

Malformations utérines

Dr Eugénie Béraud

Dr Céline Rozel

CHU hôpital sud de Rennes

RENNES – BZH



PLAN:

- Généralités
 - Épidémiologie
 - Clinique
 - Rappel embryologique
 - Classifications
 - imagerie
- Anomalies de migration des canaux de Muller
- Anomalies de fusion
- Anomalies de résorption de cloison
- Autres pathologies

Généralités

Epidémiologie

- Prévalence pop G: 1 à 4%
- Prb = fertilité (10% hypofertilité)
- Rôle imagerie=orientation diagnostic, pronostique, thérapeutique

Généralité

Clinique

■ Aménorrhée Primaire

- Normo hormonale non douloureuse:
 - Rokitansky
 - Agénésie cervico isthmique

- Normo hormonale douloureuse:
 - Imperforation hyménéale/diaphragme vaginal
 - Aplasie vag total/partielle avec U. fonctionnel
 - Malfo cervicale pure

Généralité

Clinique

- Algoménorrhée
 - U bicorne bicervical , cloison vag borgne

- Dyspareunie
 - Cloison vag

- FC/accouchement prématuré
 - Hypoplasie U
 - U cloisonné
 - U unicorne
 - U bicorne

Généralités

Rappels embryologiques

- 2 canaux de Muller :
 - trompe de Fallope
 - Utérus
 - 2/3 > vagin

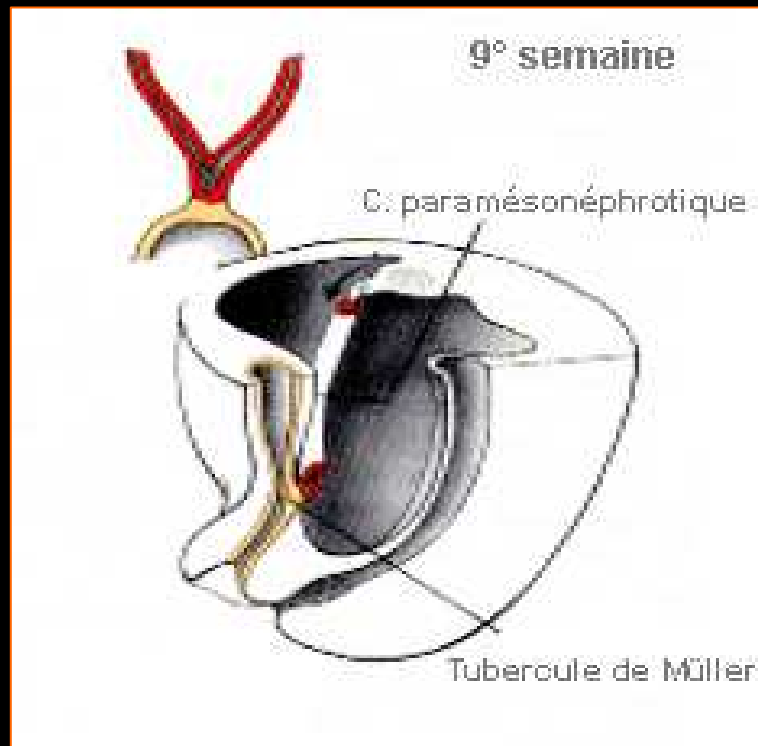
- Sinus urogénital: 1/3 < vagin

- Ovr: embryo ≠

Généralités

Rappels embryologiques

- 6-9 semaines de gestation:

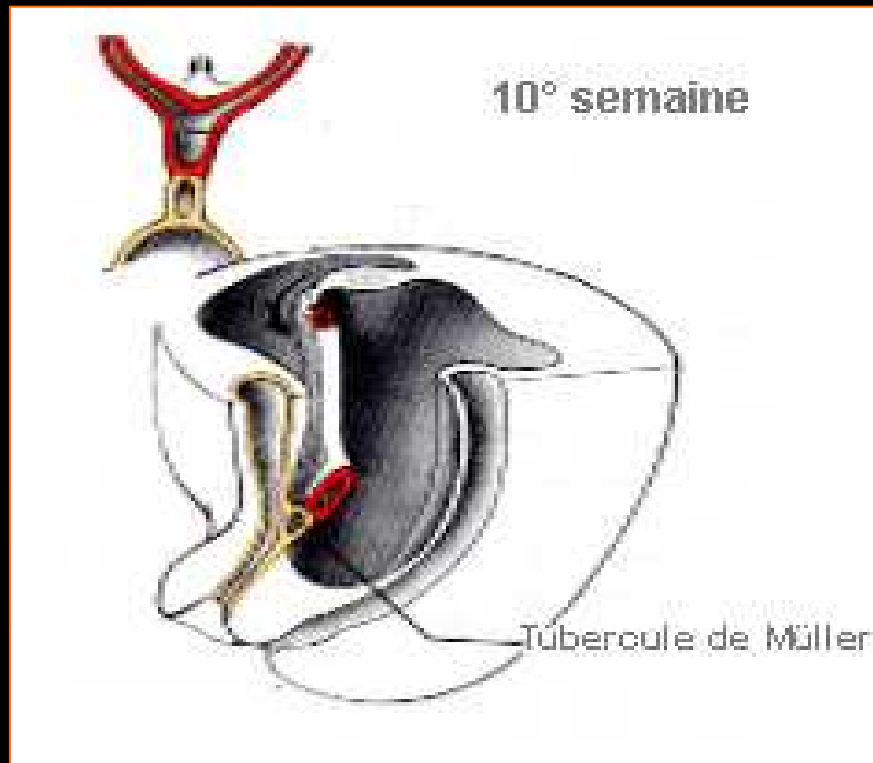


Migration c. Muller vers sinus UG

Généralités

Rappels embryologiques

■ 9-10 s

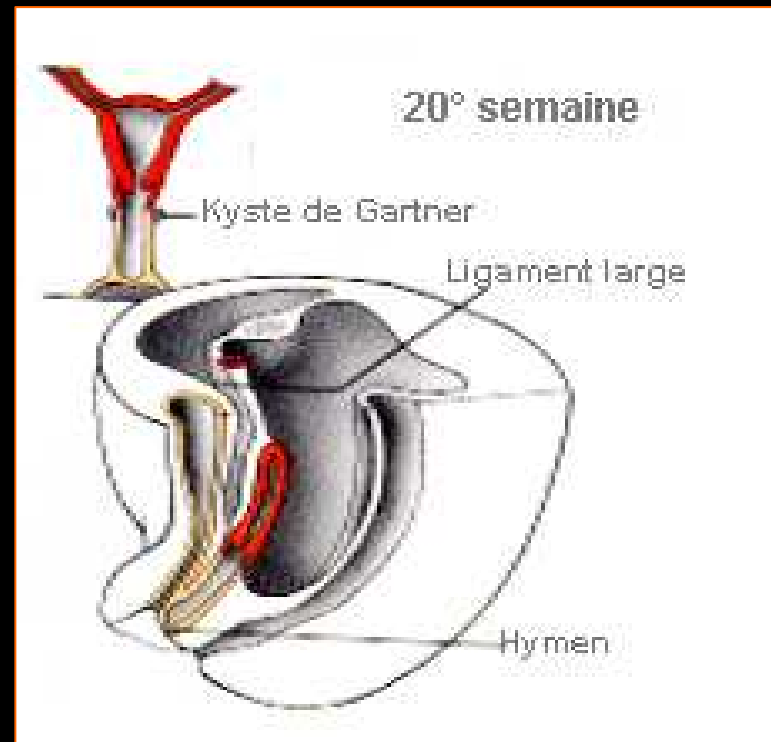


fusion 1/3 < des canaux de Muller
Formation cavité U + 2/3 > vagin

Généralités

Rappels embryologiques

- 10-13 s : résorption cloison inter-mullérienne



Généralités

Rappels embryologiques

- 16 s : formation utérus
- 14-20 s : formation du vagin

Généralités

classification

Etiologie	Classification de Musset (1964)	Classification d'AFS(1988)
<i>Aplasia canaux Muller</i>	<u>Aplasia Mullérienne bilatérale:</u> Sd de Rokitansky-Kuster-Hauser <u>Aplasia Mullérienne unilatérale:</u> Utérus unicorne Utérus pseudo unicorne	Type I: Hypoplasie, agénésie Type II: Utérus unicorne
<i>Trouble fusion canaux</i>	Utérus bicorne bicervical Utérus bicorne:Unicervical total/corporéal/fundique	Type III:Utérus bicorne bicervical Type IV; Utérus bicorne
<i>Trouble résorption</i>	Utérus cloisonné: Total/subtotal/corporéal/fundique Utérus à fond arqué Utérus communicant	Type V: Utérus cloisonné (Va: partiel, Vb:total) Type VI: Utérus à fond arqué
	Hypoplasie utérine	Type VII: Utérus DES

Généralités

imagerie

- Echo:
 - 2^{ème} partie de cycle (endomètre épais, mieux visualisé, hyperéchogène)
 - Voie abdo/vag
 - Coupe frontale
 - Reins+++
- Hystérosonographie (sérum salé anéchogène intracavitaire)
- Echo 3D (coupe frontale, biométrie)
- Hystérogographie (bilan infertilité)
- IRM (fin de cycle, T2, coupes 3 plans)

Généralités

IRM

■ Préparation :

- Opacification vaginale
- Ø vv systématique
- Antenne jusqu'aux reins

■ Séquences :

- 3 plans T2 (dont 1 plan dans l'axe du corps utérin) +/- 3D T2
- T2 rapide jusqu'au rein

■ Intérêt de l'opacification vaginale :

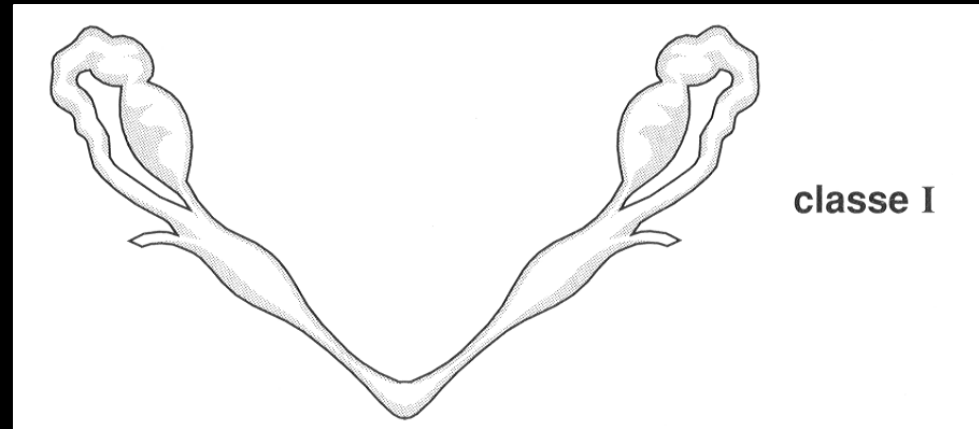
- cloisons vaginales
- massif cervical unique +/- cloisonné ou existence de 2 cols utérins
- identifier kystes vaginaux associés ou abouchement ectopique des uretères dans le vagin
- taille du vagin (Sd Rokitanski-Kuster-Hauser)

Anomalies de migration des canaux
de Muller

Aplasia Utérine bilat

- Aplasia bilat totale: fœtus non viable (agénésie rénale bilat)
- Aplasia bilat partielle: sd de Rokitansky

sd de Rokitansky



- Anomalie de migration des canaux de Muller (8^{ème} s).
- Fréquence: 1/5000 NN fém.

Anomalie de migration

Sd de Rokitansky

■ Clinique:

- Aménorrhée Ir, caractères sexuels Ir N, taille N
- 2 ov N, U: 2 cornes rudimentaires non canalisées, aplasie vagin
- Anomalies associées

■ Para-clinique:

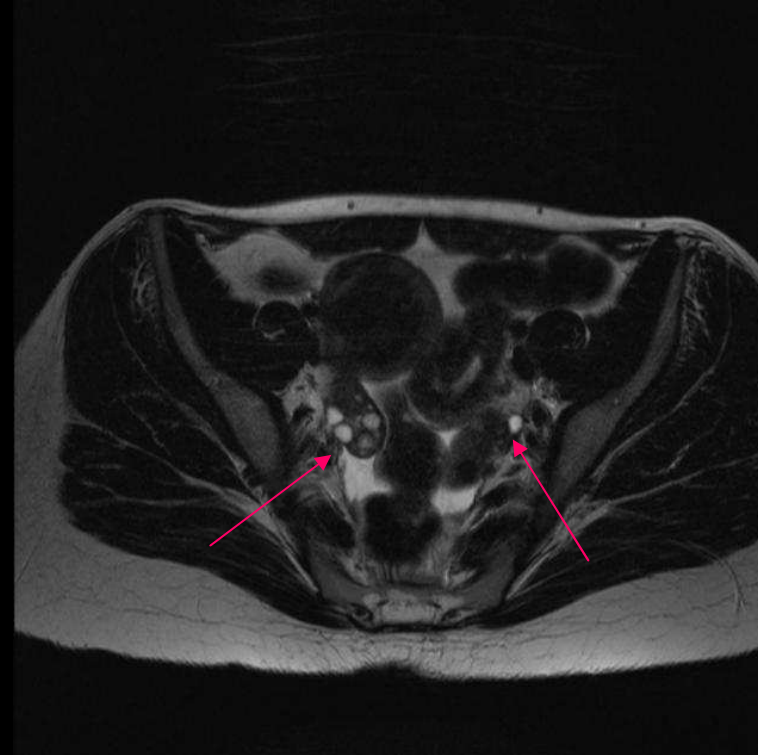
- Caryotype: N
- Echo , IRM:
 - Absence de vagin et U (+/- bandelette fibreuse)
 - Ovr N
 - +/- nodule rétrovésical échogène si corne rudi suffisamment développées et fusionnées (pas de ligne cavitaire U!!!)

Anomalie de migration

sd de Rokitansky



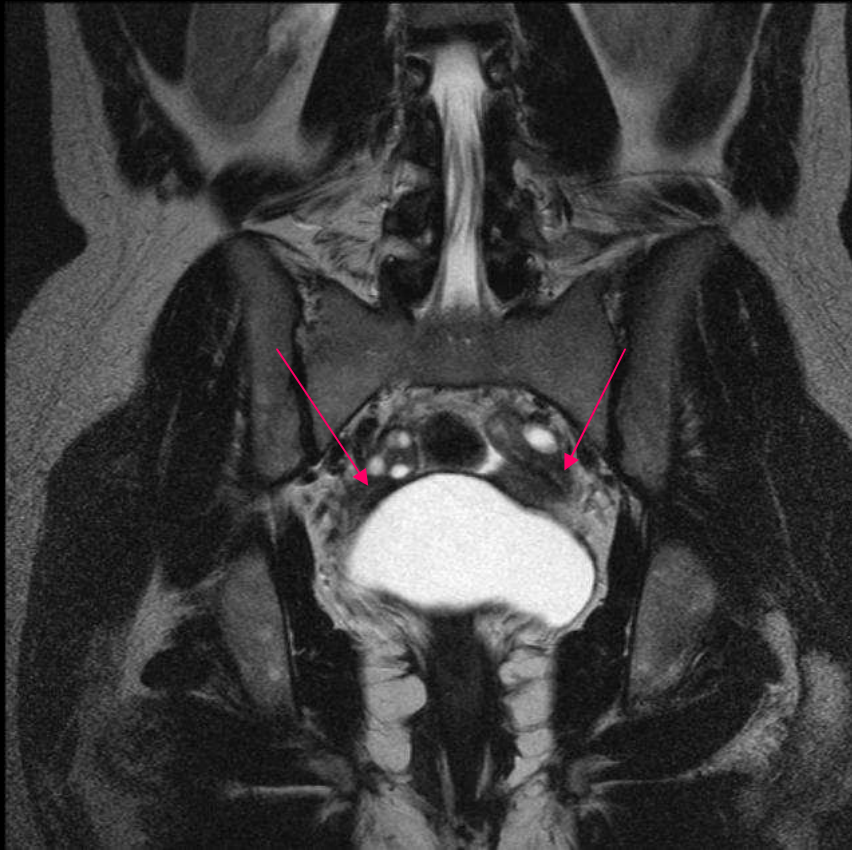
Vagin quasi virtuel



Ovaires N

Anomalie de migration

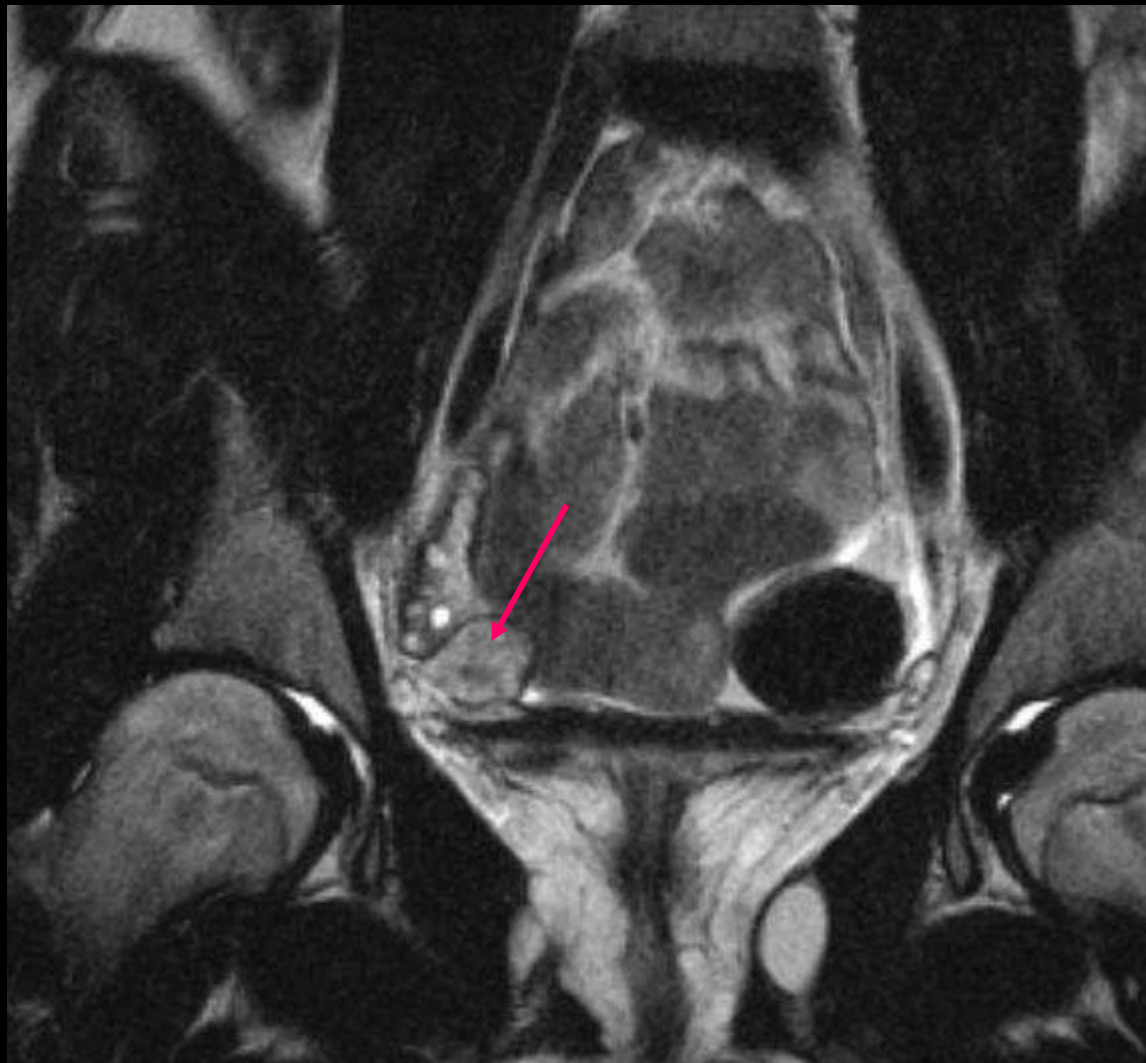
Sd de Rokitansky



Cornes rudimentaires

Anomalie de migration

Sd de Rokitansky



Sd de Rokitansky

■ Anomalies associées:

- Rénales (30%)
 - Agénésie rénale uni ou bi
 - Rein en fer à cheval
 - Ectopie rénale
- Os (12%)
 - Scoliose
 - Colonne vert. Bifide
 - Anomalie sacro –coccygienne
 - Soudure vert.

—————> Syndrome de MURC



Anomalie de migration

Sd de Rokitansky

- Diag diff: testicule féminisant
- TTT: reconstruction chir vagin

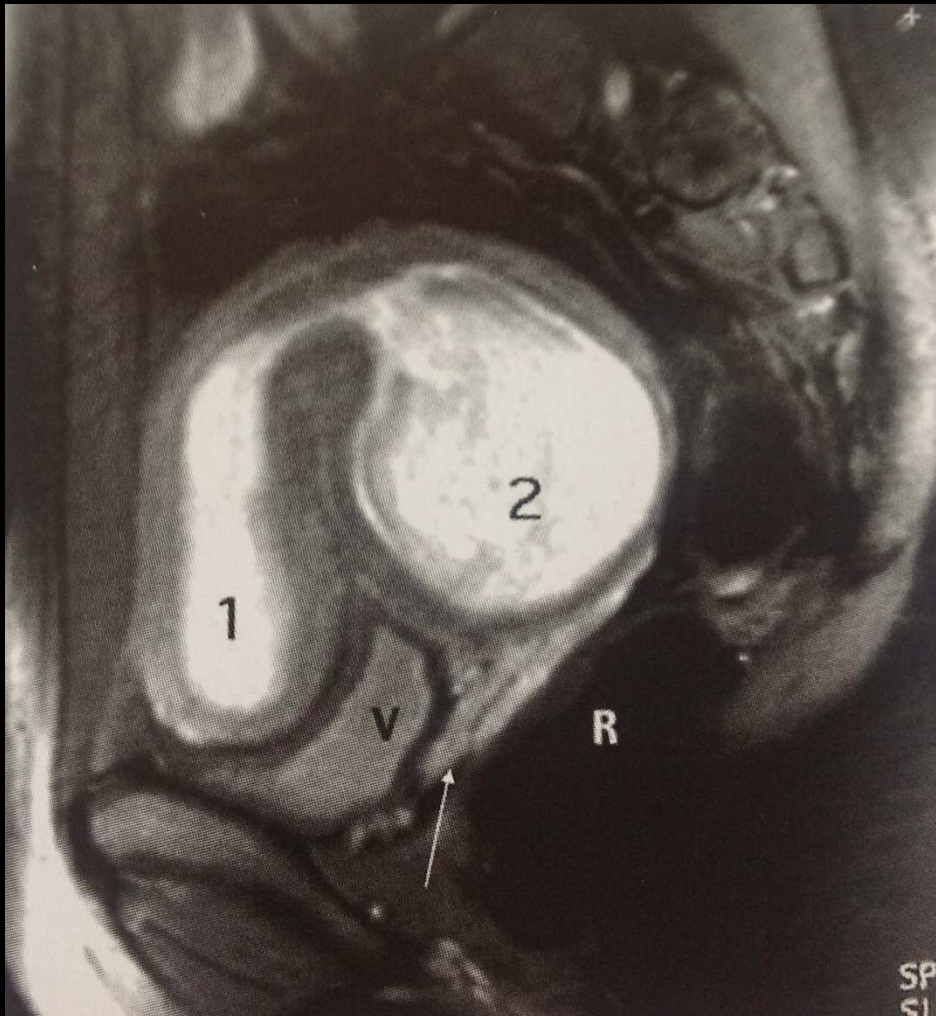
Anomalie de migration

Anomalie segmentaire des canaux de Muller

Agénésie d'une partie des canaux de Muller:

- Aplasie cervicale
 - Aplasie cervico isthmique
 - Absence ou atrésie vagin
 - Agénésie tubaire
-
- Préciser zone aplasique, rétention?

Anomalie segmentaire des canaux de Muller: Aplasia vaginale

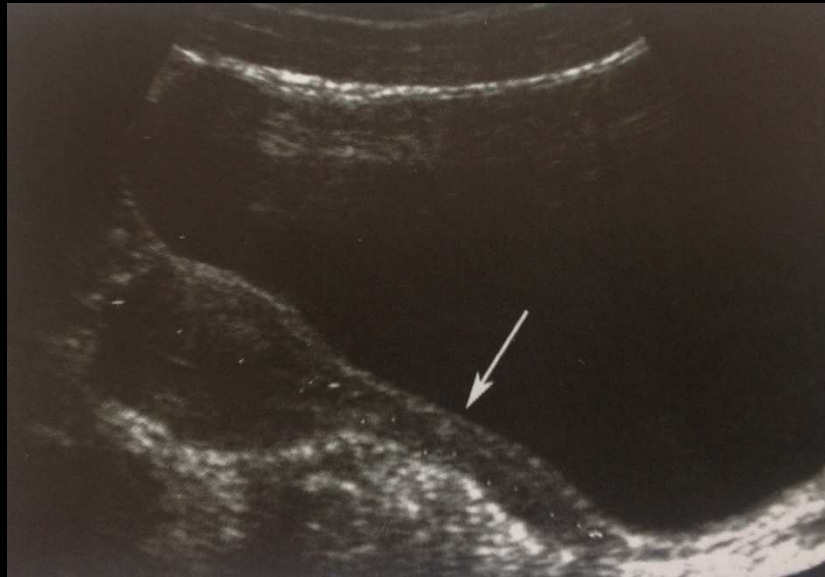


Hématométrie, pas de vagin

Isthme présent=U fonctionnel=hématométrie

Anomalie de migration

Anomalie segmentaire des canaux de Muller: Aplasie cervico isthmique



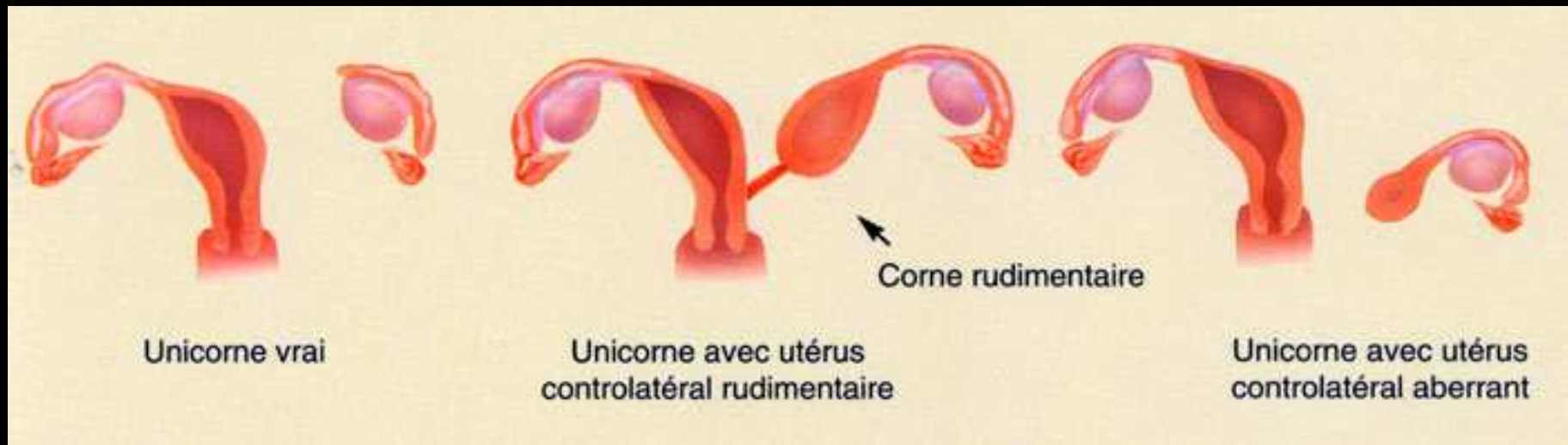
Isthme absent=U. non fonctionnel



Anomalie de migration

Aplasia Utérine

Aplasia unilat: anomalie de dvpt d'un canal de Muller

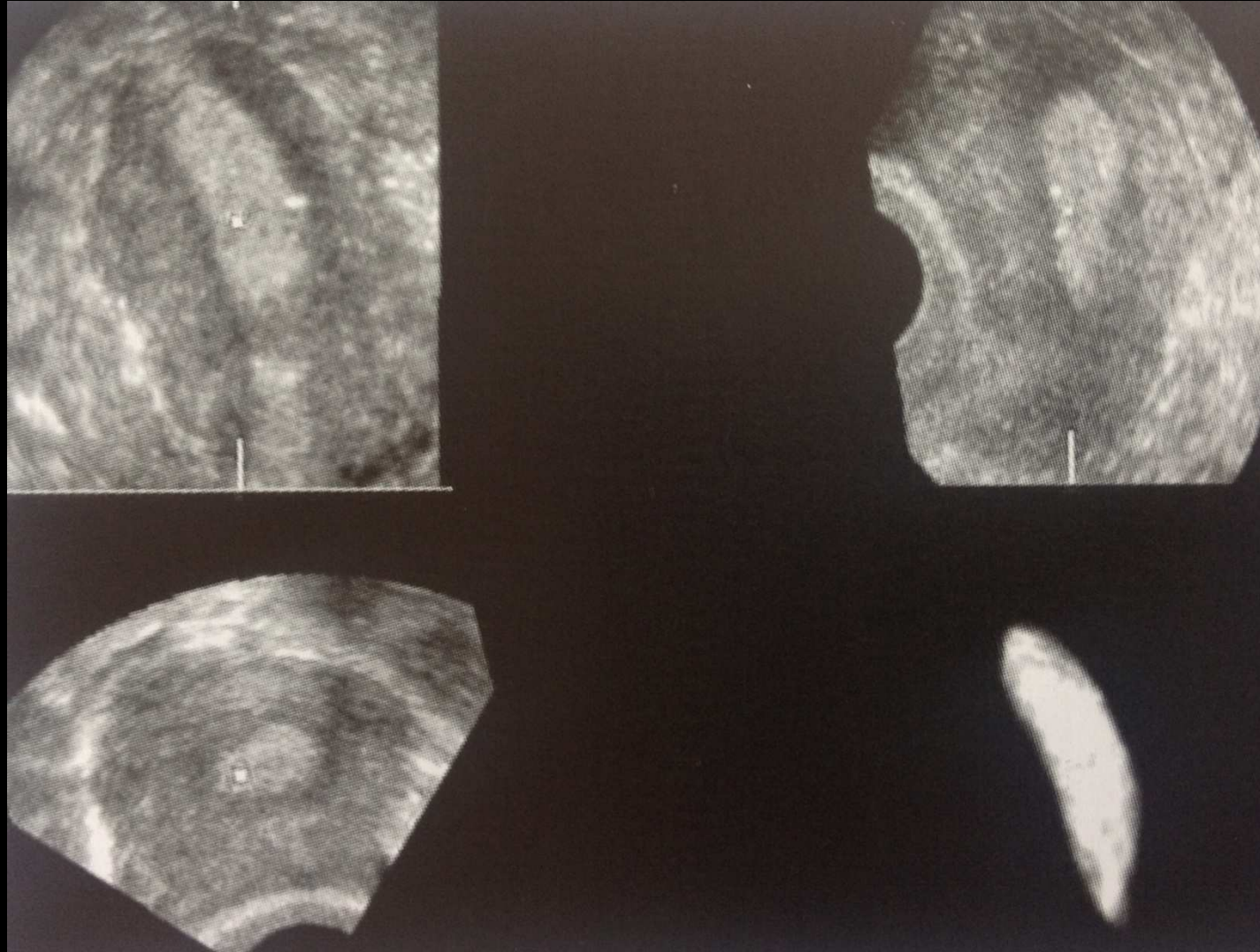


Anomalie de migration

Aplasia Utérine unilat complète: U unicorne vrai

- Rare
- Echo:
 - U latérodevié (1 corne , 1 trompe, 1 lgt rond, 1 CSV).
 - ↓ volume U, aspect ellipsoïde
 - Coté controlat: svt ov N, aplasia/ectopie rénale
- IRM: signal N ; latéro déviation. Corne rudimentaire/ rein pelvien controlat?
- Hystéro: cavité fusiforme -trompe unique morpho N

Aplasia Utérine unilatérale complète: U unicorne vrai



Anomalie de migration

Aplasia Utérine unilat incomplète: U pseudo unicorne

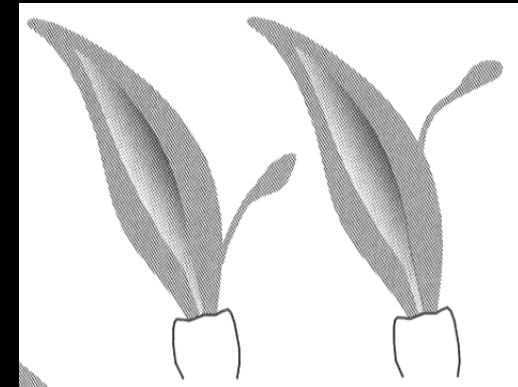
■ IRM+++:

- corne rudimentaire borgne (pas de communication corne pcipale).
- Aspect asymétrique corne
- Forme non fonctionnelle/fonctionnelle (endometre/z. jctionnelle/myometre)



GROSSESSE

■ Coelio: diag +



Anomalie de migration

Aplasia Utérine unilatérale incomplète: U pseudo unicorne



Anomalie de migration

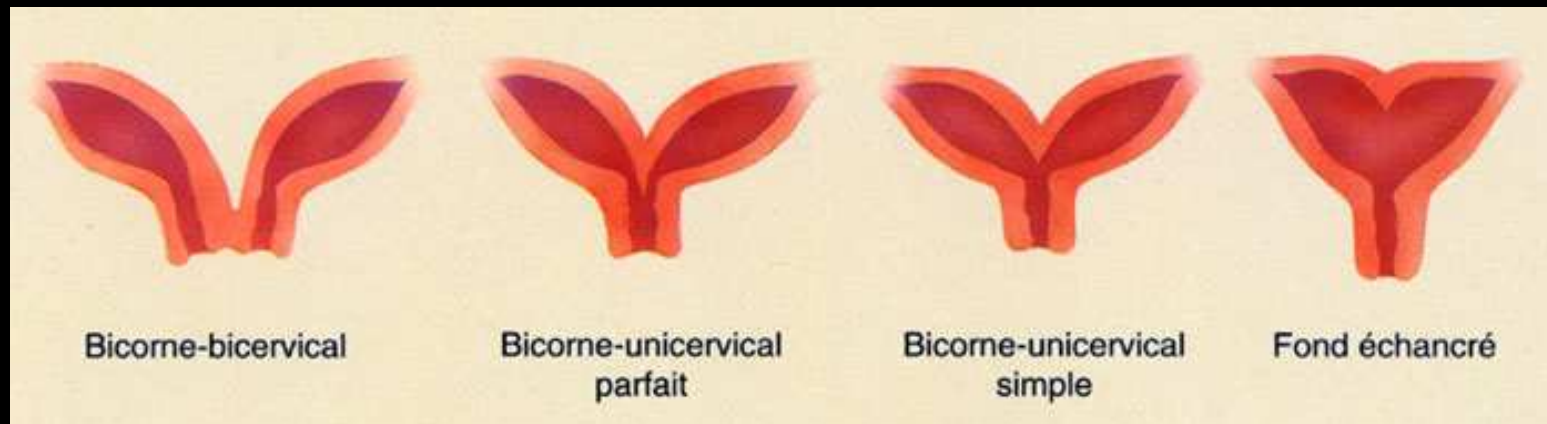
Anomalies de fusion

Complète : utérus bicorné–bicervical (AFS III)

Utérus didelphe = bicorné bicervical perméable

Utérus bicorné bicervical avec héli-vagin borgne

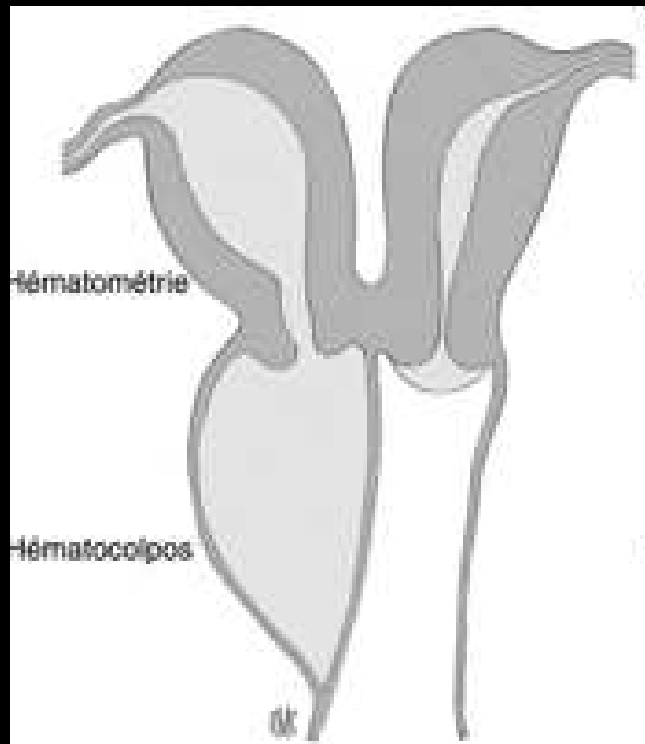
Incomplète : utérus bicorné–unicervical (AFS IV)



Anomalie de fusion

U. bicorné bicervical avec hémivagin borgne

- Dysménorrhée Ir : hémato-colpos /hématométrie unilat



Anomalie de fusion

U. bicorne bicervical avec hémivagin borgne

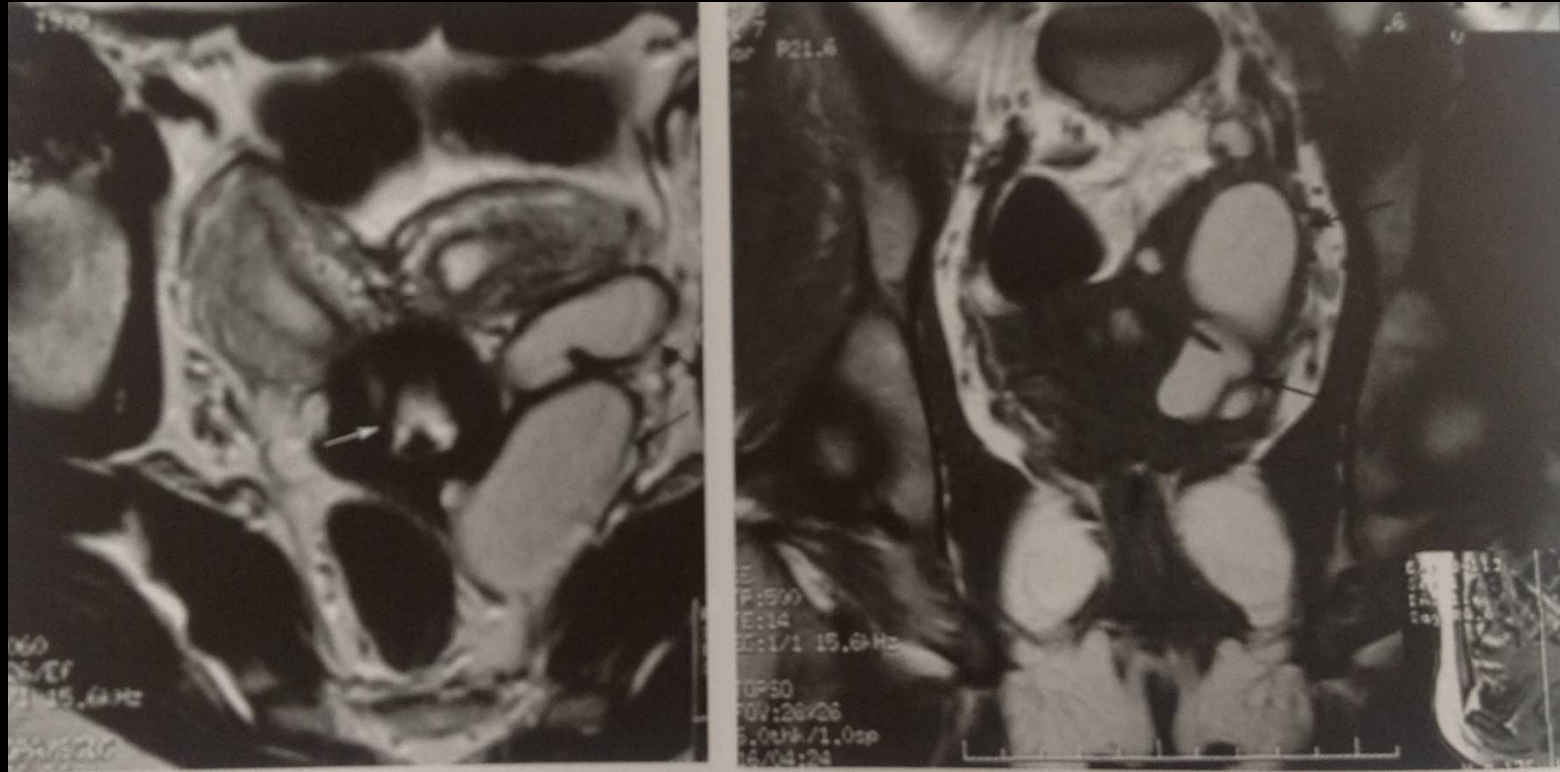
■ Echo:

- masse liquidienne bilobée échogène(hématométrie/hématocolpos)
- Agénésie rénale homolat à la rétention menstruelle

■ IRM:

- Corne U N refoulée par corne distendue
- T1: hyperS (sg)
- Coupe frontale: aspect bicorne; agénésie rénale
- Hémosalpinx? Endométriose Ilr(reflux menstruel tubaire)

U. bicorné bicervical avec hémivagin borgne



hématocolpos

hématosalpinx

Anomalie de fusion

Utérus didelphe (bi bi perméable)

■ Echo:

- 2 hémi U totalement séparés (2 corps, signe du V vésical, 2 isthmes, 2 cols)
- Malfo rénales

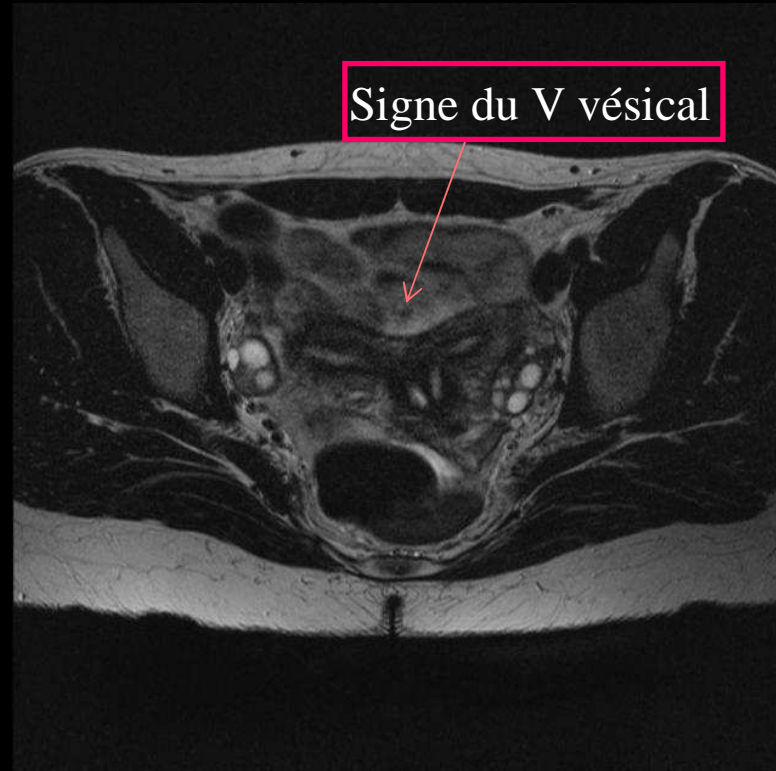
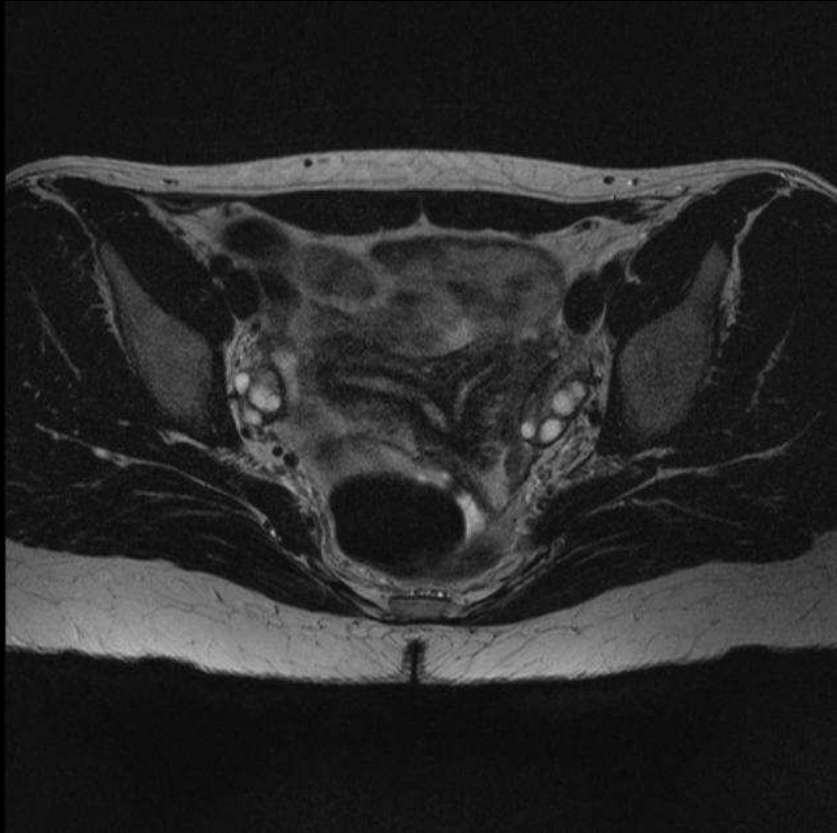
■ IRM:

- 2 cornes totalement séparées par myomètre, situation lat (contact parois pelviennes), propre anatomie zonale
- fond U (échancrure) > 1cm ,2 isthmes, 2 cols

■ Hystérogrophie:

- Perméabilité tubaire?

Utérus didelphe (bi bi perméable)



Anomalies de fusion

Utérus bicorné bicervical

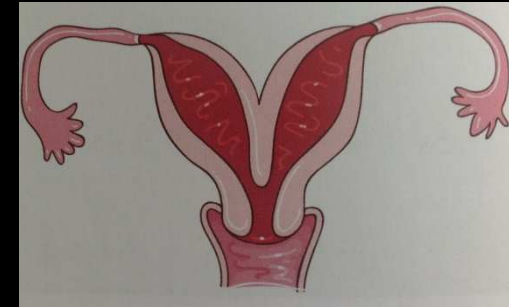


1 orifice non perméable

Anomalies de fusion

U. bicorne unicervical

- Fond U: échancrure >1 cm, voire signe du V vésical
- Divergence entre les deux cornes :
 - Angle $>60^\circ$
 - distance inter-cornuale >4 cm.
- Coupe frontale : encoche séreuse du fond >1 cm
- Vascularisation propre des deux myomètres: couronne vasculaire sous endométriale
- Anomalie rénale



Anomalie de fusion

U. bicorné unicervical

- U bicorné unicervical parfait:

1 col unique, 1 isthme /2, 2 corps U fusiformes

- U bicorné unicervical simple:

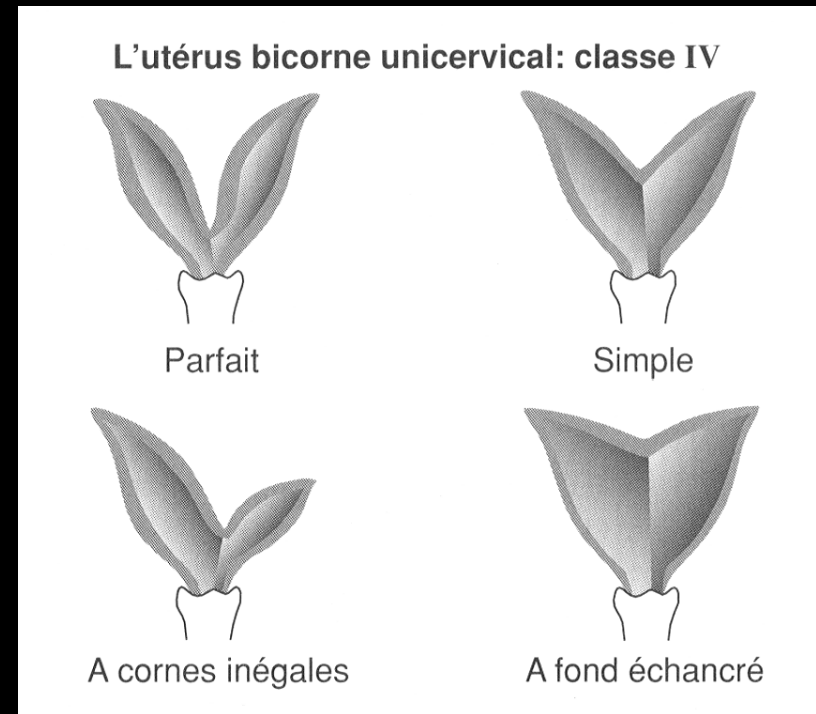
1 col, 1 isthme, 2 cornes (éperon)

- U bicorné unicervical à cornes inégales

Asymétrie des 2 cornes

- U à fond échancré (cordiforme)

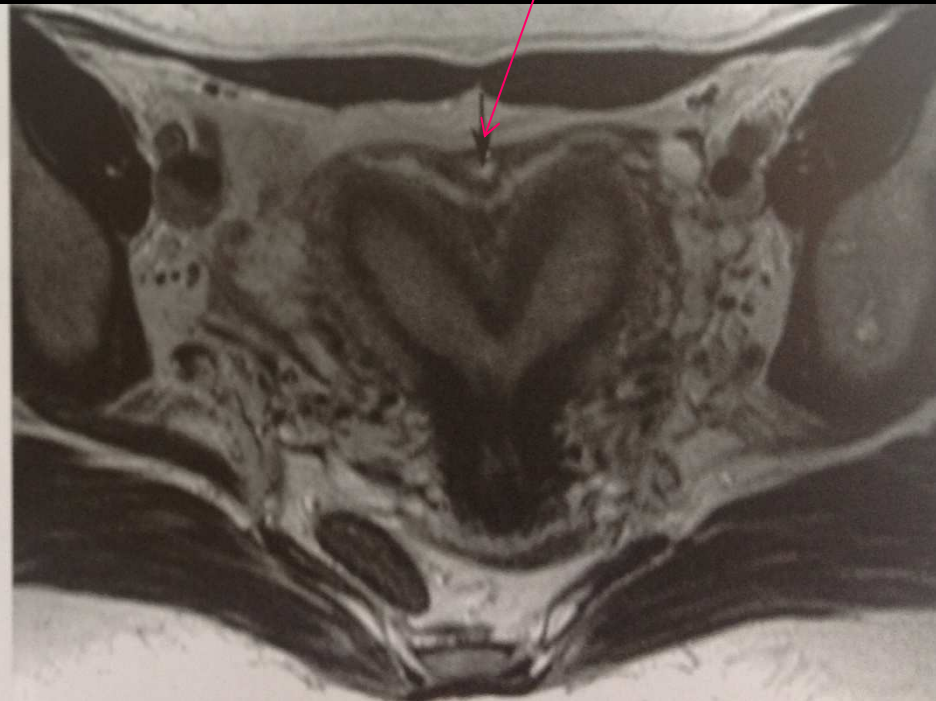
Forme mineur des U bicornes unicervicaux, sillon médian



Anomalie de fusion

U. bicorne unicervical

Fond U (échancrure) > 1cm



Anomalie de fusion

Anomalies de
résorption de cloison

U. cloisonné

- Malformation U + fréquente
- Cloison sagittale fibreuse médiane dans la cavité et/ou dans le col
- Hauteur variable
- Risque FC si implantation au contact du septum (peu vascularisé)
- Pas de malformation rénale associée

U. cloisonné

Echographie

- Cloison
 - bande hypoéchogène, atténuant le faisceau ultrasonore, avasculaire+++
 - sépare 2 endomètres peu divergents
- Coupe frontale :
 - Fond U plat, concavité $< 1\text{ cm}+++$
 - Angle de divergence inter cornual $< 60^\circ$
 - distance inter-cornuale $< 4\text{cm}$
- Doppler: 1 seule couronne vasculaire périphérique
- Volume U global N (2 cavités petites)
- Reins N



Anomalie de résorption

U. cloisonné

■ IRM

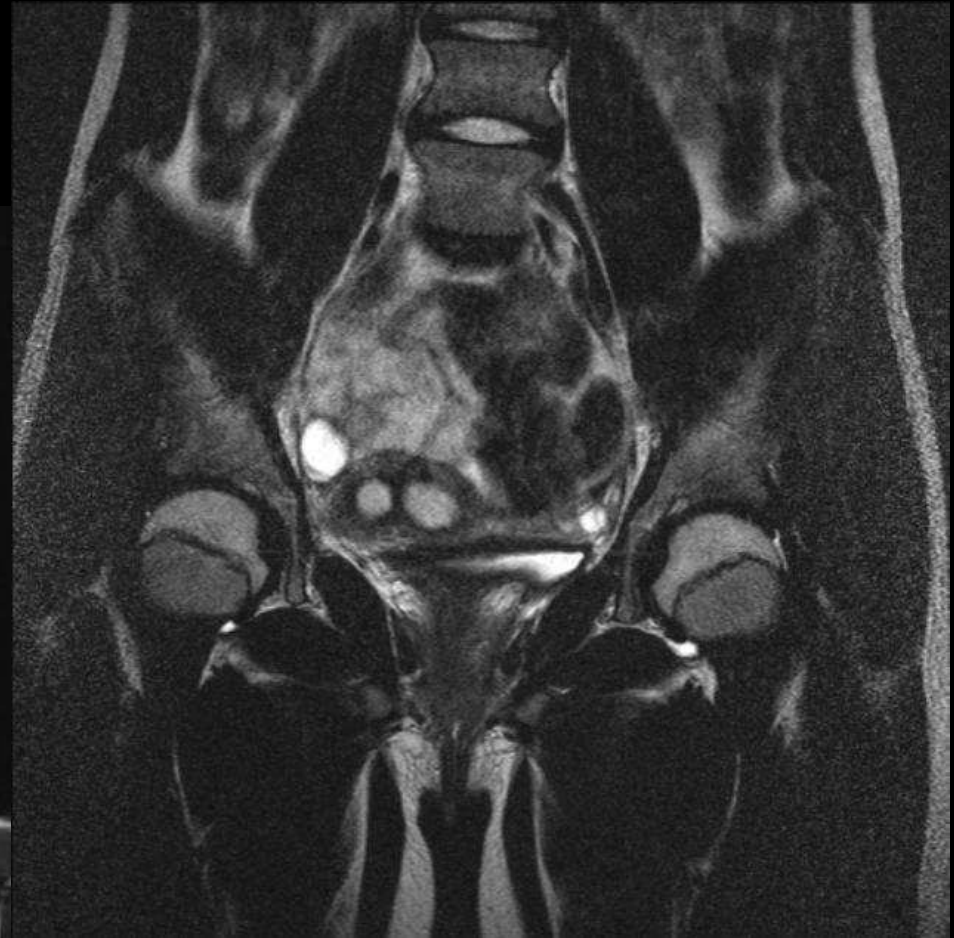
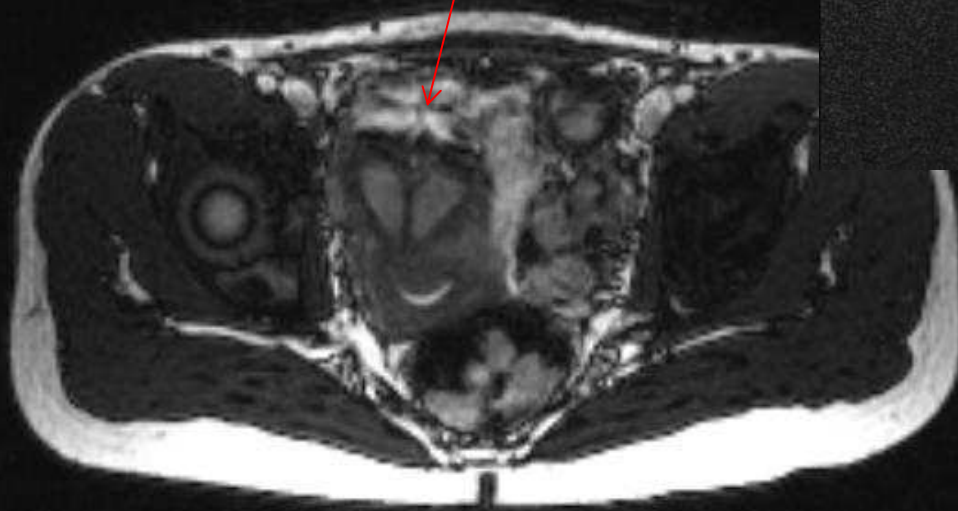
- Septum = signal fibreux : hypoT1, hypo T2
- Tissus myométrial à la partie initiale du septum+++ ???
- Pas de myomètre ou z. jonctionnelle séparant les 2 cavités+++ (matérialisées par 1 'hyper signal T2 de l'endomètre). Zone jonctionnelle commune+++
- Fond U. plat, sans échancrure fundique+++
- Balisage vaginal à la recherche d'une cloison vaginale

■ HSG

- 2 cavités peu divergentes (<60°)

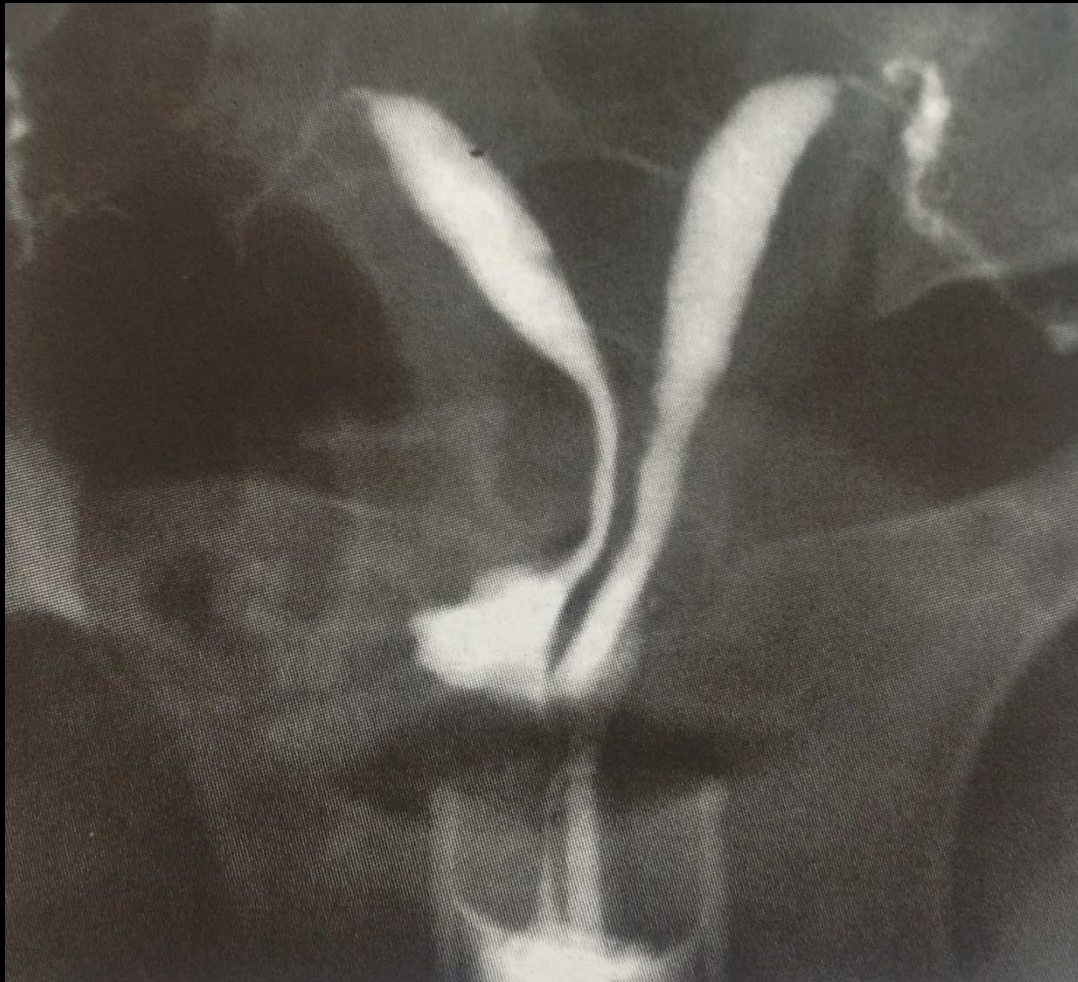
U. cloisonné

Fond U plat
1 z. jonctionnelle sans myomètre



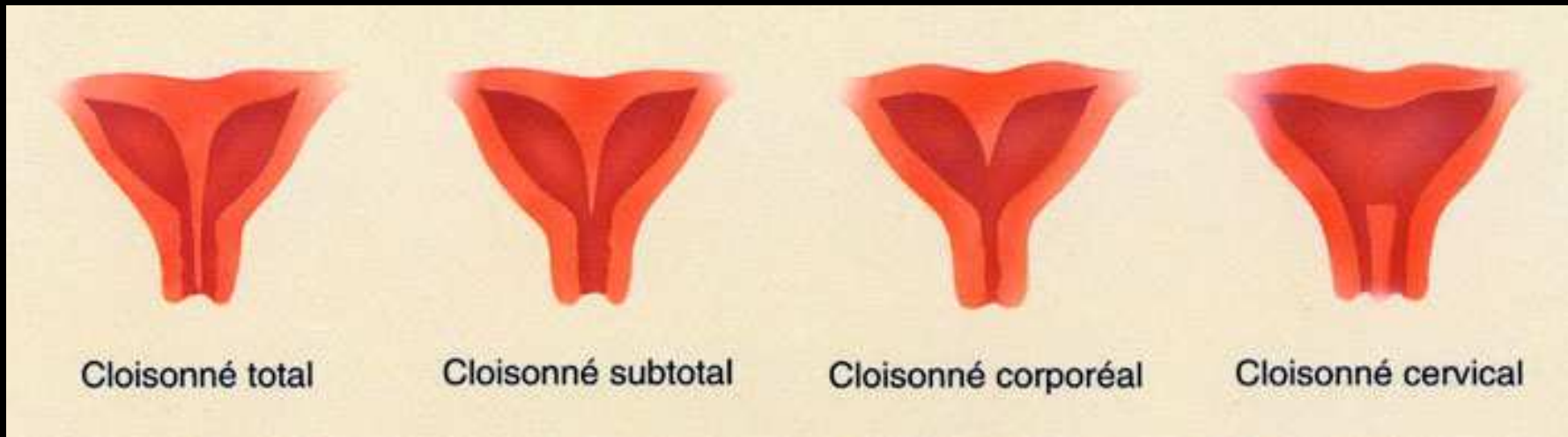
Anomalie de résorption

U. cloisonné



Anomalie de résorption

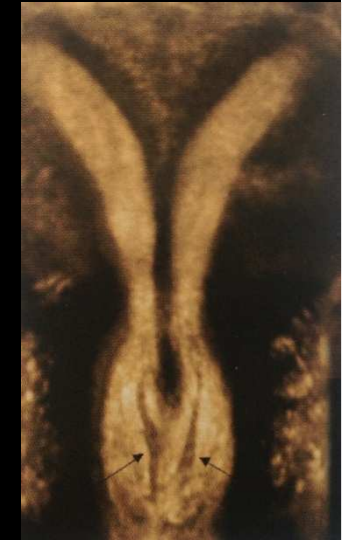
Utérus cloisonnés



Anomalie de résorption

U. cloisonné total

- Septum complet séparant U en 2 hémi cavités (corps, isthme, canal cervical), col unique, 2 orifices séparés par cloison mince (U. bicorné bicervical)
- Hystéro :2 cavités séparées (angle $< 60^\circ$)
- IRM: aspect plat fond U, cloison complète



Anomalie de résorption

U. cloisonné subtotal

- septum sur corps, isthme, épargne canal cervical
- Hystéro: 2 hémicavités corporeales peu divergente
- Écho: 1 masse U, 2 cavités séparées par cloison hypoéchogène.
Coupe 2D voie sus pub: séreuse fundique rectiligne
Doppler couleur: 1 couronne vasculaire bordant les 2 cavités, cloison médiane peu vascularisée
- IRM: septum en hypoS T1 et T2, 2 U en hyperS (endomètre) sans interposition de myomètre, 1 seule Z. jonctionnelle entourant les 2 cavités
distance interostia < 4 cm, fond U plat

Anomalie de résorption

U. cloisonné corporeal

cloison sur corps sans atteindre isthme



Anomalie de résorption

U. cloisonné à fond arqué

- Forme mineure des U cloisonnés
- Cloison limitée à la région fundique, aspect divergent des cornes U
- IRM ou écho 3D: séreuse du fond U convexe



Anomalie de résorption

U bicorne / U cloisonné????

Signes différentiels	Bicorne	cloisonné
Corps U	2	1
Fond U	Echancrure < 1cm	Echancrure > 1 cm
Divergence cavités	>60°	<60°
Distance inter cornuale	>5cm	<5cm
Doppler	Dble couronne vasc	Simple couronne
IRM	2 zones jonctionnelles	Zone jonct. commune

Autres pathologies

Utérus communicant

- 2 hémicavités U, communication à l'isthme
 - U cloisonné total communicant, écho: 1 seule masse U
 - U bicervical communicant ; hémivagin borgne /aplasie rénale homolat/rétention menstruelle non symptomatique

- Hystéroggraphie:
 - Aspect en « X »

Utérus communicant



Hypoplasie Utérine

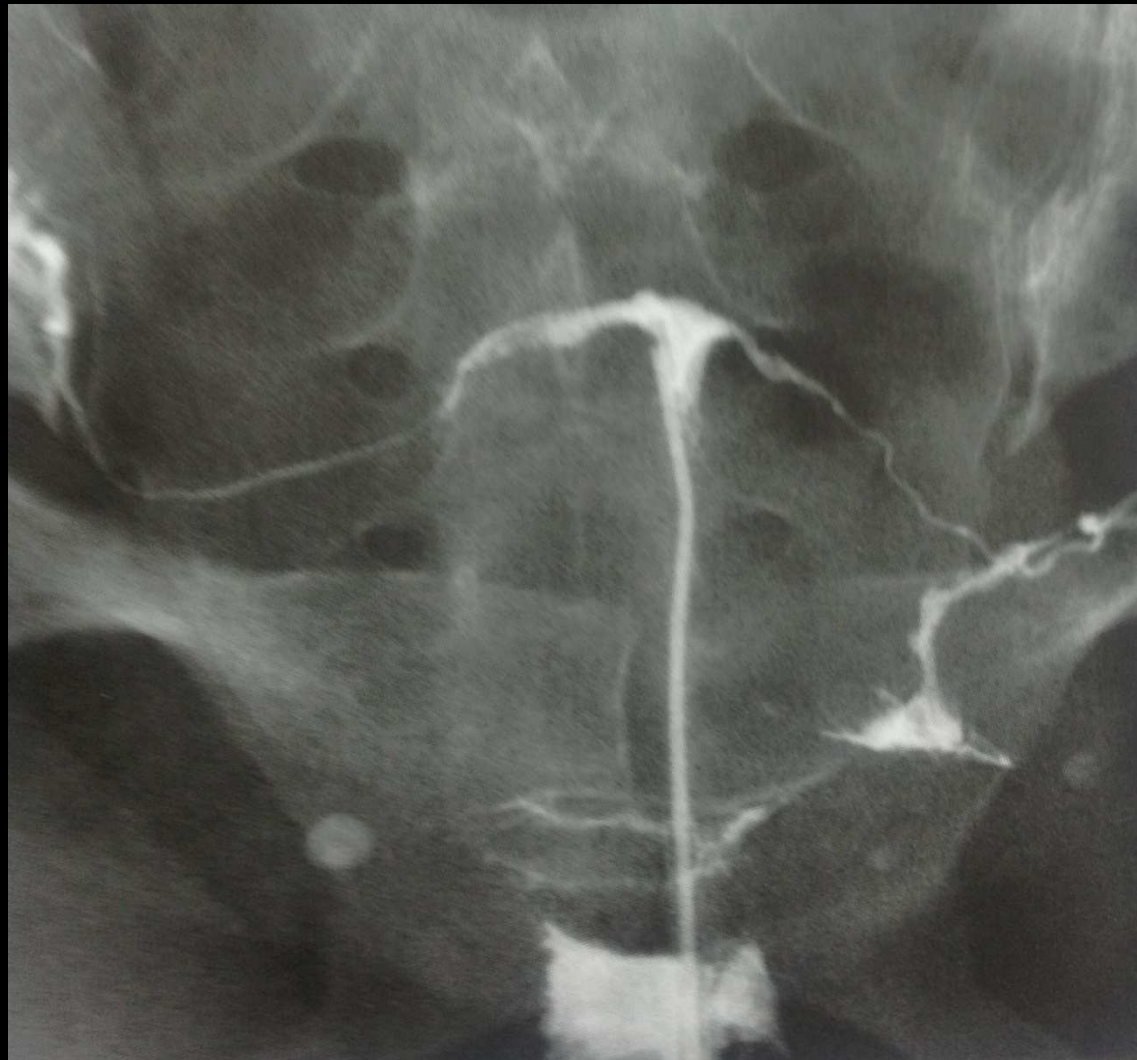
- Echographie :
 - Longueur < 50 mm
 - Épaisseur < 25 mm
 - Largeur < 30 mm

- HSG
 - Longueur < 50 mm
 - Distance inter cornuale < 40 mm

Anomalies U liées au diéthylstilbestrol

- Hormone synthétique. 1950-1977. prévention avortements spontanés 1^{er} T
- Anomalies morpho cavité U- hypofertilité/avortements spontanés/↑adénoK à cellules claires vagin et col
- Echo 2D ou 3D: U. hypoplasique, hypertrophie myomètre. ↓cavité U.
- HSG++: aspect en « T »

Anomalies U liées au diéthylstilbestrol



Résidus wolffiens

Persistance de résidus de la partie inférieure du canal de Wolff

Paroi latérale du vagin et du col

Forme canalaire : canal de Malpighi gartner

- Diagnostic : HSG +++
- Canal s'ouvrant à hauteur de l'isthme ou du col

Formes diverticulaire : paroi latérale droite du vagin

