



# Les malformations utérines : diagnostic, pronostic et prise en charge en 2008



Rev Med Suisse 2008; 4: 2253-63

**M.-C. Rossier**  
**V. Bays**  
**Y. Vial**  
**C. Achdari**

Drs Marie-Claude Rossier,  
Virginie Bays, Yvan Vial  
et Chahin Achdari  
Service de gynécologie et obstétrique  
CHUV, 1011 Lausanne  
chahin.achtari@chuv.ch  
marie-claude.rossier@chuv.ch  
virginie.bays@chuv.ch  
yvan.vial@chuv.ch

## **Congenital uterine anomalies: diagnosis, prognosis and management in 2008**

The müllerian anomalies or congenital uterine anomalies are relatively frequent if we keep in mind that 3-4% of our female patients present with a müllerian anomaly, although many among them are asymptomatic. It is important to evoke this diagnosis for all patients with a history of recurrent miscarriage, late abortion and premature delivery, for the adolescent consulting for primary amenorrhea, dysmenorrhea or dyspareunia as well as for the woman consulting for infertility.

We will review pathogenesis, diagnostic methods, standard classification with a description of the different types of congenital uterine anomalies and the recommended management.

Les malformations utérines 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 toutes patientes 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 ou dyspareunie et chez les patientes suivies en médecine de la reproduction. Nous passerons en revue leur pathogenèse, les techniques d'imagerie utilisées pour le diagnostic, les classifications standards des différents types de malformations utérines et leur prise en charge.

## **INTRODUCTION**

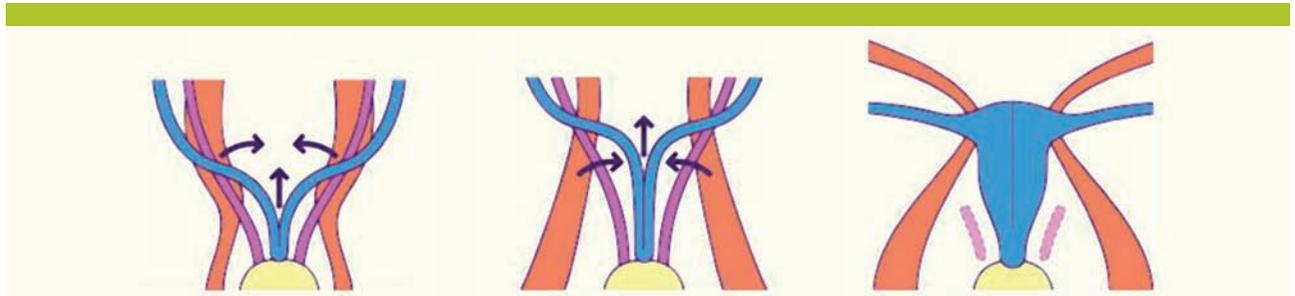
Que nous soyons gynécologues, radiologues, pédiatres ou généralistes, il n'est pas rare que nous nous trouvions confrontés au diagnostic de malformations utérines ou vaginales. Celles-ci touchent en effet 3-4% de la population féminine.<sup>1-3</sup> Beaucoup d'entre elles restent asymptomatiques et le diagnostic n'est posé que fortuitement lors d'un examen pratiqué dans un autre but. Ainsi il n'est pas exceptionnel de poser par exemple le diagnostic d'un utérus bicorne lors d'un premier contrôle de grossesse ou de découvrir lors d'un accouchement par voie basse la présence d'un septum vaginal méconnu jusqu'alors.

Si beaucoup de ces malformations restent asymptomatiques, il convient d'y penser chez toutes adolescentes consultant pour dysménorrhée, aménorrhée primaire, douleurs pelviennes ou dyspareunie. De même, il est essentiel de rechercher une malformation utérine chez une patiente présentant une anamnèse de fausses couches à répétition, de fausses couches tardives ou d'accouchement prématuré, ainsi que chez les patientes consultant en médecine de la reproduction.

Cet article passera en revue la pathogenèse des malformations utérines congénitales et leur classification standard. Nous aborderons les différentes méthodes utilisées pour le diagnostic. Nous passerons brièvement en revue les traitements ainsi que les résultats en termes de grossesse de ces différentes malformations, en dressant un portrait plus détaillé de deux d'entre elles: le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser et l'utérus diéthylstilbestrol.

## **PRÉVALENCE**

L'incidence des malformations utérines congénitales dans la population féminine est estimée à 3-4%.<sup>1-3</sup> Il est difficile de déterminer la prévalence exacte puisque beaucoup de ces malformations sont asymptomatiques et que les techniques d'imagerie telles que l'échographie 3D, l'hystérosonographie 3D et l'IRM ne sont disponibles que depuis quelques années. Les malformations utérines semblent être diagnostiquées plus fréquemment dans certains groupes de patientes, par exemple lors d'un suivi pour infertilité ou pour fausses couches à répétition.<sup>3,4</sup>



**Figure 1. Différenciation des voies génitales féminines de la 6<sup>e</sup> à la 17<sup>e</sup> semaine. En bleu les canaux de Müller, en violet les canaux de Wolff**  
(© www.embryology.ch).

L'utérus cloisonné est la malformation utérine la plus fréquente, comptant pour 30 à 50% des cas, suivie par les malformations utérines de type utérus bicorne et utérus unicorne.<sup>2,3,5</sup>

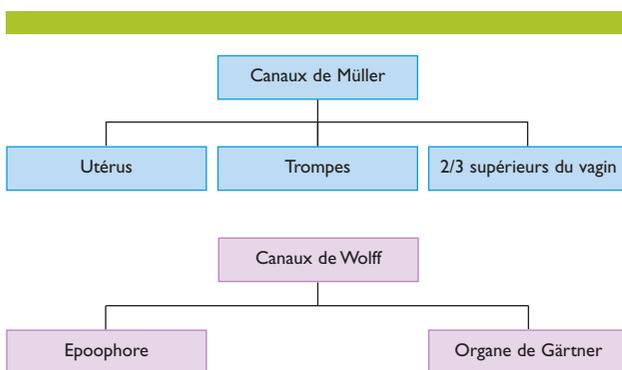
## ORGANOGENÈSE

Dès la 7<sup>e</sup> semaine du développement, les voies génitales féminines se différencient : en l'absence d'hormone anti-müllérienne, les canaux de Wolff régressent et les canaux de Müller vont se développer. Ce développement comporte trois phases (figures 1-2) :

1. la migration des canaux de Müller vers le sinus urogénital (6<sup>e</sup> à 9<sup>e</sup> semaine) ;
2. l'accolement du tiers inférieur des canaux de Müller formant la cavité utérine et les deux tiers supérieurs du vagin (9<sup>e</sup> à 13<sup>e</sup> semaine) ;
3. la résorption de la cloison inter-müllérienne (13<sup>e</sup> à 17<sup>e</sup> semaine).

La plupart des malformations utérines peuvent être expliquées par un défaut ou un arrêt du développement lors de ces trois phases :

- L'absence de migration ou la migration caudale incomplète des canaux de Müller vers le sinus urogénital sera responsable d'atésies et/ou d'aplasies utérines complètes ou non.
- Un défaut de fusion des canaux de Müller conduit à une duplication utérine (utérus didelphe, utérus bicorne).
- Un défaut de résorption de la cloison inter-müllérienne conduit à un utérus cloisonné.



**Figure 2. Différenciation des voies génitales, canaux de Müller et de Wolff**

Autres points importants :

- Les deux tiers supérieurs du vagin ayant la même origine embryologique que l'utérus, les malformations utérines sont souvent associées à des malformations vaginales hautes.
- Un élément relativement constant est l'association d'anomalies de l'appareil génital et du système urinaire, l'embryogenèse de ces deux systèmes étant intimement liée (tableau 1).
- Le développement des ovaires n'étant pas lié à celui des canaux de Müller, la morphologie et la fonction ovarienne sont généralement normales lors de malformations utéro-vaginales.
- Les malformations utérines ne sont pas associées à une anomalie des chromosomes ou à des anomalies de la différenciation sexuelle.

## CLASSIFICATION

Les malformations utérines sont classées selon le mécanisme embryologique ayant conduit à leur formation. Les classifications les plus utilisées sont les suivantes (tableau 2) :

	Malformations urinaires totales	Dont agénésies rénales	Dont ectopies rénales
Syndrome de Rokitanski	5 à 50%	50%	50%
Aplasies unilatérales totales avec aplasie incomplète controlatérale	100%	100% du côté de l'aplasie müllérienne totale	66% du côté de l'aplasie müllérienne partielle
Utérus unicornes vrais	~ 100%	60%	40%
Utérus didelphes (bicornes bicervicaux perméables)	10-50% (unilatérale)	100%	–
Utérus bicornes bicervicaux avec hémi-vagin borgne	85-100%	100% du côté de la rétention	–
Utérus bicornes unicervicaux	10-30%	100%	–
Utérus cloisonnés	0%	–	–



**Tableau 2. Tableau comparatif des classifications des malformations utérines**

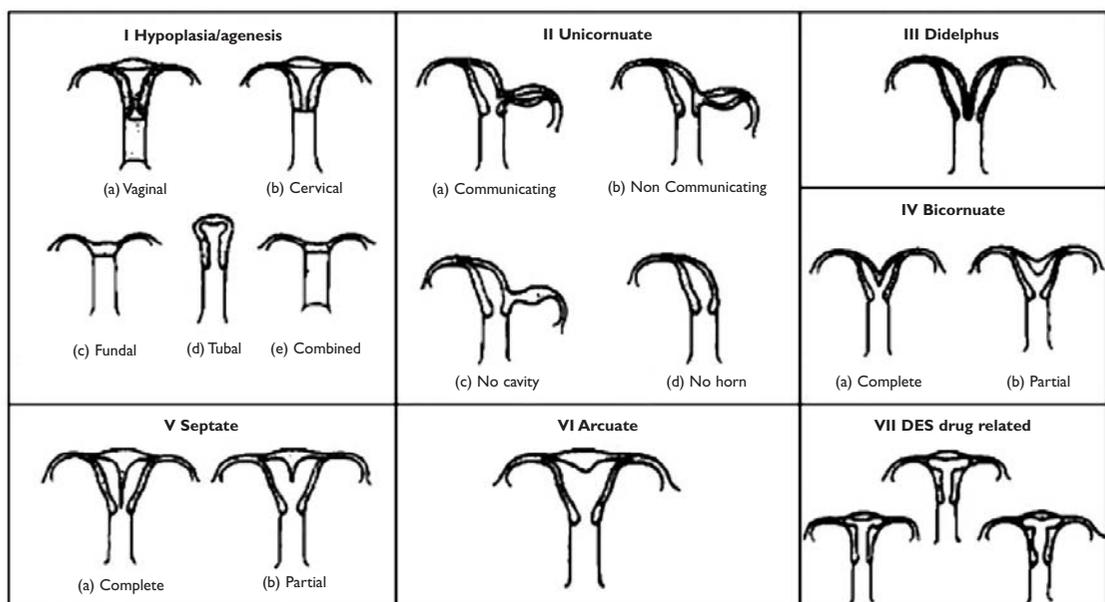
Mécanisme embryologique	Classification de Musset (1964)	Classification de l'AFS (American Fertility Society) (1988)
Aplasies des canaux de Müller	Aplasia müllérienne bilatérale • Syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser	<b>Type I</b> Hypoplasie, agénésie
	Aplasia müllérienne unilatérale • Utérus unicorne • Utérus pseudo-unicorne	<b>Type II</b> Utérus unicorne
Troubles de la fusion des canaux de Müller	Utérus didelphe (bicorne bicervical)	<b>Type III</b> Utérus didelphe
	Utérus bicorne • Unicervical total • Unicervical corporéal • Unicervical fundique	<b>Type IV</b> Utérus bicorne
Troubles de résorption des canaux de Müller	Utérus cloisonné • Total • Subtotal • Corporéal • Fundique	<b>Type V</b> Utérus cloisonné • Type Va Partiel • Type Vb Total
	Utérus à fond arqué	<b>Type VI</b> Utérus à fond arqué
	Hypoplasie utérine	<b>Type VII</b> Utérus DES (Diéthylstilbestrol)

- La classification de l'American Fertility Society (AFS) (1988) (figure 3).<sup>6</sup>
- La classification de Musset (1964).

### TECHNIQUES D'IMAGERIE DES MALFORMATIONS UTÉRINES

Les différentes techniques utilisées dans le bilan de malformations utérines sont l'échographie en 2D ou 3D, l'hystérosonographie, l'hystérosalpingographie, l'IRM, l'hystéro-

scopie et la laparoscopie.<sup>5,7-13</sup> Ces différentes techniques peuvent être combinées entre elles. L'échographie 3D et l'IRM sont actuellement les techniques montrant les meilleurs résultats en termes de sensibilité et spécificité.<sup>9,10</sup> Le tableau 3 récapitule les avantages et les limites des différentes techniques d'imagerie dans le diagnostic de malformations utérines. L'évaluation des malformations utérines doit être complétée par une imagerie rénale pour détecter les malformations des voies urinaires, fréquemment associées.



**Figure 3. Classification des malformations utérines selon l'AFS<sup>6</sup>** (reproduction autorisée).



**Tableau 3. Avantages et limites des techniques d'imagerie dans le diagnostic de malformations utérines**

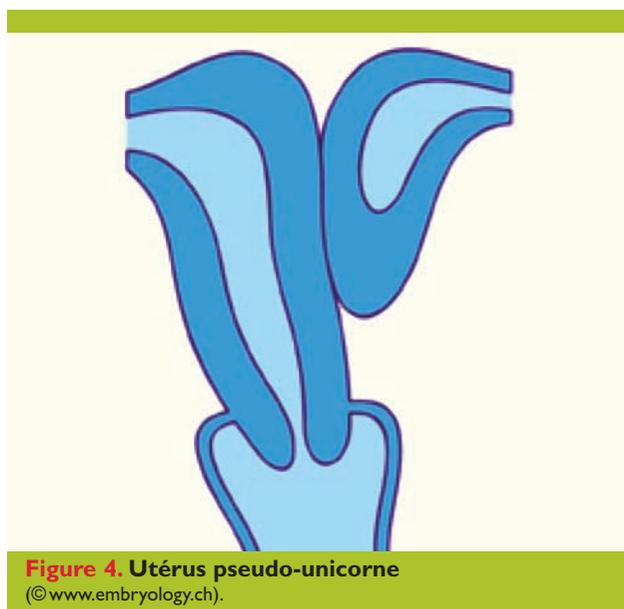
Techniques	Avantages	Limites
Echographie 2D transabdominale	Examen non invasif, facile d'accès, permet l'évaluation d'anomalies urinaires associées. Examen à effectuer en 2 <sup>e</sup> phase de cycle menstruel ou en début de grossesse (meilleur contraste de l'endomètre avec le myomètre adjacent)	Pas approprié (ne permet pas la différenciation précise des différentes malformations utérines)
Echographie 2D endovaginale	Améliore la visualisation en raison d'une fréquence plus élevée et en évitant le tissu graisseux sous-cutané	Opérateur-dépendant
Hystérosonographie	Améliore l'information obtenue par échographie endovaginale. Fournit des informations sur la perméabilité tubaire	Opérateur-dépendant
Echographie 3D transvaginale	Acquisition immédiate et enregistrement de volumes. Analyse rétrospective des données enregistrées. Les fonctions multi-plans et de rendus permettent d'évaluer la forme de la cavité utérine. Les coupes coronales permettent l'analyse de la relation entre endomètre et myomètre du fond utérin et évaluent les cornes utérines. Evaluation des contours externes utérins. Délimitation du canal cervical. Visualisation interactive en l'absence du patient. La rotation et la magnification du volume permettent l'exploration détaillée de la cavité utérine. Réduction du temps d'imagerie; consultation en réseau et échange de données <sup>9,10</sup>	Temps nécessaire pour l'apprentissage de la manipulation de données de volume 3D; effets d'ombre causés par des fibromes utérins et/ou des lésions endométriales peuvent être la cause de faux-négatifs
Sonohystérogaphie 3D	Mêmes avantages que pour l'échographie 3D. Facilite la visualisation de lésions intracavitaires. Réduction du temps d'examen (moins de douleurs en raison du temps réduit pendant lequel la cavité doit rester distendue) <sup>11,12</sup>	
IRM	Permet une classification correcte des malformations utérines. Permet dans le même temps l'évaluation de l'appareil urinaire et la recherche de lésions d'endométriose. Donne des informations sur la morphologie de la cloison (tissu fibreux ou myomètre). Peut faciliter le choix de la méthode chirurgicale appropriée <sup>5,7</sup>	Coûts élevés. Manque d'information sur la perméabilité tubaire. N'a pour l'instant pas démontré une supériorité par rapport à l'échographie 3D
Hystérosalpingographie	Donne des informations sur la cavité utérine. Permet une évaluation de la perméabilité des trompes. Utile pour vérifier les résultats opératoires <sup>13</sup>	Douleurs liées à la procédure. Complications: PID, exposition à des rayons et produit de contraste
Hystérocopie	Permet une évaluation directe d'anomalies intra-utérines. Permet le traitement au moment du diagnostic	Méthode invasive. Ne livre pas d'informations sur la perméabilité tubaire ni sur la morphologie externe de l'utérus. Risque d'infection, de saignement
Hystérocopie associée à la laparoscopie	Permettent le diagnostic différentiel d'un utérus cloisonné et d'un utérus bicorne. La laparoscopie permet de monitorer la chirurgie hystéroscopique et de réduire le risque de perforation. Elle permet également le diagnostic et le traitement de pathologies pelviennes coexistantes (telles que lésions d'endométriose). Utilisation dans les bilans d'infertilité	Méthodes invasives. Morbidité augmentée

## REVUE DES DIFFÉRENTS TYPES DE MALFORMATIONS UTÉRINES

### Aplasie ou hypoplasie utérine

Ces malformations sont secondaires à l'absence de développement (partielle ou complète) des canaux de Müller. Elles sont souvent associées à des malformations rénales.

- *Agénésie complète bilatérale*: Malformation rare, incompatible avec la vie en raison de l'agénésie rénale bilatérale associée.
- *Agénésie bilatérale partielle (syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser)*: les femmes présentant cette malformation sont infertiles en l'absence d'un utérus fonctionnel (présence de deux cornes utérines rudimentaires sans cavité utérine) (encadré 1).
- *Agénésie unilatérale complète (utérus unicorne)*: cette malformation est caractérisée par l'absence d'une corne utérine. L'échographie montre un utérus dévié vers un côté.
- *Agénésie incomplète unilatérale*: aussi appelée utérus pseudo-unicorne (figure 4). On retrouve une corne rudimentaire plus ou moins développée. Cette corne peut être attachée ou



**Figure 4. Utérus pseudo-unicorne**  
(© www.embryology.ch).

### Encadré 1. Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH)

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est rare: 1 pour 4500 filles. Il se caractérise par une aplasie congénitale de l'utérus et de la partie supérieure du vagin. La symptomatologie en est simple. Souvent, c'est une jeune femme qui consulte pour une aménorrhée primaire. La morphologie générale est féminine. La taille est correcte, les caractères sexuels ont atteint un développement complet: pilosité axillaire et pubienne normale, seins bien conformés. Le caryotype est normal 46, XX. A l'examen, la vulve est normale. Le toucher vaginal se heurte immédiatement à un obstacle ferme ne se laissant pas déprimer où l'on palpe une cupule vaginale rétrohyménale plus ou moins profonde dépassant rarement 3-4 cm et ayant tendance à s'approfondir sous la pression. Le toucher rectal montre l'absence d'hématocolpos et surtout l'absence d'utérus. La courbe thermique est biphasique, les dosages hormonaux sont normaux. L'échographie confirme le soupçon clinique. L'UIV ou l'échographie rénale révèlent dans plus d'un tiers des cas une malformation urinaire associée: rein pelvien unique, rein lombaire unique ou rein ectopique avec un rein lombaire controlatéral. A l'âge où la patiente désire entreprendre une activité sexuelle, divers procédés permettent la création d'un néovagin: la méthode non opératoire de dilatation doit être tentée s'il existe une cupule vaginale (méthode de Frank: auto-dilatation de la cupule que la patiente effectue matin et soir). En cas d'échec ou d'absence de cupule, on peut avoir recours aux interventions chirurgicales: la méthode de Vecchiotti consiste en des dilatations passives de la cupule grâce à une olive placée dans la cupule et sur laquelle est exercée une traction progressive vers le haut, ceci sur plusieurs jours. Le principe des techniques de McIndoe ou Wharton-Sheares se base sur le clivage recto-vésical par voie basse ou mixte suivi d'une épithélialisation spontanée sur moule (Wharton) ou sur tapissage de la néocavité par des greffes de peau (McIndoe) ou de péritoine (Sheares), ou sur la greffe d'une cavité déjà constituée (sigmoïde, rectum, caecum, grêle). On ne saurait trop insister sur la nécessité d'un soutien psychologique tout au long de cette prise en charge.<sup>14-16</sup>

à distance de la corne normale. Elle peut être solide ou contenir une cavité couverte d'endomètre qui dans ce cas peut être le siège d'une grossesse extra-utérine.

### Les héli-utérus

Ces malformations utérines résultent d'un trouble de fusion des canaux de Müller. La forme complète est représentée par l'utérus didelphe alors que la forme la plus courante est l'utérus bicorne.

- **Utérus didelphe (ou bicorne bicervical) (figures 5-7)**: caractérisé 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 un hématomètre et un hématocolpos à la ménarche. Un ligament vésico-rectal sépare parfois les deux héli-utérus (figure 6).
- **Utérus bicorne unicervical (figure 8)**: cette malformation est caractérisée par la présence d'un utérus avec un col et deux cornes.

### Utérus cloisonné

Les utérus cloisonnés sont les malformations utérines les plus fréquentes. Les cloisons résultent d'un défaut de résorption totale ou partielle de la cloison sagittale. Dans ce

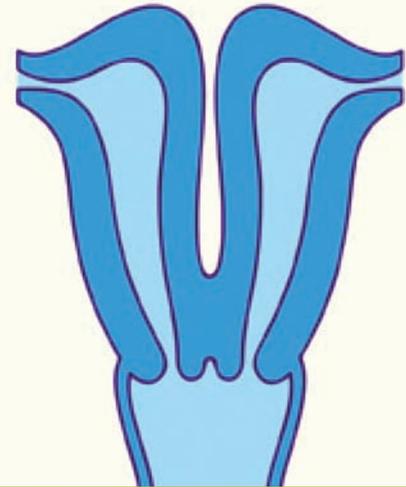


Figure 5. Utérus didelphe (© www.embryology.ch).

type de malformation, la morphologie externe de l'utérus est normale. Ce type de malformation ne s'accompagne normalement pas de malformation rénale.

- **Utérus cloisonné complet (figures 9-10)**: la cloison s'étend du fond utérin jusqu'à l'orifice externe du col, ce qui peut mimer une duplication du col. Le vagin est parfois aussi cloisonné.
- **Utérus cloisonné subtotal, corporéal, à fond arqué (figure 11)**: la cloison ne s'étend pas jusqu'au col.

Les trois critères diagnostiques majeurs utilisés pour faire le diagnostic différentiel échographique ou par IRM d'un utérus bicorne ou didelphe avec un utérus cloisonné sont les suivants: la morphologie de la séreuse du fond utérin, la forme de la cavité et l'aspect du col. Ainsi un utérus bicorne présentera un fond utérin avec une incisure fundique de plus de 10 mm et deux cavités utérines distinctes, souvent divergentes. L'utérus didelphe présentera en sus deux massifs cervicaux. L'utérus cloisonné par contre ne présentera qu'une légère incisure fundique (inférieure à 1 cm) ou

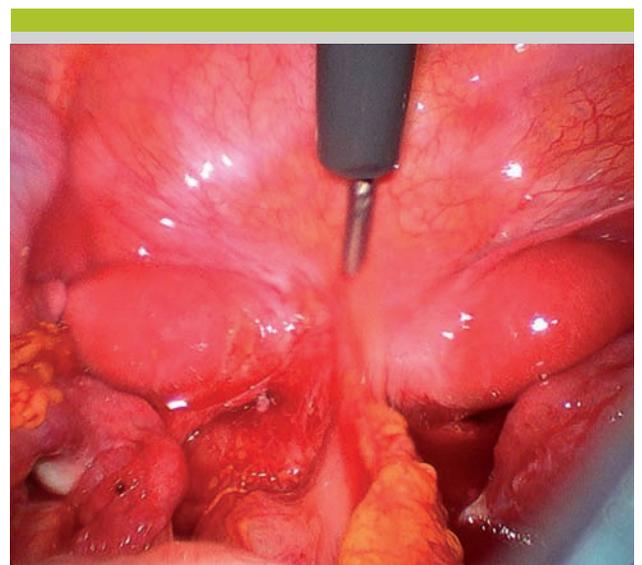
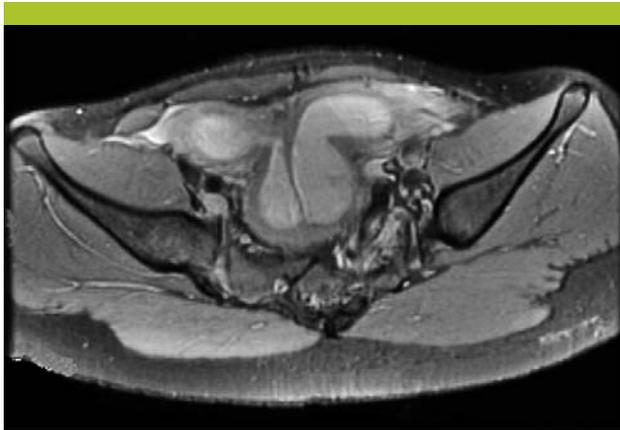
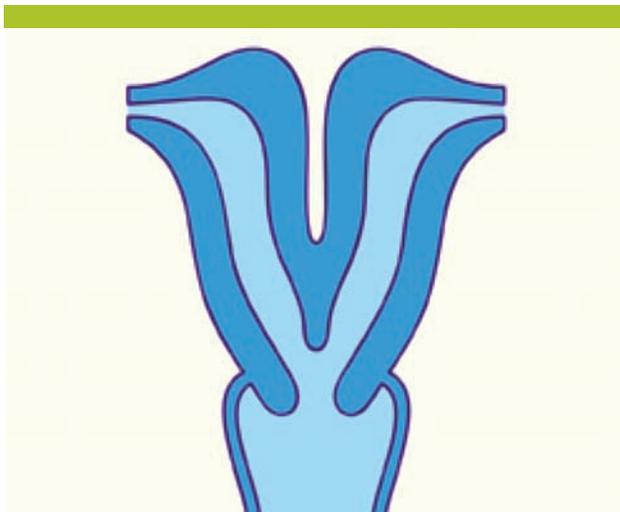


Figure 6. Malformation utérine de type utérus didelphe avec présence d'un ligament recto-vésical



**Figure 7. IRM montrant un utérus didelphe \***

La malformation est bien reconnaissable sur cette image en raison de l'hématomètre présent dans chaque héli-utérus (dû à une agénésie vaginale).  
 \*Reproduction de Growdon WVB, Laufer MR. Uterine didelphys with duplicated upper vagina and bilateral lower vaginal agenesis: A novel Müllerian anomaly with options for surgical management. Fertil Steril 2008;89:693-8, avec l'autorisation d'Elsevier.



**Figure 8. Utérus bicorne unicervical**  
 (© www.embryology.ch).

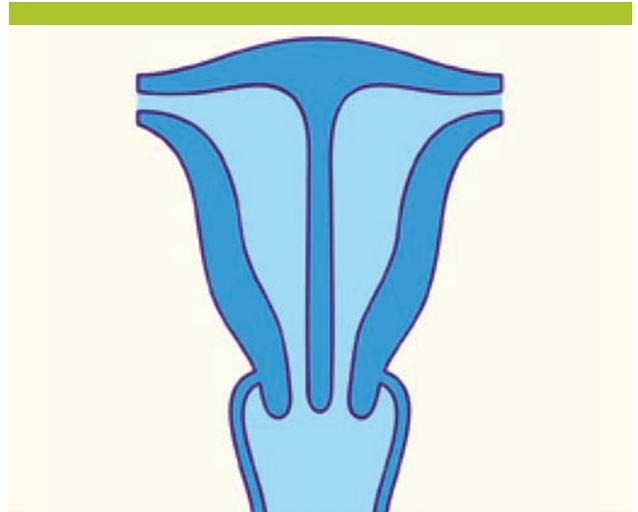
l'absence de cette dernière, alors qu'un éperon fibreux siège entre deux cavités peu divergentes (figures 9-10).

### Les autres malformations utérines

- Les utérus communicants.
- L'hypoplasie utérine.
- Les malformations congénitales du col et de l'isthme.
- Les filles DES (diéthylstilbestrol) (encadré 2).

### MALFORMATIONS UTÉRINES ET GROSSESSE

Il est tout d'abord important de rappeler que plus de 50% des malformations utérines resteront asymptomatiques lors d'une grossesse. Pour les autres, la malformation utérine sera source de grossesse à risque et de complications obstétricales. Si les malformations utérines congénitales sont présentes chez 3-4% de la population féminine

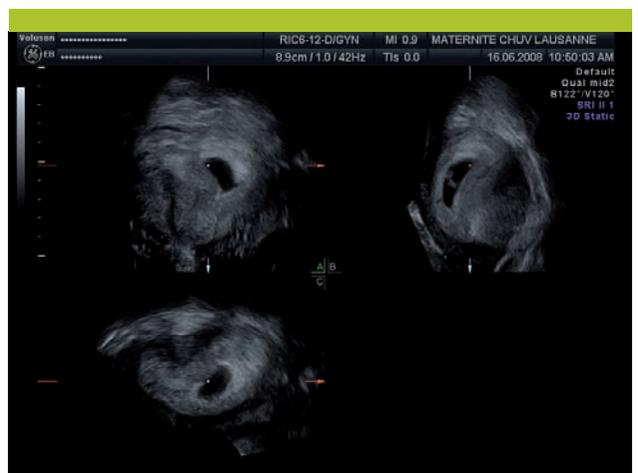


**Figure 9. Utérus cloisonné complet**  
 (© www.embryology.ch).



**Figure 10. Utérus cloisonné, image acquise par échographie 3D**

Reconstitution d'une coupe coronale à partir d'un enregistrement de volume, permettant de bien visualiser le fond utérin et la cloison.



**Figure 11. Utérus à fond arqué avec sac gestationnel dans la corne gauche (échographie 3D)**



## Encadré 2. Le diéthylstilbestrol (DES)

Le diéthylstilbestrol (DES) est un estrogène de synthèse qui était prescrit depuis 1941 pour prévenir les fausses couches spontanées. Outre les risques de cancer, un certain nombre de malformations génitales a été observé chez les filles dont les mères avaient pris du DES durant leur grossesse. En dehors des utérus globalement hypoplasiques, il a été noté une diminution du volume de l'utérus associée surtout à un excès de muscle au niveau de la paroi, bien visible à l'IRM, et responsable des déformations des utérus DES. Les plus typiques sont les strictions médio-cavitaires, les utérus en T (70% des cas) et les utérus à fond arqué. L'utilisation du DES a été interdite en 1971. Les femmes exposées in utero au DES ont plus de risque de complications obstétricales, y compris un risque doublé de fausses couches spontanées et un risque neuf fois plus élevé de grossesses extra-utérines et sont exposées au risque d'incompétence cervicale. L'hystéroplastie d'agrandissement (métroplastie) par voie abdominale ou hystéroscopique est une intervention chirurgicale qui vise à restaurer la taille et la forme de la cavité utérine en excisant l'excès de muscle au niveau des parois utérines afin d'améliorer la fertilité et le pronostic obstétrical.<sup>17,18</sup> Le but est d'obtenir une cavité triangulaire en prenant soin de ne pas fragiliser l'utérus. L'analyse de la littérature montre que les données disponibles ne permettent d'apprécier ni l'efficacité ni la sécurité de l'hystéroplastie dans le traitement des anomalies utérines liées à l'exposition au DES. Cette intervention ne doit jamais être systématique, ce d'autant que les anomalies utérines sont peu prédictives du pronostic implantatoire et obstétrical et que de nombreuses patientes exposées présentant des dysmorphies utérines notables ont pu mener des grossesses à terme.

fertile et/ou infertile, leur fréquence s'élève à 5-10% chez les femmes consultant pour fausses couches à répétition et à 25% chez les femmes avec fausses couches tardives ou accouchement prématuré.<sup>3,19</sup> Le problème chez ces patientes n'est pas celui de concevoir, mais de mener à terme la grossesse. Plusieurs facteurs expliquent cela : les malformations utérines sont associées à une cavité utérine de taille réduite, une musculature moins efficace, une incapacité de se distendre, une dysfonction myométriale et cervicale, une vascularisation inadéquate et un endomètre mal développé. Ces anomalies contribuent à un taux de fausses couches à répétition, d'accouchements prématurés, de présentations dystociques, de retard de croissance intra-utérin (RCIU) et de césariennes plus élevé.<sup>3,4,20</sup>

## PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT DES MALFORMATIONS UTÉRINES

### Avant la grossesse

La prise en charge des malformations utérines avant la grossesse comprend le traitement chirurgical pour autant qu'il soit indiqué et possible. Les utérus cloisonnés sont les seules malformations utérines dont le traitement chirurgical est relativement simple. Il consiste en une résection de la cloison par hystéroscopie. Ce traitement n'est indiqué que chez les patientes symptomatiques ayant eu des complications obstétricales dans leurs antécédents.<sup>10,21,22</sup> Compte tenu de la simplicité du geste et du faible taux de morbidité, certains auteurs recommandent le traitement de cette malformation dès son diagnostic dans l'intention

de diminuer le taux de fausses couches tardives.<sup>23</sup>

Pour les utérus bicornes uni ou bicervicaux, la chirurgie réunificatrice des deux héli-utérus, décrite par Strassmann<sup>24</sup> en 1952, n'a pas montré de réel bénéfice. Elle ne doit être réservée qu'aux patientes dont le pronostic obstétrical est extrêmement défavorable et dont l'anamnèse révèle plusieurs fausses couches tardives.

Pour les utérus unicorues avec une corne rudimentaire controlatérale, le risque principal est de voir se développer une grossesse dans la corne rudimentaire, avec risque de rupture de l'héli-utérus borgne. De ce fait, une résection de la corne rudimentaire est recommandée lorsqu'un endomètre est présent.<sup>25</sup>

Lors d'agénésie utérine bilatérale partielle, aucune chirurgie ne peut être proposée pour permettre une grossesse. La création d'un néovagin doit être proposée.

Pour les utérus DES, la chirurgie d'agrandissement peut apporter une amélioration lorsqu'il existe une striction médio-cavitaire et des fausses couches à répétition.<sup>17,18</sup>

### En cours de grossesse

Lorsque le diagnostic de malformation utérine est posé en début de grossesse, le traitement ne sera que préventif (repos, maturation pulmonaire, surveillance échographique de la croissance fœtale et de la compétence cervicale).<sup>26</sup> Le cerclage cervical ne devrait être proposé qu'en cas d'incompétence cervicale prouvée, ce que l'on observe dans 25-30% des cas de malformations utérines.<sup>19,27,28</sup>

## CONCLUSION

Les malformations utérines congénitales sont relativement fréquentes et souvent asymptomatiques. Leur incidence exacte reste difficile à évaluer. Elles peuvent se manifester sous la forme de troubles gynécologiques ou avoir un impact sur la reproduction. Chaque clinicien doit rechercher une malformation utéro-vaginale en présence d'une aménorrhée primaire, de douleurs abdominales, de fausses couches à répétition et dans certaines issues obstétricales défavorables. Leur diagnostic et l'évaluation d'un pronostic nécessitent un bilan spécifique (échographie 3D, hystérosonographie, IRM). Le traitement par voie hystéroscopique des utérus cloisonnés semble apporter un bénéfice. Bien que beaucoup de cas soient couronnés d'une grossesse, la prise en charge psychologique peut être nécessaire pour certaines patientes, en particulier pour les malformations qui sont incompatibles avec une grossesse tel le MRKH et/ou ont un impact sur la sexualité. Il convient de rappeler que lors du diagnostic de malformation utérine, une imagerie des voies urinaires devrait être effectuée en raison des anomalies associées fréquentes. ■

### Remerciements

Nous remercions les auteurs du site [www.embryology.ch](http://www.embryology.ch) de nous avoir donné l'autorisation d'utiliser leurs schémas.



### Implications pratiques

- > Il nous semble essentiel lors de suspicion ou de découverte fortuite de malformation utérine de pouvoir offrir à la patiente un conseil personnalisé et une prise en charge optimale
- > Une excellente connaissance des différentes malformations utérines, des méthodes diagnostiques, des limites des examens complémentaires, des indications opératoires, des implications en fertilité spontanée et médicalement assistée ainsi que de la prise en charge obstétricale est indispensable
- > Dans ce but, nous proposons d'adresser la patiente dans un centre habilité pour le diagnostic et la prise en charge de ces patientes

### Bibliographie

- 1 Nahum GG. Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes? *J Reprod Med* 1998;43:877-87.
- 2 Saravelos SH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: A critical appraisal. *Hum Reprod Update* 2008;14:415-29.
- 3 Raga F, Bauset C, Remohi J, et al. Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies. *Hum Reprod* 1997;12:2277-81.
- 4 \* Poncelet C, Aissaoui F. Malformations utérines et reproduction. *Gynecol Obstet Fertil* 2007;35:821-5.
- 5 Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: Imaging and clinical issues. *Radiology* 2004;233:19-34.
- 6 The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, mullerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril* 1988;49:944-55.
- 7 \* Deutch TD, Abuhamad AZ. The role of 3-dimensional ultrasonography and magnetic resonance imaging in the diagnosis of mullerian duct anomalies: A review of the literature. *J Ultrasound Med* 2008;27:413-23.
- 8 Mazouni C, Girard G, Deter R, et al. Diagnosis of Mullerian anomalies in adults: Evaluation of practice. *Fertil Steril* 2008;89:219-22.
- 9 Salim R, Woelfer B, Backos M, Regan L, Jurkovic D. Reproductibility of three-dimensional ultrasound diagnosis of congenital uterine anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:578-82.
- 10 Woelfer B, Salim R, Banerjee S, et al. Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. *Obstet Gynecol* 2001;98:1099-103.
- 11 Alborzi S, Dehbashi S, Parsanezhad ME. Differential diagnosis of septate and bicornuate uterus by sonohysterography eliminates the need for laparoscopy. *Fertil Steril* 2002;78:176-8.
- 12 Sylvestre C, Child TJ, Tulandi T, Tan SL. A prospective study to evaluate the efficacy of two- and three-dimensional sonohysterography in women with intrauterine lesions. *Fertil Steril* 2003;79:1222-5.
- 13 Braun P, Grau FV, Pons RM, Enguix DP. Is hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly? A retrospective study. *Eur J Radiol* 2005;53:274-9.
- 14 Folch M, Pigem I, Konje JC. Mullerian agenesis: Etiology, diagnosis, and management. *Obstet Gynecol Surv* 2000;55:644-9.
- 15 \* ACOG Committee Opinion No 355. Vaginal agenesis: Diagnosis, management, and routine care. *Obstet Gynecol* 2006;108:1605-9.
- 16 \*\* Shulman LP. Müllerian anomalies. *Clin Obstet Gynecol* 2008;51:214-22.
- 17 Garbin O, Ziane A, Castaigne V, Rongjeres C. Les sections de cloisons et les plasties d'agrandissement ont-elles réellement un impact obstétrical? *Gynecol Obstet Fertil* 2006;34:813-8.
- 18 Aubriot FX, Hamou J, Dubuisson JB, Frydman R, Fernandez H. L'hystéroplastie d'agrandissement: à propos des résultats. *Gynecol Obstet Fertil* 2001;29:888-93.
- 19 Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod* 1993;8:122-6.
- 20 \*\* Rackow BW, Arici A. Reproductive performance of women with mullerian anomalies. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2007;19:229-37.
- 21 Heinonen PK. Complete septate uterus with longitudinal vaginal septum. *Fertil Steril* 2006;85:700-5.
- 22 \*\* Lourdel E, Cabry-Goubet R, Merviel P, et al. Utérus cloisonné: place de l'hystéroplastie hystéroscopique. *Gynecol Obstet Fertil* 2007;35:811-8.
- 23 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.
- 24 Strassmann EO. Plastic unification of double uterus: A study of 123 collected and five personal cases. *Am J Obstet Gynecol* 1952;64:25-37.
- 25 Canis M, Wattiez A, Pouly JL, et al. Laparoscopic management of unicornuate uterus with rudimentary horn and unilateral extensive endometriosis: Case report. *Hum Reprod* 1990;5:819-20.
- 26 \* Airoidi J, Berghella V, Sehdev H, Ludmir J. Transvaginal ultrasonography of the cervix to predict preterm birth in women with uterine anomalies. *Obstet Gynecol* 2005;106:553-6.
- 27 Golan A, Langer R, Neuman M, et al. Obstetric outcome in women with congenital uterine malformations. *J Reprod Med* 1992;37:233-6.
- 28 Golan A, Langer R, Wexler S, et al. Cervical cerclage: its role in the pregnant anomalous uterus. *Int J Fertil* 1990;35:164-70.

\* à lire

\*\* à lire absolument