

DYSMÉNORRHÉE ET DOULEURS PELVIENNES SECONDAIRES À UNE MASSE UTÉRINE CAVITAIRE ACCESSOIRE

PAQUET C (1), JASON M (1), DANTHINE D (2), KRIDELKA F (1)

RÉSUMÉ : La masse utérine cavitaire accessoire (MUCA) est une anomalie rare dont l'origine est embryologique et serait liée à un dysfonctionnement du gubernaculum féminin. Il s'agit d'une masse accessoire non communicante située à proximité de l'insertion du ligament rond, tapissée par un endomètre normal. La MUCA se manifeste par une dysménorrhée sévère et/ou des douleurs pelviennes chroniques. Il s'agit d'une pathologie relativement méconnue, ce qui rend son diagnostic difficile, et qui suggère un large diagnostic différentiel. Nous rapportons ici le cas d'une femme de 31 ans présentant des douleurs pelviennes chroniques et une dysménorrhée invalidante. La mise au point initiale par résonance magnétique pelvienne a montré la présence d'une lésion interstitielle pouvant correspondre à une MUCA, qui a ensuite été confirmée à l'examen histopathologique.

MOTS-CLÉS : *Masse utérine cavitaire accessoire - MUCA - Dysménorrhée - Douleurs pelviennes chroniques*

DYSMENORRHEA AND PELVIC PAIN SECONDARY TO AN ACCESSORY AND CAVITATED UTERINE MASS

SUMMARY : An accessory and cavitated uterine mass (ACUM) is a rare anomaly with an embryological origin of dysfunctioning female gubernaculum. It is an accessory mass internally lined with normal endometrium, separated from the uterine cavity and located near the insertion of the round ligament. ACUM's clinical manifestations are severe dysmenorrhea and/or chronic pelvic pain. It is a relatively unknown condition, which makes its diagnosis complicated and suggests a large differential diagnosis. We report the case of a 31-year-old female presenting with pelvic chronic pain and crippling dysmenorrhea. The initial work-up consists of a magnetic resonance imaging showing an interstitial lesion possibly corresponding to an ACUM. This supposition was then confirmed by histopathology.

KEYWORDS : *Accessory and cavitated uterine mass - ACUM - Dysmenorrhea - Pelvic chronic pain*

INTRODUCTION

La masse utérine cavitaire accessoire (MUCA) est une anomalie rare décrite pour la première fois en 1998 par Potter et Schenken (1). Il s'agit d'une masse utérine accessoire non communicante située à l'insertion du ligament rond, tapissée par un endomètre normal et contenant un liquide de couleur chocolat (2, 3). Cette anomalie utérine est classée U6 dans la classification de l'European Society of Human Reproduction and Embryology et de l'European Society of Gynaecological Endoscopy (ESHRE/ESGE). Cette classe regroupe une série de lésions qui n'appartiennent pas à une classe précise (4).

Néanmoins, la littérature actuelle s'accorde sur le fait qu'il s'agit probablement d'un nouveau type d'anomalie müllérienne liée à un dysfonctionnement du gubernaculum féminin (2, 3, 5).

La MUCA est plus fréquemment observée chez les femmes jeunes et se manifeste par une dysménorrhée sévère et/ou des douleurs pelviennes chroniques. Certaines femmes sont stériles. Il s'agit d'une pathologie relativement peu décrite dont le diagnostic est rendu difficile en raison, d'une part, de la méconnaissance du corps médical concernant cette pathologie et, d'autre part, du large diagnostic différentiel.

Sur base des manifestations cliniques, le diagnostic différentiel comprend, notamment, l'adénomyose avec des zones kystiques ou dégénérées (adénomyome), les léiomyomes dégénérés ou encore la dysménorrhée essentielle primaire.

À cela s'ajoutent les cornes utérines rudimentaires et cavitaires (telles que celles trouvées dans d'autres malformations utérines) si l'on se base sur la mise au point en imagerie médicale (2, 3, 5).

La littérature actuelle concernant les MUCA se limite à des rapports de cas et la prévalence exacte de cette maladie reste encore incertaine. Il existe, à ce jour et à notre connaissance, moins d'une centaine de cas rapportés (3, 5). Une des raisons possibles pour expliquer la rareté diagnostique de cette pathologie est sa méconnaissance de la part des gynécologues, radiologues et échographistes.

(1) Service de Gynécologie-Obstétrique, CHU Liège, Belgique.

(2) Service de Radiologie, CHU Liège, Belgique.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons ici le cas d'une patiente de 31 ans référée en consultation de gynécologie pour mise au point de douleurs abdomino-pelviennes et dysménorrhée invalidante évoluant depuis plusieurs mois. La douleur est non latéralisée, associée à des contractions utérines exprimées par la patiente et exacerbée lors des périodes de menstruations. La douleur n'est pas associée à des symptômes gastro-intestinaux ou urinaires. La patiente souffre également de ménorragies. Au cours des mois précédents, la douleur a parfois justifié l'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).

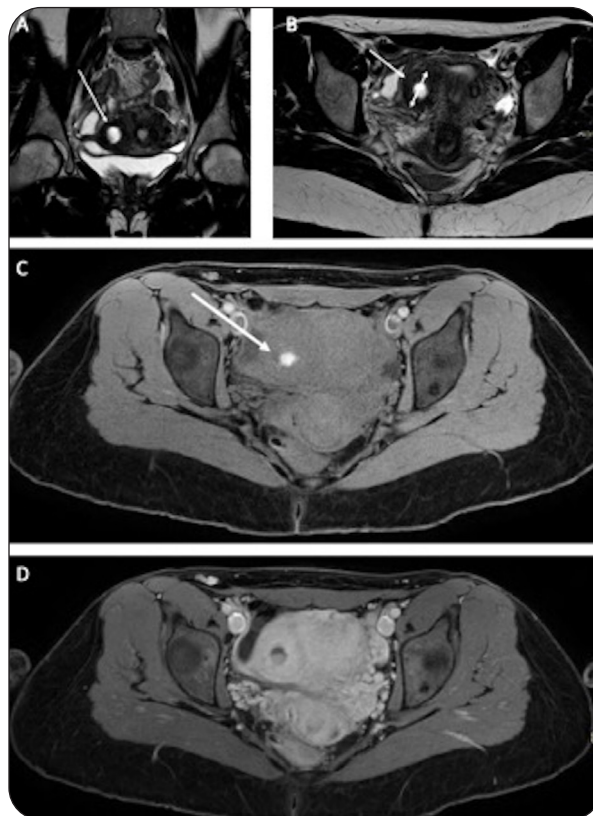
Les antécédents médico-chirurgicaux sont non pertinents, hormis un accouchement par voie basse, sans particularité, à l'âge de 28 ans. La patiente ne dispose pas de contraception hormonale ni mécanique.

L'examen clinique général comme l'examen gynécologique sont normaux. En particulier, aucune masse pelvienne n'est palpée. L'échographie pelvienne laisse penser à la présence d'un myome utérin intra-mural latéralisé à droite. Un bilan complémentaire par IRM pelvienne est demandé et confirme la présence d'une lésion interstitielle (FIGO 6) arrondie de 36 mm au sein du mur latéral droit du myomètre, sous la corne droite. La lésion est composée d'une structure périphérique annulaire hypointense T2 et iso/hypointense T1 de 10 mm d'épaisseur, et d'un contingent central cavitaire, hyperintense T2 hétérogène et hyperintense T1 (sang) de 16 mm de diamètre. En l'absence de signes d'endométriose, d'autres signes d'adénomyose et compte tenu des caractéristiques de la lésion, une MUCA est évoquée (Figure 1).

L'indication opératoire est posée. On procède par mini-laparotomie à une hystérotomie longitudinale antéro-fundique et à l'énucléation en une pièce de la masse (Figures 2 et 3). Aucune adhérence n'existe autour de la lésion. Macroscopiquement, cette dernière est isolée de la cavité utérine et aucune connexion entre la masse et le salpinx n'a pu être observée.

L'analyse anatomopathologique montre une formation nodulaire, de structure kystique centrale, de 3 centimètres de diamètre contenant un liquide chocolat. L'examen histologique révèle une cavité centrale tapissée d'endomètre fonctionnel et entourée de muscle lisse, associée à de l'adénomyose focale. Les suites opératoires ont été simples. Depuis l'intervention, la patiente est asymptomatique.

Figure 1. IRM :
Masse utérine cavitaire accessoire (MUCA)



Lésion interstitielle bien délimitée avec anneau périphérique musculaire hypointense en séquence T2 avec une cavité centrale localisée sous la corne utérine droite, sans communication avec la lumière principale : en coupe coronale en A et axiale en B. En C, le contenu est spontanément hyperintense en séquence T1 pour le contingent cavitaire central, témoignant de sa nature protéino-hémorragique. En D, on observe un rehaussement homogène parallèle au myomètre de l'anneau périphérique et l'absence de rehaussement central (cavité hémorragique) en séquence T1, FS avec contraste.

Figure 2. Aspect peropératoire de la masse utérine



Figure 3. Aspect de la masse après exérèse

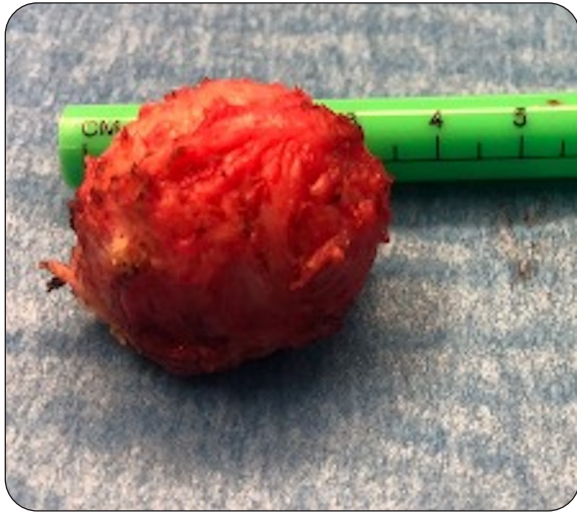
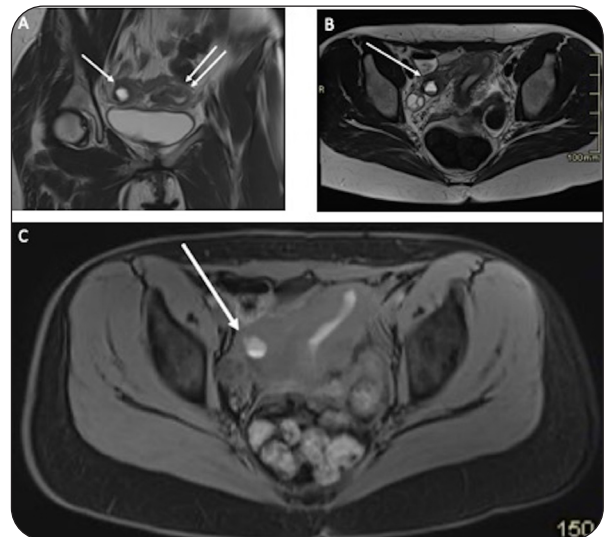


Figure 4. IRM : corne rudimentaire



A. Coupe coronale T2 (la double flèche montre l'utérus et la flèche simple la corne rudimentaire); B. Coupe axiale T2 montrant l'aspect de corne rudimentaire fonctionnelle avec rétention hématique; C. Coupe axiale T1 sans contraste montrant une corne dont le contenu est spontanément hyperintense, témoignant d'un caractère protéino-hémorragique.

DISCUSSION

Tout comme cela a été le cas avec notre patiente, le diagnostic d'une MUCA peut être difficile, notamment en raison de sa présentation clinique peu spécifique. Malgré les progrès des techniques d'imagerie, il peut être malaisé, en préopératoire, de différencier les MUCA d'autres pathologies plus courantes. Nous nous attardons ici sur les différents diagnostics différentiels possibles (Tableau I) et les moyens de distinguer les autres lésions possibles des MUCA.

La présence d'une cavité utérine morphologiquement normale est l'une des caractéristiques déterminantes d'une MUCA. Ainsi, une échographie transvaginale à haute résolution et/ou une IRM pelvienne s'avèrent nécessaires pour distinguer la MUCA d'une autre malformation utérine congénitale, qu'elle soit obstructive ou

non. Le diagnostic différentiel avec une corne utérine rudimentaire peut être complexe (Figure 4). En outre, le clinicien pourra avoir recours à l'hystérocopie afin d'exclure la présence de toute communication avec la cavité utérine (2, 3, 6).

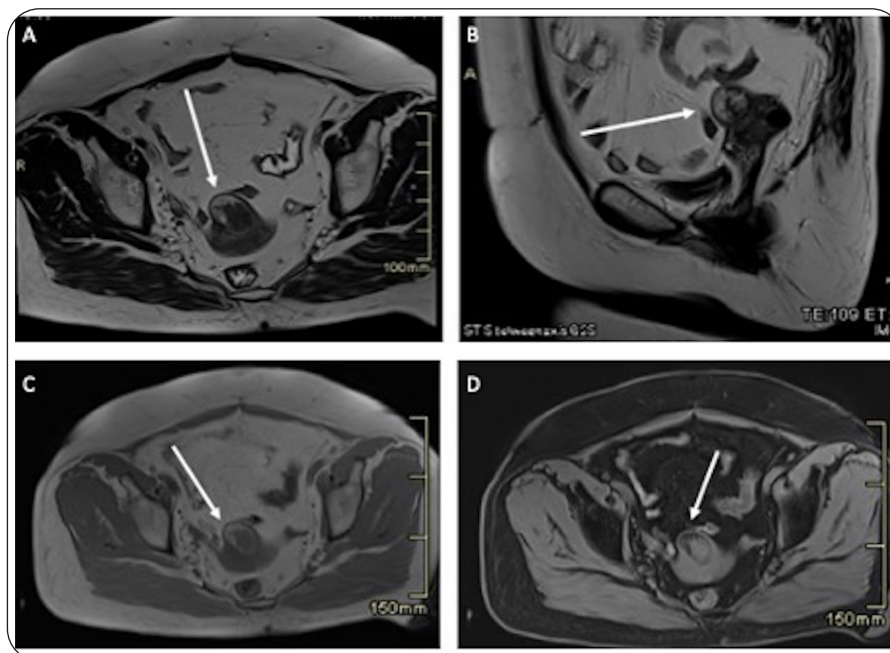
Les kystes utérins congénitaux sont des kystes épithéliaux dont le contenu est séreux. Leur emplacement dans le myomètre est variable. Les images échographiques les distinguent rapidement de la MUCA puisque le contenu apparaît anéchogène. En outre, on n'observe pas d'anneau d'hemosidérine à l'analyse histopathologique du kyste congénital (2, 3).

Les MUCA peuvent être difficiles à différencier des myomes utérins situés dans la face latérale du myomètre, en particulier lorsqu'ils ont un contenu central altéré (par exemple, s'ils ont subi une dégénérescence kystique, hémorragique ou graisseuse) (Figure 5). Cependant, la taille généralement observée pour les MUCA est de 3 centimètres de diamètre, et les fibromes de taille similaire ne subissent que rarement une dégénérescence et sont plus souvent multiples (2, 3).

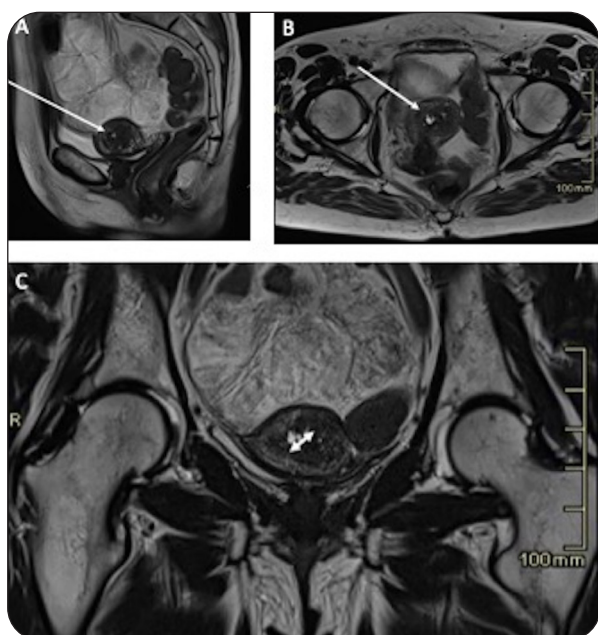
Les MUCA peuvent également être confondues avec des endométrïomes ovariens, notamment parce que l'endométrïose est un diagnostic fréquemment recherché chez les jeunes femmes

Tableau I. Diagnostics différentiels principaux de la MUCA

Autres malformations utérines congénitales
Kyste utérin congénital
Fibrome utérin (dégénéré)
Endométrïome ovarien
Adénomyome cavitairé ou kystique

Figure 5. IRM : myome remanié

Lésion oblongue sous-séreuse bien délimitée à deux composantes : l'une hyperintense T2 périphérique antérieure et la seconde hypointense T2 centrale postérieure en coupe axiale en A, et en coupe sagittale en B; lésion correspondante en T1 en phase (C) et en opposition de phase (D) : la chute du signal en opposition de phase témoigne de sa nature graisseuse.

Figure 6. IRM : adénomyose kystique circonscrite

Aspect d'une lésion d'adénomyose en coupe sagittale T2 (A), en coupe axiale T2, avec un aspect micro-kystique intralésionnel (B), et en coupe coronale T2 (C).

présentant un tableau clinique similaire. Un endométriose dans un ovaire adhérent à la face latérale de l'utérus pourrait être confondu avec une MUCA. Il existe cependant des caractéristiques, notamment échographiques, permettant de distinguer une MUCA de l'endométriose ovarien : la présence de follicules dans le cortex ovarien adjacent et l'absence d'un anneau périphérique épais de tissu musculaire (2, 3).

Jusqu'en 2010, de nombreuses MUCA étaient appelées « adénomyomes kystiques juvéniles » et traitées comme une forme rare d'adénomyose. Il existe, cependant, des caractéristiques qui distinguent les MUCA des vrais adénomyomes kystiques. Ces derniers sont, généralement, situés près de la jonction endomyométriale dans le myomètre et sont, le plus souvent, accompagnés d'autres signes d'adénomyose (Figure 6).

Concernant les résultats chirurgicaux, les marges de surface sont inégales et mal définies dans le cas d'un adénomyome kystique. À l'examen microscopique, et contrairement à la MUCA, le tissu myométrial manque d'organisation et la cavité kystique est dépourvue de revêtement épithélial endométrial (2, 3).

IMPLICATION CLINIQUE

La MUCA est une entité rare, plus fréquemment observée chez les jeunes femmes nullipares. Elle se manifeste par une dysménorrhée sévère et des douleurs pelviennes chroniques, parfois une infertilité. Il s'agit d'une pathologie relativement peu décrite dont le diagnostic est rendu difficile en raison, d'une part, de la méconnaissance du corps médical concernant cette pathologie et, d'autre part, du large diagnostic différentiel. Bien que rare, il semble important de connaître cette pathologie puisqu'un traitement chirurgical précoce est la seule prise en charge efficace et permet de prévenir une souffrance prolongée chez ces jeunes femmes. Comme souvent, le diagnostic certain ne peut être posé qu'après résection de la lésion et évaluation histopathologique.

CONCLUSION

La MUCA est une cause souvent mal diagnostiquée de dysménorrhée réfractaire et/ou de douleurs pelviennes chroniques chez les jeunes femmes. La véritable incidence de cette anomalie, à l'heure actuelle, n'est pas encore connue et davantage d'études à ce sujet semblent nécessaires. Bien qu'elle semble peu fréquente, le clinicien doit avoir connaissance de cette pathologie. En effet, un traitement chirurgical précoce par résection adéquate de la masse par laparoscopie ou laparotomie permet une guérison complète.

BIBLIOGRAPHIE

1. Potter DA, Schenken RS. Noncommunicating accessory uterine cavity. *Fertil Steril* 1998;**70**:1165–1166.
2. Mondal R, Bhawe P. Accessory cavitated uterine malformation: enhancing awareness about this unexplored perpetrator of dysmenorrhea. *Int Journal Gynaecol Obstet* 2023;**00**:1-24.
3. Setty T, Naftalin J, Jurkovic D. Accessory cavitated uterine malformations (ACUMs): an unfamiliar cause of dysmenorrhoea. *Obstet Gynaecol* 2022;**24**:40–49.
4. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod* 2013;**28**:2032–2044.
5. Acién P, Acién M, Fernández F et al. The cavitated accessory uterine mass: a müllerian anomaly in women with an otherwise normal uterus. *Obstet Gynecol* 2010;**116**:1101–1109.
6. Peyron N, Jacquemier E, Charlot M et al. Accessory cavitated uterine mass: MRI features and surgical correlations of a rare but under-recognised entity. *Eur Radiol* 2018;**29**:1144–1152.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Paquet C, Service de Gynécologie-Obstétrique, CHU Liège, Belgique.
Email : claire.paquet@chuliege.be