reproduction.

La fréquence retrouvée lors de notre étude est de 0,25 % des hospitalisations en gynécologie.

Les malformations utérines représentent 36 % de l'ensemble des malformations génitales représentées par les utérus cloisonnés.

Les malformations vaginales représentent 36 % de l'ensemble des malformations génitales.

Les malformations utéro-vaginale est représentée par 19 % ; ces malformations sont réparties comme suit :

- 36% : cloison utérine.
- 27% : diaphragme vaginal.
- 19% : cloison utéro- vaginale.
- 9% : aplasie vaginale.

Le reste de malformations génitales est représentée par :

L'agénésie cervico- isthmique (9 %).

L'analyse de ces cas nous a permis de constater un âge moyen de découverte des malformations génitales de 27 ans avec des âges extrêmes entre 13 ans et 30 ans.

Les circonstances de découverte sont diverses dominées par les dyspareunies, l'aménorrhée primaire, les fausses couches à répétition et les douleurs pelviennes cycliques.

Le diagnostic précis repose sur l'association échographie pelvienne et / ou IRM pelviennes et / ou cœlioscopie.

La prise en charge thérapeutique était variable allant d'une simple résection des cloisons, la création d'orifice de perméabilisation et parfois l'hystérectomie.

En général l'évolution après traitement est favorable.

D'après cette étude on constate que malgré la rareté de ces malformations génitales, elles sont diverses d'où l'importance d'une bonne démarche diagnostique afin de proposer une thérapeutique adaptée

## Summary:

Our work consists in studying 11 files of genital malformations collected during 6 years, from January 2009 to December 2014 at the department of gynaecology 1 in the university hospital HASSAN 2 in FEZ.

The purpose of this study is to characterize the type of genital malformations found at the time of our study, to identify the clinical problem diagnosis like radiological, to discuss the therapeutic assumption of responsibility and to evaluate the forecast and the repercussion on the fertility and the reproduction.

The frequency found at the time in our study is of 0, 25% of the hospitalizations in gynaecology. Uterine malformations account for 36 % of the whole of the genital malformations represented by the partitioned uteruses. Vaginal malformations account for 36 % of the whole of genital malformations distributed as follows:

- 36%: uterine partition,
- 27%: vaginal diaphragm.
- 19 %: vaginal and uterine partition.
- 9 %: vaginal aplasia.
- 9 %: aplasia of the area cervical- isthmian 1%.

The analysis of these cases enabled us to note a median age of discovered 27 years genital malformations with extreme ages between 13 years and 30 years.

The circumstances of discovery various are dominated by pain at the time of the sexual intercourse, the primary amenorrhoea, them miscarriages has repetition, the cyclic pelvic .

The precise diagnosis rests on association scans pelvic and/or MRI pelvic and/or coelioscopy.

The therapeutic assumption of responsibility was variable going from a simple resection of the partitions, the creation of opening of permeabilisation sometimes the hysterectomy. In general the evolution after treatment is favourable.

According to this study one notes that in spite of the scarcity of these genital malformations, they are varied from where the importance of a good approach diagnoses in order to propose therapeutic adapted.



## ملخص

إن عملنا يتمثل في دراسة 11 ملف لتشوه الجهاز التناسلي عند المرأة حصرت في مصلحة أمراض النساء و التوليد 1 في المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس و ذلك لمدة 6 سنوات ما بين 2009 و 2015

إن من أهداف هذه الدراسة التعرف على جميع أنواع تشوهات المسالك التناسلية عند المرأة و خصائصها، تحديد صعوبة التشخيص السريري وكذلك اعتماداً على الأشعة للتمكن من إقتراح علاج مناسب لمالها من انعكاسات على الخصوبة و الإنجاب .

إن النسبة المسجلة تساوي 0,25% من مجموع الإستشفاءات في قسم النساء.

تشوهات الرحم بنسبة 36% .

تشوهات المهبل بنسبة 27% .

تشوهات المهبل و الرحم بنسبة 18% .

عدم وجود المهبل بنسبة 9% .

باقي التشوهات متمثلة في عدم وجود عنق رحم بنسبة 9% .:

تحليل هذه الحالات مكننا من تحديد متوسط السن عند إكتشاف هذه التشوهات و يتراوح ما بين 13 و 30 سنة ، كما لاحظنا تنوع حالات الكشف عنها حيث هيمنت حالات الظهي الأولى ، حالات الإجهاض المتكرر ، الألام الحوضية و الألم وقت الجماع.

الفحص الدقيق لنوع التشوه يتطلب الجمع بين الفحص بالصدى و/ أو الفحص بالرنين المغناطيسي و/أو الفحص بالمنظار.

إستراتيجية العلاج تنوعت ما بين فتح غشاء المهبل ،فتح منافذ في الحاجز المهبلي وإستئصال الرحم.

وعموماً كانت النتائج جيدة.

وفي نهاية هذه الدراسة استنتجنا أن تشوهات الجهاز التناسلي الأنثوي و بالرغم من ندرتها، تتميز بالتنوع حيث تكمن أهمية التشخيص لتقديم علاج مناسب .

# BIBIOGRAPHIE

- [1] James D.FIX, Ronald W, Dudek  
Embryologie humaine, Editions Pradel (1998)
- [2] [www.embryology.ch](http://www.embryology.ch)  
Embryologie humaine, organogénèse
- [3] barrière P., Mirralie S. et Jean M  
Embryologie de l'appareil génital féminin  
Encycl. Med. Chir., Editions Elsevier Gynécologie, 10-A-08, 11 p, (2000)
- [4] Musset R, Belaich J. Nécessité d'une classification globale des malformations utérines. In : XXIIes Assises Françaises de Gynécologie. Paris: Masson; 1964.
- [5] Adraens Y., Guerin de Masgenet B., coquel PH.  
Echographie en pratique gynécologique, Editions Masson (2001)
- [6] <http://titan.medhyg.ch/mh/formation/art/33521.html>
- [7] American Fertility Society. American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancy, mullerian anomalies and intrauterine adhesions Fertil Steril 1988;49:944-55.
- [8] Buttram V, Gibbons W. Mullerian anomalies: a proposed classification and analysis of 144 cases. Fertil Steril 1979; 32:40-6.
- [9] Acien P, Acien M, Sanchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. Hum Reprod 2004; 19:2377-84.
- [10] Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations. Hum Reprod 1993; 8:122-6.
- [11] Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simón C, Pellicer A.  
Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. Hum Reprod 1997; 12:2277-81.

- [12] Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update* 2001; 7:161–74.
- [13] Imad El Biache.  
Les malformations génitales chez la femme à-propos de 18cas  
Hôpital el ghassani FES 2005
- [14] Jouda touria  
Les malformations uro-génitales chez la femme a propos de 100 cas .Thèse en médecine / faculté de médecine et de pharmacie Casablanca (2000)
- [15] Vercillini P., Canstantini W., Uglietti A., et al.  
Treatment of uterine malformation *Hum. Reprod. (Abstract book 1)* 12, 95 (1999)
- [16] Bennani O., aderbour M.  
Néo-vagin par anse sigmoïdienne. a propos de 15 cas, entre 1989 et 1992.*Rev. Fr. Gynécologie obstétrique*, 91, 5: 209–215 (1996)
- [17] Minna M., Joki-Erkkila and Pentti K. Heinonen  
Presenting and long term clinical implications and fecundity infemales with obstructing vaginal malformations *J.pediatr.adolesc.gynecol.*16: 307 – 312 (2003)
- [18] Imagerie des malformations utéro-vaginales  
(MUV), écho-Doppler, IRM, hystérogaphie.
- [19] L. Savey, A Le tohic  
Malformations utérines *Encyclopédie Médico-chirurgicale* 123-A-10
- [20] Syndrome de Rokitanski Mayer Kusser  
*Encyclopédie Médico-chirurgicale* 123-A-10
- [21] Peter oppelt et al.  
The Vcuam (vagina cervix uterus adnes – associated malformation)  
Classification = a new classification for the genital malformation

- [22] Banani A., Melhouf A., Chaara H., Bouguern H., Bouchikhi C.  
Service de gynécologie obstétrique (Hôpital el ghassani) CHU HASSAN FES.
- [23] Vain right JR, Fulp CJ, Schibler ML. MR  
Imaging of vaginal agenesis with hematocolpos. J Comput Assist Tomogr 1988;
- [24] 52. Ardaens Y. [perso.orange.fr/collegegyneco.cvl/2000/radio3.pdf](http://perso.orange.fr/collegegyneco.cvl/2000/radio3.pdf)  
Echographie et  
Imagerie des malformations utéro-vaginales.
- [25] Chirurgie des diaphragmes vaginaux  
COLLÈGE NATIONAL DES GYNÉCOLOGUES ET OBSTÉTRICIENS FRANÇAIS
- [26] Parri Ferrandis  
Les urgences gynécologiques en pédiatrie Vol. 53, NO 1221 p 34, JANO / EMC
- [27] Campbell S. The potential diagnostic capabilities of three-dimensional surface rendering. 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] Li-li YU, Xuan ZHANG, Ting ZHANG, Han-rong CHEN, Zehua WANG  
Detection of Congenital Uterine Malformation by Using Transvaginal  
Three-dimensional Ultrasound  
Department of Obstetrics and Gynecology, Union Hospital, Tongji Medical College,  
Huazhong University of Science and Technology,  
Wuhan 430030, China
- [30] Tullio Ghi, M.D., Ph.D., Paolo Casadio, M.D., Marina Kuleva, M.D., Anna Myriam Perrone, M.D., Luca Savelli, M.D., Susanna Giunchi, M.D., Maria Cristina Meriggiola, M.D., Giampietro Gubbini, M.D., Gianluigi Pilu, Professor, Carla Pelusi, Professor, and Giuseppe Pelusi, Professo  
Accuracy of three-dimensional ultrasound in diagnosis and

## Classification of congenital uterine anomalies

- [31] Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D. Repro-ductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. *Obstet Gynecol* 2001;98:1099-103
- [32] Wu MH, Hsu CC, Huang KE. Detection of congenital mullerian duct anomalies using three-dimensional ultrasound. *J ClinUltrasound* 1997;25:487-92.
- [33] Meng-Hsing Wu, MD, Chao-Chin Hsu, MD, PhD, Ko-En Huang, MD  
Detection of Congenital Mullerian Duct Anomalies Using Three-Dimensional Ultrasound
- [34] Braun P., Gran F.V., Pons R.M., Enquix D.P. Is hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly a retrospective study. *Eur.J. Radiol*; 53 (2): 274-9 (2005)
- [35] Lavergne N., Aristizabal. ; Zatzka V., Ermy R., Hedon B. Uterine anomalies and in vitro fertilization: what are the results? *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol*; 68 :29-34 (1996)
- [36] Braun P., Gran F.V., Pons R.M., Enquix D.P. Is hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly a retrospective study. *Eur.J. Radiol*; 53 (2): 274-9 (2005)
- [37] Blanc, Bernard, Potier, Alain  
Imagerie médicale en gynécologie : malformations utérines.  
Edition Springer (2000)
- [38] Kotlus Rosenberg H, Sherman NH,  
Tarry WF, Duckett JW, McCrum Snyder H. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: US aid to diagnosis. *Radiology* 1986; 161:815-9.
- [39] C. BERMEJO, P. MART INEZ TEN, R. CANTARERO, D. DIAZ, J.PEREZ PEDREGOSA, E. BARR ON, E. LABRADOR and L. RUIZ LOPEZ  
Three-dimensional ultrasound in the diagnosis of Mullerian

duct anomalies and concordance with magnetic resonance imaging

- [40] Preibsch H, Rall K, Wietek BM, Brucker SY, Staebler A, Claussen CD, Siegmann-Luz KC.
- [41] Bernard Blanc, Ludovic Cravello, Valérie Roger Gynécologie chirurgicale, Amette édition (2000)
- [42] Zhang E, Zhang Y, Fang L, Li Q, Gu J.  
Combined hysterolaparoscopy for the diagnosis of female infertility: a retrospective study of 132 patients in china.
- [43] Féghali J, Bakar J, Mayenga JM, Ségard L, Hamou J, Driguez P, et al.  
Systematic hysteroscopy prior to in vitro fertilization. Gynecol Obstet Fertil 2003; 31:127-31.
- [44] Muller P., Dellenbach P.  
Chirurgie des malformations utérines Encycl.med .chir (paris-France), gynécologie ; 123-A-106 (1978)
- [45] Sandrine Raynaud  
Le syndrome de Mayer- Rokitansky-kuster-Hauser  
Thèse de médecine université de Limoges (2001)
- [46] Mee - Hwa Lee  
Non surgical treatment of vaginal agenesis usinal simplified version of Ingram's method.
- [47] L. MAILLET-DUMAS, K. MORCEL, B.J. PANIEL, R. ROUZIER, N. LUCAS, L. SENTILHES, C. LEFEBVRE-LACŒUILLE1, L. CATALA1, P. DESCAMPS  
Traitement sans transplants digestifs des aplasies utéro-vaginales techniques et résultats.
- [48] Riefenstahl, Gointher, Platzer, Werner, Knapstein, Paul Georg.  
Les opérations vaginales, anatomie chirurgicales et techniques opératoires, Editions médicales internationales.

- [49] Treatment of vaginal agenesis using a modified McIndoe technique: Long-term follow-up of 23 patients and a literature review etude faite de 2001 jusqu'au 2009.
- [50] Article original Plastie vaginale par technique de Vecchiotti cœlioscopique : résultats anatomiques et fonctionnels Laparoscopic création of a neovagina by Vecchiotti technique: Anatomic and functional results S. Abramowicz, S. Oden, N. Joutel, H. Roman, A. Gromez, L. Marpeau Service de gynécologie-obstétrique, centre hospitalier universitaire de Rouen,
- [51] Dong X, Xie Z, Jin H  
Comparison study between Vecchiotti's and Davydov's laparoscopic angioplasty in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome].
- [52] Leithner K, Naderer A, Hartung D, Abrahamowicz C, Alexopoulos J, Walch K, Wenzl R, Hilger E  
Sexual and Psychosocial Functioning in Women with MRKHS after Neovaginoplasty According to Wharton-Sheares-George: A Case Control Study.
- [53] Olivier chanelles, martin koskas, Patrick madelenat.  
Service de gynécologie-obstétrique / hospital bichat - Claude Bernard Chirurgie de l'utérus cloisonné.
- [54] Lansac J., Bidy G., Magnin G.,  
La pratique chirurgicale en gynéco-obstétrique, Edition Masson (1998)
- [55] Hucke J, De Bruyne F, Campo RL,

- Freikha AA Hysteroscopic treatment of congenital uterine malformations causing hemihematometra: a report of three cases. *Fertil Steril* 1992; 58:823–5
- [56] Rock JA, Roberts CP, Hesla JS. Hysteroscopy metroplasty of the class Va uterus with preservation of the cervical septum. *Fertil Steril* 1999; 7:942–5
- [57] Fedele L, Arcaini L, Parazzini F, Vercellini P, Di Nola G. Reproductive prognosis after hysteroscopic metroplasty in 102 women: life table analysis. *Fertil Steril* 1993; 59:768–72.
- [58] Grimbizis G, Camus M, Clasen K, Touraye H, De Munck L, Devroey P. Hysteroscopic septum resection in patients with recurrent abortions and infertility. *Human Reprod* 1998; 5:1188–93.
- [59] Zabak K, Benifla JL, Uzan S. Cloison utérine et trouble de la reproduction : résultats actuels de la septoplastie hystéroscopique. *Gynéco Obst fertil* 2001;29
- [60] C. Le Ray, A.-C. Donnadieu, A. Gervaise, R. Frydman, H. Fernandez  
Prise en charge chirurgicale des patientes présentant un utérus cloisonné total.
- [61] Esmailzadeh S, Delavar MA, Andarieh MG.  
Reproductive outcome following hysteroscopic treatment of uterine septum.
- [62] Comte F, Philip CA, Berthiller J, Schott AM, Golfier F, Raudrant D  
Hysteroscopic septoplasty: after miscarriages
- [63] Paniel BJ, TrucJB, Poitout P.  
110 cases of longitudinal septa of the vagina. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1985; 14:1011–24.
- [64] Paniel BJ, Haddad B, Meneux E.  
Malformations vaginales (I). EMC, Techniques chirurgicales Gynécologie 1996.
- [65] Granjon A, Sehral R, Kakissis B. *Gynecol Obstet (Paris)* 1947; 46:603–6

[66] Queleu, Denis

Techniques chirurgicales en gynécologie, Edition Masson (1998)

[67] Wierrani F, Bodner K, Spangler B,

Grunberger W. "Z"-plasty of the transverse vaginal septum using Garcia's procedure and the Grunberger modification. Fertil Steril 2003; 79:608-12

[68] Douzièmes Journées nationales de la FFER (Amiens, 3-5 octobre 2007)

Malformations utérines et reproduction

Uterine malformations and reproduction

[69] retentissement obstétrical des malformations génitales EMC

[70] Valli E, Zupi E, Marconi D, Vaquero E, Giovannini P, Lazzarin N, et al.

Hysteroscopic findings in 344 women with recurrent spontane usabortion.J AmAssoc Gynecol Laparosc2001; 8:398-401.

[71] Raziel A, Arieli S, Bukovsky I, Caspi E, Golan A.

Investigation of the uterine cavity in recurrent aborters.Fertil Steril1994;62:1080-2.

[72] Sotirios H ,Saravelos a, Karen A Cocksedge a, Tin-Chiu Li

The pattern of pregnancy loss in women with congenital uterine anomalies and recurrent miscarriage

[73] Jaslow CR, Kutteh WH

Effect of prior birth and miscarriage frequency on the prevalence of acquired and congenital uterine anomalies in women with recurrent miscarriage: a cross-sectional study.

[74] Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonnilla-Musoles F, SimonC, PellicerA.

Reproductive impact of congenital mullerian anomalies.Hum Reprod

1997;12:2277–81.

[75] Moutos DM, Damewood MD, Schlaff WD, Rock JA.

A comparison of the reproductive outcome between women with a unicornuate uterus and women with a didelphic uterus. *Fertil Steril* 1992;58:88–93.

[76] Acien P.

Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod* 1993;8:122–6

[77] Porcu G, Cravello L, d'Ercole C, Cohen D, Roger V, de Montgolfier R, et al.

Hysteroscopic metroplasty for septate uterus and repetitive abortions: reproductive outcome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000; 88:81–4.

[78] Fedele L, Arcaini L, Parazzini F, Vercellini P, Di Nola G. Reproductive prognosis

after hysteroscopic metroplasty in 102 women: life-table analysis. *Fertil Steril* 1993;59:768–72

[79] Pal L, Shifren JL, Isaacson KB, Chang Y, Marean M, Leykin L, et al.

Outcome of IVF in DES-exposed daughters: experience in the 90s. *J Assist Reprod Genet* 1997; 14:513–7.

[80] Daskalakis G, Pilalis A, Lykeridou K, Antsaklis A.

Rupture of non communicating rudimentary uterine horn pregnancy. *Obstet Gynecol* 2002; 100:1108–10.

*Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*  
Vol 35, N° 8 pp. 826–828

[81] G. Giraudet, N. Mubiayi, M. Nayama, F. Le Goueff, D. Therby

Service de Gynécologie Obstétrique, Pavillon Paul-Gellé, Centre Hospitalier de Roubaix, 91, avenue Julien-Lagache, 59100 Roubaix.

[82] RHELLAB.M;HMIDANI.N; ERRHARYYY.S ; BOUCHIKHI.C;BANANI.A

Service de gynécologie obstétrique I, CHU HASSAN II, FES.MAROC  
Rupture d'une corne utérine rudimentaire sur grossesse de 14 SA

Clinical value of magnetic resonance imaging in patients with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser (MRKH) syndrome: diagnosis of associated malformations, uterine rudiments and intrauterine endometrial.

[83] Takami M<sup>1</sup>, Aoki S, Kurasawa K, Okuda M, Takahashi T, Hirahara F.

A classification of congenital uterine anomalies predicting pregnancy outcomes.

[84] Nathan S. Fox, Ashley S. Roman, Erica M. Stern, Rachel S. Gerber, Daniel H. Saltzman, and Andrei Rebarber

Type of congenital uterine anomaly and adverse pregnancy outcomes

[85] Y. Y. CHAN, K. JAYAPRAKASAN, A. TAN, J. G. THORNTON, A. COOMARASAMY and N. J. RAINE–FENNING

Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review