

MALFORMATIONS UTERINES

DIU Formation complémentaire
en Gynécologie - Obstétrique

COLLINET Pierre

Clinique de Gynécologie Obstétrique et Néonatalogie
Hôpital Jeanne de Flandre
CHRU Lille

Embryologie (1)

- Canaux de Muller D + G :
 - Trompes de Fallope
 - Utérus
 - Partie supérieur du vagin
- Organogenèse :
 - 3 – 6 SG : organogénèse urinaire (Cx de Wolff)
 - 6 – 9 SG : Ébauche + progression Cx Muller
 - 9 – 10 SG : Fusion Cx Muller
 - 10 – 13 SG : Résorption cloison inter mullérienne
 - 16 SG : Formation utérus
 - 14 – 20 SG : Formation du vagin

2

Quelques Chiffres...

- **Prévalence MUV : 1 - 4% (0.5 %)**
 - 0.1 % Femmes fertiles
 - 3.5 % Femmes infertiles
 - MUV = 10 % causes infertilité
- **Répartition MUV :**
 - Hypoplasies / Aplasies utérines : 4 %
 - Utérus cloisonnés: 34%
 - Utérus bicornes unicervicaux : 39%
 - Utérus bicornes bicervicaux :11%
 - Utérus unicornes : 5 %

Nahum GG. J Reprod Med 1998 ; 43 : 877-887

3

Embryologie : 4 notions (2)

1. Association MUV et malformations des reins et des uretères (Développement simultané Cx Muller / Wolf)
2. Développement ovarien indépendant :
Ovaires le + souvent normaux et fonctionnels
3. Pas d'association MU et A. Chromosomiques
4. Pas d'association MU et Ambiguïté sexuelle

4

Circonstances de découverte

- Aménorrhée primaire non douloureuse
- Aménorrhée primaire douloureuse
- Stérilité primaire
- Dysménorrhée
- Dyspareunie
- Fausses couches à répétition
- Accouchements prématurés

Diagnostic : Écho / HSG / IRM / HSC / Cœlioscopie

5

Classification Musset : 4 familles

- A. Les Aplasies utérines :**
 - Les aplasies bilatérales des canaux de Müller
 - Les aplasies mullériennes unilatérales
- B. Les Hémimatrices :**
 - L'utérus bicorne bicervical
 - L'utérus bicorne unicervical
- C. Les utérus cloisonnés**
- D. Les utérus communicants**
- E. Les autres malformations utérines**

6

A Les Aplasies utérines

1. Les aplasies bilatérales des canaux de Müller :
 - L'aplasie complète de l'utérus
 - L'aplasie partielle de l'utérus :
Syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser
2. Les aplasies mullériennes unilatérales :
 - L'aplasie mullérienne unilatérale complète (utérus unicorne vrai)
 - L'aplasie mullérienne unilatérale incomplète : (utérus pseudo-unicorne ou l'utérus unicorne avec utérus rudimentaire controlatéral)

7

A.1 Aplasies bilatérales

Anomalies migration Cx Muller dans pelvis (8SG)

A.1.1 L'aplasie complète de l'utérus :

- sur fœtus non viables
- secondaire aplasies mullériennes bilatérales
- association avec agénésie rénale bilatérale
- incompatible avec la vie

8

A.1 Aplasies bilatérales

A.1.2 L'aplasie partielle de l'utérus :

Syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser

- Caryotype 46XX normal
- Taille normale / caractères sexuels second normaux
- Aménorrhée primaire
- Trompes et Ovaires normaux
- Absence totale de vagin (vessie/rectum)
- 2 cornes utérines rudimentaires pleines, reliées par un repli péritonéal.
- Les anomalies rénales +++ (aplasie unilat / ectopie)
- Traitement : plastie vaginale / sexualité

Exceptionnellement les 2 héli-utérus rudimentaires sont creusés d'une petite cavité tapissée d'endomètre

9

A.2 Aplasies mullériennes unilatérales

- Développement complet d'un seul canal de Müller
- En fonction de l'importance de l'aplasie de l'autre canal mullérienne:

A.2.1 Aplasie mullérienne unilatérale complète

Utérus unicorne vrai

- Rare / diagnostic certitude : coelioscopie
- D'un côté : 1 corne + 1 trompe + 1 ovaire + 1 lig rond
- Du côté controlatéral : rien + 1 ovaire normal
- Du côté controlatéral: agénésie /ectopie rénale fréq
- HSG: image latéralisée en fuseau ou en poire

10

A.2 Aplasies mullériennes unilatérales



11

A.2 Aplasies mullériennes unilatérales

A.2.2 L'aplasie mullérienne unilatérale incomplète :

Utérus pseudo-unicorne

- Appareil urinaire le plus souvent normal
- D'un côté : 1 corne utérine normale (1 héli utérus (col/isthme/corps) + 1 trompe + 1 lig rond)
- De l'autre : 1 corne rudimentaire
 - Développement variable
 - Pleine ou creusée cavité avec muqueuse
 - Jamais d' hématométrie (pas d'isthme)

12

A.2.2 L'aplasie mullérienne unilatérale incomplète



Hémi utérus borgne



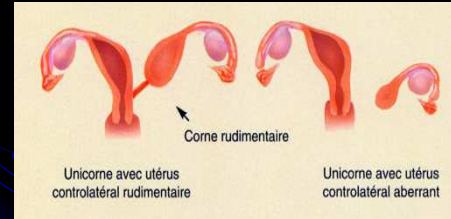
Hémi utérus D

Hémi utérus G borgne

Ovaire G

13

A.2 Aplasies mullériennes unilatérales



Unicorne avec utérus contralatéral rudimentaire

Unicorne avec utérus contralatéral aberrant

14

A.2 Aplasies mullériennes unilatérales

« Les utérus unicornes sont généralement de bons utérus obstétricaux »

- Prématurité +++
- Présentation du siège +++

15

Classification de Musset

- Les Aplasies utérines :**
 - Les aplasies bilatérales des canaux de Müller
 - Les aplasies mullériennes unilatérales
- Les Hémimatrices :**
 - L'utérus bicorne bicervical
 - L'utérus bicorne unicervical
- Les utérus cloisonnés**
- Les utérus communicants**
- Les autres malformations utérines**

16

B Les Hémimatrices

- Défaut de fusion des canaux de Müller
- 10-13 SG
- Persistance dualité des canaux de Müller
- 2 types :

B.1 L'utérus bicorne bicervical

B.2 L'utérus bicorne unicervical

17

B.1 L'utérus bicorne bicervical



Bicorne-bicervical

18

B.1 L'utérus bicorné bicervical

B.1.1 UBB avec rétention menstruelle unilatérale:

- Soit hémivagin borgne Soit atrésie d'un hémicol
- Dysménorrhée primaire / hématométrie côté borgne
- Diagnostic difficile du siège exact (vagin ou col) atrésie

B.1.2 UBB avec vagin et col perméable:

- Soit vagin cloisonné Soit vagin normal
- 2 demi cols + 2 demi isthmes + 2 demi corps utérins
- Une artère utérine unique pour chaque hémis utérus
- Séparation des 2 hémis utérus par ligament vésico-rectal
- Diagnostic possible en HSG

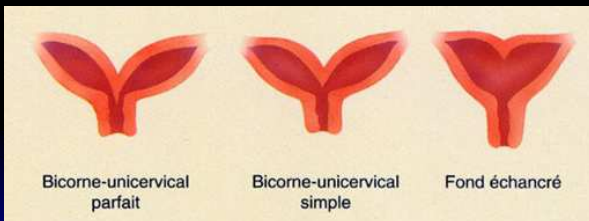
19

B.2 L'utérus bicorné unicervical

- Persistance dualité des canaux de Müller
- Cx Muller fusionnés à la partie basse de l'utérus
- 4 types :
 - **L'utérus bicorné unicervical parfait ou complet**
(1 col + 1 isthme divisé en 2 + 2 corps utérins)
 - **L'utérus bicorné unicervical simple ou partiel**
(1col + 1 isthme unique + 2 cornes séparées à partir de la mi-hauteur du corps ut)
 - **L'utérus bicorné unicervical à cornes inégales**
(asymétrie nette des deux cornes)
 - **L'utérus à fond échancré (l'utérus cordiforme)**

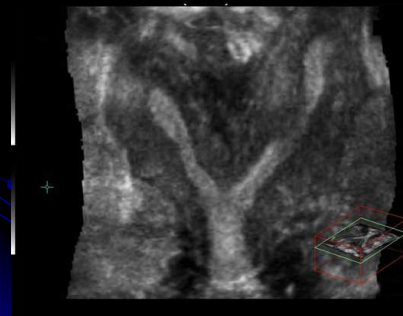
20

B.2 L'utérus bicorné unicervical



21

B.2 L'utérus bicorné unicervical



22

Classification Musset

- Les Aplasies utérines :**
 - Les aplasies bilatérales des canaux de Müller
 - Les aplasies mullériennes unilatérales
- Les Hémimatrices :**
 - L'utérus bicorné bicervical
 - L'utérus bicorné unicervical
- Les utérus cloisonnés**
- Les utérus communicants**
- Les autres malformations utérines**

23

C Utérus cloisonnés

- Absence de résorption +/- complète de la cloison d'accolement des Cx de Müller
- 13-18 SG
- Malformations les + fréquentes : 40%
- Extérieurement normaux
- **Les deux reins sont toujours présents.**
- 5 types :
 - L'utérus cloisonné total
 - L'utérus cloisonné sub-total
 - L'utérus cloisonné corporel
 - L'utérus à fond arqué (utérus arcuatus)
 - L'utérus cloisonné asymétrique de Robert

24

C Utérus cloisonnés

C.1 L'utérus cloisonné total :

- Absence complète de résorption de la cloison
- Aspect extérieur normal ou presque (légère encoche visible sur le fond utérin).
- Cloison s'étend sur le corps utérin, l'isthme et le canal cervical (aspect de fausse duplicité)
- La cloison s'arrête au niveau de l'endocol ou se prolonge par une cloison vaginale
- Col unique avec 2 orifices séparés par une cloison fibreuse (différent du UBB)
- La cloison est faiblement vascularisée, et est tapissée de muqueuse sur ses deux faces.

NB : diagnostic différentiel avec UBB parfois difficile

25

C.1 Utérus cloisonné total



Cloisonné total

26

C Utérus cloisonnés

C.2 L'utérus cloisonné sub-total

- Cloison épargne le canal cervical
- Diagnostic différentiel avec UBU parfait parfois difficile

C.3 L'utérus cloisonné corporel

- Cloison épargne l'isthme
- Cavité corporelle divisée par un éperon médian

C.4 L'utérus à fond arqué (utérus arcuatus)

- Forme mineure des utérus cloisonnés

C.5 L'utérus cloisonné asymétrique de Robert

- Cloison pas médiane / utérus d'aspect ext normal
- Deux hémicavités (1 borgne + 1 comme un unicorne)

27

C Utérus cloisonnés



Cloisonné subtotal

Cloisonné corporel

Cloisonné cervical

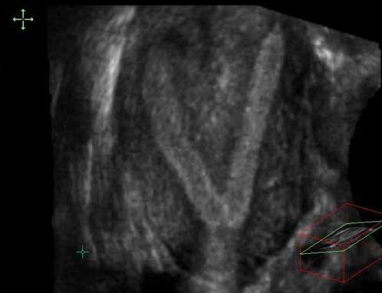
28

Hémimatrices / Cloisons ???

- HSG : diagnostic différentiel impossible
- Coelioscopie : aspect ext (diag certitude)
- Exploration appareil urinaire : UIV / Echo
 - Hémimatrices : agénésie rénale dans 1/3 des cas
 - Cloisons : reins toujours présents
- Echographie / Hysterosono / IRM ++++

29

C Utérus cloisonnés

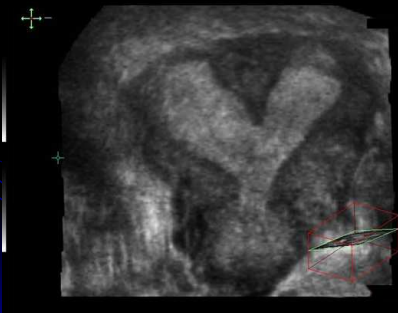


Utérus cloisonné subtotal

30

C Utérus cloisonnés

Utérus cloisonné corporel



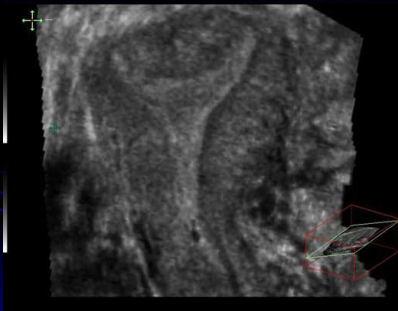
31

C Utérus cloisonnés



32

C Utérus cloisonnés: utérus arcuatus



33

C Utérus cloisonnés:

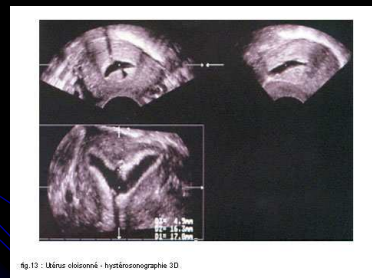


Fig. 13 : Utérus cloisonné - hystérosonographie 3D

34

C Utérus cloisonnés:

- Pronostic obstétrical bon
- ASP / AST/ Pré maturité / Siège
- Discuter cerclage +++
- ASP/T répétés : discuter chirurgie
- **HYSTEROPLASTIES D'UNIFICATION :**
 - Voie abdominale : Intervention de Bret – Palmer (disparition)
 - Voie HSC +++ : section monopolaire / Versapoint / laser Yag

35

Classification Musset

- Les Aplasies utérines :**
 - Les aplasies bilatérales des canaux de Müller
 - Les aplasies mullériennes unilatérales
- Les Hémimatrices :**
 - L'utérus bicorne bicervical
 - L'utérus bicorne unicervical
- Les utérus cloisonnés**
- Les utérus communicants**
- Les autres malformations utérines**

36

D Les utérus communicants

- Rare +++
- Anomalie lors résorption cloison
- Communication au niveau de l'isthme entre les 2 hémicavités d'utérus anormaux
- HSG: image en X allongé
- Les 2 hémicavités appartiennent :
 - Soit UBB
 - Soit utérus cloisonné total
 - Soit utérus bicorne cloisonné cervical

37

Classification Musset

- A. **Les Aplasies utérines :**
 - Les aplasies bilatérales des canaux de Müller
 - Les aplasies mullériennes unilatérales
- B. **Les Hémimatrices :**
 - L'utérus bicorne bicervical
 - L'utérus bicorne unicervical
- C. **Les utérus cloisonnés**
- D. **Les utérus communicants**
- E. **Les autres malformations utérines**

38

E Autres malformations utérines

1. Hypoplasie utérine
2. les malformations congénitales du col et de l'isthme
3. La persistance de reliquats embryonnaires d'origine mésonéphrotique
4. DES syndrome

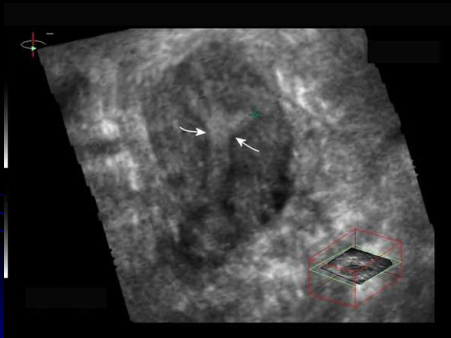
39

E.1 Hypoplasie utérine

- Hystérométrie < 70 mm
- HSG: Distance Cornes utérines D/G < 40 mm
- Possibilité d'inversion du rapport col-corps.
- 2 types :
 - les hypoplasies harmonieuses
 - les hypoplasies en T ou en Y

40

E.1 Hypoplasie utérine



41

E.4 DES syndrome

- Imprégnation *in utero* par le Diéthylstilbène.
- Malformations utérines fréquentes
- 80 000 femmes en France
- Utilisation de 1950 à 1977, d'un œstrogène non stéroïdien administré chez les femmes enceintes menacées de fausse-couche
- Interdiction en 1977
- 70 % des cas des anomalies utérines :
 - 31 % d'utérus en T avec une cavité hypoplasique
 - 19 % d'utérus en T de volume normal
 - 13 % d'utérus hypoplasiques seuls

42

E.4 DES syndrome

- Autres anomalies décrites :
 - dilatations sus-isthmiques,
 - distensions bulbaires des cornes,
 - contractions annulaires des cornes,
 - fonds arqués,
 - synéchies marginales,
 - Polypes / diverticules,
 - constriction médio-cavitaire supra-isthmique
 - des utérus pseudo-bicornes,
 - trompes parfois articulées à angle droit

43

E.4 DES syndrome

- Hypoménorrhée (diminution de la surface de l'endomètre)
- Infertilité / hypofertilité:
 - fausses couches / avortements spontanés (24%)
 - Anomalies de la glaire cervicale
 - Stérilité tubaire
 - Dysovulation / anomalies de la maturation ovocytaire,
- Adénose cervico-vaginale (épithélium glandulaire cylindrique sur la totalité de l'exocol voir du 1/3 du vagin)
- ADK cellules claires vagin / col (exceptionnel)
- Grossesses extra-utérines
- Accouchements prématurés (13 et 30 %)
- RCIU et pré éclampsies plus fréquents

44