

Le Anomalie Congenite del Tratto Genitale

- La Società Europea di Riproduzione Umana ed Embriologia (ESHRE) e la Società Europea di Endoscopia Ginecologica (ESGE) hanno formato un gruppo di lavoro chiamato CONUTA (Congenital Uterine Anomalies) con lo scopo di sviluppare un nuovo sistema di classificazione , aggiornandolo
- Il sistema di classificazione ESHRE/ESGE è basato sulla anatomia. Le anomalie vengono classificate in alcune classi principali che , a loro volta, esprimono quelle deviazioni differenziali che traggono origine dalla stessa origine embriologica:

CLASSIFICAZIONE DELLE ANOMALIE CONGENITE DEL TRATTO GENITALE

U0 utero normale	
U1 Utero dismorfico	
U2 Utero settato	
U3 Utero bicorpo	
U4 Emi-Utero	
U5 Utero aplastico	

- Le classi principali sono divise in sottoclassi che esprimono una varietà anatomica di rilevante significato clinico. Anomalie cervicali e vaginali vengono classificate indipendentemente in sottoclassi dotate di significato clinico
- Questa nuova classificazione sembra soddisfare le aspettative e le necessità degli esperti della materia , ma il valore clinico di questa classificazione va ancora provato nella pratica quotidiana
- Questa classificazione potrebbe costituire il punto di partenza per lo sviluppo di linee guida diagnostiche e terapeutiche . Che ancora mancano in una logica di buona pratica medica corroborata da evidenze cliniche

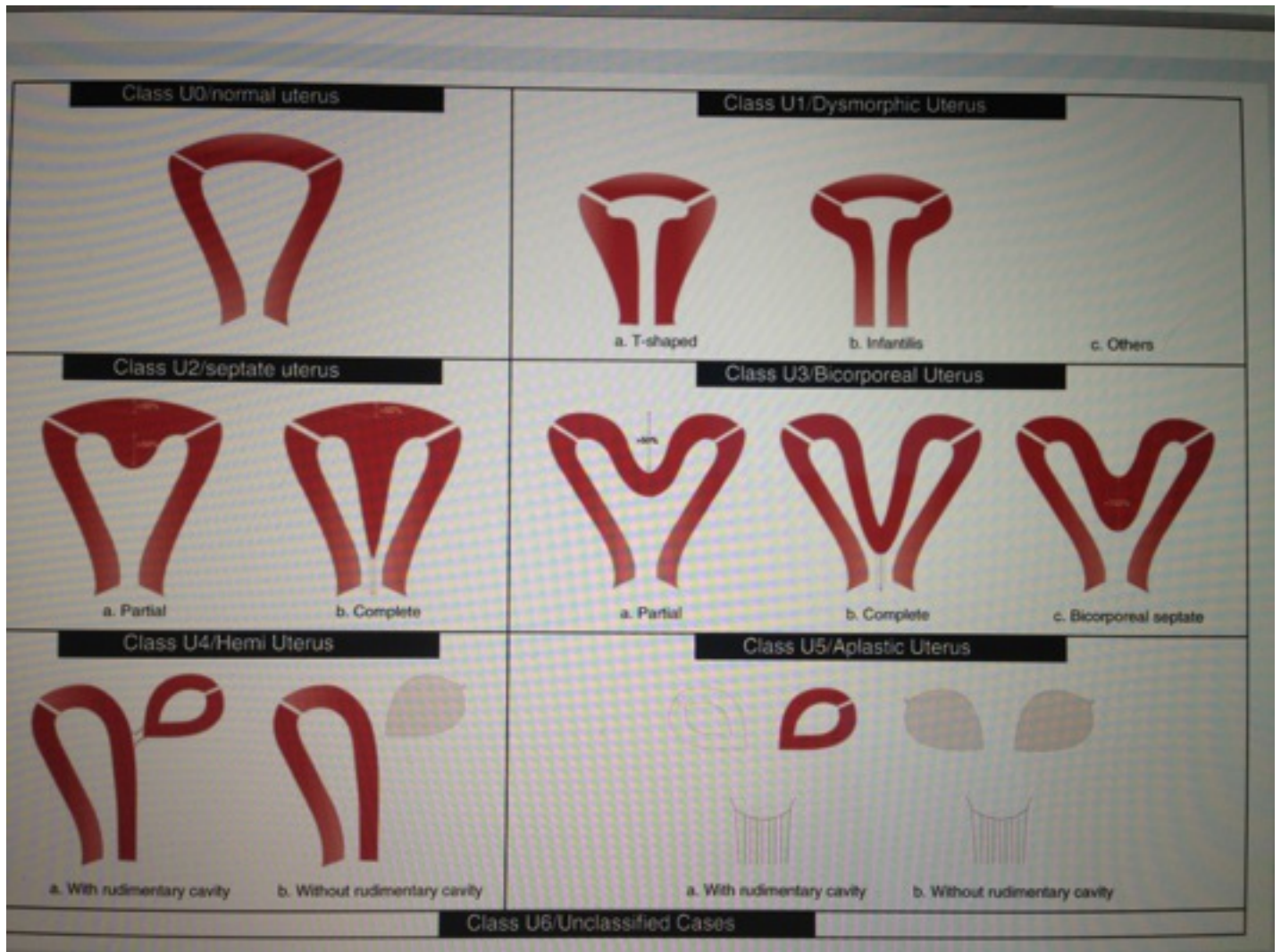
Le malformazioni congenite del tratto genitale femminile rappresentano una deviazione dalla anatomia normale e risultano dallo sviluppo differenziale anomalo dei dotti mulleriani o paramesonefrici. Queste rappresentano una condizione benigna che appare con una prevalenza dello 4%-7%

Classificazione ESHRE/ESGE Anomalie del Tratto Genitale Femminile

Associate o meno con anomalie di origine non mulleriana

<u>Uterine anomalies</u>			<u>Cervical/Vaginal Anomalies</u>	
Main Class		Sub Class	Main Class	Sub Class
U0	Normal Uterus		C0	Normal Cervix
U1	Dysmorphic Uterus	A. T-Shaped B. Infantilis C. Others	C1	Septate Cervix
U2	Spetate Uterus	A. Partial B. Complete	C2	Double Normal Cervix
U3	Bicorporeal Uterus	A. Partial B. Complete C. Bicorporeal Septate	C3	Unilateral Cervical Aplasia
U4	Hemi-uterus	A. With rudimentary cavity(communicating or not horn) B. Without rudimentary cavity(horn without cavity/no horn)	C4	Cervical Aplasia
U5	Aplastic	A. With rudimentary cavity(bi or unilateral Horns) B. Without rudimentary cavity (bi or unilateral remnants/ aplasia)		
U6	Unclassified Malformations		V0	Normal Vagina
			V1	Longitudinal non-obstructing vaginal
			V2	Longitudinal obstructing vaginal septum
			V3	Transverse Vaginal Septum and/or Imperforate hymen
			V4	Vaginal aplasia

Anomalie associate di origine non mulleriana:



Definizione: Principali Classi e Sottoclassi

- Classe U0 include tutti i casi di utero normale . Un utero normale viene considerato quell'utero che ha un profilo esterno del fondo lineare o curvo con la corrispondente parete interna dotata di indentatura che non ecceda il 50% dello spessore della parete uterina. Vengono qui evitate le dimensioni in termini di mm di arcuazioni perché la parete e la conformazione varia da individuo ad individuo e la % dello spessore della parete meglio inquadra il problema stesso . L'inquadramento di un utero normale viene fatto per potere distinguere in costanza di utero normale una malformazione cervicale e/o vaginale
- Classe U1 o Utero dismorfo Include tutti i casi con profilo uterini esterno normale ma con una sagoma della cavità uterina alterata ad esclusione dei setti uterini. Questa classe viene suddivisa in tre categorie
 1. Classe U1a o utero T-Profilato caratterizzato da una cavità uterina molto stretta per la sottigliezza delle pareti uterine con una correlazione di 2/3 per il corpo ed 1/3 per la cervice ;
 2. Classe U1b o utero infantile caratterizzato da una cavità uterina piccola, pareti laterali sottili ed una diversa proporzione tra corpo (1/3) e cervice (2/3) dell'utero;
 3. Classe U1c ed altre sono inclusive le deformità minori compresa quella della indentatura del 50% della parte del fondo nella sua parte mediana. Questo inquadramento ha la finalità di includere le deformità minori dagli uteri setti. Gli uteri distrofici sono generalmente di dimensioni più piccole della norma.
- Classe U2 o Utero setto Incorpora tutti i casi con fusione normale ma assorbimento anomalo del setto mediano - Viene definito settato quell'utero con profilo esterno normale e profusione di una indentata interna in ragione superiore allo 50% dello spessore della parete uterina. Questa indentatura è caratterizzata come setto che può dividere parzialmente o completamente la cavità uterina e talvolta anche la cervice e/o la vagina (vedi anomalie vaginali e cervical)
- Classe U2 è inoltre suddivisa in due sottoclassi in ordine al diverso grado di deformità del corpo uterino:
 1. Classe U2a è caratterizzata da un setto che divide la cavità uterina fermandosi prima dello orifizio uterino interno (OUI)
 2. Classe U2b è caratterizzata da un setto che divide la cavità uterina giungendo fino allo orifizio uterino interno (OUI). Questi possono avere o

meno anomalie cervicali (es utero setto bicervicale) o anomalie vaginali (vedi le anomalie vaginali e cervicali)

- Classe U3 o utero bicorpo . Include tutti i casi di difetto di fusione . Come utero bicornio si definisce un utero con un profilo uterino anomalo ; è caratterizzato da una indentatura esterna in corrispondenza del fondo che supera il 50% dello spessore della parete uterina. La indentatura può dividere parzialmente o completamente il corpo uterino inclusi- talvolta- cervice e vagina (vedi le anomalie cervicali e vaginal) . Come si può facilmente immaginare è anche associato con una indentatura interna che divide la cavità come capita anche in alcuni casi di utero setto.
- La class U3 si divide poi ulteriormente in tre sottoclassi a seconda del grado di deformità del corpo uterino :
 1. Classe U3a o utero bicorpo parziale caratterizzato da una indentatura del fondo che divide il corpo uterino fino a quasi la cervice uterina;
 2. Classe U3b o utero bicorpo totale caratterizzato da una indentatura del fondo che divide il corpo uterino fino alla cervice uterina;
 3. Classe U3c o utero bicorpo settato caratterizzato dalla presenza di un difetto di assorbimento in aggiunta al difetto di fusione . In queste pazienti lo spessore della indentatura della parte mediana del fondo eccede il 150% dello spessore della parete uterina . Queste donne possono essere parzialmente trattate con una sezione equatoriale isteroscopica della parte settale del difetto congenito. Va inoltre aggiunto che donne con utero bicornio completo / U3b) possono avere o meno coesistenti difetti cervicali (doppia cervice un tempo classificata come utero didelfo) e/o vaginali (setto vaginale ostruente o meno).
- Classe U4 o emi-utero include tutti i casi di utero unilaterale. Viene definito così quell'urto che si sviluppa da un solo lato, la parte controlaterale può qui essere incompleta od assente . E' un difetto formativo . La necessità di inquadrarlo in questo modo e non negli uteri aplastici(difetti di formazione) nasce dal fatto che esistono emicavità uterine sviluppate regolarmente sia morfologicamente che funzionalmente.
- La classe U4 si divide in due sottoclassi a seconda che abbiano o non abbiano cavità uterine funzionali rudimentarie
 1. Classe U4a o emiutero con cavità rudimentale (funzionale) caratterizzata dalla presenza o meno di comunicazione funzionale con il corno controlaterale;
 2. Classe U4b o emiutero senza cavità rudimentali (funzionale) caratterizzata da o da un corno uterino controlaterale non funzionale o da una aplasia controlaterale. La presenza di una cavità controlaterale ha rilevanza clinica solo in quanto foriera di complicazioni come lo ematometra o gravidanza ectopica nel corno rudimentale ed il trattamento chirurgico laparoscopico di rimozione del corno viene raccomandato .

- Classe U5 o utero aplastico include tutti i casi di aplasia uterina . Si tratta di un difetto formativo caratterizzato dalla assenza dello sviluppo della cavità uterina totalmente o unilateralmente. Talvolta possono esistere corni rudimentali dotati di cavità bi o unilaterali mentre altre volt esistono solo residui uterini senza alcuna cavità al loro interno. Non sono chiarite dalla letteratura le opzioni di trattamento utili nelle donne con corniuterini rudimentali. Va inoltre enfatizzata l'evidenza che in donne con aplasia uterina coesistono spesso altri difetti (es e.g. vaginal aplasia/Mayer-Rokitansky-Ku`ster-Hauser syndrome)
- La classe U5 si divide in due sottoclassi a seconda che esista o meno la presenza di una cavità funzionale nel corno rudimentale
 1. Classe U5a o utero aplastico con cavità rudimentale (funzionale) caratterizzata dalla presenza di un corno unilateralmente o bilateralmente.
 2. Classe U5b o utero aplastico senza cavità funzionale nel corno rudimentale caratterizzato dalla presenza di residui uterini o da aplasia uterina completa. La presenza di unicorno uterino con una cavità è importante e viene usato come criterio di sottoclassificazione riguardo la associazione clinica con problemi quali dolore ciclico e/o ematometra, che richiedono un intervento.
- Classe U6 è preo in considerazione per quei casi ancora non classificati . I nuovi strumenti di rilevamento di immagine diagnostica (ultrasuoni o risonanza magnetica nucleare) possono fornire dettagli anatomici sufficienti per dettagliare le diagnosi malformative annoverabili nei 6 gruppi , tuttavia anomalie non frequenti, modificazioni subdole o patologie combinate di difficile inquadramento possono essere incluse in questo gruppo. Creato apposta per mantenere gli altri gruppi di classificazione più chiari.

Coesistenti anomalie cervicali

- Sottoclassi C0 o crevice normal include tutti i casi di normal sviluppo cervicale
- Sottoclasse C1 o setto cervicale include tutti i casi di difetto di assorbimento cervicale . caratterizzati dalla presenza di una crevice dal profile esterno normal ma inclusive di un setto al suo interno.
- La sottoclasse C2 o cervice doppia include tutti i casi di difetto di fusione cervicale . E' caratterizzata dalla presenza di due distinte cervici circolari esterne. Possono essere sia completamente separate che parzialmente fuse la una con l'altra . Possono essere o meno in combinazione con un utero completamente bicorno (U3b/C2 , il precedentemente descritto utero didelfo)
- La sottoclasse C3 o aplasia cervicale unilaterale . E' caratterizzata dallo sviluppo cervicale esclusivamente unilaterale , la parte controlaterale può essere variabilmente formata incompletamente o assente;
- Ovviamente questo avviene nella classe di pazienti U4 ma non serve menzionarlo in un report di classificazione finale (classe U4 invece che Classe U4/C3) . D'altro canto questa sottoclassificazione ci da la opportunità di classificare altre forme di anomalie come l'utero

bicorno completo con aplasia cervicale unilaterale come Classe U3b/C3 che costituisce una forma di anomalia istruttiva severa .

- La sottoclasse C4 o aplasia cervicale include i casi di aplasia cervicale completa ma anche tutti quegli importanti difetti di formazione della cervice . E' caratterizzato o dalla assenza della cervice o da severi difetti come la presenza di tratti di cervice discontinua o formazioni cordonate senza pertugi. La decisione di includere in questo gruppo tutte le disgenesi al fine di escludere troppe sottoclassi che non rendono la classificazione di facile utilizzazione. Questa sottoclasse può essere in combinazione con corpi uterini normali o difettosi e consente la corretta classificazione di tutte le anomalie dovute a difetti della cervice uterina

Coesistenti Anomalie Vaginali

- Sottoclasse V0 o vagina normale include tutti i casi di sviluppo vaginale normale
- Sottoclasse V1 o setto longitudinale vaginale non ostruttivo. Da la possibilità di includere altre anomalie uterine con queste varianti di anomalia(es uteri setti o bicorno con setti cervicali o cervici doppie)
- Sottoclasse V2 o setto vaginale ostruttivo longitudinale
- Sottoclasse V3 o setto vaginale trasverso e/o imene imperforato . Si tratta di anomalie generalmente isolate ma sempre istruttive
- Sottoclasse V4 o aplasia vaginale include tutti i casi di assenza completa o parziale della vagina