



Pan African Urological Surgeons' Association

African Journal of Urology

www.ees.elsevier.com/afju  
www.sciencedirect.com



# Syndrome de la persistance des canaux de Muller

R. Kane\*, A. Ndiaye, E. Diémé, M. Ogoubemy

Service d'urologie Hôpital principal de Dakar, Senegal

Reçu le 13 mai 2012; reçu sous la forme révisée le 27 septembre 2012; accepté le 30 septembre 2012

## MOTS CLES

Dérivés Mullériens;  
Hormone anti-mullérienne;  
Cryptorchidie;  
Hernie inguinale

## KEYWORDS

Mullerian remnants;  
Antimullerian hormone;  
Cryptorchidism;  
Inguinal hernia

## Résumé

Le syndrome de la persistance des dérivés mullériens représente une forme rare de pseudohermaphroditisme masculin interne (une centaine de cas décrits dans la littérature). Il est caractérisé par la présence de l'utérus, des trompes et de la partie supérieure du vagin chez un garçon par ailleurs normalement virilisé avec un caryotype 46 XY. Il est la conséquence d'un déficit en hormone anti-mullérienne ou d'une anomalie de ses récepteurs. Nous rapportons un cas de découverte per opératoire lors de la cure d'une hernie inguinale associée à une cryptorchidie.

© 2012 Production and hosting by Elsevier B.V. on behalf of Pan African Urological Surgeons' Association.

## Persistent Mullerian duct syndrome

### Abstract

The persistent Mullerian duct syndrome is a rare form of internal male pseudohermaphroditism (nearly one hundred cases described in the literature). It is characterized by the presence of a uterus, fallopian tubes and upper vagina in an otherwise normally virilized boy with a Karyotype 46 XY. It is the result of hormone deficiency or anti-mullerian receptor abnormality. We report on a case of intraoperative discovery during repair of an inguinal hernia associated with cryptorchidism.

© 2012 Production and hosting by Elsevier B.V. on behalf of Pan African Urological Surgeons' Association.

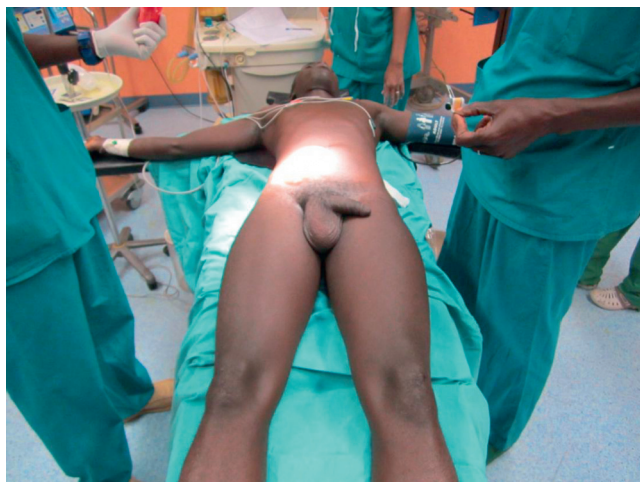
## Introduction

Le syndrome de la persistance des canaux de Muller (PMDS) représente une forme rare du pseudohermaphroditisme masculin interne. Il est caractérisé par la présence de l'utérus, des trompes et de la partie supérieure du vagin chez un garçon par ailleurs normalement virilisé avec un caryotype 46 XY. Il est la conséquence d'un déficit en hormone anti-mullérienne (AMH) ou d'une anomalie de ses récepteurs. Sa découverte se fait souvent au cours d'une cure herniaire ou de cryptorchidie et exceptionnellement devant une tumeur gonadique. Dans cet article, nous discutons un cas découvert lors d'une cure herniaire et d'une cryptorchidie.

\* Auteur correspondant. BP 3006, Hôpital principal de Dakar.  
Adresse e-mail : donekane2008@yahoo.fr (R. Kane).

Peer review under responsibility of Pan African Urological Surgeons' Association.





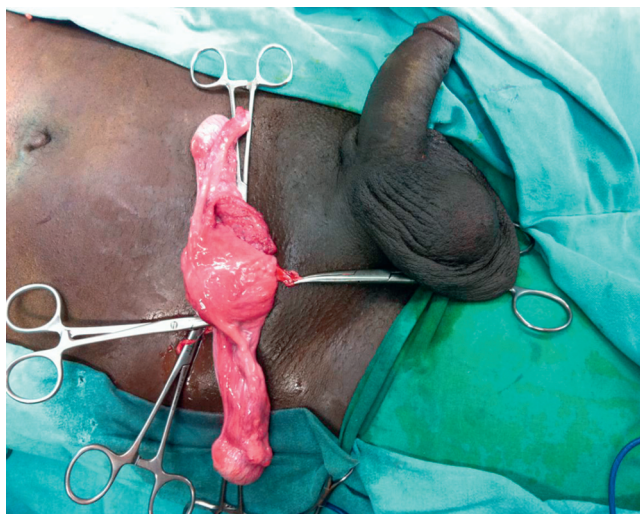
**Figure 1** Morphotype masculin.

### Observation

Patient de 20 ans, célibataire admis le 19-03-2012 dans notre service pour une cure d'hernie inguinoscrotale droite et une cryptorchidie gauche. Il avait un phénotype masculin, un pénis bien développé, et le scrotum gauche vide.

Une échographie des bourses demandée avant l'intervention pour localiser le testicule gauche, retrouvait une grosse hernie inguinoscrotale droite à contenu liquidien, et à gauche, le testicule ectopique était en situation inguinale, dysmorphique et de petite taille.

Lors de la cure de l'hernie droite menée par une kélotomie, le testicule droit est retrouvé au fond de la bourse, et pendant la dissection du cordon spermatique, on retrouve un utérus, les annexes (trompes, ligaments utéro-ovariens) et un testicule gauche. L'utérus et la gonade gauche étaient en situation intra péritonéale. Les 2 masses gonadiques ont été biopsés à la recherche d'une dégénérescence. La biopsie des gonades a conclu à du tissu testiculaire atrophié avec un arrêt complet de la spermatogénèse.



**Figure 2** découverte à travers la kélotomie d'un utérus, des annexes avec des gonades.

Le patient à bénéficié d'une hystérectomie fundique, d'une colpec-tomie des 2/3 supérieurs, et d'une orchidopexie gauche in dartos après une laparotomie médiane sous ombilicale.

En post opératoire, un spermogramme retrouvait une azoospermie. La testostéronémie était au-deçà de la normale (1,38 ng/ml). Les marqueurs tumoraux (alpha foetoprotéine, antigène carcino embryonnaire, et BHCG) étaient normaux. Le caryotype était masculin 46 XY.

Figs. 1 and 2.

### Discussion

Le PMDS est une forme rare de pseudohermaphrodisme masculin interne, moins de 200 cas étaient rapportés dans la littérature [1]. Il est caractérisé par la présence chez un individu d'un utérus, des trompes et de la partie supérieure du vagin, avec par ailleurs des organes génitaux externes de type masculin, le caryotype est habituellement 46 XY. Normalement, à partir de la huitième semaine de gestation, l'AMH secrétée par les cellules de sertoli du fœtus entraîne la régression des structures mullériennes. Seuls persistent l'hydatis de Morgani, l'utricule prostatique équivalent rudimentaire du vagin et du col utérin ainsi que le véru montanum représentant l'hymen [2]. Le PMDS est la conséquence d'un déficit en AMH ou d'une résistance tissulaire périphérique à son action due à une anomalie des récepteurs [1,2].

La persistance et le développement des canaux de Muller ainsi que la non-masculinisation du gubernaculum testis qui reste long comme un ligament rond expliquerait les trois groupes de PMDS [1]:

Groupe A : les 2 testicules sont en situation intra-abdominale (type féminin).

Groupe B : un testicule est en position inguinale ou scrotale, l'autre en position intra abdominale (type masculin).

Groupe C : les deux testicules et les trompes se trouvent dans le même héli-scrotum (ectopie testiculaire transverse).

Le diagnostic est souvent posé fortuitement au cours d'une intervention chirurgicale pour cryptorchidie ou cure d'hernie étranglée dans certains cas [3]. La découverte devant une tumeur testiculaire est exceptionnelle [4]. Dans la littérature, 40 cas de PMDS associés à des tumeurs gonadiques ont été publiés. Seuls cinq cas présentaient des tumeurs testiculaires bilatérales [4]. L'incidence globale de transformation maligne est de 15% [5]. Les formes histologiques sont diverses : carcinome embryonnaire, séminome, tumeur du sac vitellin et de tératomes [6].

Berkmen [7] recommande que le diagnostic de PMDS soit fait radiologiquement, mais ni l'échographie, ni la TDM ne peuvent aider à le faire. L'IRM ne paraît pas plus performante [1]. Le bilan biologique comporte un caryotype pour confirmer la masculinité 46 XY, un dosage de l'AMH et de l'œstradiol plasmatique avec test LH-RH.

Le traitement chirurgical de PMDS est rendu difficile en raison de deux éléments anatomiques : l'étroite connexion entre les canaux déférents et les parois latérales de l'utérus parfois associés à la brièveté du pédicule spermatique [1,2,7]. Il faut obtenir au moins un

abaissement scrotal unilatéral, pour l'autre testicule deux options sont possibles [2]:

- extériorisation en position prepubienne ou inguinale haute.
- abaissement scrotal au pris dans certains cas d'une vasectomie de nécessité.

L'utérus doit être conservé au moins partiellement vu que son ablation menace gravement la vascularisation des déférents qui cheminent le long de ses faces latérales, de ce fait seules sont autorisées la salpingectomie proximale et l'hystérectomie fundique [1,4]. En cas de tumeur testiculaire bilatérale, l'hystérectomie est indiquée, tant que le patient subira une orchidectomie bilatérale [8,9].

Le pronostic du PMDS est lié au risque élevé de dégénérescence des testicules, justifiant une surveillance à long terme. La dégénérescence des structures mullériennes est exceptionnelle. Trois cas étaient décrits dans la littérature [9]. L'infertilité est toujours à redouter en cas de cryptorchidie bilatérale. Cependant des cas de paternité d'homme à utérus étaient rapportés dans la littérature [10].

### Conclusion

Le PMDS doit être évoqué devant toute cryptorchidie bilatérale ou hernie inguinale associé à une masse suspecte. Le traitement chirurgical doit être conservateur vis-à-vis des testicules et des structures mullériennes qui tiennent sous leur dépendance la vascularisation des voies séminales. Le risque accru de dégénérescence des tes-

ticules extériorisés justifie une surveillance rigoureuse et à long terme.

### Références

- [1] Galifer RB, Kalfa N, Guibal MP. Que peut cacher un testicule caché ? ou les pièges cliniques de la cryptorchidie. *Arch Ped* 2004;11:350-9.
- [2] Van Kote G. les anomalies d'origine mullériennes chez l'homme et les anomalies de la prostate. *Progrès Urol* 2001;11:712-28.
- [3] Gujar NN, Choudhari RK, Bagali NM, Mane HS. Male form of persistent Mullerian duct syndrome type 1 (hernia uteri inguinalis) presenting as an obstructed inguinal hernia: a case report. *J Med Case Reports* 2011 Déc 20;5(1):586.
- [4] Barki A, Khalil F, Tahri R, Amrani M, Faik M, El Otmány A. Syndrome de la persistance des canaux de Muller. *Progrès Urol* 2010;20(13):1227-9.
- [5] Levin HS. Philadelphia Livingstone 2007. Les maladies non néoplasiques du testicule, Pathologie P 515.
- [6] Neeraj P, Anuj K, Bhawna N. Persistent mullérien duct syndrom. *Indian J Pathol Microbiol* 2009;52:546-8.
- [7] Berkmen F. Persistent Mullerian duct syndrome with or without transverse testicular ectopia and testis tumors. *Br J Urol* 1997;79:122-6.
- [8] Asthana S, Deo SV, Shukla NK, Raina V, Kumar. Persistent mullérien duct syndrom presenting with bilatéral intraabdominal gonadal tumours and obstructive uropathy. *J Clin Oncol* 2001;13:304-6.
- [9] Romero FR, Fucs M, De castro MG, Garcia CR, Fernandez Rde C, Perez MD. Adecarcinoma of persistent mullérien duct remnants: case report and differential diagnosis. *Urology* 2005;66:194-5.
- [10] Renuka V, Inuganti G, Salia Bala Y, Kiran Kumar Y, Krishna Bharati. Persistent Mullerian duct syndrome with testicular seminoma: A report of two cases. *Indian Journal of Urol* 2011 jul- Sep;27(3):407-9.