

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2016

THESE N°: 108

**HEMATOCOLPOS SUR MALFORMATIONS
UTEROVAGINALES CHEZ LA FILLE
(A PROPOS DE 04 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Maryam EL IKHLOUFI

Née le 22 Juillet 1990 à Larache

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hématocolpos – Malformations utérovaginales – Epidémiologie –
Diagnostic – Traitement.

JURY

Mr. F. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mme. H. OUBEJJA NEBAOUI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. ERRAMI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYA OUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAQUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phthisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUNINI Yassine
 Pr. SABBAAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. LEZREK Mohammed*
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Said*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BIIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOU MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
Pr. HAMZAOU Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootéchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces

A ALLAH

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A mes très chers parents

A ma très chère maman

A la plus douce et la plus merveilleuse de toutes les mamans.

A une mère exceptionnelle dont j'ai la fierté d'être la fille. Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études. Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source intarissable d'amour et de sacrifice.

Tu as su m'entourer d'attention et m'inculquer les valeurs nobles de la vie.

Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur, l'amour que je te porte et toute la gratitude que je ressens à ton égard. Tu m'as toujours soutenu et cru en moi.

Ton amour, ton soutien et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui.

Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de ma vie.

J'espère que tu trouveras dans ce modeste travail un témoignage de ma gratitude, ma profonde affection et mon profond respect.

Puisse Dieu, le tout puissant te protéger du mal et te procurer santé, longue vie et bonheur.

A mon très cher papa

A toi mon père qui a sacrifié sa vie pour mon éducation, mon bonheur et mon bien-être.

A toi mon père qui a toujours su être à mon écoute et me comprendre à demi-mot.

Je suis fière d'être ta fille, et fière d'essayer de porter aussi haut que je le pourrai ton héritage et ton nom. Je te remercie infiniment de m'avoir transmis l'amour de la médecine.

Tu as été et tu seras un exemple à suivre pour ta générosité, tes qualités humaines ta persévérance et ton perfectionnisme.

Je te remercie du fond de mon cœur de m'avoir inspiré, soutenu et cru en moi.

De tous les pères, tu as été le meilleur, tu as su m'apprendre le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité. Tu m'as donné tant de choses et tu continues à le faire sans jamais te plaindre.

Rien au monde ne vaut les efforts fournis jour et nuit pour mon éducation et mon bien-être et aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement et le profond respect que j'ai toujours eu pour toi.

Ce travail est le fruit de tes sacrifices que tu as consenti pour mon éducation et ma formation.

Puisse Dieu tout puissant te protéger du mal, te procurer longue vie, santé et bonheur.

A mon très cher frère

Tu as toujours su m'encourager, me pousser à donner le meilleur de moi-même. Tu es mon frère mais également mon ange gardien et mon fidèle compagnon qui n'a jamais été absent quand j'avais besoin de lui, même à des milliers de kilomètres. Ta générosité extrême et ton soutien infailible représentent pour moi une source de courage, de confiance et de patience.

Tu représentes pour moi le symbole idéal de la bonté de la rigueur et de la sagesse. Qu'il me soit permis de t'exprimer à travers ces quelques lignes, mon admiration pour tes grandes qualités humaines et professionnelles.

Ces mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement et l'amour que je porte pour toi.

Je te dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection fraternelle et de mon immense gratitude.

Je te souhaite une vie pleine de bonheur de santé et de réussite.

Que Dieu te garde et te protège.

A ma très chère petite sœur

Nous formons depuis bien longtemps un duo spécial, en témoignent nos moments de pure joie qu'on créait spontanément sans déployer le moindre effort, nos préparations d'examens ensemble, mais aussi nos moments de force et de fous rires, sans oublier notre complicité magique qui nous permet de deviner tant de choses en une demi-seconde...

Déjà toute petite, tu ne ratais aucune occasion pour m'offrir tes lettres parfaitement rédigées et pour m'exprimer ton soutien et ton affection à mon égard.

Tu es mon cadeau du ciel. Je suis si fière d'avoir une sœur comme toi.

Puisse nos liens fraternels se pérenniser et consolider encore.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon amour infini et de ma profonde admiration.

Que Dieu te protège et te procure bonne santé, réussite et bonheur.

A mon très cher grand-père maternel

En témoignage de mon amour et mon profond respect

Puisse Dieu vous laisser à nous pour plusieurs années encore

*A la mémoire de mes très chers grands-parents paternels et
de ma très chère grand-mère maternelle*

*Que la clémence de Dieu règne sur vous et que sa miséricorde apaise vos
âmes*

A toute ma famille: oncles, tantes, cousins et cousines

Aucun mot ne saurait exprimer l'estime et le respect que je vous porte.

Que Dieu vous comble de bonne santé, de bonheur et de prospérité.

*En témoignage de mon affection la plus sincère, je vous dédie ce travail et je
prie Dieu de vous accorder longue vie.*

A mes chers amis

*Laila Berrada, Nivine Cherkaoui Malki, Zineb Guennoun, Imane Lahlou
Meryem El Ghanmi, Siham Lemouakni, Sara Jamal, Hanae Boutallak, Yousra
Oussou, Loubna El Kaissoumi Maroua Boutkhal, Imane Azzam, Myriam
Bizrane, Sara El Bouhali, Mounia Chigri, Chaimae Nekro, Kadiri Mohammed,
Amine Qat, Yassine El Harrak, Habib Bellamlih, Taha Sefrioui, Karim Lalaoui,
Alae El Bouaychi, Souhail Jouahri, Zakaria El Moize, Saad Benchekrone.*

Vous avez toujours donné l'exemple des amis attentifs, serviables et fidèles.

Je vous souhaite santé, bonheur et prospérité.

A tous les internes du CHU promotion 2013

A tous les jeunes et anciens internes de l'AMIR:

Durant ma période d'internat j'ai beaucoup appris et j'apprends toujours.

Mon parcours a été parsemé de fous rires, de complicité, de réflexions et de discussions enrichissantes.

Je suis fière de faire partie de cette grande famille.

Merci pour votre amitié.

A tous mes maîtres de l'enseignement primaire, de l'enseignement secondaire, de l'externat et de l'internat :

Que Dieu vous bénisse

Merci pour votre aide et soutien



Remerciements

A

Notre maître président

Monsieur le professeur ETTAYBI FOUAD

Professeur en chirurgie pédiatrique

Chef de service des urgences chirurgicales pédiatriques

Hôpital d'enfants Rabat

Nous vous remercions pour nous avoir accueillis au sein de votre équipe en tant que médecin interne.

Votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect. Nous avons beaucoup appris à vos côtés et nous vous remercions très vivement de la bienveillance et de l'attention dont vous nous entourer.

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider notre jury de thèse.

Veuillez trouver dans ce travail, cher maître, l'expression de notre profond respect et de notre grande gratitude.

A

Notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le Professeur ZERHOUNI HICHAM

Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique

Hôpital d'Enfants Rabat

Permettez moi de vous assurer ma sincère gratitude et haute considération, cela a été pour moi un grand honneur de bénéficier de vos précieuses directives qui m'ont permis de mener à bien ce travail que vous m'avez confié.

Qu'il me soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes mon admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme, dont vous m'avez marqué durant mon passage au service en tant que médecin interne.

Vous m'avez toujours réservé le meilleur accueil malgré vos obligations professionnelles. Je vous remercie pour votre disponibilité, votre aide, votre soutien tout au long de cette expérience.

Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de mon profond respect, de reconnaissance et de remerciements.

A

Mon maître juge de thèse

Madame le professeur OUBEJJE HOUDA

Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique

Hôpital d'Enfants Rabat

J'ai été extrêmement sensible à votre gentillesse, votre générosité, votre compréhension à l'égard des patients ainsi que vos grandes qualités humaines et professionnelles qui ont toujours suscité en moi une grande estime et un profond respect.

Vous nous avez appris à servir le patient et inculqué la valeur de la persévérance des connaissances, de la modestie et de la logique.

Nous nous souviendrons toujours de votre bonté.

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury.

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer ma gratitude, mon profond respect et mon admiration les plus sincères.

A

Notre maître juge de thèse

Monsieur le Professeur ERRAMI MOHAMED

Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique

Hôpital d'Enfants Rabat

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de participer au jury de notre thèse et très touchés par la gentillesse avec laquelle vous nous avez toujours accueillis.

Nous avons toujours été impressionnés par vos qualités humaines et professionnelles.

Veuillez agréer, cher maître notre profond respect et nos sincères remerciements.

LISTE DES ABREVIATIONS

AMH	: Anti-Müllerien-Hormone
SUG	: Sinus urogénital
AFS	: American Fertility Society
NE	: Numéro d'entrée
ATCD	: Antécédent
HDM	: Histoire de la maladie
CAT	: Conduite à tenir
TR	: toucher rectal
NFS	: numération formule sanguine
Hb	: Hémoglobine
GB	: Globules blancs
PLQ	: Plaquettes
TP	: Taux de prothrombine
TCA	: Temps de céphaline activée
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
CRP	: C réactive protéine
ASP	: Abdomen sans préparation
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
CRO	: Compte rendu opératoire
AG	: anesthésie générale

L	: Litre
mm	: Millimètre
h	: Heure
cm	: Centimètre
ATB	: Antibiotique
HWW	: Syndrome Herlyn Werner Wunderlich
UHN	: Urétéro-hydronéphrose
MUV	: malformation utérovaginale
S	: Sein
P	: Pilosité
MKS	: Syndrome Mc Kusick Kaufman
UIV	: Urographie intra-veineuse
RR	: Risque relatif
IC	: Intervalle de confiance
SA	: Semaine d'aménorrhée
RCIU	: Retard de croissance intra-utérin



Sommaire

Introduction	1
Rappel embryologique	5
A. Les gonades :	6
B. Les voies génitales internes:.....	7
1. Stade indifférencié:	7
2. Différenciation des voies génitales:	8
C. Les organes génitaux externes:.....	13
1. Stade indifférencié:	13
2. Stade différencié:	14
D. Rapport anatomique entre le système génital et urinaire:	16
Rappel anatomique	17
I. les différentes composantes de l'appareil génital féminin :	18
A. Les organes génitaux internes:.....	18
1. L'utérus:	20
2. Les annexes de l'utérus :	24
3. Le vagin:.....	24
B. Les organes génitaux externes :	28
1. La vulve :	28
2. Les grandes lèvres :	29
3. Les petites lèvres :	29
4. Le clitoris :	29
5. Les bulbes vestibulaires :	30
6. Les glandes de Bartholin :	30
7. Le vestibule :	30
8. L'hymen :	30
II. La vascularisation de l'appareil génital féminin :	32
1. La vascularisation artérielle.....	32
2. Le drainage veineux :	34
3. Le drainage lymphatique :	34
III. L'innervation de l'appareil génital féminin :	35

IV. Les rapports anatomiques de l'appareil génital féminin :	35
1. Rapports antérieurs :	35
2. Rapports postérieurs :	35
3. Rapports latéraux et postéro-latéraux :	36
V. Les moyens de fixité de l'appareil génital féminin :	38
Embryopathologie	39
A. Embryogenèse des malformations utérines	40
B. Embryogenèse des malformations vaginales	41
1. Les aplasies vaginales	41
2. Les diaphragmes vaginaux	42
3. Hémivagin borgne:	43
Anatomopathologie & conséquences anatomopathologiques	44
I. Anatomopathologie	45
A. L'imperforation de l'hymen	45
B. Les cloisonnements vaginaux	46
1. Les diaphragmes vaginaux :	48
2. Les cloisonnements vaginaux sagittaux :	50
C. Autres malformations plus rares:	54
D. Le contenu de la collection:	55
1. Chez le nouveau- né et le nourrisson:	55
2. Chez la fille à la période pubertaire:	55
3. L'étude cyto-chimique du liquide de rétention montre une composition:	55
II. Conséquences anatomo-pathologiques	56
A. Distension d'amont	56
B. Compression des organes avoisinants	57
C. Infection du liquide de la rétention	58
D. Endométriose	58
Classification	59
I. Classification de Musset :	60
1. Famille des aplasies utérines :	60

1.1. Les aplasies utérines bilatérales:	60
1.2. Les aplasies utérines unilatérales :	61
2. Famille des héli-matrices :	62
2.1. Les utérus bicornes unicervicaux :	62
2.2. Les utérus bicornes bicervicaux :	62
3. Famille des utérus cloisonnés :	63
4. Famille des utérus communicants :	65
II. Classification de l'American Fertility Society (AFS):	65
III. Classification VCUAM :	67
IV. Classification European Society of Human Reproduction and Embryology / European Society of Gynecologic Endoscopy (ESHRE/ESGE) :	69
V. Correspondance des classifications des malformations utérines :	70
Etiologies des malformations utérines	71
Matériel & méthodes d'étude	75
Résultats	101
I. Epidemiologie	102
II. Sur le plan clinique	104
III. Sur le plan para-clinique	107
IV. Sur le plan thérapeutique	108
V. Evolution	109
Discussion	110
I. Epidemiologie :	111
A. Fréquence	111
1. Fréquence selon le type de la malformation:	111
2. Fréquence des malformations génitales obstructives:	113
B. AGE :	114
II. Diagnostic anténatal	117
III. Diagnostic positif	119
A. Etude clinique	119
1. Circonstances de découverte:	119

2. Interrogatoire :	126
3. Examen clinique :	126
3.1. La préparation à l'examen:	126
3.2. Déroulement de l'examen:	127
a. Recherche des signes de maturité pubertaire:	127
b. Inspection de la vulve :	129
c. La palpation:	131
d. Le toucher rectal:	132
3.3. Clinique des malformations utéro vaginales obstructives:	132
3.4. L'examen général à la recherche de malformations associées:	142
a. Les malformations du tractus urinaire :	143
b. Les malformations osseuses :	146
c. Les malformations cardiaques congénitales:	146
d. La polydactylie:	147
B. Etude paraclinique :	148
1. Imagerie:	149
a. Echographie 2D :	149
b. Echographie 3D:	156
c. Imagerie par résonnance magnétique (IRM) :	159
d. Abdomen sans préparation :	163
e. La tomodensitométrie :	163
f. La cœlioscopie diagnostique :	164
g. L'urographie intra-veineuse :	166
2. Le bilan biologique :	166
3. Examen histologique :	167
IV. Diagnostic différentiel :	168
V. Complications :	173
1. Distension d'amont :	173
2. L'infection du liquide de la rétention :	173
3. Les complications urinaires :	173

4. Endométriose :	174
5. Autres complications mécaniques :	175
VI. Traitement :	176
A. Les buts du traitement :	177
B. Les moyens thérapeutiques :	177
1. Ponction –drainage simple de l’hématocolpos :	177
2. Hyménéotomie :	177
3. Marsupialisation de l’hémivagin borgne :	180
4. Unification à plein de canal de l’hémivagin borgne :	181
5. Technique de Hurst :	182
6. Résection du diaphragme vaginal :	182
7. Plastie en Y-V de Granjon :	184
8. Plastie en Z de GARCIA:	186
9. Technique de JEFFCOATE :	189
10. L’hémi-colpo-hystérectomie :	189
11. Intervention de BRET-PALMER :	190
12. Section de la cloison utérine sous contrôle hystéroscopique:	190
C. Les indications thérapeutiques :	193
1. L’imperforation hyménéale :	193
2. Les diaphragmes vaginaux complets:	193
3. Les atrésies partielles localisées du vagin :	195
4. Hémivagin borgne sur utérus malformé:	195
5. Le pyocolpos :	210
6. L’endométriose :	210
VII. Les suites post-opératoires :	211
VIII. Les suites à long terme :	211
IX. Problème de préservation de virginité :	212
X. Pronostic obstetrical :	214
1. Malformations génitales et infertilité:	214
2. Pré maturité et menace d’accouchement prématuré:	221

3. Fausses couches :.....	222
4. Dystocie de la présentation :	224
5. Voie d'accouchement :	225
6. Pré-éclampsie :	225
XI. Le dépistage et la prévention:	227
Conclusion	229
Résumés	231
Bibliographie	235



Introduction

L'hématocolpos, combinaison des mots grecs : sang+vagin, est la rétention vaginale de la menstruation. C'est une affection bénigne qui n'affecte la jeune fille qu'à sa puberté [1].

L'imperforation hyménéale est l'étiologie la plus fréquente. Cependant, un hymen normal n'élimine pas le diagnostic, l'hématocolpos est parfois le symptôme révélateur de malformations utérovaginales et rénale associées [1].

Les malformations du tractus génital féminin sont liées à des anomalies de développement des canaux de Müller ; leur importance est très variable en fonction du stade embryologique de l'anomalie, allant d'une simple cloison vaginale à l'absence totale d'axe utérovaginal. De ce fait, l'âge et les circonstances de découverte d'une malformation génitale sont très variables et vont dépendre de la présence ou non d'un utérus fonctionnel et de la perméabilité des voies génitales [2].

L'hématocolpos prouve que l'endomètre est fonctionnel [1].

Lorsque l'utérus est fonctionnel et qu'il existe un obstacle sur les voies génitales, l'anomalie se révèle précocement par des douleurs pelviennes cycliques en rapport avec une rétention menstruelle : atrésie vaginale, malformation cervicale, cloison vaginale ou hémivagin borgne à l'origine de l'hématocolpos.

Lorsque les voies génitales sont libres, la malformation est asymptomatique et ne se révèle qu'à l'âge adulte (dyspareunie, avortement à répétition, découverte échographique, etc) [2].

Ces malformations utérovaginales constituent un groupe très hétérogène de situations imposant un diagnostic anatomique précis pour une prise en charge

chirurgicale optimale.

L'échographie 3D et l'IRM sont actuellement les techniques ayant démontré les meilleurs résultats en termes de sensibilité et spécificité.

L'évaluation de ces malformations doit être systématiquement complétée par une imagerie rénale à la recherche d'une malformation des voies urinaires, potentiellement associée.

Quel que soit l'âge de la découverte se pose le problème de la fertilité immédiate ou ultérieure.

Le diagnostic de ces malformations doit se faire alors le plus précocement possible, ainsi une prise en charge précoce avec drainage rapide de l'hématocolpos serait un des éléments essentiels sur les complications et évite ainsi le recours à une chirurgie invasive.

Le pronostic est surtout marqué lors d'une grossesse avec un risque accru de présentations anormales, et de mort fœtale in utero.

A l'heure actuelle avec le progrès de l'échographie fœtale, il est désormais possible de découvrir ce type d'anomalies mülleriennes en anténatal. En effet elles doivent être suspectées devant une agénésie rénale unique chez un fœtus de sexe féminin lors des échographies du 2ème ou 3ème trimestre [3]

Notre travail est une contribution modeste à l'étude des cas d'hématocolpos associées à des malformations du tractus urogénital chez 4 patientes au sein du service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfants de Rabat (UCP-HER) sur une période allant de 2011 à 2015.

Le but de notre étude est de faire une analyse épidémiologique, clinique et thérapeutique de notre série en comparant ses résultats aux données de la

littérature.

L'intérêt de notre étude est de rappeler l'existence de pathologies malformatives génitales dont le diagnostic est souvent tardif ainsi que les conséquences que suppose ce retard diagnostique sur la fertilité ultérieure des patientes.

Rappel embryologique

Le développement de l'appareil génital féminin est marqué par:

- L'existence d'un stade indifférencié jusqu'à la fin de la 6ème semaine, malgré la détermination dès la fécondation du sexe de l'embryon.
- Les liaisons fortes de la simultanéité avec le développement de l'appareil urinaire à partir d'ébauches en parties communes (crêtes urogénitales).

Deux paires de canaux urogénitaux, dont le développement est dépendant du sexe, s'ouvrent initialement dans une même cavité temporaire: le cloaque.

Ainsi, l'embryologie de l'appareil génital comporte:

- L'individualisation des systèmes génitaux et urinaires.
- La dynamique de la différenciation sexuelle.

La différenciation du phénotype sexuel débute au cours de la 7ème semaine du développement selon une séquence qui débute avec les gonades, se poursuit avec les conduits génitaux et se termine avec les ébauches des organes génitaux externes [4].

A. Les gonades :

Apparus dès la 4ème semaine, les gonocytes primordiaux migrent vers la 5ème semaine dans la région lombaire contribuant à former le corps de Wolff au niveau de la crête génitale. Leur prolifération donnant les cordons sexuels aboutit à la 6ème semaine par regroupement en profondeur au rete ovarii.

La différenciation se produit entre la 6ème et la 8ème semaine en fonction de la constitution génétique qui aboutira par poussées successives aux follicules primordiaux à partir des cordons de Valentin Pflugger. Chaque follicule primordial ou ovocyte de premier ordre comprend 46 chromosomes : leur

nombre initial est d'environ 4 000 000 au 6^{ème} mois pour régresser ensuite vers 300 000 à l'âge de 7 ans.

B. Les voies génitales internes:

1. Stade indifférencié: (Figure1)

Jusqu'à la 7^{ème} semaine, les voies génitales sont représentées par deux systèmes de canaux pairs ayant le même aspect quelque soit le sexe.

Les canaux de Wolff ou canaux mésonéphrotiques qui se développent sur le versant dorsal du cordon néphrogène, à la hauteur du 9^{ème} somite, sous la forme de cordons cellulaires mésenchymateux initialement solides. Ils se dissocient du cordon néphrogène et se trouvent alors sous l'épithélium coelomique épaissi à cet endroit.

Les canaux de Müller qui se forment au pôle supérieur du mésonéphros (appelé aussi corps de Wolff), par invagination en doigt de gant de l'épithélium coelomique. Ce dernier forme à sa partie supérieure un « entonnoir » ouvert dans la cavité coelomique (futures franges des trompes utérines).

Les canaux de Müller s'enfoncent dans le mésonéphros latéralement des canaux de Wolff et progressent en direction caudale. Au pôle inférieur du mésonéphros, le canal de Müller va croiser le canal de Wolff et se diriger vers la ligne médiane où il rencontre son homologue opposé auquel il s'acole. Une fusion a lieu à l'extrémité caudale des canaux, ou le canal formé de la réunion de deux canaux, butte sur le sinus urogénital sans toutefois s'y jeter. Il forme néanmoins une petite saillie à l'intérieur du sinus urogénital (le tubercule de Müller) de part et d'autre duquel s'abouchent les deux canaux de Wolff [5].

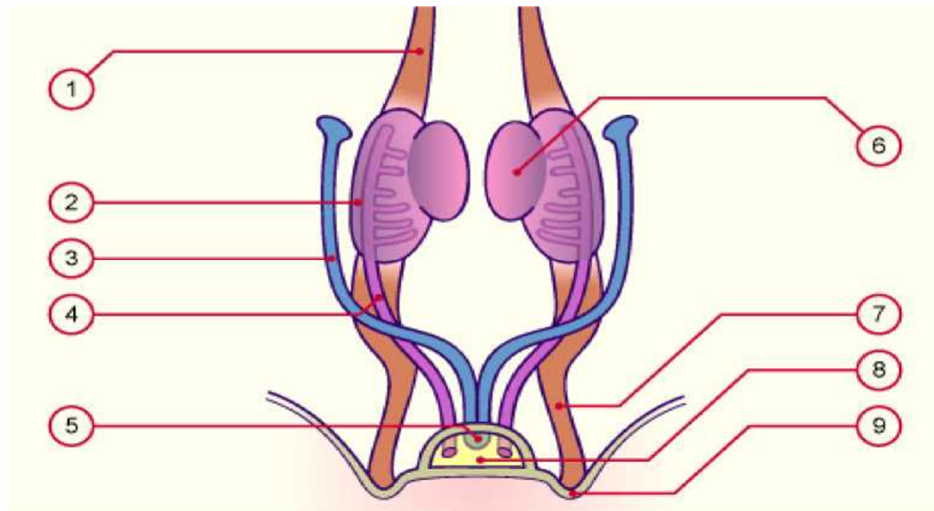


Figure 1: Les voies génitales primitives indifférenciées environ 6ème semaine [5]

- | | |
|-----------------------------|--------------------------|
| 1. Ligament diaphragmatique | 5. Tubercule de Müller |
| 2. Mésonéphros | 6. Gonade indifférenciée |
| 3. Canal de Muller | 7. Ligament inguinal |
| 4. Canal de Wolf | 8. Sinus urogénital |
| | 9. Bourrelet génital |

2. Différenciation des voies génitales:

Durant la 7ème semaine, les voies génitales féminines se différencient. En l'absence d'AMH (Anti-Müllerien-Hormone), les canaux de Wolff régressent et les canaux de Müller donneront naissance aux futures trompes utérines, à l'utérus et à la partie supérieure du vagin. Les canaux de Wolff régressent à l'exception de quelques vestiges embryonnaires : l'époophore, le paraphore au niveau du méso-ovarium et de petits kystes allongés appelés canaux de Gartner.

Les canaux de Müller donneront naissance à leur partie supérieure non fusionnée aux trompes utérines et à leurs pavillons. Dans leur partie inférieure au dessous de leur croisement avec le ligament inguinal, ils fusionnent et donnent naissance au canal utéro vaginal. (Figures 2, 3, 4)

Différenciation des organes génitaux internes [5]

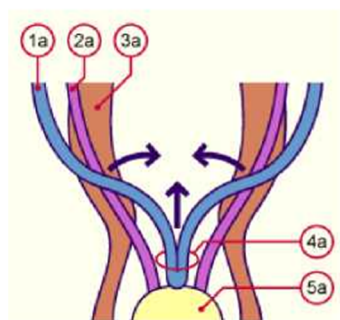


Fig2
7-8ème semaine

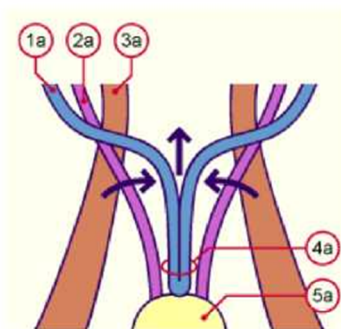


Fig3
Fin 8ème semaine

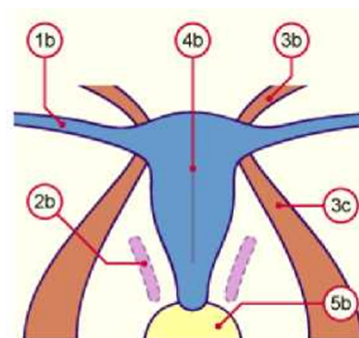


Fig4
Vers le 3ème mois

1 a. Canal de Müller
1 b. Trompe utérine
2a. Canal de Wolff
2b. Canal de Wolff régressé

3a. Ligament inguinal
3b. Ligament utéro-ovarien
3c. Ligament rond
4a. Canal utéro vaginal

4b. Utérus
5a. Sinus urogénital
5 b. Vagin

A la fin du 3ème mois la cloison médiane de l'utérus se résorbe. Un défaut de résorption de cette cloison va être responsable de diverses malformations utéro vaginales. La partie borgne du canal utéro vaginal forme le tubercule sinusal ou de Müller et butte sur la face postérieure du sinus urogénital. (Figure 5) [5]

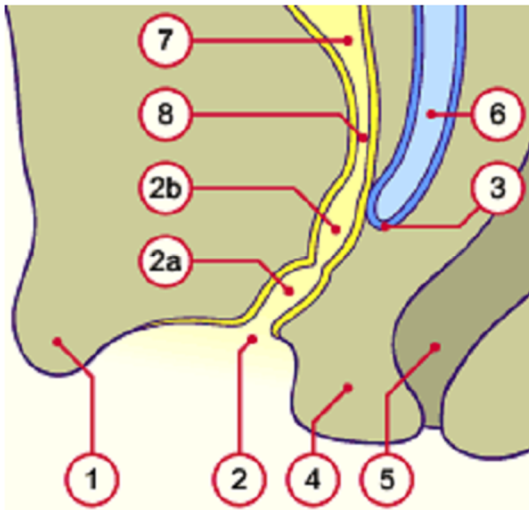


Fig5 : voies génitales féminines

- 1. Tubercule génital
- 2. Vestibule
- 2a. SUG portion phallique
- 2b. SUG portion pelvienne
- 3. Lane épithéliale vaginale

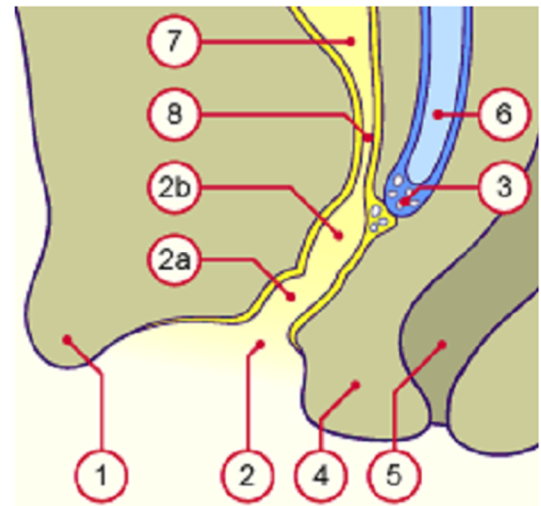


Fig6 : voies génitales féminines

- 4. Périnée
- 5. Rectum
- 6. Canal utéro vaginal
- 7. Vessie
- 8. Urètre

Le tubercule s'épaissit par prolifération épithéliale et se rétracte entraînant la paroi du sinus urogénital qui s'épaissit également à ce niveau. Cette masse épithéliale pleine, située à la partie basse du canal utéro vaginal est appelée la lame épithéliale vaginale ou bulbe sino-vaginal. Elle émet à son extrémité crâniale une évagination circulaire (futurs culs de sacs vaginaux). (Figures 6, 7,8).

La perméation de la lame vaginale ouvre le canal utérin vers l'extérieur. (Figure9) [5]

L'embryogénèse du vagin fait toujours l'objet de controverse. Différentes origines ont été postulées :

- Origine wolffienne
- Origine müllerienne
- Origine sinusale
- Origine mixte

Deux théories se sont principalement opposées :

- La théorie mixte dite classique qui propose une double origine, sinusale et müllerienne: le tiers supérieur proviendrait de la partie distale des canaux de Müller et la partie inférieure provient d'expansions du sinus urogénital (figure 6'). Dans cette approche, il est supposé qu'un glissement de l'épithélium sinusal permet le remplacement de l'épithélium cylindrique müllerien de la partie supérieure.
- La théorie purement sinusale exclut toute participation müllerienne à la formation du vagin

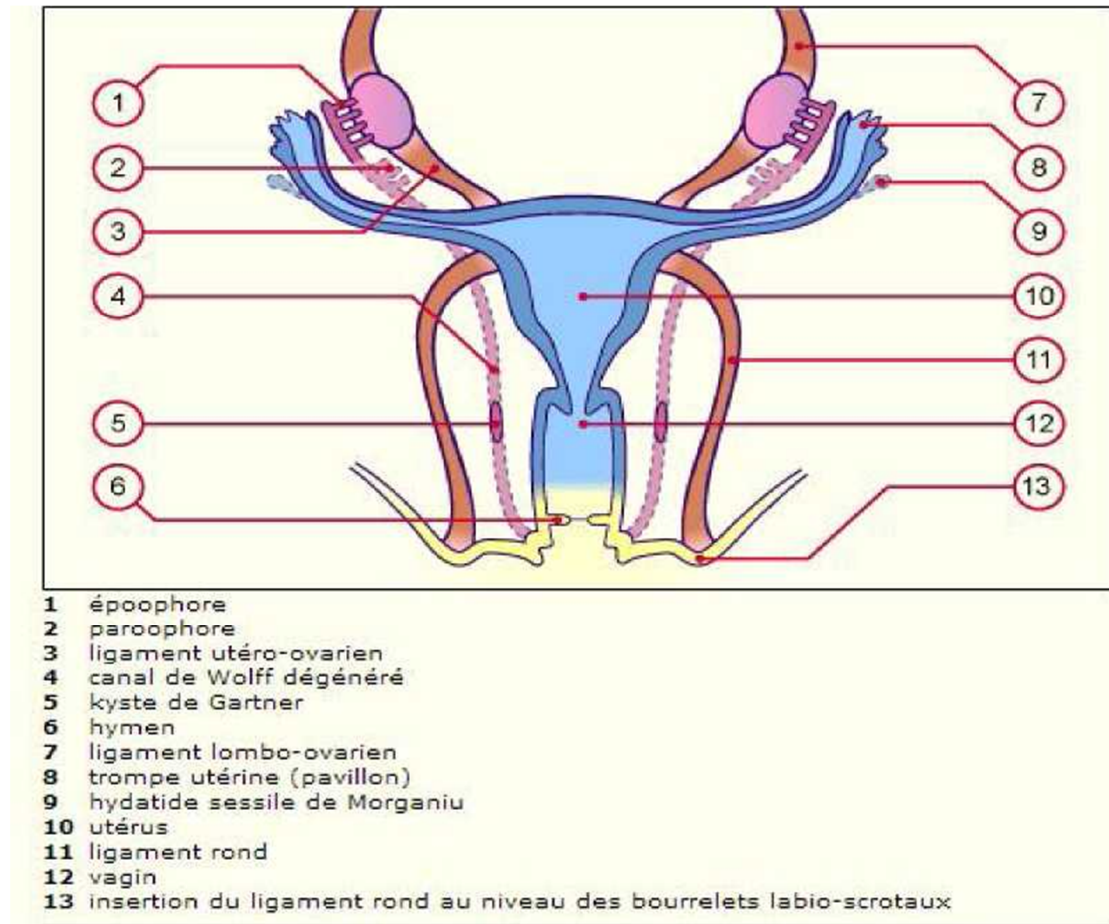


Figure 6' : Image montrant les canaux de Müller donnant naissance aux trompes utérines à l'utérus et à la partie supérieure du vagin (en bleu). La partie inférieure du vagin (en jaune) dérive du sinus urogénital.

Le vagin est séparée du sinus urogénital par l'hymen, l'origine de ce dernier reste discuté et serait liée à une invagination passive de la paroi postérieure du sinus urogénital. L'hymen se rompt généralement au moment de la naissance, l'utérus et le vagin s'ouvrent alors dans le vestibule [6].

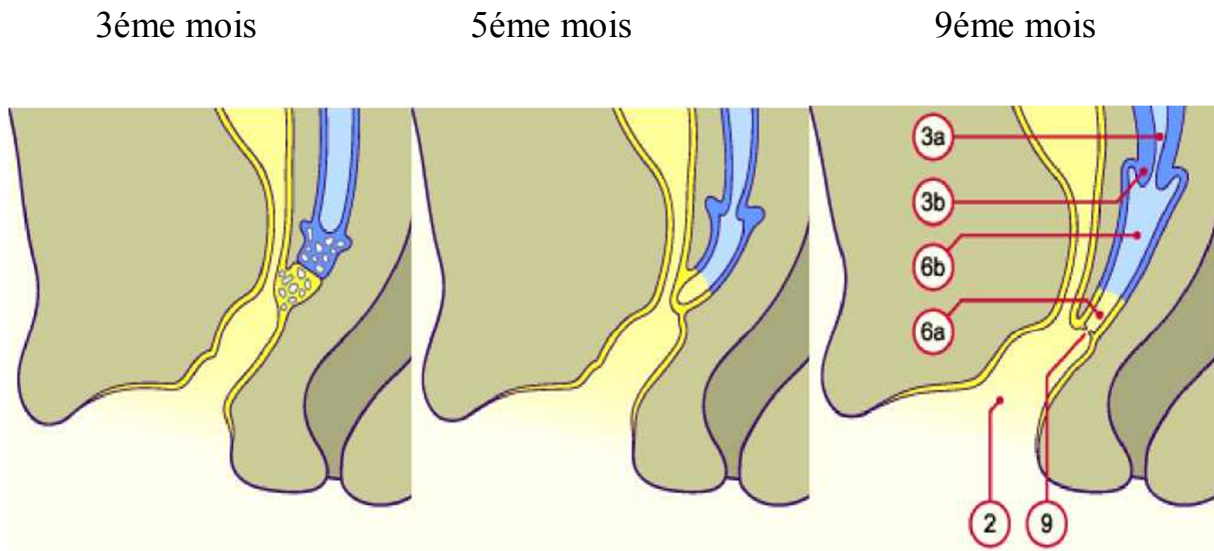


Fig7: Voies génitales féminines Fig8: Voies génitales féminines Fig9: vestibule Utérus, vagin

2. Vestibule définitif

3a. Utérus (corps)

3b. Utérus (col)

6a et b. Vagin

9. Hymen

C. Les organes génitaux externes:

1. Stade indifférencié:

Des cellules mésenchymateuses migrent autour de la membrane cloacale pendant la 4^{ème} semaine pour former des replis cloacaux. Ceux-ci fusionnent en avant pour former le tubercule génital (Figure 10).

Au cours de la 7^{ème} semaine, le périnée partage la membrane cloacale qui se rompt en une membrane urogénitale antérieure et une membrane anale

postérieure (Figure 11). A partir de ce moment le pli cloacal situé face à la membrane urogénitale s'appelle le pli urogénital et la partie voisine de la membrane anale devient le pli anal. Latéralement par rapport aux plis urogénitaux et anaux apparaissent les bourrelets labio-scrotaux. (Figure 12)

Il est important de remarquer que l'aspect morphologique des organes externes est similaire dans les deux sexes jusqu'à la 9ème semaine [5,6]

2. Stade différencié:

Les mécanismes du développement des organes génitaux externes chez la femme restent encore largement incompris, mais les œstrogènes sécrétés par le placenta et les ovaires fœtaux semblent y contribuer.

Le tubercule génital ne s'allonge que très peu, puis régresse dès la 14ème semaine et devient le clitoris. Les plis urogénitaux ne fusionnent pas à ce niveau et le sinus urogénital reste largement ouvert avec l'urètre à sa partie antérieure et le vagin à sa partie postérieure. (Figure 13)

Les plis urogénitaux non fusionnés donneront naissance aux petites lèvres, alors que les plis labio-scrotaux vont former la commissure labiale postérieure qui se prolonge en arrière par le raphé urogénital.

Organes génitaux externes indifférenciés [5]

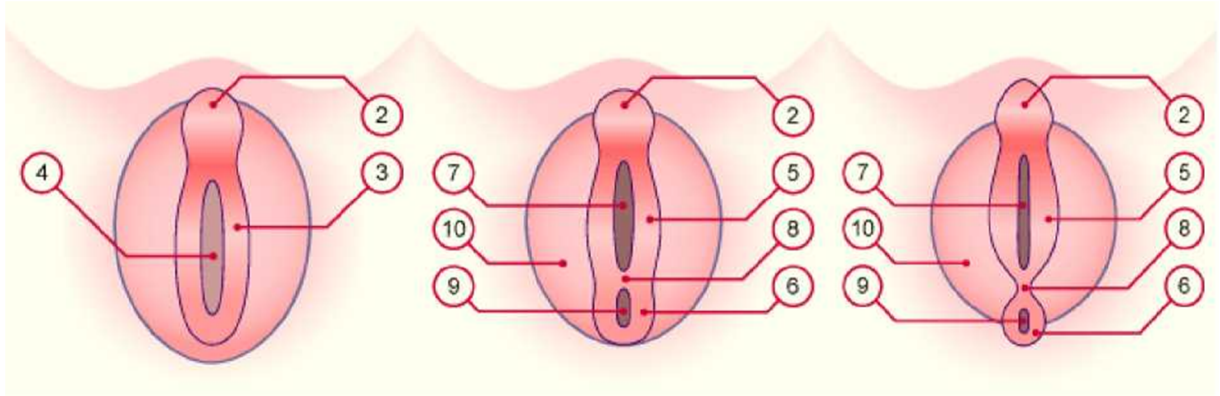


Fig10 : 6ème semaine

Fig11: 7ème semaine

Fig12: 9ème semaine

- | | | |
|----------------------|----------------------|------------------------------|
| 2 .Tubercule génital | 5 .Pli urogénital | 8.Périnée |
| 3. Pli cloacal | 6. Pli anal | 9.Orifice anal |
| 4. Membrane cloacale | 7.Orifice urogénital | 10. Bourrelet labio –scrotal |

Organes génitaux féminins différenciés [5]

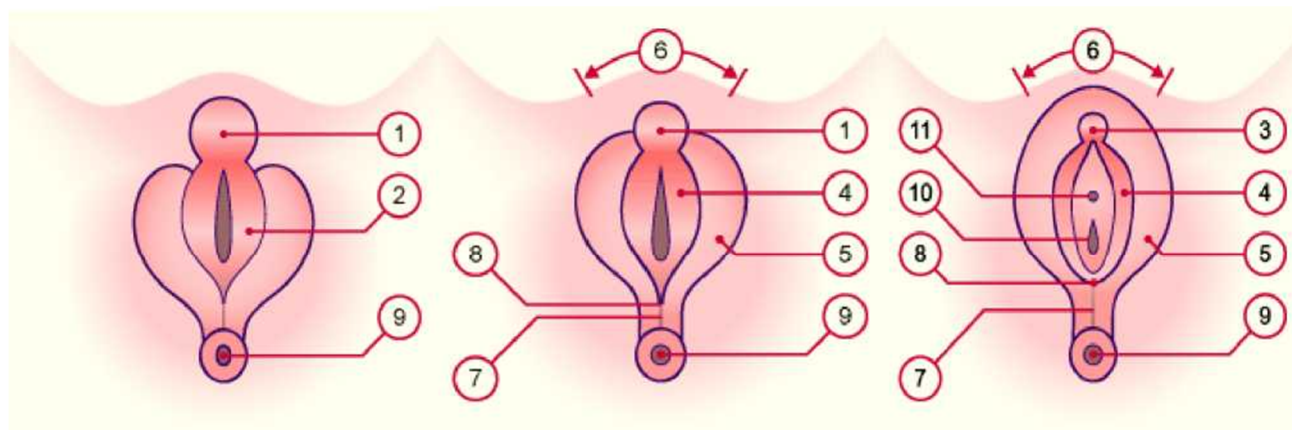


Fig13 : 10^{ème} semaine

Fig14 : 12^{ème} semaine

Fig15 : 14^{ème} semaine

- | | | |
|----------------------|-----------------------------------|------------------------------|
| 1. Tubercule génital | 5. Grandes lèvres | 9. Anus |
| 2. Plis urogénitaux | 6. Mont pubis | 10. Hymen |
| 3. Clitoris | 7. Périnée avec raphé anogénital | 11. Urètre (orifice externe) |
| 4. Petites lèvres | 8. Commissure labiale postérieure | |

D. Rapport anatomique entre le système génital et urinaire:

Le développement embryologique de l'appareil génital est intimement lié à celui du système urinaire et dérive comme ce dernier du mésoblaste intermédiaire, du sinus urogénital avec en outre pour la formation des gonades, la participation des cellules germinales primordiales d'origine épiblastique ce qui justifie l'exploration systématique de l'appareil urinaire devant une malformation de l'appareil génital féminin.

Rappel anatomique

Les exigences modernes de la prise en charge adaptée des malformations du tractus génital féminin, l'adaptation de la sensibilité et de la qualité des explorations cliniques, et l'acquisition de nouvelles techniques d'imagerie médicale, soulignent l'importance des connaissances anatomiques de cette région.

Par ailleurs, l'importance des problèmes médico-légaux nécessite une terminologie anatomique claire.

Ce rappel anatomique va porter sur :

❖ Les différentes composantes de l'appareil génital féminin :

-Les organes génitaux internes: l'utérus et ses annexes et le vagin.

-Les organes génitaux externes : la vulve, les grandes et les petites lèvres, le clitoris et le canal vulvaire.

❖ La vascularisation de l'appareil génital féminin

❖ L'innervation de l'appareil génital féminin

❖ Les rapports anatomiques de l'appareil génital féminin

I. les différentes composantes de l'appareil génital féminin :

[8;9]

A. Les organes génitaux internes:

Ils occupent le compartiment moyen de la loge viscérale sous-péritonéale (figure 16)

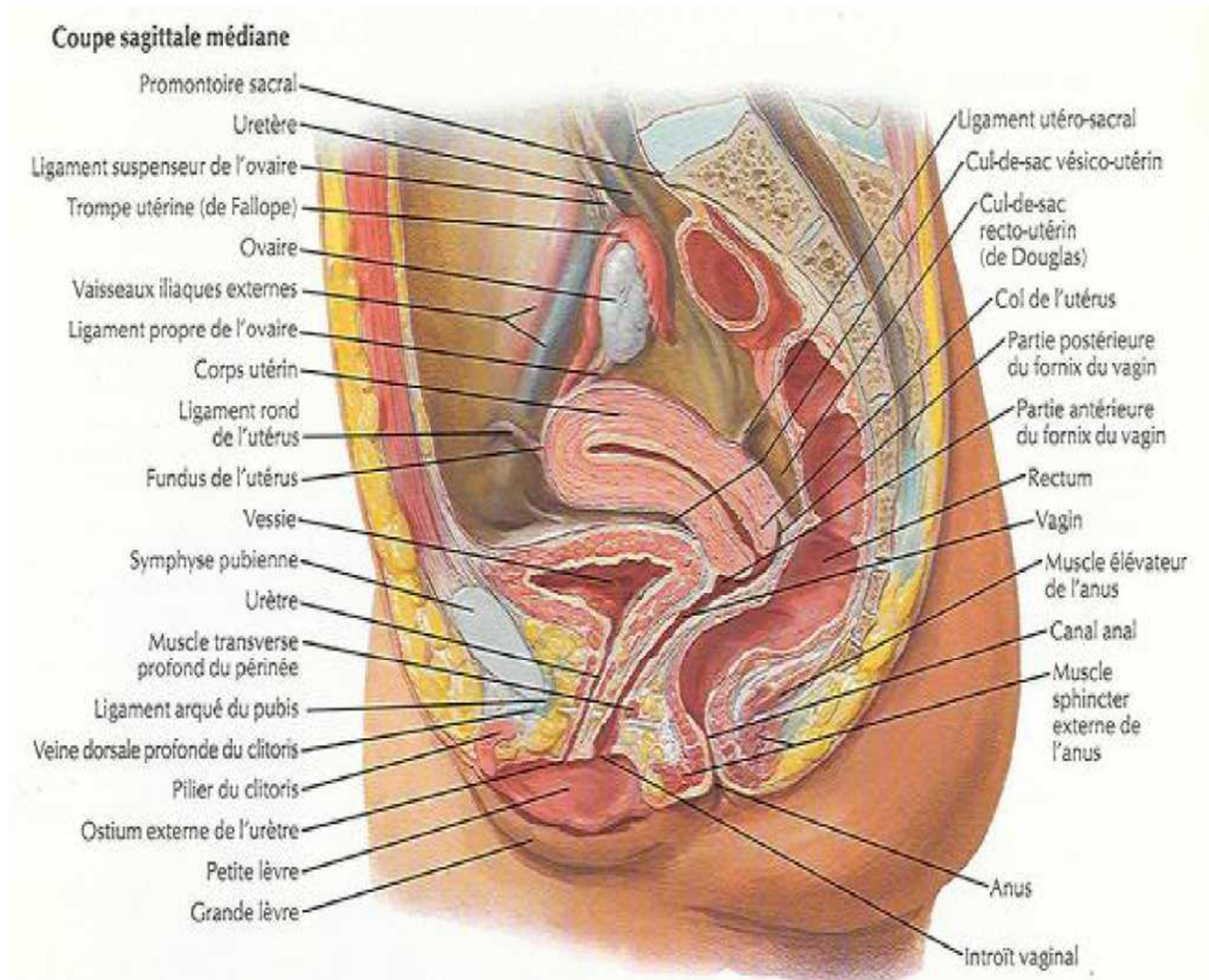


Figure 16: Coupe sagittale médiane du bassin montrant l'appareil génital féminin [7]

Les organes génitaux internes sont situés en avant de la loge rectale, en arrière de la loge vésicale. Ils reposent en bas sur le plancher pelvien échancré sur la ligne médiane par le passage du vagin et de l'urètre.

La loge génitale de la femme est représentée par :

- Le vagin : l'organe de la copulation.
- L'utérus : l'organe de la gestation.
- Les trompes utérines : les organes de la fécondation.

-Les ovaires : les organes de l'ovulation et principales glandes endocrines féminines.

L'ensemble des trompes et des ovaires constituent les annexes de l'utérus qui sont intimement solidaires à la partie supérieure du ligament large.

La loge génitale comprend les vaisseaux et les nerfs destinés aux organes génitaux internes qui cheminent dans l'épaisseur du ligament large.

1. L'utérus:

Organe de la gestation, l'utérus est un organe musculaire creux situé au centre de l'excavation pelvienne. Il présente d'importantes transformations morphologiques et fonctionnelles au cours de la vie génitale.

1.1. La situation :

L'utérus est situé dans la partie moyenne de la cavité pelvienne au dessus du vagin, en avant de l'ampoule rectale, en arrière et au dessus de la vessie.

1.2. La configuration externe :

Chez le nouveau-né, l'utérus a une forme tubaire ne dépassant pas 3cm de hauteur, représentés dans ses 2/3 par la région cervico-isthmique.

A la puberté et à l'état de vacuité, l'utérus a classiquement la forme d'une poire à sommet inférieur aplati revêtu de péritoine dans sa grande partie, de coloration rose, de consistance ferme et élastique. Il présente un étranglement plus marqué en avant et sur les côtés qui correspond à l'isthme et qui sépare l'utérus en deux parties : le corps utérin et le col utérin.

-Le corps utérin :

Il est aplati d'avant en arrière et présente :

- Une face antéro-inférieure plane ou légèrement convexe.
- Une face postéro-supérieure convexe.
- Deux bords latéraux épais.
- Un bord supérieur fortement convexe dans le sens antéro-postérieur.
- Des angles latéraux ou cornes utérines donnant insertion aux trompes et aux ligaments propres de l'ovaire.

- Le col utérin :

Il est divisé par la zone d'insertion vaginale, en deux portions :

- La portion supra-vaginale.
- La portion intra-vaginale, visible au spéculum et accessible au toucher vaginal. Elle est percée à son sommet d'un orifice : l'orifice externe du col qui se prolonge vers le haut par le canal cervical.

L'utérus est creusé d'une cavité aplatie dans son ensemble d'avant en arrière avec un rétrécissement correspondant à l'isthme qui la divise en deux parties : corporeale virtuelle et cervicale fusiforme.

1.3. Rapports:

a. Avec le péritoine :

Le péritoine recouvre le corps de l'utérus, l'isthme et la face postérieure de la portion supra-vaginale du col.

- En avant : le péritoine se réfléchit au niveau de l'isthme et forme le cul-de-sac vésico-utérin.

- En arrière : le péritoine se réfléchit sur la face postérieure du vagin et forme le cul-de-sac recto-utérin (Douglas).

- Latéralement : le péritoine forme le ligament large.

L'utérus est solidement fixé à la paroi pelvienne par 5 ligaments de chaque côté:

- Le ligament large.
- Le ligament rond ou funiculaire.
- Le ligament utéro-ovarien.
- Le ligament utéro-sacré.
- Le ligament vésico-utérin.

b. Avec les organes :

Portion supra-vaginale : c'est-à-dire le corps utérin, l'isthme et la portion supra-vaginale du col.

- En avant : la vessie par l'intermédiaire du cul-de-sac vésico-utérin.
- En arrière : l'ampoule rectale, par l'intermédiaire du cul-de-sac recto-utérin (cul de sac de douglas).
- Latéralement : le paramètre contenant l'artère utérine, l'artère vaginale, l'uretère, les troncs lymphatiques et le plexus hypogastrique.
- -En haut : les anses grêles et le colon sigmoïde.
- Portion intra-vaginale : le col est séparé de la paroi vaginale par un cul-de-sac annulaire.
- En avant : le septum vésico-vaginal et par son intermédiaire, le trigone vésical.
- En arrière : le rectum.
- Latéralement : se trouve le paracervix, prolongement inférieur du paramètre.

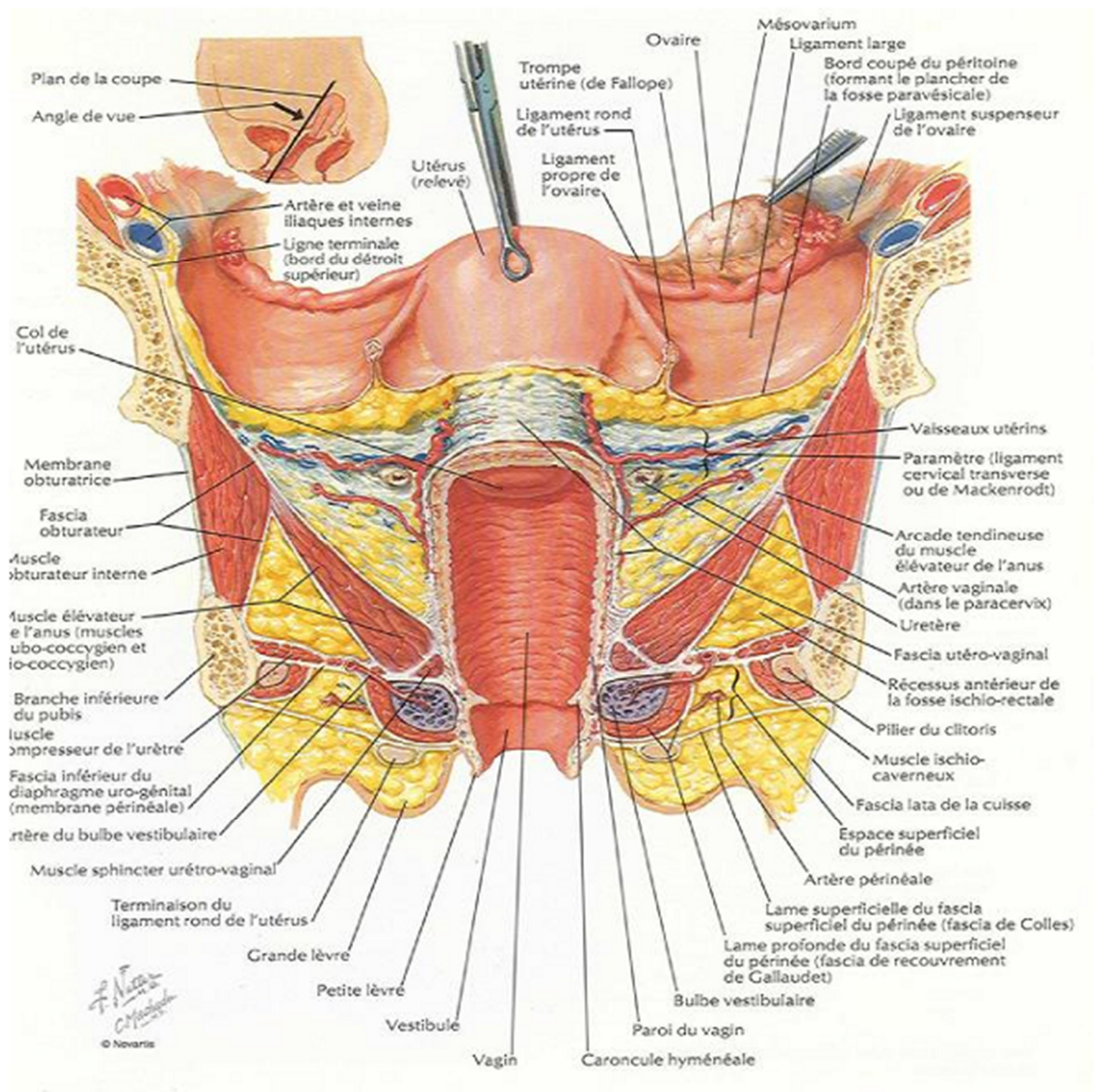


Figure 17: coupe frontale de l'appareil génital féminin montrant la disposition de l'utérus et des annexes [7]

2. Les annexes de l'utérus :

Constitués par les ovaires et les trompes utérines dont elles sont solidaires, unis entre eux par le ligament large et partagent la même vascularisation et innervation.

a. La trompe utérine ou trompe de Fallope:

Est un conduit musculo-membraneux pair et symétrique, souple, de couleur rouge foncée, de consistance molle et friable, dont la lumière fait communiquer la cavité utérine avec la cavité péritonéale.

Classiquement on lui distingue quatre segments de dedans en dehors :

- Le segment interstitiel.
- Le segment isthmique.
- Le segment ampullaire.
- Le pavillon tubaire.

b. Les ovaires :

L'ovaire a la forme d'une amande de couleur blanc rose presque nacré, de consistance ferme.

C'est une glande génitale qui représente à la fois le lieu de formation de l'ovule et le siège d'importantes sécrétions endocrines.

3. Le vagin:

C'est un conduit musculo-membraneux impair, médian, souple, élastique et contractile, qui s'étend du col utérin à la vulve. Sa structure est épaisse, résistante mais élastique.

C'est une voie d'exploration gynécologique par excellence.

C'est organe pelvi-péritonéal qui présente deux faces (antérieure et postérieure), deux bords latéraux et deux extrémités (le fornix vaginal et l'orifice vaginal).

3.1. Dimensions :

Le vagin se fixe en haut sur le col utérin. Ce dernier fait saillie dans sa cavité pour former l'angle cervico-vaginal ouvert en avant de 110 degré. La frontière entre le vagin et la vulve est tracée par l'hymen. Sa longueur moyenne est de 8 cm.

Au repos, le vagin décrit dans son ensemble une légère courbe concave, en arrière, qui se traduit par une angulation dièdre.

Le calibre irrégulier qui est étroit à son orifice vulvaire s'élargit graduellement de bas en haut.

La surface interne des parois vaginales présente des plis transversaux ou rides et deux colonnes longitudinales, une antérieure et l'autre postérieure.

La paroi vaginale est formée de 3 tuniques : l'adventice, la musculuse et la muqueuse.

3.2. Division :

L'extrémité supérieure du vagin a la forme d'une cupule dont la partie postérieure est plus profonde.

L'extrémité inférieure du vagin s'ouvre dans le vestibule. C'est l'orifice inférieur du vagin. Chez la femme vierge, cet orifice est rétréci par un repli de la muqueuse vaginale appelé : hymen.

L'urètre s'ouvre dans la paroi vaginale antérieure du vestibule par un orifice appelé méat urétral.

3.3. Les rapports du vagin :

Pelvien à son origine, le vagin est périnéal à sa terminaison, après avoir traversé la boutonnière des releveurs. Les rapports seront donc différents selon l'étage considéré :

a. La paroi antérieure :

Elle est en rapport avec la face postérieure du bas appareil urinaire avec deux portions :

-Une portion supérieure qui est en rapport avec le trigone vésical de LIEUTAND et le bas fond vésical.

-Une portion inférieure qui est intimement liée à l'urètre par le septum uréthro-vaginal.

b. La paroi postérieure :

Trois segments sont à considérer :

➤ -Le segment supérieur : péritonéal qui correspond au cul-de-sac de Douglas.

➤ Le segment moyen : c'est le septum recto-vaginal.

➤ Le segment inférieur : le canal anal et le vagin forment le triangle ano-vaginal qui contient le noyau fibreux central du périnée.

NB : On peut sectionner ce noyau pour pouvoir pénétrer dans le plan de clivage recto-vaginal.

c. Les rapports latéraux :

-Au dessus des releveurs : le vagin répond au pédicule conjonctivo-vasculaire sous urétéral.

-Au dessous des releveurs : le vagin est en rapport avec les bulbes vésiculaires et les glandes vestibulaires majeurs.

d. Le fornix vaginal ou dôme vaginal :

C'est le cul-de-sac annulaire, dont la partie postérieure est la plus profonde. Il est en continuité avec le col utérin.

e. L'orifice vaginal :

Chez la vierge, le vagin est séparé de la vulve par un repli muqueux incomplet : l'hymen. Sa forme et sa consistance sont variables. Il peut être sous forme annulaire, triangulaire, fusiforme ou losangique

B. Les organes génitaux externes : [8;9]

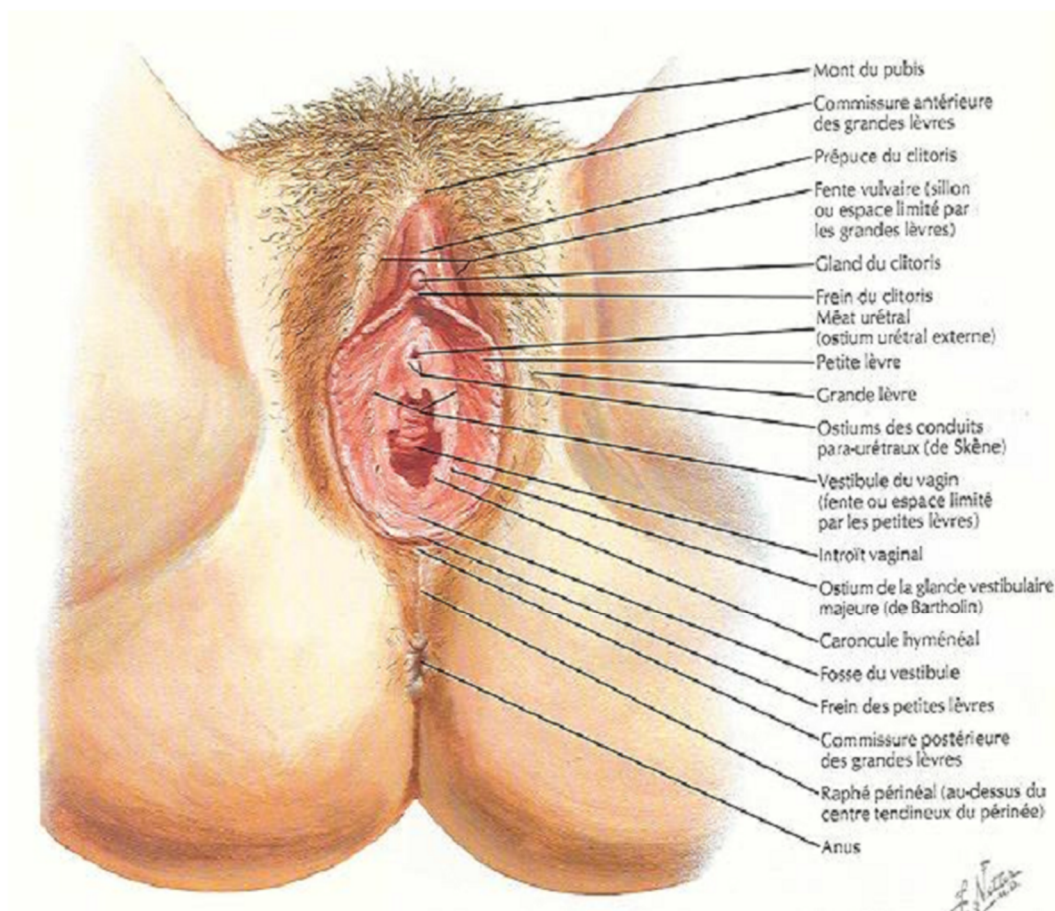


Figure 18: Vue du périnée et des organes génitaux externes féminins [7]

1. La vulve :

La vulve représente l'ensemble des formations génitales externes de la femme. Elle se présente comme une saillie ovalaire, bordée de deux épais replis cutanés : Les grandes lèvres, entre lesquelles s'ouvre la fente vulvaire.

Immédiatement, en dedans des grandes lèvres se trouvent deux autres replis minces de coloration rosée : les petites lèvres se rejoignent en arrière au niveau de la fourchette vulvaire formant un capuchon : le clitoris.

Entre les grandes et petites lèvres se trouve le canal vulvaire au fond duquel s'ouvre en avant l'urètre, en arrière le vagin obturé par l'hymen chez la vierge.

2. Les grandes lèvres :

Sont des bourrelets cutanés de consistance ferme, allongés d'avant (mont de Vénus) en arrière (périnée). On lui décrit :

- Une face externe pigmentée, délimitant avec la face interne de la cuisse le sillon génito-crural.
- Un bord libre arrondi et mou.
- Une face axiale rosée, glabre et humide.
- L'extrémité antérieure se réunit avec celle du côté opposé pour former la commissure labiale antérieure.
- L'extrémité postérieure se réunit de même à son homologue pour former la commissure labiale postérieure.

3. Les petites lèvres :

Sont deux replis cutanés minces de coloration rosée, glabre et humide.

Elles présentent :

- Deux bords minces dentelés qui se réunissent en avant formant le frein du clitoris.
- Une face externe répond à la face axiale des grandes lèvres dont elle est séparée par le sillon inter-labial.
- Une face interne ou vestibulaire répond à la fente vulvaire.

4. Le clitoris :

Homologue du pénis masculin, c'est un organe fortement érectile. Il se présente comme une saillie cylindrique, située juste au dessous de la symphyse pubienne.

5. Les bulbes vestibulaires :

Deux organes érectiles situés de chaque côté de l'orifice inférieur du vagin.

6. Les glandes de Bartholin :

Deux glandes situées de chaque côté de la partie postérieure de l'orifice vaginal inférieur. Elles s'abouchent par un petit canal dans l'orifice vulvaire.

7. Le vestibule :

Région délimitée par les petites lèvres, le clitoris et la fourchette postérieure.

-Le vestibule de l'urètre : constitue la partie antérieure. C'est une région triangulaire qui limite le clitoris en avant, latéralement la base des petites lèvres, et le tubercule génital en arrière.

-Le vestibule du vagin : partie postérieure du vestibule, c'est l'orifice inférieur du vagin fermé chez la vierge par l'hymen. Le vestibule vaginal est séparé des petites lèvres par le sillon nympho-hyménéal, lieu d'abouchement des glandes de Bartholin.

8. L'hymen :

L'hymen représente la limite entre la vulve et le vagin. Il est situé entre 1 et 2 centimètres à l'intérieur du vagin. C'est une membrane perforée en son centre de diverses manières permettant le passage des menstruations à travers différentes formes d'ouverture :

-hymen annulaire : forme la plus courante, avec ouverture centrale ;

-hymen semi-lunaire : ouverture contre la paroi vaginale ;

-hymen labié : mince fente horizontale ou verticale ;

-hymen bridé : traversé d'une bande de peau plus résistante ;

-hymen en carène ;

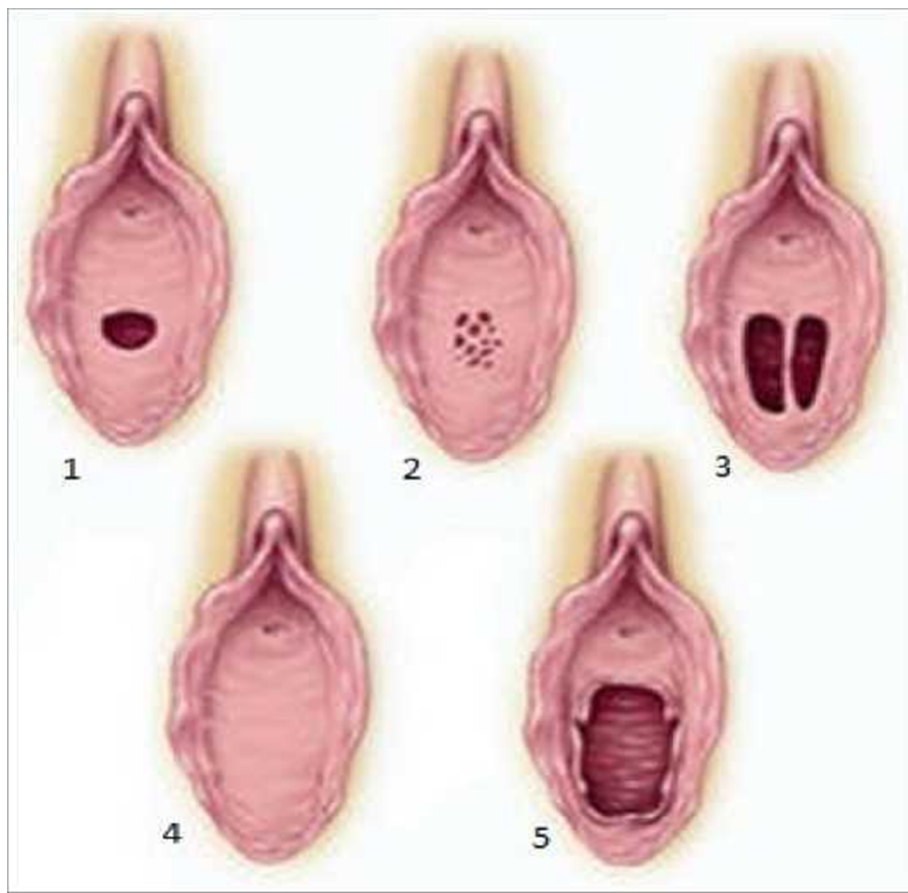


Figure 19 : les différents types de l'hymen

-etc.

1-hymen annulaire

2-hymen criblé

3-hymen cloisonné ou bi-fenêtré

4-hymen clos

5-orifice vaginal de multipare

II. La vascularisation de l'appareil génital féminin :

1. La vascularisation artérielle

Elle est assurée essentiellement par les branches de l'artère iliaque interne. Seule la partie distale de la trompe et le pôle supérieur de l'ovaire sont vascularisés directement par l'artère gonadique qui est une branche directe de l'aorte et qui se divise au contact du pôle supérieur de l'ovaire en 2 branches terminales : l'artère ovarique externe destinée au hile de l'ovaire et l'artère tubaire externe destinée au mésosalpinx. Ces 2 artères sont généralement anastomosées aux artères ovarique interne et tubaire interne qui sont des branches terminales de l'artère iliaque interne.

L'artère iliaque interne naît de l'artère iliaque commune dont la bifurcation en artères iliaques interne et externe se fait à hauteur du disque qui sépare la dernière vertèbre lombaire de la première vertèbre sacrée. Cette bifurcation est située plus haut à droite qu'à gauche du fait de la position de l'aorte par rapport au rachis.

L'artère iliaque interne donne naissance à deux types de branches : branches pariétales (artère obturatrice, artères sacrées latérales, artères fessières, artère ischiatique) destinées aux muscles de la face postérieure de la cuisse, branches viscérales destinées aux viscères pelviens, parmi elles, les branches destinées à l'appareil génital féminin et qui sont : artère utérine, artère vaginale et artère honteuse interne.

L'artère utérine se dirige transversalement de dehors en dedans en direction de la face latérale de l'utérus.

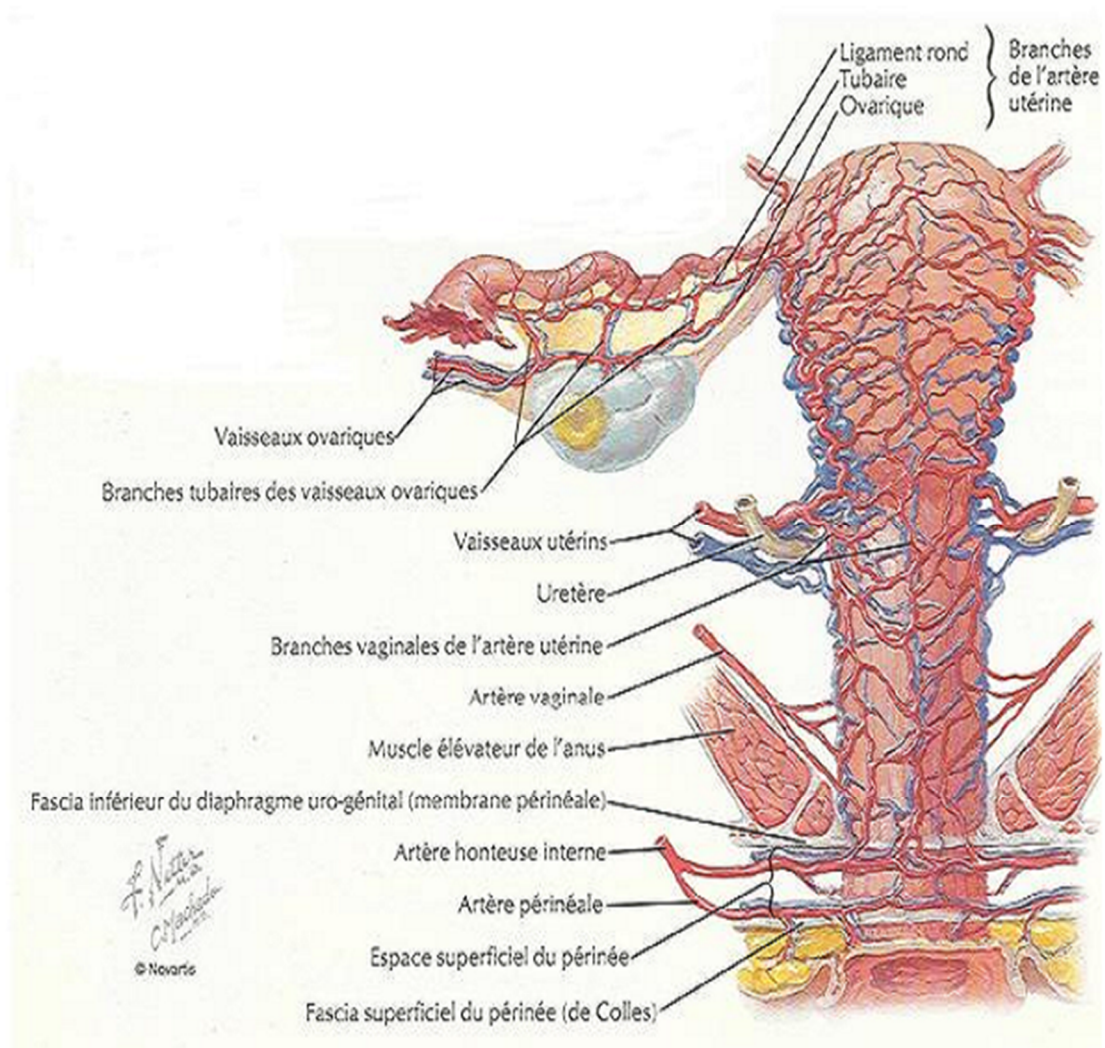


Figure 20: La vascularisation artérielle de l'utérus [7]

L'artère vaginale a un trajet parallèle à celui de l'artère utérine, passe en-dessous de l'uretère pelvien qui se trouve de la sorte pris dans une « pince vasculaire artérielle ».

L'artère honteuse interne, après un court trajet extra-pelvien, revient dans le pelvis, perfore le diaphragme pelvien et apparaît dans la région vulvaire où elle donne naissance à ses branches terminales qui assurent la vascularisation des différentes structures vulvaires et des muscles qui les recouvrent.

2. Le drainage veineux :

Ayant la réputation indescriptible, on parle de « courant veineux profond du pelvis » qui inspire aux chirurgiens une véritable « terreur sacrée ». On compte, comme dans tous les autres territoires de l'anatomie, deux veines pour l'artère. Ces veines, dans leur portion initiale, sont souvent anastomosées entre elles autour des axes artériels. Elles sont situées dans un plan latéral par rapport au plan des artères. Elles se terminent en s'abouchant dans une veine unique qui est la veine iliaque interne qui vient se jeter dans la veine iliaque externe dans un plan situé en dehors du plan de bifurcation de l'artère iliaque commune.

3. Le drainage lymphatique :

Il se fait essentiellement par des collecteurs qui sont satellites des veines qui se drainent dans la veine iliaque primitive. L'ovaire et la région vulvaire font exception à cette règle.

Le drainage lymphatique de la vulve se fait essentiellement par des collecteurs qui suivent les veines dites honteuses externes qui sont affluents de la veine saphène interne qui est, elle-même, un affluent de la veine fémorale profonde. Ces collecteurs se terminent dans les ganglions lymphatiques inguinaux. D'autres collecteurs provenant essentiellement de la région para-clitoridienne se dirigent, en contournant la symphyse pubienne par en avant et par en arrière, vers les ganglions lymphatiques situés à l'entrée du canal crural.

Le drainage lymphatique du vagin et de l'utérus se fait par des collecteurs qui se regroupent à hauteur de la jonction entre le vagin et l'utérus et suivent les vaisseaux utérins pour se jeter dans les ganglions situés dans la paroi pelvienne autour de la partie la plus dorsale de la veine iliaque externe.

III. L'innervation de l'appareil génital féminin :

C'est une innervation essentiellement « neuro-végétative ».

Seule la partie située en dessous du diaphragme pelvien bénéficie d'une innervation somatique, assurée par les nerfs honteux internes qui naissent des 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} racines sacrées et qui rejoignent, en extra-pelvien, le pédicule vasculaire honteux interne et traversent l'aponévrose périnéale et s'épanouissent dans la région vulvaire.

L'innervation autonome des organes génitaux internes est assurée par des rameaux regroupés en un « plexus hypogastrique ».

IV. Les rapports anatomiques de l'appareil génital féminin :

C'est sur une coupe sagittale médiane du pelvis qu'on analyse le mieux les rapports anatomiques de l'appareil génital féminin. Les rapports latéraux sont illustrés par une vue plongeante.

1. Rapports antérieurs :

L'appareil génital féminin entre en rapport, en avant, avec le bas appareil urinaire : dôme vésical, base vésicale ou trigone, col vésical et urètre avec son double appareil sphinctérien.

2. Rapports postérieurs :

Par sa face postérieure, l'appareil génital entre en rapport avec l'ampoule

rectale, le canal anal et la structure qui fait jonction entre les deux parties : le cap anal.

3. Rapports latéraux et postéro-latéraux :

Latéralement, l'appareil génital est en rapport avec les ligaments suspenseurs de l'utérus : les deux ligaments cardinaux, appelés paramètres désignant aussi chacun d'entre eux sous le nom de « base du ligament large », et les deux ligaments utéro-sacrés. Ces deux derniers ne sont pas de véritables ligaments, il s'agit d'une condensation du tissu cellulaire pelvien autour du plexus nerveux hypogastrique.

Hématocolpos sur malformations utéro vaginales chez la fille.

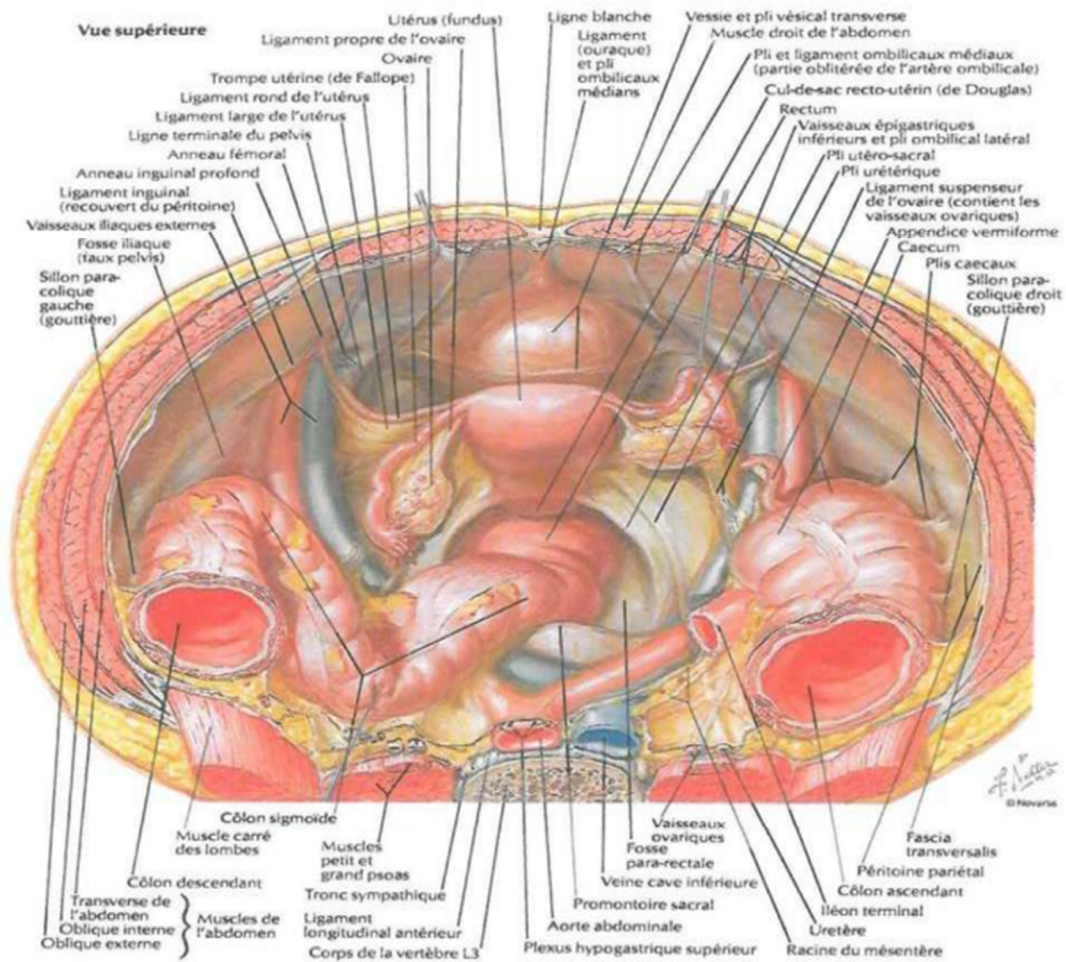
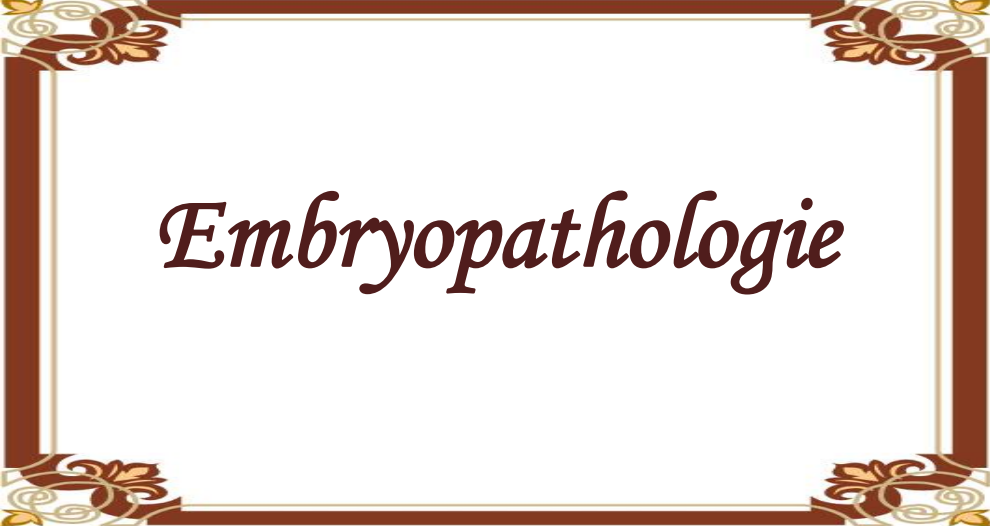


Figure 21: coupe transversale du pelvis féminin montrant les rapports de l'utérus [7]

V. Les moyens de fixité de l'appareil génital féminin :

L'appareil génital féminin est soumis à des contraintes très spécifiques liées à la fonction de reproduction : perméabilité des voies génitales basses qui s'ouvrent directement à l'extérieur au niveau de l'orifice vulvaire et augmentation considérable du volume et du poids de l'utérus dans les derniers mois de la grossesse. Malgré ces contraintes, l'utérus garde sa position physiologique. Ce maintien de la statique est dû aux actions conjuguées de deux systèmes :

- Un système de suspension formé par le tissu cellulaire pelvien et ses différentes condensations ;
- et un système de soutien représenté par le diaphragme urogénital et le diaphragme pelvien.



Embryopathologie

- Les malformations du tractus génital féminin sont liées à des anomalies de développement des canaux de Müller. Leur importance est très variable en fonction du stade embryologique de l'anomalie, pouvant aller d'une simple cloison vaginale à l'absence totale de l'axe utéro vaginal [2].

- Le développement embryologique 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.

- Un élément relativement constant est l'association d'anomalies de l'appareil génital et du système urinaire (agénésie, ectopie, malrotation, fusion ou duplication rénales), l'embryogenèse de ces deux systèmes étant intimement liée.

- Nous étudierons dans ce chapitre l'embryogenèse des malformations utérines et vaginales ainsi que les différentes théories embryopathologiques.

A. Embryogenèse des malformations utérines

- Dès la 7^e 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 :

1-Migration des canaux de Müller (6^eme-9^eme semaine de grossesse) vers le sinus urogénital, tandis que les reins gagnent les fosses lombaires. L'absence de migration ou la migration caudale incomplète des canaux de Müller vers le sinus urogénital sera responsable d'aplasies utérines uni-ou bilatérales complètes ou non. Les anomalies rénales associées sont fréquentes.

2-Accolement du tiers inférieur des canaux de Müller (10^{ème}-13^{ème} semaine de grossesse) ébauchant la cavité utérine et les deux tiers supérieurs du vagin. Le défaut de fusion peut être complet et réaliser un utérus bicorne uni ou bicervical avec ou sans cloison vaginale. Les anomalies rénales sont fréquemment associées.

3-Résorption de la cloison inter müllerienne (14^{ème}-17^{ème} semaine de grossesse).L'absence totale ou partielle de résorption de cette cloison conduit à un utérus cloisonné. Les malformations urinaires associés sont rares [2]

- Les malformations utérines sont classées selon le mécanisme embryologique ayant conduit à leur formation. Plusieurs classifications ont été établies mais la plus utilisée reste la classification de Musset. Voir chapitre classification

B. Embryogenèse des malformations vaginales

- L'embryogénèse des malformations obstructives du canal vaginal (aplasies vaginales, diaphragmes vaginaux, hémivagin borgne..) demeure incertaine de nos jours. Celui du fait que l'embryologie du vagin est encore controversée.

- Nous nous limiterons dans ce chapitre aux théories embryologiques les plus admises.

1. Les aplasies vaginales

Deux cas particuliers relèvent de mécanismes différents :

- Dans les aplasies vaginales partielles avec développement utérin total, le primum movens de l'anomalie est l'absence ou l'arrêt de la perméation de la lame épithéliale, trouble très tardif de l'embryogénèse vaginale expliquant l'absence de malformations urinaires associées.

-Dans les aplasies vaginales partielles suspendues ou le développement utérin est normal, col compris, la partie supérieure du vagin est normale, il existe un développement de la partie inférieure du vagin, séparé du recessus vaginal sous cervical par une cloison. On comprend mal alors pourquoi la perméation qui évolue de haut en bas, peut s'interrompre sur quelques centimètres puis reprendre normalement.

On peut expliquer ces malformations par une anomalie de la jonction müllero-sinusienne, théorie peu claire évoquée par Musset [10] et soutenue par la plupart des auteurs anglo-saxons, et par laquelle ils expliquent la formation des diaphragmes complets.

2. Les diaphragmes vaginaux

L'embryogenèse reste actuellement incertaine si l'on juge par le nombre d'hypothèses existantes. Nous en proposerons les plus admises:

Le diaphragme résulterait d'une absence de canalisation de la jonction entre le canal de Müller et le sinus urogénital. Le niveau variable du diaphragme s'explique par le fait que la partie sinusale et la partie müllérienne du vagin, sont variables et même déterminées génétiquement.

La jonction se trouve classiquement au niveau de la limite entre les 4/5 supérieurs et le 1/5 inférieur du vagin.

Selon Blumer, cité par Write [10], l'anomalie fonctionnelle serait tout simplement une interposition du tissu mésodermique entre le canal de Müller et le sinus urogénital, ce mécanisme explique, d'après l'auteur, les diaphragmes bas situés et les imperforations hyménéales vraies.

3. Hémivagin borgne:

Pour expliquer l'obstruction vaginale unilatérale, plusieurs théories ont été échaudées: (nous avons retenu les théories les plus cohérentes) [10].

- a. La théorie de Robert: la malformation résulterait d'une anomalie de cloisonnement du sinus urogénital.
- b. La théorie de l'aplasie Wolffienne repose sur le fait que l'interruption du canal de Wolff avant son abouchement sinusal, entraînerait un arrêt de développement du canal de Müller au niveau de l'interruption Wolffienne.
- c. La théorie du diverticule Wolffien basée sur le fait embryologique suivant: la partie inférieure sous-urétérale du canal de Wolff voit sa paroi s'incorporer à la paroi du sinus, aboutissant à l'abouchement séparé du canal de Wolff et de l'uretère dans le sinus.

Secondairement, le canal de Müller va venir au contact du sinus en dedans des canaux de Wolff et au-dessous de l'abouchement urétéral.

L'agent tératogène agirait en empêchant, l'abouchement du canal de Wolff dans le sinus urogénital; la partie sous-urétérale de ce canal, au lieu de s'incorporer à la paroi vaginale, va former un diverticule borgne.

Le canal de Müller va se placer normalement en dedans du canal de Wolff; l'hémi-appareil genital qui en résulte débouche donc dans une cavité borgne d'origine Wolffienne.

Cette théorie explique parfaitement la présence de reliquats Wolffiens dans le paramètre, et la bipotentialité génital et urinaire de la partie basse du canal de Wolff.

Aucune des théories n'explique totalement la malformation avec ses différents éléments, et seuls les travaux cyto-enzymatiques permettraient dans l'avenir de départager les différentes théories.

*Anatomopathologie &
conséquences
anatomopathologiques*

I. Anatomopathologie

❖ L'hématocolpos est la rétention vaginale de la menstruation. Il témoigne d'une bonne fonction de l'endomètre au cours de la puberté. Cette rétention est expliquée par un mécanisme purement physiologique dont les sécrétions menstruelles, ne pouvant pas se frayer une issue à l'extérieur, viennent buter contre un obstacle anatomique. Cette obstruction peut avoir pour origine :

- ✓ Une imperforation de l'hymen
- ✓ Un cloisonnement vaginal transversal ou sagittal

❖ Nous étudierons également dans ce chapitre les conséquences anatomopathologiques de l'hématocolpos.

A. L'imperforation de l'hymen

C'est la plus fréquente des anomalies du développement du sinus urogénital. Elle ne doit pas être confondue avec les membranes sus-hyménéales, autre cause d'obstruction vaginale, et dont le siège peut se trouver juste au-dessus de l'insertion normale de l'hymen.

L'hymen imperforé se présente comme une membrane mince bleuâtre tendue et saillante entre les petites lèvres, constituant une obstruction complète étanche du vestibule vaginal.

Dans la majorité des cas, cette anomalie reste asymptomatique jusqu'à la puberté. Elle peut se manifester au cours de la première enfance ou chez le nouveau-né par un hydro-métrocolpos.

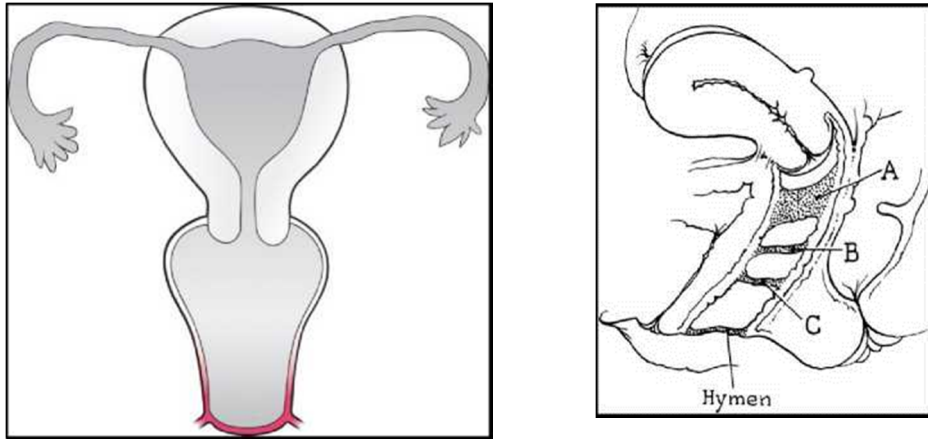


Figure 22: Images montrant la différence entre une imperforation de l' hymen (en haut) et(en bas) une obstruction vaginale due à des membranes sus-hyménales (A, B et C).

Au niveau de l'orifice vaginal on observe soit une absence totale d'orifice vaginal soit la présence d'une ébauche vaginale plus ou moins longue se terminant en doigt de gant derrière un hymen normal.

B. Les cloisonnements vaginaux

Les cloisonnements vaginaux se subdivisent en deux entités anatomiques et embryologiques très différentes :

- Les cloisonnements vaginaux transversaux ou diaphragmes vaginaux.
- Les cloisonnements vaginaux sagittaux.

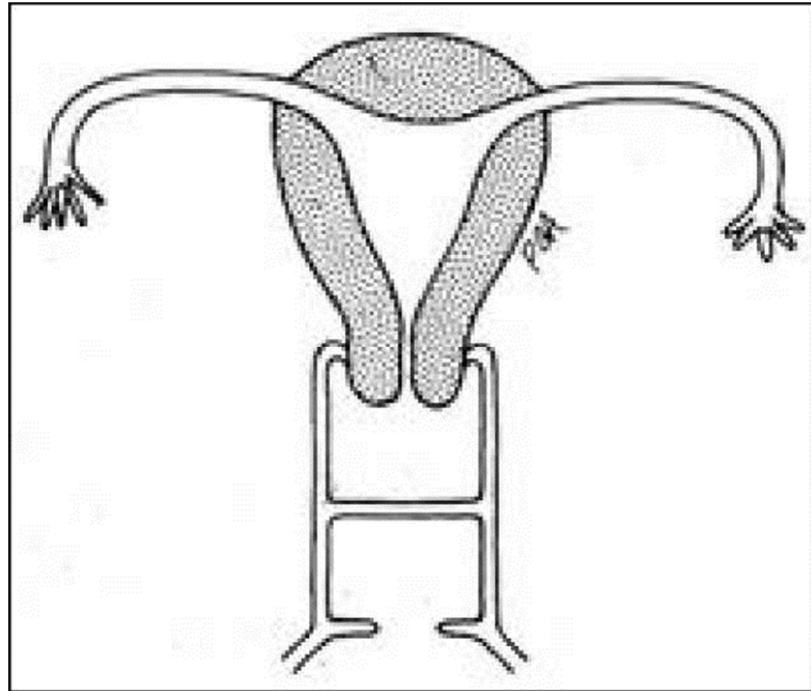


Figure 23 : schéma montrant un diaphragme vaginal.

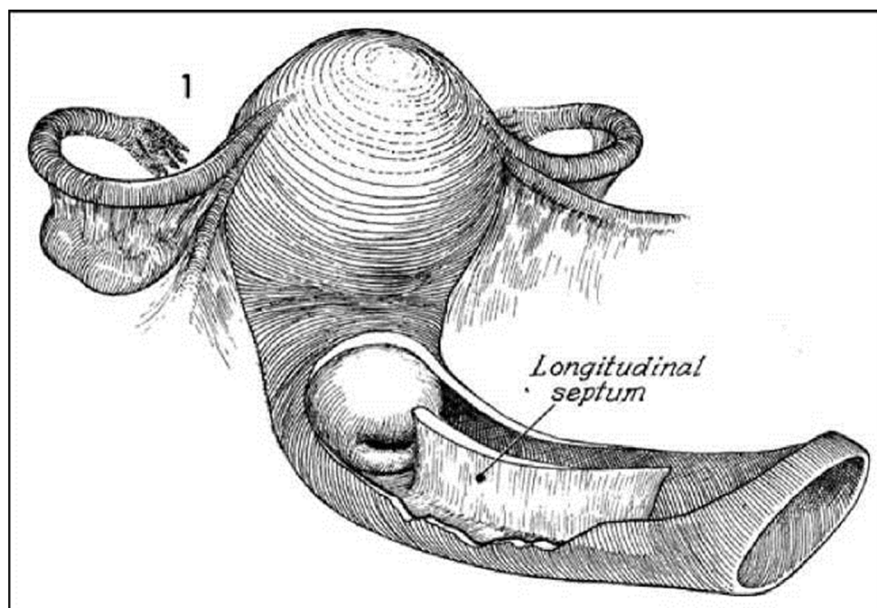


Figure 24 : schéma montrant un cloisonnement vaginal sagittal.

1. Les diaphragmes vaginaux :

Mis à part les diaphragmes ouverts, dits encore incomplets, qui sont de loin les plus fréquents (92% pour Lodi, 93% pour Musset, 87% pour Rochet [10]. Nous nous intéresserons à l'étude des diaphragmes vaginaux complets, ces derniers constituent une obturation vaginale complète, et sont responsable de rétention intra-vaginale :

Il s'agit d'une cloison transversale surnuméraire non perforée, de moins de 5mm à 1 cm d'épaisseur [11].

C'est une pathologie très rare, siégeant à n'importe quel niveau du vagin, mais avec une prédilection pour le siège inférieur (jonction des 4/5 supérieurs et du 1/5 inférieur) il est habituellement supra-hyménéal et ne doit pas être confondu avec ce dernier.

Les termes de cloison, de septum ou de diaphragme transverse ont été indifféremment employés, mais la terminologie anglaise la plus couramment utilisée est celle du septum vaginal transverse « transverse vaginal septum » (*figure 25*).

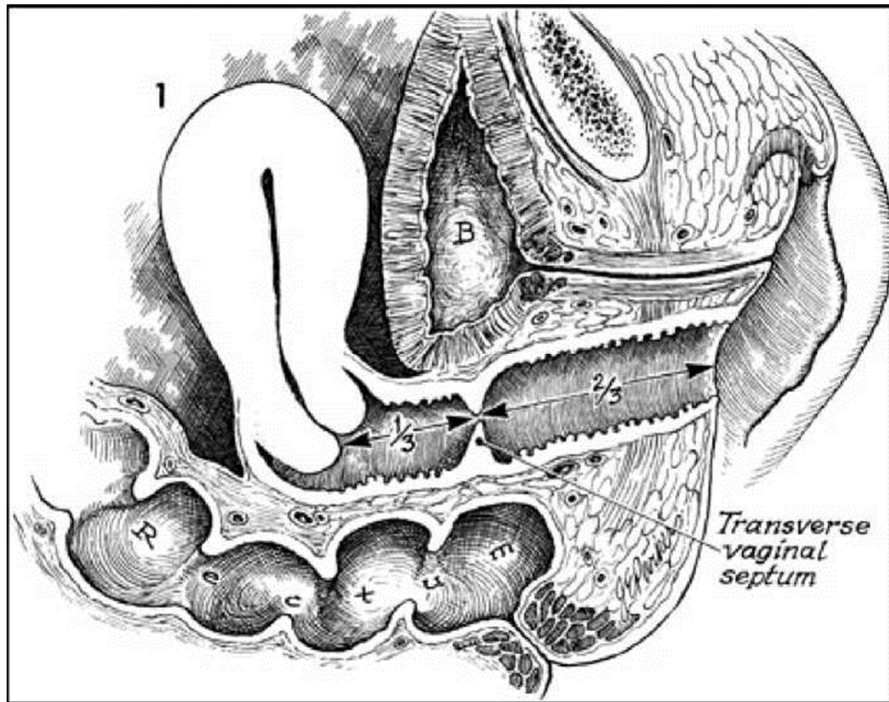


Figure 25: schéma montrant un septum vaginal transverse.

Sur le plan histologique, le diaphragme vaginal complet est formé par une lame bi-épithéliale séparée par un stroma conjonctif, la face supérieure est recouverte d'un épithélium cylindrique. La face inférieure est constituée d'un épithélium de type pluristratifié malpighien et on parle alors de diaphragme bi-épithélial.

2. Les cloisonnements vaginaux sagittaux (figure 26):

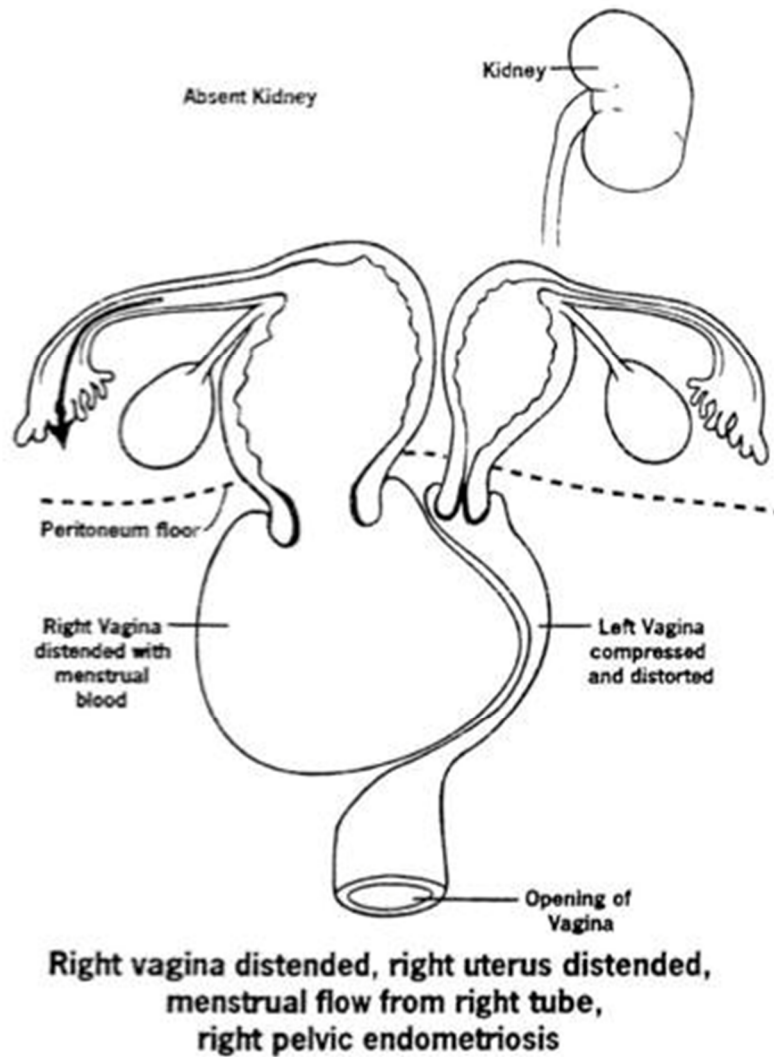


Figure 26 : Schéma montrant un hématocolpos dans l'hémivagin droit avec utérus didelphe et agénésie rénale droite.

Les cloisons sagittales vaginales sont constituées d'une paroi conjonctive, recouverte sur ses faces, par une muqueuse vaginale normale qui sépare le vagin en deux hémivagins accolés (Figure 27).

Il est fréquent que ce cloisonnement s'interrompe au-dessous du col laissant un espace de communication supérieur entre les 2 hémivagins. Quand ce cloisonnement ne s'interrompt pas au niveau du col, il s'agit, en général du prolongement d'un cloisonnement utérin, ainsi le col est unique ; ou d'un utérus bicorne s'il existe deux cols séparés.

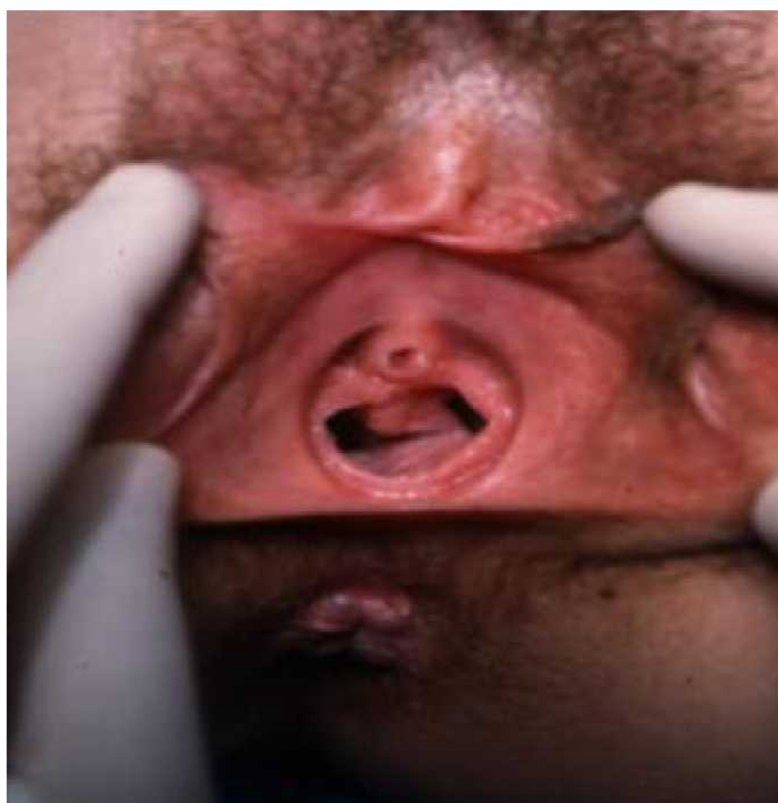


Figure 27: Une vue périnéale d'une cloison vaginale (CHU de Strasbourg)

Nous nous intéresserons dans cette classe aux hématocolpos unilatéraux avec hémivagin borgne. Nous allons retenir le terme d'hématocolpos unilatéral, de préférence à celui plus courant de rétention menstruelle unilatérale sur utérus bicorne avec hémivagin borgne, pour plusieurs raisons :

- D'une part, sa plus grande simplicité
- D'autre part, non seulement, il correspond à la terminologie anglaise la plus couramment utilisée « unilateral haematocolpos » ; mais surtout il ne préjuge pas de l'état anatomique de l'utérus sus-jacent, puisque l'expression clinique de cette malformation est liée à l'anomalie vaginale et non à l'anomalie utérine.

Sur le plan anatomique [10], la malformation se compose de trois éléments:

a. Elément utérin :

Il est toujours présent. Dans la très forte majorité des cas, il s'agit d'une malformation de type utérus bicorné bicervical qui peut être communiquant ou non.

Dans quelques rares cas, ont été décrits des cas d'utérus cloisonnés totaux.

b. Elément vaginal

• L'un des deux cols de l'utérus bicervical s'abouche dans un hémivagin, en général, de calibre normal ou légèrement plus étroit dans sa partie supérieure. Il est en plus, généralement refoulé par la poche en rétention, ce qui rend sa visualisation difficile. L'autre col s'abouche dans une poche isolée, généralement située en position antérieure et latérale par rapport au vagin normal.

- La cavité vaginale borgne en rétention bombe dans la cavité vaginale libre et refoule la corne vésicale en avant.
- Sa paroi est recouverte d'un épithélium de type malpighien du côté vaginal et d'un épithélium de type cylindrique du côté utérin, tant que la poche n'a pas été ouverte dans la cavité vaginale normale [10].

Dès que l'ouverture a lieu, on observe une transformation progressive de l'épithélium cylindrique interne en épithélium malpighien.

c. Elément urinaire

- L'aplasie rénale du côté de la duplicité utéro vaginale est un fait quasi-constant.

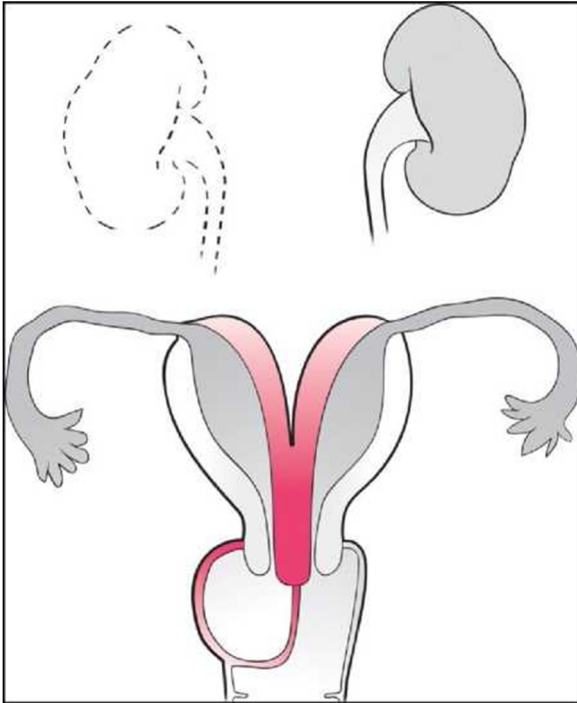


Figure 28 : schéma montrant une duplicité utéro vaginale, une rétention sanguine et une agénésie rénale homolatérales.

- Robert a montré que l'on trouvait très souvent dans le paramètre du côté malformé un élément en forme de cordon qu'il interprète comme étant un reliquat wolffien [10].
- L'élément urinaire est parfois complexe (figure 29) : On peut observer l'abouchement d'un reliquat urétéral dans la poche rétentionnelle, cet uretère drainant un reliquat rénal non fonctionnel.

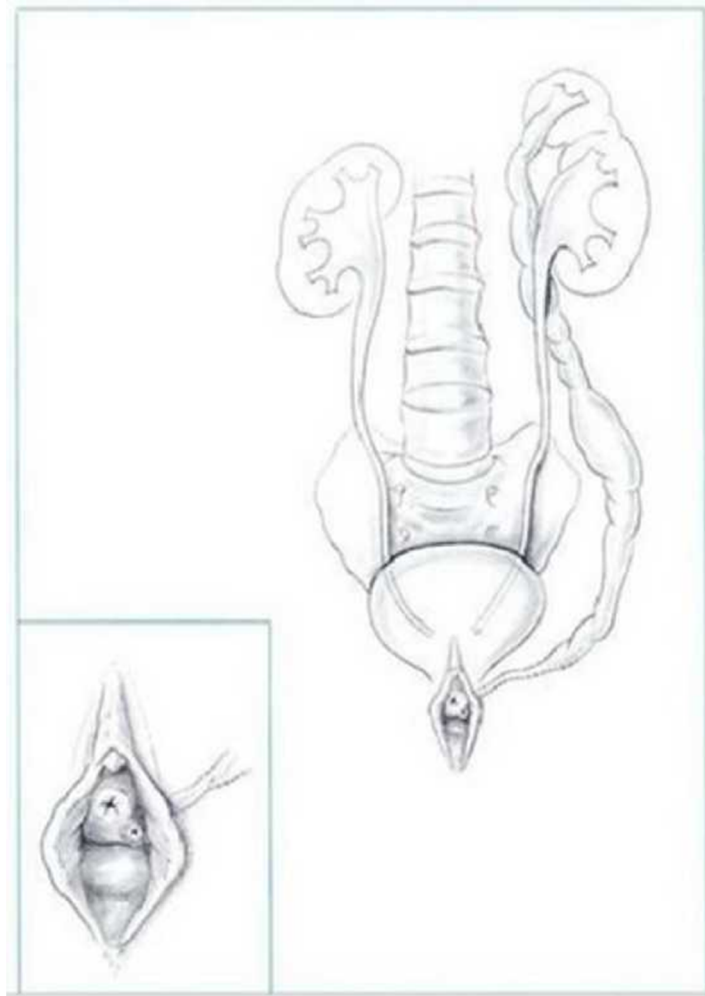


Figure 29: Image montrant l'abouchement d'un reliquat urétéral dans une poche rétentionnelle.

C. Autres malformations plus rares:

1. La persistance du sinus urogénital avec virilisation du fœtus féminin :

Dans cette anomalie on trouve un orifice vaginal haut situé souvent associé à un reflux d'urine, produisant un énorme hydrocolpos avec une infection urinaire.

2. La communication du vagin et de l'urètre:

Cette anomalie est due à l'obstruction du sinus urogénital avec une fusion des replis labiaux, produisant un énorme hydrocolpos avec une vessie trabeculée.

3. Une atrésie vaginale avec un large urètre:

Dans cette malformation, le vagin est court et atrésique, rejoint l'urètre à son extrémité inférieure, produisant un hydrocolpos à contenu urinaire.

D. Le contenu de la collection:

1. Chez le nouveau-né et le nourrisson:

Le liquide en rétention peut être:

- Soit, le plus souvent, blanchâtre laiteux.
- Soit jaune citrin fluide et filant.
- Soit très rarement, franchement purulent

2. Chez la fille à la période pubertaire:

Le liquide peut être franchement sanglant, réalisant l'hématocolpos

3. L'étude cyto-chimique du liquide de rétention montre une composition:

- Riche en glycogène.
- Des cellules épithéliales vaginales desquamées.
- Quelques leucocytes.
- Avec parfois des érythrocytes.

II. Conséquences anatomo-pathologiques

- les différentes malformations obstructives du canal vaginal constituent un barrage aux sécrétions génitales. La stase fait le lit de l'infection, majorant par ce biais l'hypersécrétion, cette fois-ci, d'origine inflammatoire. Un cercle vicieux s'installe, responsable de complications parfois désastreuses.
- La malformation anatomique associée à l'hypersécrétion va avoir un certain nombre de conséquences.
- Du fait de la collection liquidienne qui va en augmentant de volume, il se produit :
 - Dans un premier temps, une distension d'amont
 - Dans un second temps, une compression des organes de voisinage, surtout, le bas appareil urinaire.
 - Il existe enfin un risque d'infection et d'endométriose.

A. Distension d'amont

La distension vaginale se fait dans différentes directions si l'anomalie anatomique est bas située, elle sera responsable d'un bombement pelvi-périnéal, sinon la tuméfaction devient pelvienne puis abdomino-pelvienne, et parfois franchement abdominale.

Secondairement, la distension peut vaincre l'obstacle cervical, et entraînera une dilatation utérine, puis tubaire. La lamination secondaire de la muqueuse tubaire est responsable de la détérioration définitive de la fonction tubaire.

Il a été signalé la possibilité de passages intra-péritonéaux des sécrétions vaginales le long des trompes [12]. Il peut en résulter une péritonite fibreuse ou

purulente si le contenu vaginal est infecté.

Des greffes endométriosiques, tubaires, ovariennes, pelviennes et intra-péritonéales ont été rapportées [13].

Toutes ces complications compromettent sérieusement la fertilité ultérieure de la fille.

Parallèlement à la distension du tractus génital, on assiste à une compression des organes de voisinage.

B. Compression des organes avoisinants

C'est la conséquence normale de cette dilatation :

- On peut assister à une compression et à un étirement postérieur avec coudure de l'urètre, ce qui rend difficile tout sondage urinaire.
- La vessie est refoulée en avant, elle est écrasée contre la symphyse pubienne, cette compression vésico-urétrale est responsable d'une rétention d'urine qui est un signe souvent révélateur de l'affection.
- L'urétéro-hydronephrose est souvent rapportée par différents auteurs [10], et enfin l'infection urinaire rétrograde propre à tout obstacle.

Les autres complications mécaniques sont rares :

Elles peuvent être :

1. Digestives :

- Mineures : sous forme de troubles de transit à type de constipation ou de fausse diarrhée
- Majeures : sous forme :

- D'occlusion mécanique.
- De péritonite fibreuse par passage intra-péritonéal du contenu vaginal le long des trompes avec calcifications sur l'abdomen sans préparation .Cette péritonite expose au risque d'occlusion mécanique
- De péritonite urinaire par rupture de vessie [14]

2. Complications vasculaires et nerveuses pelviennes :

- Les signes vasculaires sont traduits par des œdèmes des membres inférieurs et de la vulve, par compression de la veine cave inférieure.

C. Infection du liquide de la rétention :

C'est une complication grave qui peut être mortelle et compromettre la fertilité des malades. La collection retenue dans la cavité vaginale peut se compliquer d'un pyo hématocolpos voir d'un pyosalpinx.

L'infection peut intéresser la cavité utérine avec endométrite qui pourrait évoluer vers une salpingite et enfin une pelvipéritonite qui peut simuler un tableau d'abdomen aigu.

Les germes en cause sont principalement représentés par les germes anaérobies.

D. Endométriose :

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 d'où la nécessité d'une prise en charge rapide de ces jeunes patientes et notamment pour leur fertilité.



Classification

Plusieurs classifications ont été établies pour décrire les malformations génitales :

- Classification de Musset (1964)
- Classification de l'American Fertility Society (1988)
- Classification VACUAM (2005)
- Classification European Society of Human Reproduction and Embryology/European Society of Gynecologic Endoscopy (ESHRE/ESGE) (2013)

I. Classification de Musset (1964): [14]

Musset et Belaich ont présenté en 1964, une classification des malformations utérines établie en fonction de la date de survenue de l'anomalie du développement au cours de l'embryogénèse. Ainsi, ils distinguent quatre grandes familles:

- Famille des aplasies utérines
- Famille des hémi-matrices
- Famille des utérus cloisonnés
- Famille des utérus communicants

1. Famille des aplasies utérines :

Due à une absence de formation ou de progression des canaux de Müller. Elles peuvent être uni ou bilatérales, complètes ou incomplètes.

1.1. Les aplasies utérines bilatérales:

L'agénésie utérine est la conséquence d'une anomalie de migration des canaux de Müller dans le pelvis aux alentours de la 6^{ème} semaine de gestation.

➤ **Aplasia utérine bilatérale complète** : Non viable, car à l'origine c'est une aplasia müllerienne bilatérale complète qui s'accompagne d'une aplasia rénale bilatérale.

➤ **Aplasia utérine bilatérale incomplète** : Elle est connue sous le nom de Mayer-Rokitansky-kuster-Hauser. A l'origine, c'est une aplasia partielle bilatérale des canaux de Müller.

1.2. Les aplasies utérines unilatérales : (figure 30)

Elles correspondent au développement complet d'un seul canal de Müller. En fonction de l'importance de l'aplasie de l'autre canal Müllerien, on distingue plusieurs types :

➤ **Aplasia utérine unilatérale complète = utérus unicorne vrai.**

L'anomalie est apparue avant la 6^{ème} semaine et est associée fréquemment à une agénésie rénale homolatérale.

➤ **Aplasia utérine unilatérale incomplète = utérus pseudo-unicorne.**

L'anomalie est plus tardive dans l'embryogenèse, entre la 6^{ème} et la 9^{ème} semaine. Elle associe un utérus unicorne à une ébauche utérine annexielle contralatérale parfois communicante d'autant plus importante que l'anomalie sera survenue plus tardivement. Une anomalie rénale ipsilatérale à la pseudo-corne est retrouvée dans 10% des cas. Il peut s'agir d'une ectopie ou d'une agénésie.

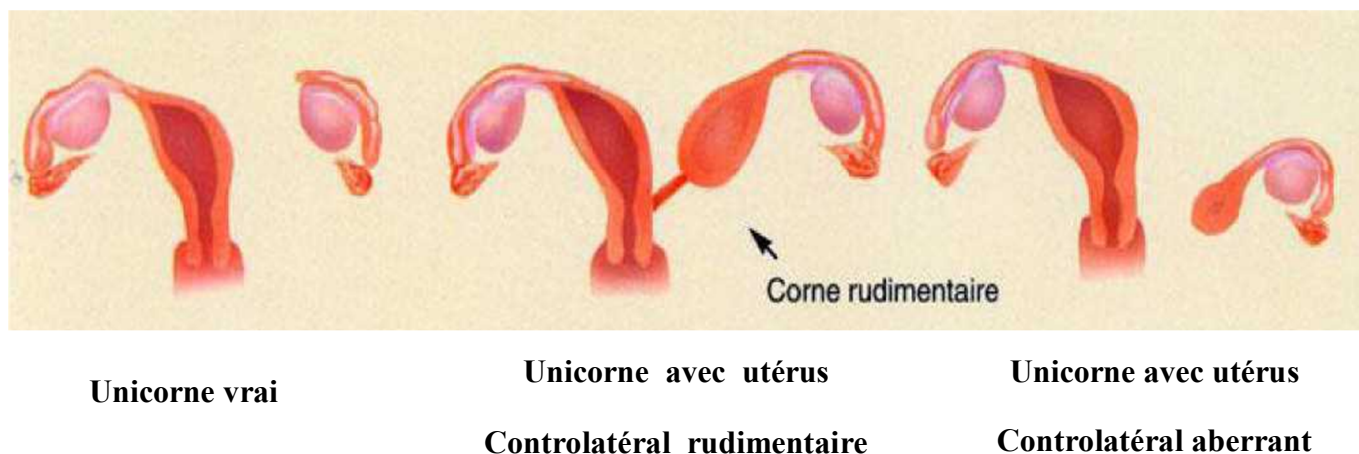


Figure 30: Famille des aplasies utérines

2. Famille des héli-matrices : (figure 31)

Secondaire à un défaut de fusion des canaux de Müller entre la 10^{ème} et la 13^{ème} semaine de gestation aboutissant à la persistance plus ou moins complète de la dualité des canaux de Müller. Il existe deux variétés :

2.1. Les utérus bicornes unicervicaux :

Ils correspondent à deux héli-utérus fusionnés à une partie basse avec un col unique et selon le cas un isthme unique (pseudo-unicorne) ou deux héli-isthmes indépendants. La séparation débute toujours au dessus de la mi-hauteur du corps utérin.

2.2. Les utérus bicornes bicervicaux :

Ce sont les utérus bicornes. Ils correspondent à la persistance de la dualité des canaux des Müller sur toute la hauteur de l'organe. On parle d'utérus didelphe quand il s'agit de la variété où les deux cols sont nettement séparés alors qu'ils sont accolés dans les autres variantes. On distingue :

➤ **Utérus bicorné bicervical (ou utérus didelphe) sans rétention menstruelle :**

Il présente : 2 cols perméables, 2 demi-isthmes et 2 demi-matrices avec un ou deux vagins, parfois un rein manque. Il peut s'agir :

- D'un utérus bicorné bicervical avec vagin cloisonné (2 hémivagins perméables)

- D'un utérus bicorné bicervical avec vagin normal.

➤ **Utérus bicorné bicervical avec rétention menstruelle unilatérale :**
Cette rétention est due :

- Soit à un hémivagins borgne.

- Soit à une atrésie unilatérale d'un héli-col.

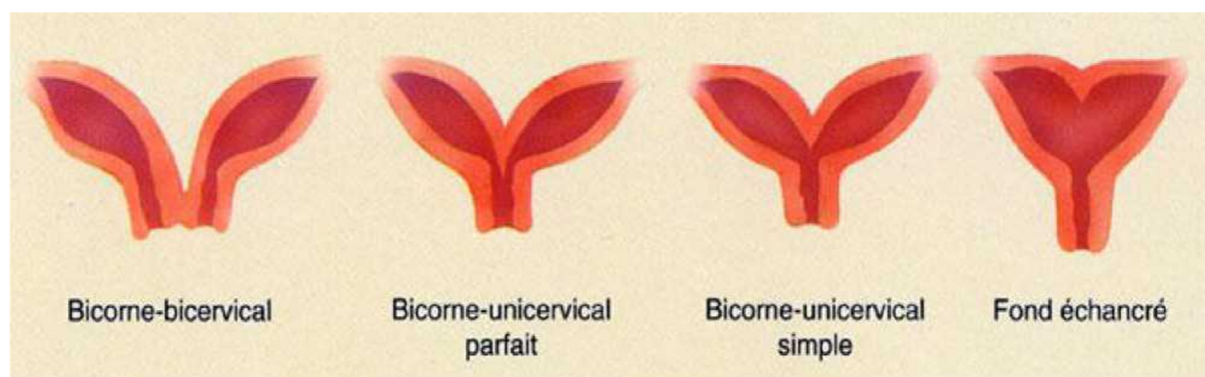


Figure 31: Famille des héli-matrices

3. Famille des utérus cloisonnés : (figure 32)

Résultant d'une résorption incomplète de la zone d'accolement des canaux de Müller entre la 13ème et la 17ème semaine. Le corps utérin est extérieurement normal mais il présente une cloison sagittale interne de hauteur variable allant du simple éperon à la cloison totale. La cloison utérine est composée de tissu fibromusculaire mal vascularisé recouvert d'un endomètre

peu développé. Les deux reins sont toujours présents. Selon l'importance de la longueur de la cloison intra-cavitaire on distingue :

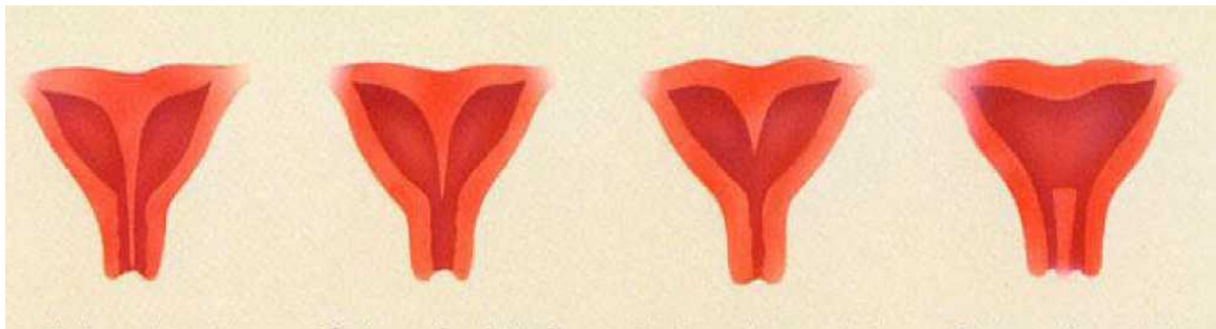
➤ **Utérus cloisonné total** : la cloison sépare complètement l'utérus en 2 hémicavités, elle s'étend sur le corps utérin, l'isthme et le canal cervical et peut :

- soit s'arrêter au niveau de l'endocol
- soit se prolonger par une cloison vaginale longitudinale

➤ **Utérus cloisonné subtotal** : la cloison s'étend sur le corps utérin, l'isthme et épargne le canal cervical.

➤ **Utérus cloisonné corporel** : la cloison est limitée au corps utérin, de longueur variable mais il n'atteint pas l'isthme utérin.

➤ **Utérus cloisonné cervical**



Cloisonné total

Cloisonné subtotal

Cloisonné corporel

Cloisonné cervical

Figure 32: Famille des utérus cloisonnés

Il n'existe pas d'anomalie rénale associée

Cas particulier : il peut exister des cloisonnements asymétriques avec ou sans rétention menstruelle.

Il peut y avoir aussi une absence unilatérale de vagin (vagin atrésique rétionnel).

Ce cloisonnement peut être associé à des anomalies partielles du col (ces anomalies du col peuvent être aussi isolées) :

- atrésie cervicale
- bicervicalité
- cloisonnement cervical

4. Famille des utérus communicants :

Ce sont des utérus comportant deux héli-cavités avec une communication qui se fait toujours au niveau de l'isthme. Trois genres peuvent être individualisés :

- Utérus cloisonné total communiquant.
- Utérus bicorné bicervical communiquant avec hémivagin borgne.
- Utérus cloisonné corporeal isthmique et bicervical.

II. Classification de l'American Fertility Society (AFS)(1988) : (figure 33) [15]

Il s'agit de la classification la plus utilisée dans la littérature.

Elle comprend sept classes de malformation :

♦ Classe 1 : Hypoplasie utérine (agénésie des canaux de Müller):

- vaginale ;
- col de l'utérus ;
- fundique utérine ;
- tubaire ;
- combinée.

- ✦ **Classe 2 :** Utérus unicorne (agénésie ou hypoplasie de l'un des deux canaux de Müller)
 - avec une corne rudimentaire communicante ;
 - avec une corne rudimentaire non communicante ;
 - avec une corne rudimentaire sans cavité utérine ;
 - sans corne rudimentaire
- ✦ **Classe 3 :** Utérus bicorne bicervical = utérus didelphe (échec de la fusion latérale des deux canaux de Müller).
 - Utérus bicorne bicervical avec hémivagin borgne
 - Utérus bicorne bicervical avec vagin perméable.
- ✦ **Classe 4 :** Utérus bicorne unicervical (fusion partielle des deux canaux de Müller) :
 - Complet (deux isthmes, deux corps)
 - Partiel (un isthme, deux corps)
- ✦ **Classe 5 :** Utérus cloisonné (résorption absente ou incomplète du septum utéro vaginal) :
 - Total (du fond utérin au vagin avec deux héli-cols)
 - Subtotal (du fond utérin à l'orifice interne du col)
 - Corporéal (cloisonnement limité au corps utérin)
- ✦ **Classe 6 :** Utérus arqué (une légère indentation au niveau du fond utérin liée à une résorption presque complète du septum utéro vaginal).
- ✦ **Classe 7 :** Anomalies utérines dues au diethylstilbestrol (DES)

Cette malformation utérine est due à la prise de DES pendant la grossesse. Le DES est un estrogène de synthèse prescrit dans les années 50 pour éviter les fausses couches. Cet estrogène de synthèse a induit chez les fœtus filles des

malformations utérines de type hypoplasie utérine (diminution de volume de la cavité utérine et excès de myomètre). Dans la majorité des cas ce sont des utérus dit en T.

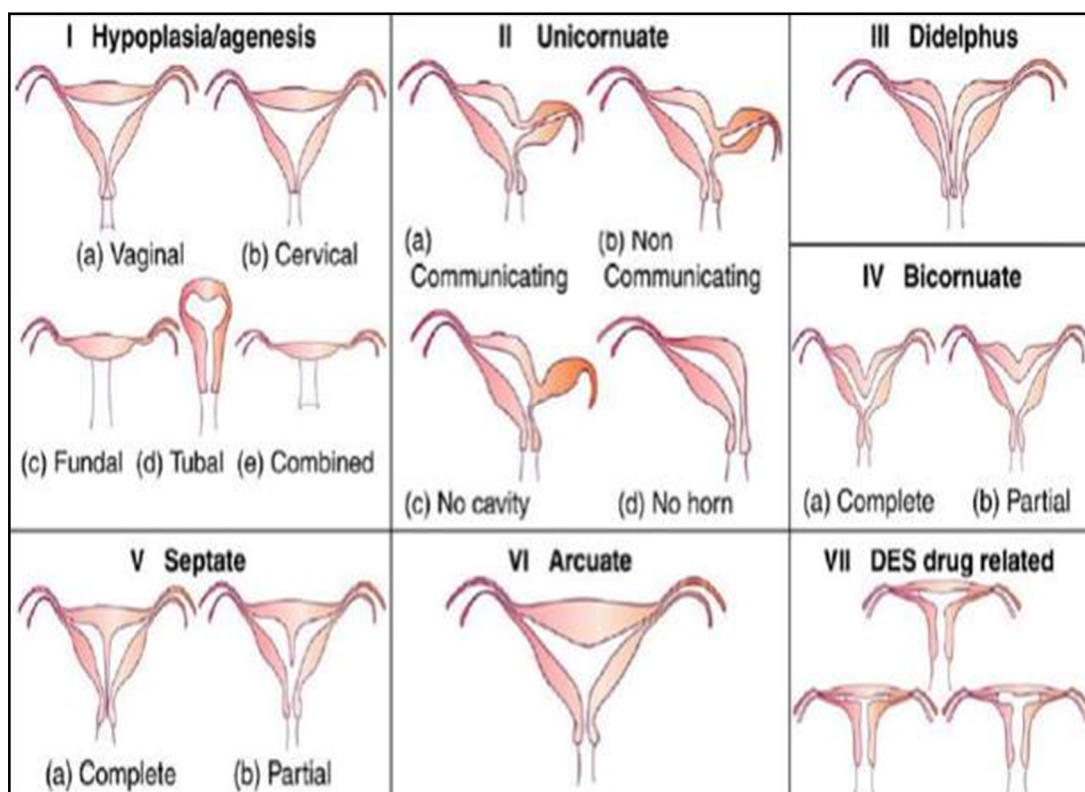


Figure 33: Classification de l'AFS

III. Classification VCUAM (2005) : [16]

Cette classification a été établie en 2005. Elle a été créée pour pallier les défauts de la classification de l'AFS, elle s'appuie sur une description anatomique de l'ensemble de l'appareil reproducteur féminin externe et interne. En associant la description des malformations du vagin(V), du (col) , de l'utérus (U),des annexes(A) et des malformations associées (M). Cette classification permet la description des malformations complexes ou multiples.

Tableau 1: Classification Vagina-Cervix-Uterus-Adnex-Associated Malformation (VACUM) [16]

Vagin (V)	0 1a 1b 2a 2b 3 4 5a 5b S1 S2 S 3 C	Normal Atrésie hyménéale partielle Atrésie hyménéale complète Cloison vaginale incomplète< 50% Cloison vaginale complète Sténose de l’introitus Hypoplasie Atrésie unilatérale Atrésie complète Confluence profonde du sinus urogénital Confluence moyenne du sinus urogénital Confluence haute du sinus urogénital Cloaque
Col (C)	0 1 2a 2b	Normal Double col Atrésie unilatérale Atrésie bilatérale
Utérus (U)	0 1a 1b 1c 2 3 4a 4b	Normal Arqué Cloison utérine de moins de 50% Cloison utérine de plus de 50% Bicorne Hypoplasique Unilatéral rudimentaire Bilatéral rudimentaire
Annexes (A)	0 1a 1b 2a 2b 3a 3b	Normal Malformation tubaire unilatérale, ovaires normaux Malformation tubaire bilatérale, ovaires normaux Hypoplasie tubaire unilatérale Hypoplasie tubaire bilatérale Aplasie unilatérale Aplasie bilatérale
Malformation d’organe (M)	O R S C N	Aucune Appareil urinaire Squelette Cardiaque Neurologique

IV. Classification European Society of Human Reproduction and Embryology / European Society of Gynecologic Endoscopy (ESHRE/ESGE)(2013) : [121]

Tableau 2: Classification European Society of Human Reproduction and Embryology/European Society of Gynecologic Endoscopy (ESHRE/ESGE)(2013)[121]

Utérine (U)	U0	Normal
	U1	Utérus dysmorphique a. En T b. Infantile c. Autres
	U2	Utérus cloisonné a. Partiel b. Complet
	U3	Utérus bicorné a. Partiel b. Complet
	U4	Hémiutérus a. Avec une cavité rudimentaire b. Sans une cavité rudimentaire
	U5	Aplasie a. Avec une cavité rudimentaire b. Sans une cavité rudimentaire
	U6	Malformations non classifiées
Cervical (C)	C0	Normal
	C1	Cloison cervicale
	C2	Bi cervix
	C3	Aplasie cervicale unilatérale
	C4	Aplasie cervicale
Vaginale (V)	V0	Normal
	V1	Septum vaginal longitudinal non obstructif Septum vaginal longitudinal obstructif
	V2	Septum vaginal transverse ou imperforation
	V3	hyménéale
	V4	Aplasie vaginale

V. Correspondance des classifications des malformations utérines : [121]

Tableau 3: Correspondance des malformations utérines

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

*Etiologies des malformations
utérines*

Si les aspects du développement embryologique des malformations utéro vaginales sont bien décrits, l'étiologie précise tant au niveau génétique que biologique, reste encore non élucidée.

Pour de nombreux auteurs, les malformations utéro vaginales présenteraient une origine polygénique et multifactorielle avec un impact des facteurs environnementaux.

Plusieurs gènes tels que PAX2, PAX8 ; LIM1 et EMX2 impliqués dans le développement des canaux de Wolff et de Müller ont été associés aux anomalies congénitales sans que leur rôle précis ne soit à ce jour élucidé [121].

Le caryotype des patientes est normal dans plus de 90 % des cas

[17,18]. Des anomalies du caryotype (trisomie 18, trisomie 13, monosomies X) ont été retrouvées par certains auteurs, leur fréquence se situerait entre 7,7 et 9,3 % des cas [17,18, 19].

Il pourrait dans certains cas exister un mosaïcisme, dans 9 % des cas pour certains [17, 19]. Certains auteurs ont retrouvé des anomalies cytogénétiques chez des femmes porteuses de malformation utérine, de type délétion des bras longs du chromosome X ou translocations robertsoniennes des chromosomes 9 et 17 [18].

Plusieurs auteurs ont rapporté des cas familiaux de malformation utérine, qu'il s'agisse d'utérus bicorne, d'utérus cloisonné ou de syndrome de Rokitansky [20, 21, 22]. Ces cas familiaux sont à transmission autosomique dominante ou récessive selon les cas.

Les malformations utérines peuvent s'intégrer dans le cadre de syndromes poly malformatifs dont le mode de transmission est connu pour certains [21]:

- syndrome de Beckwith-Wiedeman (transmission inconnue) et utérus bicorné ;
- syndrome de Donohue (transmission autosomique récessive) et utérus bicorné ;
- syndrome de Fraser (transmission autosomique récessive) et utérus bicorné
- syndrome Hand-Foot-Genital (transmission autosomique dominante) et utérus bicorné ;
- syndrome d'atrésie laryngée (transmission inconnue) et utérus bicorné ;
- syndrome de Laurence-Moon-Biedl (transmission autosomique récessive et utérus cloisonné ;
- syndrome de Meckel (transmission autosomique récessive) et utérus bicorné ;
- syndrome de Potter ou agénésie rénale bilatérale (transmission inconnue) et syndrome de Rokitansky ;
- syndrome de Rudiger (transmission inconnue) et utérus bicorné ;
- trisomie 18 et utérus bicorné ;
- trisomie 13 et utérus bicorné.

Pour de nombreux auteurs, l'origine de la plupart des malformations utérines est probablement polygénique et multifactorielle, incluant divers facteurs environnementaux [19, 21, 22].

Certaines études semblent mettre en évidence le rôle de l'exposition à des toxiques professionnels environnementaux et à un alcoolisme parental [17].

Certains auteurs ont émis l'hypothèse selon laquelle les malformations utérines pourraient être dues soit à une mutation activatrice du gène de l'hormone antimüllérienne, soit à une mutation activatrice de son récepteur [18, 22], mécanismes qui se rapprocheraient du syndrome de persistance müllérienne où des mutations inhibitrices de ce gène ont été mises en évidence [18].

Deux causes iatrogènes ont été décrites comme responsables de malformations utérines. Il s'agit d'une part de la thalidomide responsable d'utérus bicornes et de syndromes de Rokitansky [20], et d'autre part, et mieux connu, du diéthylstilbestrol (Distilbenet).

Au total et malgré les progrès de la cytogénétique et de la biologie moléculaire, l'étiologie des malformations utérines reste encore souvent non élucidée [18, 23], en dehors des rares causes médicamenteuses et chromosomiques connues. Dans les autres cas, il semble s'agir d'un ensemble d'éléments polygéniques et impliquant des facteurs environnementaux.



Matériel & méthodes d'étude

1. Moyens de l'étude:

-Notre travail est une étude rétrospective portant sur 4 cas d'hématocolpos sur malformations utéro vaginales obstructives.

-Les cas sont colligés au service des urgences chirurgicales pédiatriques du chu Ibn Sina de Rabat sur une période de 4 ans allant du 1/4/2011 au 31/5/2015.

2. Les critères d'inclusion:

Nous avons retenu tous les dossiers ayant pour diagnostic un hématocolpos sur malformation utérine ou vaginale associée.

3. Les critères d'exclusion:

Ont été exclues toutes les patientes présentant un hématocolpos par imperforation hyménéale sans malformations utéro vaginales associées ainsi que les patientes présentant des malformations utéro vaginales non obstructives.

4. Les paramètres étudiés:

Les données de cette étude rétrospective ont été recueillies à partir du service des urgences chirurgicales pédiatriques au CHU Ibn Sina de Rabat, et à partir des dossiers médicaux des malades ayant été hospitalisées au service.

Ci-après et selon l'ordre chronologique, les observations des malades comportant les paramètres suivants :

- Numéro d'entrée
- Année
- Nom et prénom
- Age
- Origine
- Antécédents:
 - Médicaux:
 - Ménarche.
 - Caractéristiques du cycle menstruel.
 - Chirurgicaux
 - Familiaux : Cas similaire dans la famille.
 - Motifs de consultation :
 - La douleur abdomino-pelvienne.
 - Les signes urinaires.
 - Les signes digestifs.
 - Examen clinique :
 - Examen général
 - Examen gynécologique
 - Examen abdomino-pelvien
 - Examens complémentaires :
 - Echographie pelvienne
 - Imagerie par résonnance magnétique
 - Bilan biologique
 - Prise en charge thérapeutique
 - Evolution

Observation médicale n°1 NE:1626/11

IDENTITE:

Il s'agit de la fille Saida S., âgée de 14 ans, deuxième d'une fratrie de trois, scolarisée, habitant Rabat, hospitalisée le 26/04/2011.

MOTIF D'HOSPITALISATION: des douleurs abdomino-pelviennes

ATCD:

- Pas d'antécédents médicaux ni chirurgicaux
- Ménarche à l'âge de 13 ans, cycle régulier durant 4 jours de moyenne abondance.

HDM:

La symptomatologie remonte à 1 mois par l'installation brutale de douleurs hypogastriques avec notion de survenue de règles de moyenne abondance. Actuellement, la patiente rapporte une dysménorrhée atroce sans notion de survenue de règles. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Un bilan fait d'une échographie pelvienne, demandée à titre externe, a posé le diagnostic d'un hématocolpos. La patiente fut adressée aux urgences pour prise en charge.

Examen à l'admission:

Patiente en bon état général, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique, présentant des caractères sexuels compatibles avec son âge.

Une voussure abdominale dont la palpation trouve une masse pelvienne médiane arrivant jusqu'à l'ombilic, sensible, de consistance molle, mobile par rapport aux 2 plans. Le toucher rectal, fait le jour de son admission, trouve une

masse douloureuse à 2 cm de la marge anale au niveau de la face latérale droite de la paroi rectal et expose un hymen perforé non bombant. Les aires ganglionnaires sont libres, pas d'adénopathies périphériques. Le reste de

l'examen est sans particularités.

Conclusion clinique: patiente âgée de 14 ans, réglée, sans antécédents particuliers, qui présente des douleurs pelviennes depuis un mois et chez qui l'examen clinique trouve une masse abdomino-pelvienne et une masse pré-rectale douloureuse.



Figure 34: voussure abdominale à l'inspection

Echographie abdomino-pelvienne: du 26/04/2011 montre (figure 35):

Un utérus bicorne dont l'hémi-matrice droite est siège d'un hématocolpos (de 13,69 x 8,19 cm) et d'une hématométrie de 14,9 mm. L'hémi-matrice gauche de morphologie normale. Absence de masse latéro-utérine. Rein gauche unique en hypertrophie compensatrice siège d'une urétéro-hydronéphrose avec index parenchymateux conservé (bassin= 3,45cm x 3,91cm, uretère= 1,25cm x 4,4cm).

Echographie pelvienne: faite au sein de notre hôpital a montré (figure 36):

Absence de visualisation du rein droit au niveau de la loge rénale droite (agénésie ??)

Rein gauche mesure 120x64 mm de grand axe siège d'une dilatation urétéro-pyelo-calicielle avec un pyélon mesurant 38 mm de longueur et 24 mm en diamètre antéro-postérieur, sans image d'obstacle visible.

Uretère pelvien gauche légèrement dilaté

Présence d'une volumineuse formation latéro et rétro-vésicale gauche hypoéchogène hétérogène avec de fines échos hyperéchogène en continuité avec l'utérus en faveur d'un hématocolpos mesurant 113x84 mm de grand axe

Ovaire droit d'aspect normal. Ovaire gauche non vu.

Absence d'épanchement péritonéal.



Figure 35: échographie montrant une hémimatrice, lieu d'une collection liquidienne (en haut) et une autre hémimatrice vide (en bas).



Figure 36: hématocolpos et hématométrie.

La patiente a bénéficié d'une simple ponction du vagin qui a ramené un liquide hématique en rapport avec son hématocolpos. Elle a été programmée pour une cure de son affection.

La patiente a été perdue de vue pendant 8 mois. Elle a reconsulté pour ménométrorragies, sans douleur pelvienne ni dysménorrhée, la 2^{ème} hospitalisation était le 06/12/2011.

Examen à l'admission: patiente stable sur le plan hémodynamique : pas de pâleur, conjonctives normalement colorées, pouls à 70 battements par minute, tension artérielle à 12/8 cmHg, bien orientée dans le temps et l'espace, consciente.

Abdomen souple, pas de masses palpables, sensibilité au niveau de la fosse iliaque droite. Le toucher rectal met en évidence une masse pré-rectale, douloureuse, doigtier non souillé de sang. Les aires ganglionnaires sont libres.**Bilan:**

- NFS : Hb=13,7 g/dl
- TP : 100% TCA : 32 sec, TCA patient/témoin : 1.1

Echographie:

Aspect en faveur d'un hématocolpos avec hématométrie de l'hémi-matrice droite. L'hémo-matrice gauche est sans anomalie. Rein gauche unique. Hématocolpos sur utérus bicorné.

Conclusion: Patiente de 14 ans, réglée, hospitalisée il y a 8 mois pour hématocolpos qui a été ponctionné, revient pour une recollection de son hématocolpos.

CRO: Opérée le 12/12/2011,

Patiente sous anesthésie générale, position gynécologique, introduction d'une optique par l'orifice vaginal. Présence d'un bombement de l'hémivagin droit. La ponction à l'aiguille a ramené 1,5L de sang rouge (menstruation). Dilatation de l'orifice par des drains avec aspiration. Mise en place d'un drain ch 16.

Suites post-opératoires simples avec ablation du drain le 16/12/2011 (4 jours après le geste opératoire) et sortie de la patiente.avec toilette vaginale et antibiothérapie orale.



Figure 37: le périnée de la patiente ne montre pas de bombement.

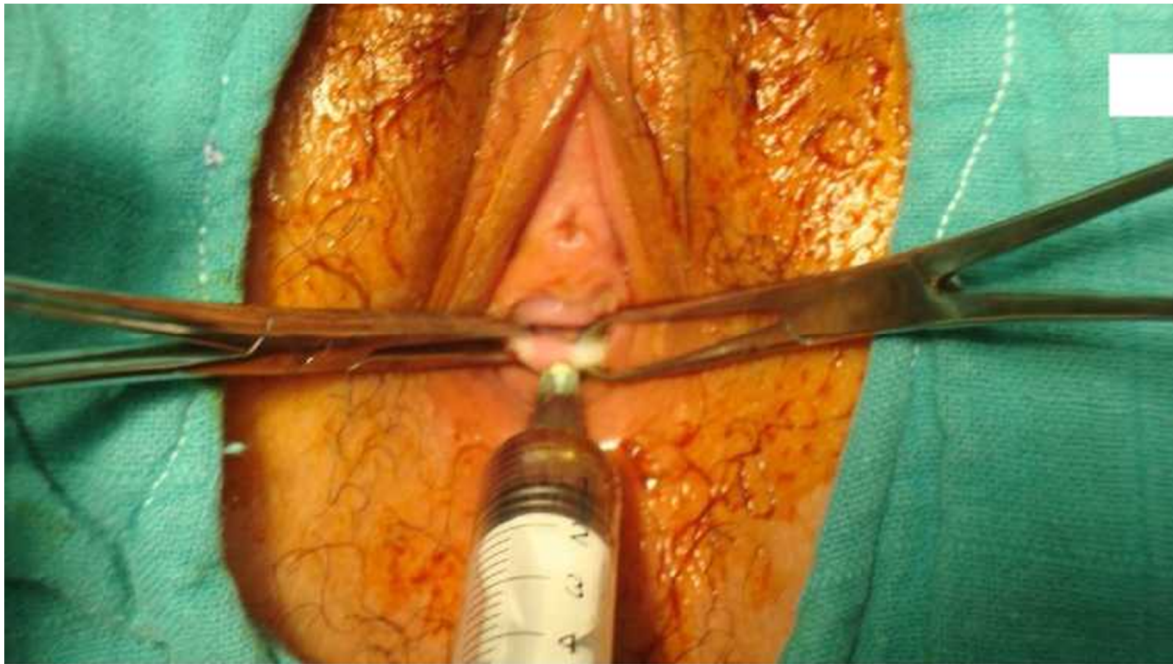


Figure 38: ponction de la masse pré-rectale ramenant du sang

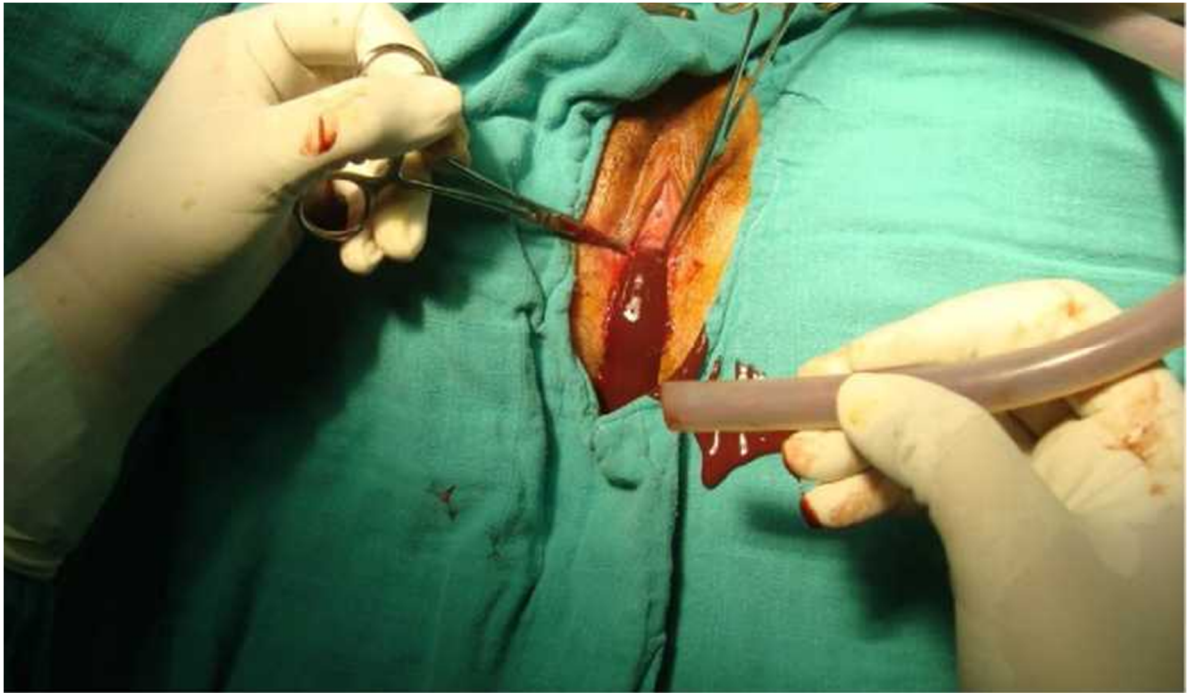


Figure 39: écoulement d'un liquide hématique après excision.



Figure 40: mise en place d'un drain ch 16.

Observation médicale n°2 NE:2475/15

Identité:

Il s'agit de Wiam.C âgée de 14ans, ainée d'une fratrie de deux, scolarisée, habitant, Rabat de parents mutualistes, hospitalisée le 09/02/2015.

MOTIF D'HOSPITALISATION: douleur pelvienne intense

ATCD :

- Pas d'antécédents médicaux ni chirurgicaux
- Ménarche à l'âge de 12ans, cycle régulier
- Pas de cas similaires dans la famille

HDM:

Le début de la symptomatologie remonte à 07mois par la survenue de douleur pelvienne devenant plus intense durant la période des menstruations ,sans irradiation particulière, avec notion de survenue de règles de moyenne abondance ,associé à quelques épisodes de vomissements alimentaires survenant à l'acmé des douleurs, ainsi qu'une notion de constipation ,sans signes urinaires associés. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Une échographie faite le 09/09/2014 à titre externe, a objectivé un kyste ovarien gauche de 84/79 mm. La patiente a été mise sous progestatifs pendant 03mois sans amélioration, une deuxième échographie de contrôle réalisée à l'issue du traitement a objectivé la persistance du kyste ovarien gauche mesurant 87/76mm de diamètre et présence d'un kyste ovarien droit mesurant 40/33 mm. La patiente fut donc adressée par un gynécologue aux urgences chirurgicales pédiatriques pour prise en charge.

Examen à l'admission:

- Patiente en bon état général, apyrétique, eupnéique, stable sur le plan hémodynamique, présentant des caractères sexuels compatibles avec son âge.
- L'examen abdominal ne révèle pas de voussure abdomino-pelvienne à l'inspection, abdomen souple, pas de masses palpables, présence d'une légère sensibilité hypogastrique à la palpation. Pas de contact lombaire ni de ballotement rénal. Le toucher expose un hymen perforé non bombant. Les aires ganglionnaires sont libres, le reste de l'examen est sans particularités.

Conclusion clinique:

Patiente de 14 ans, réglée, sans antécédents particuliers, qui présente depuis 07mois une douleur pelvienne chez qui l'examen clinique trouve une légère sensibilité hypogastrique avec un hymen en place perforé non bombant.

Echographie pelvienne : faite au sein de notre hôpital le 10/02/2015 a montré :

Présence d'un volumineux hématocolpos mesurant 103/84mm avec hématométrie, présence d'une formation kystique latéro-utérine droite mesurant 60x29 mm. Les 2 ovaires sont sans anomalie, les culs de sacs de Douglas sont libres, le rein droit est non visualisé, le rein gauche est de taille et de morphologie normales (Figure 41).

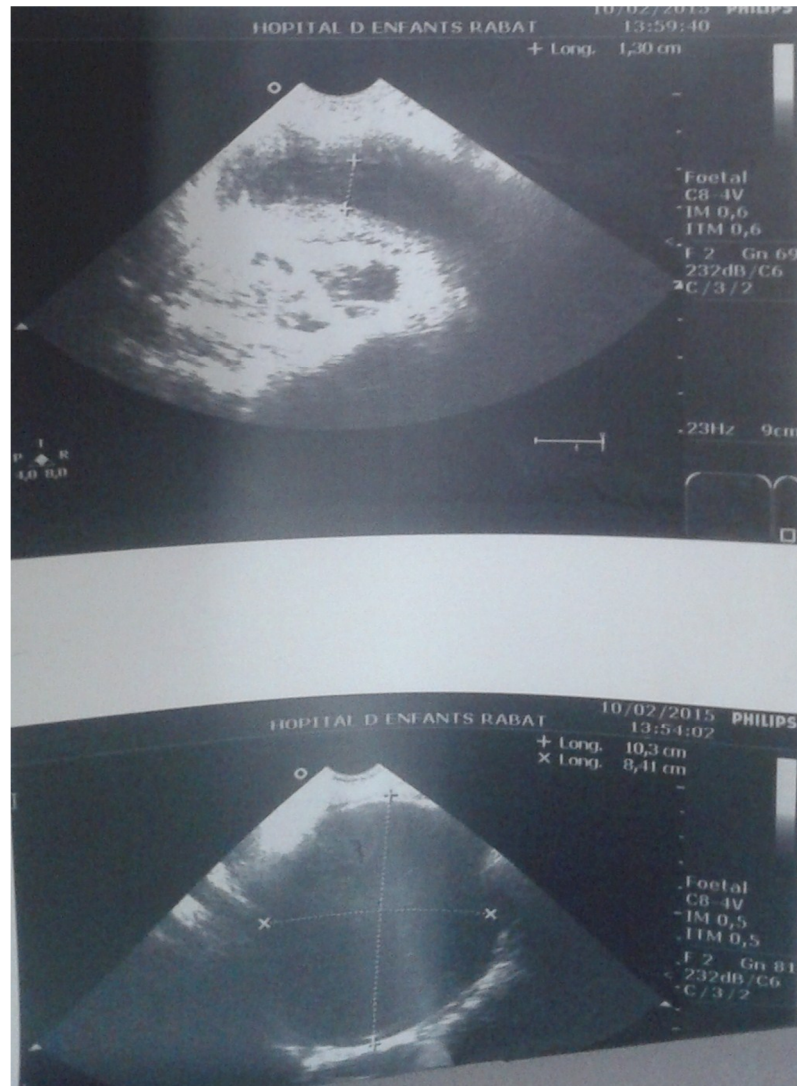


Figure41: Hématocolpos et hématométrie

IRM pelvienne : réalisée le 11 /02 /2015 à l'hôpital Avicenne a montré :

Utérus bicorne bicervical (utérus didelphe) avec hématométrie et hématocolpos intéressant l'hémi-matrice droite et exerçant un effet de masse sur l'hémi-matrice gauche, mesurant 107x86mm .Il s'y associe une formation liquidienne tubulée de contenu liquidien en hyper signal T1, hyper signal T2, reliée à l'hémi-matrice droite en rapport avec un hématosalpinx droit (figure 42).

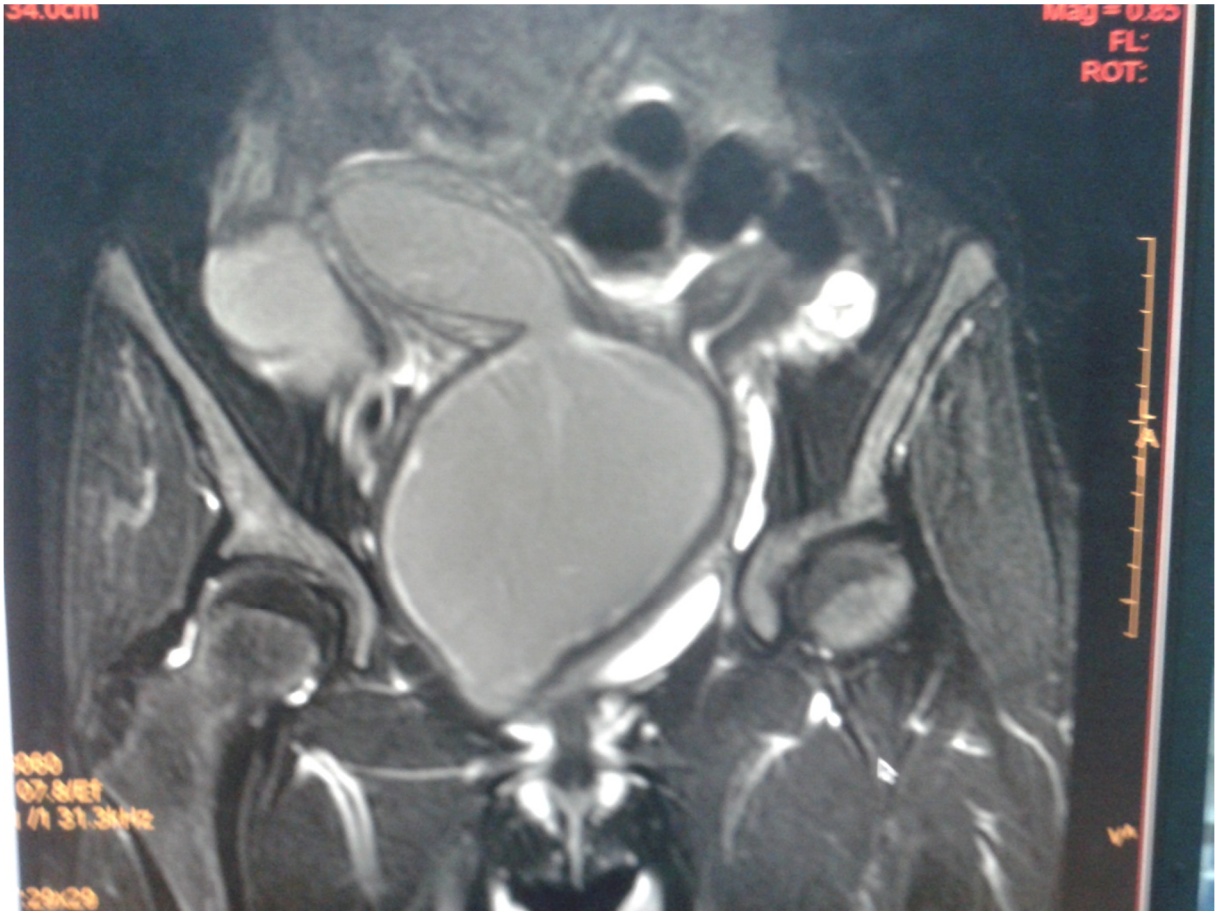


Figure 42:IRM : coupe coronale Pt1 montrant la présence d'un utérus bicorne bicervical avec hématométrie et hémocolpos intéressant l'hémi-matrice droite, avec présence d'un hématosalpinx droit

Bilan biologique :

- NFS: Hb=12,5g /dl
- TP:100 /°, TCA patiente /témoin=1,03
- Ionogramme sanguin: Na+=142mmol ; K+=4,33mmol ; urée=0,33g/l ; créatinine=5,2g/l
- ECBU : examen direct normal

CRO : opérée le 16 /02/2015

- Malade sous anesthésie générale, sous masque laryngé, en décubitus dorsal, position gynécologique.
- L'exploration trouve un hymen perforé avec au fond de la cavité vaginale et antérieurement par rapport au col utérin, un bombement correspondant à l'hématocolpos de l'hémivagin droit.
- Ouverture de la paroi antérieure en regard de bombement, après ponction à l'aiguille qui a ramené du liquide hématique épais couleur marron.
- Drainage de l'hématocolpos
- Mise en place d'une sonde vésicale avec sonde rectale au niveau de l'orifice de drainage de l'hématocolpos et fixation à la peau

Suites opératoires: simples avec ablation du drain 72h après le geste opératoire. Sortie de la patiente sous toilette vaginale et antibiothérapie orale.

Observation médicale n°3 NE: 32735 /15

IDENTITE:

Il s'agit de « Malak.E » âgée de 11ans, scolarisée, habitant Ouazzane, de parents ramidistes, hospitalisée le 14/02/2015.

MOTIF D'HOSPITALISATION: douleur pelvienne

ATCD:

- La patiente n'est pas encore ménarchée
- Pas d'antécédents médicaux ni chirurgicaux
- Pas de cas similaires dans la famille

HDM:

Le début de la symptomatologie remonte à un mois et demi; par l'installation de douleur hypogastrique à type de crampe sans irradiation particulière avec notion de pollakiurie sans notion de vomissement ni de troubles de transit, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen à l'admission:

- Patiente en bon état général, apyrétique, eupnéique, stable sur le plan hémodynamique, conjonctives normalement colorées, présentant des caractères sexuels secondaires compatibles avec son âge.
- L'examen abdominal révèle la présence d'une voussure pelvienne à l'inspection avec palpation d'une masse pelvienne médiane arrivant jusqu'à l'ombilic, sensible, ferme et mobile
- Le toucher rectale trouve une masse pré-rectale douloureuse à 3cm de la marge anale, et expose un hymen bombant non perforé.
- Le reste de l'examen somatique est sans particularité

Conclusion clinique:

Patiente âgée de 11ans non encore ménarchée, sans antécédents particuliers, qui présente depuis un mois et demi une douleur pelvienne et chez qui l'examen clinique trouve une masse pelvienne médiane, une masse pré-rectale douloureuse avec un hymen bombant imperforé.

Echographie: réalisée le 05 /02/2015 à titre externe a montré (figures 43 ; 44) :

- Présence de deux hémi-matrices utérines renfermant deux rétentions liquidiennes de 20mm de diamètre avec présence de deux orifices cervicaux siègent de deux collections liquidiennes échogènes ovalaires, l'une mesure 98 mmx57mm et l'autre mesure 86mmx46mm sans présence de masse annexielle. Absence d'anomalie rénale, absence d'épanchement intra-péritonéal.
- Conclusion échographique: utérus bicorne bicervical avec deux lames d'hématométrie au niveau de chaque hémi-matrice utérine et deux hématocolpos de 10cm et 8cm de diamètre. Absence d'anomalie rénale.

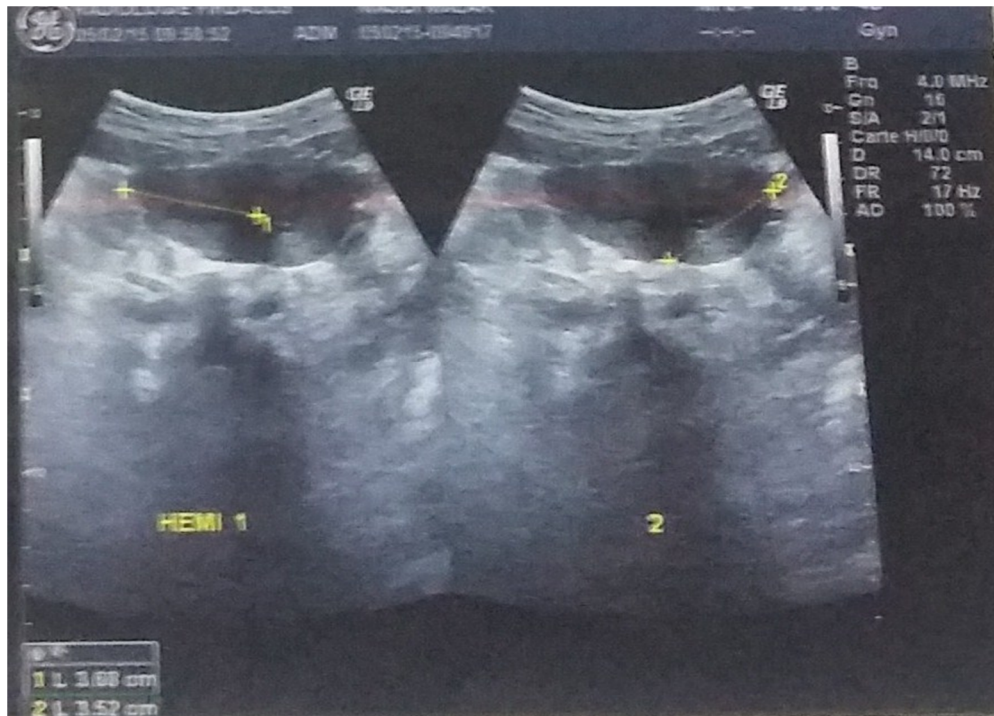


Figure 43: aspect d'hématométrie au niveau des 02 héli-matrices utérines droite et gauche avec présence de 02 hématocolpos



Figure44: Présence des deux reins à l'échographie

Bilan biologique:

- NFS: Hb : 13g /dl ; GB:10000/mm³, PLQ=426000/mm³
- TP :66%,TCA patiente/témoin=1,06
- ECBU : examen direct normal

CRO: Patiente opérée le 15 /02/2015

Malade sous anesthésie générale, sous masque laryngée, en décubitus dorsal, position gynécologique. Mise en place d'une sonde vésicale. L'exploration trouve un hymen imperforé bombant avec présence de deux hémivagins sièges d'hématocolpos, séparés par une cloison vaginale. Ponction à l'aiguille des deux hémivagins a ramené environ 2 litres de sang « couleur chocolat ».élargissement des deux orifice de drainage et aspiration de leur contenu. Résection de la cloison sur ses 2 /3 distaux. Mise en place d'une sonde rectale fixée à la peau.

Suites opératoires:

Favorables avec ablation du drain après trois jours et sortie de la patiente sous toilette vaginale et antibiothérapie orale.

Observation médicale n°4 NE=1886/15

IDENTITE:

Il s'agit de Fatima .H âgée de 13 ans, scolarisée, originaire et habitant Meknès, de parents mutualistes, hospitalisée le 28/01/2015.

MOTIF D'HOSPITALISATION: douleur pelvienne

ATCD:

-Ménarche à l'âge de 12ans.

-Elle a été opérée en Juillet 2014 à l'hôpital militaire de Meknès où une laparotomie médiane sous ombilicale a été réalisée ainsi qu'une incision hyménéale pour ponction d'hématocolpos (non documenté).

HDM:

Le début de la symptomatologie remonte à 2mois après l'intervention chirurgicale, par la réapparition de douleurs pelviennes intenses à type de crampe, sans irradiation particulière ni signes urinaires associés ni troubles de transit. Ce qui a motivé la patiente à consulter chez un gynécologue qui a diagnostiqué une resténose de l'orifice de drainage hyménéal: hématocolpos récidivant .Il a donc réalisé un drainage d'environ 2l de sang avec mise en place d'une sonde et antibiothérapie orale. Devant la non amélioration de la symptomatologie, la patiente fut adressée le 28 /01/2015 aux urgences chirurgicales pédiatriques pour prise en charge.

Examen à l'admission :

Patiente en bon état général, eupnéique, stable sur le pan hémodynamique, apyrétique, conjonctives normalement colorées, présentant des caractères

sexuels secondaires compatibles avec son âge.

L'examen abdominal trouve une cicatrice de laparotomie médiane sous ombilicale, un abdomen souple, avec présence d'une masse palpable hypogastrique sensible et mobile par rapport aux deux plans.

Le toucher rectal trouve une masse pré-rectale douloureuse rénitente et expose un hymen bombant avec présence d'un petit orifice hyménéal.

Les aires ganglionnaires sont libres. Le reste de l'examen somatique est sans particularités

Conclusion clinique :

Patiente âgée de 13ans, ménarchée à l'âge de 12ans, ayant été opérée le mois 07/14 à l'hôpital militaire de Meknès pour drainage d'hématocolpos. Les suites opératoires 2 mois après ont été marquées par une récurrence conduisant à un deuxième drainage des menstruations à titre externe puis elle fut adressée aux urgences devant la non amélioration clinique. A l'admission, l'examen clinique objective une cicatrice de laparotomie médiane; avec présence d'une masse hypogastrique au palper abdominal et une masse pré-rectale au toucher rectal avec un hymen bombant perforé.

Echographie pelvienne: réalisée le 28/01/2015 a montré (figures 45 ; 46) :

Présence d'un hématocolpos mesurant 22cm de hauteur ; 11,5 cm de largeur et 8,5 cm d'épaisseur, épargnant la partie distale du vagin. Les corps utérin et le col sont d'aspect normal. Les ovaires sont de taille et de morphologie normale. Absence de masse latéro-utérine, absence d'anomalie rénale.

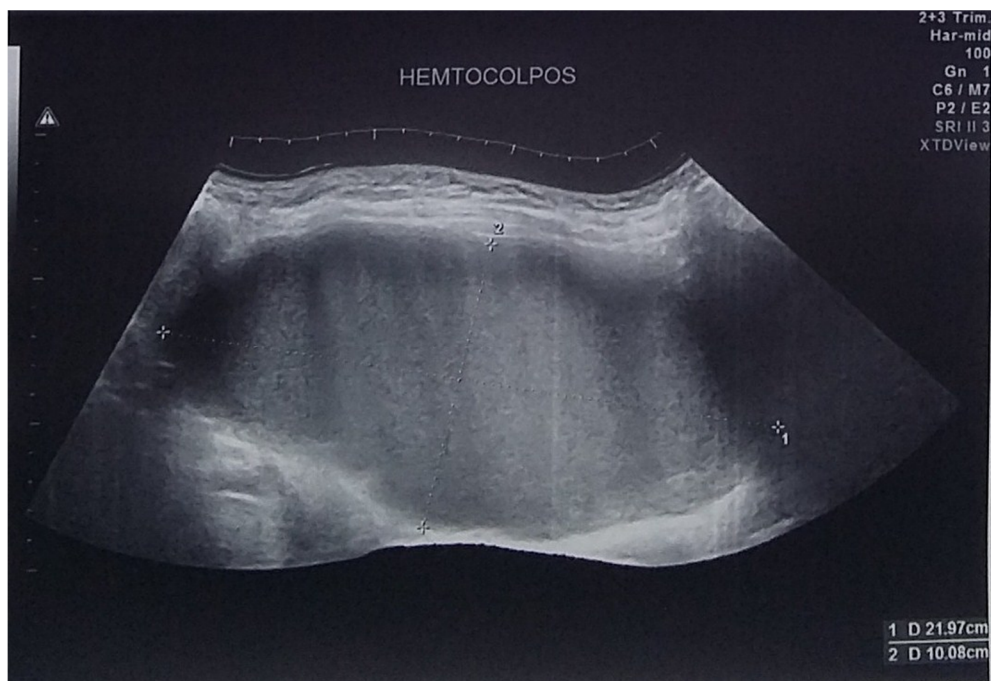


Figure45: Aspect échographique montrant un hématocolpos

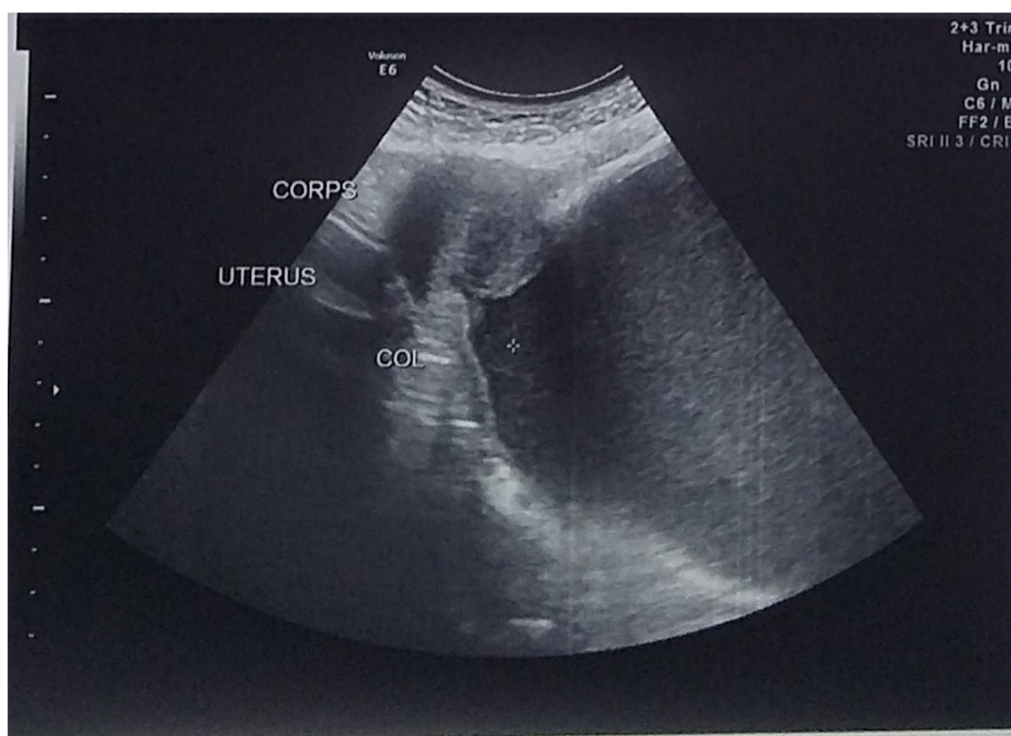


Figure 46: Aspect échographique montrant un vagin, lieu d'une collection (hématocolpos) , corps utérin et col sont d'aspect normal

CRO : Patiente opérée le 28/01/2015

Patiente sous anesthésie générale, masque laryngé, position gynécologique, sondage urinaire. L'exploration trouve une atrésie vaginale. Drainage par l'orifice de 3 litres de liquide chocolat avec mise en place d'une sonde de gros calibre fixée à la grande lèvre.

Suites opératoires :

❖ **Immédiates:** Simples avec ablation du drain après 3 jours et sortie de la patiente sous toilette vaginale et antibiothérapie orale.

❖ **Tardives:** Récidive à 2 reprises :

• Le 23/03/15 : Réapparition des douleurs pelviennes intenses, hospitalisation de la patiente, examen clinique, échographie pelvienne, drainage de l'hématocolpos, sortie 48h après sous antibiotique oral et toilette vaginale.

• Le 21/04/15: Récidive, réhospitalisation :

-Examen à l'admission a trouvé une patiente en bon état général, stable sur le plan hémodynamique, eupnéique.

Abdomen souple, sensibilité hypogastrique, pas de masse palpable.

-Echographie faite le 21/04/15 a montré la présence d'une masse kystique pelvienne rétro-vésicale médiane à paroi épaissie, de contenu finement échogène (hématique) mesurant 9,96x10cm en faveur d'un hématocolpos.

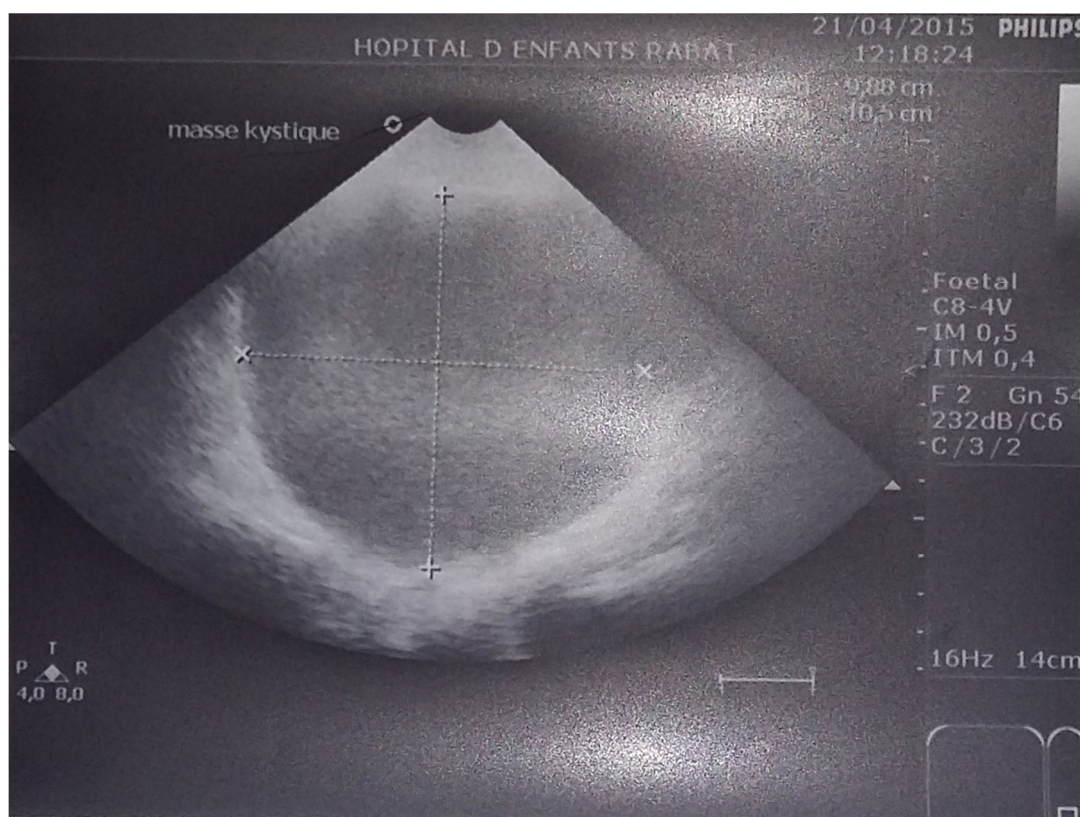


Figure 47: Aspect échographique montrant une masse kystique à contenu échogène (hématocolpos)

Décision thérapeutique : Dilatation vaginale avec les bougies de HEGGAR, drainage de l'hématocolpos et prévoir une plastie vaginale ultérieure.

CRO: Patiente opérée le 21/04/15 :

Patiente sous anesthésie générale, intubée ventilée, position gynécologique, sondage urinaire .A l'introduction d'une sonde rectale au niveau de l'orifice hyménéal, on trouve une sténose à 1cm, dilatation par les bougies de HEGGAR et drainage d'un litre et demi de liquide hématique et de pus. Mise en place d'une sonde vaginale.

Suite opératoire simple avec ablation du drain après 3 jours et sortie de la patiente sous antibiothérapie orale et toilette vaginale.

Hématocolpos sur malformations utéro vaginales chez la fille.

Tableau 3: Tableau récapitulatif des données cliniques, paracliniques et thérapeutiques

	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 4
NE	16262/11	2475/15	2735/15	1886/15
Age	14 ans	14 ans	11 ans	13 ans
ATCD	-Ménarche à 13 ans -Cycle régulier	-Ménarche à 12 ans -Cycle régulier	Non encore ménarchée	-Ménarche à 12ans - Cycle régulier -Opérée à Meknès en Juillet 2014 pour drainage d'hématocolpos (non documenté)
Motif de consultation	-1 ^{er} motif : douleur pelvienne++ -2eme motif : ménométrorragie	- Douleur pelvienne++ - Vomissements -Constipation	-Douleur pelvienne++ -Pollakiurie	-Douleur pelvienne
Signes physiques	-Masse abdomino-pelvienne au palper abdominal -Masse pré-rectale au TR -Hymen perforé non bombant	-Légère sensibilité hypogastrique au palper abdominal -Hymen perforé non bombant	-Masse pelvienne médiane au palper abdominal - Masse pré-rectal au TR -Hymen bombant, non perforé	-Cicatrice de laparotomie médiane sous-ombilicale à l'inspection -Masse hypogastrique au palper abdominal -Masse pré-rectale au TR -Hymen bombant et perforé.
Examens complémentaires	-Echo: hématocolpos (113x84mm) sur utérus bicorne avec hématométrie droite et rein gauche unique siège d'une UHN	-Echo: hématocolpos (103x84mm) avec hématométrie. Rein droit non visualisé. Rein gauche d'aspect normal -IRM : utérus bicorne bicervical avec hématométrie droite, hématocolpos et hématosalpinx droit	- Echo: utérus bicorne bicervical avec 2 lames d'hématométrie au niveau de chaque héli-matrice et2 hématocolpos. Pas d'anomalie rénale.	-Echo : hématocolpos volumineux (220x115mm) épargnant la partie distale du vagin. Pas d'anomalie rénale
Exploration sous anesthésie	-Hymen perforé non bombant. -Présence d'un bombement de l'hémivagin borgne droit après	-Hymen perforé non bombant. -Présence d'un bombement correspondant à l'hématocolpos	-Hymen imperforé bombant -Présence de deux	-Hymen bombant et perforé. -Présence d'une atrésie vaginale distale à 1cm de

Hématocolpos sur malformations utérovaginales chez la fille.

générale.	introduction d'une optique par l'orifice vaginal.	de l'hémivagin droit.	hémivagins sièges d'hématocolpos séparés d'une cloison vaginale.	l'orifice hyménal.
Diagnostic anatomique	Utérus bicorne avec hémivagin borgne droit siège d'hématocolpos +agénésie rénale homolatérale: syndrome d'HWW*	Utérus didelphe (bicorne bicervical) avec hémivagin borgne et agénésie rénale homolatérale : syndrome d'HWW	Utérus didelphe avec cloison vaginale longitudinale sur hymen imperforé	Atrésie vaginale distale
Traitement	-Première hospitalisation : ponction, aspiration de l'hématocolpos. -Deuxième hospitalisation : Ponction, aspiration d'hématocolpos (1,5 L) + dilatation de l'orifice par des drains et mise en place d'un drain ch 16 pendant 4 jours.	-Ponction, drainage de l'hématocolpos après ouverture de la paroi antérieure de l'hémivagin borgne droit. -Mise en place d'une sonde rectale au niveau de l'orifice de drainage pendant 3 jours.	-Ponction à l'aiguille des deux hémivagins. -Elargissement des deux orifices et aspiration de leur contenu. -Résection de la cloison sur ses 2/3 distaux. -Mise en place d'une sonde rectale fixée à la peau pendant 4jours.	-Première hospitalisation (28/01/15): Drainage de l'hématocolpos (3L) avec mise en place d'une sonde de gros calibre fixée à la grande lèvre pendant 3 jours. -Deuxième hospitalisation (23/03/15): idem -Troisième hospitalisation (21/04/15) : Dilatation par les bougies de HEGGAR et drainage d'hématocolpos (1,5L). -Prévoir une plastie vaginale utérine.
Evolution	-Récidive d'hématocolpos et d'hématométrie 8 mois après la première hospitalisation. - Bonne évolution après la dilatation de l'orifice par des drains. -Pas de récurrence	-Suites postopératoires simples avec ablation du drain après 72h et sortie de la patiente sous ATB et toilette vaginale. -Pas de récurrence	-Suites postopératoires favorables avec ablation du drain et sortie de la patiente sous ATB et toilette vaginale. -Pas de récurrence.	-Récidive à 2 reprises : à 2mois après le drainage de la recollection puis à 1 mois. - Pas de récurrence notée après la dilatation par les bougies de HEGGAR

Syndrome d'HWW* : Syndrome d'HERLYN WERNER WUNDERLICH



Résultats

I. Epidemiologie

1. Fréquence :

- Une à trois patientes par année ont consulté au sein des UCP-Rabat pour l'hématocolpos (avec ou sans MUV) soit une moyenne de 2 patientes par an.

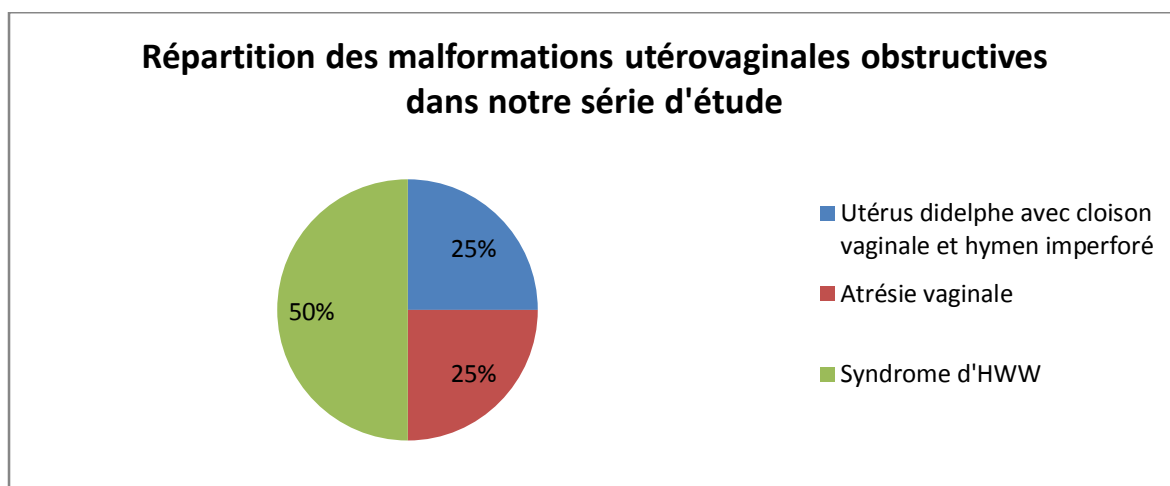
- En 2011 : un cas d'hématocolpos sur utérus bicorné bicervical avec hémivagin borgne et agénésie rénale ipsilatérale = syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich.

- En 2012, 2013, 2014 : toutes les patientes hospitalisées pour hématocolpos avaient une imperforation hyménéale sans malformation utéro vaginale associée.

- En 2015 : un cas de syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich.

un cas d'hématocolpos sur utérus bicorné bicervical (utérus didelphe) avec une cloison vaginale longitudinale et un hymen imperforé.

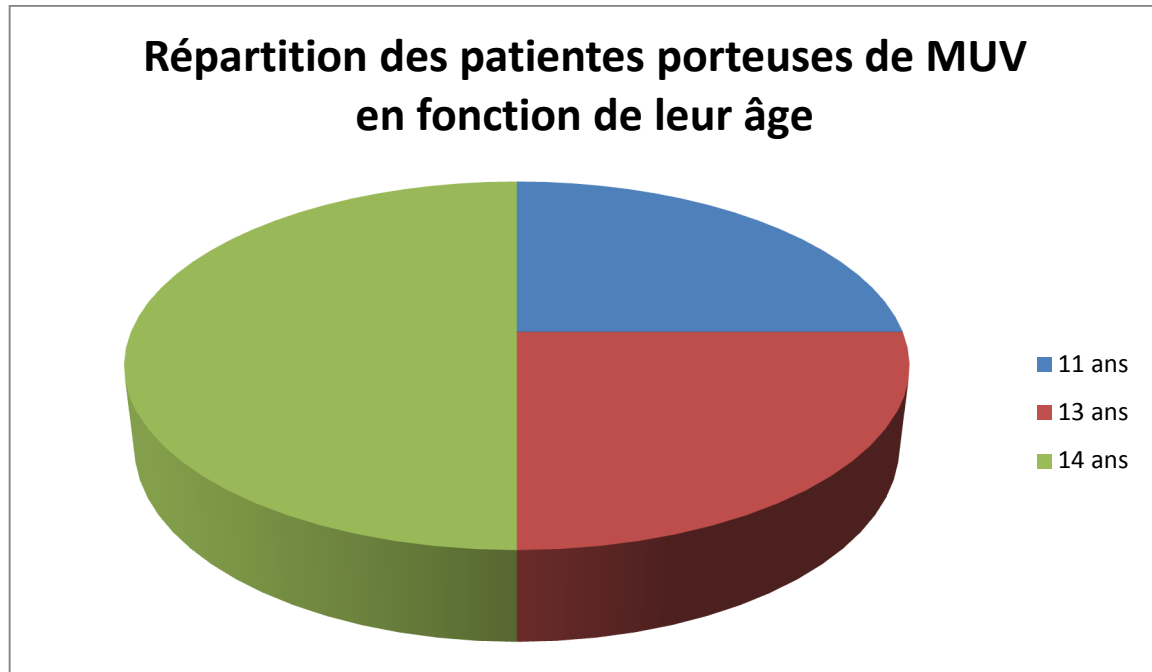
un cas d'hémaocolpos sur atrésie vaginale.



Graphique 1 : Répartition des malformations utéro vaginales obstructives dans notre série d'étude.

2. Age:

Dans notre série qui comporte 4 cas d'hématocolpos sur malformations utérovaginales, l'âge de nos patientes varie entre 11 ans et 14 ans avec une moyenne de 13 ans.

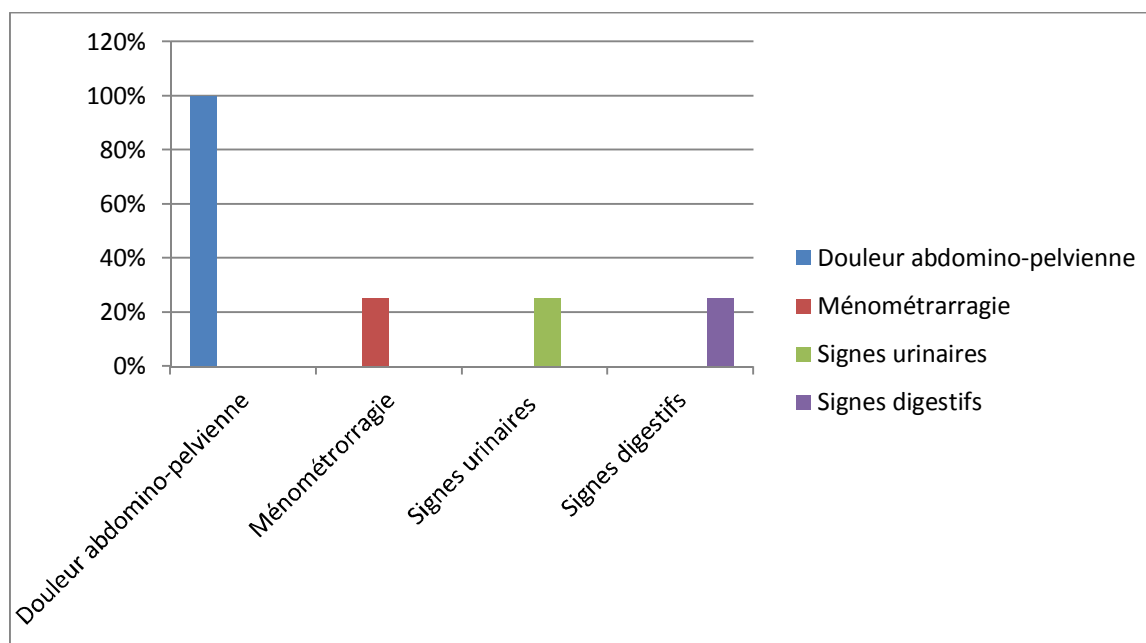


Graphique 2: Répartition des patientes porteuses de MUV obstructives en fonction de leur âge.

II. Sur le plan clinique

1. Motif de consultation :

Toutes les patientes de notre série ont consulté pour douleur abdomino-pelvienne intense cyclique avec plus ou moins des signes urinaires ou digestifs associés.



Graphique 3: Répartition des patientes selon les motifs de consultation dans notre étude

2. Antécédents :

- Ménarche: les patientes (cas 1, 2, 4) étaient déjà ménarchées à leur admission avec des cycles menstruels réguliers.

Le cas 3 est le seul cas où la patiente n'était pas encore ménarchée.

- Aucune de nos patientes n'avait un cas similaire dans la famille.
- Toutes nos patientes n'avaient pas d'antécédents pathologiques notables, excepté le cas 4 où la patiente a été opérée pour ponction d'hématocolpos et laparotomie exploratrice (non documenté) 6 mois avant son hospitalisation

3. Signes associés :

-Quelques épisodes de vomissements et de constipation ont été observés chez une seule patiente (cas2)

-La pollakiurie a été rapportée par une seule patiente (cas3)

-Aucune de nos malades n'a rapporté des signes de compression vasculaire ou nerveuse.

4. Examen physique :

-Toutes les malades étaient en bon état général à leur admission.

-Les caractères sexuels secondaires étaient présents et normaux chez toutes les patientes.

-L'examen physique a pu objectiver l'existence d'une masse sus-pubienne médiane, parfois arrivant jusqu'à l'ombilic retrouvée chez trois patientes (cas1 ; 3 et 4).Une sensibilité hypogastrique a été notée à la palpation d'une seule malade (cas 2).

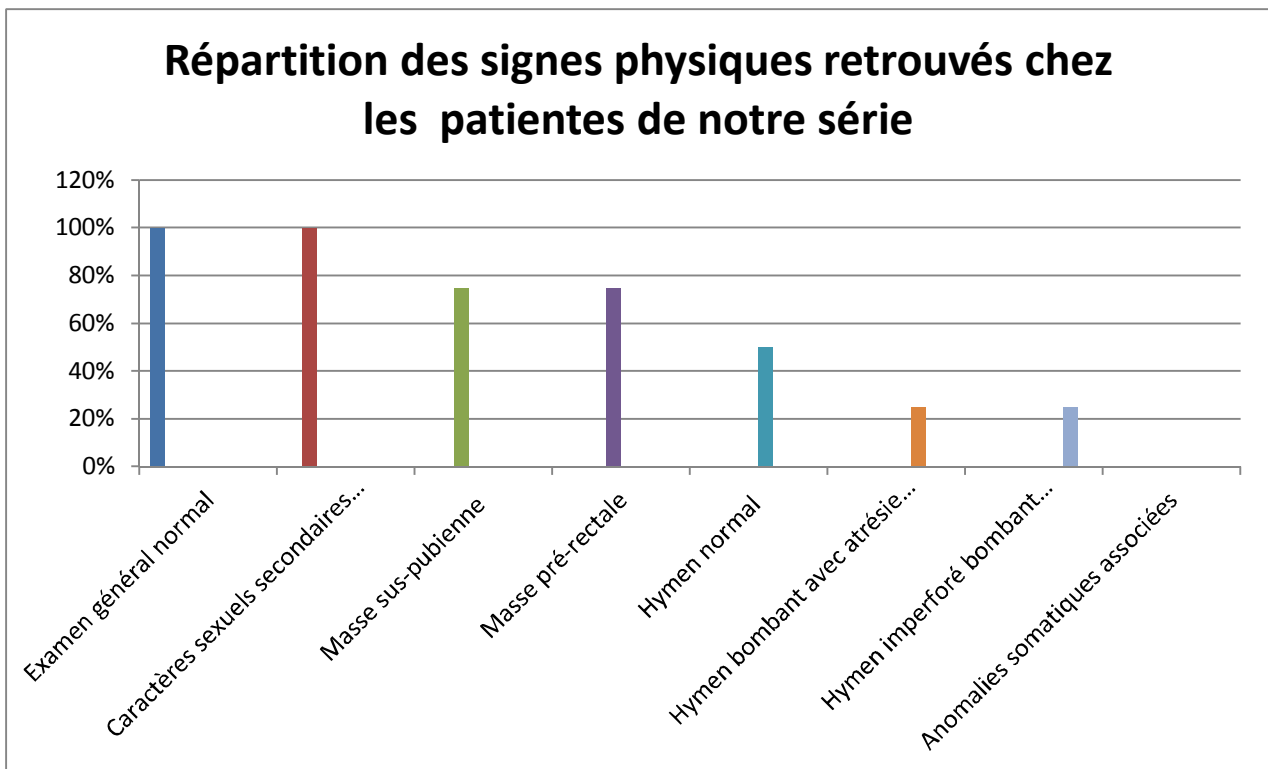
-Le toucher rectal, combiné au palper abdominal, plus ou moins douloureux a objectivé la présence d'une masse pré-rectale rénitente (bombant la paroi antérieure du rectum), retrouvée chez 3 patientes (cas 1;3 et 4) et a permis d'exposer l'hymen.

-L'examen somatique complet effectué chez toutes les patientes n'a retrouvé aucune anomalie associée.

-L'examen génital sous anesthésie générale effectué chez toutes les patientes a montré l'existence d'un :

Hématocolpos sur malformations utérovaginales chez la fille.

-Hymen normal (non bombant siège d'un orifice hyménal) avec hémivagin droit borgne bombant.	cas1 ; cas 2
Hymen imperforé bombant avec présence d'une cloison vaginale longitudinale.	cas3
Hymen bombant avec atrésie vaginale à 1cm de l'orifice hyménal	cas4



Graphique 4: Répartition des signes physiques des patientes de notre série

III. Sur le plan para-clinique

1. Echographie abdomino-pelvienne :

Examen de première intention, elle a posé le diagnostic d'hématocolpos et a permis de rechercher les malformations utérine et rénale associée ainsi que le retentissement sur le haut appareil urinaire .Elle a été effectuée chez toutes les patientes et les résultats retrouvés sont comme suit :

-Utérus bicorne avec hématométrie droite et hématocolpos mesurant 113x84mm. -Rein droit non visualisé -Rein gauche siège d'une dilatation urétéro-pyélo-calicielle sans image d'obstacle visible.	Cas1
-Hématocolpos mesurant 103x84mm avec hématométrie et masse kystique latéro-utérine droite. -Rein droit non visualisé -Rein gauche de taille et de morphologie normale	Cas2
-Utérus bicorne bicervical avec 2 lames d'hématométrie au niveau de chaque hémi-matrice et 2 hématocolpos. -Absence d'anomalie rénale	Cas3
-Hématocolpos volumineux mesurant 22cm épargnant la partie distale du vagin. -Absence d'anomalie rénale.	Cas4

- L'échographie pelvienne a pu détecter une malformation utérine à type d'utérus bicorne chez 2 malades (cas1 et 3)
- Elle a montré une masse kystique latéro-utérine droite (en rapport avec un hématosalpinx) chez une seule patiente(Cas2).
- Les ovaires étaient sans anomalie chez toutes les malades.
- Une malformation de l'appareil urinaire à type d'agénésie rénale homolatérale a été observée chez 2 malades (Cas1 et 2), mais la dilatation

urétéro-pyélo-calicielle sans obstacle visible du rein unique, n'a été observée que chez le cas 1.

2. Imagerie par résonnance magnétique :

Elle a été réalisée chez une seule patiente (Cas 2) et a objectivé la présence d'un utérus bicorné bicervical avec hématométrie droite, hématosalpinx droit et hématocolpos.

NB : La TDM et la coelioscopie diagnostique n'ont été réalisées chez aucune de nos patientes.

IV. Sur le plan thérapeutique

Dans notre série d'étude, où toutes les patientes présentaient des pathologies malformatives obstructives, un traitement chirurgical urgent était de principe, et consistait chez toutes les patientes, en une simple ponction avec drainage de l'hématocolpos, évitant ainsi tout risque de complications ultérieures. Le liquide ramené était généralement de couleur noirâtre « chocolat », et son volume variait de 1 à 3 litres, avec mise en place d'une sonde pendant 72 heures.

Les techniques chirurgicales variaient selon le cas :

1. Les 2 patientes présentant le syndrome d'HWW (utérus didelphe avec hémivagin borgne et agénésie rénale homolatérale):

❖ Cas 1 :

- Première hospitalisation : ponction+aspiration de l'hématocolpos
- Deuxième hospitalisation : ponction+aspiration+ dilatation par drains

❖ Cas 2 :

Ponction+aspiration de l'hématocolpos après ouverture de la paroi

antérieure de l'hémivagin borgne droit

2. La patiente présentant un utérus bicorné bicervical avec cloison vaginale longitudinale et un hymen imperforé (cas 3) :

-Une patiente (cas 3) a bénéficié d'une ponction drainage de l'hématocolpos avec résection de la cloison vaginale sur ses 2/3 distaux et mise en place d'un drain pendant 72 heures.

3. La patiente présentant une atrésie vaginale : (cas 4)

Elle a bénéficié la première fois d'une simple ponction + drainage de l'hématocolpos et la deuxième fois d'une ponction avec dilatation par l'orifice hyménéal de l'atrésie vaginale par des bougies de « HEGGAR »

Chez toutes les patientes, une ablation du drain après 3 jours avec administration d'antibioprophylaxie orale ont été réalisées.

V. Evolution

Les suites postopératoires étaient simples et favorables avec disparition des douleurs pelviennes cycliques, ablation du drain après 72h et sortie des patientes sous antibiotiques et toilette vaginale.

Des récurrences ont été notées chez deux patientes :

Cas 1 : 8 mois après la ponction drainage simple d'hématocolpos

Cas 4 : récurrence à 2 reprises après la ponction drainage simple de l'hématocolpos.

L'évolution était favorable chez ces mêmes patientes après drainage d'hématocolpos suivi d'une dilatation de l'orifice de drainage par des bougies de HEGGAR.



Discussion

I. Epidemiologie :

A. Fréquence

L'incidence et la prévalence réelle des malformations utérines et vaginales, que ce soit en population générale, infertile ou ayant un antécédent de fausse couche, sont difficile à apprécier dans la littérature [121]. De nombreux biais méthodologiques liés à la grande hétérogénéité des populations étudiées, aux types d'études (prospectives ou rétrospectives), aux méthodes diagnostiques et aux classifications utilisées limitent l'interprétation de ces résultats et leur niveau de preuve. Il est néanmoins rapporté que la prévalence des anomalies utérines dans la population générale est estimée entre 0,5 et 4%, celles-ci représenteraient environ 10 % des causes d'hypofertilité. Chez les femmes infertiles, la fréquence des malformations utérines est comprise entre 3 et 3,5 % [121].

1. Fréquence selon le type de la malformation:

Saravelos et al. [50] ont récemment proposé une évaluation de la prévalence des malformations utérines sur la base d'une triple approche méthodologique. L'analyse était fonction du type de population étudiée, du type de malformation, et de la méthode diagnostique utilisée. La prévalence des malformations utérines dans la population générale selon les travaux de la méta-analyse de Saravelos est de 4,6%. La fréquence en fonction de chaque type est rapporté dans le tableau 5.

Dans une autre méta-analyse de Nahum [26] incluant 22 études avec 537,138 patientes, la prévalence des malformations utérines est de 0,5 %. La fréquence de certaines malformations était plus fréquente dans la population

générale retrouvant l'utérus cloisonné dans 34% des cas et utérus bicorné unicervical dans 39 %.

Vercellini [24] dans sa série de 371 patientes porteuses de malformations utérines a noté:

- Utérus arqué: 8,1 %
- Utérus cloisonné : 54,2 %
- Utérus bicorné : 14,8 %
- Utérus unicorne : 13,7 %
- Utérus didelphe : 5,4 %
- Agénésie utérine : 3,8 %

Sur quarante- sept études provenant de 14 pays différents [14] (pour une population statistique de plus de 570 000 femmes) la prévalence des malformations utérines dans la population générale est de 0,5 % soit :

- 0,17 % chez les femmes fertiles et
- 3,5 % chez les femmes infertiles.
- La répartition s'établit ainsi:
- Utérus arqué = 7 %
- Utérus cloisonné = 34 %
- Utérus bicornés unicervicaux = 39 %
- Utérus bicervicaux = 11 %
- Utérus unicornes = 5 %
- Hypoplasie/aplasie utérine = 4%

Le tableau ci-dessous rapporte la fréquence des malformations utérines en fonction de chaque type selon différents auteurs.

Tableau 5: La fréquence en fonction du type des malformations utérines selon différents auteurs.

Auteurs (Référence)	Nombre de cas	Hypoplasie utérine n (%)	Utérus unicorne n (%)	Utérus didelphe n (%)	Utérus bicorné n (%)	Utérus cloisonné n (%)	Utérus arqué n (%)	Utérus en T n (%)
Vercillini [24]	371	—	13,7%	5,4%	14,8%	54,2%	8,1%	—
Nahum [26]	573,138	4%	5%	11%	39%	34%	7%	—
Saravelos et al [26]	441	5 (0,1%)	6(0,1%)	8(0,1%)	21(0,3%)	104(1,3%)	204(2,4%)	3(0,03%)

2. Fréquence des malformations génitales obstructives:

Pour Vaerbaere [47; 48] la fréquence de l'hématocolpos unilatéral sur utérus bicorné et hémivagin borgne est de 5 a 10 % des anomalies de l'appareil génital.

Ellart et al ont effectué une analyse retrospective en 1990 sur 399 observations de malformations utéro vaginales sur 15 ans. Ils n'ont retrouvé que 10 observations d'hémivagins borgnes soit 2,5 % ,6 patientes présentant un utérus bicorné bicervical (utérus didelphe) et 4 patientes porteuses d'un utérus bicorné communiquant unicervical [55;53].

Zhu L et al ont effectué la plus grande étude rétrospective sur une période de 26 ans allant de Janvier 1986 au Mars 2013 et portant sur 2238 cas de malformations du tractus génital féminin. Sur 2238 ,79 patientes soit 3,53 % étaient porteuses d'un utérus didelphe avec hémivagin borgne et agénésie rénale ipsilatérale ou syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich [107].

Dans notre série, on a noté:

- 3 cas d'utérus bicorne bicervical (utérus didelphe).
- 1 cas d'atrésie vaginale.

Tableau 6: La fréquence des MUV obstructives dans différentes séries.

Auteurs (références)	Nombre de cas présentant des MUV	H émivagin borgne	Diaphragme vaginal complet	Atrésie vaginale
B.Haddad [57]	42	42 cas : • 78%: avec utérus didelphe • 22%: avec utérus cloisonné	—	—
Ellart et al [53; 55]	399	10 cas soit 2,5%: • 6: avec utérus didelphe • 4: avec un utérus bicorne communiquant unicervical	—	—
Zhu et al [107]	2238	79 cas soit 3,53% avec utérus didelphe	—	—
Jokki et Heinonen [41]	26	10 cas	16 cas	
Notre série	4	3 cas		1 cas

B. AGE :

Tous les auteurs sont d'accord pour dire que l'âge de survenue d'hématocolpos unilatéral est pubertaire, et que les formes néonatales sont exceptionnelles [1].

La découverte de malformations utéro vaginales a lieu le plus souvent au moment de la puberté avec les premières ménarches s'il existe un obstacle sur les voies génitales (imperforation hyménale, atrésie vaginale avec utérus fonctionnel ; hémivagin borgne, malformation cervicale..). Parfois, ces malformations peuvent se révéler à l'âge adulte si les voies génitales sont libres (cloison vaginale révélée par une dyspareunie) [27].

Dans la série de Zhu et al, portant sur 79 patientes présentant le syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich (utérus didelphe avec hémivagin borgne et agénésie rénale ipsilatérale), l'âge moyen au moment du diagnostic était de 13

+/- 2,05 ans chez les patientes présentant une obstruction complète de l'hémivagin (Classe 1) et de 25 +/- 7,73 ans chez les patientes présentant une obstruction incomplète de l'hémivagin (classe 2) [107].

Dans une étude rétrospective récente menée sur des cas présentant un syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich; la plupart des auteurs ont rapporté des cas avec apparition au moment de la puberté dès les premières ménarches. Seulement 7 cas ont été rapporté dans la littérature avec une apparition précoce de ce syndrome à un âge inférieur à 5 ans. Le tableau ci-dessous résume tous les cas de syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich rapportés dans la littérature avec apparition précoce [106].

Tableau 7: L'âge des cas de syndrome d'HWW publiés dans la littérature d'apparition précoce [108]

Patientes (référence)	Age au moment du diagnostic
1[109]	5 mois
1[110]	3 ans
1[111]	4 ans
1[112]	Nouveau-né
1[113]	Nouveau-né
1[114]	Nouveau-né
1[108]	3 ans

Dans la même étude, R. Angotti et al ont rapporté 12 grandes séries de malades présentant le syndrome d'HWW dont l'âge moyen des patientes au moment du diagnostic était comme suit :

Tableau 8: L'âge de découverte du syndrome d'HWW dans différentes séries publiées dans la littérature [106].

Séries –n (références)	Age à la découverte du diagnostic
13[115]	17,2 ans
39[116]	18 ans
87[117]	20,7 ans
70[118]	16,4 ans
11[119]	13 ans
12[120]	13 ans

B.Haddad et al [57] ont rapporté 42 cas de malades porteuses d'hémivagins borgnes dont 9 avaient des malformations utérines associées (7 utérus didelphes et 2 utérus cloisonnés) et don't l' âge moyen au moment du diagnostic était de 18 ans [57].

Dans une série de 16 patientes présentant une obstruction vaginale transversale (diaphragme vaginal et imperforation de l'hymen), l'âge moyen des patientes au moment du diagnostic a été de 14,3 ans [41].

Ceccaldi et al [55] ont rapport 3 cas d'hématocolpos par hémivagin borgne dont l'âge moyen était de 15.5 ans

Dans notre série, l' âge moyen de découverte a été de 13ans avec des extrêmes de 14 à 11 ans.

Tableau 9: Age moyen des patientes présentant des MUV obstructives dans différentes séries

Auteurs (référence)	B.Haddad et al. [57]	Ceccaldi et al. [55]	Zhu et al [107]	Notre série
Age moyen (ans)	18	15,5	13	13

II. Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal lors de la surveillance de l'évolution de toute grossesse reste un déficit clinique, et doit rechercher systématiquement ces malformations génitales plus ou moins associées à des malformations rénales.

A l'heure actuelle, il est désormais possible de découvrir les anomalies müllerienne en anténatal. En effet elles doivent être suspectées devant une agénésie rénale unique chez un fœtus de sexe féminin lors des échographies du 2ème ou 3ème trimestre [3].

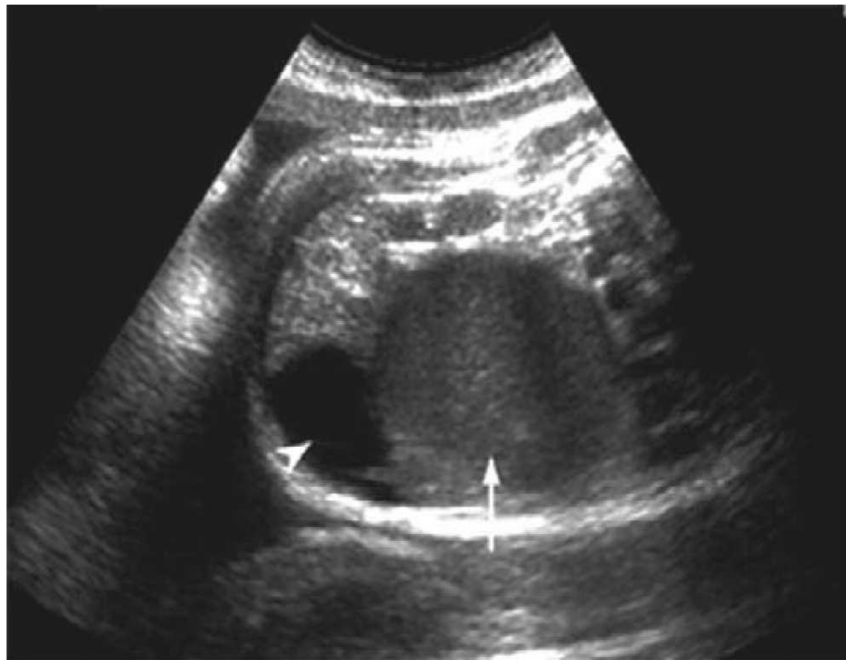
L'échographie anténatale à 20 semaines d'aménorrhée objective une image de collection dans le petit bassin, en arrière de la vessie, mais cette masse peut avoir plusieurs étiologies tels qu'une tumeur sacro-coccygienne antérieure, une méningocèle sacrée antérieure, voire un kyste de l'ovaire.

Vers les 24 semaines d'aménorrhée, en suivant l'évolution que le diagnostic s'affirme, la méningocèle antérieure sacrée et le tératome sacro-coccygien vont se développer vers la région caudale, alors que le kyste ovarien et l'hydrocolpos se développent vers la région crâniale.

Le sexe sera visible à cette date, et c'est la forme de la collection qui permettra d'évoquer le diagnostic.

**Tableau 10: Echographie prénatale et IRM dans le diagnostic anténatal
d'hydroméetrocolpos dans la littérature.**

La série	Age Gestationnel	L'échographie	L'IRM	Malformations associées
Hayashi et Al [30].	35	Une collection rétro-vésicale hypoéchogène de 7 cm.	Une collection liquidienne utérine avec un septum vaginal moyen.	Pas de malformations associées
Dhombres et Al [31].	30	Une large collection pelvienne avec un septum vaginal.	2 héli-utérus avec 2héli- hydrocolpos.	Pas de malformations associées
Picone et Al [32].	33	Une masse pelvienne rétro-vésicale anéchogène (10x6x5 cm)	Une collection utérine au dessus de la vessie avec la présence du méconium en intra-rectal	Une hydronéphrose droite avec une agénésie rénale droite et une artère ombilicale unique.



**Figure 48 : Echographie anténatale montrant une masse remplie de liquide rétro
vesicale [32]**



Figure 49 : IRM : coupe axiale pondérée en T1 montre un signal hyper intense derrière l'hydrocolpos[32]

III. Diagnostic positif

A. Etude clinique

La symptomatologie et le mode de présentation des malformations du tractus génital féminin sont variables et fonction du stade embryologique de survenue de l'anomalie et de sa complexité. L'âge et les circonstances de découverte sont également variables et dépendent essentiellement de la présence ou non d'un utérus fonctionnel et de la perméabilité des voies génitales et vaginales [121].

1. Circonstances de découverte:

Chez une jeune fille dont les caractères sexuels secondaires sont normalement développés, la malformation utéro vaginale peut être découverte précocement lors de l'adolescence :

- Devant une aménorrhée primaire normohormonale non douloureuse en l'absence d'utérus avec endomètre fonctionnel : aplasie utérine ou hypoplasie utérine sus-isthmique.
- Devant une algoménorrhée sévère lorsque l'utérus est fonctionnel mais qu'existe une rétention menstruelle liée à un obstacle sur les voies génitales : atrésie vaginale avec utérus fonctionnel, cloison vaginale ou hémivagin borgne à l'origine d'un hématocolpos.

La malformation utéro vaginale peut être découverte plus tardivement à l'âge adulte lorsque les voies génitales sont libres : la découverte peut se faire lors d'une exploration dans le cadre d'un bilan d'infertilité, voir devant des dyspareunies ou un épisode de fausse couche spontanée, voir même fortuitement ou au cours d'une grossesse (voir tableau 11) [121].

Tableau 11: Correspondance clinique des principales malformations utéro vaginales [121].

Signes d'appel	Malformations causales
Aménorrhée primaire normohormonale non douloureuse	-Syndrome de Rokitansky-Kuster-Hauser -Agénésie cervico-isthmique
Aménorrhée primaire normohormonale douloureuse	-Imperforation hyménéale -Diaphragme vaginal -Aplasie vaginale partielle ou totale avec utérus fonctionnel
Algoménorrhée	-Utérus bicorne bicervical avec cloison vaginale borgne -Malformation cervicale pure
Dyspareunie	-Cloison vaginale
Fausse couche spontanée précoce ou tardive et accouchement prématuré	-Hypoplasie utérine -Utérus unicorne -Utérus cloisonné -Utérus bicorne

Dans notre étude, nous abordons uniquement les malformations utérovaginales obstructives, liées à un obstacle sur les voies génitales : atrésie vaginale, diaphragme vaginal complet, hémivagin borgne avec malformations utérines associées.

La plupart des auteurs rapportent la diversité des signes cliniques et l'errance diagnostique devant des malformations utérovaginales chez la fille [55]

Les malformations utérovaginales compliquées d'hématocolpos, se manifestent généralement au moment de la puberté avec les premières ménarches par:

.Une aménorrhée primaire associée à des douleurs pelviennes cycliques liées à l'hémaocolpos: en cas de diaphragme vaginal complet ou d'imperforation hyménéale par exemple [28]

.Des dysménorrhées de plus en plus invalidantes, ou par des règles prolongées lorsqu'il existe une communication entre les deux héli-utérus: hémivagin borgne sur utérus malformé.

La dysménorrhée s'explique par la rétention menstruelle du côté de l'hémivagin borgne ou de l'héli-col atrésique :

S'il s'agit d'un hémivagin borgne, la rétention menstruelle entraîne la formation de l'hématocolpos homolatéral et peut s'étendre vers :

- L'héli-col donnant un hémato-cervix homolatéral
- L'héli-utérus donnant une hématométrie homolatérale
- La trompe donnant un hématosalpinx homolatéral.

S'il s'agit d'une atrésie unilatérale d'un hémi-col, la rétention menstruelle entraîne la formation d'une hématométrie puis d'un hématosalpinx homolatéraux. [36 ,37]

- La découverte d'une masse abdomino-pelvienne.
- Des douleurs abdominales ou parfois pseudo-appendiculaires cachent parfois le diagnostic d'hématocolpos [38].
- Des douleurs lombaires, des sciatalgies avec un déficit sensitif et moteur du membre inférieur ont été rencontrés.

Il arrive que les malformations associées, de l'appareil urinaire notamment, soient au premier plan comme :

- Un reflux vésico-urétéral induit par un méga-uretère congénital [55]
- Une malformation urinaire découverte par un urologue
- Une fuite urinaire qui doit faire rechercher un abouchement ectopique des uretères
- Une rétention aigue d'urine [1]
- Une rétention chronique d'urines secondaire à un hématocolpos. Un cas a été rapporté par les auteurs: une fille de 15 ans consultant pour troubles mictionnels et importante distension abdominale [39].
- Des infections urinaires à répétition
- Des complications compressives urinaires peuvent être à l'origine:
 - ❖ D'une dysurie
 - ❖ D'une pollakiurie
 - ❖ D'une cystite
 - ❖ D'une hydronéphrose bilatérale [40].

- Des signes digestifs: à type de constipation, de nausées ou de vomissements
- Des complications:
 - ❖ Infectieuses : l 'hématocolpos peut s'infecter du fait de la stase sanguine
 - ❖ Endométriose pelvienne [1]
 - ❖ Adénose vaginale [1].
 - ❖ Un cas de carcinome vaginal a été rapporté dans la littérature [1].
- Dans une étude rétrospective faite par Joki-Erkkilä et Heinonen [41] qui étudie les données démographiques et les présentations des malformations obstructives vaginales sur 26 cas, les symptômes présentés se résument dans le tableau ci-dessous:

Tableau 12: Les symptômes présentés dans la série de Joki-Erkkilä et Heinonen [41]

Plaintes primaires	Obstruction longitudinale (N=10)	Obstruction transversale (N=16)
Douleurs abdominales basses	2 (20%)	7 (47%)
Symptômes des voies urinaires	0	4 (27%)
Constipation	1 (10%)	1 (6%)
Métrorragies	3 (30%)	0
Fièvre	0	1 (6%)
Dyspareunie	1 (10%)	3 (19%)
Dysménorrhée	2 (20%)	3 (19%)
Infection du haut appareil génital	1 (10%)	1 (6%)
Endométriose	0/10	0/8

- Dans la série de B.Haddad et al [57] menée sur 42 patientes porteuses d'hémivagins borgnes avec malformations utérines associées, les circonstances de découverte étaient comme suit:

Tableau 13: Les caractéristiques cliniques chez les patientes de la série de B. Haddad [57]

Les circonstances de découverte	Patientes n (%)
Dysménorrhée	35 (83)
Douleur abdominale	5 (12)
Masse pelvienne	15 (36)
Masse para-vaginale	35 (83)
Ecoulement vaginal sanglant	17 (40)
Ecoulement vaginal purulent	2 (15)

- R.Angotti et al [106] ont rapporté 12 séries de cas présentant le syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich. Le tableau ci-dessous résume les différents symptômes rencontrés chez ces patientes.

Tableau 14 : Les différents signes cliniques rencontrés chez des patientes porteuses de syndrome d'Herlyn werner wunderlich dans la série de R.Angotti [106]

Séries –n (références)	Symptômes
13[115]	Douleur pelvienne sévère, dysménorrhée progressive, irrégularité des menstruations.
39[116]	Dysménorrhée, leucorrhées, masse kystique dans la paroi vaginale.
87[117]	Dysménorrhée (94 %) ,douleur pelvienne chronique (24%),leucorrhées (14%),dyspareunie (14%),fièvre (2%), douleur abdominal aigue (2%)
70[118]	Dysménorrhée, écoulement vaginal muco-purulent intermittent, métrorragie irrégulière, endométriose.
11[119]	Douleur pelvienne, dysménorrhée progressive, cycles irréguliers, douleur abdominale aigue, ménorragie.
12[120]	Irrégularité menstruelle (4%), douleur abdominale (11%), masse abdomino-pelvienne (11%), abcès intra-abdominal (2%)

- Dans la série de Ceccaldi et al [55] les circonstances de découvertes du diagnostic étaient:
 - ❖ Des dysménorrhées de plus en plus invalidantes
 - ❖ Des douleurs pelviennes chroniques.
 - ❖ Des leucorrhées.
 - ❖ Infection urinaire à répétition
- Dans notre série:
 - ❖ La douleur pelvienne a dominé le tableau fonctionnel, elle a été observée dans tous les cas.
 - ❖ Une seule malade (cas 3) a rapporté des signes urinaires à type de pollakiurie.
 - ❖ Une seule malade (cas 2) a rapporté des signes digestifs à type de constipation et vomissements.

Tableau 15: Les motifs de consultation des patientes présentant des MUV obstructives dans différentes séries.

Les séries (référence)	Série de	Série de	Série de	Notre série
Les circonstances de découverte	B.Haddad [57]	Ceccaldi [55]	J.Wang [117]	
Dysménorrhée invalidante	83%	25%	94%	100%
Douleur abdomino-pelvienne aigue	12%	25%	2%	50%
Douleur pelvienne chronique	0%	25%	24%	50%
Leucorrhées	15%	25%	14%	0%
Signes urinaires	0%	25%	0%	25%
Signes digestifs	0%	25%	0%	25%
Fièvre	0%	0%	2%	0%

2. Interrogatoire :

L'interrogatoire recherche:

- L'âge
- Le déroulement de la grossesse et de l'accouchement.
- Les antécédents personnels et familiaux à la recherche de consanguinité familiale et des cas similaires dans la famille.
- L'âge de la ménarche, la régularité des cycles menstruels.
- Les signes **fonctionnels** :
 - ❖ Des dysménorrhées invalidantes. (Comme c'est le cas de nos patientes)
 - ❖ Un syndrome douloureux abdomino-pelvien à recrudescence cyclique puis permanent.
 - ❖ Des leucorrhées.
 - ❖ Découverte fortuite d'une masse abdomino-pelvienne.
 - ❖ Irrégularité des cycles menstruels.
 - ❖ Des troubles mictionnels : Pollakiurie, dysurie, brûlures mictionnelles, des épisodes de rétention d'urine.
 - ❖ Des signes digestifs : **Constipation, nausées, vomissements.**

3. Examen clinique :

L'examen clinique est la clé du diagnostic en gynécologie pédiatrique.

3.1. La préparation à l'examen:

L'examen gynécologique de l'enfant est simple et indolore, il demande une bonne connaissance de l'anatomie et de la physiologie des organes génitaux avant et pendant la puberté. Il exige également que l'enfant soit calme et coopérant et ceci peut habituellement être obtenu à condition d'y consacrer le

temps nécessaire [43].

La préparation à l'examen est donc un moment important : écouter l'enfant et sa mère, faire de l'enfant et à fortiori de l'adolescente l'interlocuteur privilégié et actif, expliquer le déroulement de l'examen, prendre le temps de la mettre en confiance.

Pendant le déroulement de l'examen, la présence de la mère est indispensable pour les jeunes enfants entre 10 et 13 ans, et au-delà de 13 ans, l'adolescente est vue seule, il n'y a pas de règle générale et il faut suivre le souhait de l'enfant.

3.2. Déroulement de l'examen:

a. Recherche des signes de maturité pubertaire:

Apprécier la morphologie de la patiente (taille, poids, aspect) et le développement des caractères sexuels secondaires (seins, pilosité axillaire et pubienne, acné).

Le développement pubertaire est évalué selon le stade de Tanner (tableau 15).

Le développement pubertaire (TANNER) s'échelonne sur 2 ans en moyenne entre 12 et 14 ans avec au milieu l'élément le plus spectaculaire, l'apparition des règles. Les premières manifestations se situent au niveau des glandes mammaires qui atteignent leur plénitude après l'âge de 14 ans: 5 stades.

Tableau 16: Stades du développement mammaire (S) et de la pilosité pubienne (P)

Chez la fille selon TANNER.

S1	Saillie simple du mamelon	P1	Duvet pubien semblable à celui de l'abdomen
S2	Apparition du bourgeon mammaire, soulèvement du sein et de l'aréole dont le diamètre augmente	P2	Apparition de quelques poils droits ou à peine bouclés, surtout sur les grandes lèvres
S3	Accentuation de l'élargissement et de la saillie du sein et de l'aréole mais leurs contours ne sont pas distincts	P3	Poils plus denses, plus épais et bouclés, s'étendant peu au dessus de la symphyse pubienne
S4	Projection en avant de l'aréole et du mamelon qui forment une saillie en avant distincte de celle du sein	P4	Ebauche du triangle pubien
S5	Seul le mamelon fait saillie, l'aréole se confond avec le contour général du sein	P5	Stade adulte avec pilosité triangulaire à base horizontale sus-pubienne débordant sur la face interne des cuisses

Dans notre série toutes les malades ont un bon développement des organes génitaux externes, et des caractères sexuels secondaires.

b. Inspection de la vulve :

Il faut préciser la position des différentes structures, à savoir, les grandes et les petites lèvres, le clitoris. Ecarter toujours les grandes lèvres, découvrir le méat urétral, préciser la position par rapport à la base du clitoris. Au-dessous de lui, c'est le vestibule ; préciser le type morphologique de l'hymen et son aspect.

Il faut donc que l'enfant soit bien installée et correctement éclairée, la meilleure position est la position en « grenouille »: l'enfant est allongée, jambes repliées, genoux écartés, talons au niveau des fesses, le médecin se place face à l'enfant, la lumière étant placée derrière lui (figure 48).

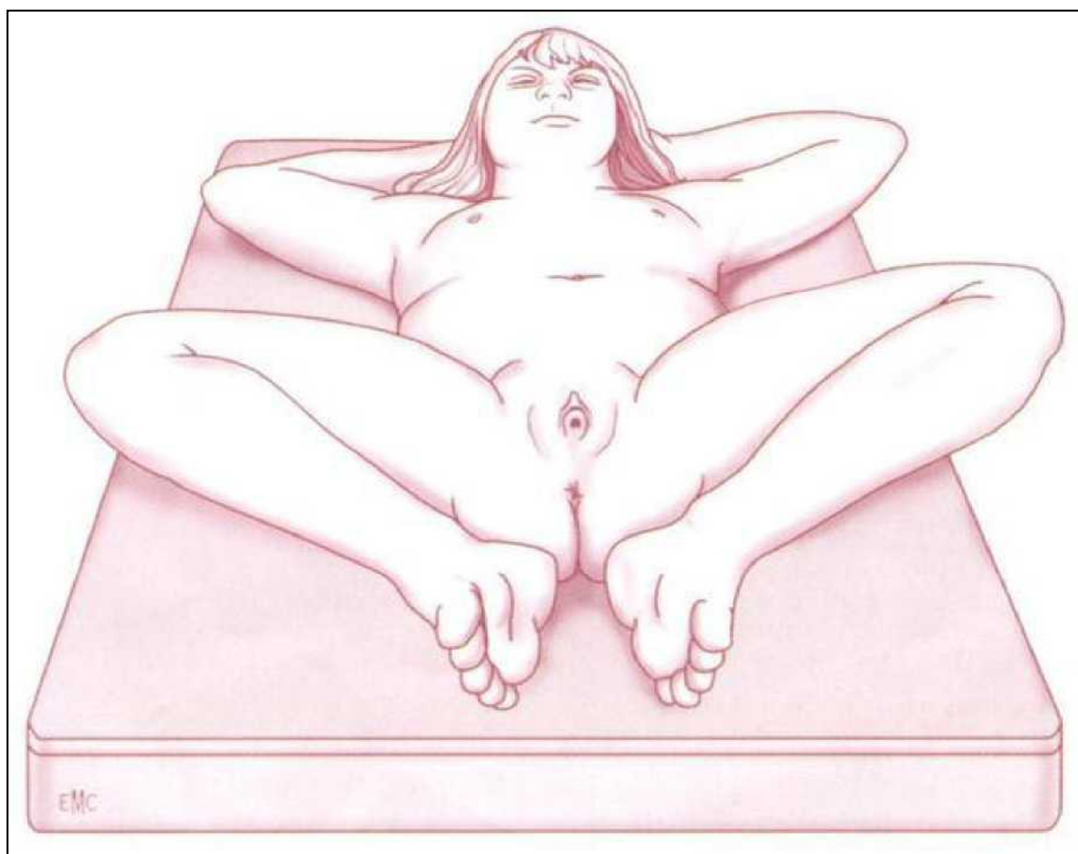


Figure 48: Présentation de l'enfant pour l'examen, position de décubitus dorsal ou en «grenouille»

L'orifice vaginal est bordé par l'hymen qui est de taille et de forme variable, les formes d'hymen les plus fréquemment observées sont [45]:

^ **L'hymen annulaire:** avec un rebord hyménéal de largeur variable et un orifice annulaire et régulier (figure 49).

^ **L'hymen semi-lunaire:** l'hymen est constitué de son rebord postérieur en forme de croissant dont les extrémités se raccordent directement à la paroi antérieure du vagin. Il n'y a pas de tissu hyménéal sous-urétral (figure 50).

^ **L'hymen festonné:** très fréquent chez l'enfant avant 3 ans: le rebord hyménéal est large et forme des replis (figure 51).

Les deux premiers aspects sont les plus fréquents de l'âge de 3 ans au début de la puberté

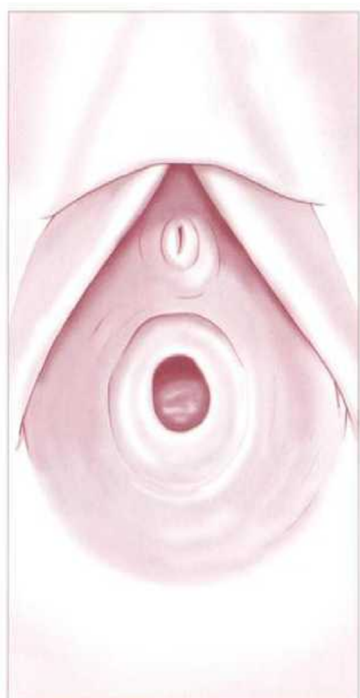


Fig. 51: Hymen annulaire.

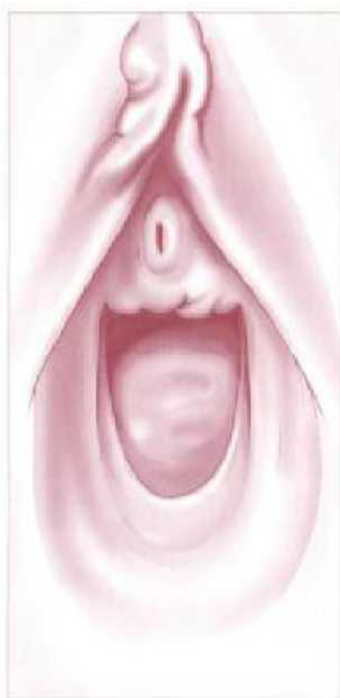


Fig. 52: Hymen semi-lunaire.

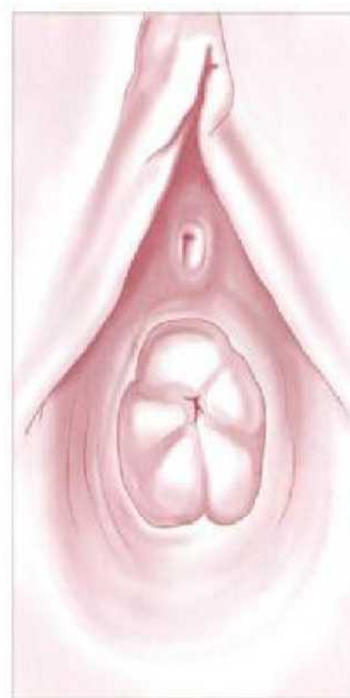


Fig.53: Hymen festonné.

Dans le cas d'imperforation hyménéale, l'hymen est non perforé et bombant sous l'effet de la collection de rétention.

Cependant, le classique sailli de l'hymen ne s'observe qu'en présence d'une imperforation simple de l'hymen. S'il existe une atrésie distale du vagin (du tiers inférieur), le périnée et le vestibule peuvent paraître normaux à l'examen.

En effet, l'atrésie vaginale ne se résume pas à une simple membrane obturante, mais comporte un bloc tissulaire pouvant atteindre 1 à 3 cm d'épaisseur, incapable de se laisser distendre spontanément ou par la pression exercée sur la masse hypogastrique [46].

Dans notre série L'examen génital a montré l'existence:

- d'un hymen perforé non bombant : dans deux cas (syndrome d'HWW)
- un hymen bombant non perforé: dans un seul cas (utérus didelphe sur hymen imperforé).
- un hymen bombant perforé: dans un seul cas (atrésie vaginale)

c. La palpation:

On palpe d'abord l'abdomen à la recherche d'une masse et les creux inguinaux, puis les grandes lèvres sont écartées doucement soit en les déprimant à leur partie inférieure en bas et en dehors soit en les attirant à soit en les écartant.

Il faut éviter d'exercer une traction latérale qui entraîne une tension douloureuse de la fourchette vulvaire et donc une réaction de défense qui gênerait la suite de l'examen.

Le volume du clitoris est apprécié après avoir recliné le capuchon clitoridien de manière à ne pas considérer comme une hypertrophie clitoridienne ce qui n'est qu'un capuchon épais, simple variante de la normale.

Généralement, on découvre une masse supra-pelvienne, de volume variable, pouvant parfois dépasser l'ombilic et prendre tout l'abdomen; arrondie, de consistance rénitente, et le plus souvent indolore.

Dans notre série la palpation a objectivé l'existence d'une masse sus pubienne, rénitente, mobile par rapport au plan superficiel et profond chez 3 patientes (cas 1;3;4).

d. Le toucher rectal:

Le toucher rectal complète l'examen. Il précise l'existence et l'état des organes génitaux internes, le siège de la masse en pré-rectale et permet ainsi d'éliminer d'autres diagnostics.

A l'adolescence le toucher rectal trouve un corps utérin souvent latéro-devié à gauche.

Dans notre série le toucher rectal a révélé la présence d'une masse pré-rectale rénitente non retrouvée chez une seule patiente.

3.3. Clinique des malformations utéro vaginales obstructives:

a. Hémivagin borgne avec utérus bicorné bicervical et rétention menstruelle unilatérale:

L'utérus bicorné bicervical avec hémivagin borgne et rétention menstruelle unilatérale est la forme la plus fréquente et symptomatique des hémio-utérus résultant d'un défaut d'accolement des canaux de Müller [122].

Lorsqu'on découvre un hémivagin borgne, il existe d'une manière constante des malformations utérine et rénale qu'il faudra diagnostiquer. Il s'agit le plus souvent d'un utérus bicorné bicervical (appelé utérus didelphe dans la littérature internationale) avec hémivagin borgne et rétention menstruelle unilatérale associée à une agénésie rénale ipsilatérale, encore appelé syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich [56].

Cependant l'hémivagin borgne peut exceptionnellement s'associer à un utérus cloisonné total [56].

L'hémivagin borgne résulte d'une cloison longitudinale anormale épaisse et résistante qui prend naissance au niveau du massif cervical entre les orifices cervicaux et se dirige obliquement en bas et en dehors pour s'unir à l'une des parois latérales du vagin à hauteur variable [57].

Elle délimite :

- D'un côté un hémivagin perméable, de forme normale, fonctionnel.
- De l'autre côté, un hémivagin imperforé de forme tronconique dans lequel se développe une rétention menstruelle à la puberté.

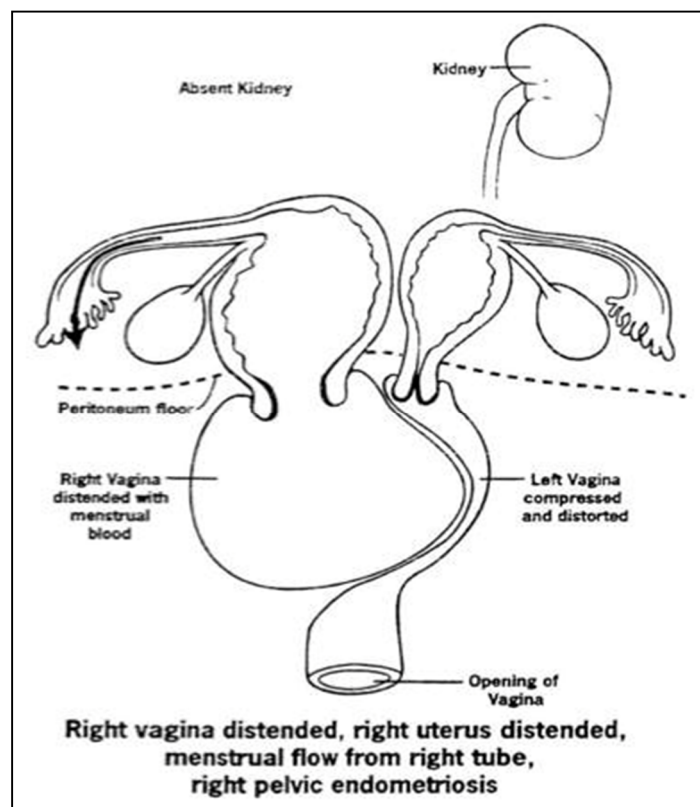


Figure 54: Utérus didelphe avec hémivagin borgne droit siège d'un hématocolpos associé à une aplasie vaginale distale droite avec agénésie rénale droite [123].

Cette malformation se manifeste précocement lors des premières règles, par une dysménorrhée primaire intense, prédominant du même côté croissant d'un cycle à l'autre, rebelle au traitement hormonal et antispasmodique, bientôt suivie de douleurs pelviennes permanentes à recrudescences cycliques.

L'examen au speculum de vierge montre le bombement antéro-latéral, sous-cervical ou étendu jusqu'à l'anneau hyménéal de l'hémivagin borgne dans la cavité de l'hémivagin perméable et le refoulement en haut et en dehors du col controlatéral, souvent difficile à voir.

Le toucher rectal, seul autorisé par le jeune âge des patientes, objective une tuméfaction pelvienne antérieure plus ou moins volumineuse, plus ou moins haut

située pouvant évoquer à tort un kyste de l'ovaire et incitant à demander une échographie

Lorsque le diagnostic d'utérus bicorné bicervical associé à un hémivagin 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, seule l'hystérosalpingographie permettra de l'objectiver.

Une hystérocopie per opératoire peut également trouver l'orifice fistuleux mais ceci s'avère difficile [101].

Ceccaldi [55] a rapporté le cas d'une patiente de 19 ans ayant consulté pour douleur pelvienne chronique et infections urinaires à répétition chez qui l'interrogatoire détaillé avait recueilli les notions de leucorrhées abondantes et de menstruations trainantes. Les échographies pelvienne et rénale réalisées avaient objectivé la présence d'un hémivagin borgne gauche siège d'hématocolpos avec utérus didelphe, associé à une agnésie rénale gauche et à un méga-uretère droit. La confirmation en est apportée lors d'une coelioscopie qui a permis également la découverte d'une communication entre les deux hémis-utérus. La triade symptomatique faite de leucorrhées, douleurs pelviennes chroniques et menstruations trainantes doit faire évoquer la présence de communication entre les deux hémis-utérus avec vidange retardée de l'hémis-utérus surplombant l'hémivagin borgne.

B.Haddad a rapporté 42 patientes porteuses d'hémivagin borgne dont 78% présentaient un utérus sus-jacent didelphe et 22% avaient un utérus cloisonné total [57].

Zhu et al. Ont rapporté 79 cas de patientes présentant le syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich [107]. Ils ont rapporté une nouvelle classification de ce syndrome basée sur des caractéristiques nouvellement identifiées. Selon que l'obstruction de l'hémivagin est complète ou incomplète, on distingue deux grandes classes de ce syndrome :

Tableau 17: La nouvelle classification du syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich [107]

Classification 1	Obstruction complète de l'hémivagin	Classification 2	Obstruction incomplète de l'hémivagin
Classification 1.1 (figure 55)	Hémivagin borgne : -L'hémi-utérus surplombant la cloison vaginale est complètement séparé de l'hémi-utérus controlatéral. -Absence de communication entre l'utérus bicorne et le vagin. -Un hématocolpos peut se produire quelques mois après la ménarche, l'hématométrie et l'hématosalpinx ainsi que l'hémopéritoine peuvent survenir secondairement. -L'âge d'apparition des symptômes chez cette classe de patientes est précoce, quelques mois après la ménarche. -Les symptômes peuvent inclure l'apparition brutale de douleur abdomino-pelvienne, fièvre, vomissements, hémopéritoine voir endométriose qui résulte du reflux sanguin vers la cavité péritonéale. -Non traité, l'évolution peut se faire vers l'apparition d'adhérences pelviennes, de pyosalpinx et de pyocolpos.	Cassification 2.1 (figure 57)	Partial reabsorption of the vaginal septum : -Présence d'une petite communication entre les deux hémivagins permettant une vidange retardée des menstruations. -L'hémi-utérus surplombant la cloison vaginale est complètement isolé de l'hémi-utérus controlatéral. -Les symptômes apparaissent plusieurs années après la ménarche et sont dominés généralement par la survenue de leucorrhées purulentes et ou une infection génitale haute
Classification 1.2 (figure 56)	Agénésie ou atrésie cervico-vaginale sans communication utérine: -Présence d'une atrésie ou d'une agénésie du col utérin surplombant la cloison vaginale. -Les caractéristiques cliniques de cette classe sont similaires de celles de la classe 1a [120]	Classification 2.2 (figure 58)	Obstruction incomplète de l'hémivagin avec communication utérine: -Présence d'une petite communication entre les deux cols dupliqués, permettant une vidange retardée des menstruations par l'hémi-utérus surplombant l'hémivagin borgne.

Dans la série de Zhu et al. comprenant 79 patientes présentant le syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich, on distingue:

- 24 patientes présentent la classe 1 du syndrome (HWW)
- 55 patientes présentent la classe 2.

Le tableau ci-dessous résume les caractéristiques cliniques de chaque classe qui sont distinctement différentes:

Tableau 18: Les caractéristiques cliniques des deux grands types du syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich [107]

Caractéristiques cliniques	Type 1(obstruction complète de l'hémivagin)	Type 2 (obstruction incomplète de l'hémivagin)
Age au début des symptômes (ans)	12,86+/-1,84	21,68+/-7,43
Age au moment du diagnostic (ans)	13+/-2,05	25,74+/-7,73
Durée entre la ménarche et le début des symptômes (ans)	0,3	3
Dysménorrhée (n/N %)	19/24(79)	27/55(49)
Leucorrhées mucopurulentes intermittentes (n/N %)	1/24(4)	28/55(26)
Hémorragie vaginale irrégulière (n/N %)	4/24(17)	14/55(26)
Endométriose (n/N %)	9/24(38)	7/55(27)
Inflammation pelvienne (n/N %)	1/24(4)	15/55(27)
Hématométrie, hématosalpinx et hémopéritoine	Communs et précoces	Non commun
Douleur abdominale	Commune	Non commune
Fièvre et vomissements	Communs	Non commun
Evolution vers l'endométriose secondaire, adhérences pelviennes, pyosalpinx et pyocolpos	Rapide et facile	Progressive

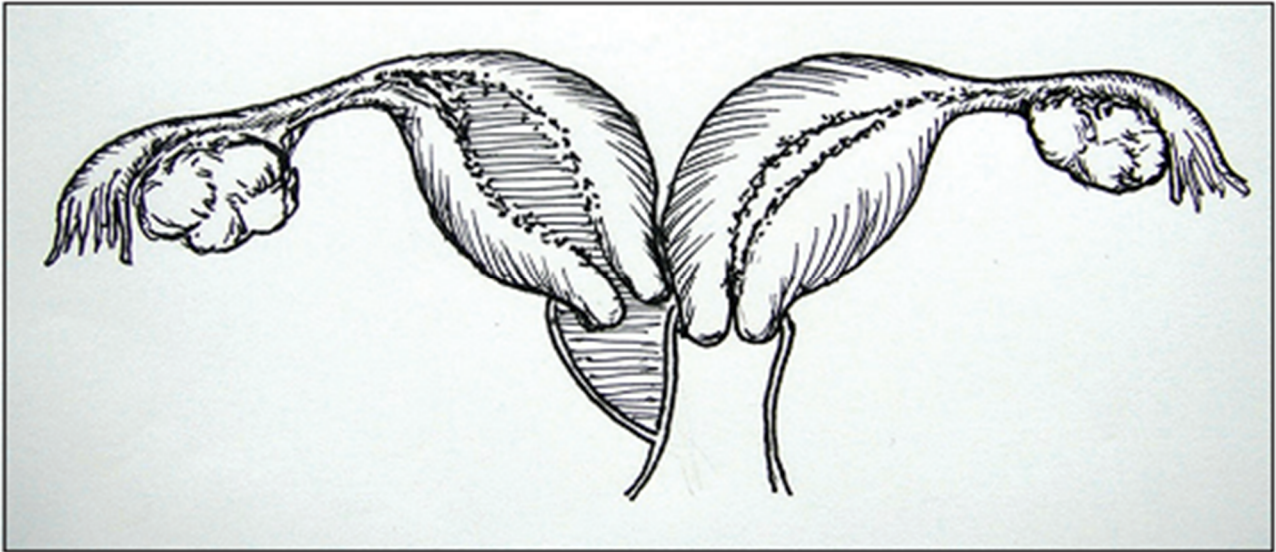


Figure 55 : Classification 1.1, with blind hemivagina [107]

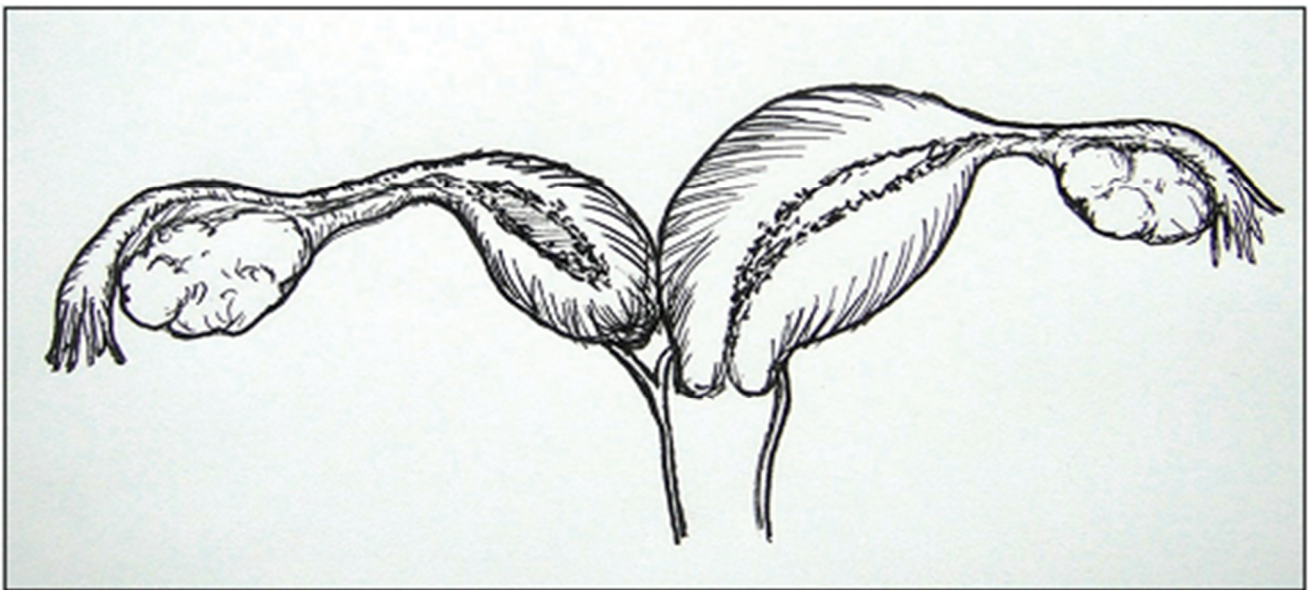


Figure 56: Classification 1.2 , cervicovaginal atresia, without communicating uteri [107]



Figure 57 : Classification 2.1, partial reabsorption of the vaginal septum [107]

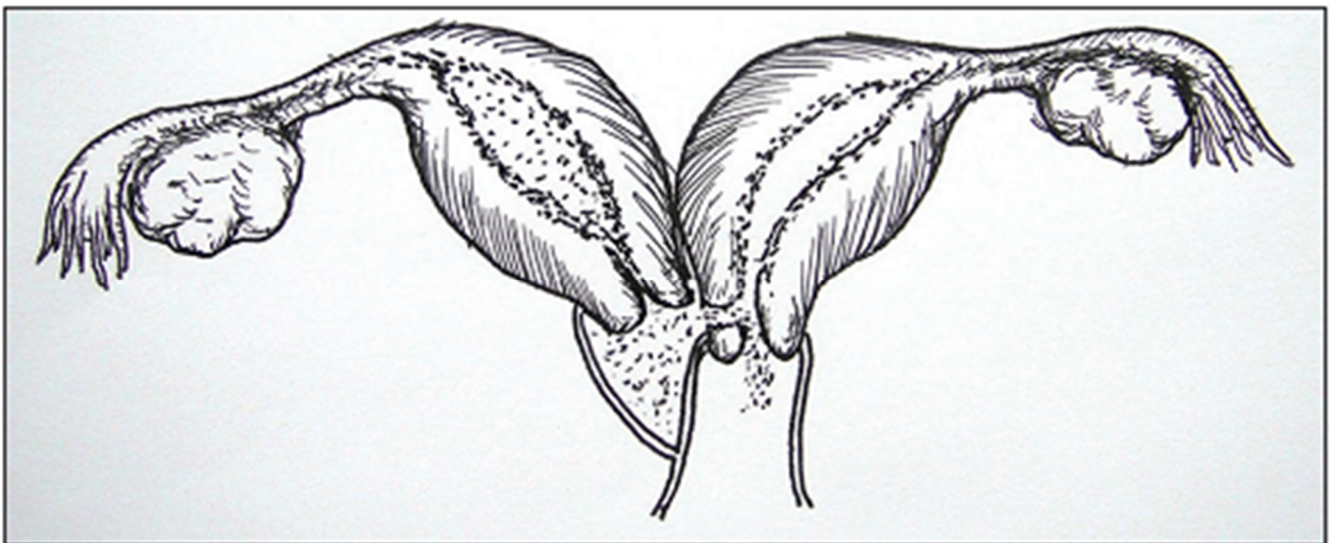


Figure 58 : Classification 2.2, incompletely obstructed hemivagina with communicating uteri [107]

b. Diaphragme vaginal complet ou cloison vaginale transverse complète:

Sont découverts à la période néonatale, car source d'hydroméetrocolpos, et à la période pubertaire, car source d'hématocolpos.

La rétention menstruelle complète s'exprime par une aménorrhée primaire douloureuse. Chez une jeune fille âgée de treize à quinze ans, la survenue d'une crise douloureuse pelvienne à type de colique expulsive, isolée, durant un à quelques jours, évoque la survenue prochaine de règles. Non seulement celles-ci n'apparaissent pas, mais les crises douloureuses se répètent les mois suivants ou sans périodicité, étant donné l'irrégularité habituelle des menstruations des deux premières années, devenant de plus en plus intenses et faisant bientôt place à un endolorissement permanent du pelvis avec recrudescence cyclique.

Parfois, c'est le tableau trompeur d'une urgence chirurgicale: torsion de kyste ovarien, appendicite, péritonite appendiculaire, etc. La négligence d'un simple examen vulvaire ou d'un toucher rectal peut conduire alors à des interventions mutilatrices désolantes [71].

Clinique

Le morphotype est féminin. Le développement pubertaire est avancé: les seins, la pilosité axillaire et pubienne sont bien développés

L'examen de l'abdomen met en évidence une tuméfaction sus-pubienne, ovalaire, à grosse extrémité supérieure, plongeant en bas derrière la symphyse, de taille variable, pouvant atteindre l'ombilic de consistance fluctuante ou rénitente, mate à la percussion. Sa palpation ne réveille pas l'envie d'uriner et le sondage vésical ne l'affaisse nullement.

Les organes génitaux externes sont normaux. Parfois en entrouvrant la vulve, on constate l'occlusion de l'orifice vaginal par une membrane translucide bleutée bombant lors des efforts abdominaux: cloison transversale complète du vagin à insertion juxtahyménéale plus fréquente pour certains.

Lors du toucher rectal, on perçoit une tuméfaction antérieure, médiane, rénitente, liquidienne, parfois volumineuse, emplissant le petit bassin descendant à proximité du sphincter anal et se prolongeant avec la tuméfaction perçue par la main abdominale.

Parfois, l'orifice vaginal paraît normal. En raison des données procurées par le toucher rectal, il convient d'examiner à nouveau la vulve, tout en exerçant une pression manuelle sur le pôle supérieur de la tuméfaction abdominale. Cette manoeuvre est un excellent moyen diagnostique, car elle provoque le bombement de la membrane obturatrice et commande l'intervention correctrice.

L'orifice vaginal est perméable mais son cathéterisme, l'examen au speculum ou le toucher vaginal unidigital montrent que le bas vagin se termine en voute infundibulaire. La constatation au toucher rectal d'un hématocolpos évoque alors un diaphragme complet inséré à la partie moyenne ou haute du vagin.

3.4. L'examen général à la recherche de malformations associées:

Vu que l'anomalie obstructive du tractus génital s'associe souvent à d'autres malformations, un examen méticuleux loco-régional et général s'impose pour ne pas passer à côté des anomalies associées.

La fréquence des malformations associées à la pathologie obstructive du vagin est variable selon les séries.

Dans la série de Jokki-Ekkilia et Heinonen [41], qui étudie les malformations associées à la pathologie obstructive du canal vaginal sur 26 cas: 10 cas d'obstruction vaginale longitudinale et 16 cas d'obstruction vaginale transversale, les résultats étaient comme suit:

Les malformations associées	Obstruction vaginale longitudinale (N=10)	Obstruction vaginale transversale (N=16)
Utérine	10/10	0
Rénale	10/10*	2/6*
Autres	2	1

* : le nombre de cas étudié

Dans la série de Reed et Griscom [100], la fréquence des malformations associées était de 67%. Selon eux, le pourcentage des malformations augmente quand l'obstruction est due à une atrésie vaginale.

En effet, en cas d'imperforation hyménéale, il n'y a pas, en règle générale, de malformations associées. Lorsque la cause de l'obstruction vaginale est une membrane surnuméraire, le pourcentage des malformations associées n'est pas nul (1 cas sur 5 dans la série de Reed et Griscom [100]).

Quand l'obstruction est due a une atrésie vaginale, le pourcentage des malformations associées est beaucoup plus important; les plus couramment citées concernent les organes pelviens et le tractus urinaire.

L'imperforation anale et les fistules génito-urinaires ou génito-rectales seraient les malformations les plus fréquentes [62] [64] [65].

a. Les malformations du tractus urinaire :

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.

Les malformations utérines sont associées à des malformations du haut appareil urinaire dans environ 30% des cas [64]. Inversement on trouve 55 à 70% de malformations utérines lorsqu'il existe une agénésie rénale unilatérale [64 65, 66]. La fréquence des malformations de l'appareil urinaire varie en fonction du type de malformation utérine (tableau 19).

En effet, certains auteurs rapportent 84,6% d'agénésie rénale dans les malformations utérines obstructives, et seulement 13,6% dans les malformations utérines non obstructives [67].

Les anomalies urinaires peuvent être de différents types: éctopie, agénésie, fusion et duplication rénale, méga uretère congénital et duplicités urétérales.

La possibilité de voir se développer une malformation rénale associée, justifie une exploration (imagerie) systématique de l'appareil urinaire devant une malformation de l'appareil génital féminin [121].

Tableau 19: fréquence des anomalies urinaires associées aux malformations utérines
[121]

	Malformations urinaires totales	Agénésie rénale	Ectopie rénale
Utérus didelphe	10-50% unilatérale	100%	—
Utérus bicorne bicervical avec hémivagin borgne	85-100 %	100% du côté de la rétention	—
Utérus bicorne unicervical	10-30%	100%	—
Utérus unicorne	100%	60%	40%
Utérus cloisonné	0%	—	—
Aplasie unilatérale totale avec aplasie incomplète controlatérale	100%	100% du côté de l'aplasie mullérienne totale	66% du côté de l'aplasie mullérienne partielle

En cas d'utérus didelphe associé ou non à un hémivagin borgne, on observe dans 100% des cas une aplasie rénale du côté de l'aplasie müllérienne [121]. Cependant, la présence de reins normaux chez des patientes présentant un hémivagin borgne avec utérus didelphe a été rapporté par certains auteurs : Johnson et Hillman 1986 et B.Haddad [57].

En effet, il est admis que les utérus cloisonnés ne sont pas associés à un risque de malformations urinaires, parce que les anomalies utérines responsables des cloisons surviennent après la période de développement de l'arbre urinaire.

La présence d'un hémivagin borgne est la seule situation où le risque de malformations urinaires augmente en cas d'utérus cloisonné [56].

Dans la série de B.Haddad et al [57] un hémivagin borgne du côté droit était retrouvé chez 52% des patientes. Toutes les patientes étaient porteuses d'une agénésie rénale ipsilatérale exceptée une qui avait un utérus didelphe avec hémivagin borgne et deux reins normaux.

Dans la série de Minna M [41], tous les cas qui présentaient une obstruction vaginale longitudinale de l'utérus malformé ont également des malformations rénales, 6 cas d'agénésie rénale homolatérale, 3 cas d'hypoplasie rénale, 1 cas avec une malrotation rénale, et 2 cas avec un uretère double.

Ceccaldi [55] a rapporté 3 cas de patientes porteuses d'hémivagins borgnes avec utérus didelphe et une agénésie rénale ipsilatérale. Une des patientes présentait en plus de l'agénésie rénale, un méga-uretère controlatéral associé.

Tableau 20: tableau comparatif de la proportion des malformations urinaires associées au Syndrome de Herlyn-werner-wunderlich

Série [référence]	Aplasie rénale homolatérale	Dysgénésie rénale	Duplication urétérale sur le rein fonctionnel	Méga-uretère sur le rein fonctionnel
Série Fedel [37]	95,4%	4,5%	5,7%	—
Série Ceccaldi [55]	100%	—	—	33,33%
Notre série	50%	—	—	—

b. Les malformations osseuses :

Les malformations osseuses sont souvent associées aux malformations utérines.

Les plus souvent sont des anomalies de l'axe rachidien avec scoliose, Spina bifida, sacralisation de L5, lombalisation de S1, et les héli vertèbres.

D'autres malformations ont été décrites à type de luxation de hanche, de malformation du squelette de l'avant-bras et d'hypoplasie sacrée. [63]

c. Les malformations cardiaques congénitales:

La cardiopathie congénitale dans le syndrome de McKusick-Kaufman (MKS) est estimée à 20%.Ce syndrome est caractérisé pae la triade : polydactilie post-axiale, cardiopathie congénitale et hydroméetrocolpos qui se présente comme une masse abdominale causée par l'accumulation de sécrétions cervicales suite à une stimulation par les oestrogènes maternelles. MKKS est le seul gène dont la mutation est actuellement connue la cause du syndrome MKS. La tarnsmission de ce syndrome est autosomale récessive. On peut rerouver plusieurs cas dans les fratries alors que les parents ne présentent aucune

anomalie. Son diagnostic ne se fera chez les filles qu'à l'âge de 5 ans minimum. Les malformations cardiaques sont à type de communication auriculo-ventriculaire avec la veine cave supérieure du côté gauche, canal auriculo-ventriculaire, communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire, atrésie de l'aorte, hypoplasie du ventricule gauche, tétralogie de Fallot et persistance du canal artériel. La cardiopathie congénitale peut être responsable de décès précoce lorsqu'elle est importante et complexe.

d. La polydactylie:

Plusieurs auteurs se sont intéressés à l'association de l'hématocolpos avec la polydactylie [48].

En 1964, MCKUSICK et COLL ont rapporté un hydroméetrocolpos associé à une polydactylie post-axiale [48].

Le syndrome de MCKUSICK - KAUFMAN est caractérisé par la triade faite d'hydroméetrocolpos, polydactylie, et des anomalies congénitales cardiaques.

En 1979 Robinow et Shaw [14] ont ajouté à la triade des anomalies des canaux mullériens, des anomalies anorectales et un méat urétral intravaginal.

La polydactylie dans ce syndrome, est toujours post-axiale, et existe dans près de 90% des cas. Elle intéresse le plus volontiers les mains, cependant les 4 membres peuvent être touchés. L'hexadactylie est le plus souvent présente, seulement deux cas présentant 7 doigts d'un côté ont été rapportés. La syndactylie et la polydactylie ont été notées dans certaines observations.

D'autres syndromes comme le syndrome de Bardet-Biedl, de transmission autosomique récessive est caractérisé par une polydactylie post- axiale, une

atteinte rétinienne, une néphropathie, un retard mental, et une atrésie vaginale ou septum vaginal transverse.

En conséquence devant toute polydactylie, signe le plus évident chez la fille, on doit faire une enquête familiale à la recherche d'une polydactylie maladie et faire un examen minutieux de l'abdomen et de la région périnéale, ainsi qu'un bilan cardiaque.

Si le syndrome de MC Kusik-Kaufman est confirmé, une surveillance échographique anténatale est importante.

B. Etude paraclinique :

Les malformations utérovaginales dans leur ensemble constituent un groupe très hétérogène de situations imposant un diagnostic anatomique précis pour une prise en charge chirurgicale optimale. Il existe différentes méthodes d'imagerie utilisées dans le bilan des malformations génitales, qui peuvent être combinées et présenter selon le type de malformations un intérêt diagnostique complémentaire. L'échographie 3D et L'IRM sont actuellement les techniques ayant démontré les meilleurs résultats en termes de sensibilité et de spécificité [121]. L'évaluation de ces malformations doit être complétée par une imagerie rénale à la recherche d'une malformation des voies urinaires, potentiellement associée.

Le bilan paraclinique revêt une importance capitale .Il permet de :

- Confirmer le diagnostic de l'hématocolpos et le diagnostic précis du type de malformation
- Dépister des complications
- Rechercher des malformations associées
- Surveiller l'évolution

1. Imagerie

a. Echographie 2D :

-Examen de première intention dans le dépistage des malformations génitales chez la fille .C'est un examen simple, non agressif indolore, d'exécution rapide, peu onéreux et fiable mais qui nécessite un échographiste entraîné.

- En effet, grâce à l' étude combinée du myomètre et de l'endomètre, elle permet le plus souvent d'objectiver la malformation utérine [27]. Cependant, sa fiabilité dépend de la bonne visualisation de la muqueuse utérine : l'épaississement physiologique et l'hyperéchogénicité de l'endomètre en phase lutéale favorise le diagnostic, à l'inverse l'atrophie de l'endomètre (début de cycle, atrophie iatrogène) ne permet pas de bien dissocier les cavités utérines.

- L'endomètre a une échogénécité variable selon le cycle, plus la muqueuse utérine augmente de taille plus son signal est échogène, la ligne de vacuité est hyperéchogène. En revanche, les trompes de Fallope ne sont pas visibles à l'échographie sauf en cas de pathologie (pyosalpinx, hydrosalpinx, hématosalpinx).

-Elle permet d'apprécier le siège et le volume rétentionnel dans le vagin et l'utérus et recherche les malformations rénales associées ainsi que le retentissement sur le haut appareil urinaire.

-L'échographie pelvienne pose le diagnostic d'hématocolpos en objectivant une masse liquidienne bien limitée, finement échogène (sang), rétrovésicale. Le siège médian de la masse et sa continuité avec le vagin permettent le diagnostic et écartent l'hypothèse d'un kyste ovarien [47].

-En cas d'**utérus bicorné bicervical avec hémivagin borgne** (figures 59 et 60) : l'échographie permet de porter le diagnostic en montrant deux cavités séparées, d'un côté un héli-utérus de taille et de structure normale et de l'autre côté un gros héli-utérus rétentionnel (hématométrie et hématocolpos) à contenu liquidien finement échogène surmontant une poche liquidienne correspondant à l'hémivagin borgne [52]. La vessie, en forte réplétion, s'enfonce en coin entre les deux héli-utérus et confirme la séparation anatomique [27]: signe du V vésical (les deux cornes utérines sont nettement séparées par un V vésical) (figure 57).Du coté de la rétention, l'échographie va révéler une aplasie ou une ectopie du haut appareil urinaire ipsilatérale associée [51;52].



Figure 59: échographie sus-pubienne montrant dux cornes utérines séparées par un V vésical [27].

-Une analyse rétrospective effectuée en 1990 sur 399 observations de malformations utéro vaginales, dont 6 seulement présentaient un hémivagin borgne avec utérus bicorné bicervical.4 échographies sus-pubiennes sur 6 ont objectivé le type de malformation associé à l'hémivagin borgne [53 ; 55].

-Une étude rétrospective portant sur 9 patientes présentant des malformations utéro vaginales ayant bénéficiées d'une échographie pelvienne et d'une IRM [54] a montré que l'échographie pelvienne a permis dans la majorité des cas le diagnostic de la rétention et de son siège ,mais a été moins performante dans le diagnostic des malformations utérines associées et du retentissement en amont du syndrome rétentionnel.

-L'échographie pelvienne visualise rarement l'hématosalpinx et jamais des greffes endométriosiques, elle apprécie donc imparfaitement le retentissement en amont de la rétention menstruelle, mais en explorant les loges rénales, elle procure une donnée fondamentale en révélant une agénésie rénale homolatérale à la rétention [56]

- A l'heure actuelle, avec le progrès de l'échographie fœtale, il est désormais possible de découvrir ce type d'anomalies mülleriennes. En effet, elles doivent être suspectées devant une agénésie rénale unique chez un fœtus de sexe féminin lors d'une échographie du 2ème ou 3ème trimestre [42]. (Voir chapitre diagnostic anténatal)

-En cas d'utérus cloisonné (AFS classe V) : selon la longueur de la cloison utérine, on distinguera :

- L'utérus cloisonné total : le septum médian est complet, divisant l'utérus en deux hémicavités qui s'ouvrent par deux orifices voisins sur un col unique (figure 61). Elle est parfois en continuité avec une cloison vaginale sagittale, pouvant faire discuter la possibilité d'un utérus bicorne bicervical, diagnostic différentiel parfois difficile [27].
- L'utérus cloisonné sub-total : la cloison s'étendant jusqu'à l'isthme.
- L'utérus cloisonné corporeal : échographiquement, on individualise une

seule masse utérine et deux cavités séparées par une cloison hypo-échogène.

- *L'utérus cloisonné asymétrique* : est beaucoup plus rare, le corps utérin est divisé en deux cavités asymétriques par une cloison partant du fond de l'utérus et rejoignant le bord isthmique latéral. Une des deux cavités communique avec le col et l'autre est close dans sa partie déclive, occasionnant une rétention menstruelle [27].

-En cas de diaphragme vaginal complet:

L'échographie confirme l'hématocolpos en montrant une image rétrovésicale arrondie, bien limitée, de tonalité liquidienne, renfermant quelques échos hétérogènes. Elle définit mal la limite inférieure de l'hématocolpos lorsque celle-ci s'enfonce derrière la symphyse pubienne et ne précise pas la nature de l'obstacle; diaphragme ou aplasie vaginale partielle [56].

L'échographie visualise donc l'hématocolpos mais pas le diaphragme vaginal [49].

Elle montre l'absence habituelle de malformation concomitante du haut appareil urinaire et la présence dans 10 à 70 % des cas, d'une urétero-hydronéphrose bilatérale, qui disparaîtra dès l'évacuation de la collection sanguine [71].



Figure 60 : Echographie sus-pubienne montrant une masse kystique rétrovésicale oblongue surmontée par le col utérin correspondant à un hématocolpos témoignant d'un septum vaginal transverse (Hôpital d'enfants –Rabat)

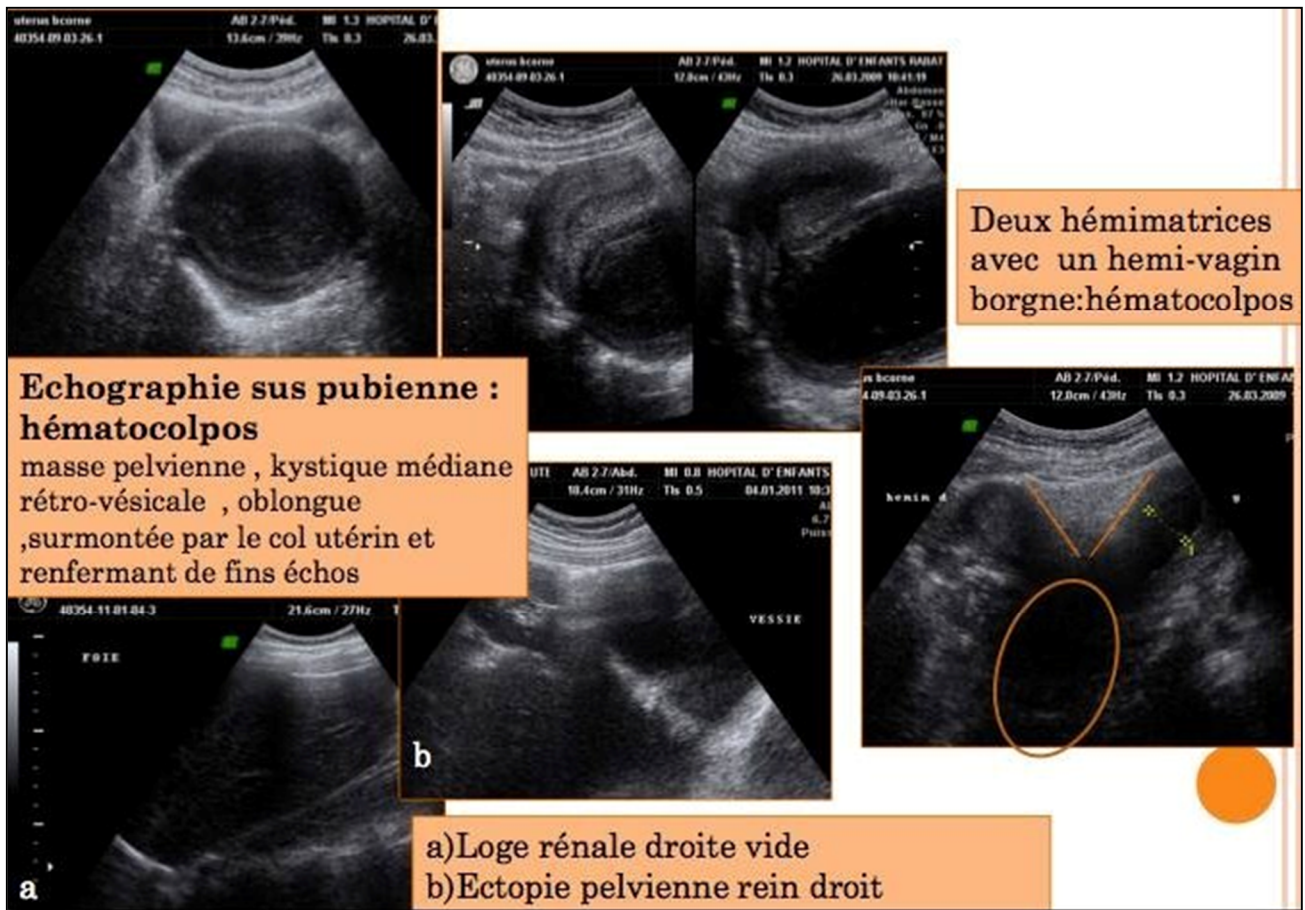


Figure 61 : Images échographiques (pelvienne et rénale) montrant la présence de deux hémimatrices avec un hémivagin borgne avec hématocolpos.

L 'échographie rénale objective une loge rénale droite vide (a) avec ectopie pelvienne du rein droit (b). (Hôpital d'enfant de Rabat-chu Ibn Sina)



Figure 62 : Aspect échographique montrant une hémimatrice gauche communiquant avec une image hypoéchogène vaginale (82mm) en faveur d'un hématocolpos gauche [69]



Figure 63 : Echographie 2D sus-pubienne montrant un utérus cloisonné corporel : les deux cavités utérines sont divergentes, le fond utérin reste rectiligne [27]

b. Echographie 3D:

- L'échographie tridimensionnelle est très utile pour le diagnostic de malformations utérines. L'obtention de coupe frontale (impossible en échographie 2D) et la reconstitution 3D permet de déterminer précisément la malformation et d'éliminer dans la plupart des cas les diagnostics différentiels. C'est un examen non invasif, rapide mais cependant il est opérateur dépendant.

-Les anomalies utérines congénitales se dépistent en échographie 3D de façon simple et avec une bonne pertinence diagnostique, à condition de respecter une méthodologie rigoureuse qui prend son origine dans la bonne connaissance de l'anatomie et des classifications.

-L'échographie pelvienne tridimensionnelle (3D) prend tout son intérêt pour l'étude des malformations utéro vaginales avec possibilité d'obtenir un plan de coupe strictement parallèle à la muqueuse utérine .Elle est intéressante par la représentation spatiale de l'anomalie, mais aussi par l'adjonction de plans inaccessibles à l'échographie conventionnelle ,avec visualisation des rapports anatomiques, ainsi elle peut aider à définir avec précision la hauteur d'une cloison utérine ou conforter la distinction entre cloison et bifidité [55].

-En échographie 3D, la coupe d'acquisition de référence est la coupe coronale qui apporte les renseignements indispensables à la classification.Trois éléments seront alors analysés :

- La séreuse avec l'incisure fundique
- L'angle entre les deux cavités : il est supérieur à 90° en cas d'utérus bicorne
- La forme de la cavité et l'aspect du col.

Il est actuellement l'examen de référence devant sa grande sensibilité (98%-100%) et son caractère peu invasif [65 ; 66].

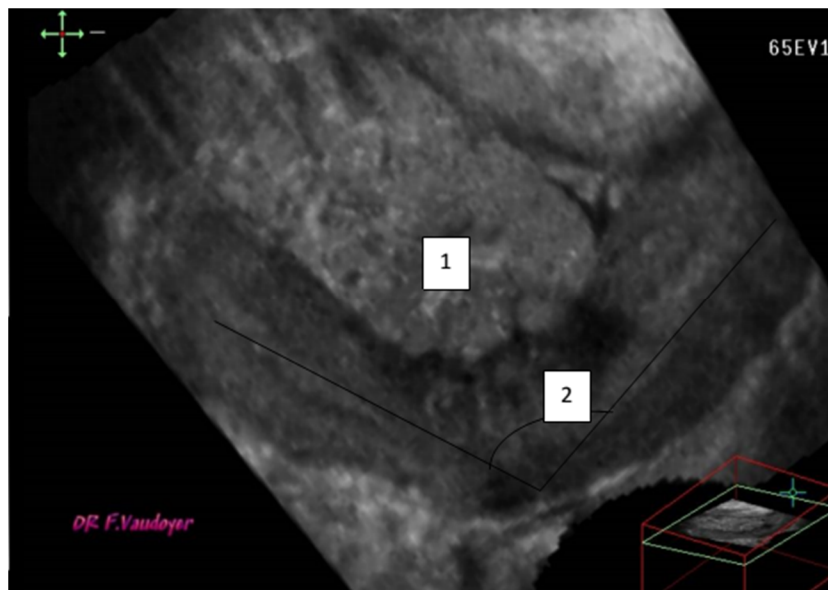
-Les conditions de bonne interprétation d'une échographie 3D sont la 2ème partie du cycle, l'absence de contraception oestro-progestative, un index de masse corporelle bas est également un facteur de bonne lecture d'une échographie 3D.

-L'échographie 3D serait plus sensible que l'IRM ou même encore que la cœlioscopie si les opérateurs n'ont pas l'habitude des malformations utérines [75]. L'échographie 3D aurait moins de faux positifs que dans les autres types d'investigations (voir tableau ci-dessous).

Tableau 21: tableau comparant le nombre d'utérus cloisonnés et bicornes diagnostiqués avec l'échographie 3D, l'IRM et la cœlioscopie [37]

	échographie 3D	IRM	Cœlioscopie
Utérus bicorne	2	7	2
Utérus cloisonné	29	24	29
Faux positif du diagnostic d'utérus bicorne	0	5	—
Faux diagnostic de la longueur de la cloison utérine	0	2	—

A



B

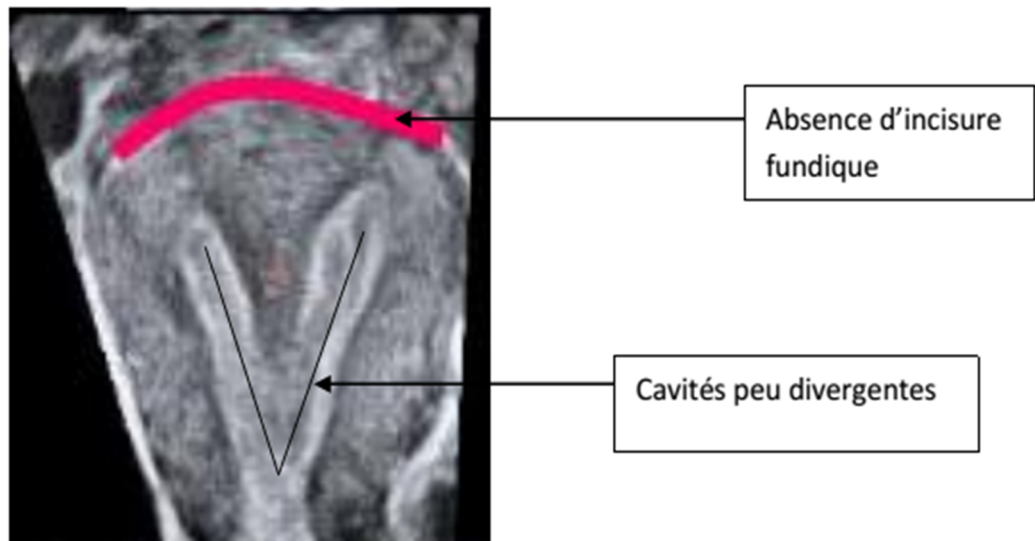


Figure 64: [65]

A : Utérus bicorne bicervical en échographie 3D.

1. Anses digestives
2. Angle supérieur à 90° entre les deux cornes

B : Utérus cloisonné en échographie 3D

c. Imagerie par résonnance magnétique (IRM) :

C'est l'imagerie de choix dans le bilan des malformations utéro vaginales [49], c'est une technique non irradiante qui permet d'obtenir des coupes dans les 3 plans de l'espace. Cependant elle est plus chère que l'échographie 3D et nécessite un opérateur entraîné au diagnostic des malformations utérines.

Grâce à son champ de vue panoramique et ses multiples plans de coupe, l'IRM est un examen complémentaire intéressant, elle permet surtout une bonne visualisation des malformations complexes avec rétention menstruelle et de préciser ou non l'existence d'un axe utéro vaginal, ce qui n'est pas toujours facile à affirmer échographiquement chez l'adolescente (voie vaginale contre-indiquée, réplétion vésicale plus ou moins optimale).

La séquence en T1 est une coupe de pelvis, on y différencie les différents organes pelviens et on peut voir l'orientation et la position de l'utérus au sein du pelvis. En revanche, l'endomètre et le myomètre sont peu différenciables.

La séquence en T2 sert à la différenciation entre myomètre et endomètre, on réalise des coupes dans les 3 plans de l'espace.

Le protocole classique est une acquisition en pondération T2 dans les plans .Le plan coronal passant par les cavités est indispensable.

La cavité utérine sera étudiée de préférence en fin de cycle, les coupes sagittales T2 permettant de repérer l'axe de l'utérus seront complétées par des coupes coronales et axiales T2 dans l'axe de la cavité utérine. [58,59]

Les acquisitions T1 et T1 fat sat sont utiles pour la recherche des anomalies associées comme l'endométriose.

L'imagerie par résonnance magnétique permet le diagnostic des malformations müllériennes avec une excellente précision diagnostique et permet

de classer de façon pertinente les différents types de malformations [122].

Nombreux sont les auteurs qui s'accordent à préciser l'utilité de l'IRM dans le cadre de malformations utéro vaginales et dans la recherche conjointe d'endométriose [53;63]. Ainsi l'association idéale semble être l'échographie conventionnelle et l'IRM.

-En cas d'utérus bicorné bicervical avec hémivagin borgne (figure 63) :

En IRM, le signal hyper-intense en T1 de la rétention menstruelle signe sa nature hématique. De plus, la vue panoramique du pelvis permet de visualiser deux hémio-utérus accolés par l'isthme, ils s'abouchent d'un côté dans un hémivagin perméable et de l'autre côté dans un hémivagin borgne.

La cloison vaginale longitudinale n'est pas visualisée en échographie, mais peut apparaître en IRM sous forme d'une fine structure linéaire en hypo signal sur les séquences coronales et axiales pondérées en T2 [61].

L'IRM permet de confirmer l'agénésie rénale et permet aussi de rechercher d'éventuelles lésions d'endométriose ovariennes ou péritonéales secondaires au reflux menstruel tubaire [58].

-En cas d'utérus cloisonné : la cloison utérine présente typiquement un signal de type fibreux hypo-intense en T1 et T2. Ce signal sépare les deux cavités utérines, matérialisées par l'hypersignal de l'endomètre, mais sans interposition de myomètre et avec une seule zone jonctionnelle entourant les deux cavités. La distance entre les deux ostiums est inférieure à 4cm et l'analyse des contours externes du myomètre montre l'absence d'échancrure fundique ou de séparation des cornes utérines.

En cas d'utérus cloisonné asymétrique (figure 64), le corps utérin est divisé en deux cavités asymétriques par une cloison partant du fond de l'utérus et rejoignant le bord isthmique latéral. Une des deux cavités communique avec le col et l'autre est close dans sa partie déclive, occasionnant une rétention menstruelle [27].

- En cas de diaphragme vaginal complet (figure 62):

L'IRM identifie la cloison transversale sous forme d'une membrane fibreuse vascularisée qui se traduit par une ligne en hypo signal T1 et T2 séquence coronale ou axiale contrastant avec l'hypersignal de la rétention vaginale. Elle permet d'analyser la hauteur et l'épaisseur du septum, ce qui conditionne le geste chirurgical d'exérèse [62; 60].

Elle permet aussi de différencier entre un septum vaginal haut situé et une agénésie cervicale.

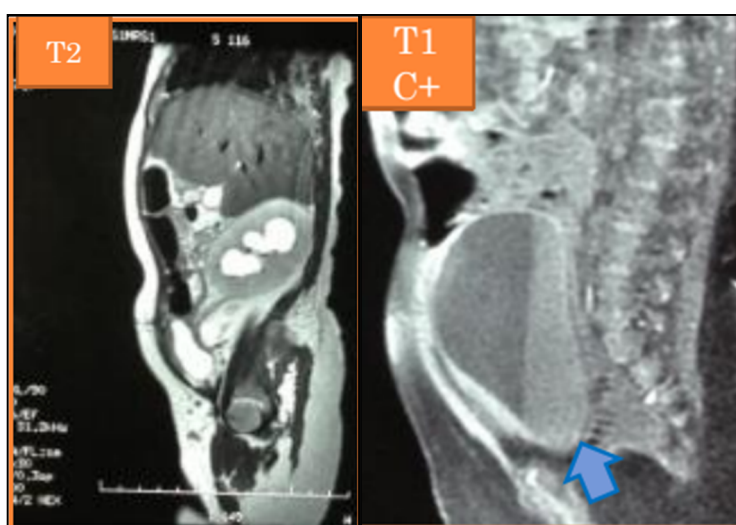


Figure 65: IRM pelvienne montrant une masse médiane rétro vésicale, kystique, allongée, avec un niveau liquide responsable d'UHN d'amont. Identification d'une membranr fibreuse qui se rehausse en T1 (flèche) : Diaphragme vaginal (Hôpital d'enfants –Rabat)

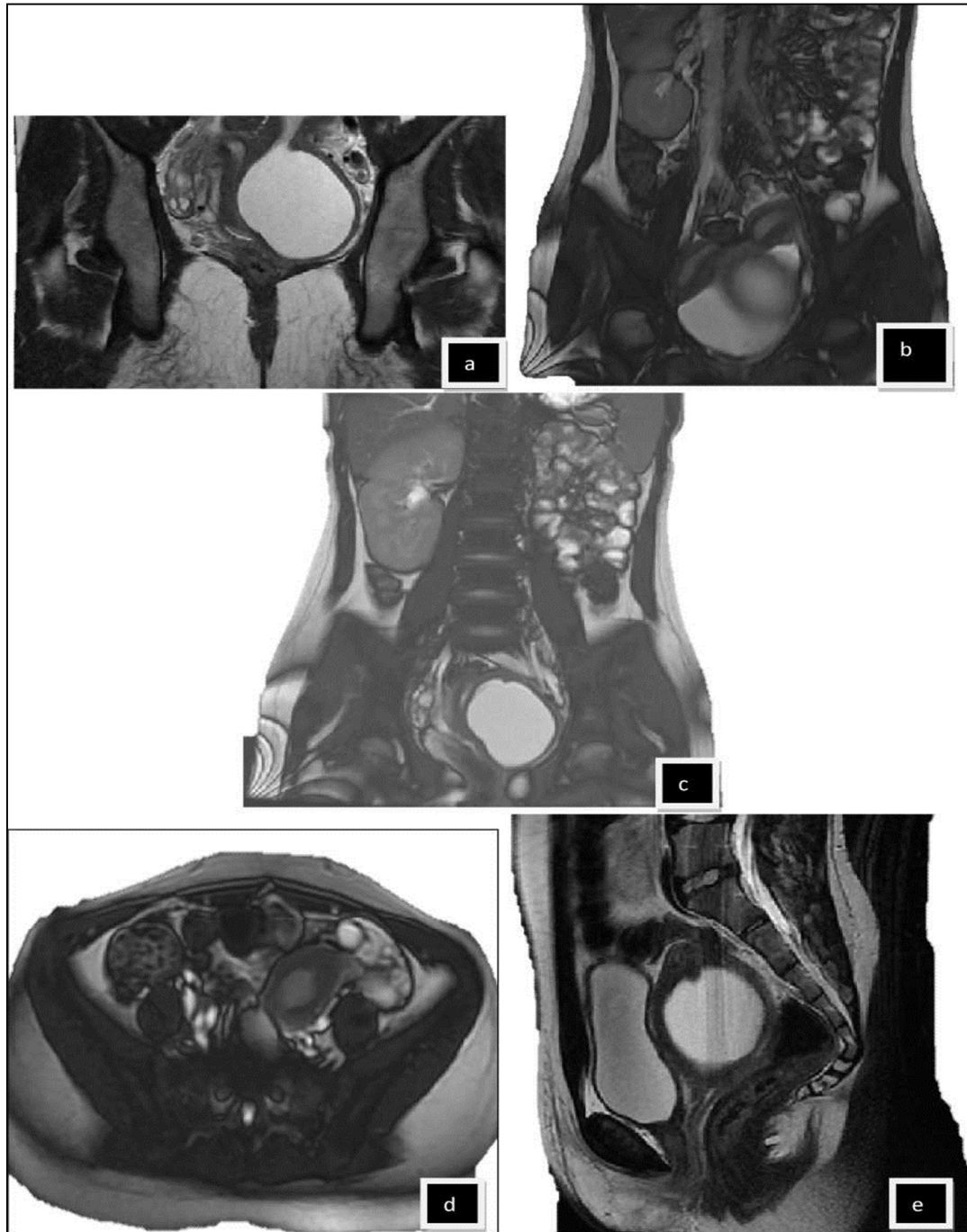


Figure 66: séquences T2; a, b, c: coupes coronales, d: coupe axiale, e: coupe sagittale: Utérus bicorne bicervical avec un hémivagin gauche borgne, un hématocolpos , une hématométrie et une agénésie rénale gauche.



Figure 67: Utérus cloisonné asymétrique : IRM : coupe frontale T2, la cavité gauche (1) communique avec la région cervicale, la cavité droite borgne (2) contient une rétention menstruelle.

d. Abdomen sans préparation :

L'Abdomen sans préparation a un intérêt de diagnostic différentiel entre un hématocolpos et un tératome, dans ce dernier la présence de calcifications ou d'ossifications au sein de la masse pelvienne est un signe pathognomonique.

En cas d'hématocolpos il révèle une opacité tumorale abdomino-pelvienne, à pôle supérieur arrondi, refoulant les clartés gazeuses intestinales vers le haut et vers les côtés avec absence de calcifications tumorales

e. La tomodensitométrie :

La scannographie contribue au diagnostic topographique de la nature des masses abdomino-pelviennes, mais le danger d'irradiation impose d'éviter le plus possible la réalisation du scanner chez la jeune fille.

La TDM pevienne et rachidienne est réservée à la recherche des malformations en particulier osseuses (spina bifida, sacralisation de L5, lombalisation de S1).

f. La cœlioscopie diagnostique :

Cet examen est également appelé laparoscopie. Il est réalisé sous anesthésie générale au bloc opératoire, il consiste en l'introduction d'un appareil optique, une « caméra » dans le pelvis en faisant une incision au niveau du nombril. A la suite de cette incision on insuffle du dioxyde de carbone à l'intérieur de la cavité abdominale pour permettre de soulever la paroi afin d'introduire le coelioscope et de pouvoir observer les organes génitaux. La coelioscopie n'est pas un examen de première intention dans le diagnostic des malformations génitales, car il est invasif et que d'autres techniques non invasives sont performantes.

Bien que très précise, la cœlioscopie est un examen « agressif », mais quand elle est réalisée, elle permet de confirmer la malformation utérine, de connaître son type et aussi de voir d'éventuelles lésions associées.

- En cas d'hématocolpos sur utérus bicorne bicervical :

La cœlioscopie montre une volumineuse tumeur abdomino-pelvienne sous péritonéale, médiane dans le pelvis: hématocolpos surmonté de deux cornes utérines fusiformes nettement séparées; réunies ou non à leur base, parfois séparées par un repli péritonéal falciforme tendu entre la vessie et le rectum, responsable de l'image du 'V' vésical sur l'échographie. Elle précise parfaitement le retentissement en amont: hématométrie, hématosalpinx, greffes endométriosiques intra-péritonéales ainsi que les adhérences associées dont elle permet le diagnostic et le traitement [70].

Depuis l'échographie 3D et l'IRM, il n'est plus recommandé de réaliser une coelioscopie exploratrice systématique devant la suspicion de ce type de malformation utérine, surtout si la chirurgie doit se faire ensuite par voie périnéale [40]. Ainsi le recours à coelioscopie diagnostique est limité [68]

La coelioscopie connaît une contre-indication: le rein pelvien.

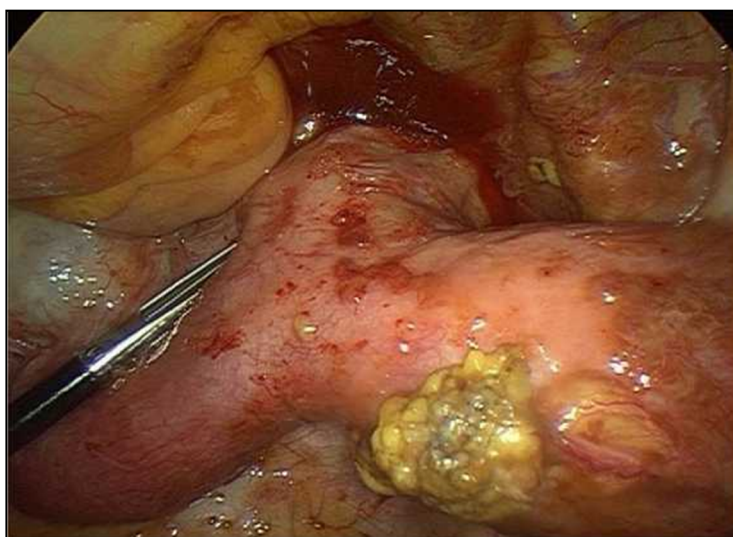


Figure 68: Aspect coelioscopique confirmant le diagnostic d'un utérus bicorné [69]

-En cas d'hématocolpos sur diaphragme vaginal complet :

La coelioscopie précède habituellement le geste chirurgical. Elle montre un aspect en brioche: le tube vaginal distendu par l'hématocolpos coiffé d'un utérus normal ou arrondi, globuleux, soufflé par l'hématométrie. Elle précise parfaitement le retentissement en amont: hématométrie, hématosalpinx; dépôts hématiques; greffes endométriosiques; adhérences pelviennes. En cas de volumineux hématocolpos, elle sera entreprise secondairement après débridement de ce dernier, permettant de contrôler la qualité de la vidange [71].

g. L'urographie intra-veineuse :

Le développement embryologique de l'appareil génital, intimement lié à celui des voies urinaires, doit faire garder à l'esprit la possibilité de malformations associées et justifie l'exploration systématique de l'appareil urinaire devant une malformation de l'appareil génital féminin. Cependant l'UIV a perdu de son intérêt depuis l'apparition de l'échographie qui rend possible l'exploration des fosses lombaires et donne le diagnostic d'ectopie ou d'aplasie rénale. Dans ce dernier cas, elle est nécessaire pour préciser l'état anatomique et fonctionnel du rein unique. [72].

2. Le bilan biologique :

Le bilan biologique n'a pas d'intérêt diagnostique propre. Cependant, il permet de suivre l'évolution de la patiente ; il comporte

a. Un bilan standard :

- Un hémogramme, à la recherche d'une hyperleucocytose avec polynucléose, témoin d'un syndrome infectieux
- Un ionogramme plasmatique et un ionogramme urinaire, complétés par étude de la fonction rénale (urée, créatinine, etc.)

b. Un examen cytobactériologique des urines :

En cas d'infection urinaire associée, un ECBU est demandé et complété par l'étude de la sensibilité d'éventuels germes à l'antibiogramme.

c. Un examen du liquide de ponction vaginale :

avec étude de l'antibiogramme, en cas de présence de germes

3. Examen histologique :

L'examen anatomo-pathologique de la membrane obturante :

Le fragment biopsique intéresse une partie de la membrane lorsqu'elle est incisée ou toute la membrane lorsqu'elle est excisée. Le fragment est examiné au niveau de différentes sections.

Histologiquement, cette membrane obturante se compose:

- D'une muqueuse malpighienne, deux à trois fois plus épaisse que normalement, après la première semaine de la vie, et qui comporte une zone superficielle nettement hyperplasiée, claire et fonctionnelle, où la charge glycogénique est augmentée.
- D'une sous-muqueuse, siège d'un léger infiltrat inflammatoire. Cet aspect que l'on ne doit pas retrouver normalement après la période néonatale, correspond à celui de la muqueuse vaginale, dans les deux à trois premiers jours de la vie ; et se rapproche donc fortement de la muqueuse vaginale de la femme en période génitale.

Bilan de première intention

Devant une suspicion de malformation utérine chez une adolescente, l'échographie 3D semble le premier examen paraclinique à proposer après une échographie 2D faite souvent en première intention (examen de débrouillage) et qui doit aussi rechercher la présence des deux reins dans les fosses lombaires. Elle serait plus sensible que l'IRM ou même encore que la coelioscopie si les opérateurs n'ont pas l'habitude des malformations utérines.

L'échographie tridimensionnelle est également utile pour différencier l'utérus bicorne de l'utérus coisonné [74]. Ces deux malformations n'ayant pas le

même pronostic obstétrical ni la même prise en charge [79; 81]. Cependant, l'absence d'approche endocavitaire en cas de virginité limite la valeur de cette technique. Ainsi, l'IRM apparaît comme la technique la plus simple, reproductible et exhaustive pour le diagnostic et le classement du type d'anomalies congénitales présentes à cette période [122].

En dehors de la situation d'urgence, l'IRM reste l'examen de choix dans le bilan des malformations utéro vaginales [69].

IV. Diagnostic différentiel :

A. D'abord cliniquement :

1. A l'interrogatoire :

La survenue d'une crise douloureuse pelvienne chez une jeune fille peut simuler une urgence chirurgicale :

- Torsion de kyste ovarien
- Appendicite
- Péritonite appendiculaire

La négligence d'un simple examen vulvaire ou d'un toucher rectal peut conduire parfois à des interventions mutilatrices désolantes [71]

2. l'examen clinique :

Devant une masse abdomino- pelvienne, le toucher rectal à l'examen clinique permet d'évoquer les masses pré-rectales :

- Une vessie distendue mais persistant après sondage
- Kystes et tumeurs de l'ovaire

- Une duplicité digestive
- Un rein ectopique
- Un abcès pelvien

Le toucher rectal a l'examen clinique permet d'éliminer facilement toutes les tumeurs retro-rectales :

- Un tératome sacro-coccygien ;
- Une méningocèle sacrée antérieure ;
- Une duplicité digestive
- Un neuroblastome pelvien
- Un rein pelvien
- Le sarcome botryoïde **simule une obturation vaginale mais le caractère de tumeur en grappe le fait reconnaître.**

Les diaphragmes vaginaux complets inférieurs à insertion juxtahyménée peuvent simuler une imperforation hyménée, pour cela, il convient d'examiner minutieusement la vulve :

-En cas d'imperforation hyménée : l'hymen est non perforé, bleuté, bombant lors des efforts abdominaux.

-En cas de diaphragme vaginal complet : l'hymen est ouvert, surmonté d'une membrane translucide bleutée, en exerçant une pression manuelle sur le pôle supérieur de la masse abdominale, cette manœuvre provoque un bombement de la membrane obturatrice [71]

B. Après l'examen échographique :

Concernant l'hématocolpos :

Seules les masses liquidiennes se prêtent à discussion.

Il faut signaler qu'en dehors de la période néonatale, les masses gynécologiques liquidiennes les plus souvent découvertes restent l'hématocolpos, les kystes de l'ovaire et les abcès pelviens.

Concernant les malformations utérines : le diagnostic différentiel le plus important à établir en clinique est celui entre l'utérus bicorné et l'utérus cloisonné. Cette différenciation est primordiale car la prise en charge de ces patientes est très différente, de plus, elles n'ont pas les mêmes facteurs de risque d'infertilité, de fausses couches précoces et de complications obstétricales [78 ; 79]. Pour les différencier, l'échographie 3D et l'imagerie par résonance magnétiques sont les deux examens de référence [74 ,75; 76; 77].

Trois éléments sont à analyser : la séreuse, la cavité et le col

-Dans l'utérus bicorné bicervical : l'incisure médiane est supérieur à 1 cm , les cavités sont divergentes et les deux cols sont visibles.

-Par contre dans l'utérus cloisonné : l'incisure médiane est inexistante, les cavités sont peu divergentes (angle inférieur à 90°) et il n'existe qu'un seul corps utérin .Les éléments en faveur d'un utérus cloisonné :

- L'absence d'interposition en coin de la face postérieure de la vessie.
- Un angle de divergence inférieur à 60° et une distance inter-cornuale inférieure à 4 cm.
- En doppler couleur la présence d'une seule couronne vasculaire.
- L'absence de malformation rénale est la règle. [52, 73]

Triano et Mc Carthy ont proposé un critère de différenciation efficace pour

différencier un utérus bicorne d'un utérus cloisonné [67] :

On trace une ligne entre les 2 cornes de l'utérus :

- si la ligne croise le fundus ou est à moins de 5 mm : c'est un utérus bicorne.
- si la ligne est à plus de 5 mm du fundus : c'est un utérus cloisonné.

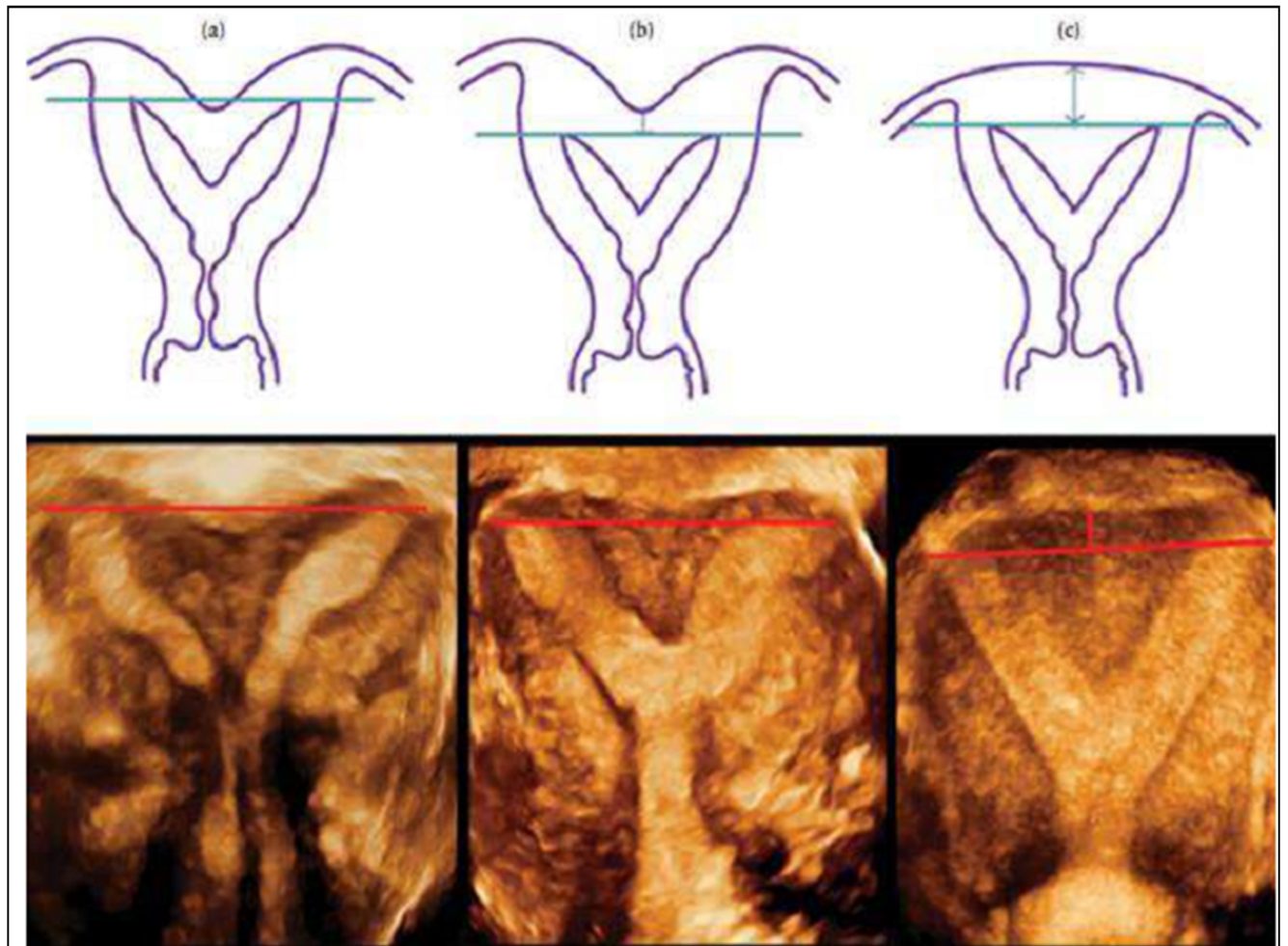


Figure 69 : a ; b : utérus bicornes ; c : utérus cloisonné

Salim et al. [67] ont établi un critère de diagnostic des malformations utérines. Ce système de classification des différentes malformations est basé sur

la classification établie par l'American Fertility Society (AFS). Grâce aux techniques modernes d'imagerie on peut obtenir des mesures précises et reproductibles de la cavité utérine. Ce critère de diagnostic s'établit à partir d'une coupe coronale d'utérus obtenue à partir d'IRM ou bien d'échographie 3D. Le principe consiste à tracer une ligne entre les 2 segments interstitiels des trompes de Fallope et à en mesurer la distance par rapport au point le plus bas de l'échancrure fundique.

On mesure également l'angle entre les 2 trompes dont le sommet est le point le plus bas de l'échancrure fundique.

Les principales caractéristiques des différentes malformations utérines selon cette classification ont été regroupées dans le tableau ci-dessous:

Type de malformation utérine	Contour fundique (interne)	Contour externe
Utérus normal	Droit ou convexe	Convexe ou échancrure < 10mm
Utérus cloisonné	Concave avec un angle d'échancrure > 90° + présence d'un septum	Convexe ou échancrure < 10 mm
Utérus bicorne	Angle d'échancrure < 90°	Échancrure > 10 mm

V. Complications :

1. Distension d'amont :

La distension engendrée par l'hématocolpos peut vaincre l'obstacle cervical et intéresser l'utérus entraînant ainsi une dilatation utérine avec hématométrie.

L'accumulation progressive du sang menstruel dans la cavité vaginale (hématocolpos) ou même dans la cavité utérine (hématométrie) est à l'origine de la distension abdomino-pelvienne.

A un stade plus avancé, on note une dilatation tubaire : hématosalpinx, lequel peut être à l'origine d'un reflux de sang dans la cavité péritonéale avec risque de greffes endométriosiques péritonéales.

2. L'infection du liquide de la rétention :

C'est une complication grave qui peut être mortelle et compromettre la fertilité des malades. La collection retenue dans la cavité vaginale peut se compliquer d'un pyo hématocolpos voir d'un pyosalpinx. L'infection peut intéresser la cavité utérine avec endométrite qui pourrait évoluer vers une salpingite et enfin une pelvipéritonite qui peut simuler un tableau d'abdomen aigu. Les germes en cause sont principalement représentés par les germes anaérobies.

3. Les complications urinaires :

Ces complications sont soulignées par tous les auteurs, et constituent souvent une circonstance de découverte du diagnostic.

La collection hématique va au fur et à mesure comprimer l'urètre et la vessie, entraînant une dysurie de sévérité croissante. A la longue, on pourra assister à une rétention chronique d'urines par résidu post mictionnel croissant,

puis une pseudo incontinence urinaire par miction par regorgement [93].

La distension peut également intéresser le haut appareil urinaire et entraîner une urétéro-hydronéphrose.

On estime que 58% des patientes avec hématocolpos présentent des troubles mictionnels à type de dysurie et que 47% peuvent évoluer vers une rétention aigue ou chronique d'urines [93]. Cette dernière complication a été rapportée par plusieurs auteurs [94, 95, 96, 97, 98]. Cependant La rétention chronique d'urines secondaire à un hématocolpos est rarement décrite dans la littérature et paraît de ce fait inhabituelle.

La plupart des auteurs ayant davantage rapporté des cas de rétention aigue d'urines et d'autres types de troubles mictionnels.

Il est donc important de bien identifier la cause de la distension abdominale et, par la suite, de la rattacher à l'hématocolpos. Ceci permet à la fois de rassurer la patiente quant à la bénignité de cette pathologie et de planifier le traitement.

Un reflux vésico-urétéral bilatéral ou sur rein unique peut compromettre la fonction rénale.

La stase urinaire peut également favoriser la survenue d'une infection urinaire basse, avec risque de contamination du haut appareil urinaire

4. Endométriose :

L'endométriose pelvienne est liée au reflux menstruel dans la cavité pelvienne lorsque l'hématocolpos se forme, expliquant la nécessité d'une prise en charge rapide de ces jeunes patientes et notamment pour leur fertilité.

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 [101].

Dans les séries [87,92], le taux d'endométriose pelvienne observé chez les patientes était de 14% à 16%.

B.Haddad a rapporté diverses complications génitales hautes relevées chez 42 patientes porteuses d'hémivagin borgnes avec malformations utérines sus-jacentes. Les résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous.

Tableau 22 : Les complications génitales hautes notées dans la série de B.Haddad [57]

Complications génitales hautes	Patientes n (%)
Aucune	25 (61%)
Hématomètrie	15 (37%)
Hématosalpinx	9 (22%)
Pyosalpinx	1
Salpingite	2
Adhérences pelviennes	4 (10%)
Endométriose	15 (37%)

Parallèlement à cette distension du tractus génital, il se produit une compression des organes de voisinages.

5. Autres complications mécaniques :

Relativement rares .Elles peuvent être :

a. Digestives :

- Mineures : sous forme de troubles de transit à type de constipation ou de fausse diarrhée.
- Majeures : sous forme :
 - ❖ D'occlusion mécanique [99,100]
 - ❖ De péritonite fibreuse par passage intra-péritonéal du contenu vaginal le long des trompes avec calcifications sur l'abdomen sans préparation

.Cette péritonite expose au risque d'occlusion mécanique [100].

- De péritonite urinaire par rupture de vessie [14]

b. Complications vasculaires et nerveuses pelviennes [100] :

- Les signes vasculaires sont traduits par des œdèmes des membres inférieurs et de la vulve, par compression de la veine cave inférieure.
- Un cas de compression nerveuse causée par un hématocolpos rapporté par Sefton en 1996 se manifestant par des sciatalgies avec déficit sensitivo-moteur du membre inférieur.

VI. Traitement :

Le traitement entrepris de l'hématocolpos sur malformation utérine ou vaginale au terme de cette exploration complète est exclusivement chirurgical et comporte deux volets :

- Incision -drainage de l'hématocolpos
- Traitement de la malformation vaginale ou utérine

Il existe une variété de moyens thérapeutiques qui peuvent être réalisés dans le traitement des malformations génitales dont le choix dépend essentiellement du type morphologique de la malformation.

Le traitement de l'hématocolpos et des malformations génitales doit se faire le plus précocement possible afin d'éviter l'installation de complications obstétricales ultérieures, d'infertilité, d'endométriose, et de devoir recourir à un geste chirurgical radical, héli-hystérolpectomie, voire hystérectomie totale [55]

Chaque fois qu'une chirurgie corrective est envisagée, elle doit être faite le plutôt possible en ayant des connaissances parfaites des différentes techniques

opératoires adaptées à chaque type de malformation.

Le traitement doit respecter deux impératifs d'importance inégale :

- Le respect de la virginité surtout dans notre contexte social
- Un entretien avec la patiente et sa famille tout en expliquant le geste opératoire à effectuer ainsi que la possibilité des récidives et des complications éventuelles ultérieures.

Du fait de la rareté de ces malformations, il n'existe actuellement pas de consensus précis sur la prise en charge globale.

A. Les buts du traitement :

- Rétablir la perméabilité du tractus génital.
- Assurer une fonction sexuelle ultérieure normale
- Tenter de préserver la fertilité ultérieure.

B. Les moyens thérapeutiques :

1. Ponction –drainage simple de l'hématocolpos :

Le premier geste réside en une ponction par voie vaginale de l'hématocolpos au niveau de la zone où il bombe le plus. La poche étant ensuite drainée par mise en place d'une sonde type PEZZER ou FOLEY. Une antibiothérapie par voie générale sera systématique. Il importe de favoriser l'évacuation d'une hématométrie associée par la perfusion d'ocytociques.

L'aspect du liquide de rétention de menstruations évacué, est sanglant et brunâtre, c'est un sang vieilli, digéré, contenant des débris de vaisseaux et des globules rouges détruits.

2. Hyménéotomie :

Plusieurs techniques d'hyménéotomie ont été proposées :

a. L'incision cruciforme : elle consiste à inciser la membrane obturante en croix, ce qui permet un bon drainage, qui sera maintenu à l'aide d'un drain laissé en place jusqu'à tarissement des sécrétions. Elle expose aux risques de lésions urétrales ou rectales chez le nouveau-né.



Figure 70: incision cruciforme [58]

b. L'incision radiaire de Graber : c'est une hémisection inférieure et radiée de l'hymen avec section musculaire des constricteurs. L'inconvénient de cette technique est qu'elle ne garantit pas la virginité.

c. L'incision de Capraro : c'est une technique très simple permettant une hémisection hyménéale sagittale. Elle donne l'aspect d'un hymen labié.

C'est la seule technique qui conserve la virginité. Elle est déconseillée par Salvat et Slamani, probablement du fait d'un risque élevé de reformation de l'incision.

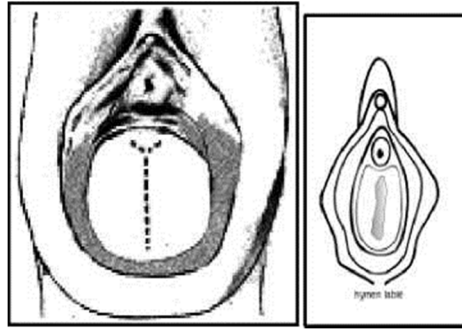


Figure 71: image montrant une section sagittale de l'hymen et le résultat obtenu après ce geste

d. L'excision elliptique : suivie de drainage prolongé (3 à 7 jours). Cette technique exposerait à des cicatrices vicieuses à type de sclérose et de dyspareunie orificielle.

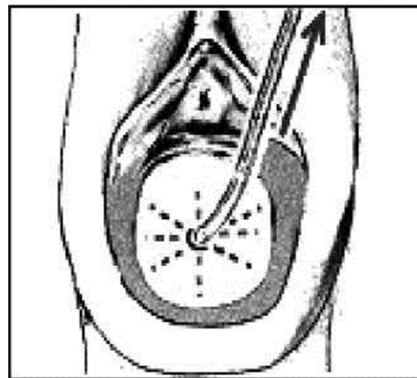


Figure 72 : excision elliptique

e. La technique de Pozzi : consiste à inciser l'hymen et les muscles constricteurs à 5h et à 7h de façon radiaire. Les muscles constricteurs de la vulve sont incisés transversalement et suturés cicrulairement à points séparés. Cet artifice plastique a pour but d'agrandir l'orifice vaginal.

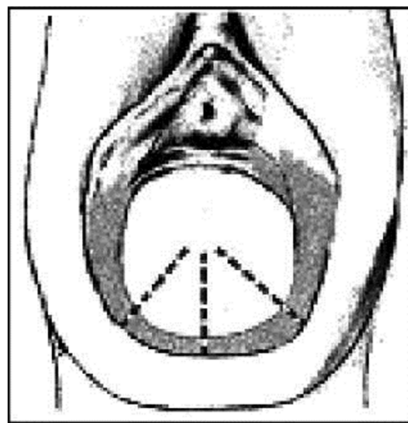


Figure 73: la technique de POZZI

f. L'excision de l'hymen par le laser au dioxyde de carbone : c'est une technique moderne qui a été proposée par certains auteurs [1]

g. Une nouvelle technique a été décrite par Ali et al. [72] : elle consiste à exciser une **petite** collerette centrale de l'hymen à travers laquelle on introduit une sonde de Foley de calibre 18. Un prélèvement bactériologique aérobie et anaérobie est utile. Le sang vieilli est abondant et sous pression. Un lavage avec rinçage au sérum est effectué dès l'ouverture de l'hymen. Le ballonnet de la sonde est par la suite gonflé à 10 cm³ pour obturer le vagin (artifice de Funck-Brentano). Elle est retirée après 2 semaines. Cette technique est simple, moins invasive que les autres, et surtout elle préserve l'architecture normale, donnant l'aspect d'un hymen annulaire intact. Aucune fermeture de l'orifice créé n'a été décrite [72].

3. Marsupialisation de l'hémivagin borgne :

La marsupialisation a également été proposée par plusieurs auteurs [71], elle est réalisée lorsqu'une résection complète de la cloison vaginale semble difficile à effectuer en un seul temps notamment en cas de surinfection de la rétention ou lorsque l'hémivagin borgne demeure vaste et ample.

La cloison vaginale séparant l'hémivagin borgne de l'hémivagin perméable est largement fenêtrée par résection d'une grande pastille laissant en place le centimètre le plus proche de son insertion périphérique, la tranche de section circulaire étant soigneusement suturée par des points séparés. Cette technique fort simple peut toutefois être compliquée : de rétention partielle puis de surinfection de la glaire cervicale, et de dystocie des parties molles lorsqu'une grossesse s'est développée dans l'hémiutérus surmontant l'hémivagin antérieurement borgne.

4. Unification à plein de canal de l'hémivagin borgne :

Il consiste en une résection immédiate ou retardée dans son intégralité de la cloison séparant l'hémivagin borgne de l'hémivagin perméable assurant une unification à plein canal. Ce geste est réalisé le sous une couverture antibiotique. Certaines équipes ont décrit une résection complète de cloison vaginale par hystéroscopie, présentant un avantage certain, notamment chez des jeunes femmes vierges [102].

La principale complication à long terme de ce type de chirurgie est la sténose vaginale liée à la fibrose entraînant une récurrence des symptômes. Une équipe a décrit récemment la mise en place d'un stent « trachéobronchial » sur la portion du vagin restenosée ou sur la résection incomplète du vagin qui semblait difficile en un temps ; montrant des résultats satisfaisants à long terme [103].

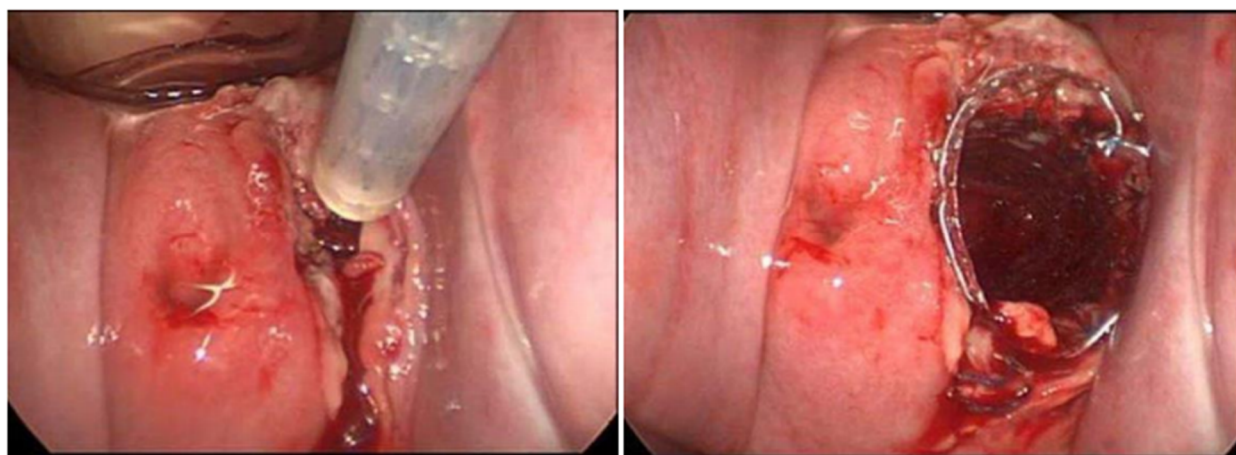


Figure 74: Résection de la cloison vaginale par hystéroscopie et mise en place d'un stent trachéobronchial sur le site de la colpotomie à visée préventive d'une éventuelle sténose secondaire [103].

5. Technique de Hurst :

La technique de Hurst en 1992 paraît séduisante par sa faible agressivité. Elle traite un septum transverse avec hématocolpos. Elle comporte 3 temps :

La ponction initiale de l'hématocolpos sous contrôle échographique avec prophylaxie antibiotique. La ponction décomprime l'hématocolpos et soulage les douleurs aiguës. La suppression de l'ovulation évite la récurrence de l'hématocolpos.

Une série de dilatations vaginales est pratiquée. Elles précèdent la résection de la membrane obturante. Elles allongent la portion basse du vagin. Elles assurent la compliance vaginale avant la tentative d'anastomose vaginale.

Hurst a obtenu 3 succès par cette technique qu'il propose de valider [54].

6. Résection du diaphragme vaginal (figure 75) [71] :

Suivie de la suture des tuniques vaginales sus et sous jacentes proposée par

Lecène (1928) puis par Faure, elle est surtout employée dans les pays anglo-saxons.

Le diaphragme étant correctement exposé, une incision verticale faite à partir de l'orifice central le divise en deux hémi-diaphragmes. Un index introduit dans le vagin sus-strictural permet de définir l'ampleur de ce dernier, de palper le col utérin, et surtout d'apprécier l'épaisseur du diaphragme.

Chaque hémi-diaphragme est ensuite réséqué, le trait de section passant quelques millimètres en dedans de son insertion périphérique. La muqueuse vaginale ainsi préservée permettra ultérieurement une approximation sans tension.

La base circulaire fibroconjonctive du diaphragme, plus ou moins épaisse, est ensuite réséquée (figure 75B) de façon complète en évitant de blesser la vessie ou le rectum et de faire une résection latérale excessive.

Les berges vaginales supérieure et inférieure doivent venir au contact l'une de l'autre sans tension inopportune.

Au besoin, elles seront disséquées vers le haut et vers le bas sur une distance suffisante. Elles sont suturées par des points séparés de fil à résorption lente 30 ou 40 chargeant au passage le tissu conjonctif sous-jacent.

Un moule fait d'une éponge imbibée d'antiseptique et maintenue dans un condom est inséré dans le vagin les 10 premiers jours postopératoires puis remplacé par un moule en polyéthylène. Plusieurs auteurs reprochent cependant à cette technique de nombreux échecs par lâchage des sutures et constitution secondaire d'un cylindre cicatriciel sténosant.

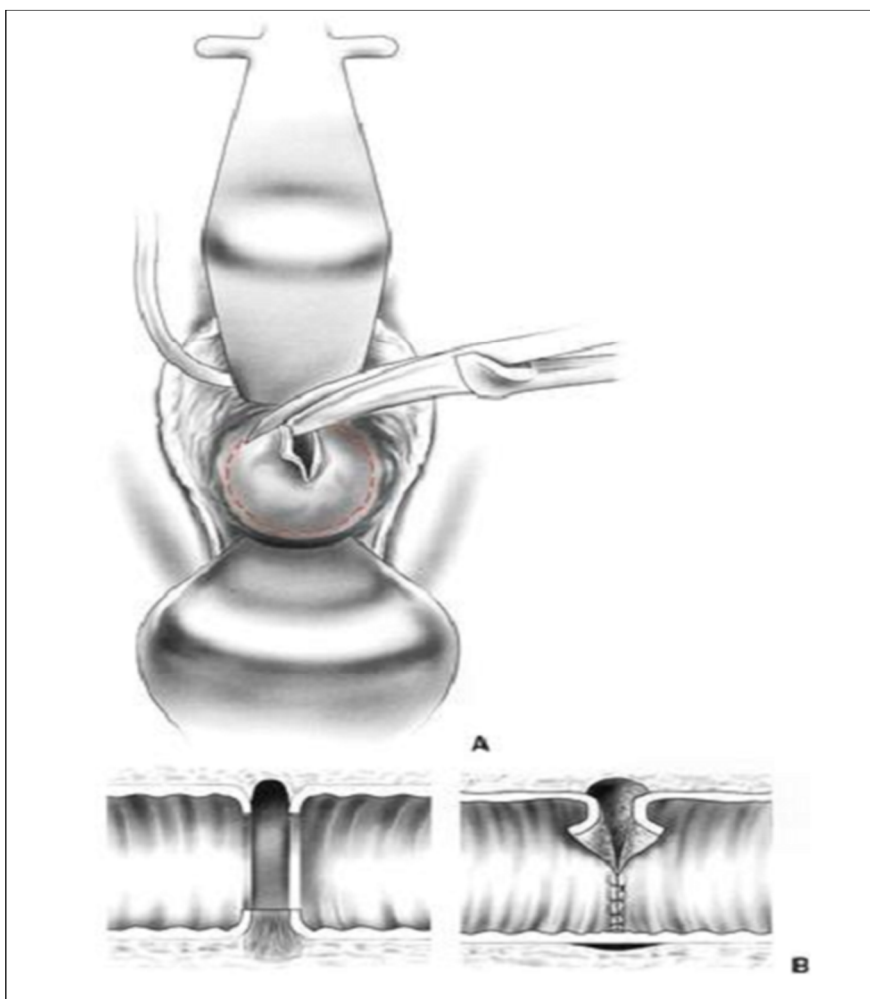


Figure 75: Résection du diaphragme vaginal [71]

- A. Après incision verticale, section circulaire passant à quelques millimètres de l'insertion périphérique.
- B. Résection de la base fibroconjonctive circulaire, suivie de suture sans tension.

7. Plastie en Y-V de Granjon (1964) [71] :

Décrit par Granjon en 1947 à l'instigation de Mocquot, il possède un effet de glissement. Une incision triangulaire en V, correspondant aux branches divergentes de l'Y, est tracée sur la face inférieure du diaphragme (fig 76 A) ; la pointe est à hauteur de son bord libre, l'extrémité des branches dépasse sa base d'insertion se prolongeant légèrement sur la muqueuse vaginale. Le lambeau

triangulaire ainsi délimité est disséqué par clivage de l'épaisseur du diaphragme.

Une incision rectiligne, formant la branche verticale de l'Y (fig 76 B), est ensuite menée sur la muqueuse du versant supérieur du diaphragme. Les lèvres de cette incision rectiligne s'écartent en V, leur dissection favorise et accroît encore cet écartement.

Le lambeau triangulaire inférieur est alors couché dans l'écartement de l'incision supérieure.

La suture des berges muqueuses à l'aide de points séparés de fil à résorption lente 000 provoque l'effacement du diaphragme. Le premier point est passé au sommet du lambeau triangulaire. On constate alors un excès de muqueuse aux extrémités distales du lambeau inférieur qui pourra être économiquement réséqué.

L'affrontement et la suture des muqueuses procurent un effet d'allongement un peu supérieur de chaque côté à la moitié de la longueur des branches divergentes du Y. Le procédé peut être répété sur la partie antérieure ou latérale du diaphragme.

L'avantage de ce procédé est de préserver la muqueuse. Certains inconvénients peuvent toutefois lui être reprochés :

- la minceur éventuelle des lambeaux décollés ;
- le lâchage du point cardinal au sommet du lambeau triangulaire, la désunion étant facilitée par la tension de la suture en ce point et par la tendance au sphacèle de la pointe du lambeau triangulaire. Une nouvelle bride rétractile peut en résulter.

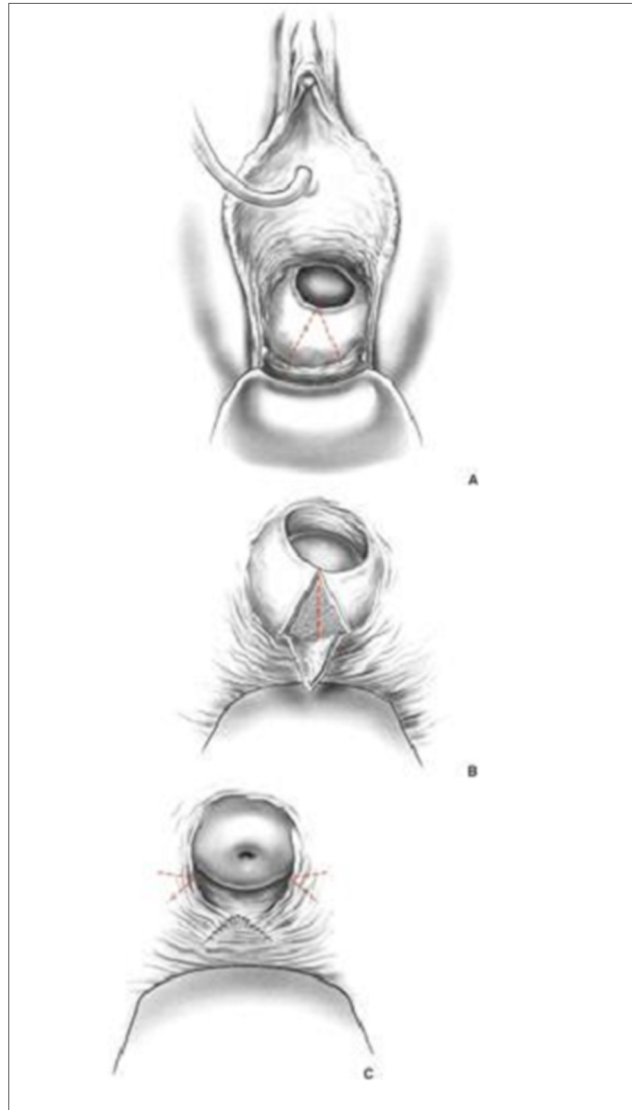


Figure 76: Procédé de l'Y-V (Granjon)

- A. Incision triangulaire en V renversé sur la face inférieure du diaphragme.
- B. Dissection du lambeau triangulaire, incision rectiligne de la face supérieure du diaphragme.
- C. Le lambeau triangulaire inférieur est couché dans l'écartement de l'incision supérieure.

8. Plastie en Z de GARCIA (1967) :[11]

Consiste à séparer le diaphragme supérieur et inférieur par un clivage portant du bord libre jusqu'à la paroi vaginale ; une série d'incisions radiées est

faite sur chacun des nouveaux diaphragmes ainsi séparés. Ces incisions du diaphragme inférieur sont décalées de 45° par rapport à celles du diaphragme supérieur, de façon à ce que les lambeaux supérieur et inférieur, une fois rebattus, s'intercalent régulièrement.

Avantages : la suture terminale suit une ligne brisée amoindrissant le risque de sclérose rétractile.

Inconvénients : l'étoffe n'est pas toujours suffisante dans la portion sus-diaphragmatique pour que les deux séries de lambeaux soient identiques d'où la possibilité de « tiraillement ».

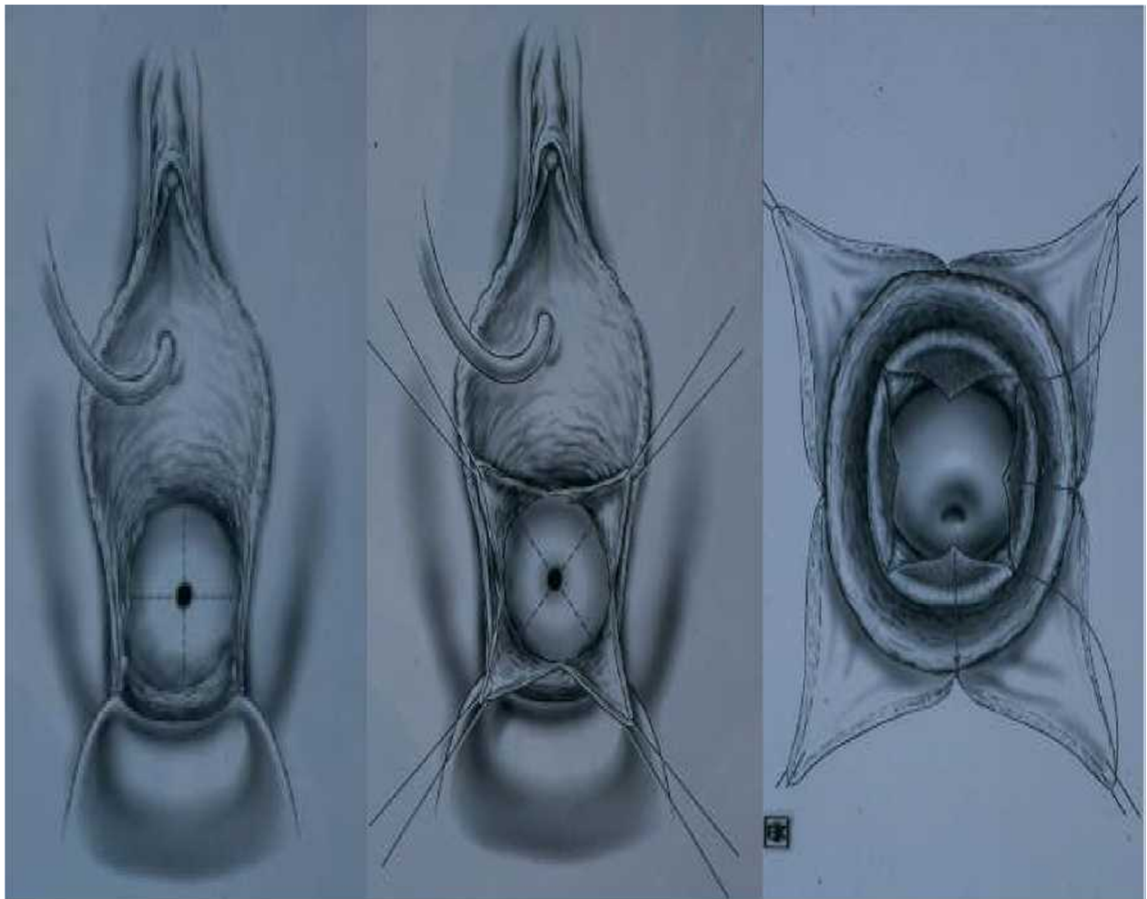


Figure 77: Plastie en Z de GARCIA [11].

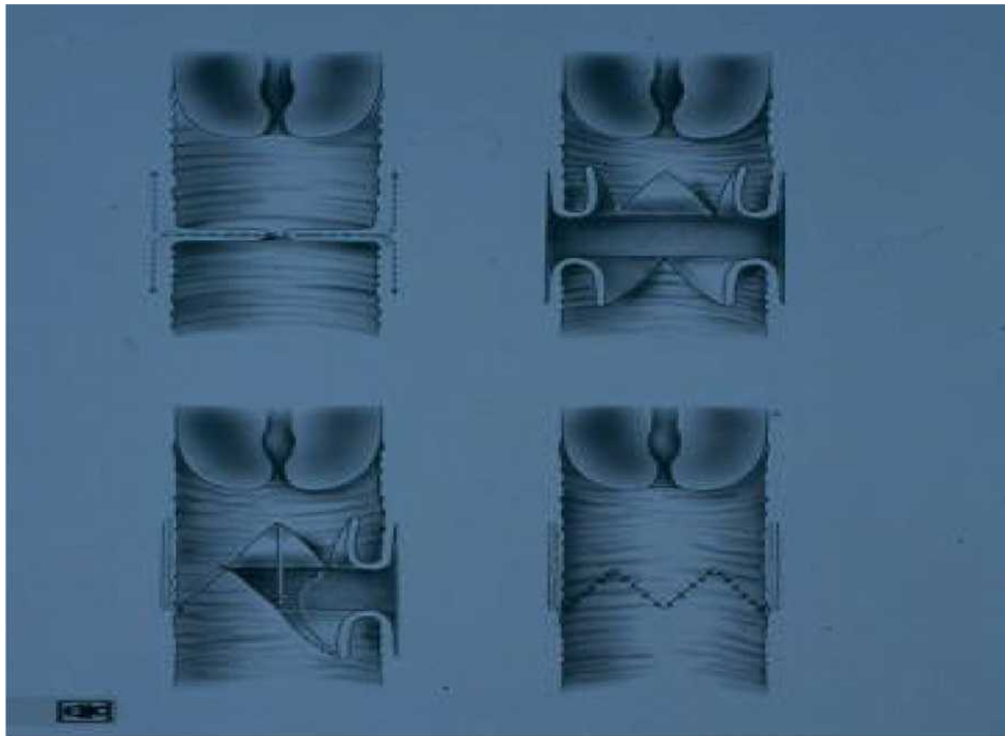


Figure 78: Plastie en Z de GARCIA [11].

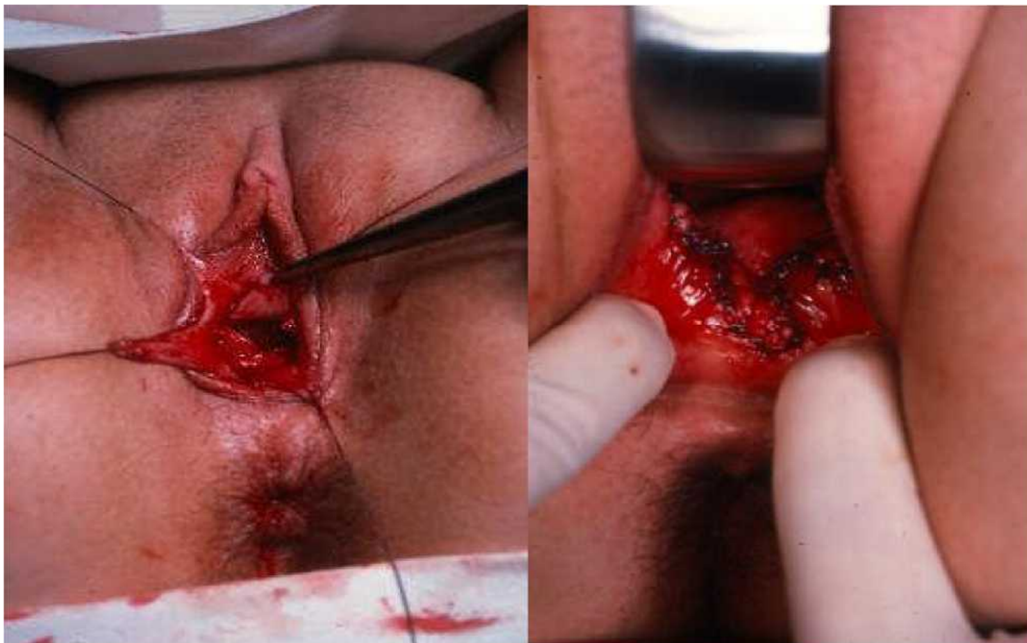


Figure 79: Plastie en Z de GARCIA (CHU de Strasbourg).

9. Technique de JEFFCOATE :

Connue sous le nom « advancement of upper vagina ».

Indiquée : dans les atrésies vaginales moyennes ou basses avec persistance d'un recessus vaginal supérieur.

Par voie basse exclusive.

Elle consiste après clivage de l'espace retro vésical jusqu'au dôme vaginal distendu par la rétention menstruelle, à disséquer la muqueuse du haut vagin pour la suturer à la muqueuse vestibulaire.

Inconvénients : l'inconvénient majeur de cette technique est de ne pas permettre un bilan précis des lésions hautes associées.

10. L'hémi-colpo-hystérectomie :

Bien décrite par Robert, cette intervention comporte les temps suivants ;

- > Le repérage de la poche rétentionnaire par une bougie mise en place par voie vaginale en début d'intervention.
- > La libération de l'attache tubaire du ligament rond et ouverture du ligament large ; ligature du pédicule utérin sans problème.
- > L'ouverture de l'hémivagin sur la bougie repérée et séparation des deux cornes utérines, c'est le temps délicat de l'intervention. Le risque étant de blesser l'isthme de l'hémi-utérus sain.

En cas de communication entre les deux hémi-utérus, ce temps se termine par la fermeture de cette communication.

- > La reconstitution de la statique utérine en amarrant le ligament rond et la trompe restante au bord interne de l'hémi-utérus sain.

11. Intervention de BRET-PALMER :

Cette chirurgie conventionnelle par laparotomie paraît actuellement obsolète pour traitement des utérus bicornes ou cloisonnés, en raison des complications engendrées.

En cas d'utérus bicorne : elle consiste en une incision en « V » des faces médiales des deux cornes utérines dans le plan frontal suivie d'une suture dans le plan sagittal des deux demi-faces postérieures et des deux demi-faces antérieures.

En cas d'utérus cloisonné : elle consiste en une hystérotomie médiane longitudinale, une section et non une résection de la cloison de part et d'autre de l'hystérotomie, et une suture en trois plans.(figure 80)

12.Section de la cloison utérine sous contrôle hystéroscopique:

La cure chirurgicale des cloisons utérines fait désormais appel aux techniques de section hystéroscopique soit aux ciseaux endoscopiques, soit à la résection électrique ou au laser YAG.

Technique : En milieu liquide, la cloison est progressivement sectionnée de bas en haut, à égale distance des faces antérieure et postérieure. La section est terminée lorsque les deux ostiums tubaires sont vus simultanément en vision hystéroscopique panoramique. Bien sûr, une résection légèrement incomplète est préférable à une perforation du fond utérin. On observe en effet que les résultats fonctionnels sont identiques, que le résultat anatomique soit idéal en laissant en place un fond arqué. Certains auteurs pratiquent la métroplastie guidée par l'échographie et suspendent la section à 10 mm de la séreuse fundique [104].

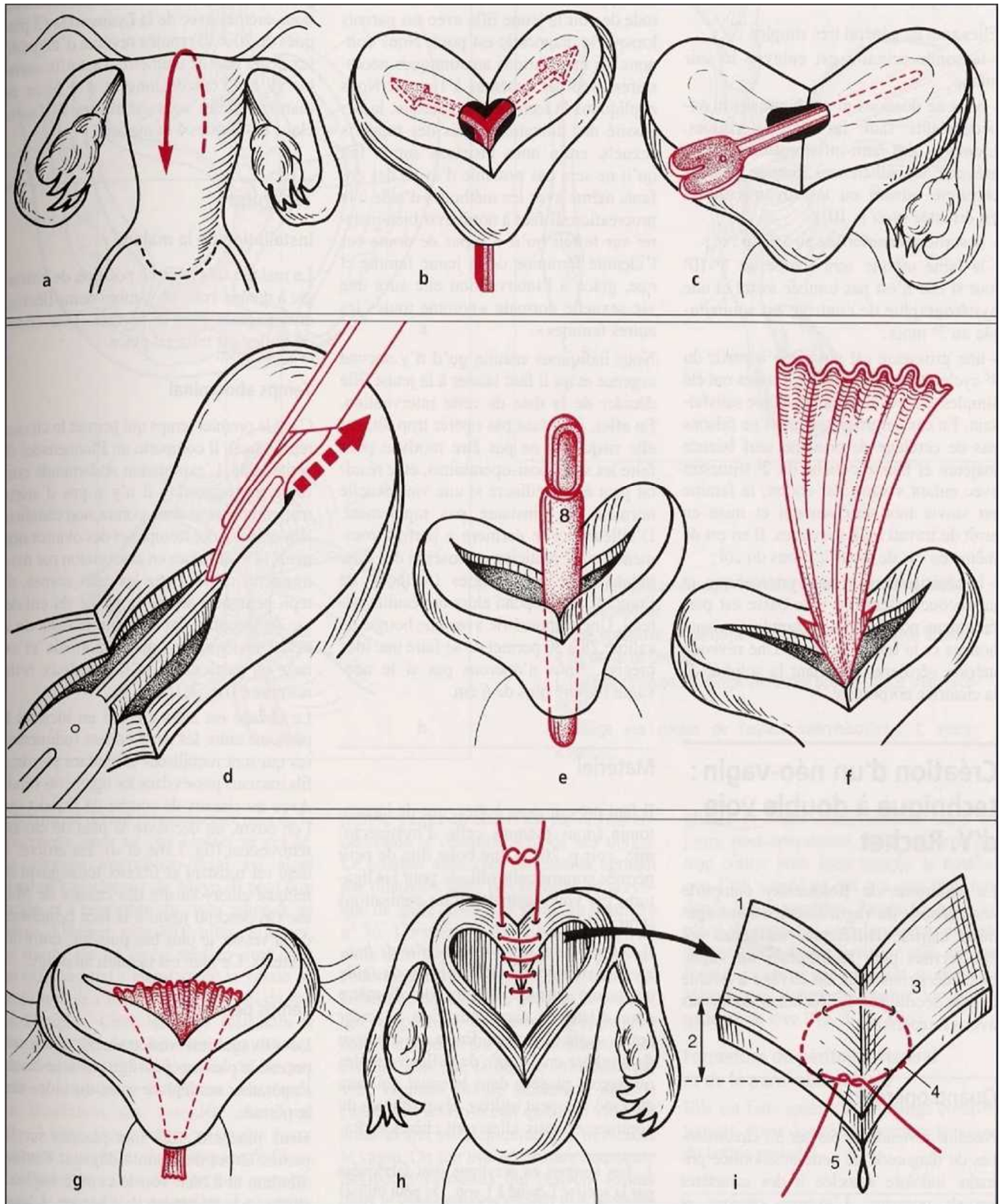


Figure 80 [104]: Intervention de Bret-Palmer .a. Trace de l'incision. b. section

sagittale de l'utérus. c. introduction de la sonde cannelée dans la corne droite. d. section de la cloison dans le plan frontal. e. calibrage du col avec une sonde n°8. f. Mise en place d'une lame de Pauchet. g. lame de Pauchet mise en place. h. fermeture de l'utérus en deux plans. i. schéma montrant le passage des fils de fermeture :

1 .endomètre ; 2.prise des deux tiers internes du myomètre ; S.myomètre ;
4.peritoine ;5.fil



Figure 81 [68] : Section de la cloison utérine sous contrôle hystérosopique

C. Les indications thérapeutiques :

1. L'imperforation hyménéale :

Le traitement est remarquablement simple par incision ou excision de l'hymen.

Deux précautions techniques sont fondamentales pour toutes les techniques d'hyménéotomie :

- Il faut respecter les orifices des glandes de Bartholin à 5h et 7h.
- Il faut inciser à 11h et 1h pour libérer la berge inférieure du méat urinaire et assurer une désolidarisation méato-hyménéale.

2. Les diaphragmes vaginaux complets:

Ils peuvent être découverts :

a. A la période néonatale, car source d'hydrométrocolpos :

Dans ce cas le traitement est urgent, et consiste en l'évacuation de la poche rétentionnelle par :

- Ponction à l'aiguille par voie périnéale, mais elle expose aux récives
- Incision radiée de la membrane obturante sur le repère de l'aiguille et mise en place d'un drain à demeure durant plusieurs jours afin de conserver la bonne perméabilité.

La thérapeutique plastique vaginale devant être entreprise plus tardivement à la période d'activité génitale.

b. A la puberté, car source d'hématocolpos :

Le traitement chirurgical, rapidement mis en œuvre, consiste à débrider largement la cloison en son centre. Un liquide comparable à du sirop de cassis ou à du chocolat s'écoule en lourdes volutes. Une aspiration peut faciliter son évacuation.

Il importe de favoriser l'évacuation d'une hématométrie associée par une perfusion d'ocytociques ; et surtout de prévenir l'infection ascendante par l'administration générale et locale, immédiate et prolongée, d'antibiotiques.

Une cœlioscopie précédant habituellement le geste chirurgical ou le suivant en cas de volumineux hématocolpos est conseillée pour préciser parfaitement le retentissement en amont : hématométrie, hématosalpinx, reflux tubaire du sang des règles, dépôts hématiques, greffes endométriosiques, adhérences pelviennes. La fertilité ultérieure en dépend. L'opération correctrice définitive du diaphragme sera entreprise dans le même temps opératoire, lorsque la distension vaginale est modérée ; ou dans un second temps, quelques semaines plus tard, lorsque le vagin sus strictural aura recouvré des dimensions normales, mais après avoir pris la précaution de réséquer une pastille centrale de diaphragme pour assurer la pérennité de la perméabilité et prévenir la reconstitution d'un hématocolpos, voire d'un pyocoplos [71].

J.Johary et al. ont rapporté des cas de résection de cloisons vaginales transversales par hystéroscopie, avec drainage de l'hématocolpos en un seul temps opératoire. Une résection inadéquate de la cloison augmente le risque de sténose et de récurrence d'hématocolpos et ou d'hématométrie [126].

Des auteurs ont rapporté l'utilisation de divers moyens comme traitement d'appoint après incision hystéroscopique de la cloison :

- Des cathéters de Foley [40]
- Des stents trachéo-bronchiques [33]
- Des dilateurs plastiques [38]
- Des drains de Penrose [33]

Gezginc et al [49] ont également rapporté l'utilisation de cathéter de Foley comme moyen adjuvant après la résection de la cloison vaginale transversale chez des filles avec hymen intact.

Certains chirurgiens ont eu recours à la technique chirurgicale « plastie en Z » pour réduire le risque de resténose et d'infection. Cependant pour une raison quelconque, l'intégrité de l'hymen n'a pas été préservée dans ces études [126].

3. Les atrésies partielles localisées du vagin :

Restent des cas délicats, où rien ne bombe à la vulve, même en exerçant de fortes pressions abdominales, et qui posent des problèmes de diagnostic difficile.

Cette entité préserve un recessus vaginal sous-cervical. Le but du traitement est de rétablir la perméabilité du tractus génital afin de permettre une menstruation normale et à l'âge adulte, une fonction sexuelle normale, et enfin, de protéger la fertilité de ces jeunes patientes.

La meilleure technique utilisée dans ce cas, est celle de JEFFCOOATE qui comporte une double voie d'abord, abdominale et périnéale.

4. Hémivagin borgne sur utérus malformé:

L'hémivagin borgne s'accompagne constamment d'un utérus malformé :

- utérus bicorne bicervical le plus souvent ;
- utérus bicorne bicervical communiquant isthmique parfois ;
- utérus cloisonné total exceptionnellement.

Le traitement exclusivement chirurgical doit être entrepris sans hâte inopportune.

La patiente et ses parents étant avertis de la fréquente nécessité d'une défloration chirurgicale, l'intervention commence habituellement par une cœlioscopie [71].

Coelioscopie :

Elle montre une volumineuse tumeur abdomino-pelvienne sous-péritonéale, médiane dans le pelvis : l'hématocolpos, surmonté :

- de deux cornes utérines divergentes ;
- ou exceptionnellement d'un utérus en masse unique.

Elle précise parfaitement le retentissement en amont.

Traitement conservateur : [71]

En l'absence de retentissement en amont le traitement conservateur est légitime.

Premier temps : (figure 82)

Incision de l'hématocolpos par les voies naturelles. Le débridement large est fait dans la zone où il bombe le plus souvent au bistouri pointu puis aux ciseaux introduits fermés dans la brèche puis retirés en les ouvrant. Un liquide analogue à du sirop de cassis ou à du chocolat s'écoule lentement. L'aspiration hâte la vidange de la poche en rétention. Il importe de favoriser l'évacuation d'une hématométrie associée par une perfusion d'ocytociques; et surtout de prévenir l'infection ascendante par l'administration générale et locale, immédiate et prolongée d'antibiotiques.

L'orifice de drainage étant agrandi par divulsion ou aux ciseaux, l'exploration digitale permet d'apprécier :

- L'ampleur résiduelle de l'hémivagin borgne
- L'épaisseur et les dimensions de la cloison de séparation
- Et la conformation du col utérin : normale ou évasée en entonnoir par la rétention.

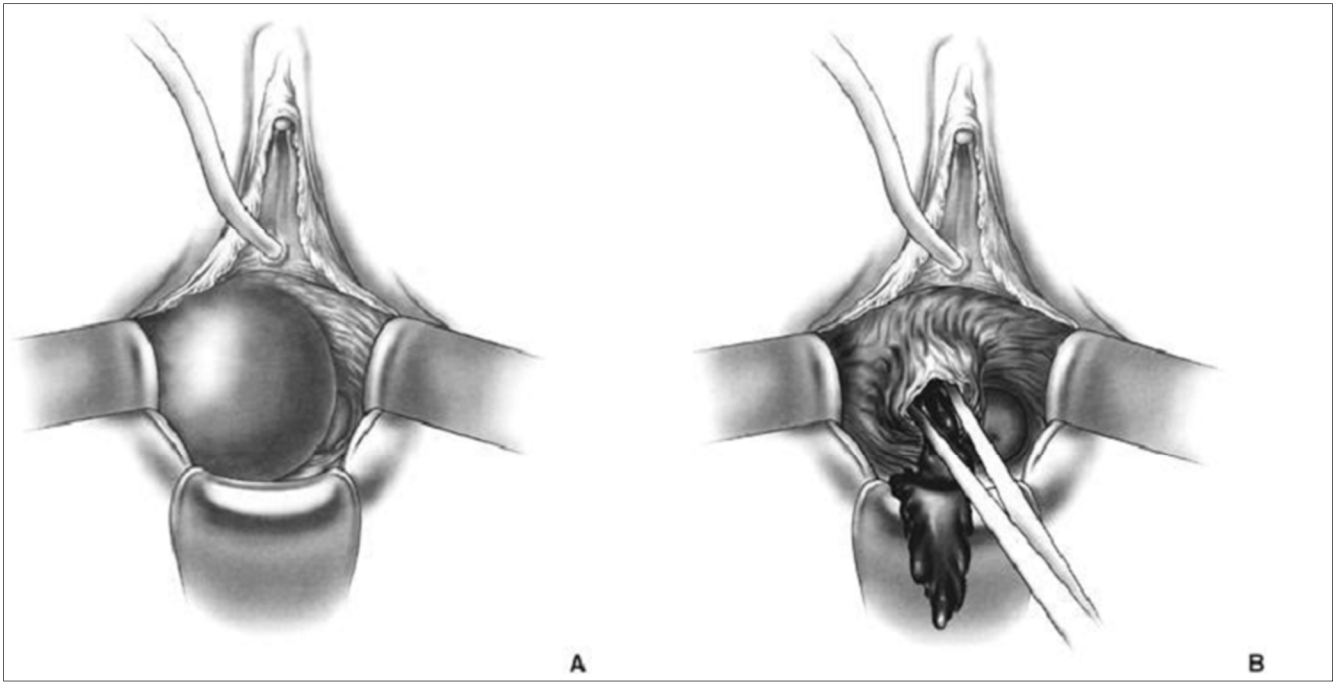


Figure 82 : premier temps : incision de l'hématocolpos [71]

- A. Hémivagin borgne droit
- B. Issue de sang menstruel en rétention

Deuxième temps : résection de la cloison vaginale (figure 82). Il est réalisé immédiatement lorsque la rétention n'est pas surinfectée et lorsque l'hémivagin borgne évacué paraît reprendre ses dimensions originelles. Il convient de réséquer la cloison dans son intégralité, en procédant comme en cas de cloison longitudinale du vagin de manière à assurer une unification à plein canal des deux hémivagins. L'hémostase et l'approximation des berges vaginales ainsi affleurées sont réalisées par des points séparés, simples ou en X.

La cloison étant réséquée, une hystéroscopie peut être aisément réalisée pour visualiser la communication isthmique d'un utérus bicorne bicervical communicant. Cette exploration est systématique ou suggérée par l'existence d'un écoulement hématique noirâtre postmenstruel, voire intermenstruel. La marsupialisation a également été proposée : la cloison est largement fenêtrée par résection d'une grande pastille laissant en place le centimètre le plus proche de son insertion périphérique, la tranche de section circulaire étant soigneusement suturée par des points séparés. Cette technique fort simple peut toutefois être compliquée de rétention partielle puis de surinfection de la glaire cervicale, et de dystocie des parties molles lorsqu'une grossesse s'est développée dans l'hémiutérus surmontant l'hémivagin antérieurement borgne. L'examen anatomopathologique de la cloison de séparation montre qu'elle est revêtue d'un épithélium cylindrique du côté borgne et d'un épithélium malphigien du côté perméable. La muqueuse cylindrique laissée en place peut se manifester dans les suites opératoires par une leucorrhée glaireuse d'abondance accrue et parfois surinfectée. Elle sera remplacée en quelques années par l'épithélium malphigien. Cette adénose congénitale contrairement à celle induite par le diéthylsilbestriol (DES) n'a jamais été associée à un adénocancer à

cellules claires.

Le deuxième temps de résection de la cloison est différé lorsque la rétention est surinfectée ou lorsque l'hémivagin borgne demeure vaste et ample. Il sera mis en œuvre 1 à 3 semaines plus tard. Mais pour éviter la cicatrisation et la fermeture de l'orifice de drainage suivie de la reconstitution de l'hématocolpos et de son éventuelle surinfection le transformant en pyocolpos, il convient de réséquer à partir de l'incision, une pastille de cloison de 1 à 2 cm de diamètre puis de suturer les berges de ce hublot par des points séparés de fil à résorption lente[71].

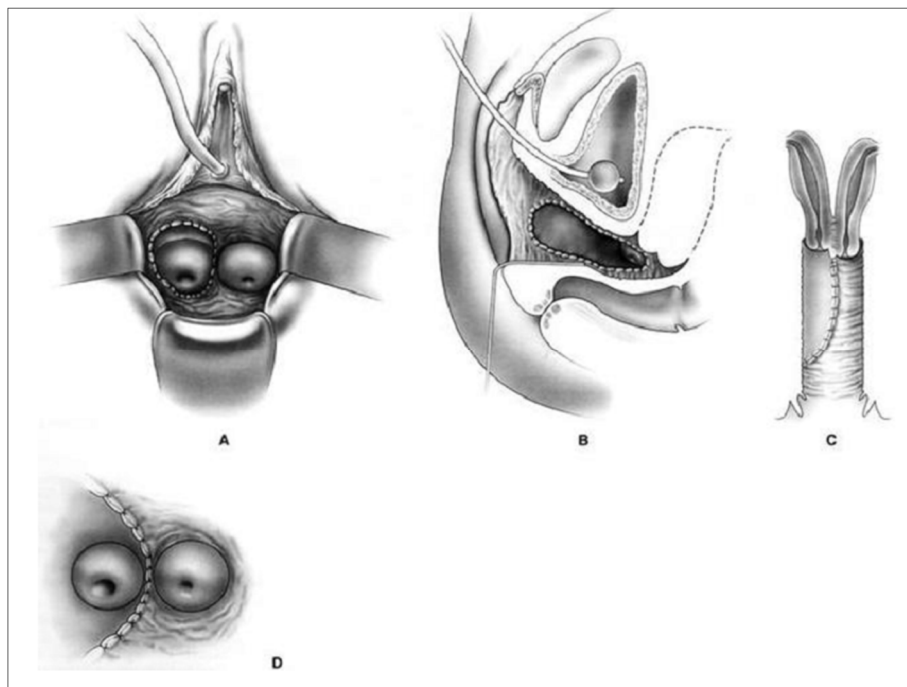


Figure 83: deuxième temps : résection de la cloison [71]

- A. Unification à plein canal des deux hémivagins.
- B. Coupe sagittale, l'hémivagin borgne est tapissé d'une muqueuse cylindrique.
- C. Coupe transversale.
- D. Aspect du massif cervical en fin d'intervention

Selon Ceccaldi [55] le traitement chirurgical de référence d'un hémivagin borgne compliqué d'hématocolpos comporte une résection d'emblée de la cloison vaginale la plus complète possible et une coelioscopie à la recherche d'une endométriose associée. Si une IRM a été précédemment pratiquée, la coelioscopie n'est alors pas indispensable. Toutefois, elle permet une meilleure observation des brides ou d'adhérences péritonéales. La prescription d'ocytociques est un complément utile pour la bonne vidange utérine.

Dans la même série, deux patientes ont bénéficié d'une incision drainage de l'hématocolpos avec maintien d'une communication vaginale par marsupialisation du fait de leur jeune âge lors de la prise en charge et de la difficulté préopératoire à réséquer entièrement la cloison vaginale.

Selon P.Madelenat, la résection de la cloison vaginale la plus ample possible n'est pas la meilleure solution, et ce, du fait que tout syndrome malformatif génital évolue plus dans le contexte d'une hypoplasie parenchymateuse que d'un excès. A ce titre, il est discutable de réduire un capital tissulaire qui n'a rien d'excès bien au contraire. C'est pourquoi la simple incision de l'hématocolpos et la suture circulaire des bords de celle-ci semblent préférables quelque soit la relative disgrâce esthétique immédiate que suppose ce geste ultraconservateur. L'intégration du bourrelet dans la paroi vaginale surviendra avec le temps. C'est au nom du même principe, qu'au niveau de l'utérus, l'intervention de Strassman avait disparu au bénéfice de celle proposée par Bret ET Palmer [124].

Plusieurs auteurs recommandent une marsupialisation initiale de l'hématocolpos associée à une laparoscopie à la recherche d'éventuelles adhérences ou endométriose associées, suivie plus tard d'une résection complète

de la cloison vaginale plutôt qu'une incision-drainage de l'hématocolpos avec résection ultérieure. En effet le drainage seul sans résection de la collerette vaginale évolue vers la sténose et la fibrose vaginale avec récurrence de l'hématocolpos voir de pyocolpos [57]

Dans la série de B.Haddad [57], une résection de la cloison vaginale d'emblée a été réalisée chez 34 patientes, tandis qu'une marsupialisation limitée (environ 3cm de diamètre) avec drainage de l'hématocolpos suivi un mois plus tard d'une résection de la cloison vaginale a été réalisée chez 3 patientes dont une présentait initialement un pyocolpos. Tandis que l'hémi-hystérolpectomie de l'hémitractus atteint était effectuée chez 5 patientes (12%) présentant des complications à type d'adhérences tubo-ovariennes et de lacérations des trompes de Fallopes. Deux de ces patientes ont subi également une ovariectomie [57]

La méthode conventionnelle transvaginale de résection de la cloison vaginale peut facilement compromettre l'intégrité de l'hymen [126]

Cicinelli a proposé comme moyen simple et peu invasif l'emploi d'un hystéroscope pour réséquer la cloison vaginale, sous contrôle échographique, tout en respectant l'intégrité hyménale [55]. Le résultat à 6 mois semble satisfaisant avec le maintien de l'ouverture de l'hémivagin initialement occlus.

Bin Xu et al. ont rapporté récemment un cas d'une jeune patiente âgée de 14 ans présentant le syndrome d'Herlyn Werner Wunderlich, chez qui l'hystéroscopie a permis de poser le diagnostic et de réaliser une incision hystéroscopique de la cloison vaginale oblique bombée à partir du point le plus saillant de la cloison jusqu'au col gauche et puis vers le bas à la limite basse de la cloison tout en préservant l'hymen. Ensuite un cathéter Foley a été mis en place dans l'hémivagin droit (atteint). L'évolution était satisfaisante avec

disparition des symptômes [125]

Une étude récente (2015) a été menée sur 10 séries de jeunes patientes porteuses de malformations utéro vaginales [126] ayant comme objectif, l'évaluation de la faisabilité et l'efficacité de l'utilisation d'hystéroscope pour vaginoscopie dans le diagnostic et la prise en charge des anomalies génitales chez les adolescentes .Les résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

Tableau 23: L'utilisation d'hystéroscope dans le traitement des malformations génitales chez des adolescentes dans différentes séries [126]

Référence	Age (ans)	Diagnostic	Geste de vaginoscopie ou d'hystérocopie	Préservation d'hymen	Résultats après traitement (après 6 mois à un an de suivi)
Tsai et al (1998)	12	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	-Disparition des symptômes -Le contrôle hystéroscopique n'a pas révélé de sténose.
Cicinelli et al (1999)	13	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	Disparition des dysménorrhées
Montevecchi and Valle (2004)	14	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	Disparition des douleurs abdomino-pelviennes
Kim et al (2007)	14	Utérus didelphe avec hémivagin	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	Disparition complète des symptômes

Hématocolpos sur malformations utéro vaginales chez la fille.

		borgne			
Spitzer et al (2008)	16	Utérus cloisonné total	Résection de la cloison utérine	Non rapporté	Pas de dysménorrhées Cycles réguliers
Asha and Manilla (2008)	17	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Non rapporté	-Pas de dysménorrhées -Pas de récurrence d'hématocolpos sur échographie pelvienne de contrôle
Ou et al (2009)	12	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	-Disparition complète des symptômes -Echographie de contrôle normale
Shih et al (2010)	15	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	Pas de récurrence mentionnée au cours du suivi
Cetinkaya et al (2011)	13	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	-Disparition des dysménorrhées -Echographie pelvienne de contrôle normale
Zahran et al (2011)	15	Utérus didelphe avec hémivagin borgne	Résection de la cloison vaginale	Hymen préservé	Pas de récurrence mentionnée au cours du suivi

Le temps nécessaire estimé pour une vaginoscopie thérapeutique effectuée chez ces patientes variait de 20 à 45 minutes.

En cas d'utérus cloisonné, le traitement de référence est la section hystéroscopique de la cloison utérine. L'intervention, constamment réalisée sous contrôle de la vue, consiste à sectionner et non pas à réséquer la cloison utérine afin de ne pas détruire l'endomètre. La cloison utérine est sectionnée transversalement en débutant à son apex, à mi-distance entre les deux faces utérines jusqu'à visualisation des deux ostia tubaires dans le même champ hystéroscopique. La section est réalisée de proche en proche par attouchements réguliers de l'électrode. La cloison utérine se rétracte alors et s'incorpore aux deux faces utérines. La distension utérine est favorisée au fur et à mesure de la section de la cloison utérine (la cavité s'ouvre comme un livre) et la cavité retrouve progressivement un aspect normal [121].

Une méta-analyse de 2001 de Zabak et al. rapporte des résultats en faveur de la section hystéroscopique des cloisons utérines avec une nette amélioration du pronostic obstétrical [50]:

- une réduction du taux de fausses couches de 71% ;
- une augmentation du taux d'accouchements à terme de 74,8% ;
- une réduction de la fréquence des avortements spontanés dont le taux est réduit de 87% avant chirurgie et de 16% après septoplastie.

En cas d'utérus didelphe avec hémivagin borgne, plusieurs auteurs ont rapporté la résection de la cloison vaginale par hystéroscopie.

Shih et al. ont rapporté l'utilisation d'hystéroscope souple à petit diamètre dans le diagnostic et la prise en charge d'un utérus didelphe avec hémivagin

borgne droit chez une fille âgée de 15 ans [126]

Les hystérosopes modernes mesurent 3 à 5 mm de diamètre, et sont donc en accord avec le diamètre de l'orifice hyménéal.

Dans la série de Mc Cann et al. Le diamètre transhyménéal moyen était de 6,1 mm avec des extrêmes de 1 à 10 mm chez des filles âgées entre 5 et 7 ans [117].

Smorgik et al [108] ont rapporté l'utilisation d'un mini-hystéroscope dans le diagnostic et la prise en charge des anomalies utéro vaginales chez la fille. Ils ont affirmé que la procédure hystéoscopique serait plus facile, plus fiable et moins douloureuse que celles effectuées par un hystéroscope classique.

L'opérateur doit introduire l'hystéroscope doucement dans le vagin, de façon à ce que la pression vers le bas ne soit pas excessive, tout en évitant des mouvements larges lors de la manipulation d'hystéroscope afin de préserver l'intégrité de l'hymen au cours de l'intervention, tandis que la main d'autre opérateur utilise les gaz pour comprimer l'orifice vaginal autour de l'hystéroscope, empêchant ainsi la survenue de fuites.

Bacsko a suggéré l'utilisation d'un ballonnet pour éviter une éventuelle fuite au cours de la vaginoscopie [82] tandis que Redman a rapporté l'utilisation d'un cathéter Foley pour obturer l'orifice vaginal et permettre ainsi une meilleure distension et visualisation du vagin [62].

D'autres auteurs ont rapporté l'utilisation de solutés physiologiques (solution saline, mannitol) comme moyen de distension du canal vaginal permettant ainsi une excellente visualisation de l'hymen, de la paroi vaginale et du col utérin [126]

La faisabilité et l'efficacité de l'utilisation d'hystéroscope pour vaginoscopie diagnostique et thérapeutique ont été favorablement évaluées par plusieurs études portant sur des cas de malformations utéro vaginales chez de jeunes patientes. Cependant les données de la littérature sont limitées concernant la prise en charge des malformations génitales chez la fille. De nouvelles études seraient donc nécessaires pour évaluer les indications, les contre-indications ainsi que l'efficacité des nouvelles techniques de chirurgie mini-invasive, qui vise à préserver l'intégrité de l'hymen chez les jeunes patientes porteuses des malformations génitales [126]

Traitement radical d'exérèse : [71] (Figure 84)

Dans le cas d'une distension majeure de l'utérus atteint lors d'un diagnostic tardif, il peut être nécessaire de réaliser une hémihystérolpectomie [55]. En cas de retentissement en amont le traitement radical d'exérèse est indiqué. En effet lorsque la rétention menstruelle s'accroît, elle détermine :

- la constitution d'un hématosalpinx altérant de façon irréversible la trompe ;
- la greffe de foyers endométriosiques sur l'ovaire et/ou le péritoine ;
- la survenue d'adhérences périannexielles.

Ces lésions unilatérales indiquent le côté atteint mais altèrent grandement la valeur fonctionnelle de l'hémimatrice homolatérale. Il peut en être de même lorsqu'une intervention inadéquate a été pratiquée antérieurement. Une hémihystérolpectomie est alors mise en œuvre :

- Sous anesthésie générale.
- Sous perfusion d'ocytociques et d'antibiotiques.
- En position à deux équipes.

-Avec mise en place d'une sonde vésicale à demeure.

Une hystéroscopie permet de ne pas méconnaître une communication isthmique entre les deux hémimatrices.

Par voie vaginale, un hystéromètre flexible en gomme souple ou en plastique (bougie de Dalsace) est introduit dans l'hémicavité utérine surmontant l'hémivagin perméable et temporairement fixé. Il permet d'identifier parfaitement le défilé cervico-isthme devant être préservé. Par voie abdominale (incision transversale sus-pubienne et non laparotomie médiane parfaitement injustifiée chez une adolescente), l'intervention débute par le bilan anatomique de la malformation et du retentissement en amont. Au niveau de l'annexe, suivant le siège et l'importance des lésions peuvent être réalisées : -Soit une salpingectomie, l'ovaire sain étant conservé -Soit une annexectomie, la ligature du ligament lombo-ovarien étant dénuée de tout danger urétéral. - L'hémihystérectomie est d'une grande simplicité. Après ligature-section du ligament rond, du pédicule annexiel ou du seul ligament utéroovarien en cas de salpingectomie isolée, le ligament large puis le cul-de-sac vésico utérin sont ouverts. La vessie est refoulée le plus bas possible surtout du côté atteint pour exposer la face antérieure de l'hémivagin soumis à rétention. L'étreinte, la section et la ligature du pédicule utérin sont là encore dépourvues de tout risque urétéral. La séparation des deux hémioutérus se fait à hauteur de l'isthme et du col .Pour assurer une bonne paroi musculaire au défilé cervicoisthmique de l'hémi-utérus (rester repéré par l'hystéromètre flexible), la section doit se faire aux dépens de l'hémioutérus à enlever, sur toute la hauteur de l'accolement, affectant une forme de dièdre ou de coin. En général, cette section saigne peu. La bougie de Dalsace ne doit pas être entrevue, on évite ainsi de léser le col et l'isthme de

l'hémiutérus sain et de perturber les chances ultérieures de grossesse. En cas d'utérus bicorne bicervical communicant, la communication isthmique repérée est excisée à minima avant d'être suturée. La séparation des deux hémiutérus conduit souvent à l'ouverture de la poche vaginale borgne ou à la section de la cloison vaginale reconnue grâce à la bougie de Dalsace. L'exérèse de l'hémivagin borgne est plus ou moins difficile mais d'autant plus délicate que son pôle inférieur est plus bas situé. La dissection est menée progressivement en demeurant au contact de sa paroi et en liant les vaisseaux rencontrés. L'uretère vestigial est alors parfois identifié sous forme d'un cordon blanchâtre, ferme, roulant sous le doigt, mais dépourvu de mouvements de reptation. Le large décollement latéro pelvien est ensuite poursuivi en arrière sous le péritoine du Douglas, puis en avant par un clivage vésico vaginal prudent.

Lorsque le pôle inférieur est proche de l'hymen, sa dissection s'avère plus aisée par voie vaginale. La cloison de séparation entre les hémivagins peut théoriquement être dédoublée sur le billot d'un index introduit dans le vagin perméable ; en fait elle est régulièrement sectionnée. Son inévitable exérèse sera la plus économique possible. Grâce à l'étoffe préservée, mais après s'être assuré de l'exérèse complète de la muqueuse cylindrique, un bord vaginal et un cul de - sac latéral ample pourront être reconstitués ; l'hémostase et l'approximation des berges vaginales étant réalisées par des points séparés ou un surjet de fil à résorption lente.

Le bord médian de l'hémiutérus restant est suturé à l'aide de points séparés chargeant le myomètre qui a tendance à se rétracter.

Le décollement pelvien est drainé soit par une lame ondulée de Delbet empruntant l'extrémité inférieure non suturée de la brèche vaginale ; soit par un

drain aspiratif sous-péritonéal extériorisé par une contre incision iliaque homolatérale. Le ligament rond et éventuellement le ligament utéro-ovarien sont arrimés à l'isthme de l'hémiutérus restant, puis une suture péritonéale soignée enfouissant les moignons et reconstituant les feuillets antérieur et postérieur du ligament large est réalisée.

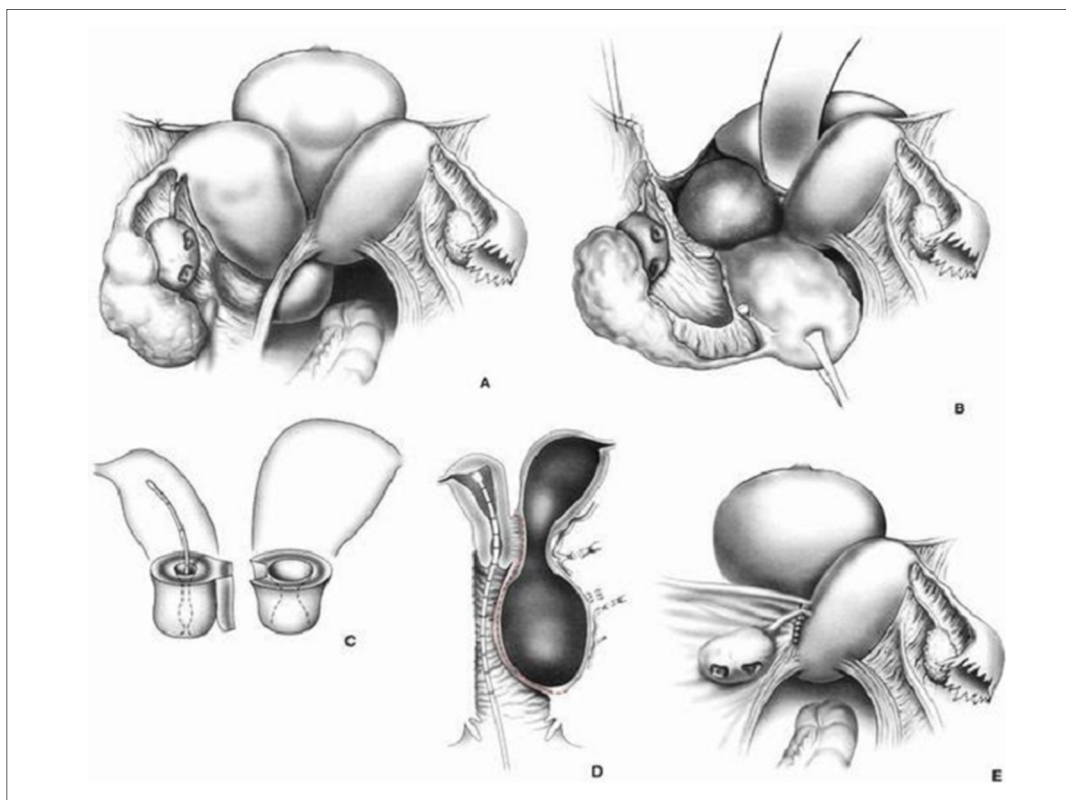


Figure 84: Héli-hystérolpectomie [71].

- A. Au dessus de l'hémivagin borgne, l'hémi-utérus et la trompe gauches sont distendus par la rétention menstruelle.
- B. Salpingectomie suivie d'hémihystérectomie (* dôme de l'hémivagin borgne).
- C. La séparation des deux hémi-utérus à hauteur de l'isthme et du col se fait aux dépens de l'hémi-utérus enlevé.
- D. Exérèse de l'hémivagin borgne.
- E. Péritonisation et reconstitution d'un ligament large gauche.

Variantes

Lorsque l'atteinte tubaire ou ovarienne compliquant la rétention menstruelle unilatérale est modérée, un traitement conservateur peut être réalisé.

La coeliochirurgie dispense alors d'une laparotomie.

Un hémivagin borgne affaissé par une fistule dans la cloison vaginale peut être difficile à identifier. Il faut se souvenir qu'il est antérolatéral, car la stratégie opératoire demeure inchangée.

Lorsque la rétention menstruelle unilatérale est surmontée d'un utérus cloisonné total et compliquée d'une atteinte tubaire et/ou ovarienne, la résection de la cloison vaginale par voie basse associée au traitement des lésions annexielles par voie haute (Pfannenstiel ou coeliochirurgie), doit être préférée à une hémi-hystérocolpectomie.

La rétention menstruelle unilatérale est plus impressionnante que grave, lorsqu'elle est parfaitement traitée. Les résultats à distance de ces opérations sont très satisfaisants : une ou plusieurs grossesses pouvant être menées à terme dans l'hémiutérus préservé, voire dans l'hémiutérus qui a surmonté la rétention [71].

5. Le pyocolpos :

Le pyocolpos obéit aux mêmes règles thérapeutiques mais exige d'avantage encore un drainage très correct purement vaginal.

L'antibiothérapie est de mise et doit être adaptée à l'antibiogramme.

6. L'endométriase :

Elle est détruite par coagulation bipolaire au laser. En cas d'infection, un prélèvement bactériologique est effectué. Un lavage, un drainage complètent un

traitement antibiotique adapté.

VII. Les suites post-opératoires :

Les suites sont remarquablement simples, lorsqu'un diagnostic correct et un traitement chirurgical sont effectués à temps.

Une antibioprophylaxie pendant quelques jours paraît licite, d'autant plus que la rétention dépasse l'étage vaginal, associée aux soins locaux pluriquotidiens.

Dans la série de B.Haddad [57], le pronostic immédiatement après le traitement chirurgical était satisfaisant, avec une disparition des douleurs pelviennes et des dysménorrhées (chez 87 à 100 % pour 38 patientes) sur un suivi de plus de six ans de 42 patientes opérées, respectivement 88 % par résection de la cloison vaginale et 12% par hémihystérectomies.

J.Johary et al n'ont rapporté aucun cas de récurrence ou de complications post-opératoire chez les patientes ayant subi la résection de la cloison vaginale par hystéroscopie [126].

Candiani et Stassart insistent, après analyse du suivi de leurs séries respectives, sur l'importance du diagnostic précoce de ces malformations afin d'éviter l'installation de complications comme des pyométries et une endométriose, et de devoir recourir à un geste chirurgical radical, hémihystérectomie, voir hystérectomie totale [87].

VIII. Les suites à long terme :

Un examen physique complet après la puberté est nécessaire pour évaluer le développement sexuel et déterminer l'adéquation de l'anatomie de la

reproduction à des fins sexuelles intimes.

L'examen du vagin devrait être fait pour évaluer la sténose possible, le corps du périnée doit également être examiné avec attention à la qualité de la réparation, la présence de cicatrices et la taille.

La surveillance prolongée de ces fillettes est extrêmement importante. La régression de l'urétéro-hydronephrose peut prendre un certain nombre de mois voire d'années, prédisposant la patiente à des infections urinaires intercurrentes.

IX. Problème de préservation de virginité :

La préservation de l'hymen chez les filles porteuses d'anomalies gynécologiques a toujours été une question sensible. D'une part pour la fille et sa famille surtout dans notre contexte religieux, et d'autre part pour le chirurgien.

En effet, le choix de la technique thérapeutique peut parfois compromettre l'identité sociale de la patiente et l'honneur de la famille. Pour cela, une approche prudente et minutieuse devrait être entreprise vis-à-vis de ces jeunes patientes porteuses des malformations génitales.

Divers instruments ou méthodes traditionnelles pour explorer le vagin ont été décrits par certains auteurs, on cite : le spéculum vaginal de petite taille, le spéculum nasal, le cystoscope pédiatrique ou encore l'urétroscope. Cependant ces instruments restent limités dans leur capacité à permettre une bonne visualisation de l'ensemble du vagin et peuvent causer un inconfort ou encore des lésions de l'hymen ou de la paroi vaginale [126].

Le développement récent des techniques endoscopiques gynécologiques a fourni une option prometteuse, qui est l'exploration endoscopique vaginale permettant à la fois le diagnostic et la prise en charge des anomalies génitales

chez la fille [126].

L'utilisation d'un hystéroscope pour vaginoscopie dans un but diagnostique et thérapeutique a été rapporté par plusieurs auteurs dans la littérature, et fournit une méthode sûre et non traumatique.

J.Johary et al ont rapporté 10 cas de jeunes patientes porteuses de malformations génitales, dont 9 ont bénéficié d'une résection de la cloison vaginale (utérus didelphe avec hémivagin borgne) par hystéroscope tandis qu'une résection de la cloison utérine par hystéroscope également (utérus cloisonné total) a été réalisé chez une seule patiente. Chez toutes ces patientes l'hymen a été préservé avec disparition complète des symptômes [126].

X. Pronostic obstétrical :

Le pronostic obstétrical varie selon le type de malformation :

1. Malformations génitales et infertilité:

Les MUV sont susceptibles d'interférer négativement à chacune des étapes qui aboutissent à une grossesse (captation de l'ovocyte, transfert des gamètes, fécondation, implantation, développement de la grossesse). Evaluer les conséquences sur la fertilité implique une double distinction. D'une part entre la fertilité spontanée et la fertilité médicalement assistée et d'autre part une évaluation des conséquences sur la fertilité des différents types de malformations [121].

Il convient de rappeler l'hétérogénéité des travaux présents dans la littérature à ce sujet. Un certain nombre de limites méthodologiques relatives aux types de populations analysées (patiente infertile ou non), au caractère prospectif ou non des études, aux faibles effectifs, sont à souligner [121].

Une méta-analyse récente proposée par Chan et al. a eu pour objet de déterminer les conséquences sur la reproduction et le devenir obstétrical des malformations utérines [79]. Sur la base d'une revue de la littérature de travaux publiés entre 1950 et 2011, les auteurs ont proposé une analyse regroupant 3805 patientes. Les critères de jugement étaient le taux de grossesse clinique ; le taux de fausse couche du premier et deuxième trimestre ; le taux d'accouchement prématuré et le taux de dystocie de présentation (tableau 24) [121].

Les malformations utéro vaginales sont décrites comme un facteur de risque d'infertilité. En effet elles sont retrouvées chez 3,5% des femmes infertiles contre 0,17% de femmes fertiles [25 ; 82]. Cependant La fertilité de ces

patientes reste controversée dans la littérature.

Une analyse des données de trois études comparant des patientes ayant un utérus cloisonné (complet et incomplet) aux patientes sans malformations utérines [121] montrait un effet délétère de la cloison utérine avec une réduction significative du taux de grossesse clinique chez les femmes présentant une telle anomalie (RR : 0,86 ; IC 95%, 0,77 à 0,96 ; p=0,0009).

Certains auteurs ont rapporté un taux de naissance vivante de 6 à 28% chez des patientes porteuses d'utérus cloisonné [121] avec un taux d'avortement spontané supérieur à 60%.

Tableau 24 : l'impact sur les paramètres de reproduction des principales anomalies malformatives [121]

Anomalies	Taux de conception	Fausse couche 1 ^{er} trimestre	Fausse couche 2 ^{ème} trimestre	Accouchement prématuré	Dystocie de présentation
Utérus arqué	1,03(0,94-1,12)	1,35(0,81-2,26)	2,39(1,33-4,27)b	1,53(0,70-3,34)	2,53(1,54-4,18)c
Cloison subtotale	0,80(0,57-1,11)	2,94(1,90-4,54)c	1,86(0,56-6,22)	2,01(1,16-3,51)a	5,29(1,89-14,86)b
Cloisonné	0,93(0,75-1,17)	2,37(1,64-3,43)c	3,74(1,57-8,91)b	2,30(1,46-3,62)c	6,15(3,96-9,53)
Tout	0,86(0,77-0,96)a	2,89(2,02-4,14)c	2,22(0,74-6,65)	2,14(1,48-3,11)c	6,24(4,05-9,62)
Bicorne	0,86(0,61-1,21)	3,40(1,18-9,76)a	2,32(1,05-5,15)a	2,55(1,57-4,17)c	5,38(3,15-9,19)
Didelphe	0,9(0,79-1,04)	1,10(0,21-5,66)	1,39(0,44-4,41)	3,58(2,00-6,40)c	3,70(2,04-6,70)
Unicorne	0,74(0,39-1,41)	2,15(1,03-4,47)a	2,22(0,53-9,19)	3,47(1,94-6,22)c	2,74(1,30-5,77)b
Tout	0,87 (0,68-1,11)	2,56(0,89-7,38)	1,94(0,92-4,09)	2,97(2,08-4,23)c	3,87(2,42-6,18)c

Valeur p (intervalle de confiance [IC] 95%) :

a : p<0,05

b :p<0,01

c :p<0,001

L'analyse des deux études comparant des patientes avec un utérus unicorne, bicorne et didelphe aux patientes sans malformations utérines ne montrait aucune différence sur le taux de grossesse clinique (RR : 0,87 ; IC 95%, 0,68 à 1,11 ; $p=0,25$). Cependant, ces études présentaient un certain nombre de limites, relatives aux effectifs réduits dans le groupe témoin (< 30 femmes) et aux méthodes diagnostiques [121].

Assez peu d'études sont réalisées uniquement sur la fertilité des utérus bicornes bicervicaux (utérus didelphes). Une étude montre que l'utérus bicorne bicervical serait un facteur de risque d'infertilité [78] contre d'autres études qui prouveraient le contraire [83,84]. Une prise en charge précoce de l'hémivagin borgne serait un facteur protecteur de la fertilité ultérieure fondamentale [83,84].

De nombreuses études montrent qu'une prise en charge initiale efficace et précoce a un impact sur la fertilité de ces patientes et leurs qualités de vie (dysménorrhées, dyspareunie...) [83, 88,87].

L'étude de Canadiani [87] montre une amélioration de la fertilité passant de 57% à 87% après prise en charge chirurgicale adéquate de ce type de malformation utéro vaginale. Cette prise en charge chirurgicale initiale aurait probablement un impact sur un retentissement tubaire irréversible ou sur le développement d'une endométriose ultérieure.

La fertilité semble normale dans une autre série de 49 cas d'utérus bicornes bicervicaux dont 94% des patientes qui souhaitaient concevoir avaient au moins une grossesse [86].

Haddad et al. [57] ont rapporté 7 cas de grossesses survenant chez des patientes porteuses d'hémivagin borgne avec utérus didelphe après le traitement

chirurgical.

Chez 3 patientes la grossesse était ipsilatérale, une patiente avait accouché par voie basse à 37 SA et une patiente avait présenté un avortement spontané précoce avec grossesse extra-utérine. 5 patientes avaient subi une hémihystérectomie, sans possibilité de grossesse ultérieure.

Heinonen et al. [86] ont rapporté 49 cas d'utérus didelphes dont 9 présentaient le syndrome d'Herlyn Wunderlich (utérus didelphe avec hémivagin borgne et agénésie rénale ipsilatérale). 6 patientes sur 9 ont eu une grossesse après traitement chirurgical avec accouchement par voie basse. 2 patientes ont eu des grossesses ipsilatérales (dans l'hémi-utérus atteint) et chez une seule patiente, une hémihystérectomie avec salpingectomie et ovariectomie ont été réalisées.

Stassar et al ont rapporté 15 cas de syndrome d'HWW. Chez 11 patientes, l'hémivagin borgne ainsi que l'agénésie rénale étaient du côté droit. Chez 5 malades, le diagnostic a été posé tardivement avec une mauvaise prise en charge initiale des malades. Ainsi une hémihystérectomie avec salpingectomie et ovariectomie ont été réalisées chez ces patientes. Les 10 autres malades ont eu des grossesses intra-utérines après résection de la cloison vaginale, dont une grossesse seulement avait lieu dans l'hémi-utérus atteint. A noter que l'hémi-utérus obstrué mesurait 10 cm de diamètre avant le traitement chirurgical initial [123].

Chen et Ng ont rapporté un cas d'une patiente âgée de 28 ans présentant un tératome ovarien gauche avec un utérus didelphe, une atrésie distale de l'hémivagin borgne droit associé à une agénésie rénale droite. Une énucléation laparoscopique du tératome ovarien ainsi qu'un drainage de l'hématocolpos ont

été réalisé. Six mois plus tard, la patiente a eu une grossesse dans l'hémi-utérus droit aboutissant à un accouchement par césarienne à 38 SA (présentation siège) [123].

Monks a rapporté un cas d'une patiente âgée de 12 ans présentant un utérus didelphe avec hémivagin borgne siège d'un hématocolpos associée à une hématométrie droite avec agénésie rénale droite (syndrome d'HWW). L'hématocolpos a été marsupialisé. A l'âge de 25 ans, la patiente a eu une première grossesse dans l'hémi-utérus droit ayant abouti à un accouchement par césarienne à 39 SA (poids du nouveau-né : 3005 g). Elle eut une deuxième grossesse encore une fois dans l'hémi-utérus droit avec accouchement par césarienne 39 SA (poids du nouveau-né : 3003 g) [123].

Dans le tableau ci dessous, les 9 cas de syndrome d'HWW rapportés par les auteurs sus-cités, et qui ont eu des grossesses dans l'hémi-utérus atteint, qui était du côté droit dans 6 cas (dans les autres cas, le côté de la grossesse n'a pas été mentionné) :

- 4 accouchements par césarienne
- 2 accouchements par voie basse
- pas de données dans 2 cas
- 2 fausses couches spontanées

Tableau 25: Les grossesses ipsilatérales après marsupialisation de l'hématocolpos [123]

Auteurs	Nombre de grossesses (au niveau de l'hémi-utérus atteint)	Diagnostic	Côté de la grossesse	Résultats
Haddad	3	Hémivagin borgne avec utérus didelphe	Pas de données	1 accouchement par voie basse à 37 SA 1 grossesse extra-utérine 1 fausse couche
Heinonen	2	Hémivagin borgne avec utérus didelphe et agénésie rénale homolatérale (syndrome HWW)	Pas de données	Pas de données
Stassart	1	Syndrome d'HWW	Droit	Accouchement par césarienne à 38 SA (Présentation siège)
Chan and Yang	1	Syndrome d'HWW	Droit	Accouchement par césarienne à 39 SA
Monks	1	Syndrome d'HWW	Droit	Accouchement par césarienne à 39 SA
Albert	1	Syndrome d'HWW	Droit	G1 : fausse couche spontanée G2 : accouchement par voie basse à 36 SA (rupture prématurée des membranes)

En ce qui concerne les malformations vaginales, la fonction reproductrice n'est pas compromise dans ce type de malformation et le pronostic obstétrical est fonction de l'anomalie utérine qui peut être associée [89 ; 90].

Dans la série de Jokki et Heinonen [41] les résultats de grossesses et de complications obstétricales chez les patientes porteuses d'obstruction vaginale transversale et longitudinale étaient comme suit :

Tableau 26: Résultats de grossesse et de complications obstétricales dans la série de Jokki et Heinonen [41]

	Obstruction vaginale longitudinale	Obstruction vaginale transversale
Nombre de cas	10	16
Nombre de cas à concevoir	5	9
Nombre de grossesse	11	17
Fausse couches/ Avortements	2	1
Accouchements prématurés	2	0
Accouchements à terme	7	16
Durée de grossesse (jours)	280+/-7	280+/-7
Pré-éclampsie	1	1
Présentation siège	2	0
Césarienne	7	1
Poids à la naissance (g)	2710+/-560	3765+/-430
Taux de naissances vivantes (%)	82	95
Mortalité périnatale	1	0

2. Prématurité et menace d'accouchement prématuré: [121]

C'est une complication classique des utérus malformés .La fréquence est variable selon les auteurs et selon la malformation.

Une analyse des données de cinq études comparant des patientes avec un utérus cloisonné (complet et incomplet) à des patientes sans malformations utérines montrait un effet délétère de la cloison utérine, avec augmentation significative du risque de prématurité (RR : 2,14 ; IC 95 %, 1,48 à 3,11 ; $p<0,001$).

Une analyse en sous-groupe montrait que les patientes présentant respectivement un utérus cloisonné (incomplet et complet) avaient un risque accru d'accouchement prématuré (RR : 2,01 ; IC 95 %, 1,16 à 3,51 ; $p=0,01$ et RR : 2,30 ; IC 95%, 1,46 à 3,62, $p<0,001$, respectivement).

Une sous-analyse de cinq études, étudiant l'impact des utérus unicorne et bicorne, a révélé une relation significative entre la prématurité et les troubles de fusion des canaux de Müller (RR : 2,97 ; IC 95 %, 2,08 à 4,23 ; $p<0,001$) [121].

Dans la littérature, la prématurité liée à l'utérus bicorne bicervical est décrite [79] mais serait souvent une faible prématurité entre 35 SA et 36 SA [85].

Dans les séries [84,86], la prématurité dans l'utérus bicorne bicervical était variable allant de 20 %à 41%.

Le terme d'accouchement prématuré variait selon les séries, entre inférieur à 34 SA ou inférieur à 37 SA. Trois études ont défini la prématurité comme un accouchement avant 37 SA tandis que Trauelsen et Sorensen l'ont défini comme un accouchement avant 34 SA [121].

3. Fausses couches :

a)-Risque de fausse couche du premier trimestre :

Une sous-analyse des données de quatre études comparant des patientes avec utérus cloisonné (complet et incomplet) aux patientes sans malformations utérines montrait un effet délétère de la cloison utérine avec augmentation significative dans la survenue de fausse couche au premier trimestre (RR : 2,89 ; IC 95%, 2,2 à 4,14 ; $p < 0,001$) [121].

En effet l'utérus cloisonné s'accompagne d'un risque de fausse couche, qui survient en cas d'implantation du sac gestationnel au contact du septum faiblement vascularisé [27].

Une analyse de trois études ne montre aucune différence significative dans la survenue de fausse couche au premier trimestre chez les patientes avec un utérus unicorne, bicorne ou didelphe, par rapport aux patientes sans malformations (RR : 2,56 ; IC 95% 0,89 à 7,38 ; $p = 0,08$) [121].

L'analyse des études comparant des patientes avec un utérus unicorne ou bicorne exclusivement aux patientes sans malformations utérines montrait une augmentation du risque de fausse couche du premier trimestre en comparaison aux patientes présentant un utérus normal (RR : 3,40 ; IC 95 %, 1,18 à 9,76 ; $p = 0,02$ et RR : 2,15 ; IC 95%, 1,03 à 4,47 ; $p = 0,04$, respectivement) [121].

b)- Risque de fausse couche du deuxième trimestre : [121]

Une analyse en sous-groupe de quatre études de patientes avec un utérus cloisonné (incomplet et complet) en comparaison à celles ayant un utérus normal a révélé une absence de différence significative sur le taux de fausse couche tardive du deuxième trimestre (RR : 2,22 ; IC 95 %, 0,74 à 6,65 ;

p=0,15).

Les résultats de trois études qui comparaient les femmes ayant une anomalie de la fusion des canaux de Müller (utérus unicorne ou bicorne) montraient un doublement du risque de fausse couche du deuxième trimestre, mais ce résultat n'était pas statistiquement significatif (RR : 1,94 ; IC 95%, 0,92 à 4,09 ; p=0,08).

L'analyse en sous groupe selon le trouble de fusion (utérus unicorne, utérus bicorne) a montré que l'association était limitée aux femmes ayant un utérus bicorne (RR : 2,32 ; IC 95%, 1,5 à 5,15 ; p=0,04). On constatait chez les femmes ayant un utérus didelphe et unicorne une augmentation du taux de fausse couche au deuxième trimestre (RR : 1,39 ; IC 95%, 0,44 à 4,41 ; p=0,58 et RR : 2,22 ; IC 95%, 0,53 à 9,19 ; P=0,27, respectivement).

Les fausses couches spontanées sont observées plus dans les utérus cloisonnés que dans les utérus bicorne bicervicaux [78].

Homer et al. [90] rapportent un taux d'avortements spontanés supérieur à 60 % dans les utérus cloisonnés.

La cure de la cloison utérine par hystéroscopie est le traitement de référence. La comparaison avant et après traitement chirurgical objective une amélioration du pronostic obstétrical [121]. Sur neuf études, les auteurs rapportent :

- une réduction du taux de fausses couches de 71 % (87% avant versus 16% après septoplastie) ;

- une augmentation du taux d'accouchements à terme de 74,8 % (3,5 % versus 78,3 % après) ;

-un bénéfice relatif sur le taux d'accouchements prématurés : 9,5 % avant septoplastie versus 5,7 % après ;

-une réduction de la fréquence des avortements spontanés dont le taux est réduit de 87 % avant chirurgie et de 16 % après traitement.

Ces résultats rejoignent ceux rapportés par Homer et al. En 2000 [135] qui, sur un total de 1062 grossesses, observaient 14 % d'avortements spontanés après septoplastie contre 88 % avant.

L'utérus bicorne bicervical ne serait pas un facteur de risque de fausse couche précoce (1er trimestre) selon les études contrairement à l'utérus cloisonné [78 ; 85].

L'implication de l'utérus bicorne bicervical dans la survenue de fausse couche tardive est controversée. Une étude relève un sur-risque sur l'utérus bicorne bicervical de fausse couche au 2ème trimestre [78]. Alors qu'une métaanalyse récente ne montre pas de manière significative plus de fausse couche tardive dans le groupe utérus bicorne bicervical [79].

4. Dystocie de la présentation :

Les malformations utérines sont décrites comme facteur de risque de présentations dystociques.

Une analyse des données de trois études comparant des patientes avec utérus cloisonné (complet et incomplet) à des patientes sans malformations utérines montrait un taux accru de dystocie de présentation (RR:6,24 ; IC 95 %, 4,05 à 9,62 ; $p<0,001$).

Trois études se sont concentrées sur les femmes présentant un utérus unicorne et bicorne et révèlent une augmentation significative et constante de

présentation anormale chez les femmes atteintes de ces anomalies (RR : 3,87 ; IC 95%, 2,42 à 6,18 ; $p < 0,001$) (tableau 27).

Dans deux séries [78; 79], nous retrouvons uniquement le siège comme présentation dystocique notée dans 5 accouchements sur 35 accouchements observés soit un taux de 19 % des patientes , ce qui est décrit par ailleurs dans la littérature.

Tableau 27: Malformations utéro vaginales et conséquences sur la reproduction [121]

Malformations utérines	Taux de grossesse clinique	Taux de fausse couche du 1 ^{er} trimestre	Aux de fausse couche du 2 ^{ème} trimestre	Risque d'accouchement prématuré	Risque de dystocie de présentation
Arqué	NS	NS	Augmenté	NS	Augmenté
Cloisonné	Diminué	Augmenté	NS	Augmenté	Augmenté
Unicorne	NS	NS	NS	Augmenté	Augmenté
Bicorne	NS	NS	NS	Augmenté	Augmenté

NS : non significatif

5. Voie d'accouchement :

Le taux de césarienne est très élevé de 70 à 80 % selon les études [78, 84,85].

Une césarienne serait réalisée par les obstétriciens soit de manière systématique devant les malformations utérines soit en cas de présentation dystocique ou encore en cas de prééclampsie, laquelle serait liée à la présence d'un rein unique.

6. Pré-éclampsie :

La prééclampsie semble participer au taux élevé de césarienne.

Le risque de survenue de prééclampsie, d'hypertension artérielle gravidique ou de protéinurie seraient selon la littérature liées à la présence d'un rein unique.

Dans une série comparant un groupe ayant une malformation utérine et un rein unique versus un groupe ayant une malformation utérine avec deux reins fonctionnels, la survenue d'HTA, prééclampsie ou protéinurie aurait un risque relatif de 2,33 dans le groupe avec une agénésie rénale [91]. Par contre il n'y aurait pas d'impact sur le nombre d'enfants vivants ni sur le poids de naissance (absence de retard de croissance intra-utérin) (Tableau 28).

Tableau 28: Complications obstétricales de 19 patientes avec une malformation utérine et un rein unique versus 44 patientes avec une malformation utérine et deux reins [91]

	Agénésie unilatérale (n=49)	Reins bilatéraux (n=90)
Durée de la grossesse (jour)	263+/-25	268+/-13
Poids de naissance (kg)	2905+/-725	3165+/-525
<2500g	8(16,3)	8(8,9)
Prématuré	4(8,2)	6(6,7)
Mortalité périnatale	3(6,1)	2(2,2)
RCIU	5(10,1)	5(5,6)

XI. Le dépistage et la prévention:

1. Dépistage in utero des anomalies congénitales :

A l'heure actuelle avec le progrès de l'échographie fœtale, il est désormais possible de découvrir ce type d'anomalies mülleriennes en anténatal. En effet elles doivent être suspectées devant une agénésie rénale unique chez un fœtus de sexe féminin lors des échographies du 2ème ou 3ème trimestre.

L'échographie anténatale à 20 semaines d'aménorrhée objective une image de collection dans le petit bassin, en arrière de la vessie, mais cette masse peut avoir plusieurs étiologies tels qu'une tumeur sacro-coccygienne antérieure, une méningocèle sacrée antérieure, voire un kyste de l'ovaire.

Vers les 24 semaines d'aménorrhée, en suivant l'évolution que le diagnostic s'affirme, la méningocèle antérieure sacrée et le tératome sacro-coccygien vont se développer vers la région caudale, alors que le kyste ovarien et l'hydrocolpos se développent vers la région crâniale.

Le sexe sera visible à cette date, et la forme de la collection qui permettra d'évoquer le diagnostic.

2. A la naissance :

Il faut systématiquement rechercher l'imperforation hyménéale par l'inspection vulvo-périnéale. Les formes familiales ne seraient pas exceptionnelles et justifieraient de redoubler d'attention lorsqu'un individu a été atteint dans une famille.

Une toilette des mains de l'examineur et de la région vulvaire précède l'écartement des lèvres. La constatation d'un écoulement sanglant lors de la crise génitale confirme la perméabilité hyménéale et la présence d'un utérus.

L'écoulement sera noté sur le carnet de santé de l'enfant.

Cette constatation évitera l'exploration aseptique avec une sonde urinaire stérile de fin calibre et mousse de la perméabilité hyménéale réservée aux cas douteux.



Conclusion

Les malformations utéro vaginales sont liées à des anomalies de développement des canaux de Müller. Leur importance est très variable en fonction du stade embryologique de l'anomalie. Une bonne connaissance des phénomènes embryologiques est donc indispensable à la compréhension de ce type de pathologie.

Leurs circonstances de découverte sont très variables et vont dépendre de la présence ou non d'un utérus fonctionnel et de la perméabilité des voies génitales. Chez une jeune fille dont les caractères sexuels secondaires sont normalement développés, la malformation utéro vaginale peut être découverte précocement avec les premières ménarches par des douleurs pelviennes cycliques en rapport avec une rétention menstruelle.

Actuellement l'échographie 3D et l'IRM sont les examens de référence pour le diagnostic et le classement du type de ces malformations. Le bilan doit être complété par la recherche de malformations rénale ou osseuse associées.

Le traitement de l'hématocolpos et des malformations utéro vaginales est exclusivement chirurgical, et doit se faire le plus précocement possible afin de préserver la fertilité ultérieure et des jeunes filles et d'éviter l'installation de complications obstétricales nécessitant le recours à un geste chirurgical radical.



Résumés

RESUME

Titre : Hématocolpos sur malformations utéro vaginales chez la fille.

Auteur : EL IKHLOUFI MARYAM

Mots clés : hématocolpos, malformations utéro vaginales, épidémiologie, diagnostic, traitement.

L'hématocolpos est une urgence chirurgicale qui n'affecte la jeune fille qu'à sa puberté. Il est parfois le symptôme révélateur de malformations utéro vaginales et rénale.

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 4 cas d'hématocolpos sur malformations utéro vaginales colligés au service des urgences chirurgicales pédiatriques du chu Ibn Sina de Rabat sur une période de 4 ans.

L'objectif de notre travail est de caractériser le type de malformations génitales retrouvées lors de notre étude, discuter leurs particularités épidémiologiques, cliniques, para-cliniques et thérapeutiques tout en les comparant aux données de la littérature.

Toutes nos patientes ont consulté pour des douleurs pelviennes.

L'échographie pelvienne, réalisée chez toutes nos patientes, a confirmé le diagnostic d'hématocolpos dans tous les cas et a pu identifier la malformation utérine à type d'utérus bicorne bicervical dans deux cas. L'IRM pelvienne réalisée chez une seule patiente, a confirmé un troisième cas d'utérus didelphe.

Toutes nos patientes ont bénéficié d'un drainage d'hématocolpos, associé selon le cas à une résection de la cloison vaginale ou à une dilatation de l'atrésie vaginale. Une récurrence a été notée chez deux patientes après le drainage simple de l'hématocolpos avec une bonne évolution notée après réalisation d'un drainage associé à une dilatation de l'orifice de drainage.

ABSTRACT

Title : Hematocolpos on uterine and vaginal malformations in girls

Author : EL IKHLOUFI MARYAM

Keywords : hematocolpos, uterine and vaginal malformations, epidemiology, diagnosis, treatment.

Hematocolpos is surgical emergency that affects the girl at puberty. It is sometimes the symptom of uterovaginal and kidney malformations.

Our work is a retrospective study of 4 cases of hematocolpos with genital malformations collected at UCP department over a span of 4 years.

The purpose of this study is to characterize the type of genital malformations found at the time of our study, to discuss the epidemiological, clinical, morphologic investigation, the therapeutic management, the prognosis and comparing it with data from the literature.

All patients consulted for pelvic pain.

Pelvic ultrasound, performed in all our patients, confirmed the diagnosis of hematocolpos in all cases and was able to identify the uterine malformation which is uterus didelphys in two cases. Pelvic MRI performed in one patient, confirmed the third case of didelphys uterus.

All patients underwent a hematocolpos drainage, associated as appropriate to a resection of the vagina wall or a dilated vaginal atresia.

A recurrence was noted in two patients a few months after simple drainage of hematocolpos with good evolution noted after completion of a drainage associated with an expansion of the drain hole through a drain.

ملخص

العنوان : المهبل الدموي و تشوهات الرحم و المهبل عند البنت

من طرف : مريم اليخلوي

الكلمات الأساسية : تدمي المهبل ، تشوهات الرحم و المهبل ، علم الأوبئة ، التشخيص و العلاج

تدمي المهبل هو حالة طوارئ جراحية التي تصيب الفتاة في سن البلوغ، بل هو أحيانا من أعراض

تشوهات الرحم و المهبل و الكلي

إن عملنا يتمثل في دراسة استرجاعية شملت أربع حالات من المهبل الدموي المصحوبة بتشوهات الرحم أو المهبل التي جمعت في مصلحة المستعجلات الجراحية بمستشفى الأطفال بالرباط خلال أربع سنوات.

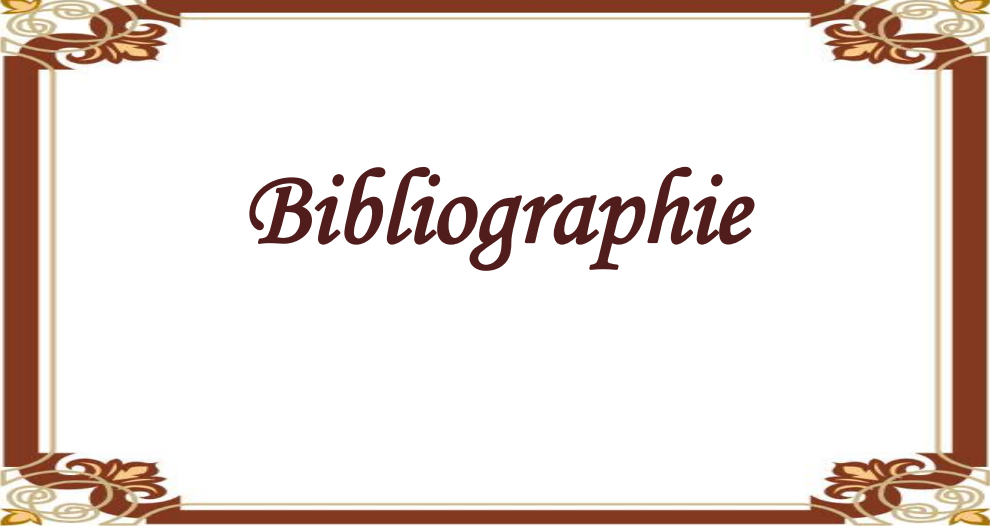
الهدف من هذا العمل هو التعرف على أنواع التشوهات التناسلية عند البنت و مناقشة خصائص علم الأوبئة، التشخيص و العلاج عن طريق مقارنتها مع المؤلفات.

لقد لوحظ بان ألم بطن حوضي هو السبب الرئيسي للاستشارة الطبية عند كل المريضات. أما الفحص البدني فقد مكن من وجود تورم بطني حوضي مع وجود تورم قبل المستقيم عند ثلاث مرضى ، و ظهور انتفاخ غشاء البكارة عند مريضتين.

لقد أكد الفحص بالموجات فوق الصوتية، الذي أجري عند جميع المريضات ،من تدمي المهبل عند كل الحالات وقد مكن أيضا من تحديد نوع تشوه الرحم من صنف رحم ذو قرنين ذو طوقين عند مريضتين أما الفحص بالرنين المغناطيسي فقد أجري عند مريضة واحدة و مكن من كشف الحالة الثالثة للرحم ذو قرنين ذو طوقين.

خضعت جميع المريضات لتصريف تدمي المهبل إضافة إلى استئصال جدار المهبل أو توسيع رتق المهبل حسب الحالات.

لوحظ تكرار تدمي المهبل عند مريضتين بضعة أشهر بعد تصريف الدم من المهبل، لكن بعد القيام بعملية توسيع ميناء الاستنزاف بواسطة شموع كانت النتيجة إيجابية.



Bibliographie

[1]. J.Salvat ; L.Slamani :

Hématocolpos. Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction/volume 27, n°4, 1998

[2]. Ardaens Y ; Levailant JM ; Baidy J ; Coquel P :

Malformations utérines et du tractus génital féminin. EMC- Radiologie et imagerie médicale, génito-urinaire, gynéco-obstétricale-mammaire 2013 ; 8(1) : 1-11[Article 34-620-D-10]

[3]. Han BH ;Park SB ; Lee YJ ; Lee KD ; Lee YK :

Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn- Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. J Clin Ultrasound JCU. Aout 2013 ; 41(6) :380-382.

[4]. James D.FIX ; Ronald W :

Dudek Embryologie humaine, Edition Pradel (1998)

www.embryology.ch Embryologie humaine-organogénèse

[5]. P. Barrière ; S. Mirallié ; M. Jean :

[6]. Embryologie de l'appareil génital féminin. Encycl. Med. Chir, Gynécologie, 10-A-08, 2007.

[7]. Franck H. Netter, MD :

Atlas d'anatomie humaine, 4ème édition 2007,p :370-371

[8]. Kamina P :

Anatomie opératoire gynécologique obstétricale.

Paris, Maloine 2000

[9]. Kamina P ; Demondion X, Richer JP; Scipi M ; Faure JP :

Anatomie clinique de l'appareil génital féminin.

Encyclopédie Médico-chirurgicale 2003 ; p: 28.

[10]. Verbaere RS ; Rochet Y :

Malformations du vagin et de l'hymen.

Encycl Med Chir, Paris Gynecologie 1983 ; 113A, 12.

[11]. GARCIA R.F-Z :

Plasty for correction of congenital transverse vaginal septum-

Am.J.Obstet.Gynecol :99 ,N 08, 1164-1165. 1967

[12]. R.CEBALLOS ; M.HICKS :

Plastic peritonitis due a neonatal hydrometrocolpos rediologic and pathologic observation : J.Pediat.Surg.,63-70.1970

[13]. AUDBERT AJM, L'ARNE-CHALUS :

Endométriose. Ann.Pédiatrie.31,3,Mars 1984

[14]. A.BREMOND ; F. BORRUTO ; Y.ROCHET

Malformations de l'appareil génital féminin. Masson 1995

[15]. American Fertility Society.

Classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and interauterine adhesions. Fertil Steril 1988 ; 49 : 944-955

[16]. P. OPPELT ; SP. RENNER ; S.BRUCKER et al

The VACUAM (vagina,cervix,uterus,adnexassociated Malformation) classification : a new classification for genital malformations. FertilSteril 2005 ; 84 :1493-1497

[17]. ADAMIAN LV et al :

Medicogenetic features and surgical treatment of patients with congenital malformations of the uterus and vagina. Int J Menopausal study 1996 ;41 : 293-297

[18]. A. GOLAN et al :

Congenital anomalies of the Mullerian system. Fertil Steril. 1989 : 51747-75

[19]. M. FOLCH et al :

Mullerian agenesis : etiology, diagnosis and management. Obstet Gynecol Survey. 2000 ; 55 : 644-649

[20]. S. SPASOV et al :

Altérations rénales et osseuses chez une malade atteinte de syndrome de RKH à caryotype normal et anomalies de la chromatine sexuelle nucléaire. REV Franç Gynecol Obstet 1973 ;68 : 137-140

[21]. ME. VERP et al :

Heritable aspects of uterine anomalies.I.Three familial aggregates with Mullerian fusion anomalies. FertilSteril 1983 ; 40 :80-85

[22]. A. ERGUN et al :

Three sisters with separate uteri : another reference to bidirectional theory. Hum Reprod 1997 ; 2 :140-142

[23]. BL. RESENDES et al :

Role for anti-müllerian hormone in congenital absence of the uterus and vagina. Am J Med Genet 2001 ; 98 : 129-136

[24]. P.VERCILLINI ; W. CANSTANTINI ; A. UGLIETTI et al :

Treatment of uterine malformations. HUM. Reprod. (Abstract book 1), 12,95 (1999)

[25].SH. SARAVELOS ; KA.COCKSEGE ;LITC:

Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure : a critical appraisals. HUM Reprod Update 2008 ;14 :415-29

[26]. GG NAHUM :

Uterine anomalies. How common are they, and what is their distribution among subtypes ? J Reprod Med. Oct 1998 ; 43(10) : 877-887.

[27].YVES.ARDAENS ; NICOLAS PERROT ; ISABELLE FREY :

Imagerie des malformations utéro vaginales (MUV) ; écho-Doppler ;IRM ;hystérographie ;imagerie de la femme 2006 ;16 :13,25. Masson. Paris 2006

[28].M. GUESMI ; B. LILOUTRE ; A. GEOFFRAY :

Imagerie de l'appareil génital féminin chez l'enfant et l'adolescente. EMC. Radiologie et imagerie médicale-génito-urinaire-gynéco-obstétricale-mammaire,34-590-A,10,2011.

[29]. F. CORNUD ; Y.ARDAENS :

Imagerie et infertilité du couple. Coll. « Imagerie radiologique » Ed. Masson ;Paris ;1998

[30].S.HAYACHI ; H.SAGO ;K.KASHIMA ;Y.KITANO et al :

Prenatal diagnosis of fetal hydrometrocolpos secondary to a cloacal anomaly by magnetic resonance imaging. Ultrasound Obstet Gynecol 2005 ;26 ;577-9

[31].F.DHOMBRES; JM.JOUANNIC; G.BESSIERE; F.DAFFOS; G.BRODATY:

Contribution of prenatal imaging to the anatomical assessment of fetal hydrocolpos. Ultrasound Obstet Gynecol 2007 ;30 :101-4

[32].O.PICONE ;J.LAPERELLE ;P.SONIGO ;JM

LEVAILLANT ;R.FRYDMAN,MV SENAT :

Fetal magnetic resonance imaging in the antenatal diagnosis and management of hydrocolpos. Ultrasound Obstet Gynecol 2007 ;30 :105-9

[33].Cooper AR, Merritt DF:

Novel use of a tracheobronchial stent in a patient with uterine didelphys and obstructed hemivagina. Fertil Steril 2010; 93: 900

[34].AD. LEWIS ; D. LEVINE :

Pregnancy complications in women with uterine duplication abnormalities. Ultrasound 2010 ; 26 : 193-200.

[35].Tzialidou-Palermo I, von Kaisenberg CS, Garcia-Rocha G-J, Schloesser H-W, Baehr I, Schippert C :

Diagnostic challenges of hemihematocolpos and dysmenorrhea in adolescents: obstructed hemivagina, didelphys or bicornuate uterus and renal aplasia is a rare female genital malformation. Arch Gynecol Obstet. sept 2012;286(3):785- 791.

[36].Guillaume Ducarne, P.F Cessaldi, Olivier Graesslin, Rene Gabriel, CHRISTIAN Quereux:

Hématocolpos et malformations utéro vaginales: diversité des symptômes et des complications, prise en charge.

[37].Fedele L, Motta F, Frontino G, Restelli E, Bianchi S :

Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. Hum Reprod Oxf Engl. juin

2013;28(6):1580- 1583

[38]. Growdon WB, Laufer MR:

Uterine didelphys with duplicated upper vagina and bilateral lower vaginal agenesis: a novel Mullerian anomaly with options for surgical management. Fertil Steril 2008; 89:693

[39]. G.M NEOSSE, B MOIFO, P FOUMANE, A.S DOH, F.J GONSU:

Hématocolpos cause inhabituelle de rétention chronique d'urine chez l'adolescente: à propos d'un cas. Clinics in Mother and Child Health. 1812-5840 Vol 7, No 1 (2010)

[40]. Ameh EA, Mshelbwala PM, Ameh N:

Congenital vaginal obstruction in neonates and infants: recognition and management. J Pediatr Adolesc Gynecol 2011;24:74

[41]. Minna M; Joki.E; MD; Pentti K; Heinonen MD:

Presenting and long-term clinical implication and fecundity in females with obstructing vaginal malformations. J. Pediatr Adolesc Gynecol 2003: 307-312.

[42]. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK:

Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. J Clin Ultrasound JCU. août 2013;41(6):380- 382.

[43]. Cowell CA:

The gynecologic examination of infants, children, and young adolescents.

Pediatr Clin North Am 1 981; 28:274-266.

[44]. Millischer AE; Merzoug V; Falip C; Adamsbaum C:

Pathologie gynécologique de l'adolescente. Enseignement post-universitaire SFIPP 2007.

[45]. Pokorny SF, Kozinetz CA:

Configuration and other anatomic details of the prepubertal hymen.

Adolesc Pediatr Gynecol 1 988; 1: 97-103.

[46]. DENNISON W.M. and BACSICH P.:

Imperforate vagina in the newborn: neonatal hydrocolpos. Archives of diseases in childhood, vol. 36 P 131-160. 1961

[47]. Rock JA, Adam RA :

Surgery to repair disorders of development. In: Nichols DH, Clark-Pearson DL, editors. Gynecologic, obstetric and related surgery. St Louis Mo: Mosby: End; 2000. p. 780–813

[48]. Randriana B ; Irles M ; Albert et Coll :

Hématocolpos unilateral ; vagin borgne et agénésie de l'arbre urinaire homolatéral. Rev Fr Gynecol Obstet 1994 ; 401 -405 ; 7-9.

[49]. O. Gezginc, K, Yazici F, Karatayli R, et al:

A new technique for the treatment of transverse vaginal septum by Foley catheter. J Pediatr Adolesc Gynecol 2011;24:322

[50]. Zabac K, Benifla JL, Uzan S :

Septate uterus and reproduction disorders : current results of hysteroscopic

septoplasty. Gynecol Obstet Fertil 2001 ; 29:829-40

[51]. Banc, Bernard, Potier, Aan :

Imagerie medicale en gynecologie : maformations uterines Edition Springer (2000)

[52]. J.M Levailant ; Y.Ardaens ; P. Coquel :

Malformations utéro vaginales. Echographie en pratique gynécologique (2013).

[53]. Saleem SN :

MR imaging diagnosis of uterovaginal anomalies: current state of the art. Radiographics. 2013 Sep-Oct;23(5):e13.

[54]. HURST BS ; ROCK JA :

Preoperative dilatation to facilitate repair of the high transverse vaginal septum. Fertil Steril 1992 ;57 : 1351-3

[55]. P.F.Ceccaldi ;G.Ducarne ;F.Dedecker ;G.Harika ;R.Gabriel.C.Quéreau ;O.Grasselin :

Hématocolpos par hémi-vagin borgne . A propos de trois cas.Gynécologie obstétrique et Fertilité 34(2006) 510-513

[56]. M., Touboul C56. Paniel B.J., Haddad B., El Medjadji :

Malformations de l'appareil génital Gynécologie- Edition Ellipses (1998)

[57]. Haddad B, Barranger E and Paniel BJ

Blind hemivagina: long-term follow-up and reproductive performance in 42 cases. Hum Reprod 14 (1999): 1962-1964

[58].ANA ALPUENTE TORRES ; ANA GONZALEZ LOPEZ ; MARIA TRINIDAD ALUMBREROS ANDUJAR ; SALVADOR SEDENO RUEDA :

Himen imperforado : Complicaciones prepuberales y tratamiento, Espana
25 OCTUBRE 2011

[59].Marten K., Vosschenrich R., Funke M., Obenauer S., Baum F., Grabbe E :

MRI in the evaluation of mullerian duct anomalies

Gin Imaging; 27(5): 346-50 (2014)

[60].Reinhold C; Hricak H; Forstner R; Ascher SM; Bret PM; Meyer WR; et AL:

Primary amenorrhea: evaluation with MR imaging.

Radiology 1997, 203:383-90.

[61].Junqueira PLB; Allen LM; Spitzer RF; Lucco KL; Babyn PS; Doria AS:

Mullerian duct anomalies and mimics in children and adolescents: correlative intraoperative assessment with clinical imaging.

Radiographics 2002; 29: 1085-90.

[62].Redman JF:

Female urologic diagnostic techniques. Urol Clin North Am 2009;17:5

[63].Takagi H, Matsunami K, Noda K, Furui T, Imai A :

Magnetic resonance imaging in the evaluating of double uterus and

associated urinary tract anomalies: a report of five cases. J Obstet Gynaecol 2003;23:525–7.

[64]. Ballesio L, Andreoli C, De Cicco ML, Angeli ML, Manganaro L :
Hematocolpos in double vagina associated with uterus didelphus:
US and MR findings. Eur J Radiol 2003;45:150–3.

[65]. Moini A, Mohammadi S, Hosseini R, Eslami B, Ahmadi F:
Accuracy of 3-Dimensional Sonography for Diagnosis and Classification
of Congenital Uterine Anomalies. J Ultrasound Med. 6 janv
2013;32(6):923- 927.

[66]. Ghi T, Casadio P, Kuleva M, Perrone AM, Savelli L, Giunchi S, et al :
Accuracy of threedimensional ultrasound in diagnosis and classification of
congenital uterine anomalies. Fertil Steril. août 2009;92(2):808- 813.

[67]. Salim R., Woelfer B., Backos M., Regan L., Jurkovic D. :
Reproducibility of threedimensional ultrasound diagnosis of congenital
uterine anomalies. Ultrasound Obstet Gynecol 2003 ; 21 : 578-582

[68]. Bernard Banc, Ludovic Cravello, Valerie Roger : Gynécologie
chirurgicale, Amette édition (2000)

**[69]. FATIMA ZOHRA FDILI ALAOUI, HAKIMA BOUGUERN, SOFIA
JAYI, NADIA SQUALLI, ET MOULAY ABDILAH MELHOUF**
Conduite a tenir devant un uterus didelphe associé à un hémivagin borgne.
Pan Afr Med J. 2012; 13: 56.

[70]. Verbaere S., Rochet Y.
Les malformations utérines

EMC (Paris-France), Gynécologie, 1 23 A-10, 6-(1 985) 16p

[71].Paniel BJ, Haddad B and Meneux E : Malformations vaginales. In: Encycl Méd Chir: Techniques Chirurgicales – Gynécologie. Elsevier, (1999).Paris 41-855

[72].DALEND A CHELLI ; M KEHILA ; EZZEDDINE SFAR ; BECHIR ZOUAOUI ; HELLA CHELLI ; BADIS CHANOUI :

Imperforation de l’hymen : peut-on traiter en préservant la virginité ? Cahiers d’études et de recherches francophones/ Santé. Volume 18 ; Numéro 2,83-7, Avril-Mai-Juin 2008.

[73].Margaret H. Pui :

Imaging diagnosis of congenital uterine malformation Computerized Medical Imaging and Graphics 28, p425-433 (2014)

[74].M.Mordefroid, JM Levallant, C.Leray, F.Petit, Roque AD de la, J.de Laveaucoupet, et al :

Utérus bicorné? Vous avez dit bicorné? Et pourquoi pas cloisonné? Journal de Radiologie.2006.87(10):1439-1439.

[75].Faivre E, Fernandez H, Deffieux X, Gervaise A, Frydman R, Levallant JM :

Accuracy of three-dimensional ultrasonography in differential diagnosis of septate and bicornuate uterus compared with office hysteroscopy and pelvic magnetic resonance imaging. J Minim Invasive Gynecol. févr 2012; 19(1):101- 106.

[76].Ghi T, Casadio P, Kuleva M, Perrone AM, Savelli L, Giunchi S, et al. :

Accuracy of threedimensional ultrasound in diagnosis and classification of

congenital uterine anomalies. Fertil Steril. août 2009;92(2):808- 813.

[77].Sen KK, Balasubramaniam D, Kanagaraj V :

Magnetic resonance imaging in obstructive Müllerian anomalies. J Hum Reprod Sci. avr 2013; 6(2):162- 164.

[78].Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simón C, Pellicer A :

Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. Hum Reprod Oxf Engl. oct 1997;12(10):2277- 2281.

[79].Chan YY, Jayaprakasan K, Tan A, Thornton JG, Coomarasamy A, Raine-Fenning NJ :

Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies: a systematic review. Ultrasound Obstet Gynecol. 1 oct 2011; 38(4):371- 382.

[80].Moini A, Mohammadi S, Hosseini R, Eslami B, Ahmadi F :

Accuracy of 3-Dimensional Sonography for Diagnosis and Classification of Congenital Uterine Anomalies. J Ultrasound Med. 6 janv 2013;32(6):923-

[81].Woelfer B, Salim R, Banerjee S, Elson J, Regan L, Jurkovic D. :

Reproductive outcomes in women with congenital uterine anomalies detected by three-dimensional ultrasound screening. Obstet Gynecol. déc 2011;98(6):1099- 1103.

[82].Bacsko G:

Use of the hysteroscope in pediatric gynecology for diagnosis of vaginal hemorrhage and injury. [Article in German]. Zentralbl Gynakol 1993;115:129

[83].Tzialidou-Palermo I, von Kaisenberg CS, Garcia-Rocha G-J, Schloesser H-W, Baehr I, Schippert C :

Diagnostic challenges of hemihematocolpos and dysmenorrhea in adolescents: obstructed hemivagina, didelphys or bicornuate uterus and renal aplasia is a rare female genital malformation. Arch Gynecol Obstet. sept 2012; 286(3):785-791.

[84].Joki-Erkkilä MM, Heinonen PK :

Presenting and long-term clinical implications and fecundity in females with obstructing vaginal malformations. J Pediatr Adolesc Gynecol. oct 2003;16(5):307- 312.

[85]. Heinonen PK :

Pregnancies in women with uterine malformation, treated obstruction of hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Arch Gynecol Obstet. mai 2013; 287(5):975- 978.

[86].Heinonen PK :

Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. août 2000;91(2):183- 190.

[87].GB, Fedele L, Candiani M :

Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. Obstet Gynecol. juill 1997;90(1):26- 32.

[88].Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge J-M :

Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal 49 agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich

syndrome). J Pediatr Surg. mai 2006;41(5):987- 992.

[89]. Bermand A., Borruto F.

Malformations de l'appareil génital féminin, édition Masson (2010)

[90]. Homer HA, Li TC, Cooke ID :

The seotate uterus : a review of management and reproductive outcome.
Fertil Steril 2000 ;73 :1-14

[91].91.Heinonen PK :

Gestational hypertension and preeclampsia associated with unilateral renal agenesis in women with uterine malformations. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 10 mai 2004;114(1):39- 43.

[92].Fedele L, Motta F, Frontino G, Restelli E, Bianchi S :

Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. Hum Reprod Oxf Engl. juin 2013;28(6):1580- 1583.

[93].G. M. Neossi,1 B. Moifo,2 P. Foumane,3 A. S. Doh,3 et F. J. Gonsu :

Hématocolpos Cause Inhabituelle de Rétention Chronique d'Urine chez l'Adolescente : À Propos d'un Cas. Ashdin Publishing Clinics in Mother and Child Health Vol. 7 (2010), Article ID C102007, 3 pages

[94].J. W. Chang, L. Y. Yang, H. H. Wang, J. K. Wang, and C. M. Tiu :

Acute urinary retention as the presentation of imperforate hymen, J Chin Med Assoc, 70 (2007), 559–561.

[95].. A. Chopdar and A. Mishra :

Hematocolpos presenting as retention of urine and stools, Indian J Pediatr., 47 (2008), 345–346.

[96].A. Gyimadu, B. Sayal, S. Guven, and G. S. Gunalp :

Hematocolpos causing severe urinary retention in an adolescent girl with imperforate hymen: an uncommon presentation, Arch Gynecol Obstet, 280 (2009), 461–463.

[97].D. J. Hall :

An unusual case of urinary retention due to imperforate hymen, J Accid Emerg Med, 16 (1999), 232–233.

[98].A. Ketabchi, S. Naroei, and M Ahmadinejad :

Hematocolpos as a cause of urinary overflow incontinence in a young girl: a case report, Iran J Radiol, 6 (2009), 97–99

[99].RICHARDS HMS,GRECO MS and all :

Hydrometrocolpos and polydactyly Urology jan. vol 15,n1,P53-55 .1980

[100].Reed MH, Griscom NT:

Hydrometrocolpos in infancy; 118:1-13. AJR 1973

[101].F.LOUMAYE ;C.CHERUY ;S.CRISTINELLI ;J.M.FOIDART ;M.N ISOLLE :

Comment je traite un utérus didelphe associé à un hémi-vagin borgne .Rev Med Liege 2007 ;62 :7-8 ;480-483

[102].Cetinkaya SE, Kahraman K, Sonmezer M, Atabekoglu C :

Hysteroscopic management of vaginal septum in a virginal patient with

uterus didelphys and obstructed hemivagina. Fertil Steril. juill 2011;96(1):e16- 18. 21.

[103].Cooper AR, Merritt DF :

Novel use of a tracheobronchial stent in a patient with uterine didelphys and obstructed hemivagina. Fertil Steril. févr 2010;93(3):900- 903.

[104]. Lansac J., Bidy G., Magnin G :

La pratique chirurgicale en gynéco-obstétrique, Edition Masson (1998)

[105].HURST BS ; ROCK JA :

Preoperative dilatation to facilitate repair of the high transverse vaginal septum. Fertil Steril 1992 ;57 : 1351-3

[106].R. Angotti * , F. Molinaro , A.L. Bulotta , E. Bindi , E. Cerchia , M. Sica , M. Messina :

Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: An “early” onset case report and review of Literature. International Journal of Surgery Case Reports 11 (2015) 59–63

[107].Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH :

New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. Chin Med J 2015; 128:222-5.

[108].Kuçuk T:

When virginity does matter: rigid hysteroscopy for diagnostic and operative vaginoscopya series of 26 cases. J Minim Invasive Gynecol 2007;14:651

[109].L. Pansini, et al :

Acute urinary retention due to didelphys uterus associated with an obstructed hemivagina in a 5-month-old infant, *J. Pediatr. Surg.* 23 (1988) 984–985

[110]. M. Roth, G. Mingin, N. Dharamsi, K. Psooy, M. Koyle : Endoscopic ablation of longitudinal vaginal septa in prepubertal girls a minimally invasive alternative to open resection, *J. Pediatr. Urol.* 6 (October (5)) (2010) 464–468.

[111]. Y. Sanghvi, P. Shastri, S.B. Mane, N.P. Dhende : Prepubertal presentation of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome a case report, *J. Pediatr. Surg.* 46 (June (6)) (2011) 1277–1280

[112]. P.H. Vivier, A. Liard, M. Beurdeley, M. Brasseur-Daudruy, C. Cellier, P. Le Dosseur, J.N. Dacher :

Uterus didelphys hemihydrocolpos and empty ipsilateral lumbar fossa in a newborn girl: involuted dysplastic kidney rather than renal agenesis, *Pediatr. Radiol.* 41 (September (9)) (2011) 1205–1207.

[113]. T.H. Wu, T.T. Wu, Y.Y. Ng, S.C. Ng, P.H. Su, J.Y. Chen, S.J. Chen : Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome consisting of uterine didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in a newborn, *Pediatr. Neonatol.* 53 (February (1)) (2012) 68–71,

[114]. B.H. Han, S.B. Park, Y.J. Lee, K.S. Lee, Y.K. Lee :

Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography, *J. Clin. Ultrasound* 41 (July–August (6)) (2013) 380–382.

[115]. A. Yavuz, A. Bora, M. Kurdoglu, C. Goya, Z. Kurdoğlu, M. Beyazal, Z.J. Akdemir :

Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate diagnosis and patient management in 13 cases, *Pediatr. Adolesc. Gynecol.* (2014).

[116]. J. Wang, L. Zhu, J. Lang, Z. Liu, D. Sun, J. Leng, Q. Fan :

Clinical characteristics and treatment of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome, *Arch. Gynecol. Obstet.* 290 (November (5)) (2014) 947–950.

[117]. McCann J, Wells R, Simon M, et al:

Genital findings in prepubertal girls selected for nonabuse: a descriptive study. *Pediatrics* 1990; 86:428

[118]. L. Zhu, J. Lang, J. Tong :

Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome, *Int. J. Gynaecol. Obstet.* 121 (May (2)) (2013) 173–175.

[119]. O.M. Cinzia, C. Lucchetti, P.M.S. Schingo, et al :

Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases, *Pediatr. Radiol.* 37 (7) (2007) 657–665.

[120]. S. Gholoum, P.S. Puligandla, T. Hui, et al :

Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome), *J. Pediatr. Surg.* 41 (2006) 987–992. 120.

[121]. S.Bendifallah , M.Even Silberstein, J-M.Leveillant , H.Fernandez :

Malformaions utéro vaginales et fertilité. EMC-Gynécologie
.Volume10,numéro 2,Avril 2015 .739-A-20

[122].Marc Bazot , Lamia Jarboui,Sophie Dechoux-Vodovar, Audrey Morel,Isabelle Thomassin-Naggara :

Imagerie des pathologies gynécologiques de l'adolescente. Imagerie de la Femme (2013) 23, 60—69.EMC

[123].Albert Altchek, MD and John Paciuc, MD :

Successful Pregnancy Following Surgery in the Obstructed Uterus in a Uterus Didelphys with Unilateral Distal Vaginal Agenesis and Ipsilateral Renal Agenesis: Case Report and Literature Review. J Pediatr Adolesc Gynecol (2009) 22:e159 ee162

[124].P.Madelenat :

Réponse à l'article « hématocolpos par héli-vagin borgne à propos de 3 cas » .Gynécologie obstétrique et fertilité 34(2006) 877

[125].Bin Xu,MD,MinXue,MD and Dabau Xu,MD. :

Hysteroscopic management of an oblique vaginal septum in a virgin girl with a rare variant of Herlyn Werner Wunderlich syndrome.Journal of Minimally Invasive Gynecology 2015,22 ,7

[126].J.Johary et al :

Use of Hysteroscope for Vaginosco py or Hysteroscopy in Adolescent s for the Diagnosis and Therapeutic Management of Gynecolog ic Disorders: A S ys tematic Review. J. Johary et al. / J Pediatr Adolesc Gynecol 28 (2015) 29-37

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.

**المهبل الدموي وتشوهات الرحم
والمهبل عند البنت
(بصدد 04 حالات مع استعراض الأدبيات)**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: مريم اليخلفي

المزودة في 22 يوليوز 1990 بالعرائش

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: تدمي المهبل - تشوهات الرحم والمهبل - علم الأوبئة - التشخيص - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: فؤاد الطيبي
أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: هشام الزرهوني
أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: هدى أوبجة النيبوي
أستاذة مبرزة في جراحة الأطفال
السيد: محمد الرامي
أستاذ مبرز في جراحة الأطفال