

MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES

DESC 2013

N KALFA

Service de Chirurgie Viscérale & Urologie P&édiatriques
CHU Lapeyronie 34059 Montpellier Cedex 5

- Ne cherchez pas à tout retenir
- Écoutez, comprenez
- Retenez
 - MRKH
 - Les OD à la fin de l'exposé

Les anomalies gynécologiques en pédiatrie.

P. Alessandrini

Monographie du Collège National de Chirurgie Pédiatrique

Sauramps médical 2005

**MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES
... LIMITES DU SUJET**

**ANOMALIES ISOLÉES
DES CANAUX DE MÜLLER**

MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES

HORS SUJET ...

① ANOMALIES GÉNITALES ≠ ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

Pathologie bénigne de la vulve



Kyste sous-urétral

MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES

HORS SUJET ...

① ANOMALIES GÉNITALES \neq ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

② ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER = COMPOSANTE SECONDAIRE
D'UN COMPLEXE POLYMALFORMATIF DOMINANT

MUV des DSD



46 XX DSD
Prader III

MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES

HORS SUJET ...

① ANOMALIES GÉNITALES ≠ ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

② ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER = COMPOSANTE SECONDAIRE
D'UN COMPLEXE POLYMALFORMATIF DOMINANT

MUV des DSD

MUV des malformations ano-rectales

MAR inter Fistule



MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES HORS SUJET ...

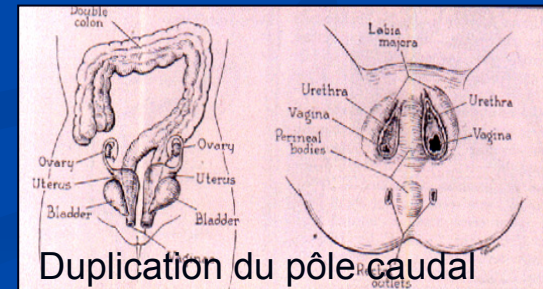
① ANOMALIES GÉNITALES ≠ ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

② ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER = COMPOSANTE SECONDAIRE
D'UN COMPLEXE POLYMALFORMATIF DOMINANT

MUV des DSD

MUV des malformations ano-rectales

MUV des anomalies complexes du pôle caudal



EMBRYOLOGIE

ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

① Le développement embryologique des canaux de Müller et de Wolff est étroitement lié



MUV souvent associées à des anomalies de développement des VUS homolatérales (*ectopie, agénésie, malrotation, fusion, duplication*)



Rôle de marqueur des uropathies malformatives

**Recherche d'une MUV
du même côté
... et vice versa**

EMBRYOLOGIE

ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

② Le développement ovarien est indépendant de celui des canaux de Müller



Les ovaires sont donc généralement normaux et fonctionnels en cas de MUV



Le bilan hormonal est en règle inutile

EMBRYOLOGIE

ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

③ Les malformations utéro-vaginales ne sont habituellement pas des DSD



MUV généralement pas associées à des anomalies chromosomiques



Le caryotype est souvent inutile

CLASSIFICATION

Musset (1948) et Rochet (1985)

AFS = American Fertility Society, *Fertil Steril* 1988, 49 : 944 - 955

Mécanisme embryopathologique touchant les canaux de Müller

	Formation	Fusion	Résorption	Canalisation
Vagin				
Uterus				

Etages anatomiques

CLASSIFICATION

① Malformations du vagin / hymen
10% des MUV

*ANOMALIES DE FORMATION DES
CANAUX DE MÜLLER*



*ANOMALIES DE RÉSORPTION DES
CANAUX DE MÜLLER*



ANOMALIES DE CANALISATION



CLASSIFICATION

① Malformations du vagin / hymen
10% des MUV

*ANOMALIES DE FORMATION DES
CANAUX DE MÜLLER*



APLASIES VAGINALES

*ANOMALIES DE RÉSORPTION DES
CANAUX DE MÜLLER*



ANOMALIES DE CANALISATION



CLASSIFICATION

① Malformations du vagin / hymen 10% des MUV

*ANOMALIES DE FORMATION DES
CANAUX DE MÜLLER*



APLASIES VAGINALES

*ANOMALIES DE RÉSORPTION DES
CANAUX DE MÜLLER*



CLOISONNEMENTS VAGINAUX

ANOMALIES DE CANALISATION



CLASSIFICATION

① Malformations du vagin / hymen 10% des MUV

*ANOMALIES DE FORMATION DES
CANAUX DE MÜLLER*



APLASIES VAGINALES

*ANOMALIES DE RÉSORPTION DES
CANAUX DE MÜLLER*



CLOISONNEMENTS VAGINAUX

ANOMALIES DE CANALISATION



HYDRO & HÉMATOCOLPOS

① Malformations du vagin / hymen

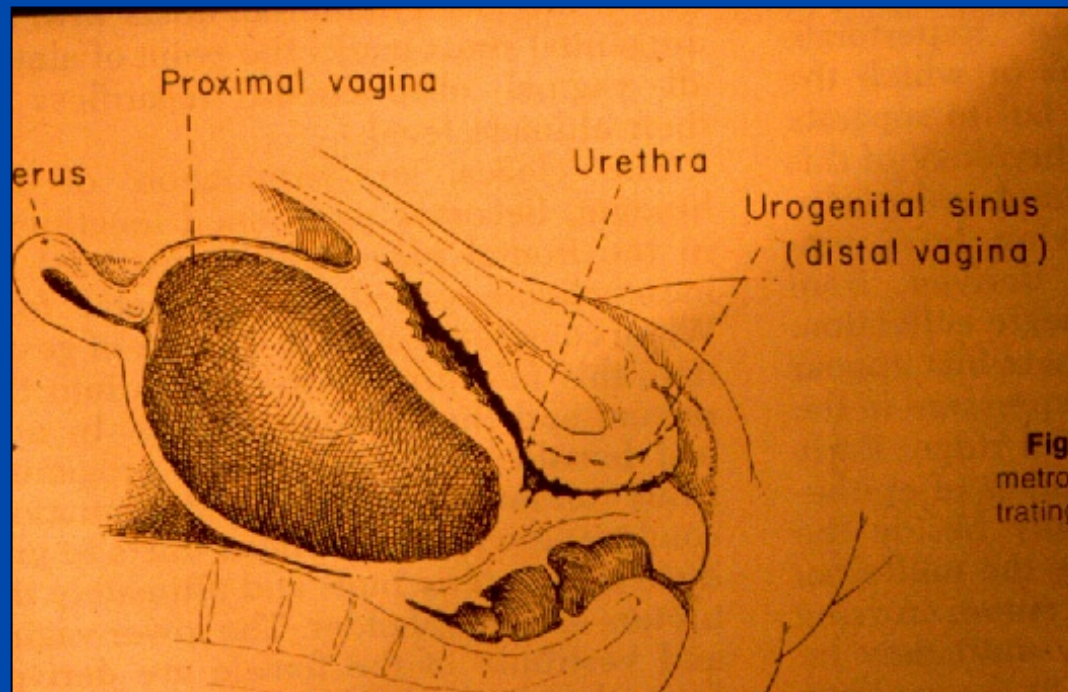
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

Absence de perméation de la partie basse du tractus génital ♀

Tissu conjonctif lâche dans la cloison recto-vésicale

Absence de développement de la lame épithéliale vaginale

Mécanisme inconnu. SUG ?



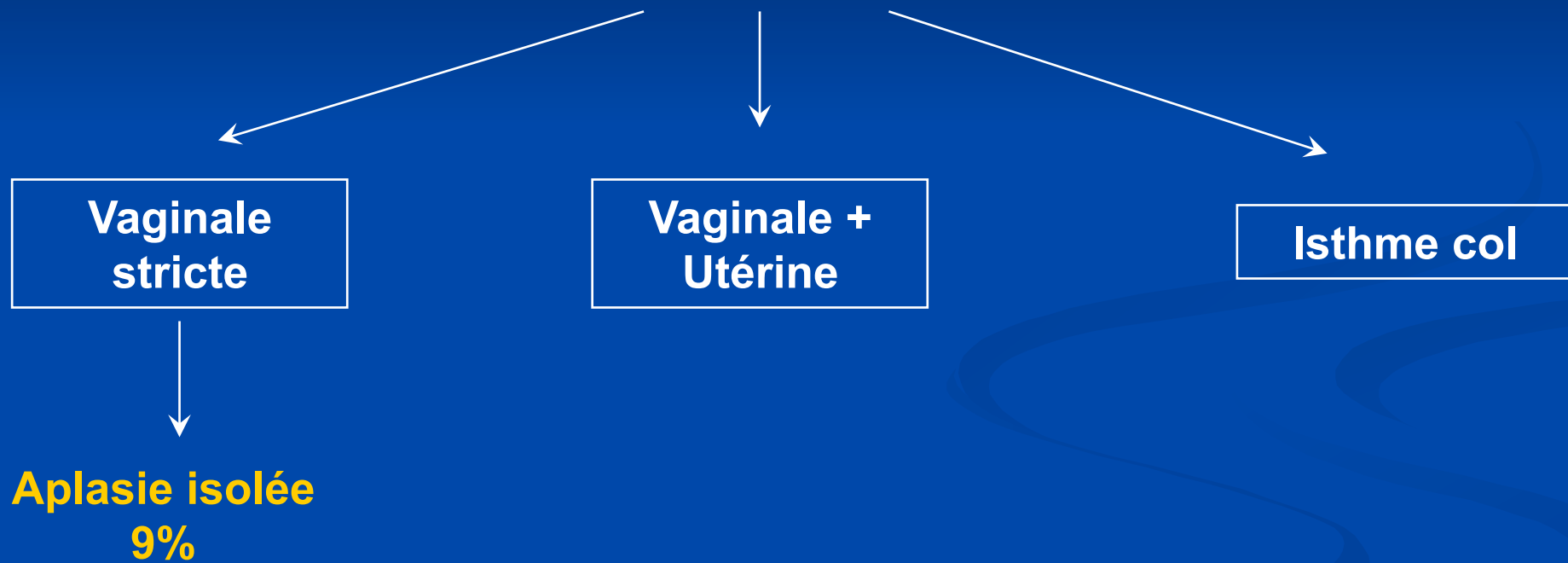
① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

3 FORMES ANATOMIQUES



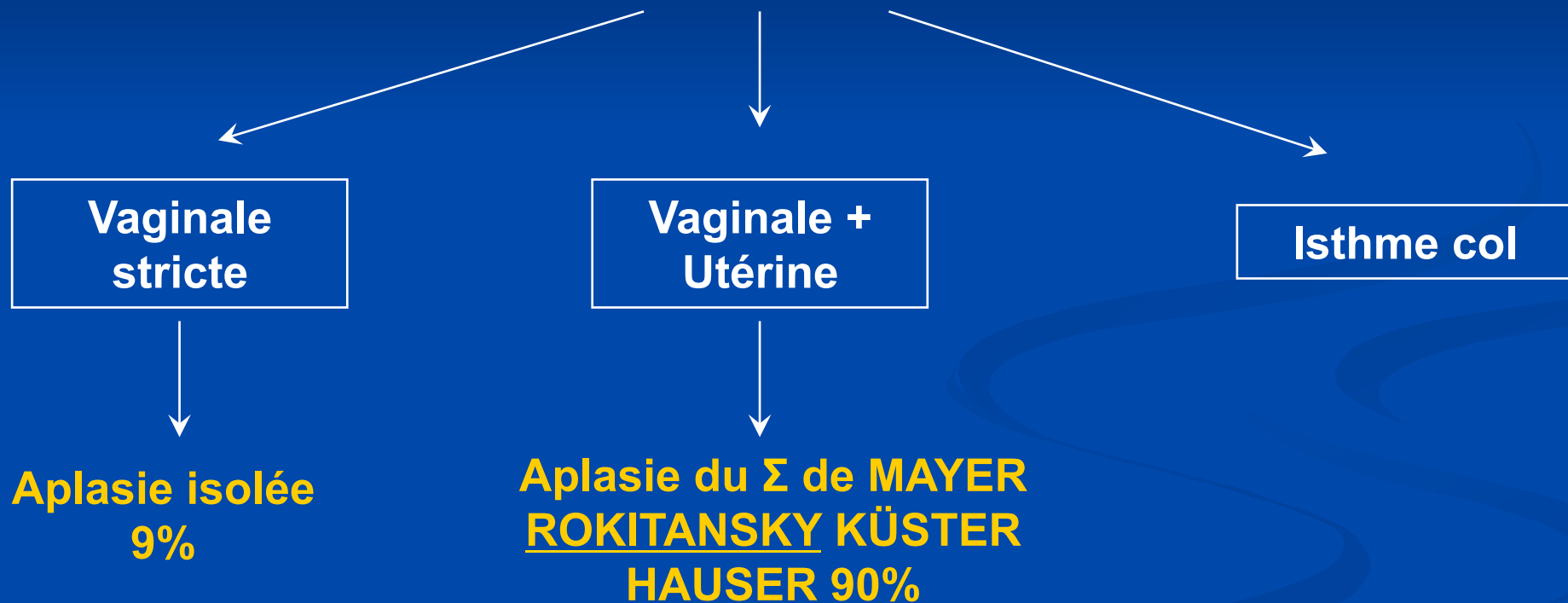
① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

3 FORMES ANATOMIQUES



① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

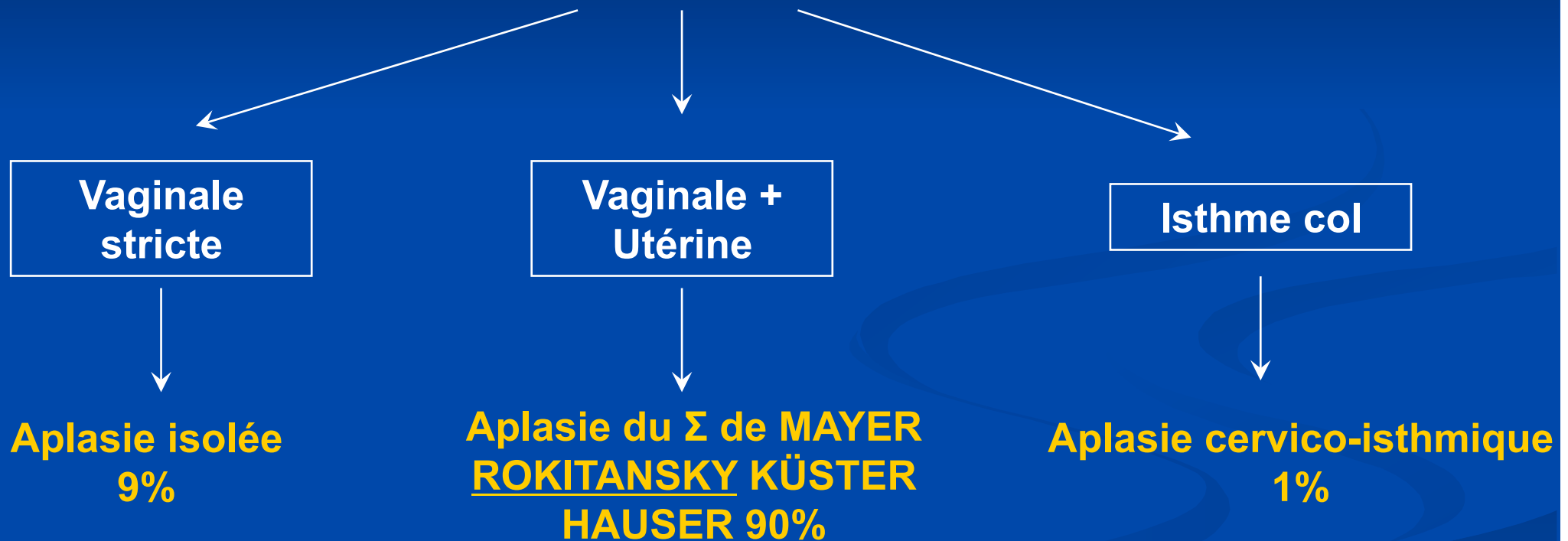
3 FORMES ANATOMIQUES



*Expression distale d'un syndrome
étudié à l'étage utérin*

① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

3 FORMES ANATOMIQUES



Expression distale d'un syndrome étudié à l'étage utérin

① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

Aplasia isolée
9%

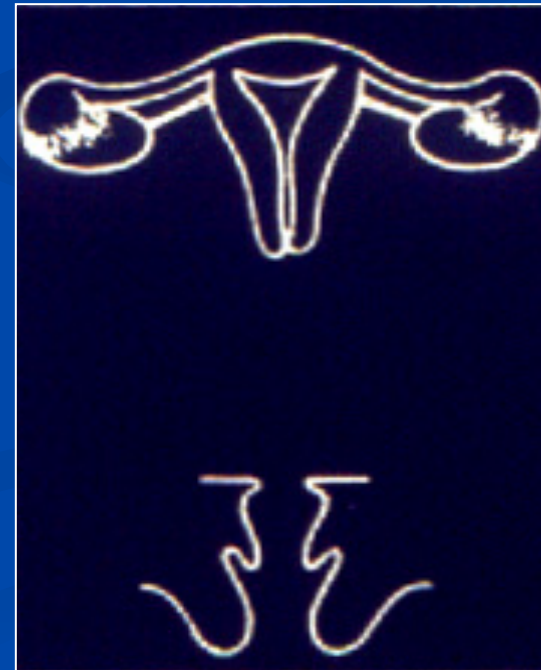
Développement utérin COMPLET (isthme / col) → UTÉRUS FONCTIONNEL

Aplasia partielle



*Récessus vaginal
sous-cervical*

Aplasia totale



Absence d'exocol

① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

Aplasia isolée

1- Examen gynécologique systématique et minutieux !

Absence totale d' orifice vaginal / Ébauche vaginale courte



① Malformations du vagin / hymen

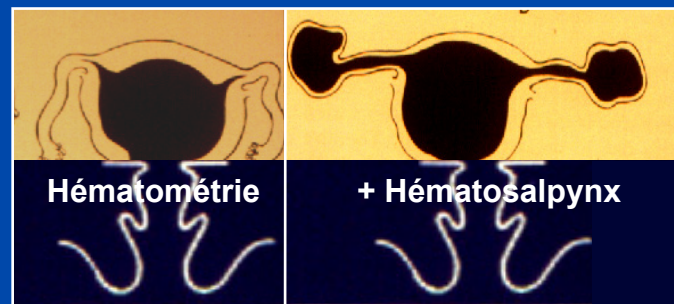
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

Aplasia isolée

1- Examen gynécologique systématique et minutieux !

2- Révélation pubertaire ou post-pubertaire par aménorrhée

- Aménorrhée primaire normo-hormonale
- Cryptoménorrhée cyclique douloureuse
- Hématocolpos pseudotumoral



① Malformations du vagin / hymen
1-1 APLASIES ou ATRESIES VAGINALES

Aplasia isolée

1- Examen gynécologique systématique et minutieux !

2- Révélation pubertaire ou post-pubertaire par aménorrhée



Expertise des OGI

Diagnostic

Échographie / IRM / Coelioscopie

→ Présence d'un corps utérin + rétention ± endométriose

CLASSIFICATION

① Malformations du vagin / hymen

*ANOMALIES DE FORMATION DES
CANAUX DE MÜLLER*



APLASIES VAGINALES

*ANOMALIES DE RÉSORPTION DES
CANAUX DE MÜLLER*



CLOISONNEMENTS VAGINAUX

< 5-10 mm

ANOMALIES DE CANALISATION



HYDRO & HÉMATOCOLPOS

① Malformations du vagin / hymen
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

2 entités embryologiques et anatomiques



CLOISONNEMENTS TRANSVERSAUX
ou DIAPHRAGMES TRANSVERSES

CLOISONNEMENTS SAGITTAUX
ou SEPTA LONGITUDINAUX

① Malformations du vagin / hymen

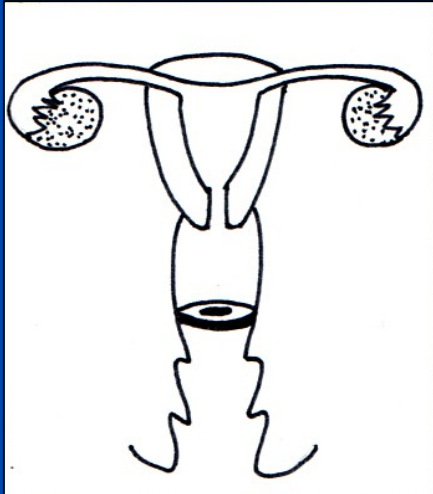
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS TRANSVERSAUX

1/3 inférieur (75%)

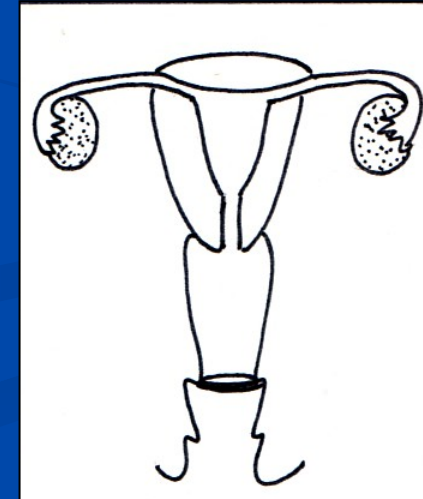
90% Diaphragmes ouverts ou perforés

- circulaires + pertuis central / latéral >> double
- semi-circulaires ou falciformes? bimalpighiens



10% Diaphragmes complet siège inférieur

Imperforation hyménéale



① Malformations du vagin / hymen
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS TRANSVERSAUX

1/3 inférieur (75%)

90% Diaphragmes ouverts ou perforés

Imperforation hyménéale

Asymptomatiques chez la fillette impubère

- Découverte fortuite Recherche d'un corps étranger ?

Révélation tardive post-pubertaire +++

- Découverte fortuite lors d'un examen systématique

- Problème gynéco-obstétrical *difficultés pour la mise en place des tampons périodiques, dyspareunie, pose de stérilet, ...*

① Malformations du vagin / hymen
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS TRANSVERSAUX

1/3 inférieur (75%)

90% Diaphragmes ouverts ou perforés

Imperforation hyménéale

Diagnostic

TV → obstacle ± bas situé / rétrécissement si orifice large / col non perçu

Spéculum → "fond" vaginal en doigt de gant / Recherche du pertuis / Col

Génitoscopie → Diaphragme / Pertuis / Vagin sus-jacent

Écho → expertise du tractus GU profond

① Malformations du vagin / hymen
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

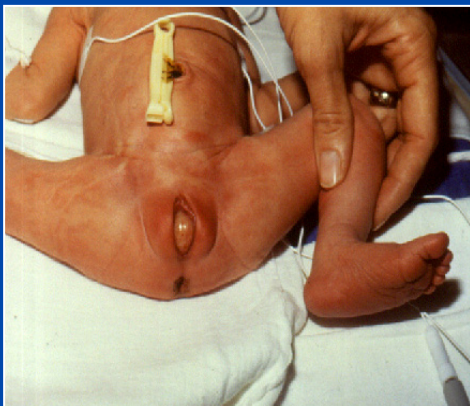
CLOISONNEMENTS TRANSVERSAUX

1/3 inférieur (75%)

90% Diaphragmes ouverts ou perforés

Imperforation hyménéale

HYDRO/MUCOCOLPOS NÉONATAL



① Malformations du vagin / hymen
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS TRANSVERSAUX

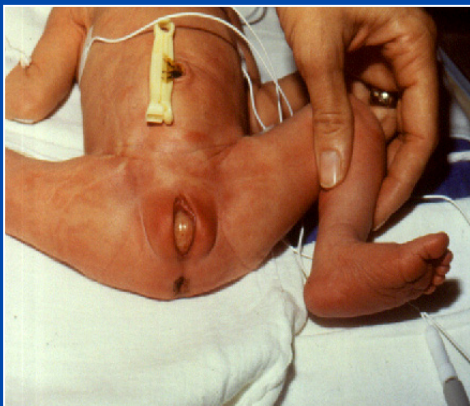
1/3 inférieur (75%)

90% Diaphragmes ouverts ou perforés

Imperforation hyménéale

HYDRO/MUCOCOLPOS NÉONATAL

HEMATOCOLPOS PUBERTAIRE



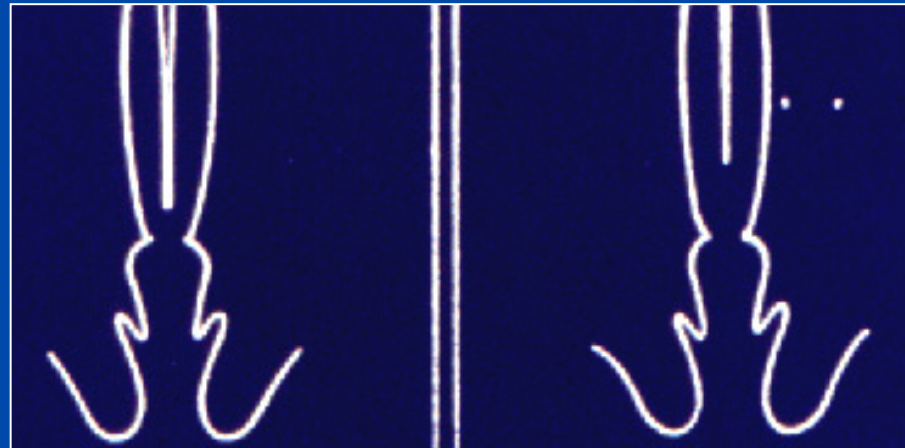
① Malformations du vagin / hymen
1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS SAGITTAUX

Cloison médiane conjonctive tapissée de muqueuse vaginale normale sur ses 2 faces
→ création de 2 héli-vagins en "canon de fusil"

Totale

Partielle



① Malformations du vagin / hymen

1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

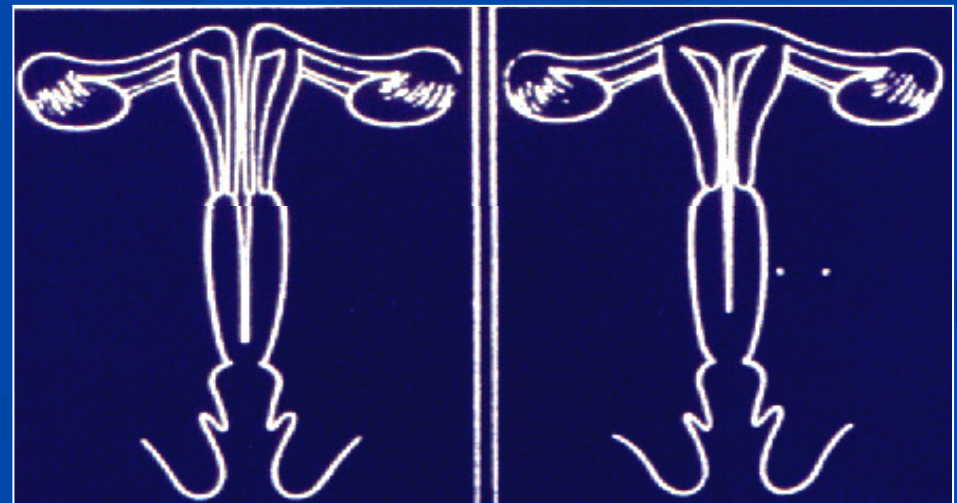
CLOISONNEMENTS SAGITTAUX

Utérus sus-jacent normal

10%

Cloisonnement utérin

90%



75% utérus bicorne

25% utérus cloisonné

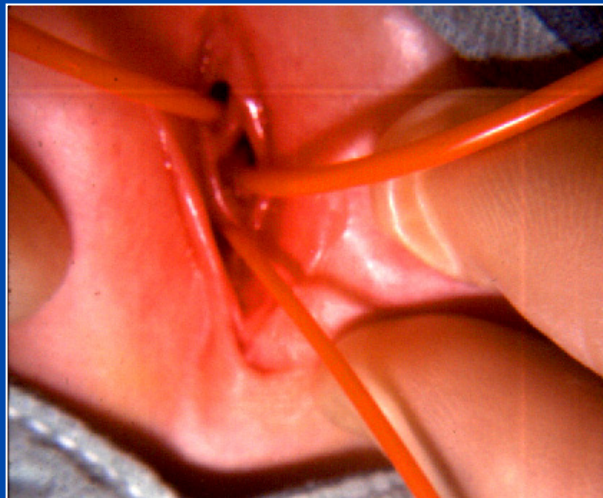
① Malformations du vagin / hymen

1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS SAGITTAUX

Découverte_

- Toujours fortuite chez la fillette
- Inefficacité des tampons ou nécessité d'en placer un 2^e
- Dyspareunie à l'age des rapports



Intérêt de l' examen systématique des OGE

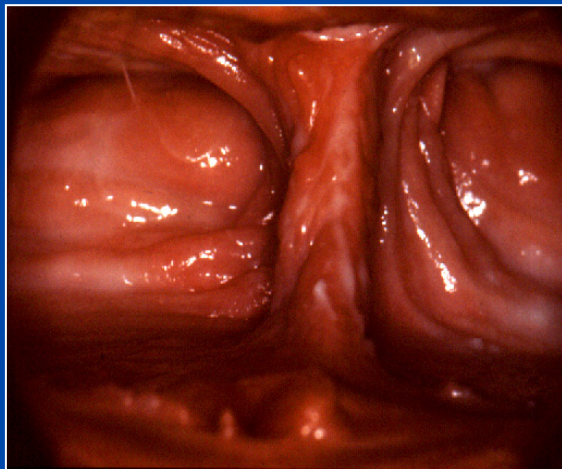
① Malformations du vagin / hymen

1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

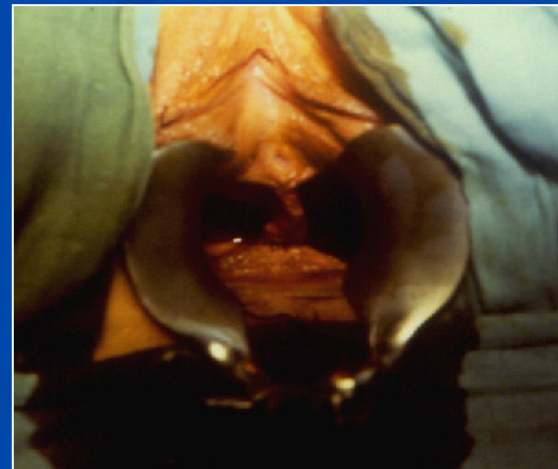
CLOISONNEMENTS SAGITTAUX

Diagnostic clinique : Inspection / TV / Spéculum

- Facile pour cloisonnement total ou partiel inférieur
- Piège du cloisonnement partiel supérieur
 - ☞ "fausse route" du spéculum → diagnostic au retrait
- Col simple / double / cloisonné *en fonction du type d'utérus sus-jacent*



Utérus bicorne bicervical



① Malformations du vagin / hymen

1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS SAGITTAUX

Diagnostic clinique : Inspection / TV / Spéculum

- Facile pour cloisonnement total ou partiel inférieur
- Piège du cloisonnement partiel supérieur
 - ☞ "fausse route" du spéculum → diagnostic au retrait
- Col simple / double / cloisonné *en fonction du type d'utérus sus-jacent*



Expertise de l'utérus sus jacent

- **Échographie** → $\Delta g \neq$ Utérus bicorne/cloisonné
 - ± IRM → si distinction difficile
 - ± Coelio
- Hystérogaphie → risque infectieux

① Malformations du vagin / hymen

1-2 CLOISONNEMENTS VAGINAUX

CLOISONNEMENTS SAGITTAUX

Traitement

- Section de la cloison aux ciseaux froids et suture de la cloison rétractée.
- Résection de la cloison, risque de perte de substance muqueuse, effraction de paroi

CLASSIFICATION

Musset (1948) et Rochet (1985)

AFS = American Fertility Society, *Fertil Steril* 1988, 49 : 944 - 955

Mécanisme embryopathologique touchant les canaux de Müller

	Formation	Fusion	Résorption	Canalisation
Vagin	Atrésie vaginale	Cloisonnements		Hydro et hémato colpos
Uterus				

Etages anatomiques

② Malformations de l'utérus

90% des MUV

- ① TROUBLES DE FORMATION DES CANAUX DE MÜLLER
- ② TROUBLES DE FUSION DES CANAUX DE MÜLLER
- ③ TROUBLES DE RÉSORPTION DE LA CLOISON INTERMÜLLER
- ④ TROUBLES DE CANALISATION DES CANAUX DE MÜLLER

4 mécanismes embryo-pathologiques

4 chronologies

4 pathologies

② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

APLASIES MÜLLERIENNES BILATÉRALES
≈ toujours associées à une aplasie vaginale

APLASIES MÜLLERIENNES UNILATÉRALES
≈ toujours isolées

Complète

Partielle

**UTERUS UNICORNES
& PSEUDO-UNICORNES**

Agénésie rénale
bilatérale DC in utéro

SYNDROMES DE ROKITANSKY

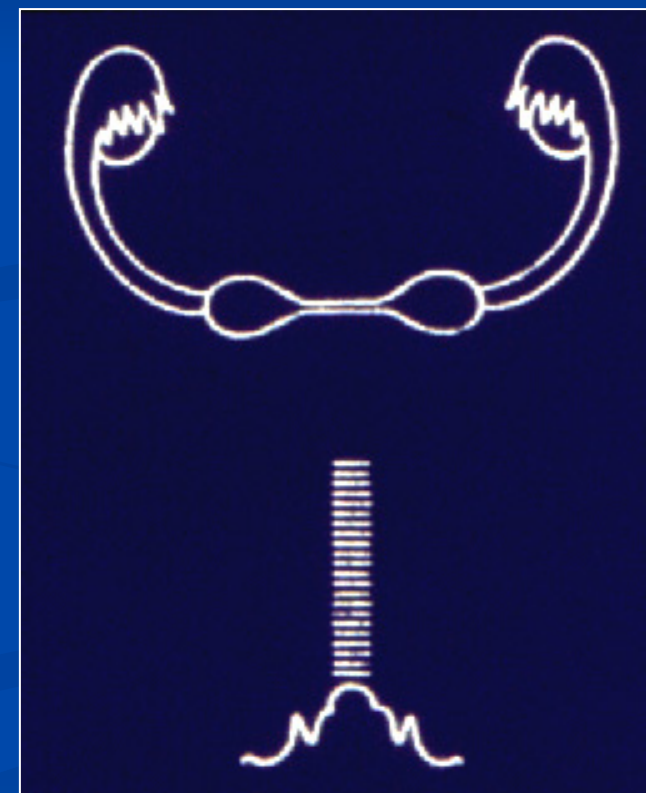
② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Définition anatomique

- **Aplasia vaginale totale**
- **2 cornes utérines rudimentaires pleines**
Repli péritonéal médian/ligaments ronds
- **Trompes normales / ovaires fonctionnels**
- **Malformations urinaires (30 à 50 %)**
Agénésie / Ectopie rénales



② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Physiopathologie

- 1 / 4000 à 5000 ♀
- Caryotype normal / Rare contexte familial
- Syndrome isolé >>> Σ polymalformatifs

Ullrich-Noonan / Klippel-Feil / Σ type Turner à caryotype normal

② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Mode de révélation

85% Aménorrhée laire

2/3 silencieuse > 1/3 douleurs cycliques
2e cause après les dysgénésies gonadiques

18% Troubles des 1^{er} rapports (Apareunie / Dyspareunie)

2% Stérilité

x% Découverte fortuite avant puberté

Examen systématique des OGE de la fillette

② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Clinique

- 1- OGE et caractères sexuels II^{aires} normaux
- 2- Pas de vagin
- 3- Pas de corps utérin au TR



② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

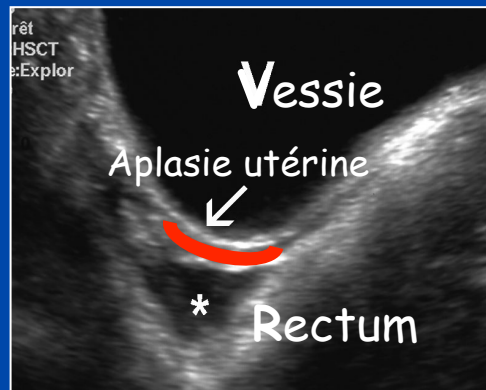
Syndrome MRKH

Examens complémentaires

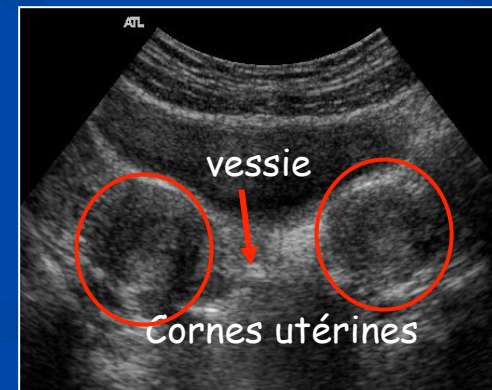
1- confirmation anatomie profonde

- Échographie transrectale ± IRM

Coupe sagittale



Coupe frontale



② Malformations de l'utérus

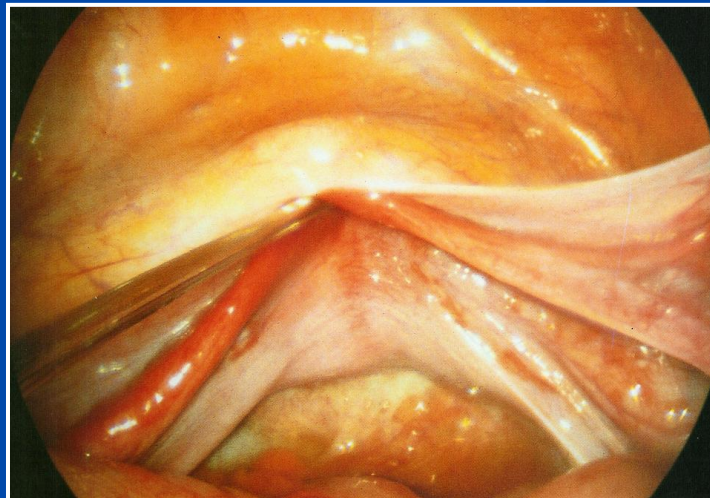
2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Examens complémentaires

1- confirmation anatomie profonde

- Échographie transrectale ± IRM
- Laparoscopie



② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Examens complémentaires

1- confirmation anatomie profonde

- Échographie transrectale ± IRM
- Laparoscopie

2- **Dic différentiel :ICA:** Bilan hormonal N / Caryotype XX ds MRKH

3- **Anomalies urinaires associées:** 20-40%, *Aplasie / Ectopie rénales*

② Malformations de l'utérus

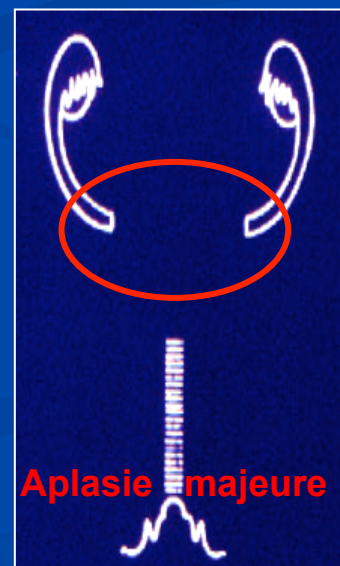
2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Formes atypiques

FORMES SYMÉTRIQUES

- Aplasie majeure : absence des cornes utérines
- Aplasie limitée : présence de cornes utérines canaliculées + endomètre fonctionnel



② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

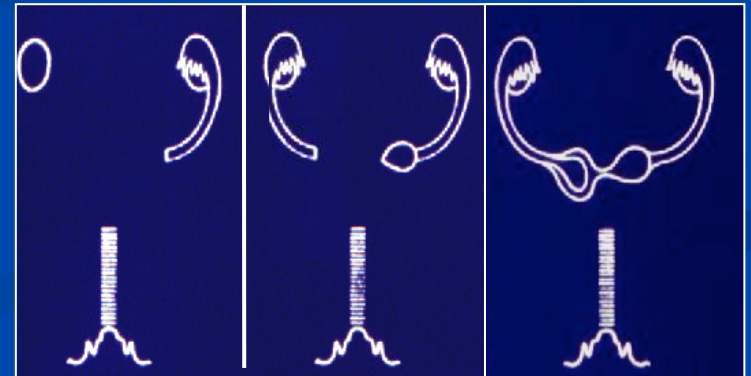
Syndrome MRKH

Formes atypiques

FORMES SYMÉTRIQUES

FORMES ASYMÉTRIQUES "HÉMI-ROKITANSKY"

- 1 côté = MRKH typique ou majeur
- 1 côté avec aplasie limitée ou totale / sub totale



② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Formes atypiques

FORMES SYMÉTRIQUES

FORMES ASYMÉTRIQUES "HÉMI-ROKITANSKY"

FORMES AVEC DÉVELOPPEMENT VAGINAL

Origine sinusale ?

Rôle inducteur autre dans la formation de la lame du V ?

② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Syndrome MRKH

Traitement

- Méthodes non chirurgicales
 - Franck: dilatation postérieure
 - à l'âge de l'activité sexuelle
 - Coopération patiente +++

- Méthodes chirurgicales
 - Transplants digestifs - - (hydrorrhée)
 - Clivage par voie basse: clivage vesicorectal, greffe cutanée et dilatateur vaginal, risque de lésion urétrale (Mc Indoe)
 - Voie abdominale (Vecchiatti): traction transabdominale d'une olive dans la cupule.

- Prise en charge psychologique

② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

APLASIES MÜLLERIENNES BILATÉRALES
≈ toujours associées à une aplasie vaginale

APLASIES MÜLLERIENNES UNILATÉRALES
≈ toujours isolées

Complète

Partielle

Agénésie rénale
bilatérale DC in utéro

SYNDROMES DE ROKITANSKY

**UTERUS UNICORNES
& PSEUDO-UNICORNES**

② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

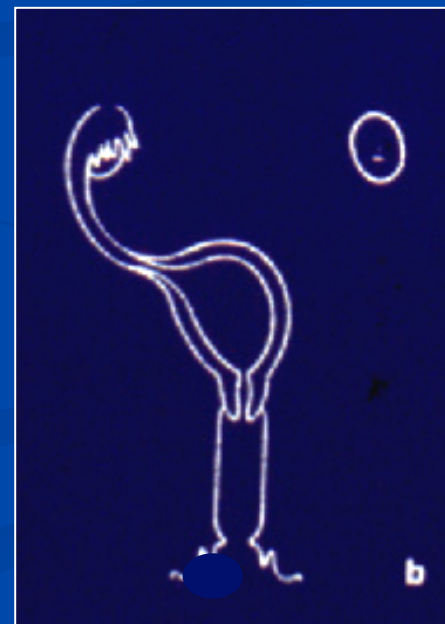
Aplasia mulleriennes unilatérales

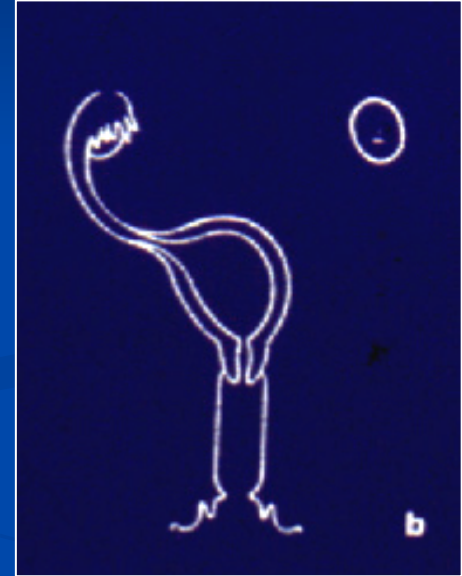
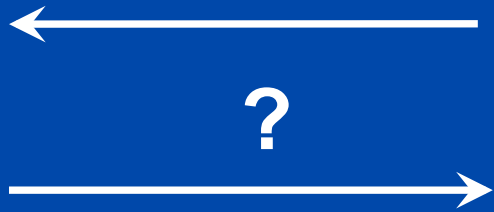
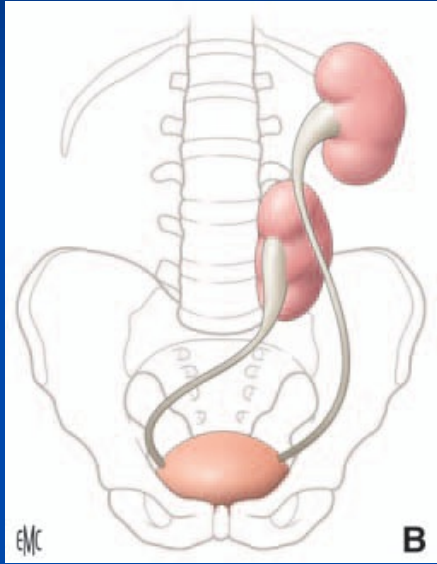
*gauche dans 75% des cas
≈ toujours isolées sans composante vaginale*

forme complète

UTÉRUS UNICORNE

- D'un côté → une trompe + un ligament rond
- De l'autre → aplasie ± **uropathie** (*agénésie, ectopie*)





② Malformations de l'utérus

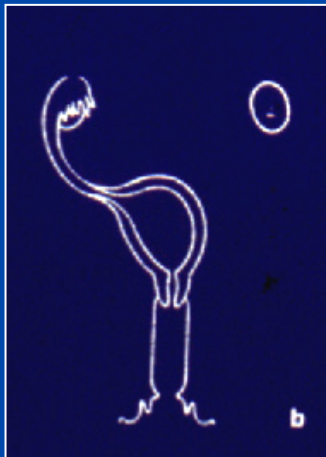
2-1 APLASIE MULLERIENNE

Aplasia mulleriennes unilatérales

*gauche dans 75% des cas
≈ toujours isolées sans composante vaginale*

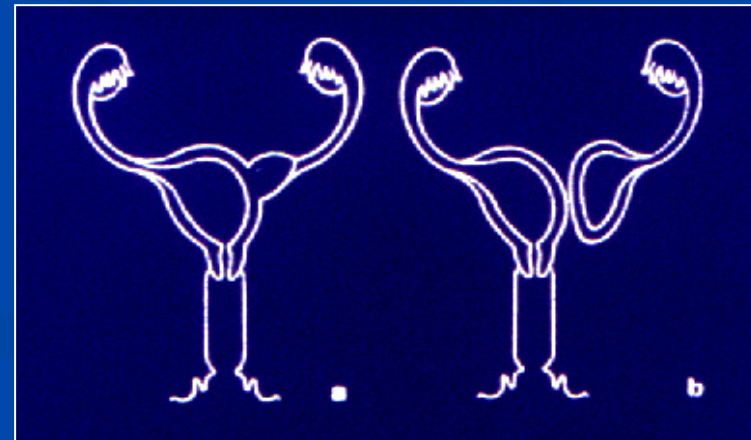
forme complète

UTÉRUS UNICORNE



forme incomplète

UTÉRUS PSEUDO UNICORNE



② Malformations de l'utérus

2-1 APLASIE MULLERIENNE

Aplasia mulleriennes unilatérales

gauche dans 75% des cas
≈ toujours isolées sans composante vaginale

forme complète

UTÉRUS UNICORNE

- Découverte fortuite (canaliculée)
- Disménorrhée primaire gauche (non canaliculée)
- 20% Bilan de stérilité / d'avortements à répétition
- GEU

- ↓
- ECHO 3D + laparoscopie
 - Abstention si asympt. Sinon ablation de la pseudocorne

forme incomplète

UTÉRUS PSEUDO UNICORNE



② Malformations de l'utérus

① TROUBLES DE FORMATION DES CANAUX DE MÜLLER

② TROUBLES DE **FUSION** DES CANAUX DE MÜLLER

③ TROUBLES DE RÉSORPTION DE LA CLOISON INTERMÜLLER

④ TROUBLES DE CANALISATION DES CANAUX DE MÜLLER

② Malformations de l'utérus

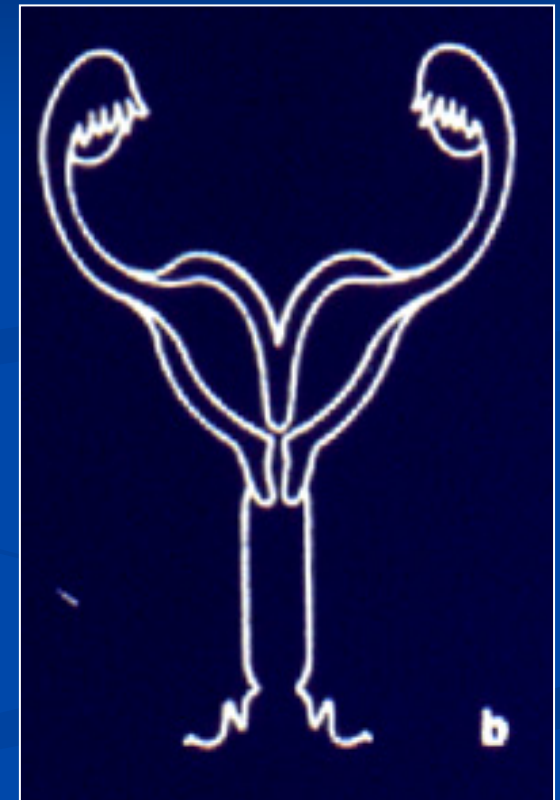
2-2 DEF AUT DE FUSION MULLERIENNE

Uterus bicornes

Définition

Corps utérin

- **extérieurement** divisé en 2 cornes individualisées
- réunies au niveau de l'isthme
- contenant chacune une cavité endométriale propre



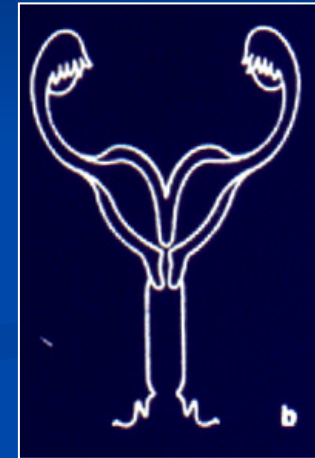
② Malformations de l'utérus

2-2 DEF AUT DE FUSION MULLERIENNE

Utérus bicornes

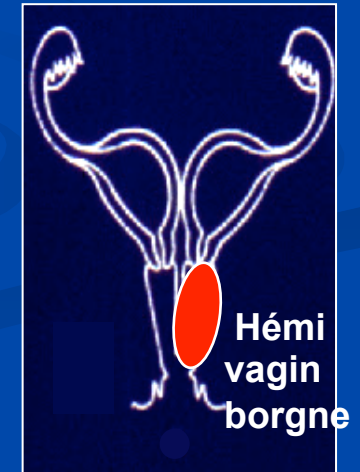
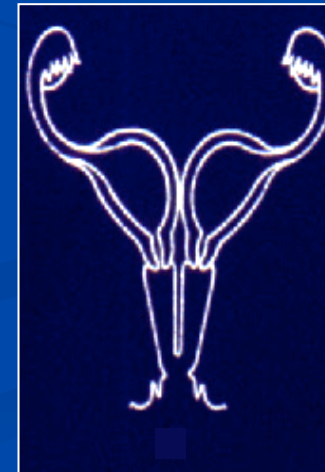
Types

UTÉRUS BICORNE UNICERVICAL



UTÉRUS BICORNE BICERVICAL

Utérus
didelphe



② Malformations de l'utérus

2-2 DEFAUT DE FUSION MULLERIENNE

Utérus bicornes

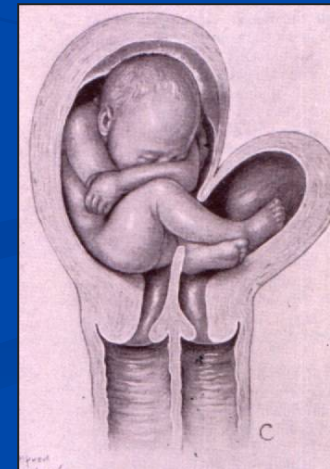
Clinique

Rarement pédiatrique ... *sauf si composante vaginale*

- Fillette → Cloison vaginale des formes bicervicales
- Adolescente pubère → Dysménorrhée des héli-vagins borgnes

Complications obstétricales

- Avortements spontanés à répétition Présentations anormales / Dystocies....



② Malformations de l'utérus

2-2 DEFAUT DE FUSION MULLERIENNE

Utérus bicornes

Clinique

Rarement pédiatrique ... *sauf si composante vaginale*

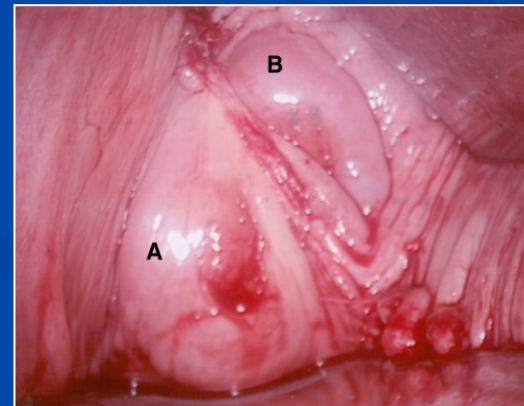
Complications obstétricales

TVsi autorisé / Examen spéculum

- Col normal / double → accolés / séparés



Utérus bicorne bicervical



Vagin cloisonné

② Malformations de l'utérus

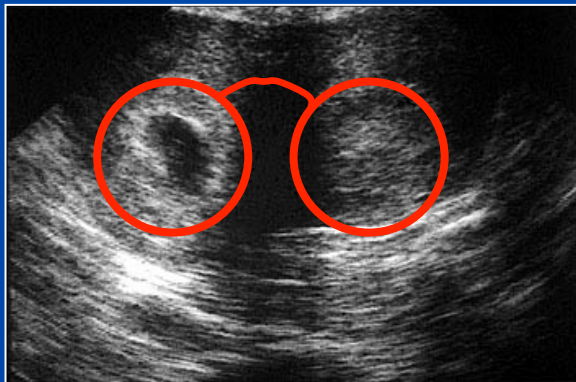
2-2 DEF AUT DE FUSION MULLERIENNE

Utérus bicornes

Echographie Doppler



Coupe frontale



Coupe transversale

Divergence des 2 cornes

Signe du V

2 cavités utérines séparées

Aspect en lunettes

② Malformations de l'utérus

2-2 DEF AUT DE FUSION MULLERIENNE

Utérus bicornes

Traitement des hémivagins borgnes

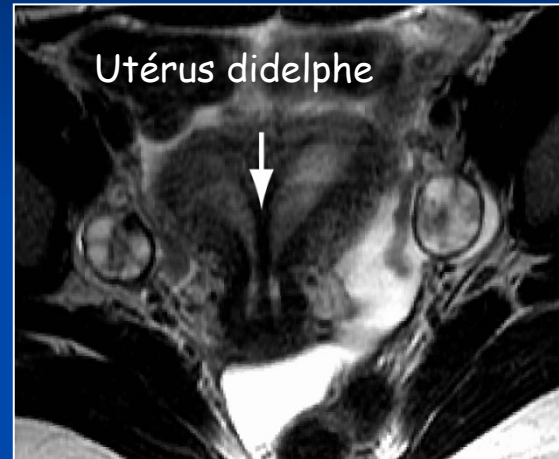
- Après bilan de la malformation utérine systématique
- TTT conservateur
 - Incision de hémato-colpos, évacuation caillot, évaluation au doigt, antibioprophylaxie
 - Puis résection si pas d'infection, suture de chaque berge
- TTT radical - -

② Malformations de l'utérus

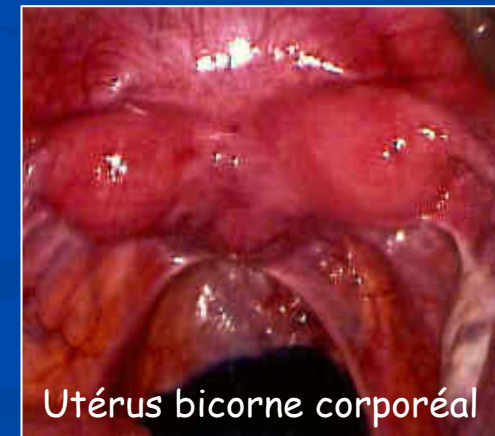
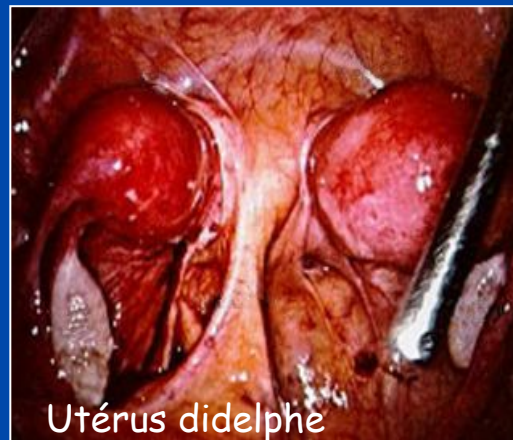
2-2 DEF AUT DE FUSION MULLERIENNE

Utérus bicornes

IRM



Laparoscopie



② Malformations de l'utérus

2-3 DEF AUT DE RESORPTION MULLERIENNE

Utérus cloisonnés

Définition

Corps utérin

- extérieurement normal
- divisé en 2 héli-utérus
- Séparés par une cloison interne



Absence habituelle de malformations rénales

② Malformations de l'utérus

2-3 DEF AUT DE RESORPTION MULLERIENNE

Utérus cloisonnés

Embryologie

Résorption au cours de la 11^e SA
Début au niveau isthmique
Progression à la fois vers le haut et le bas



Utérus cloisonné

Chronologie du blocage explique formes anatomiques (corps ± col ± vagin)
Mécanisme tardif → la rareté des malformations VUS associées

② Malformations de l'utérus

2-3 DEF AUT DE RESORPTION MULLERIENNE

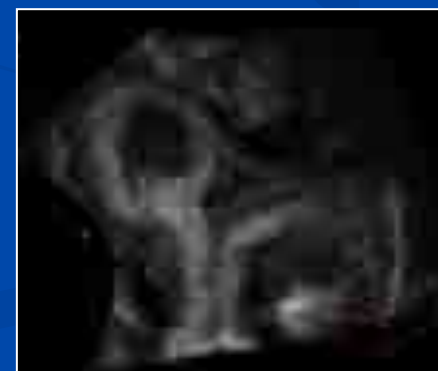
Utérus cloisonnés

Diagnostic

- Examen gynéco pédiatrique peu contributif
- Dysménorrhée
- Complications obstétricales fréquentes



Hystérocopie



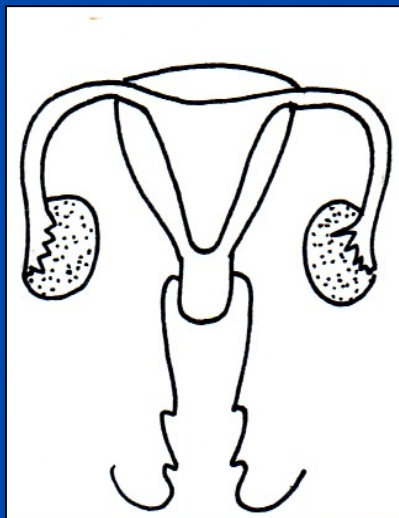
Echographie 3D

② Malformations de l'utérus

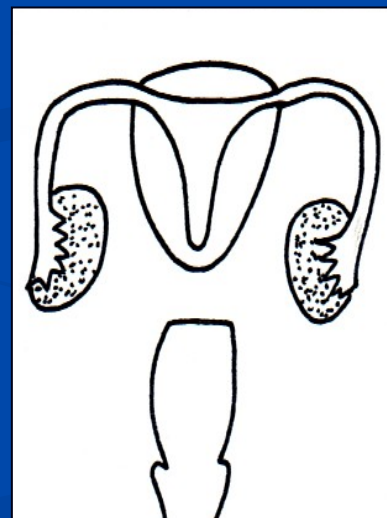
2-4 DEF AUT DE CANALISATION MULLERIENNE

Malformations cervico-isthmiques

ATRÉSIE CERVICALE



AGÉNÉSIE CERVICALE



Aménorrhée primaire + cryptoménorrhée
douloureuse + Utérus ↑ volume US / IRM

CONCLUSION

ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

- Fréquence < 5 %
- U>>V
- Diagnostic ante / néonatal possible si ... anomalies obstructives
- **Latence clinique avant la puberté**: Δg fortuit à Échographie / IRM / Coelio
- Symptomatologie clinique pubertaire / post-pubertaire
- Pronostic sexuel / obstétrical: 3,5 à 10 % des causes de stérilité

ANOMALIES DES CANAUX DE MÜLLER

**Toute consultation pédiatrique doit comporter
un examen attentif des OGE**

**Tout bilan d'une uropathie ou d'un syndrome malformatif doit
comporter un examen attentif des OGE**

**Toute anomalie génitale basse doit conduire à une
expertise complète des OGI par échographie ± IRM**

**Rôle de l' agénésie rénale comme marqueur
potentiel de MUV ipsilatérale**

SIGNES D'APPEL

PRÉ -
PUBERTAIRE

KYSTE PELVIEN
PRENATAL

DIAGNOSTIC
FORTUIT

ABDOMEN AIGÜ

MUV

ABDOMEN TUMORAL

PUBERTAIRE
& POST -

AMÉNORRHÉ
E
PROGRESSIV
E

AMENORRHÉE
PRIMAIRE

ÉCOULEMENT
VAGINAL

DYSMÉNORRHÉE

SIGNE DU TAMPON

DYSPAREUNIE

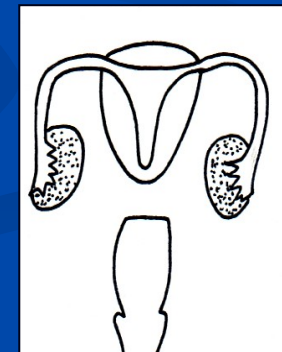
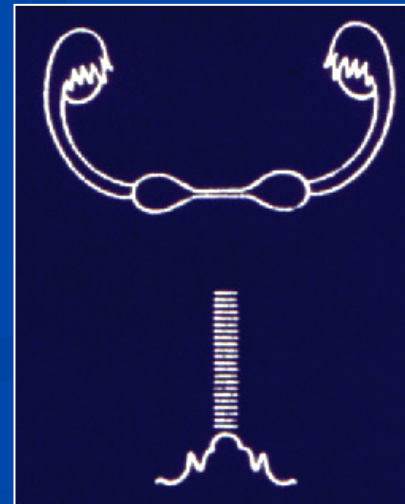
Tableaux sémiologiques et OD 1/3

① **Aménorrhée primaire** = absence de menstruations > 15 ans

Normo-hormonale et "silencieuse"

Absence d'utérus en totalité
ou absence d'isthme (Musset)

Syndromes de Rokitansky
Malformations cervico-isthmiques



Tableaux sémiologiques et OD 1/4

① **Aménorrhée primaire** = absence de menstruations > 15 ans

Normo-hormonale et "silencieuse"

Absence d'utérus en totalité
ou absence d'isthme (Musset)

Syndromes de Rokitansky
Malformations cervico-isthmiques

Normo-hormonale + cryptoménorrhée

Rétention menstruelle d'amont sur
malformation vaginale obstructive

Imperforation hyménéale
Diaphragme vaginal ou Aplasie vaginale

Tableaux sémiologiques et OD 2/4

② **Dysménorrhée unilatérale** =

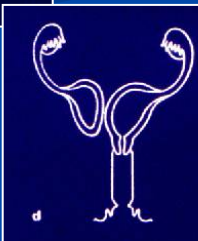
menstruations " normales "+ Σ douloureux pelvien cyclique toujours du même côté



Hémi-vagin borgne avec hémocolpos sus-jacent
Utérus unicorne fonctionnel / Utérus cloisonné



Recherche d' une masse abdominale



Tableaux sémiologiques et OD 3/4

③ **Dyspareunies isolées ou difficultés dans la mise des tampons périodiques**



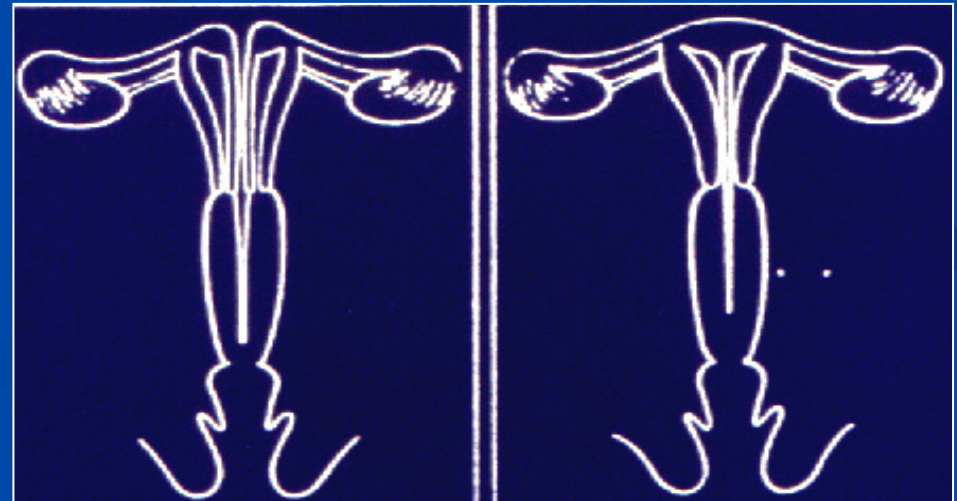
**Malformation vaginale partiellement obstructive
(cloison sagittale ou transverse)**

Tableaux sémiologiques et OD 4/4

4- Inefficacité des tampons périodiques



Cloison vaginale longitudinales



75% utérus bicorne
25% utérus cloisonné

MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

ECHOGRAPHIE

Examen de première intention

- Echo 3D / Doppler couleur
- Voie abdominale exclusive chez la fillette
- 2^e partie du cycle chez l'ado ± voie vaginale ? - Recherche d'uropathie

IRM

Examen de deuxième intention

"Gold standard" face aux MUV complexes

HYSTÉROGRAPHIE

Examen "dangereux" avant la puberté ← Rayons X /Infection

COELIOSCOPIE

Indication non systématique

Seul → morphologie exacte / Endométriose

MALFORMATIONS UTÉRO-VAGINALES

Si le traitement des malformations vaginales intéresse le chirurgien pédiatre, celui des malformations de l'étage utérin intervient plus tard dans l'adolescence ou à l'âge adulte