

COMMENT JE TRAITE...

un utérus didelphe associé à un héli-vagin borgne

F. LOUMAYE (1), C. CHERUY (1), S. CRISTINELLI (1), J.M. FOIDART (2), M. NISOLLE (3)

RÉSUMÉ : Les utérus didelphes associés à un héli-vagin borgne sont des malformations rares, le plus souvent diagnostiquées quelques mois après la ménarche. Le développement d'un hémato-colpos unilatéral avec hématométrie et parfois même hémato-salpinx est responsable de douleurs pelviennes et d'une dysménorrhée invalidante. S'il existe une fistulisation de l'hémato-colpos vers le vagin perméable controlatéral, la symptomatologie sera tardive, le plus souvent par surinfection, et le diagnostic sera posé à l'âge adulte. Le bilan comporte une échographie pelvienne et selon l'urgence une résonance magnétique nucléaire permettant de préciser le type de malformation. Une agénésie rénale ipsilatérale est constante. Les trajets fistuleux seront le plus souvent démontrés par l'hystérogaphie. Le traitement de ce type de malformation consiste en une large résection de la cloison vaginale afin d'assurer un drainage permanent de l'héli-utérus rétentionnel associé à une coelioscopie qui permettra le bilan des éventuelles répercussions tubaires et pelviennes.

MOTS-CLÉS : *Utérus didelphe - Héli-vagin borgne - Hémato-colpos - Imagerie - Technique chirurgicale*

TREATMENT OF DIDELPHYS UTERUS WITH IMPERFORATED OBSTRUCTED HEMIVAGINA

SUMMARY : Didelphys uterus with imperforated obstructed hemivagina is a rare condition. Most often, it is diagnosed a few months after the menarche. Hematocolpos, hematometria and sometimes hematosalpinx are responsible for pelvic pain and dysmenorrhea. Symptoms can be delayed when a fistulisation from the hematocolpos to permeable contralateral vagina is present. Sometimes, diagnosis is not made before adulthood during an infection of the hematocolpos. Useful additional exams include pelvic ultrasound and, in some cases, MRI, which is the best exam to precisely describe the type of malformation. An ipsilateral agenesis of the kidney is always associated. Hysterography can usually demonstrate the fistulous courses. Treatment consists in a large resection of the vaginal septum in order to allow a permanent drainage of the hemi-uterus. A laparoscopy should be performed to check for the presence of associated tubal or pelvic damage.

KEYWORDS : *Didelphys uterus - Hemivagina - Hematocolpos - Imaging - Surgical technique*

INTRODUCTION

La duplication génitale complète consistant en un utérus didelphe avec une cloison vaginale est due à un défaut de fusion des canaux de Müller au cours du développement embryonnaire (1, 2, 3). Le défaut de canalisation du bourgeon vaginal d'un côté est à l'origine d'un héli-vagin borgne, expliquant le développement lors de la ménarche d'un hémato-colpos unilatéral avec hématométrie voire hémato-salpinx, responsable de dysménorrhée primaire et d'algies pelviennes (Fig.1).

Dans ce type d'anomalie mullérienne, l'agénésie rénale ipsilatérale est *quasi* constante (4, 5). Le diagnostic est en général posé par échographie pelvienne et complété par résonance magnétique. L'originalité des 4 cas décrits dans cet article, réside dans le caractère tardif du diagnostic, étant donné la pauvreté de la symptomatologie évoquée par les patientes.

CAS CLINIQUE N°1

Madame Y.D, 29 ans, est admise aux urgences pour algies pelviennes. Elle est nulligeste, nulli-

pare. Elle ne présente ni métrorragie, ni retard de règles; par contre, elle signale des leucorrhées verdâtres.

Lors de l'examen gynécologique, on observe un écoulement verdâtre émanant du col. Au toucher vaginal, on perçoit un empâtement sensible paracervical gauche de 3-4 cm de diamètre. L'échographie met en évidence un utérus double, compatible avec un utérus bicorne ou didelphe. La présence d'une collection paracervicale associée à un utérus double font évoquer le diagnostic d'utérus didelphe avec héli-vagin borgne. L'agénésie rénale classiquement observée est également confirmée par l'échographie.

Une coelioscopie est réalisée au cours de laquelle on retrouve un utérus didelphe avec présence d'un pyosalpinx gauche. L'incision latéro-cervicale gauche par voie vaginale permet le drainage d'un pyocolpos. La patiente bénéficie en post-opératoire d'une antibiothérapie intraveineuse (Augmentin® 3 x 2g) puis relais *per os* pendant 15 jours. L'évolution clinique est favorable.

Une hystérosalpingographie est pratiquée à distance. Elle confirme le diagnostic et met en évidence une fistule au niveau de la filière endocervicale. La patiente développera dans les suites une grossesse évolutive au dépend de l'héli-utérus droit, qu'elle mènera à bien jusqu'à terme avec accouchement par voie basse.

(1) Assistant, (2) Professeur Ordinaire, Chef de Service, (3) Professeur, Service de Gynécologie, CHR Citadelle, ULg, Liège.

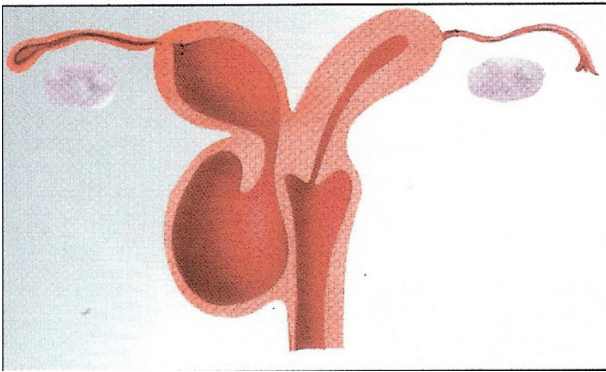


Figure 1 : Utérus didelphe associé à un héli-vagin borgne

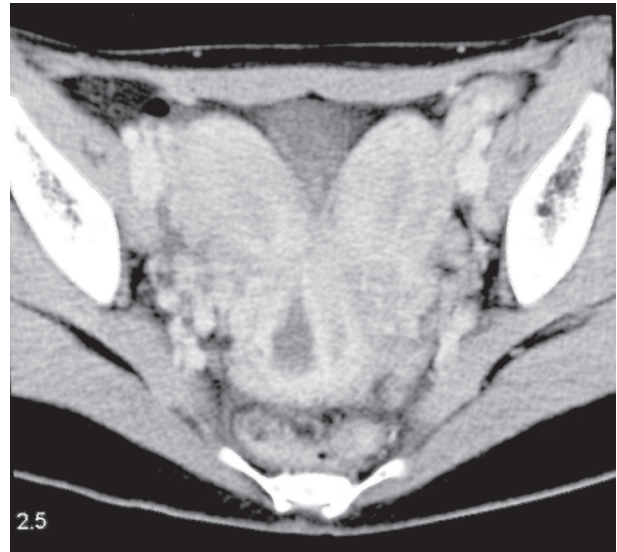


Figure 2 : Scanner mettant en évidence un utérus double avec collection endocervicale.

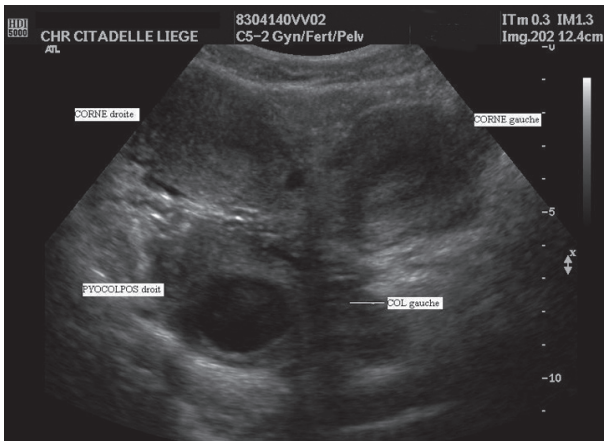


Figure 3 : Echographie pelvienne trans-abdominale objectivant un utérus didelphe avec pyocolpos droit.

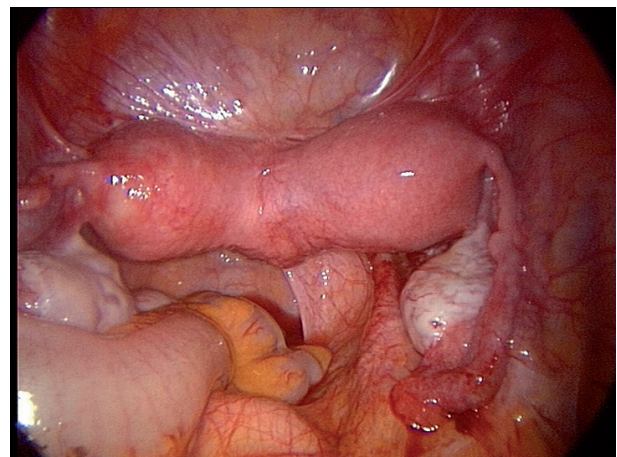


Figure 4 : Vue coelioscopique de l'utérus didelphe.

CAS CLINIQUE N°2

Mademoiselle L.P, âgée de 20 ans, se présente à la consultation de gynécologie pour un examen de contrôle. Elle est nulligeste et porteuse d'un Implanon®. Elle ne présente pas de plainte particulière excepté des leucorrhées verdâtres depuis quelques semaines.

Au toucher vaginal, on palpe une masse de 4-5cm de diamètre, développée au dépend de la paroi vaginale gauche. Le col est strictement normal. L'échographie met en évidence un utérus double. La résonance magnétique nucléaire précise le diagnostic d'utérus didelphe avec héli-vagin borgne gauche. L'urographie intraveineuse démontre une agénésie rénale gauche.

Une coelioscopie confirme le diagnostic d'utérus didelphe. Le statut pelvien est inflammatoire, compatible avec une salpingite. Il existe un hydrosalpinx gauche ainsi que des adhérences tubo-ovariennes bilatérales. Par voie vaginale, la poche latéro-cervicale gauche est incisée permettant le drainage d'un pyocolpos par le deuxième

col mis à jour. L'hystérocopie confirme l'aspect tunneliforme des 2 héli-utérus. Une antibiothérapie post-opératoire est instaurée.

CAS CLINIQUE N°3

Mademoiselle M.M, 18 ans, est adressée pour bilan d'un kyste de l'ovaire gauche de 7 cm de diamètre. La patiente est nulligeste. Elle assume sa contraception par pilule oestro-progestative. Elle signale uniquement 2 épisodes de métorragies.

La RMN réalisée met en évidence un endométriome ovarien gauche bilobé, une malformation utérine complexe de type utérus didelphe avec héli-vagin borgne, et une image tubulée centro-pelvienne à contenu liquidien et à parois épaissies pouvant correspondre à un hydrosalpinx.

Une coelioscopie confirme la malformation utérine, l'hydrosalpinx gauche et la présence de deux endométrioses sur l'ovaire gauche. On réalise une salpingonéostomie et une kystectomie ovarienne. L'hémi-vagin borgne présentant un orifice fistuleux, est incisé et la résection d'une collerette vaginale est effectuée aux ciseaux laissant apparaître le deuxième col. La patiente est placée sous Vibratib® (100 mg/j) et Augmentin® (875 mg 3x/j), ainsi que sous agoniste de la GnRH pendant 3 mois pour l'endométriose.

CAS CLINIQUE N°4

Mademoiselle V.V, âgée de 23 ans, est adressée par son médecin traitant pour exploration d'une anémie ferriprive à 8,8 g/dL. La patiente ne décrit aucun trouble digestif mais signale des pertes vaginales nauséabondes ainsi que des algies pelviennes. Elle se sait porteuse d'un utérus double.

Sa ménarche a eu lieu à 13 ans, suivie de cycles réguliers sans ménorragie ni dysménorrhée. Une césarienne a été réalisée 4 ans auparavant pour présentation du siège chez une primipare. Un scanner réalisé 1 an plus tôt dans un autre centre avait mis en évidence un utérus double associé à un hémato-colpos (Fig. 2) pour lequel un curetage avait été réalisé. Une agénésie rénale droite avait été diagnostiquée dans le même temps.

Le toucher vaginal révèle une masse vaginale paracervicale droite.

L'examen au spéculum ne montre qu'un seul col d'où s'écoule des leucorrhées purulentes, ainsi qu'une voussure paracervicale droite.

L'échographie met en évidence la présence de 2 cornes utérines de volume similaire, 2 ovaires normaux et un cul de sac de Douglas libre. On dépiste une masse liquidienne hétérogène correspondant le plus probablement à un pyocolpos en connexion avec la corne droite (Fig. 3).

La biologie confirme une anémie à 8,9 g/dL ainsi qu'un syndrome inflammatoire modéré.

Le diagnostic d'utérus didelphe avec hémi-vagin borgne droit est évoqué, l'agénésie rénale ipsilatérale renforçant cette hypothèse. Le diagnostic tardif s'explique par la présence d'une fistule du col droit vers le col gauche permettant l'évacuation menstruelle partielle, et résulte d'une surinfection secondaire d'une collection hématique résiduelle.

Le traitement a consisté en un drainage chirurgical du pyocolpos par incision paracervicale droite. Un orifice cervical en entonnoir est mis à jour et une plastie vaginale est réalisée afin de maintenir une perméabilité suffisante. Une coe-

lioscopie est réalisée dans le même temps opératoire confirmant le caractère didelphe de l'utérus, et l'absence de répercussion tubaire (Fig. 4). On découvre l'existence d'une duplication urétérale à gauche et d'un reliquat urétéral à droite.

La patiente bénéficie d'une antibiothérapie postopératoire et présente rapidement une amélioration clinique. Elle réalisera secondairement une hystérosalpingographie.

DISCUSSION

Les recommandations que nous pouvons tirer à la lumière de ces observations cliniques sont les suivantes (2, 3, 6, 7) :

Lorsqu'un utérus double est diagnostiqué à l'échographie, le diagnostic différentiel doit se faire entre un utérus didelphe associé à une cloison vaginale longitudinale, un utérus bicorne, un utérus *septus* complet avec ou sans cloison vaginale (8, 9).

En dehors du cadre de l'urgence, la résonance magnétique nucléaire est l'examen de choix afin d'effectuer ce diagnostic différentiel (9, 10). Lorsque le corps utérin semble unique et qu'il existe deux cavités endométriales séparées par une cloison descendant jusque l'endocol, il s'agit d'un utérus *septus* complet. Par contre, lorsque les deux corps utérins semblent distincts l'un de l'autre et qu'il existe également deux filières endocervicales, le diagnostic d'utérus didelphe doit être évoqué. La présence d'un hémi-vagin borgne sera suspectée par l'examen clinique ou par la RMN.

Lorsque le diagnostic d'utérus didelphe associé à un hémi-vagin borgne est évoqué tardivement, il est important de rechercher une fistule ayant permis un drainage progressif mais insuffisant de la rétention vers le côté perméable. Si la fistule est localisée au niveau du vagin, un examen vaginal minutieux permettra de mettre en évidence un écoulement purulent soit en latéro-cervical, soit localisé à 1 heure ou à 11 heures par rapport à l'orifice cervical normal. Si la fistule se situe au niveau cervical, comme dans nos observations cliniques, seule l'hystérosalpingographie permettra de l'objectiver (9). Une hystérocopie peropératoire peut également trouver l'orifice fistuleux mais ceci s'avère difficile (3).

TRAITEMENT

Le traitement consiste en une large résection de la cloison vaginale afin d'assurer un drainage de l'hémato-colpos et surtout d'éviter la sténose vaginale secondaire. En effet, le drainage simple

sans résection d'une collerette vaginale évolue vers la fibrose et la sténose vaginale (2, 3, 6, 7).

La coelioscopie confirme non seulement le diagnostic mais évalue également les répercussions de la rétention utéro-vaginale. En effet, le reflux de sang menstruel est souvent responsable d'une réaction inflammatoire pelvienne, caractérisée par des adhérences tubo-ovariennes et le développement d'un hydrosalpinx qui se surinfecte secondairement. De nombreux travaux ont permis de confirmer le rôle du reflux menstruel dans la genèse de l'endométriose péritonéale, voire même ovarienne (2, 3, 6, 7).

Les chances de procréation de ces patientes sont préservées sachant que la rétention utérine, même de longue durée, n'altère pas l'endomètre et ne diminue pas les possibilités d'implantation. Par contre, on observe plus fréquemment des fausses couches et le risque de grossesse extra-utérine est majoré s'il existe des lésions tubaires associées. Quant à l'avenir obstétrical, il est compliqué par la réduction de taille de la cavité utérine. Celle-ci est en effet responsable d'une augmentation du risque d'accouchement prématuré, de présentation vicieuse et d'une cinétique de travail parfois dystocique, menant à un taux accru de césariennes (11, 12, 13).

CONCLUSION

L'utérus didelphe associé à un hémivagin borgne est une malformation rare, généralement responsable, chez l'adolescente, de symptômes tels que dysménorrhée, métrorragies ou leucorrhées pathologiques. Les examens cliniques, échographiques et radiologiques permettent rapidement de poser le diagnostic et d'assurer une prise en charge optimale. Le diagnostic tardif de ce type de malformation à l'âge adulte s'explique par la présence d'une fistule, soit vaginale soit cervicale, ayant permis d'éviter pendant plusieurs années une rétention utéro-vaginale symptomatique. Dans ces rares cas, c'est l'infection vaginale, utérine voire même pelvienne qui font évoquer le diagnostic.

BIBLIOGRAPHIE

1. The American Fertility Society.— The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligations, tubal pregnancies, müllerian anomalies, and intrauterine adhesions. *Fertil Steril*, 1988, **49**, 944.
2. Nisolle M, Donnez J.— Les malformations congénitales de l'appareil génital féminin : diagnostic et traitement. *Louvain Med*, 1992, **111**, 67-75.

3. Nisolle M, Donnez J.— Mullerian ducts anomalies. In an atlas of operative laparoscopy and hysteroscopy. 2nd Edition, Donnez J. and Nisolle M. (eds), Canforth, Parthenon Publishing, 2001, 409-418.
4. Thompson DP, Lynn H.B.— Genital anomalies associated with solitary kidney. *Mayo Clin. Proc*, 1966, **41**, 538.
5. Janes J, Hillman B.— Uterine duplication, unilateral imperforated vagina, and normal kidneys. *AM J Roentgenol*, 1986, **147**, 1197-1198.
6. Parant O, Monzozies X, Lemasson F, et al.— Hématocolpos sur hémivagin borgne avec duplication génitale complète : diagnostic et traitement. A propos de quatre cas. *Gynecol Obstet*, 2002, **9**, 75-78.
7. Salvat J, Slamani L.— Hematocolpos. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*, 1998, **27**, 396-402.
8. Valdes C, Malini S, Malinak LR.— Ultrasound evaluation of female genital tract anomalies : a review of 64 cases. *Am J Obstet Gynecol*, 1984, **149**, 285.
9. Pellerito JS, McCarthy SM, Doyle MB, et al.— Diagnosis of uterine anomalies : relative accuracy of MR imaging, endovaginal sonography and hysterosalpingography. *Radiology*, 1992, **183**, 795.
10. Mintz MC, Thickman DI, Gussman D.— MR evaluation of uterine anomalies. *Am J Roentgenol*, 1987, **148**, 287-290.
11. Haddad B, Barranger E, Paniel BJ.— Blind hemivagina long term follow-up and reproductive performance in 42 cases. *Hum Reprod*, 1999, **14**, 1962-1964.
12. Raga F, Bauset C, Remohi J.— Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. *Hum Reprod*, 1997, **12**, 2277-2281.
13. Acien P.— Reproductive performance of women with uterine malformations. *Hum Reprod*, 1993, **8**, 122-126.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. J.M. Foidart, Chef de Service, Service de Gynécologie-Obstétrique, CHR Citadelle, Boulevard du 12^{ème} de Ligne 1, 4000 Liège, Belgique.