



Abdomen aigu sur utérus pseudo-unicorne

Abdominal pain in case of uni-cornuate uterus

التهاب المفاصل التفاعلي

H. Bennis, H. Omrani, B. Jennane, A. Filali, Z. Tazi, N. Saadi, M.H. Alami, C. Chraïbi

الملخص : الأهداف : استحضار التشوهات عند تشخيص حالات البطن الحادة في إطار المستعجلات التقرير السريري نعرض حالة مريضة حامله رحم شبه أحادي القرن ثم استقبالها في حالة بطن حادة، لم يشخص إلا خلال الجراحة، حيث أجري استئصال نصف الرحم الأيمن.
نقاش وخاتمة : الرحم شبه أحادي القرن ينجم عن خلل في تطور قناة «مولر» أثناء الحياة المضغية، يتم عادة اكتشاف هذه التشوهات خلال التحري في حالات العقم أو عند وقوع مضاعفات حادة.
يتم التشخيص بوسائل التصوير الطبي (الفحص بالصدى والرنين المغناطيسي) والجراحة المجهرية.
رغم تدرية هذه التشوهات، فيجب استحضارها عند استقبال حالة بطن حاد، فقد تستدعي علاجا جذريا نظرا للمضاعفات الناجمة عنها (كالانتباد البطني الرحمي أو تمزق القرن الرديم الحامل...)

الكلمات الأساسية : رحم شبه أحادي القرن، مضاعفات، استئصال نصف الرحم.

Résumé : Objectif : Savoir évoquer, dans l'urgence, le diagnostic de malformation utérine compliquée devant un abdomen aigu.

Observation : Il s'agit d'une patiente présentant un utérus pseudo-unicorne admise dans un tableau d'abdomen aigu dont l'étiologie n'a été étiquetée qu'en per opératoire. Le diagnostic a mené à la réalisation d'une hémihystérectomie droite.

Discussion : et conclusion : les utérus pseudo-unicornes résultent d'une anomalie du développement du canal de Müller lors de la vie embryonnaire. Ces malformations sont découvertes à l'occasion d'un bilan d'infertilité ou de complications aigues. Le diagnostic est établi par l'imagerie (échographie et résonance magnétique) et la cœlioscopie.

Bien que rares, ces malformations doivent être évoquées devant un tableau douloureux abdominal aigu et justifient d'un traitement radical vu les complications (endométriose sévère, rupture d'une corne utérine rudimentaire gravide,...) auxquelles elles exposent.

Mots clés : utérus pseudo-unicorne et abdomen aigu.

Abstract : Purpose : Thinking of the diagnosis of complicated uterine malformation in case of acute abdominal pain.

Case report : In our case, the patient was holding a unicornuate uterus and was admitted for abdominal pain. The etiological diagnosis was performed during laparotomy leading to hemi-hysterectomy.

Discussion : and conclusion: The unicornuate uterus with rudimentary horn results of a failure of the Mullerian ducts. This malformation is discovered during examinations for infertility or after acute complication. The diagnosis is established by imaging (ultrasonography and magnetic resonance imaging) and laparoscopy. Although rare, these malformations should be evocated when patient present abdominal pain and justify the surgical excision of the rudimentary horn to prevent complications (endometriosis, sever dysmenorrhea, rupture of ectopic pregnancy in a rudimentary uterine horn...).

Key Words : Unicornuate uterus abdominal pain.

Tiré à part : H. Bennis : Service de gynécologie obstétrique, Maternité des Orangers, CHU de Rabat Salé - Maroc.

Introduction

Les malformations utérines sont liées à une anomalie du développement de l'appareil génital au cours de la vie embryonnaire. On différencie plusieurs types de malformations selon l'âge gestationnel de survenue de cette anomalie de développement.

Ces malformations peuvent rester asymptomatiques. Cependant elles sont susceptibles de retentir sur la fertilité et sur le déroulement de la grossesse comme elles peuvent être responsables de troubles gynécologiques.

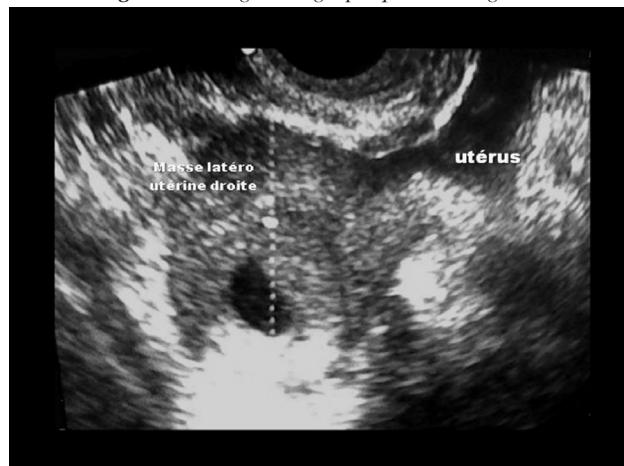
Des progrès considérables ont été réalisés dans le diagnostic et la prise en charge de ces malformations.

Nous rapportons le cas d'une patiente présentant un utérus pseudo-unicorné révélé par un syndrome douloureux abdominal aigu et nous discutons les difficultés diagnostiques ainsi que le retentissement de cette pathologie à travers une revue de la littérature.

Observation

Il s'agit Mme N.B. âgée de 29 ans, présentant une infertilité primaire de 4 ans avec une origine masculine soupçonnée sur anomalie du spermogramme. La patiente rapporte une notion de dysménorrhée de plus en plus intense devenant rebelle au traitement médical depuis 6 mois. Elle s'est présentée à J11 du cycle, sans notion d'aménorrhée, pour douleurs pelviennes intenses ayant débutées depuis une semaine. L'examen objective une femme apyrétique présentant une légère sensibilité de la fosse iliaque droite à la palpation abdominale. Au TV, on note la présence d'une masse latéro-utérine droite ferme et très sensible de 5 cm de diamètre. Une échographie réalisée objective la présence d'une masse latéro-utérine droite de 51mm à centre anéchogène entourée d'un halo tissulaire épais faisant évoquer un fibrome sous séreux pédiculé en dégénérescence et tordu ou une masse ovarienne avec torsion d'annexe (figure 1). L'indication d'une exploration chirurgicale a été posée (matériel de coelioscopie défectueux). La laparotomie a permis de poser le diagnostic d'un utérus pseudo-unicorné avec présence d'une hémimatrice borgne droite tendue violacée contenant une hématométrie, reliée à l'hémi-utérus gauche

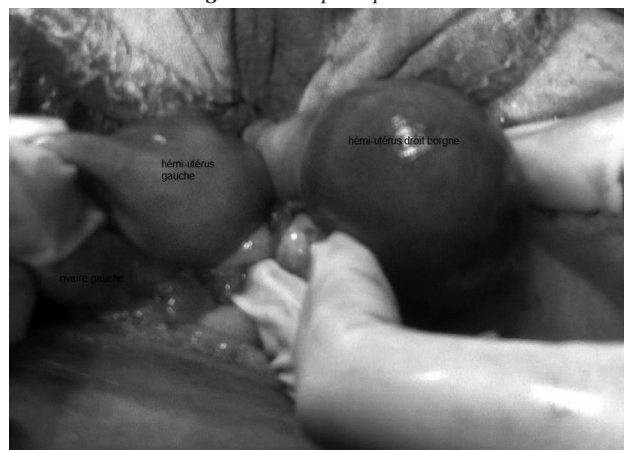
Figure 1 : Image échographique endovaginale



Présence d'une masse latéro-utérine droite de 51 mm à centre anéchogène entourée d'un halo tissulaire, épais évoquant un fibrome sous séreux pédiculé en dégénérescence ou une masse ovarienne.

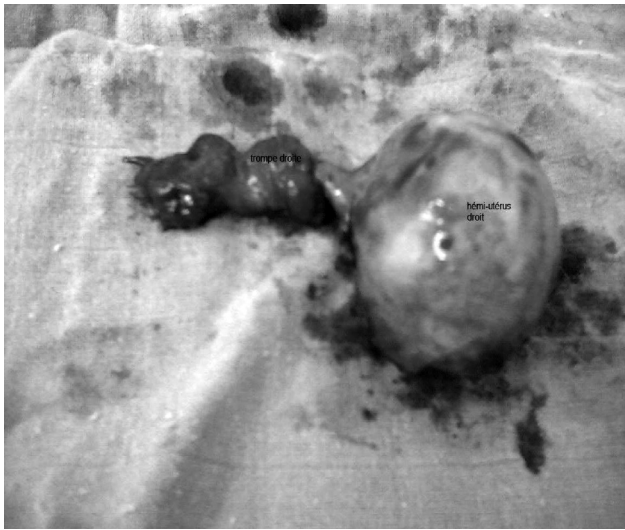
par un voile péritonéal (figure 2). On procède à l'hémi-hystérectomie droite emportant la trompe homolatérale (figure 3) avec conservation de l'ovaire droit. L'exploration de la

Figure 2 : En per-opératoire



Découverte d'un utérus pseudo unicorné avec hémi-utérus droit borgne, tendu, violacé par la présence de l'hématométrie

cavité abdominale retrouve, à la palpation, les deux reins en place, confirmé par une échographie rénale en post opératoire. L'anatomopathologie a objectivé de rares lésions d'adénomyose. Les suites postopératoires ont été marquées par une amélioration des dysménorrhées après un recul de neuf mois.

Figure 3 : Pièce opératoire

Hémi-hystérectomie droite emportant la trompe homolatérale.

Discussion

Les malformations utérines sont dues à un défaut de développement de l'appareil génital au cours de l'embryogénèse. Selon l'âge gestationnel de survenue de cette anomalie de développement, on différencie plusieurs types de malformations.

Une classification basée sur le degré de défaut de développement de l'appareil génital a été proposée en 1979 par Buttram and Gibbons [1] et modifiée en 1988 par l'American Fertility Society [2]. Dans notre cas, il s'agit d'un utérus pseudo-unicorn correspondant à la classe IIb, associant un hémio-utérus gauche et une corne utérine rudimentaire comportant une cavité endométriale fonctionnelle ne communiquant pas avec l'hémio-utérus, et sur laquelle s'implante l'annexe droite. Les utérus unicornes ne représentent que 5 % de l'ensemble des malformations utérines et sont associés à une corne rudimentaire (utérus pseudo-unicorn) dans 83 % des cas [3]. Cette malformation, extrêmement rare, résulte d'une aplasie müllérienne unilatérale incomplète survenant entre la 6^{ème} et la 9^{ème} semaine de développement. Les malformations utérines peuvent être associées à des malformations du reste de l'appareil génito-urinaire dans environ 30 % des cas [4]. Ces malformations doivent systématiquement être

recherchées. Dans notre cas, la malformation utérine était isolée.

Dans de nombreux cas, ces malformations sont totalement asymptomatiques et n'empêchent pas de mener une grossesse à terme [5]. Cette malformation peut être découverte lors d'un bilan d'infertilité ou suite à la survenue de complications obstétricales. Ainsi on trouve une fréquence de fausses couches spontanées précoces à répétition et de fausses couches tardives variant entre 7 à 20% et 5 à 22%, respectivement [6, 7]. Les présentations dystociques (siège, transverse) [5] et les accouchements prématurés (16,5 à 42 % des cas) sont fréquemment retrouvés [6]. La fréquence des toxémies gravidiques est majorée, avec des taux compris entre 11 et 12 % [7], ainsi qu'une plus grande fréquence de retard de croissance intra-utérine, comprise entre 4 et 12% selon les auteurs [7, 8]. Les hypothèses physiopathologiques avancées sont des facteurs mécaniques liés à l'étranglement de la cavité utérine qui est peu COMPLIANTE responsable d'avortements précoces et d'accouchements prématurés, ou des anomalies de la vascularisation ou des malformations urinaires qui sont susceptibles de participer à la genèse des syndromes vasculo-rénaux ou à leur aggravation, sources de retard de croissance et de mort in utero [7]. Le diagnostic est établi par l'imagerie : l'hystéroggraphie met en évidence une cavité utérine fusiforme latérodéviée ainsi que l'opacification d'une seule trompe mais ne permet pas de distinguer entre utérus unicorn et utérus pseudo-unicorn. L'échographie, objectivant une formation échogène, oblongue, asymétrique, latéralisée d'un côté ou de l'autre de la ligne médiane, peut difficilement poser un diagnostic précis. L'IRM est un examen essentiel. Il permet de mettre en évidence la corne rudimentaire dans les utérus pseudo-unicornes, de rechercher une communication entre les deux cornes, de rechercher une malformation rénale ou une endométriose associée et permet de faire un bilan d'opérabilité. La coelioscopie est rarement nécessaire pour faire le diagnostic. Elle est envisagée en cas de doute diagnostique ou lorsque qu'un geste thérapeutique est envisagé dans le même temps opératoire.

Une complication particulièrement grave est représentée par la rupture d'une corne rudimentaire gravide, qui réalise un tableau de rupture cataclysmique de grossesse

extra-utérine au second trimestre de la grossesse [5, 9]. Cet accident exceptionnel s'explique par migration transpéritonéale, soit des spermatozoïdes, soit de l'ovocyte ou de l'œuf [5].

Par ailleurs, l'utérus pseudo-unicorne peut se manifester, comme c'était le cas pour notre patiente, par une dysménorrhée progressivement croissante et une masse pelvienne à l'examen en rapport avec l'hématométrie dans la corne rudimentaire (figure 2). Chez notre patiente, malgré la présence de ce tableau clinique typique, le diagnostic d'utérus pseudo-unicorne n'a pas été soulevé en premier car trompé par le tableau abdominal aigu avec lequel la patiente s'est présentée d'autant plus que l'interrogatoire retrouvait une notion d'infertilité d'origine masculine.

Cette malformation a donc été découverte lors de l'intervention chirurgicale. Le tableau douloureux était en rapport avec une hématométrie de la corne rudimentaire. D'autres complications gynécologiques peuvent se rencontrer en cas d'utérus pseudo-unicorne, à savoir un hémato-salpinx ou une endométriose [5], comme cela a été retrouvée chez notre patiente à l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

En l'absence de complication gynécologique ou obstétricale, aucun traitement n'est nécessaire. Mais il faut garder à l'esprit qu'en raison d'une augmentation de la morbidité secondaire au développement d'un hémato-salpinx, d'une hématométrie ou d'une endométriose (causée par le reflux tubaire de l'hématométrie), les utérus

pseudo-unicornes justifient d'une héli-hystérectomie de la pseudo-corne qui peut être réalisée par laparotomie ou par cœlioscopie [5]. Le risque de mortalité maternelle en cas de grossesse au niveau de la corne rudimentaire constitue un argument en faveur de l'héli-hystérectomie préventive dès que le diagnostic est posé. Le traitement chirurgical permet en outre de traiter les douleurs pelviennes, comme il a été observé chez notre patiente. Néanmoins, sur le plan de la fertilité, la laparotomie peut diminuer les chances de conception en raison de la formation d'adhérences et l'héli-hystérectomie ne résout pas les problèmes concernant les dimensions réduite de la cavité de l'héli-utérus.

Conclusion

La découverte d'une malformation utérine à type d'utérus pseudo-unicorne chez une patiente en âge de procréer est une situation à haut risque gynécologique (hématométrie, infertilité, endométriose, dysménorrhée sévère) et obstétrical (fausse

couche spontanée, hypertension artérielle gravidique, pré-éclampsie, RCIU, placenta accreta, rupture utérine). Dans cette situation, il semble légitime de proposer systématiquement une héli-hystérectomie préventive de la corne rudimentaire emportant la trompe par voie coelioscopique. Cependant de nombreux problèmes persistent concernant aussi bien la mise en évidence des malformations que leur prise en charge.

Références

1. Buttram VC, Gibbons WE. Müllerian anomalies: a proposed classification (an analysis of 144 cases). *Fertil Steril* 1979 ; 32 : 40–46.
2. The American Fertility Society. The American fertility society classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Müllerian anomalies and intrauterine adhesion. *Fertil Steril* 1988 ; 49 : 944-955.
3. Porcu G, Heckenroth H. Malformations utérines et infertilité. *EMC Gynecol Obstet* 2005; 2 : 185–197.
4. Li S et al. Association of renal agenesis and Mullerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 2000 ; 24: 829-834.
5. Himmi et al. Utérus pseudo unicorne. Difficultés diagnostiques et complications obstétricales. À propos de 9 cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1995 ; 24 : 276-282.
6. Michalas SP. Outcome of pregnancy in women with uterine malformation: evaluation of 62 cases. *Int J Gynecol Obstet* 1991 ; 35 : 215-219.
7. Rudigoz et al. Le pronostic obstétrical des malformations utérines. *J Gynecol Obstét Biol Reprod* 1989 ; 18: 185-191.
8. Golan A, et al. Obstetric outcome in women with congenital uterine malformations. *JReprodMed* 1992;37:233-236.
9. F. Fuchs, E. Guillot, A.-G. Cordier, C. Chis, P. Raynal, P. Panel. Rupture d'une corne utérine rudimentaire non communicante gravide sur un utérus pseudo-unicorne à 23 semaines d'aménorrhée. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 36 (2008) 400–402.