

Fait clinique



Utérus didelphe: à propos d'un cas et revue de la littérature.

Ranaivoson HVR^{*1}, Andrianjafitrimo HT¹,
Ranaivomanana VF¹, Ramiandrasoa LA²,
Randrianjafisamindrakotroka NS¹

¹Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU-JRA Ampefiloha, Antananarivo, Madagascar
²Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, SALFA, Antananarivo, Madagascar

Résumé

L'utérus didelphe est une malformation utérine rare. Le défaut de fusion des canaux de Müller entre la 6ème et la 22ème semaine de développement intra-utérin aboutit à la persistance plus ou moins complète de la dualité de ces canaux. Nous rapportons un cas d'utérus didelphe diagnostiqué à l'âge de 25 ans. Nous discuterons à travers ce cas les aspects épidémiologiques, cliniques, embryologiques, anatomopathologiques, et thérapeutiques de cette malformation utérine.

Mots clés: Diagnostic; Embryologie; Malformation; Utérus

Titre en Anglais: Didelphys uterus: a case report and review of the littérature.

Abstract

Didelphys uterus is a rare uterine malformation. The lack of fusion of Müller's canal between the 6th and the 22nd week of intrauterine development leads to the more or less complete persistence of the duality of these channels. We report a case of didelphys uterus diagnosed at the age of 25 years. Epidemiology, clinical findings, embryology, histology and treatment of this uterine malformation were discussed.

Key words: Diagnosis; Embryology; Malformation; Uterus

Introduction

Les malformations utérines résultent soit du non développement ou du défaut de fusion latérale ou verticale des canaux de Müller ou canaux mésonéphrotiques, soit du défaut de résorption des cloisons [1]. L'utérus didelphe survient à la suite d'un défaut de fusion des canaux de Müller [1]. C'est une anomalie rare, caractérisée par la présence de deux cornes utérines et de deux cols. Le vagin peut être cloisonné ou normal. Cette malformation est souvent associée à un héli-vagin borgne et se présente avec une hématométrie et un hémato-colpos à la ménarche [2].

Observation

Il s'agit de mademoiselle M., âgée de 25 ans, étudiante, nulligeste, présentant une hématométrie à l'origine d'une rétention d'urine avec malformation ano-rectale de type non précisée, fistule recto-vulvaire et anomalie de rotation intestinale. L'imagerie par résonnance magnétique n'a pas été réalisée pour des raisons pécuniaires. La patiente a été opérée et une hystérectomie avec annexectomie bilatérale a été réalisée. L'examen anatomo-pathologique de la pièce a été réalisée au laboratoire d'Anatomie pathologique du Sampan'Asa Loterana ho an'ny Fahasalamana (SALFA). A l'examen macroscopique, le spécimen a été parvenu sous forme de 3 fragments. Le premier correspondait à une pièce d'hystérectomie, fendue sur sa face antérieure, de 8 x 6 x 5cm de dimensions, avec un gros col de 5 x 4cm présentant deux orifices d'aspect différent et mesurant respectivement 1,5cm et 3cm (Figure 1). A l'ouverture, chaque orifice communiquait avec deux cavités utérines différentes, séparées par un myomètre de 0,8cm d'épaisseur (Figure 2). Les deux autres fragments correspondaient aux ovaires mesurant respectivement 5 x 3 x 2cm et 6 x 3,5 x 2 cm. A l'examen histologique, les deux orifices du col sont tapissés par un revêtement épithélial



Fig.1: Aspect macroscopique de la pièce d'hystérectomie avec les 2 cols utérins
1- Cols utérins



Fig.2: Aspect macroscopique montrant les 2 cavités utérines et les 2 orifices cervicaux
1- Cavités utérines 2- Orifices cervicaux

exocervical et endocervical normal (Figure 3). Le chorion est le siège d'un infiltrat inflammatoire modéré à dense, à prédominance lymphocytaire. Chaque col communique avec la cavité endométriale correspondante dont les glandes sont en phase proliférative. L'examen anatomopathologique a conclu à un utérus bicone bi-cervical.

Discussion

Les malformations utérines concernent 3 à 4% des

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: mahaingo@yahoo.fr

¹ Adresse actuelle: Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU-JRA Ampefiloha, Antananarivo, Madagascar

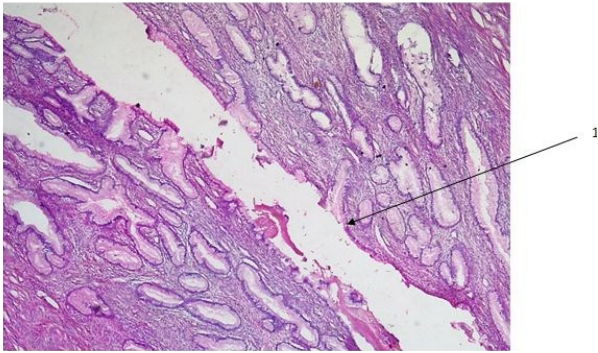


Fig.3: Endomètre endocervical (Hématéine Eosine x20)
1- Epithélium endocervical

femmes [2]. Les systèmes de classification les plus récents et les plus largement utilisés pour les différents types d'anomalies du canal de Muller ont été créés par Buttram Jr et Gibbons (1979) [3] et par l'American Fertility Society (1988) [4]. La prévalence des malformations utérines dans la population générale est de 1/201 (0,5%) avec une proportion plus importante chez les femmes infertiles (3,5%) que celles fertiles (0,17%). Il en existe plusieurs types: utérus cordiformes (7%), utérus cloisonnés (34%), utérus bicornes uni cervicaux (39%), utérus bicornes bi cervicaux (11%), utérus unicorues (5%) et hypoplasie / aplasie utérine (4%) [2-4]. Dans notre cas, il s'agit d'un utérus bicornes, bi cervicaux. C'est une anomalie rare comportant deux cols bien distincts et deux hémis-utérus totalement séparés. A notre connaissance, il s'agit du premier cas rapporté à Madagascar. Selon la classification de Musset pour l'utérus didelphe [5], il faut distinguer d'une part l'utérus bicolore uni-cervical qui correspond à deux hémis-utérus fusionnés à leurs parties basses avec un col unique et selon les cas un isthme unique ou deux hémisthmes indépendants. La séparation commence au dessus de la mi-hauteur théorique du corps utérin. D'autre part, il y a l'utérus bicolore bi-cervical où les canaux de Muller gardent leur dualité sur toute la hauteur de l'organe. Le cas que nous rapportons est un utérus bicolore bi-cervical correspondant aussi à la classe 3 de la classification de l'American Fertility society et de Buttram. Trois entités sont à distinguer: utérus bicolore bicervical; utérus bicolore bicervical avec hémivagin borgne et utérus bicolore bicervical avec vagin borgne perméable cloisonné ou non [5]. Dans notre étude, il s'agit d'un utérus bicolore bicervical. Dans le cas d'un utérus bicolore bi-cervical, le défaut de canalisation du bourgeon vaginal d'un coté est à l'origine d'un hémivagin borgne, expliquant lors de la ménarche le développement d'un hémato-colpos unilatéral et le reflux du sang dans la cavité utérine voire parfois dans la trompe, d'une hématométrie et d'un hématosalpinx responsable de dysménorrhée primaire et d'algies pelviennes. L'examen gynécologique s'attache à retrouver le bombement de l'hémivagin rétentionnel dans la filière génitale [6]. Dans notre cas, l'hématométrie a été le signe révéla-

teur. En cas de diagnostic tardif, il faut plutôt rechercher une fistule ayant permis un drainage progressif mais insuffisant de la rétention vers le coté perméable. L'examen objectivera un écoulement purulent en latéro cervical. Si la fistule se situe au niveau cervical, seule l'hystérogaphie permettra de la mettre en évidence. L'hystérocopie peropératoire peut difficilement visualiser le trajet fistuleux [7]. Dans notre étude, la patiente a présenté une fistule recto-vulvaire. Une malformation de l'appareil urinaire est souvent associée du fait du rapport étroit existant entre la formation de l'appareil urinaire et génital. L'agénésie rénale rapportée dans plusieurs séries est presque constante [8]. Dans notre cas, il n'y avait pas de malformations rénales, mais des malformations ano-rectales de type non précisé, ainsi qu'une anomalie de rotation intestinale. Le traitement chirurgical consiste en une résection large de la cloison vaginale dans le but d'assurer un drainage de l'hémato-colpos et d'éviter la sténose vaginale secondaire. En cas de drainage simple sans résection de la collerette vaginale, l'évolution se fera vers la fibrose et la sténose vaginale. Le contrôle échographique en per opératoire s'assure de la bonne vidange de l'hémi-utérus malformé [9]. Dans notre étude, une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale a été réalisée au vue de la présence de l'hématométrie, de la malformation ano-rectale, de la fistule recto-vulvaire et de l'anomalie de rotation intestinale.

Conclusion

L'utérus bicolore bicervical est une malformation rare. Les signes évocateurs sont une dysménorrhée primaire et des algies pelviennes. L'échographie pelvienne et l'imagerie par résonance magnétique sont nécessaires pour le diagnostic. Le traitement chirurgical assure la correction de la malformation et l'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic.

Références

- 1- Heinonen P. K. Uterus didelphys: a report of 26 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1984; 17: 345-50.
- 2- 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.
- 3- Buttram VC Jr, Gibbons W. E. Müllerian anomalies: a proposed classification. (An analysis of 144 cases). *Fertil Steril* 1979; 32: 40-6.
- 4- The American Fertility Society. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988; 49: 944-55.
- 5- Porcu G, Heckenroth H. Malformations utérines et infertilité. *EMC - Gynécologie* 2005; 2: 185-97 [Article 7-39-A-20].
- 6- Loumaye F, Cherruy C, Cristinelli F, Foidart JM, Nisolle M. Treatment of didelphys uterus with imperforated obstructed hemivagina. *Rev Med Liege* 2007; 62: 480-3.
- 7- Nisolle M, Donnez J. Müllerian ducts anomalies. An atlas of operative laparoscopy and hysteroscopy. 2nd Edition. Canforth: Parthenon Publishing; 2001.
- 8- Ceccaldi PF, Ducarme G, Dedecker F, Harika G, Gabriel R, Quéreux C et al. Hematocolpos due to obstructed hemivagina. About three cases. *Gynecol Obstet Fertil* 2006; 34: 510-3.
- 9- Parant O, Monzozies X, Lemasson F. Hémato-colpos sur hémivagin borgne avec duplication génitale complète: diagnostic et traitement - A propos de quatre cas. *Gynecol Obstet* 2002; 9: 75-8.