

Les malformations génitales : comment et quand les prendre en charge ?

Genital malformations: How and when to deal with them?

Christine Louis-Sylvestre^{1,2}
Alaa Cheikhelard^{2,3}

¹ Institut Mutualiste Montsouris,
42 boulevard Jourdan, 75014 Paris

² Centre de Référence des Pathologies
Gynécologiques Rares
<christine.louis-sylvestre@imm.fr>

³ AP-HP, Hôpital Necker Enfants
Malades, 149 Rue de Sèvres, 75015 Paris

Résumé. Chaque élément de l'appareil génital, organes génitaux internes comme externes, peut être malformé. Les symptômes et les conséquences de chaque anomalie sont bien évidemment extrêmement différents. Certaines sont bénignes, d'autres à l'opposé nécessitent des prises en charge complexes. Nous devons, dans tous les cas, garder à l'esprit deux facteurs qui conditionnent nos propositions thérapeutiques : tout d'abord, ces malformations sont découvertes aux alentours de l'adolescence, à une période de la vie où la jeune fille est en pleine construction de l'image de soi. Ensuite, toute chirurgie peut générer des cicatrices susceptibles de compromettre définitivement la fonction. Notre attitude dans la prise en charge de ces malformations doit donc être d'expliquer et d'informer en choisissant soigneusement nos mots, puis de traiter sans excès et au bon moment.

Mots clés : malformation génitale, anomalies mullériennes, diagnostic, traitement

Abstract. External genitalia, as well as internal organs may be malformed, with widely different symptoms and sequellae. Two main issues must be kept in mind, whatever the setting : firstly, we are dealing with adolescents at the particular time when they are building their self image. Secondly, when surgery is needed, postoperative painful or impairing scars may compromise the function of the organs we are trying to repair. When taking care of these malformations, we must be extremely careful about the words we use, and choose the right time to well balance the course of their management.

Key words: genital malformation, mullerian anomalies, diagnosis, treatment

Les malformations génitales de la fille peuvent toucher les organes génitaux externes et/ou internes, autrement dit l'utérus, le vagin, l'hymen ou la vulve. Elles peuvent être simplement responsables de gêne esthétique, ou à l'opposé perturber la fonction sexuelle voire compromettre la fertilité. Étant donné tous ces éléments de diversité, nous avons pris le parti dans cet article de raisonner à partir du signe d'appel et du motif de consultation.

Lorsque l'aspect vulvaire est anormal

Les petites lèvres se modifient et se développent à la puberté. La taille en est extrêmement variable, et une largeur de 7 à 50 mm (distance horizontale entre l'introït et l'extrémité de la petite lèvre) est communément considérée comme normale (figure 1) [1].

Une hypertrophie peut entraîner une gêne pour l'hygiène ou dans la pratique de certains sports (équitation, cyclisme), ou peut déclencher un sentiment d'anormalité chez une jeune fille qui se réfère à une « norme » qui peut être l'aspect vulvaire de ses amies ou de manière plus discutable l'aspect d'une vulve vue dans des revues ou des films pornographiques. Or, les actrices recrutées pour ces films sont volontairement choisies pour l'aspect infantile et peu développé de leur vulve, aspect qui ne reflète absolument pas la réalité et donne donc aux jeunes filles un idéal de vulve irréaliste.

Nous devons analyser la nature de la demande, et limiter la chirurgie aux anatomies franchement anormales, et responsables de gêne fonctionnelle. Il est en effet dommageable de réaliser une chirurgie plastique chez une jeune fille en pleine construction de l'image de soi, a fortiori quand sa vulve n'a rien de

mtp

Tirés à part : C. Louis-Sylvestre

doi:10.1684/mtp.2018.0679



Figure 1. Hypertrophie des petites lèvres.

pathologique [2]. Le rôle du médecin dans ce cas est d'expliquer l'étendue des variations interindividuelles et de rassurer la jeune fille sur sa « normalité ».

Dans le cas où une chirurgie plastique de réduction serait indiquée, il est important de tenter de restituer un aspect le plus naturel possible, tout en évitant les risques de cicatrisation douloureuse. Or, la région vulvaire est évidemment une région à risque en ce qui concerne la cicatrisation (chaleur, humidité, flore microbienne, frottements, et autres contraintes physiques). Les risques d'hématome, d'abcès, de désunion de suture et enfin de cicatrice vicieuse source de dyspareunie définitive (1 % des cas) doivent être bien compris [3].

De multiples techniques existent [4]. Elles sont toutes réalisables en hospitalisation ambulatoire. En dehors de cas exceptionnels, la chirurgie ne doit pas être entreprise avant la ménarche ni juste après, car les petites lèvres continuent à grandir un ou deux ans après la survenue des règles.

Lorsqu'il y a une aménorrhée

L'absence de règles peut s'expliquer par un fonctionnement gonadique absent ou incomplet ou encore par une anomalie de la filière génitale. Devant une aménorrhée, il faudra donc distinguer les jeunes filles à morphologie et développement pubertaire anormaux (on évoquera alors des dysgénésies gonadiques, un syndrome de Turner, etc.), et les jeunes filles de morphologie normale avec un développement pubertaire complet pour lesquelles

il faudra évoquer une aplasie utérovaginale ou de façon encore plus rare une aplasie vaginale avec utérus fonctionnel.

Le syndrome de Mayer Rokitansky Kuster Hauser (MRKH)

La première cause d'aplasie utérovaginale (90 %) est le syndrome MRKH qui touche environ 1/4 500 filles à la naissance. Viennent ensuite les dysgénésies gonadiques et les insensibilités aux androgènes. Le syndrome MRKH a fait l'objet d'un programme national de diagnostic et de soin (PNDS) et d'une revue extensive [5, 6].

Il correspond embryologiquement à une anomalie des canaux de Müller et de leurs dérivés. Les liens étroits entre l'embryogénèse génitale et urinaire expliquent la fréquence des malformations urinaires associées (32 %, à type de rein unique, de rein pelvien...) mais on note aussi parfois des anomalies musculo-squelettiques (12 %, essentiellement rachidiennes dont le syndrome de Klippel-Feil qui associe une brièveté du cou par agénésie d'une ou plusieurs vertèbres cervicales, implantation basse des cheveux et surélévation des omoplates), des hernies inguinales ou plus rarement des hypoacusies ou des malformations cardiovasculaires [7]. La plupart des cas de MRKH sont sporadiques. Cependant, l'existence de formes familiales avec parfois association à d'autres types de malformation dans la famille, a fait suspecter une origine génétique, et des gènes candidats sont actuellement testés par les équipes de recherche. En l'état actuel des connaissances, le conseil génétique peut être rassurant car le risque de récurrence d'aplasie utérovaginale dans la famille apparaît faible quand il s'agit d'un syndrome MRKH [8].

La forme typique du MRKH se caractérise anatomiquement par une aplasie vaginale, un utérus réduit à deux cornes rudimentaires pleines, d'où partent deux ligaments ronds normaux, et deux trompes normales. Les ovaires sont normaux. Le mode de présentation le plus fréquent (85 % des cas) est celui d'une aménorrhée primaire indolore chez une jeune fille au développement pubertaire par ailleurs normal. La vulve est normalement conformationnée, mais avec une simple cupule vaginale plus ou moins souple et dépressible (*figure 2*). Plus rarement l'aplasie est incomplète, le vagin mesurant 4 à 5 cm.

L'aplasie utérine peut être plus ou moins complète et/ou asymétrique, allant d'une absence totale de corne avec une trompe réduite à un simple pavillon, jusqu'à des cornes utérines plus volumineuses et creusées d'une cavité tapissée d'un endomètre normal et fonctionnel (*figure 3*). L'aménorrhée s'associe alors à des douleurs abdominales cycliques (35 % des cas). En cas de forme asymétrique, les malformations urinaires sont plus fréquentes et siègent généralement du côté où l'aplasie est la plus marquée [6].



Figure 2. Aspect de la vulve en cas d'aplasie vaginale.

Le bilan initial a pour objectif de confirmer le diagnostic de syndrome de MRKH, de caractériser l'aplasie et de rechercher les malformations (essentiellement rénales) et/ou pathologies associées potentielles. Il comporte donc, outre l'examen clinique, une analyse morphologique pelvienne par échographie, et IRM (qui confirmera l'absence d'utérus et de vagin, mettra en évidence des ovaires de taille et échostructure normales et vérifiera l'existence ou non d'anomalies rénales associées). L'imagerie actuelle permet de faire exactement le bilan de l'anomalie utérine et d'éviter une coelioscopie diagnostique qui n'est actuellement plus recommandée.

Par ailleurs, la réalisation d'un caryotype (utile mais pas indispensable si le cas est typique), et de dosages hormonaux (FSH, LH, œstradiol, testostérone, delta-4-androstènedione) permet au moindre doute d'éliminer dysgénésie gonadique et insensibilité aux androgènes [5].

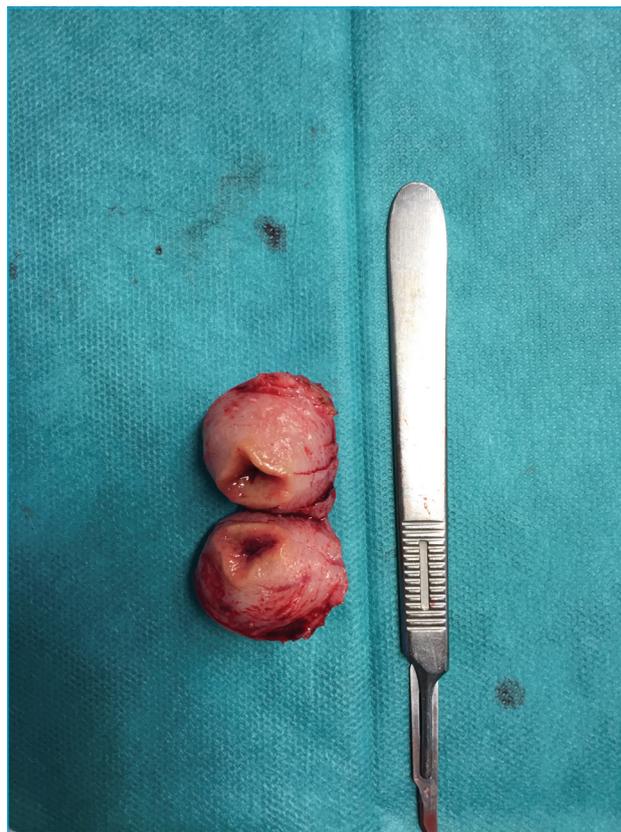


Figure 3. Cornes utérines rudimentaires.



Figure 4. Dilatateurs vaginaux.

Le diagnostic est en général évoqué par un médecin non spécialiste de cette pathologie. L'annonce est extrêmement difficile à faire pour un médecin qui n'y serait pas formé. Le délai que les examens complémentaires imposent pour caractériser au mieux le problème peut être mis à profit pour organiser une consultation d'annonce

dans un centre de référence [9], à même de proposer pour la jeune fille et ses parents une prise en charge pluridisciplinaire et de mener les investigations, faciliter l'accès au traitement le plus adapté, mettre en place un soutien psychologique et proposer la participation à des protocoles de recherche. Deux questions vont rapidement émerger : celle de la vie sexuelle et celle de la fondation d'une famille. Il faudra donc tout aussi rapidement expliquer les modalités de prise en charge, que celle-ci soit ensuite immédiate ou différée. Les répercussions psychologiques sont extrêmement variables selon les jeunes femmes mais il faut noter qu'un tiers des patientes développent un syndrome dépressif modéré à sévère, et ceci doit être anticipé. Au cours de ces premiers contacts, une prise en charge psychologique doit donc être proposée tant à la jeune fille qu'à ses parents [10], ainsi qu'une prise de contact avec les associations de patientes dont l'aide est primordiale.

Les solutions de prise en charge de l'aplasie vaginale sont les mêmes quelle qu'en soit l'origine.

Tout d'abord, la démarche peut être lourde et astreignante, et n'est par conséquent idéalement mise en place que quand la jeune fille, bien informée, en exprime la demande. Il faut d'abord s'assurer de la bonne compréhension des éléments suivants :

- le vagin est court mais la vulve et le clitoris sont normaux permettant l'orgasme même sans pénétration vaginale ;
- les ovaires sont normaux et fonctionnels dans le MRKH, l'imprégnation hormonale est donc adéquate et il y a production d'ovocytes ;
- l'absence d'utérus exclut actuellement la possibilité d'une grossesse.

Il faut s'assurer également que la jeune femme a connaissance des différentes possibilités de création d'un néovagin, et il est indispensable avant tout traitement de s'assurer de son adhésion à une prise en charge prolongée. Enfin, il faut qu'elle ait accès à une prise en charge psychologique en cas de besoin, et qu'elle ait connaissance des associations de patientes qui peuvent lui fournir ainsi qu'à ses parents un appui irremplaçable tout au long du traitement.

Le but est de créer une cavité permettant les rapports. Il est communément admis que, pour des rapports indolores et satisfaisants pour les deux partenaires, la cavité doit mesurer au minimum 8 cm de long et admettre deux doigts facilement en largeur. La longueur moyenne d'un vagin a été mesurée à 9,6 cm (6,6-12,5) [1].

Il existe des techniques chirurgicales et des techniques non chirurgicales de création d'une cavité vaginale [11]. La première technique à proposer, qui permet d'obtenir un résultat satisfaisant dans plus 75 % des cas, est la technique non chirurgicale de Frank ou technique d'autodilatation quotidienne par des dilateurs de taille et diamètre croissants (recommandation de l'American College of Obstetrics and Gynecology [12] (figure 4)).

Lorsque les patientes sont motivées et bien encadrées, en moins de six mois un vagin de taille adéquate est obtenu. Il continuera à s'allonger avec la pratique régulière d'une activité sexuelle. Les résultats fonctionnels sont excellents, la cavité étant tapissée d'une muqueuse d'origine vestibulaire donc proche d'une muqueuse vaginale. Étant donné ces bons résultats, il faut bien insister au début de la prise en charge sur le fait que la méthode de Frank donne les meilleurs résultats en termes de qualité de vie globale et sexuelle [13].

En cas d'échec ou de refus de la méthode de Frank, une prise en charge chirurgicale peut être envisagée. De nombreuses techniques ont été décrites et on peut distinguer celles qui consistent à allonger la cupule vaginale existante et celles qui consistent à créer une cavité *de novo* [5, 6] secondairement habillée avec un segment digestif ou une greffe de tissu autologue (péritoine, petites lèvres, peau, ou culture *in vitro* d'un prélèvement de muqueuse vulvaire[14]).

Ces différentes techniques sont maîtrisées par un nombre restreint de chirurgiens. Tout échec d'une première intervention, au décours de laquelle les phénomènes cicatriciels vont naturellement altérer les tissus, compromet l'avenir sexuel de la jeune fille. Il est donc indispensable que ces traitements ne soient entrepris que dans des centres de référence par des chirurgiens expérimentés dans ce domaine. Quelle que soit la technique utilisée, un suivi par le chirurgien est nécessaire à plusieurs reprises le premier mois puis mensuellement jusqu'à ce que la patiente acquière une autonomie dans l'entretien de son vagin ou ait des rapports.

Étant donné la nécessité fréquente d'un entretien de la cavité par des dilatations instrumentales tant que l'activité sexuelle n'est pas installée, les meilleurs résultats fonctionnels sont obtenus quand la chirurgie est retardée jusqu'au moment où la jeune fille a acquis la maturité suffisante pour prendre en charge la cavité vaginale, et quand des rapports sexuels sont envisagés à court ou moyen terme.

Quel que soit le mode de prise en charge (abstention, méthode de Frank ou méthode chirurgicale), un suivi gynécologique doit être mis en place. Les consultations auront pour but de réaliser le suivi gynécologique habituel (examen des ovaires et des seins) et, quand il a été créé, de contrôler le calibre et la muqueuse du néovagin sous speculum. Il va de soi qu'une atteinte génitale par le Papillomavirus est possible, ce qui justifie la vaccination contre l'HPV chez ces jeunes femmes. Ces consultations gynécologiques sont enfin des moments privilégiés pour rechercher une détresse psychologique voire d'authentiques dépressions retardées [12].

En ce qui concerne l'absence d'utérus, la gestation pour autrui (GPA) pourrait être un recours puisque les ovaires sont fonctionnels [15]. Elle est actuellement interdite par la loi française. La greffe d'utérus est une autre possibilité thérapeutique : des greffes ont été récemment

réalisées chez l'humain, avec des résultats très encourageants puisque des grossesses ont été obtenues avec naissance d'enfants vivants [16, 17]. Des protocoles de recherche chez la femme sont actuellement en cours en France. Restent à confirmer sur de plus larges séries le type d'immunosuppression à administrer, et le retentissement possible de ces traitements sur le déroulement de la grossesse.

Le cas particulier de l'insensibilité aux androgènes

Dans le cas très superposable au MRKH d'une insensibilité complète aux androgènes, la taille est normale voire élevée, les organes génitaux externes sont là aussi normaux, mais la pilosité axillaire et pubienne est faible voire absente. La testostérone est très élevée, la LH est élevée, la FSH normale ou basse. Le caryotype 46 XY et l'analyse génétique du récepteur aux androgènes confirment le diagnostic. Les gonades testiculaires sont localisées par l'échographie ou l'IRM soit en intra-abdominal soit sur le trajet des orifices inguinaux jusqu'aux grandes lèvres [18].

Les propositions de prise en charge [19] diffèrent par :

- l'existence d'une cupule vaginale souvent plus longue, ce qui facilite la création d'une cavité vaginale par la méthode non chirurgicale de Franck;
- l'absence d'ovaires et donc l'impossibilité d'envisager une procréation avec ses propres gamètes (gestation pour autrui ou greffe d'utérus) ;
- le risque de dégénérescence des gonades intra-abdominales. Ce risque peut faire discuter l'ablation des gonades une fois la puberté terminée ou à l'âge adulte. Ce sujet est actuellement extrêmement débattu car le risque de tumeur est faible [20], et la gonadectomie génère une baisse de libido et rend obligatoire un traitement hormonal de substitution.

Lorsqu'il existe des douleurs cycliques

Les douleurs cycliques peuvent être physiologiques chez la jeune fille pendant les premiers cycles souvent dysovulatoires [21]. Elles doivent cependant faire évoquer un obstacle à l'écoulement des règles surtout si elles ont un caractère croissant. En effet, le diagnostic d'un tel obstacle doit être fait le plus tôt possible pour éviter des lésions irréversibles du haut appareil génital par le reflux du sang menstruel et le développement éventuel d'une endométriose. Pour l'analyse des étiologies, on distinguera les aménorrhées douloureuses et les dysménorrhées [22].

Aménorrhée douloureuse

L'aménorrhée primaire douloureuse évoque l'existence de règles avec un obstacle complet à leur écoulement. Le tableau est d'autant plus typique que les douleurs sont cycliques et ont tendance à s'aggraver de



Figure 5. Aspect vulvaire en cas d'imperforation hyménéale avec aspect bleuté dû à la rétention de sang.

mois en mois. Il s'agit le plus souvent d'une imperforation hyménéale ou d'une cloison transversale complète du vagin. Il est indispensable dans ce type de tableau de faire avec toute la délicatesse nécessaire un examen vulvaire, pour ne pas s'égarer vers un diagnostic de kyste ovarien, d'appendicite... En cas de diagnostic tardif, l'accumulation du sang des règles au-dessus de l'obstacle peut être majeur. L'examen de l'abdomen montre alors une tuméfaction sus-pubienne rénitente plongeant derrière la symphyse. Cette tuméfaction correspond à l'utérus distendu par la rétention menstruelle (hématométrie voire hématosalpinx) et surmontant le vagin lui aussi distendu (hématocolpos). Le simple fait d'entrouvrir la vulve et de réaliser une légère pression sus-pubienne met en évidence une membrane bleutée qui bombe (*figure 5*). Aucun examen complémentaire n'est nécessaire à ce stade mais, si l'examen clinique est difficile, l'échographie sus-pubienne visualise la rétention. En cas de douleurs anciennes, l'IRM peut être intéressante pour rechercher des signes d'endométriose. Le traitement est urgent et consiste en une résection

centrale de l'hymen (avec éventuelles incisions radiales pour faciliter le premier rapport) ou d'une intervention de plastie vaginale s'il s'agit d'une cloison transversale [23]. En raison de la rétention ancienne, l'intervention est menée sous antibiotiques et utéro-toniques. Il peut lui être associé dans les stades découverts très tardivement une coéloscopie pour juger du retentissement d'amont (hématosalpinx, voire endométriose par reflux du sang menstruel dans la cavité abdominale).

Exceptionnellement, l'aménorrhée douloureuse est due à une aplasie vaginale plus ou moins complète à utérus fonctionnel, avec constitution d'une hématométrie refluant peu à peu dans les trompes puis dans la cavité abdominopelvienne. Il faut savoir évoquer ce diagnostic très rare lorsqu'il n'y a pas de bombement vulvaire [24]. L'échographie et l'IRM montrent la cavité utérine dilatée voire déjà un hématosalpinx. Il est urgent de bloquer hormonalement les menstruations, voire de ponctionner l'utérus distendu à visée antalgique. La suite de la prise en charge peut ensuite s'envisager selon deux stratégies : soit idéalement création d'une cavité vaginale par la méthode de Frank puis anastomose entre utérus et néovagin, soit anastomose utéro vestibulaire d'emblée mais il faudra secondairement créer un vagin dans une région alors cicatricielle.

Dysménorrhée

Les dysménorrhées évoquent l'existence d'un obstacle incomplet à l'écoulement des règles, par une cloison vaginale sagittale obstructive, c'est-à-dire un hémivagin borgne (obstructif). Cette anomalie s'accompagne toujours d'un utérus mal formé, le plus souvent bicorné bicervical. La cloison vaginale part d'entre les deux cols et rejoint une des parois du vagin. Elle délimite ainsi un hémivagin perméable par où s'écoule normalement le sang de l'hémi-utérus sus-jacent, et un hémivagin borgne siège d'une rétention menstruelle venant de l'autre hémi-utérus. Le tableau clinique est donc celui d'une dysménorrhée primaire progressive, croissante, et latéralisée.

Une absence de rein du côté de l'obstacle est quasiment toujours associée, constituant l'association OHVIRA [25], et chez les plus jeunes patientes, une situation déjà connue depuis la période prénatale [26].

L'examen au spéculum de vierge montre le bombement antérolatéral de l'hémivagin borgne dans l'hémivagin sain (figure 6).

L'échographie est ici tout à fait indiquée et mettra en évidence l'hématocolpos et l'utérus mal formé dont l'hémi-cavité sus-jacente à l'hématocolpos peut être dilatée. L'IRM est très utile en cas d'échographie d'interprétation difficile ou pour rechercher une endométriose secondaire à l'obstacle.

Le traitement consiste à inciser sous antibiotiques et utéro-toniques la cloison vaginale, voire idéalement la réséquer dans le même temps [27]. Si le retentissement



Figure 6. Aspect du vagin en cas d'hémivagin borgne avec bombement unilatéral.

d'amont est trop important on peut exceptionnellement discuter une hémihystero-colpectomie, qui sera alors réalisée lors d'une coéloscopie.

Lorsque l'utilisation de tampons est problématique

Pose impossible

L'impossibilité d'introduire un tampon, ou de le retirer une fois posé, évoque en tout premier lieu une anomalie de forme de l'hymen à type d'hymen à pont (ou bride hyménéale) ou d'hymen microperforé (figure 7). Ces anomalies sont isolées et il n'y a pas lieu de spécifiquement rechercher une anomalie sus-jacente, vaginale ou utérine, associée [23].



Figure 7. Hymen microperforé.

Ces anomalies de l'hymen sont fréquentes [28] et le traitement en est simple et chirurgical. Il consiste en une hyménectomie partielle réséquant les tissus excédentaires, associée ou non suivant le choix de la jeune fille et de sa famille à des incisions radiales pratiquées sur l'hymen environ tous les 60 degrés. Ces incisions élargissent l'orifice hyménéal et facilitent la pose de tampon et les premiers rapports.

Beaucoup plus rarement, la difficulté à poser un tampon est liée à un diaphragme transversal du vagin. Le traitement chirurgical (résection avec techniques de plastique pour éviter une sténose circonférentielle) est nécessaire pour permettre ultérieurement les rapports dans de bonnes conditions.

Tampon inefficace

L'inefficacité d'un tampon traduit l'existence d'une cloison longitudinale du vagin qui divise le vagin en deux cavités perméables, de telle sorte que l'écoulement de sang persiste par l'hémifilière qui ne contient pas le tampon (figure 8). Ces cloisons peuvent être complètes (dans 50 % des cas, elles s'étendent du massif cervical à l'hymen) ou suspendues, n'atteignant pas l'orifice vaginal ou se terminant au-dessous du col par un bord libre falciforme. Elles doivent faire rechercher par échographie une anomalie utérine qui coexiste dans 90 % des cas. Il s'agit le plus souvent d'un utérus cloisonné (60 % des cas). C'est l'anomalie utérine qui va conditionner le pronostic obstétrical [29].

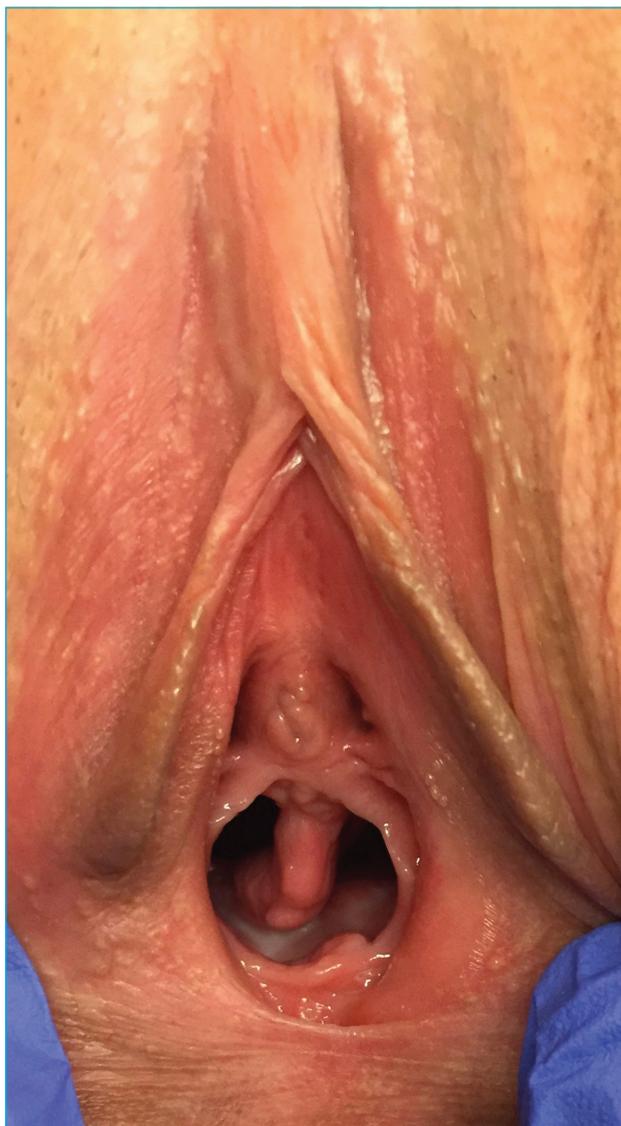


Figure 8. Cloison longitudinale du vagin.

Les cloisons vaginales peuvent être traitées chirurgicalement en cas de dyspareunie ou de signe du tampon ou lorsque l'on redoute une dystocie. Le traitement en dehors de la grossesse consiste en une résection du tissu excédentaire.

Si l'on découvre pendant l'accouchement une cloison jusque-là méconnue, la règle est l'eutocie car la cloison est facilement refoulée latéralement par la présentation. Une dystocie est néanmoins possible, surtout quand la cloison est incomplète et bas située ou épaisse. Une simple section est alors suffisante une fois l'anesthésie péridurale mise en place, avec résection éventuellement à distance de l'accouchement en cas de reliquat de cloison responsable de dyspareunie.

Lorsque l'utérus est malformé

Le diagnostic d'utérus malformé est chose rare chez la jeune fille, sauf dans le cadre de l'exploration d'une anomalie autre (anomalie rénale, cloison vaginale etc.). Cloisons utérines ou utérus bicornes sont rares, asymptomatiques en dehors de la grossesse, et probablement souvent aussi pendant la grossesse [30]. On estime à moins de 5 % la fréquence de toutes les malformations utérines dans la population générale, elles sont probablement sous-diagnostiquées, et leurs complications à l'inverse surestimées. On a évoqué, mais les preuves manquent, des risques d'hypofertilité ou de fausses-couches. On sait, mais sans en connaître réellement le risque relatif, qu'il y a plus d'accouchements prématurés et plus de présentations du siège [31]. Dans ces conditions, face à une jeune fille chez qui une anomalie utérine aurait été découverte fortuitement, il est indispensable d'être rassurant sur le pronostic obstétrical qui n'est certes pas sa préoccupation immédiate [32].

En ce qui concerne la prise en charge, seules les cloisons utérines peuvent éventuellement être traitées par section sous hystérocopie, et on manque d'études randomisées permettant d'affirmer l'efficacité de ce traitement dans la prévention de potentielles difficultés de reproduction. En cas d'anesthésie pour traitement chirurgical d'une cloison vaginale, il est logique cependant de discuter avec la patiente la possibilité de traiter préventivement dans le même temps opératoire une cloison utérine associée [33].

Dans tous les cas il faudra conseiller fortement de prévenir de la malformation le gynécologue qui suivrait une éventuelle grossesse ultérieure, de manière à ce que soient mises en œuvre précocement dans la grossesse les mesures de prévention d'un accouchement prématuré.

Points à retenir

- Les malformations qui perturbent l'écoulement des règles sont des urgences thérapeutiques.
- En cas de malformation retentissant définitivement sur la fonction sexuelle ou la reproduction, un soutien psychologique doit être proposé à toutes les étapes de la prise en charge.
- Toute malformation rare nécessite que la patiente soit orientée vers un centre de référence national ou régional pour une prise en charge multidisciplinaire.

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

Références

1. Lloyd J, Crouch NS, Minto CL, et al. Female genital appearance: "normality" unfolds. *BJOG* 2005; 112(5): 643-6.

2. Runacres SA, Wood PL. Cosmetic Labiaplasty in an Adolescent Population. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016; 29(3): 218-22.

3. Rouzier R, Louis-Sylvestre C, Paniel BJ, et al. Hypertrophy of labia minora: Experience with 163 reductions. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182(1 Pt 1): 35-40.

4. Louis-Sylvestre C. Malformations congénitales de la vulve. Encyclopédie Médico Chirurgicale (Elsevier Masson SAS, Paris) Gynécologie; 115-A-10, 2010.

5. Aplasies utéro-vaginales : Protocole National de Diagnostic et de Soins. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1341771/fr/ald-hors-liste-pnds-sur-les-aplasies-utero-vaginales.

6. Louis-Sylvestre C, Cheikhelard A, Pelet A, et al. Aplasies utéro-vaginales. EMC-Gynécologie 2011;1-13 article 123-A-10. www.emconsulte.com/article/298040/aplasies-uterovaginales.

7. Rall K, Eisenbeis S, Henninger V, et al. Typical and Atypical Associated Findings in a Group of 346 Patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2015; 28(5): 362-8.

8. Fontana L, Gentilin B, Fedele L, et al. Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Clin Genet* 2017; 91(2): 233-46.

9. Centre des Pathologies Gynécologiques Rares : cmr.gyn@nck.aphp.fr <http://hopital-necker.aphp.fr/pgpr/>.

10. Bean EJ, Mazur T, Robinson AD. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome : sexuality, psychological effects, and quality of life. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2009; 22(6): 339-46.

11. Callens N, De Cuyper G, De Sutter P, et al. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia. *Hum Reprod Update* 2014; 20(5): 775-801.

12. ACOG Committee Opinion No. 728 : Müllerian Agenesis : Diagnosis, Management, And Treatment. *Obstet Gynecol* 2018; 131 (1) : e35-e42.

13. Cheikhelard A, Bidet M, Baptiste A, et al. Surgery is Not Superior to Dilatation for the Management of Vaginal Agenesis in MRKH Syndrome: A Multicenter Comparative Observational Study in 131 Patients. *Am J Obstet Gynecol*. 2018 Jul 20. pii: S0002-9378(18)30588-X. doi: 10.1016/j.ajog.2018.07.015.[Epub ahead of print].

14. Raya-Rivera AM, Esquiliano D, Lopes-Bayghen E, et al. Tissue engineered autologous vaginal organs in patients : A pilot cohort study. *Lancet* 2014; 384: 329-36.

15. Friedler S, Grin L, Liberti G, et al. The reproductive potential of patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome using gestational surrogacy: A systematic review. *Reprod Biomed Online* 2016; 32(1): 54-61.

16. Brännström L, Johannesson L, Bokström H, et al. Livebirth after uterus transplantation. *Lancet* 2015; 14; 385(9968) : 607-16.

17. Johannesson L, Kvarnström N, Mölne J, et al. Uterus transplantation trial: 1-year outcome. *Fertil Steril* 2015; 103(1): 199-204.

18. Hughes IA, Davies JD, Bunch TL, et al. Androgen insensitivity syndrome. *Lancet* 2012; 20; 380 (9851):1419-28.

19. Insensibilité aux androgènes. Protocole National de Diagnostic et de Soins. https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2818975/.../insensibilites-aux-androgenes-pnds.

- 20.** Cools M, Wolffenbuttel KP, Hersmus R, *et al.* Malignant testicular germ cell tumors in postpubertal individuals with androgen insensitivity : prevalence, pathology and relevance of single nucleotide polymorphism-based susceptibility profiling. *Hum Reprod* 2017;1;32 (12):2561-2573.
- 21.** ACOG Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No. 349. November 2006 : Menstruation in girls and adolescents : using the menstrual cycle as a vital sign. *Obstet Gynecol* 2006 ; 108(5) : 1323-8.
- 22.** Patel V, Gomez-Lobo V. Obstructive anomalies of the gynecologic tract. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2016 ; 28(5) : 339-44.
- 23.** Dietrich JE, Millar DM, Quint EH. Obstructive reproductive tract anomalies. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014 ; 27(6) : 396-402.
- 24.** Mansouri R, Dietrich JE. Postoperative Course and Complications after Pull-through Vaginoplasty for Distal Vaginal Atresia. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2015 ; 28(6) : 433-6.
- 25.** Smith NA1, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome : management and follow-up. *Fertil Steril* 2007 ; 87(4) : 918-22.
- 26.** Friedman MA, Aguilar L, Heyward Q, *et al.* Screening for Mullerian anomalies in patients with unilateral renal agenesis : Leveraging early detection to prevent complications. *J Pediatr Urol* 2018 ; 14(2) : 144-9.
- 27.** Santos XM, Dietrich JE. Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016 ; 29(1) : 7-10.
- 28.** McCann J1, Wells R, Simon M, *et al.* Genital findings in prepubertal girls selected for nonabuse: A descriptive study. *Pediatrics* 1990 ; 86(3) : 428-39.
- 29.** Haddad B, Louis-Sylvestre C, Poitout P, *et al.* Longitudinal vaginal septum: A retrospective study of 202 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1997 ; 74(2) : 197-9.
- 30.** Dietrich JE, Millar DM, Quint EH. Non-obstructive müllerian anomalies. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2014 ; 27(6) : 386-95.
- 31.** Cahen-Peretz A, Sheiner E, Friger M, *et al.* The association between Müllerian anomalies and perinatal outcome. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2017 ; 4 : 1-7.
- 32.** Bhagavath B, Ellie G, Griffiths KM, *et al.* Uterine Malformations: An Update of Diagnosis, Management, and Outcomes. *Obstet Gynecol Surv* 2017 ; 72(6) : 377-92.
- 33.** Louis-Sylvestre C, Fallet C. Is it always necessary to section the septate uterus? *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2012 ; 41(2 Suppl. 1) : H3-4.