



ISSN NO. 2320-5407

Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/12811
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/12811>



INTERNATIONAL JOURNAL OF
ADVANCED RESEARCH (IJAR)
ISSN 2320-5407
Journal Homepage: <http://www.journalijar.com>
Article DOI:10.21474/IJAR01/12811

RESEARCH ARTICLE

LES MALFORMATIONS DE L'APPAREIL GENITAL FEMININ« SYNDROME OHVIRA » : A PROPOS D'UN CAS (CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE FEMALE GENITAL TRACT«OHVIRA SYNDROME »: A CASE REPORT)

Sabah Moukhlis¹, Asmae Oubid¹, Asmae El Azery¹, Houssein Boufettal², Sakher Mahdaoui² and Naima Samouh³

1. Résident, Service de Gynécologie ; Centre Hospitalier Universitaire IBN ROCHD, Faculté De Médecine Et De pharmacie, Université Hassan 2 Casablanca.
2. Professeur agrégé, Service de Gynécologie ; Centre Hospitalier Universitaire IBN ROCHD, Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Hassan 2 Casablanca.
3. Chef De Service, Service De gynécologie ; Centre Hospitalier Universitaire IBN ROCHD, Faculté De Médecine Et De Pharmacie, Université Hassan 2 Casablanca.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 March 2021
Final Accepted: 09 April 2021
Published: May 2021

Key words:-

Female genitalia, Congenital Malformation, OHVIRA Syndrome

Abstract

Congenital malformations of the female genital tract are defined as deviations from the normal anatomy resulting from poor embryonic development of the Mullerian or para-mesonephric ducts. The importance of these malformations varies greatly depending on the stage embryological condition, which can range from a simple vaginal septum to the total absence of a utero-vaginal axis. They are relatively common and affect around 3-4% of women and represent around 10% of the causes of subfertility. Fortunately, many of them are asymptomatic. In this work, we report a case of urogenital malformation OHVIRA Syndrome "Obstructed HemiVagina with Ipsilateral Renal Agenesis" secondary to Müllerian anomalies induced by the mesonephric duct.

Copy Right, IJAR, 2021., All rights reserved.

Introduction:-

Le syndrome OHVIRA «Obstructed HemiVagina with Ipsilateral Renal Agenesis» est une anomalie congénitale rare également connue sous le nom de syndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich, c'est une anomalie du tractus urogénital caractérisée par une triade de symptômes un utérus bicorné, un héli vagin borgne et d'une agénésie rénale homolatérale (1).

Plusieurs classifications ont été utilisées au fil des années qui ont permis une meilleure compréhension de la pathologie malformative, de poser un diagnostic et un traitement efficace des différentes malformations, ainsi que l'utilisation d'un langage commun entre les différents intervenants, dont la plus récente est la classification de l'ESHRE/ESGE «European Society of Human Reproduction and Embryology / European Society for Gynecological Endoscopy»

Ce nouveau système de l'ESHRE/ESGE est basé sur l'anatomie de la filière génitale et permettant d'y associer des malformations cervicales et/ou vaginales (2).

Corresponding Author:- Sabah Moukhlis

Address:- Résidence Les Collines ,Tranche 2 , Immeuble F, Appartement 6 , Sidi Maarouf , Casablanca , Maroc.

L'objectif de ce travail c'est de déterminer les caractéristiques de cette malformation rare afin de la bien prendre en charge.

Observation:-

Une patiente âgée de 18 ans, célibataire, nulligeste sans antécédents pathologiques particuliers présentait depuis deux ans un trouble du cycle menstruel à type d'une oligoménorrhée avec spanioménorrhée associé à des pertes vaginales, l'examen clinique retrouvait un bombement vaginal au toucher rectal, le toucher vaginal n'était pas réalisé vu que la patiente était vierge.

L'échographie pelvienne montrait une malformation génitale avec mise en évidence de deux cavités utérine et un orifice cervical unique. Le rein droit était non vu, les ovaires étaient de taille et d'écho-structure normale.

L'IRM pelvienne révélait un utérus bicorne bi cervical avec présence d'une collection au niveau de l'hémi-vagin droit qui mesure 75mm x 27mm avec un hémi-vagin gauche laminé. Le rein droit était non visualisé (Figure 1).

Cœlioscopie diagnostique objectivait deux cornes utérines liées entre elles : une corne droite hypoplasique par rapport à la corne gauche sans retentissement en amont. Il n'existait pas d'hématométrie ni d'hématosalpinx, ni de foyers endométriosiques ni de dépôts hématiques secondaire au reflux tubaire du sang menstruel (Figure 2).

L'intervention chirurgicale comportait une exérèse de la cloison vaginale par voie vaginale et objectivait des pertes vaginales et présence de 2 cols utérins sans visualisation d'hématocolpos. Les suites opératoires étaient simples, la patiente était sortie à J2 post opératoire.

Discussion:-

Le Syndrome OHVIRA est un syndrome rare d'étiopathogénie exacte inconnue et regroupe une triade faite d'utérus bicorne-bicervical, un hémivagin borgne et une agénésie rénale homolatérale (1), une dizaine de cas ont été rapportés par la littérature.

Cette malformation utérine peut rester pour longtemps asymptomatique, comme elle peut être découverte dans le cadre d'un bilan : lors d'une aménorrhée primaire ; d'une dysménorrhée primaire invalidante ; de stérilité ; d'infécondité ; d'accouchements prématurés à répétition ou de dyspareunie (3). Dans notre observation, la patiente présentait un trouble du cycle menstruel à type d'une oligoménorrhée avec spanioménorrhée associé à des pertes vaginales.

L'anomalie découverte au cours de l'examen clinique peut être : absence de vagin ; un bombement de la paroi latérale du vagin ; une cloison vaginale ; une bifidité cervicale ; l'absence de col. Dans notre observation, l'examen clinique retrouvait un bombement vaginal au toucher rectal, le toucher vaginal n'était pas réalisé vu que la patiente était vierge.

L'échographie pelvienne est le premier examen para-clinique à demander en cas de suspicion de ce syndrome, elle sera effectuée par voie abdominale, avec si possible réalisation d'une coupe frontale de l'utérus et l'étude systématique des reins (4,5)

La voie vaginale permet une analyse plus fine de la région cervico-isthmique, mais son champ est trop étroit lorsque les cavités sont très divergentes.

L'échographie tridimensionnelle trouve là sa meilleure indication, elle permet de réaliser une coupe frontale de l'utérus

En cas de doute diagnostique, on peut éventuellement réaliser une hystérosonographie (4). Dans notre observation, l'échographie pelvienne montrait une malformation génitale avec mise en évidence de deux cavités utérine et un orifice cervical unique. Le rein droit était non vu, les ovaires étaient de taille et d'écho-structure normale

L'IRM pelvienne peut être considérée comme étant l'examen radiologique de référence dans le diagnostic des malformations utérines, elle est réalisée en deuxième intention après l'échographie pelvienne (6). Dans notre

observation, l'IRM pelvienne révélait un utérus bicorne bi cervical avec présence d'une collection au niveau de l'hémi-vagin droit qui mesure 75mm x 27mm avec un hémi-vagin gauche laminé. Le rein droit était non visualisé

La cœlioscopie, totalement supplantée par les méthodes d'imagerie non invasives et notamment l'IRM, n'a plus guère d'indication dans le bilan des malformations utérines.

L'hystéroscopie s'avère en revanche indispensable dans le bilan et le traitement des cloisons utérines(4)

La fertilité spontanée peut être altérée en fonction du type d'anomalie utérine. Toutes ces anomalies peuvent avoir des répercussions sur l'évolution du conceptus à type de fausses couches précoces et tardives, de grossesse extra-utérine, de menace d'accouchement prématuré, d'accouchement prématuré, de pathologies vasculaires gravidiques et de retard de croissance intra-utérin (7).

Conclusion:-

Le diagnostic de malformation du tractus uro-génital se fait par l'IRM pelvienne. La cœlioscopie n'a plus guère d'indication pour diagnostiquer les malformations utérines et l'hystérogrophie n'est réalisée que dans le cadre du bilan d'infertilité pour vérifier la perméabilité tubaire. L'hystéroscopie est pratiquée en cas de cloison utérine à but diagnostique et thérapeutique.

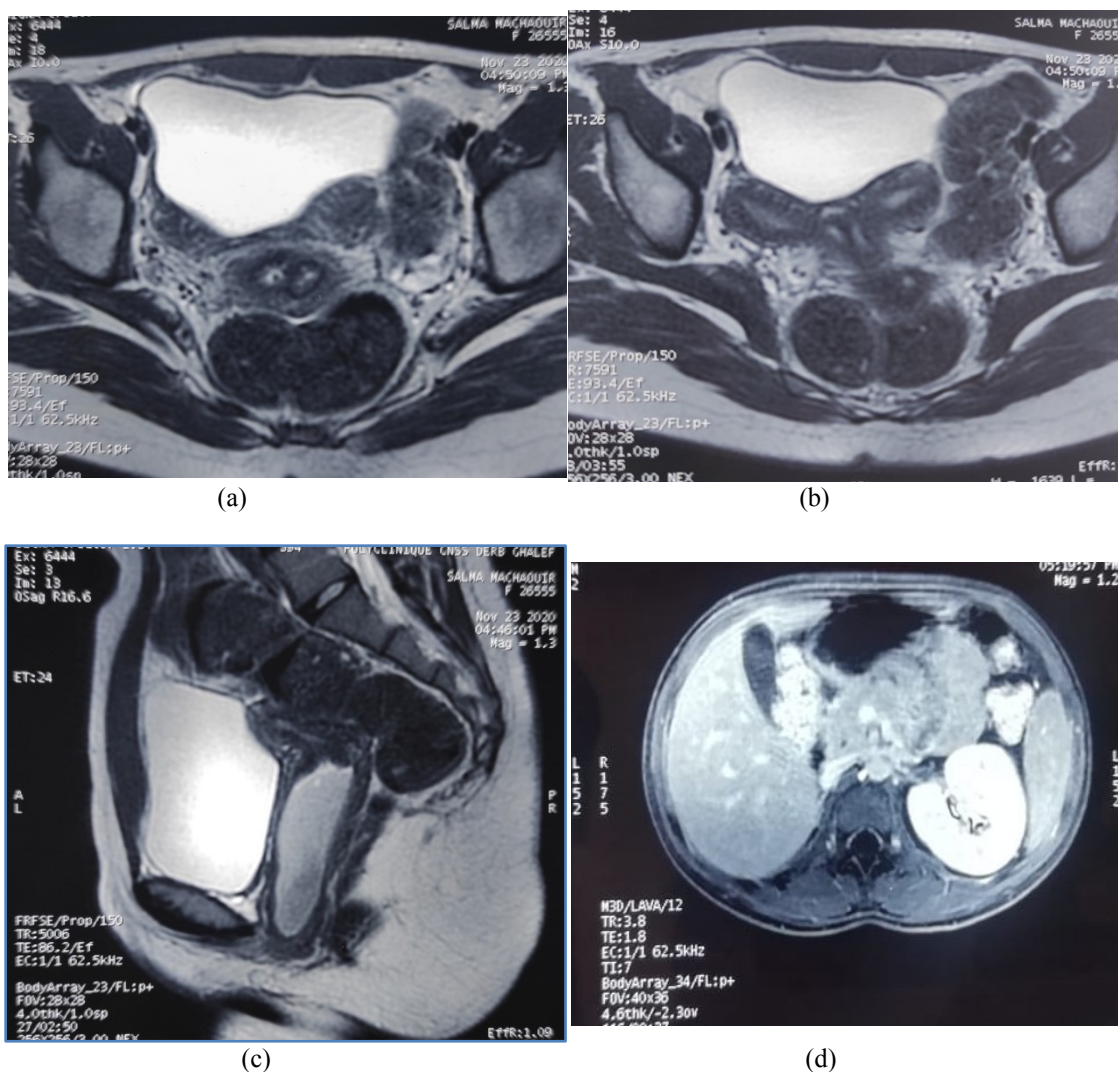


Figure 2 :- images radiologiques de la malformation utérine : (a) deux cavités vaginales, (b) double cavités utérines, (c) collection vaginale :hématocolpos, (d) rein unique.

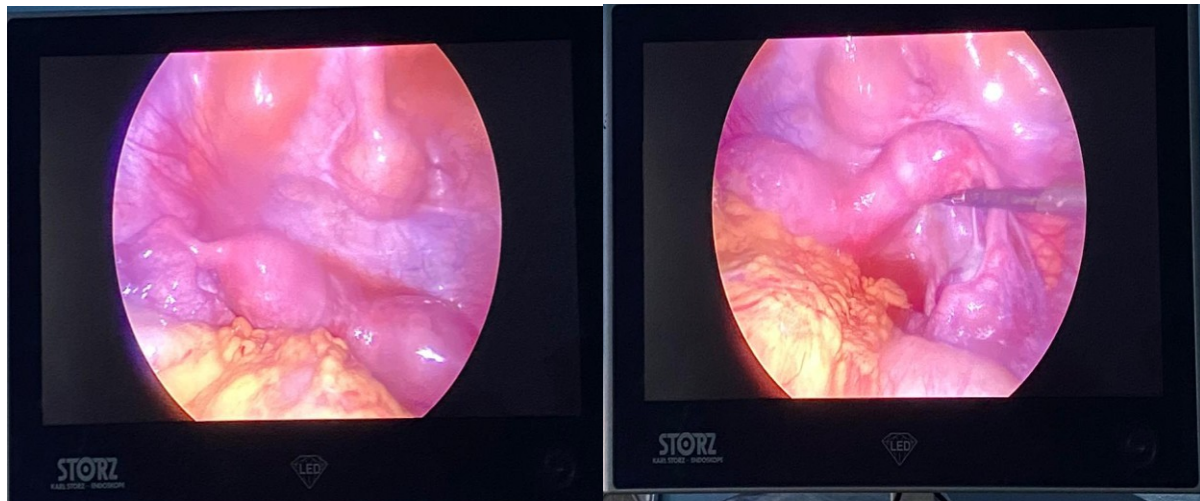


Figure 3:- Images cœlioscopiques montrant la malformation utérin.

Référence:-

- «1 » Rudra S ; Dahiya N ; OHVIRA syndrome: a rare variant of mullerian duct anomaly ; International Journal of Reproduction, Contraception, Obstetrics and Gynecology(2017) ; 6(1):326-328
- «2 » Grigoris F ; Grimbizis ; Stéphan Gordts et al, Le consensus ESHRE / ESGE sur la classification des anomalies congénitales des voies génitales féminines, Human Reproduction,(2013) Vol.28, No.8 pp. 2032–2044, doi:10.1093/humrep/det098
- «3 » Louis-Sylvestre C ; Malformations génitales ; Médecine de la Reproduction, Gynécologie Endocrinologie; (2013) ; 15 (4) : 308-17
- «4 » Ardaens Y ; Levavillant J.-M; Bady J; Coquel P; Malformations utérines et du tractus génital féminin; EMC - Radiologie et imagerie médicale - génito-urinaire - gynéco-obstétricale – mammaire (2012)
- «5 » Mordefroid M, Levavillant JM ; Malformations utérines: utérus bicorne ou cloisonné? Critères de différenciation en IRM et échographie 3D ; Imagerie de la Femme (2008) - Elsevier
- «6 » Bouaziz N, Bouaziz MC, Khemiri B et al, GYN8 Apport de l'IRM dans les malformations utéro-vaginales à manifestations cliniques atypiques ; Journal de Radiologie (2004) Volume 85, Issue 9, Pages 1475-1476 , Elsevier
- «7 » Poncelet C, Aissaoui F ; Malformations utérines et reproduction ; Gynécologie obstétrique & fertilité (2007) , Elsevier.