UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2004 **N°**

THESE

Pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en : Gynécologie obstétrique

Par

FAŸSSE ANTOINE

Né le 12/09/1974 à Lyon

Présentée et soutenue publiquement le 12/10/2004

LE SYNDROME DE ROKITANSKI-KUSTER-HAUSER

Création d'un néovagin par une technique de chirurgie simple et reproductible

Président : Monsieur le professeur PHILIPPE

Directeur de thèse : Monsieur le Professeur LOPES

A Monsieur le professeur LOPES,

Nous vous exprimons toute notre reconnaissance pour l'attention que vous avez portée à ce travail.
Nous avons apprécié la grande valeur de l'enseignement que vous nous avez prodigué durant nos études. Nous vous remercions de nous faire l'honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse.

A monsieur le professeur PHILIPPE,

Nous avons profité de vos connaissances lors de nos stages dans votre service.
Vous avez aujourd'hui la gentillesse de faire partie de notre jury.
Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse et sincère reconnaissance.

A Monsieur le Professeur BOOG,
Nous avons l'honneur et le plaisir de vous compter parmi nos juges.
Vous nous avez fait profité de l'étendue de vos connaissances et de votre rigueur professionnelle.
Nous vous exprimons ici toute notre gratitude.

A Marie-laure LANGLOIS,
Tu as accepté de participer de ce jury, je t'en remercie ainsi que la disponibilité et la rigueur avec laquelle tu as accompagné ce travail.

A mes parents. Vous êtes un exemple de générosité et d'amour pour chacun d'entre nous. Que cette thèse soit l'expression de ma gratitude et la récompense de votre soutien.

A Stéphanie. Ta présence à mes cotés est un encouragement continuel et une source de bonheur immense.

A Alexandre. Parce qu'on veut toujours faire aussi bien que son grand frère. Ta droiture et ton courage sont autant de modèles pour moi.

A Emilie et Clémence. Vous êtes mes petites sœurs, notre complicité est une grande source de fierté.

A Daddy. J'espère ne jamais te décevoir. Je te dédis cette thèse.

A Jean. Ton petit lapin.

A Maguy, Marjolaine, Christine, Timothée, Manu, Eloi et Blaise.

A Antoine, Mathieu, Bebert, Yann, Benj, Thomas, Vincent, Véro, Julie, Maude, Aude et Charlotte. Vous savez ce que vous représentez pour moi.

A Junio, Batichampion, Valérie et Fanny.

Enfin à tous mes co-internes, et particulièrement **Anne-Sophie, Thomas et Anthony**. Merki pour votre aide.

I- INTRODUCTION :

Les organes génitaux internes dérivent de structures communes, les canaux de Wolff (pour les voies génitales masculines) et les canaux de Muller (pour les voies génitales féminines). Entre la sixième et la neuvième semaine de vie embryonnaire, intervient la sécrétion d'hormones : pour le sexe masculin, l'hormone anti-mullérienne qui va entraîner la résorption de canaux de Muller et l'évolution des canaux de Wolff.

Pour le sexe féminin la formation des organes génitaux est plus passive, l'absence de testostérone et d'hormone anti-mullerienne permet la transformation des canaux de Müller en trompe de Fallope, utérus et le tiers supérieur du vagin.

Lorsqu'il se produit une anomalie de la fusion des canaux de Müller durant la vie embryonnaire, il en résulte des malformations génitales (1).

Le syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser est une aplasie utéro-vaginale dont la fréquence est de 1/5000à 1/9000 naissances féminines.

Cette malformation congénitale s'accompagne d'un caryotype féminin, normal.

La découverte de l'anomalie se fait généralement au moment de l'adolescence et de la puberté, et est une source de désordre psychologique. La dégradation de l'image de soi est majorée par l'impossibilité d'avoir des rapports sexuels et de concevoir.

Pour corriger cette anomalie dont le pronostic est essentiellement fonctionnel et psychologique, de nombreuses techniques chirurgicales, ont été décrites. Parmi elles le clivage recto vésical présente l'avantage d'être

une approche chirurgicale simple et reproductible pour la correction de l'aplasie utéro-vaginale.

Notre travail de thèse présente les sept cas de colpoplastie opérés dans le service de gynécologie du CHU de Nantes, par le professeur Lopes, de 1996 à 2003. L'objectif de ce travail est d'étudier les résultats anatomiques et fonctionnels de cette technique simple et reproductible en comparaison à d'autres techniques souvent plus lourdes.

II- DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE :

Le développement des organes génitaux débute au stade embryonnaire dès la troisième semaine, se poursuit pendant la période fœtale et s'achève à la puberté (2), (3).

1. Stade indifférencié.

- Les gonades :

Les premières cellules germinales (ou gonocytes primordiaux) apparaissent au cours de la troisième semaine de développement dans le mésenchyme extra embryonnaire de la paroi postérieure du lécithocèle.

A la fin de la 4ème semaine apparaissent des crêtes génitales.

A la 5ème semaine les gonocytes primaires commencent à migrer le long du mésentère dorsal de l'intestin postérieur en direction des crêtes génitales qu'ils atteignent et colonisent à la 6ème semaine. En même temps le mésenchyme prolifère et forme des cordons qui entourent progressivement les gonocytes primordiaux. A ce stade, il est impossible de distinguer la gonade male, de la gonade femelle.

- Voies génitales :

A la 6ème semaine, quel que soit leur sexe, les embryons possèdent deux systèmes pairs de conduits génitaux.

*Les canaux de WOLFF

Ils s'abouchent à la partie du cloaque destiné à devenir le sinus uro-génital. Les tubules mesonéphrotiques se jettent dans leur partie supérieure.

*Les canaux de MULLER

Nés de l'épithélium coelomique, ces canaux s'ouvrent à leur extrémité craniale dans la cavité coelomique. De là, chaque canal de MÜLLER descend en dehors du canal de WOLFF homolatéral, le croise et s'accole sur la ligne médiane avec le canal de MÜLLER controlatéral. Ces deux canaux de MÜLLER accolés sont d'abord séparés par une cloison (le septum utéro-vaginal) puis ils fusionnent pour donner un unique canal utéro-vaginal.

-Organes génitaux externes :

A la 4ème semaine, le mésenchyme vient soulever l'épiblaste et constituer deux bourrelets cloacaux latéraux, réunis en avant au niveau du tubercule génital.

Dans la deuxième moitié du deuxième mois, la membrane cloacale se divise en membrane anale et membrane uro-génitale en avant. A son niveau les bourrelets cloacaux deviennent bourrelets génitaux.

2. Stade différencié.

-Voies génitales féminines :

*Les canaux de WOLFF disparaissent et ne laissent que quelques reliquats de peu d'importance.

*Les tubes mésonéphrotiques disparaissent aussi, il n'y a donc plus de connexion directe entre l'ovaire et les conduits génitaux.

*Les canaux de MÜLLER forment les trompes et l'utérus :

- leur partie craniale forme le pavillon de la trompe
- leur partie moyenne constitue le reste de la trompe
- leur partie caudale est à l'origine de l'utérus

*La partie postérieure du sinus uro-génital prolifère en regard de l'extrémité caudale des deux canaux de MÜLLER fusionnés et donne le vagin. Du sinus uro-génital monte un massif épithélial plein qui vient à la rencontre de l'extrémité caudale des canaux de MÜLLER fusionnés. Cette ébauche constitue le vagin où s'abouche l'orifice externe du col de l'utérus.

- Les organes génitaux externes féminins :

Apres la disparition de la membrane uro-génitale, la fente uro-génitale reste ouverte. Ainsi la partie inférieure du sinus uro-génital devient le vestibule vulvaire et les replis génitaux, qui en constituent la limite de chaque cotés, deviennent les petites lèvres.

Le tubercule donne le clitoris.

Les bourrelets génitaux donnent les grandes lèvres.

- Déterminisme de la différentiation sexuelle :

La différentiation sexuelle qui fait suite à la détermination génétique du sexe recouvre l'ensemble des phénomènes qui concourent à la réalisation des différences entre les deux sexes. Normalement le sexe phénotypique est en harmonie avec le sexe génétique.

La différenciation des gonocytes primordiaux en ovogonies est liée à l'équipement chromosomique féminin 46,XX. Ultérieurement l'évolution du tractus génital féminin se fait de façon passive sans l'intervention de sécrétions ovariennes.

L'évolution du tractus génital masculin se fait de façon active sous l'influence de l'hormone anti-mullérienne (AMH), sécrétée par les cellules de sertoli, dès la septième semaine de vie embryonnaire (6). L'AMH entraîne la résorption des canaux de Muller.

III- LE SYNDROME DE ROKITANSKI-KUSTER-HAUSER.(RKH)

Le syndrome de RKH, correspond à une aplasie utéro-vaginale chez des femmes dont le caryotype est 46,XX. Elles présentent une cupule vaginale de quelques millimètres, puis un reliquat utérin sous forme de ligament rudimentaire, d'où partent deux trompes de Fallope normales.

Les caractères sexuels secondaires sont normaux car les deux ovaires sont présents et secrètent normalement les hormones sexuelles.

1. Etiopathogénie.

*Tératogène : des aplasies müllériennes (AM) ont été décrites mais leur rareté laisse supposer une probable coïncidence.

*Génétique : une transmission autosomique récessive a été éliminée devant l'absence d'aplasie chez les sœurs jumelles monozygotes dont l'une est atteinte (4).

La transmission dominante autosomique a elle aussi été rejetée après l'étude des filles de patientes présentant une AM et ayant eu recourt à une mère porteuse. Les filles ont toutes été indemnes d'AM.

De nombreux gènes d'expression récessive variable ont été incriminés. Notamment le gène codant pour l'hormone anti-mullérienne et son récepteur. L'hypothèse serait une expression précoce de sécrétion d'AMH, qui entraîne le défaut de sécrétion d'oestradiol par les cellules de la granulosa.

Cependant un certain nombres d'éléments comme la non-virilisation des organes génitaux externes et l'association fréquente à d'autres anomalies, permet de penser que l'origine de ce syndrome est sûrement multifactorielle.

2. Mode de découverte.

Le motif de consultation et de découverte le plus fréquent est l'aménorrhée primaire durant la puberté. Rarement la consultation fait suite à l'impossibilité d'avoir des rapports sexuels.

Enfin, une douleur peut être à l'origine de la découverte, il s'agit d'une algie pelvienne généralement rythmée, correspondant à une douleur « menstruelle », chez des patientes présentant un reliquat utérin fonctionnel. Ainsi une équipe grecque a décrit la découverte de myomes sur un reliquat utérin (14).

L'examen clinique confirme l'aplasie vaginale même si toutefois une légère cupule vaginale peut exister. Les caractères sexuels secondaires sont strictement normaux.

Les diagnostics différentiels sont, l'imperforation hyménéale et la cloison vaginale transversale.

3. Les moyens para cliniques :

Le diagnostic est confirmé par l'utilisation de l'échographie, en voie sus-pubienne, la vessie pleine. En coupe longitudinale et transversale, elle permet de mettre en évidence l'aplasie utérine sous la forme de reliquat ainsi que les deux trompes et les ovaires selon ELLART (8).

La voie endorectale semble plus pertinente pour le diagnostic, dans tous les cas l'opérateur doit être entraîné et on ne manquera pas de rechercher des anomalies associées (9).

L'IRM permet d'analyser le pelvis, lorsque les conditions anatomiques de la patiente rendent l'examen difficile (obésité, aérocolie). Elle sera aussi intéressante pour apprécier la présence d'un endomètre fonctionnel. Enfin cet examen permet aussi la visualisation du pelvis tout entier et les éventuelles malformations associées (5).

La coelioscopie a priori n'a plus sa place dans le diagnostic des aplasies utéro-vaginales, sauf lorsque le doute diagnostique persiste, ou lors du premier temps du traitement chirurgical.

4. Les malformations associées.

Les malformations associées souvent retrouvées sont les anomalies du squelette. L'origine embryologique commune et simultanée expliquerait cette association.

*Anomalies vertébrales : dans 10% des syndromes de RKH, on retrouve des anomalies cervico-thoraco-lombaires, à type de vertèbre en coin (1).

*Anomalies des membres : relativement exceptionnelles, tout comme les anomalies de la face.

IV. LE TRAITEMENT.

Le traitement est essentiellement chirurgical, il a pour but de créer un néo-vagin et rétablir d'une vie sexuelle.

Les différentes techniques chirurgicales sont nombreuses et reposent sur deux approches. La première est basée sur la dilatation par pression progressive, la seconde consiste en la création d'un néo- vagin en utilisant un organe autologue et des techniques de chirurgie plastique (10).

Quelle est la profondeur moyenne d'un vagin ? C'est une question d'autant plus difficile que le vagin est un tissu élastique dont la taille augmente durant la pénétration. On sait tout de même qu'en moyenne elle est 9 cm (12). La longueur moyenne du pénis chez un homme sans anomalie particulière est de 12,8 cm (12).

Ces deux grandes options chirurgicales, utilisent les techniques dites de dilatation.

1. Néo-vagin par dilatation

-*Méthode de Franck* :

La plus simple et la plus historique est la méthode de Frank. Le principe est la pression quotidienne d'un dilatateur qui est appliqué sur la cupule vaginale. Le dilatateur est en plexiglas posé sur un socle en plexiglas. Son diamètre est de 15 à 25 mm, la forme de l'objet a une inclinaison qui évite une dilatation de l'urètre. Cette technique est renouvelée tous les jours avec temps d'application variable (13). Habituellement les patientes utilisent une application locale d'œstrogène qui permet de diminuer la douleur de la manœuvre tout en majorant l'élasticité des tissus.

Une adaptation de cette méthode, consiste à porter une culotte sur laquelle est fixé le dilatateur, ce qui permet d'avoir une autre activité assise durant le temps de dilatation ; ou encore la bicyclette d'Ingram (19), (26).

- *Méthode de Vecchietti* :

L'autre grande technique est la pression progressive de Vecchietti ; qui fonctionne sensiblement de la même façon que la dilatation sauf que le néo-vagin est réalisé durant une période courte d'une semaine et nécessite une intervention chirurgicale.

Au bloc opératoire, la patiente étant endormie. Une petite olive en plastique est placée au niveau de la cupule vaginale, deux longs fils non résorbables y sont rattachés et vont orienter la traction à travers le vagin, puis dans l'espace vesico-rectal à l'aide d'une pince fenêtré porte-fils par voie basse pour POPP et LAFFARGUE ou par voie haute pour FEDELE, dont la progression est surveillée par un toucher rectal et une cystoscopie, puis le trajet est sous péritonéal pour sortir de la peau au niveau sus pubien. Les liens sont attachés à un appareil de traction (12), (14).

L'opération décrite initialement par Vecchietti par laparotomie peut maintenant être réalisée par laparoscopie ; elle dure en moyenne 45 minutes. Le vagin n'est pas créé durant l'intervention mais une traction continue et quotidienne permet la création du néo-vagin à raison de 1 cm/jour.

La durée de la traction hospitalière dure en moyenne 1 semaine, ce qui correspond à la création d'un néovagin d'environ 8 cm.

Lorsque la taille désirée est atteinte une deuxième anesthésie permet d'ôter le matériel.

- *Rapports interfemoraux* :

Enfin, est décrite la méthode de dilatation par rapports sexuels, mais nécessite une cupule vaginale déjà prononcée et des rapports sexuels réguliers, à raison de 3-4 fois par semaine.

Cette méthode, qui a le mérite d'être simple, n'est que peu utilisée seule, car les résultats anatomiques sont médiocres et qu'elle entraîne souvent des dyspareunies.

La population sélectionnée, est mise au courant de la durée de la méthode et de son risque d'échec.

La patiente est revue 2 mois après le début du traitement, et s'il n'existe aucune modification alors on propose une dilatation par prothèse.

2. Colpoplastie.

Cette autre approche relève du domaine de la chirurgie plastique et comprend là aussi de nombreuses techniques chirurgicales dont le but est de créer une cavité inter-vesico-rectale permettant des rapports sexuels satisfaisants.

-Le Mac Indoe :

Le principe est de créer un vagin à l'aide d'un expendeur vaginal après avoir clivé l'espace vesico-rectal, associé alors à une greffe cutanée d'un lambeau dermo-epidermique mince (0,15-0,25 mm) à semi-epais (0, 3-0,25mm), d'environ 20 cm de long sur 10 cm de large. La zone de prélèvement est soit la face interne de la cuisse, soit la face externe.

La technique princeps ayant été modifiée, il existe de nombreuses variantes dont la plus utilisée est décrite ainsi : après clivage vesico-rectal, le moule rigide sur lequel est placé la greffe est introduit dans le néo-vagin et laissé en place, après avoir suturé les petites lèvres, pendant sept jours. Le moule rigide est remplacé par un souple laissé en place 6 à18 mois ou jusqu'au début des rapports sexuels (16).

- *La vaginoplastie intestinale* :

La plus fréquente, pour des raisons anatomiques et fonctionnelles reste l'utilisation d'un transplant sigmoïdien. Un bilan radiologique est demandé pour vérifier l'état du cadre colique et la longueur de la boucle sigmoïdienne.

Le premier temps opératoire est réalisé par voie périnéale et consiste en la création d'une cavité, site futur de la plastie. Elle se fait par un clivage de l'espace inter-vesico-rectal, qui doit être large et mené jusqu'au cul de sac de Douglas qui est ouvert.

Le deuxième temps est le prélèvement de l'anse sigmoïdienne préparée, d'environ 10 à 15 cm, pédiculée sur le tiers inférieur de l'artère sigmoïdienne, après vérification de la vascularisation par transillumination du mesosigmoïde. Le rétablissement digestif se fait par anastomose colorectale termino-terminale. L'extrémité distale de l'anse est fixée à l'orifice vulvaire et l'extrémité distale est fixée au promontoire (22).

Cette vaginoplastie peut être réalisée par laparoscopie. Aucune dilatation post-opératoire n'est nécessaire, mais une irrigation post-opératoire peut être nécessaire devant une hypersécrétion de mucus.

- *Davydov* :

L'abord est laparoscopique et péritonéal. Le premier temps consiste en une dissection de l'espace recto-vesical par voie basse, jusqu'à ce que le péritoine soit vu. Puis par coelioscopie, on repère une zone située environ 5 à 7 cm sous l'utérus rudimentaire, ce qui correspond à la zone la plus mobile du péritoine. Ce péritoine est saisi avec une pince atraumatique et dirigé vers la néo-cavité vaginale, là il est saisi par une pince et tapisse la néo-cavité vaginale où il est fixé par des points séparés par voie basse. Puis par voie laparoscopique le péritoine pariétal pelvien est suturé.

- *Les lambeaux cutanés* :

On distingue les lambeaux cutanéo-muqueux, décrits par O'BRIEN prélevant la face interne des deux grandes lèvres, ou CHUDACOFF utilisant un procédé d'expansion. Les lambeaux fascio-cutanés, dessinés sur la grande lèvre mesurent 8 cm de long sur 3 cm de large (15), (16).

Le bord externe est incisé en premier, jusqu'à identification du tendon du muscle grand adducteur puis le lambeau est prélevé, pédiculisé sur l'artère périnéale et ses branches, puis le bord interne est incisé.

Le lambeau est ensuite placé au niveau du clivage après un passage tunnelisé sous la peau. Une mèche est laissée en place une semaine.

- Le clivage vésico-rectal simple.

C'est la technique utilisée dans le service de gynécologie du CHU de Nantes, qui correspond à un clivage vesico-rectal, comme précédemment décrit, sous anesthésie générale, la patiente est en position gynécologique.

On pratique une incision cutanée en H au niveau de l'introïtus, puis on réalise le clivage entre le rectum et la vessie, à l'aide des ciseaux de dissection, rentré fermés, puis sorti ouvert, jusqu'au péritoine, sur environ 10 cm.

Puis mise en place d'une prothèse Mentor, qui sera gardée jusqu'à l'épithélialisation du néo-vagin associée à des soins locaux tri-quotidiens.

Cette étape dure environ 1 mois, puis, la patiente pourra débuter une activité sexuelle avec pénétration vaginale auquel cas la prothèse ne sera plus gardée que la nuit, pendant encore 6 mois.

S'il n'y a pas de rapports sexuels alors la prothèse sera gardée jour et nuit jusqu'aux premiers rapports sexuels.

V. Population et méthode.

1. Population :

Sept patientes présentant un syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser, ont été prises en charge dans le service de gynécologie du CHU de Nantes d'avril 1996 à décembre 2003. Elles ont été opérées par le même opérateur, le Pr LOPES. Le diagnostique a été fait par un examen clinique et confirmé par des examens d'imagerie. L'âge moyen des patientes est de 21 ans (de 17 à 39 ans).

2. Protocole opératoire et suivi :

Le protocole opératoire est le suivant : La patiente est en position gynécologique, sous anesthésie générale. L'abord est périnéal au niveau de la cupule vaginale, l'incision est en H.

Le clivage recto-vésical est fait au ciseau. Il se poursuit jusqu'au péritoine qui n'est pas ouvert. Il permet de disséquer une néo-cavité profonde allant au-delà des élévateurs de l'anus.

La vessie est drainée par une sonde à demeure pendant toute l'intervention et laissée en place 48 heures. Puis mise en place d'une prothèse constituée de compresse et de tulle gras, dans la néovavité.

La durée de la chirurgie est de 53 minutes (de 30 min à 90 min). La prothèse définitive Mentor remplace la prothèse initiale en compresses et tulle gras au bout de 48H ; ce geste se fait au bloc opératoire, sous anesthésie générale. La prothèse mesure 9,5cm remplie avec 40cc d'air.

A l'occasion de cette anesthésie, on réalise un bétadinage soigneux de la cavité vaginale et une vérification de l'épithélialisation.

Des pansements vaginaux sont par la suite réalisés sans anesthésie toutes les 48 heures pendant une semaine puis une fois par semaine pendant quinze jours, enfin une fois par mois pendant quatre mois.

Après ce délai on retire la prothèse la pose d' un spéculum nous permet de vérifier la bonne évolution de l'épithélialisation, l'absence d'infection, de granulome ou de saignement de la néo-cavité. L'aspect anatomique est aussi surveillé, on recherche un début de sténose, en réalisant un toucher vaginal.

La durée moyenne d'hospitalisation est de 11 jours (de 7j à 23j) sachant que les deux patientes hospitalisées 22 jours et 23 jours ont été prises en charge en 1996 alors que les deux dernières patientes opérées en 2003 ne sont restées à l'hôpital que 7 et 8 jours.

Le début des rapports sexuels, après la chirurgie est en moyenne de 17 semaines (de 3 Semaines à 36 Semaines). Une patiente après la chirurgie n'a pas souhaité avoir de rapports sexuels.

Avant la prise en charge chirurgicale, l'entretien initial insistait sur le désir d'avoir une vie sexuelle, qui est primordiale et fortement encouragée après la correction chirurgicale.

3. Evaluation des résultats fonctionnels :

Nous avons revu chacune des patientes opérées selon la technique du clivage vesico-rectal, lors d'une consultation gynécologique au CHU, par le même consultant.

Pour étudier la satisfaction fonctionnelle et sexuelle, les patientes ont répondu à un questionnaire, le Female Sexual Function Index (FSFI), validé par un groupe de référence. Il comprend quatorze questions dont le but est d'étudier, quatre domaines correspondant aux troubles de la fonction sexuelle : trouble du désir, trouble de l'excitabilité, dyspareunie et anorgasmie.

Deux autres domaines y ont été rajoutés se rapportant à la lubrification et à la qualité de vie sexuelle. Chacune des patientes a été revue en consultation où le questionnaire leur a été expliqué. Puis elles y ont répondu dans la salle d'attente en environ quinze minutes.

4. Evaluation du résultat anatomique.

L'examen clinique comprend la pose du spéculum, qui permet la vérification de la bonne épithélialisation, la mesure de la taille de la cavité à l'aide d'un hystéromètre en cm et un toucher vaginal qui apprécie la bonne trophicité et le diamètre de la cavité.

Le recul moyen du suivi est de 57 mois (7 mois à 99 mois).

VI. RESULTATS.

1- Anatomiques .

Le résultat anatomique est évalué en tenant compte de trois paramètres : la profondeur, l'épithélialisation et le toucher vaginal (TV).

*La profondeur :

Elle est en moyenne de 7cm (de 3cm à 9cm).

La patiente dont le vagin mesure 3cm n'avait plus de rapports sexuels depuis plusieurs années et ne pratiquait pas de dilatation. Elle était peu coopérante et présentait des problèmes sociaux.

En revanche la patiente dont le vagin fait 9 cm a des rapports quotidiens depuis 9 mois.

*Diamètre de l'orifice néo-vaginal :

Celui-ci est apprécié par un toucher vaginal, en fonction du nombre de doigts pouvant être introduit. Pour les sept patientes opérées, le toucher retrouve un bon diamètre de l'orifice du néo-vagin, qui admet deux doigts.

On remarque que même le néo-vagin très court (3 cm) a un bon diamètre. Cela tient probablement du fait que ces patientes avant la chirurgie possédaient une cupule de l'introïtus de 2cm.

Cependant quatre patientes ont été opérées d'une sténose de l'introïtus par laser plus ou moins associée à une dilatation par bougie de Hégar.

*L'épithélialisation :

Nos critères sont uniquement visuels macroscopiquement, aucun prélèvement pour une étude anatomo-pathologique n'a été réalisé.

Deux patientes ont présenté un granulome du néovagin, qui a nécessité une destruction par laser. Une, 4 mois après la chirurgie, l'autre 22 mois.

Patientes	Profondeur (cm)	Epithélialisation	TV (doigts)
1	3	oui	2
2	7	oui	2
3	6	oui	2
4	5	oui	2
5	6	oui	2
6	9	oui	2
7	NE	NE	NE

Tableau 1 : Résultats anatomiques de la série de clivage simple.

NE= non examinée.

2- Fonctionnels.

Cinq patientes ont répondu au questionnaire. Une a refusé de répondre car elle n'avait jamais eu de relation sexuelle après la chirurgie qui datait de 2 ans et 8 mois.

L'autre a reçu le questionnaire par la poste à cause de son éloignement géographique et ne l'a pas retourné.

Le délai entre la chirurgie et le questionnaire est de 62 mois en moyenne.

*Les rapports sexuels :

Trois patientes sur les cinq (60%) ont des rapports sexuels réguliers. Une, n'a plus de rapport depuis un an, après la rupture avec son compagnon avec qui elle a eu des rapports durant sept ans (86%). La dernière n'a plus de rapport depuis plusieurs années avec le compagnon avec qui elle vit depuis longtemps.

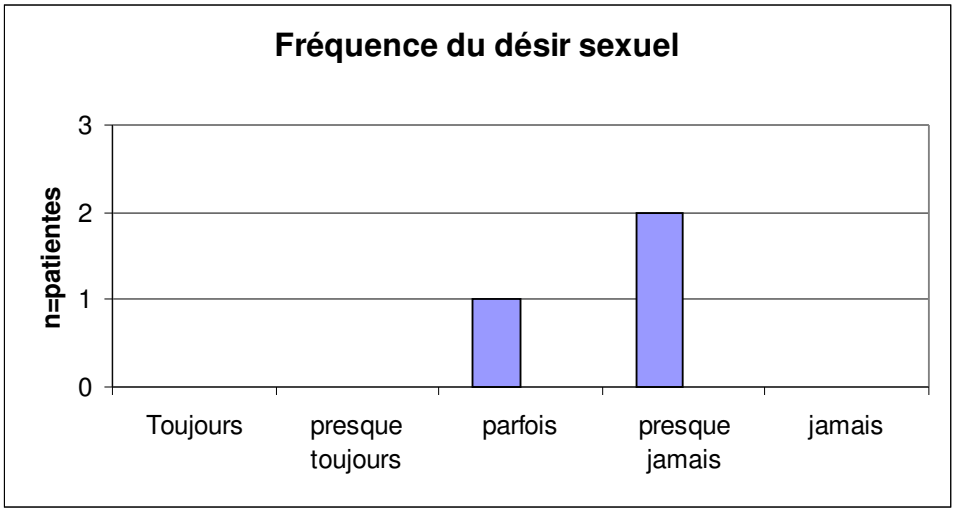
*Questionnaire FSFI (Annexe 10) :

Ce questionnaire étudie six paramètres de la vie sexuelle, durant les quatre dernières semaines :

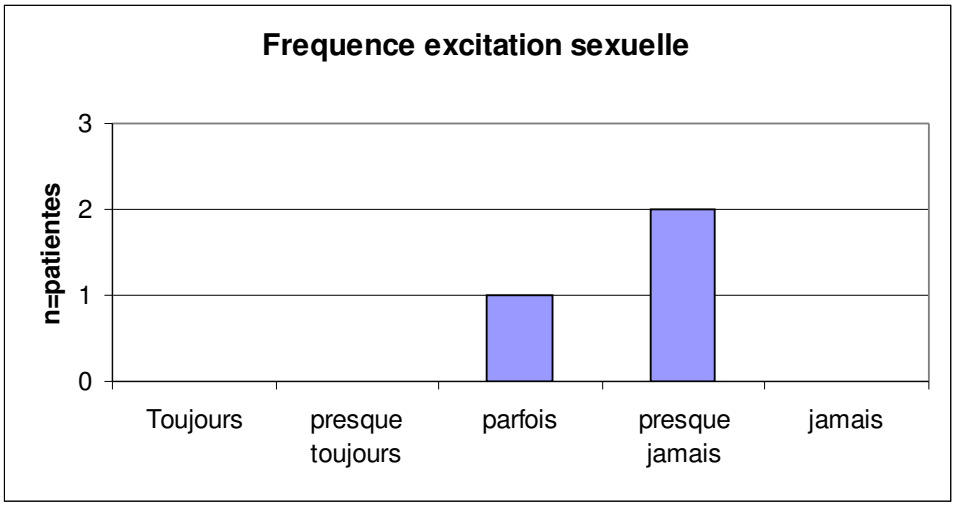
Le désir, l'excitation, la lubrification, l'orgasme, la satisfaction et le confort.

Chacune des quatorze réponses sera cotée de 1 à 5.

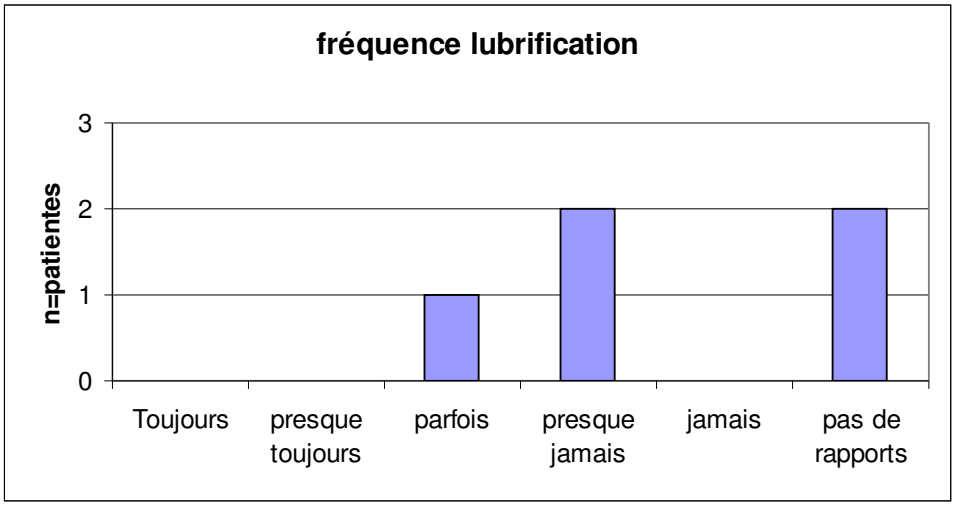
-Le désir :



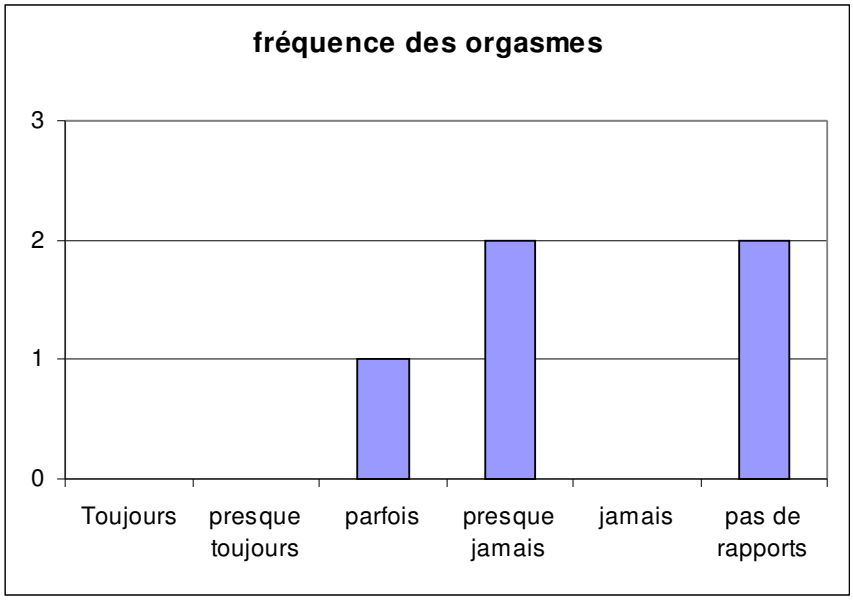
-L'excitation :



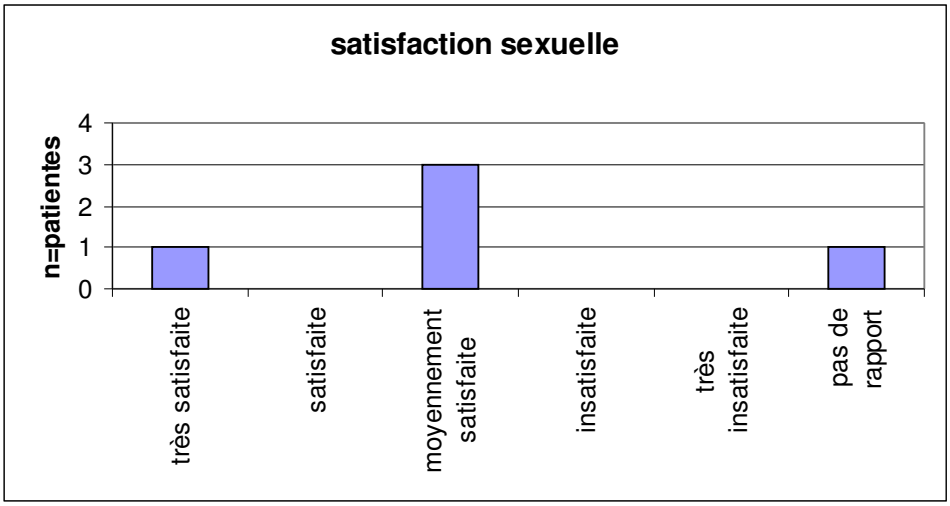
-La lubrification :



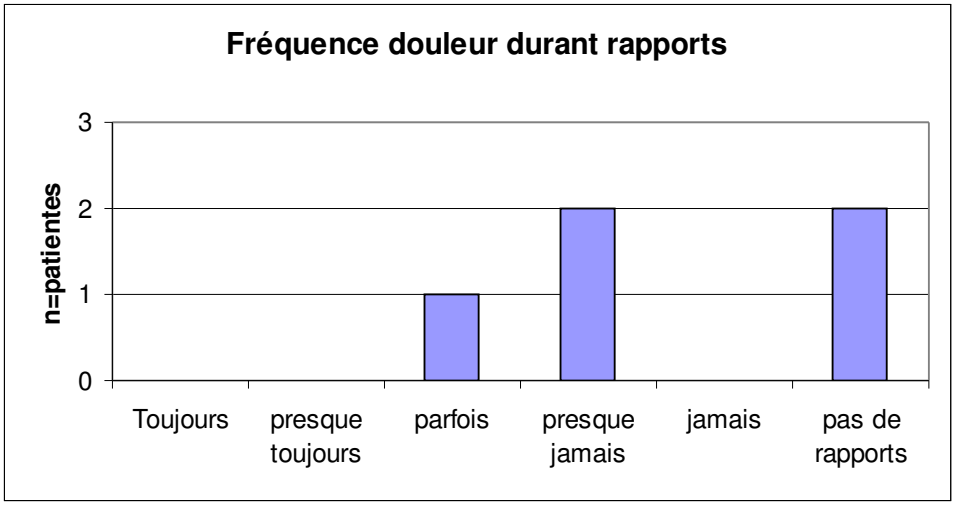
-L'orgasme :



-La satisfaction :



-Le confort :



VII. DISCUSSION.

Il existe de nombreuses techniques de chirurgie dans le traitement des aplasies utéro-vaginales, ce qui démontre l'absence d'unanimité pour ce qui serait la méthode idéale. Chacune d'entre elles présente des avantages et des inconvénients que nous allons exposer.

1. Avantages et inconvénients.

**Méthode de Franck :*

Cette technique pour Roberts représente la meilleure première approche des cures d'aplasie en raison de sa non morbidité et de son caractère non invasif. De plus, elle est très simple de réalisation, elle ne nécessite pas de matériel lourd et complexe (10).

Elle peut être utilisée sans soucis de lieu et de temps. Cela ne compromet pas l'utilisation d'une technique chirurgicale après un échec.

Enfin, psychologiquement, selon Lappohn, qui reporte le traitement de vingt patientes par la méthode de Franck, elles ont la satisfaction d'avoir créé elles-mêmes leur vagin (11).

Les inconvénients sont multiples. La nécessité d'avoir une cupule vaginale de deux centimètres au minimum exclue un certain nombre de patientes. Cette technique est longue, entre 4 et 9 mois ; pour certaines, le fait d'utiliser un mandrin de dilatation peut même sembler « barbare ».

La douleur est aussi souvent une source d'échec et de renoncement. La durée demande une bonne motivation et des patientes psychologiquement très impliquées.

Enfin, la méthode de Franck, plus encore que les autres techniques, est très dépendante des rapports sexuels.

**Le Vecchietti* :

Selon Fedele, les avantages sont triples, il n'est pas nécessaire de disséquer le plan recto-vaginal, avec tous les risques de plaies que cela implique. Il n'y a ni cicatrices vaginales ni cicatrices sur les sites de prélèvement en raison de l'absence de chirurgie plastique et de greffe (5).

L'inconvénient majeur est la douleur qui peut résulter de la traction du néo-vagin, ce qui nécessite l'utilisation d'antalgiques forts.

Brun, note des différences en fonction de l'âge, après 30 ans, le manque d'élasticité des tissus peut entraîner un mauvais résultat fonctionnel. Avant trente ans, lorsque les rapports sexuels ne sont pas réellement installés, des sténoses peuvent apparaîtrent (17).

Enfin, cette technique nécessite deux anesthésies générales, avec leurs risques inhérents.

**Le Mac Indoe* :

Pour de nombreux auteurs, il s'agit du « Gold standart » du traitement de l'aplasie vaginale. Elle présente tous les avantages du clivage recto-vaginal, avec une morbidité faible et une mortalité nulle, pour Alessandrescu avec une série de 201 patientes opérées (39).

Le temps d'épithélialisation est diminué par rapport à un clivage simple.

Les inconvénients rencontrés sont ceux du clivage, c'est à dire une dilatation du néo-vagin qui peut durer plusieurs mois en l'absence de rapports réguliers. Il faut rajouter les risques de la greffe. avec une cicatrice sur le site de prélèvement et des douleurs.

**La sigmoïdoplastie* :

Les auteurs qui reportent de nombreuses plasties sigmoïdiennes décrivent comme avantages : la longueur du vagin qui est longue et qui peut être adaptée. Mais surtout la reprise des rapports peut-être très précoce et sans dilatation après la chirurgie, ce qui représente un avantage énorme pour les adeptes de cette chirurgie. Enfin, il n'y a pas besoin de dilatation de l'introïtus.

La lubrification naturelle par les sécrétions digestives peut représenter un avantage non négligeable car la qualité des rapports en dépendent souvent; mais lorsque celles-ci sont trop abondantes cela peut représenter une réelle gène et la nécessité de porter des garnitures quotidiennement (22).

Les autres inconvénients sont lies aux complications d'une chirurgie plus lourde qui demande une équipe habile et expérimentée dans la chirurgie colique. Pour Hosjgaard les risques de cette chirurgie font qu'elle ne peut être considérée comme un premier choix mais réservée à des cas particuliers notamment de récidive (21).

**Le clivage recto-vesical simple*.

Il présente les mêmes inconvénients que les autres techniques utilisant ce premier temps, c'est-à-dire dilatation post chirurgicale jusqu'aux rapports sexuels et risque de sténose du néo-vagin.

Elle présente la qualité d'être la technique chirurgicale la plus simple. La voie d'abord est unique et il n'y a pas de cicatrice. La simplicité de cette technique est probablement le plus grand avantage, pour une indication fonctionnelle. Enfin elle autorise facilement une reprise par une autre technique si nécessaire.

2. Complications.

**Méthode de Franck* : (26)

-Fausses routes urétrales.

-Fausses routes rectales.

-Urétrites et cystites.

-Prolapsus a type de colpocèle.

**Vecchietti* :

La complication majeure est la sténose du néovagin dont la fréquence varie selon les différentes séries. (12)

Brun présente dans sa série de vingt patientes deux sténose (20).

**Le Mac Indoe*

Les complications selon Hojsgaard, sont liées le plus souvent aux échecs de greffes nécessitant souvent d'autres greffes (21).

Les complications per-opératoire sont essentiellement les perforations du rectum.

Les complications post-opératoires sont les fistules urétro-vaginales et recto-vaginales et les hémorragies vaginales.

Les sténoses du néo-vagin sont également rapportées.

**Sigmoidoplastie* :

-les complications précoces :

Les fistules digestives et abcès intra-abdominal compliquent toutes les chirurgies digestives avec anastomose. Les différentes séries de sigmoidoplastie digestive n'en ont pas retrouvé, à part celle de Rochet qui rapporte un cas d'abcès profond sur 13 cas (43).

Pour éviter ces complications on propose : un régime sans résidu les jours précédant la chirurgie, une préparation digestive la veille du bloc opératoire, l'utilisation de pince mécanique pour rétablir l'anastomose digestive et une antibioprophylaxie per-opératoire.

La nécrose du lambeau, bien que rare, survient losqu'il existe des antécédents de chirurgie colique, ou lorsque le lambeau prélevé est trop court.

Les secrétions digestives, bien que transitoires, peuvent grever la qualité de vie.

-Les complications tardives :

La colite de diversion, dont la physiopathologie est incomplètement connue. Les manifestations cliniques sont des douleurs abdominales associées à des métrorragies. L'histologie de la plastie note une muqueuse inflammatoire comparable à celle des colites cryptogéniques. Toolenaar, émet une hypothèse mécanique sur une série de 6 patientes (32).

Glotzer et coll pensent que cette inflammation de la muqueuse serait due à une stase microbienne et l'absence de nutriments intraluminaux. Il existe enfin une hypothèse de Maka, selon laquelle il s'agirait d'une rectocolite hémorragique avec manifestation vaginale (33), (34).

Le prolapsus du néovagin :

Dans sa série Freundt décrit deux patientes ayant présentées cette complication, traitées chirurgicalement par voie abdominale en fixant le greffon sur le ligament de Cooper. Pour éviter cela, les plasties sigmoidiennes sont fixées sur le promontoire (35).

Syndrome occlusif :

Dans la série de Communal, une de leur patiente a présenté un syndrome sub-occlusif, un an et demi après la chirurgie, traité médicalement. Cette complication serait due soit par les phénomènes adhérentiels post-chirurgicaux, soit fonctionnels dans le cadre des colites de diversion (22).

Adénocarcinome du néo-vagin :

Il reste rare car le lambeau est exclu du bol fécal et des acides biliaires, cependant certaines propriétés immunosuppressives du sperme, associé à des lésions traumatiques peuvent favoriser la survenue de cancers (23).

**Le clivage recto-vesical simple* :

Les complications per-opératoires sont celles de toutes les techniques utilisant l'étape du clivage : plaies rectales et vésicales. Dans notre série, aucune lésion per-opératoire n'a été déplorée.

Les complications à distance sont les sténoses du néo-vagin, notre série en compte trois. Aucune n'a subi une autre chirurgie de création de néovagin.

4-Les résultats anatomiques :

*La méthode de Frank :

Elle reste pour beaucoup d'auteurs la méthode de référence même si les résultats anatomiques dans la littérature sont très variables et dépendent de la taille initiale de la cupule (15).

Auteurs	Nombre de patientes	Suivi (ans)	Résultats anatomiques satisfaisants	Résultats fonctionnels satisfaisants
Wabrek (16)	3	NP	66%	100%
Capraro (17)	9	NP	89%	86%
Broadbent (18)	8	NP	87%	100%
Vecchietti (19)	36	NP	NP	NP
Karjalaimen(20)	3	NP	100%	100%
Rock (21)	21	NP	43%	43%

Tableau 2 Résultats anatomiques de la méthode de Frank, dans la littérature.

La série de Lappohn compare les résultats anatomiques et la durée du traitement entre la méthode de Frank et celle des rapports interfemoraux (RIF) (11).

Type de traitement	nombre	Durée traitement (mois)	Profondeur>8cm (n)
RIF	11	4-6	9
Dilatateur+RIF	9	2-4	9
Dilatateur	9	1-11	3

Tableau 3 Résultat anatomique de la série de Laphoon.

**Le Mac Indoe* :

La plus grande série de néocolpoiesis, a été rapportée par Alessandrescu, à propos de 201 aplasies utérovaginales opérées par le même chirurgien, selon la technique de McIndoe, sur une période de 51 ans (39).

Les résultats anatomiques sont bons ou satisfaisants dans 93.6% des cas et insuffisant c'est à dire <5cm dans 6,4% des cas.

Dans la série d'Hojsgaard, sur 29 patientes opérées, 18 ont une profondeur de vagin supérieure à 8 cm et 11 ont une profondeur supérieure à 11 cm. Le recul est de cinq ans et demi (21).

**Le Vecchietti* :

Pour la majorité des auteurs les résultats anatomiques sont supérieurs à 7 cm.

Pour Veronikis, la profondeur du néo-vagin est de 8 à 10.6 cm, avec un recul supérieur à 7 mois (36). La version laparoscopique de Fedele, qui présente une série de 52 patientes, la profondeur est inférieure à 7 cm, chez deux patientes, six mois après la chirurgie (12).

Brun, dont la série compte vingt-cinq patientes, la profondeur moyenne est de 8.5 cm. , plus de cinq ans après la chirurgie (17).

**La sigmoidoplastie* :

Les résultats anatomiques sont bons, pour Thoury, qui reprend la série de quatre patientes opérées par plastie sigmoïdienne (25). Elles présentent une longueur de néo-vagin de 12.2cm à la visite post opératoire. C'est aussi la profondeur retrouvée par Hirotaka (37).

Communal reprend la série de seize patientes opérées dans le service du Pr Raudrant (22). Les résultats anatomiques sont classés en

- Bon lorsqu'il n'y a aucune sténose.

- Intermédiaire lorsqu'il y avait un rétrécissement de la partie distale du transplant.

- Mauvais lorsque la sténose survenait au niveau de l'introïtus.

Chez onze patientes le résultat est bon (68%), quatre présentaient une sténose distale (25%) et une une proximale (7%).

Les résultats anatomiques de la plastie vaginale par transplant sigmoïdien sont plus satisfaisants que pour les autres segments digestifs. On remarque que les résultats ne sont pas modifiés par les paramètres anatomiques pré-chirurgicaux, comme la longueur de la cupule vaginale ou les antécédents chirurgicaux du périnée.

*Dans notre série la profondeur moyenne est de 7 cm. L'épithélialisation est bonne pour les 7 patientes. Le diamètre est bon, avec un toucher vaginal autorisant deux doigts dans 100% des cas.

5-Les résultats fonctionnels.

**La méthode de Frank* :

Touboul a présenté une série de 47 patientes ayant bénéficié de ce traitement. Il a initialement sélectionné les candidates en excluant celles qui présentaient une distance urètre-anus courte, une cupule non dépréssible et celles désirant un résultat rapide (38).

Il a obtenu un taux de succès de 75% (rapports sexuels satisfaisants). Plus de la moitié des échecs avaient une cupule de moins de 2 cm et plus de la moitié des succès avaient une cupule de plus de 2 cm.

**Le Vecchietti* :

Les différents auteurs présentent de très bons résultats fonctionnels. Vecchietti dans sa série de 307 patientes a un taux de succès de 99% (29).

Fedele dans la version laparoscopique a opéré 52 patientes, toutes ont des rapports sexuels. Quarante-neuf (94.2%) décrivent une vie sexuelle satisfaisante, et 80% atteignent l'orgasme. Selon lui, un facteur qui intervient dans le succès de l'opération est l'âge de la patiente opérée plus l'âge est avancé, moins bons sont les résultats, car la baisse de l'estime de soi est déjà très importante (12).

Dans la série de Brun, 19 patientes sur 20 déclarent avoir des rapports sexuels une à deux fois par semaine avec 94% d'orgasme. Au total 89% sont tout à fait satisfaites du résultat (17).

**Le MacIndoe* :

Chez les 156 patientes qui ont répondu au questionnaire d'Alessandrescu, 112 (71.8%) qualifient leur vie sexuelle de bonne. Trente-six patientes (23.1%) la définissent comme satisfaisante et enfin 5,1% pensent que c'est un échec. Selon lui l'âge compte beaucoup dans la réussite de l'intervention, les meilleurs résultats obtenus sont chez les femmes les moins jeunes (> 19 ans), du fait d'une meilleure maturité sexuelle (39).

Christopher rapporte les résultats d'une étude rétrospective à propos de 213 agénésies vaginales opérées selon la méthode de McIndoe avec un recul de 23 ans. Quatre-vingt six ont répondu : 86% de ces femmes étaient sexuellement actives dont 82% au moins une fois par semaine ; 75% étaient capables d'avoir un orgasme et 82% satisfaites de leur vie sexuelle (40).

Il s'est aussi intéressé à la satisfaction des partenaires qui est bonne dans 90% des cas.

Il faut tout de même noter les limites de l'étude car uniquement 40% de la population initiale a répondu au questionnaire. On peut supposer que ce sont les plus satisfaites qui ont répondu.

Hojsgaadt retrouve dans sa série 83% de rapports sexuels avec de bons résultats sur 23 patientes (21).

**La sigmoïdoplastie* :

Communal livre une étude détaillée de la sexualité des patientes opérées grâce au questionnaire de la FSFI (22).

Le recul moyen est de 3.3 ans, 72% ont des rapports réguliers. Le score moyen était de 28. Le groupe de référence initiale a une moyenne de 30. Leurs vies sexuelles étaient globalement bonnes (4.7 sur 6). Leur relations avec leur partenaire est en moyenne satisfaisantes (3.9 sur 6) voire très satisfaisante si on exclue les patientes n'ayant pas de rapports sexuels (4.7 sur 6). Communal souligne le rôle de la précocité des rapports sexuels après l'opération, où le score de confort est plus élevé.

Kellog Parsons présente une série de 28 patientes dont 14 en âge d'avoir des rapports. 79% sont très satisfaits et 21% sont satisfaits.

patiente	désir	excitabilité	lubrification	orgasme	satisfaction	confort
16	4.7	4.9	5.0	5.3	4.7	3.5

Tableau 4 Résultats fonctionnels de Communal et coll (12) selon la FSFI :

*Le clivage simple :

Dans notre série, sur les 5 patientes qui ont renvoyé le questionnaire, quatre ont une vie sexuelle (80%), la cinquième en étant privée pour des problèmes sociaux.

Trois sont moyennement satisfaites de leur sexualité (60%), et une très satisfaite (20%).

Enfin six patientes sur sept (86%) ont eu des rapports sexuels après la réalisation d'un néovagin.

Tableau 5 : Récapitulatif des résultats fonctionnels en fonction de la technique utilisée. (12, 13, 17, 21, 22, 29, 35, 39)

Technique chirurgicale.	Rapports sexuels	Résultats satisfaisants
Frank		76%
Vecchietti		99%
Fedele	94.2%	100%
Brun	95%	82%
McIndoe		
Alessandrescu		93%
Christopher	82%	82%
Hosjgaard	83%	100%
Sigmoïdoplastie		
Kellog parsons	93%	100%
Communale	72%	100%
Freundt	100%	66%
Clivage simple	86%	80%

Il ne ressort pas de grandes différences de résultats fonctionnels entre les différentes techniques chirurgicales. Dans les séries sélectionnées, les résultats concernant la satisfaction sexuelle sont de 66 à 100%.

Selon Alessandrescu et Communal les résultats sont conditionnés par la précocité des rapports sexuels et la fréquence de ces rapports (22), (39).

Pour éviter les débuts de sexualité difficile il faut minimiser les complications post-opératoires bloquant psychologiquement les couples.

Dans le cas où les couples devaient se défaire, il est important d'utiliser une prothèse (Cali), afin de minimiser les risques de sténose.

La fréquence des rapports est aussi importante, Brun insiste sur le fait qu'en dessous de 2 rapports par semaine, il vaut mieux utiliser un dilatateur quotidiennement (17).

Pour l'ensemble des auteurs, il est souhaitable que la patiente ait un projet de sexualité.

L'âge de la prise en charge semble directement lié à la réussite. Pour Fedele, il ne faut pas opérer les patientes trop tardivement car inéluctablement une modification la personnalité et une altération de l'estime de soi s'installe en l'absence de prise en charge (12).

Brun définit le meilleur âge de la chirurgie entre 18 et 20 ans, avant l'immaturité peut rendre les manœuvres de dilatation compliquées, et après 30 ans, l'élasticité des tissus est moins bonne (17).

La taille du néo-vagin intervient aussi car en dessous d'une certaine profondeur la pénétration est dyspareuniante, pour De Souza et Fedele elle est de 6 cm ; et de 5 cm pour Alessandrescu. La douleur diminue la fréquence des rapports et entraîne des sténoses (12), (39), (41).

On peut essayer de définir les meilleures indications opératoires pour les différentes chirurgies.

*Méthode de Frank : Patientes possèdant une cupule vaginale de plus de 2 cm et refusant la chirurgie.

*Sigmoïdoplastie : Patiente ne présentant pas de cupule vaginale, ayant déjà eu une chirurgie périnéale ou souhaitant avoir des rapports rapidement.

Elle sera réalisée par une équipe chirurgicale entraînée.

*Le Vecchietti, le MacIndoe et le clivage simple ont les mêmes indications : patientes possédant une cupule vaginale, acceptant d'avoir une chirurgie et ayant un projet de sexualité.

6-Retentissement psychologique.

*Amélioration de l'estime de soi :

Les patientes présentant un syndrome de Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser souffrent d'une dégradation de leur image, avec une baisse de l'estime de soi, ne se sentent pas « femme ». Pour Mobus, 61% des patientes opérées ont une image d'elle-même améliorée (42).

Dans la série de Langer (technique de Vecchietti), 64% des patientes ont une estime d'elle-même basse ou moyenne.

Ces résultats sont liés à la réussite de leur vie sexuelle, dans la série de Mobus le résultat fonctionnel est pauvre avec 27% de rapports satisfaisants (42).

Communal, en marge du questionnaire de la FSFI, a rajouté des questions sur l'évolution psychologique (réponses cotées de1 à 5) (22) :

L'estime de soi en tant que « femme » et d' « amante » est bonne, avec respectivement 3,7 et 3,4. Dans sa série, deux patientes ont une très mauvaise estime de soi en tant que femme (<3) alors que le résultat du FSFI était très bon, mais elles présentaient une anxiété très importante en rapport avec l'infertilité (>3).

7. La fertilité.

Le recourt à une mère porteuse est actuellement le seul moyen pour donner à ces femmes, sans utérus, un enfant qui sera génétiquement le leur. Récemment une grande étude rétrospective aux USA a montré que l'aplasie congénitale utéro-vaginale n'est pas transmise par un gène dominant, cela autorise donc les techniques de procréation médicalement assistée.

En France ce procédé est illégal, mais autorisé dans plusieurs pays d'Europe.

Wood a étudié les caractéristiques de la réponse ovarienne et évalué la meilleur technique de ponction des ovocytes. Douze patientes ont eu une stimulation ovarienne et un monitorage hormonal. Cinq ont été opérées pour la création du néovagin et sept ont utilisé la méthode de la dilatation. Quarante-neuf cycles ont été débutés et sept ont été arrêtés pour non-réponse à la stimulation (44).

La ponction des ovocytes a été réalisés une fois en transvésicale, deux fois en transabdominale, neuf fois par laparoscopie et trente fois par voie trans-vaginale échoguidé. Il y a eu 10 grossesses dont quatre non évolutives et 6 donnant des naissances.

La réponse hormonale ovarienne aux gonadotrophines est identique dans cette population à celle ne présentant pas de syndrome de Rokitanski.

Le taux de grossesse et de naissance pour les mères porteuses est identique a celui des autres indications.

La technique de ponction ovocytaire est variable et la plus utilisée reste la pônction transvaginale écho guidée, plus facile lorsque le néovagin a été crée par dilatation.

Pour Beski, dont la série compte six patientes présentant un syndrome de Rokitanski, onze cycles de stimulations ovariennes ont été réalisés. Treize embryons ont été transférés. Six grossesses cliniques (42.9% de grossesse par transfert d'embryon) et trois naissances (50% par patient) ont été obtenues (45).

Les mêmes résultats sont retrouvés dans la littérature, Sérafini décrit 449 embryons transférés et 127 grossesses (28%). Selon lui le paramètre qui intervient dans le résultat est l'age de la mère génétique. Celles qui avaient moins de 39 ans, avaient un taux de grossesse de 41% par transfert, alors qu'après 40 ans le taux n'était plus que de 12.1% (46).

VIII- CONCLUSION.

Sept cas d'aplasie utéro-vaginale ont été opérés dans le service de gynécologie du CHU de Nantes, par le Pr Lopes, d'avril 1996 à décembre 2003.

Toutes ces patientes ont été vues en consultation plusieurs fois avant le geste chirurgical afin de tester leur motivation et leur volonté d'avoir une vie sexuelle, ce qui conditionne la réussite du traitement.

Elles ont fait le choix de la technique du clivage chirurgical simple, après avoir pris connaissance des autres possibilités.

La chirurgie a été réalisée par le Pr Lopes, par voie périnéale. Les soins locaux ont été effectués régulièrement, ce qui a permis de surveiller la bonne cicatrisation. Les patientes ont porté une prothèse Mentor pendant plusieurs jours, jusqu'à la reprise des rapports sexuels. Ceux-ci ont été autorisés dès que possible en fonction de l'épithélialisation. Lorsque les rapports s'arrêtent, une auto ou hétéro dilatation est nécessaire pour éviter la sténose.

Les résultats anatomiques sont tout à fait satisfaisants comparativement à la littérature, mais très dépendants de la fréquence des rapports sexuels.

D'un point de vue fonctionnel, évalué avec le FSFI score, toutes les patientes opérées, ayant des rapports sexuels, sont satisfaites de leur vie sexuelle. Deux patientes n'ont pas de relations sexuelles, pour des raisons extra gynécologiques.

Les résultats anatomiques et fonctionnels de la cure d'aplasie utéro-vaginale par clivage vesico-réctal simple sont sensiblement identiques aux résultats décrits avec d'autres techniques (Frank, McIndoe, Vecchietti et la sigmoïdoplastie). Chacune de ces techniques présente des avantages et des complications inhérentes à leurs chirurgies.

Le clivage simple a l'avantage d'être une technique simple, reproductible et de faible morbidité.

L'aplasie utero-vaginale a des conséquences psychologiques importantes, ces patientes souffrent d'une baisse de l'estime de soi, majorée par l'incapacité de mettre au monde un enfant. En leur rendant une vie sexuelle possible, on améliore l'image qu'elles ont d'elles-mêmes et on atténue leur souffrance psychologique.

IX- ANNEXES.

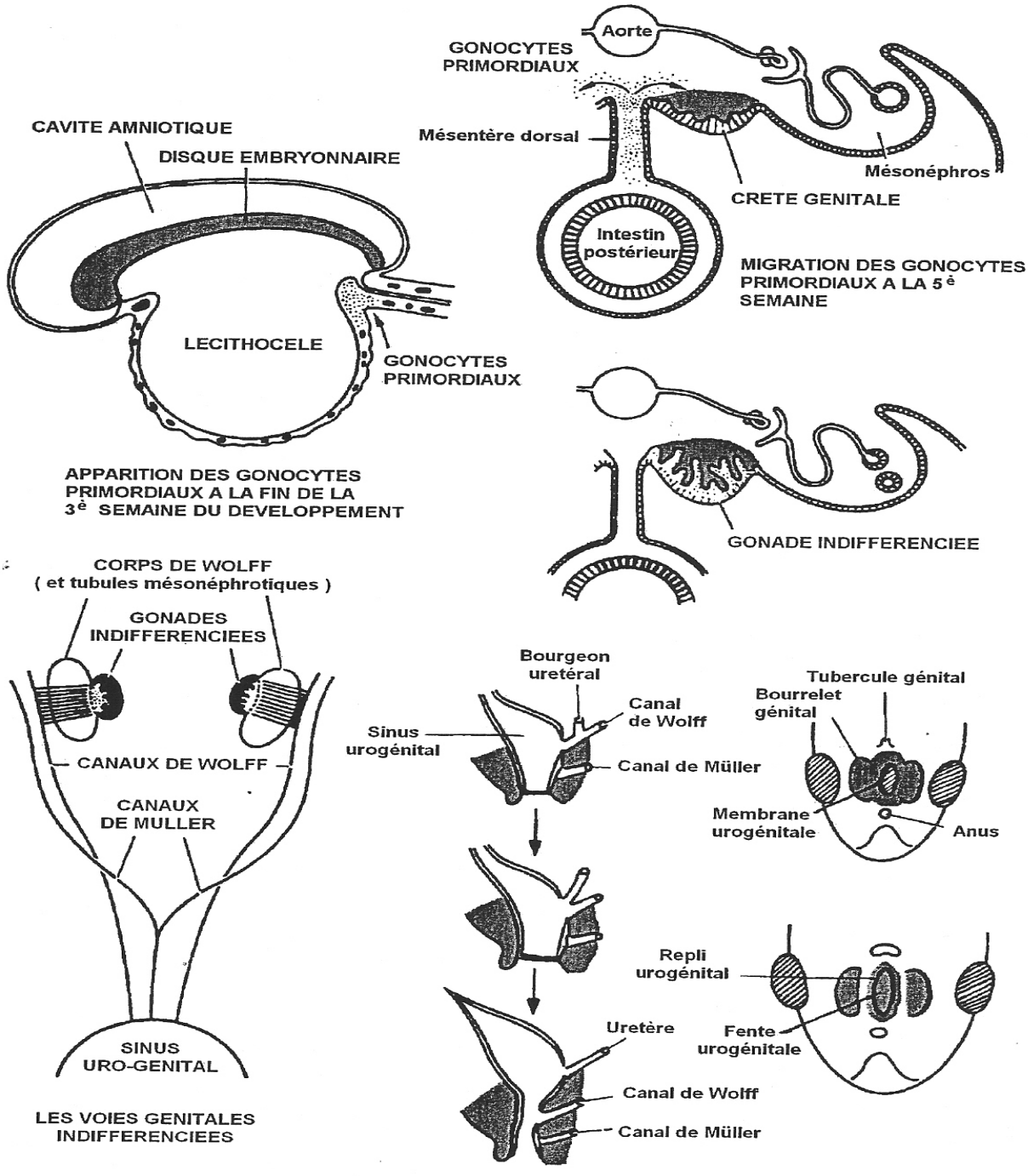
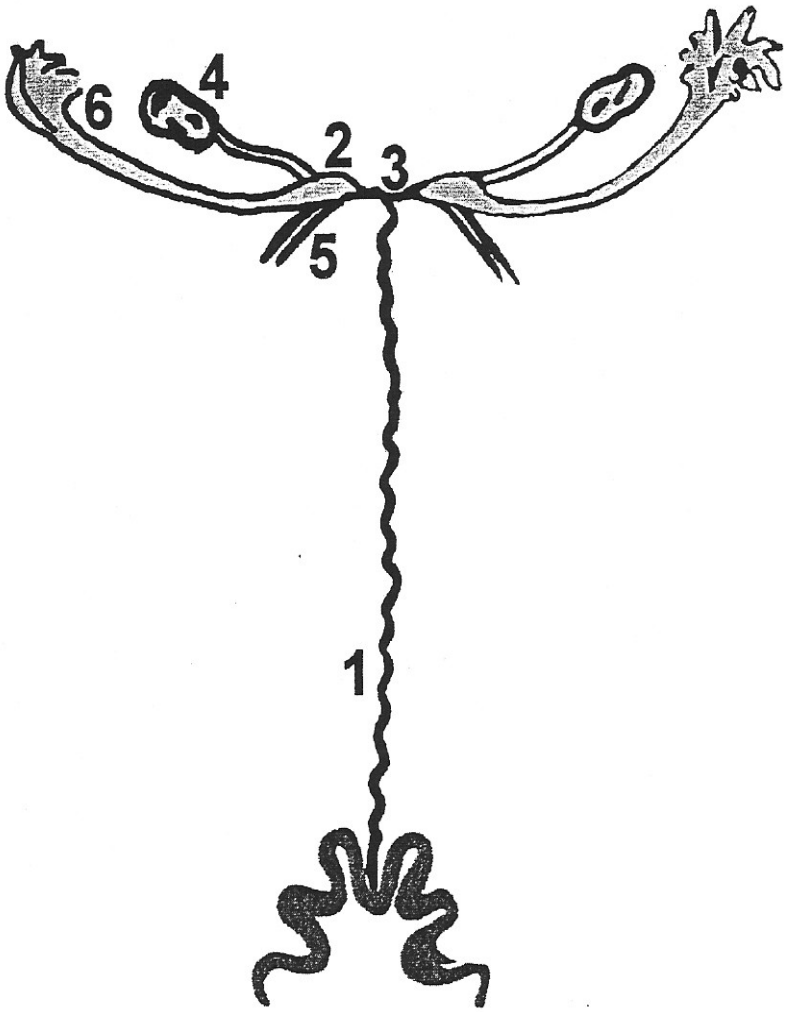


Schéma 1. L'appareil génital indifférencié. **(Selon PH Communal)**



1 : Aplasie vestibulo-vaginale.

2 : Nodule utérin para-médian.

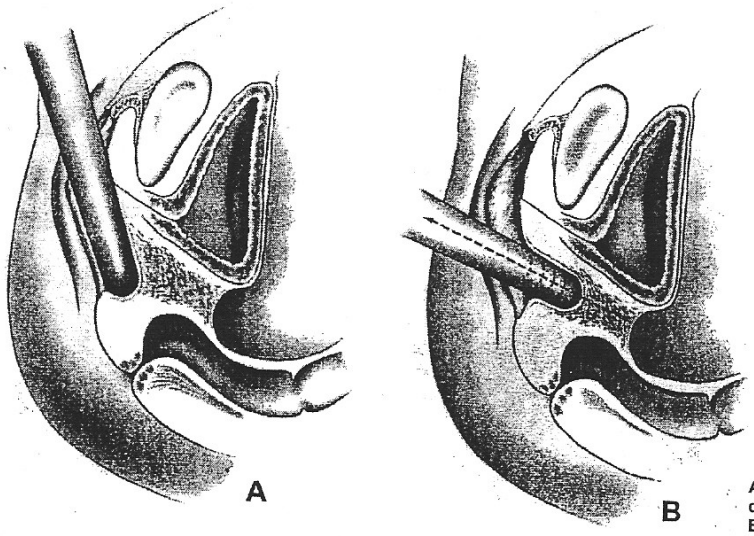
3 : Repli péritonéal transversal

4 : Ovaire

5 : Ligament inguinal

6 : Trompe

Schéma 2. Syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser. **(Selon PH Communal)**



A. La bougie est introduite en direction du coccyx.
B. Puis la pression est exercée selon l'axe normal du vagin.

schéma 3. Technique de frank. **(Selon PH Communal)**

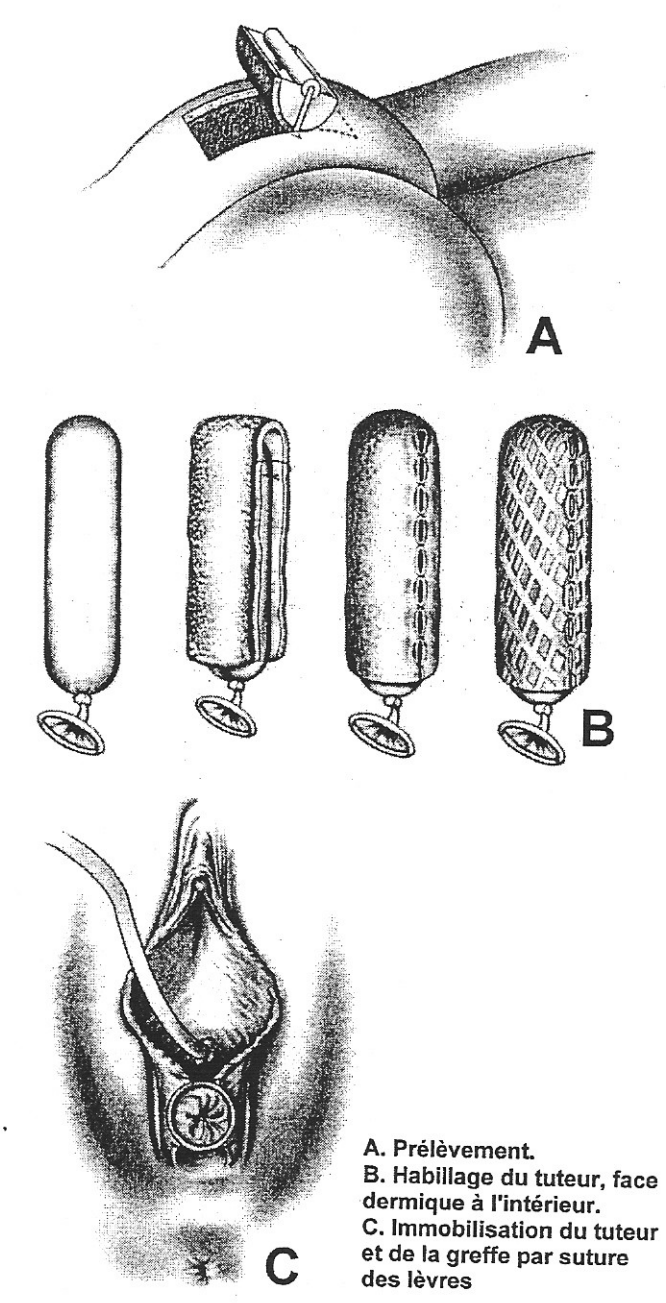
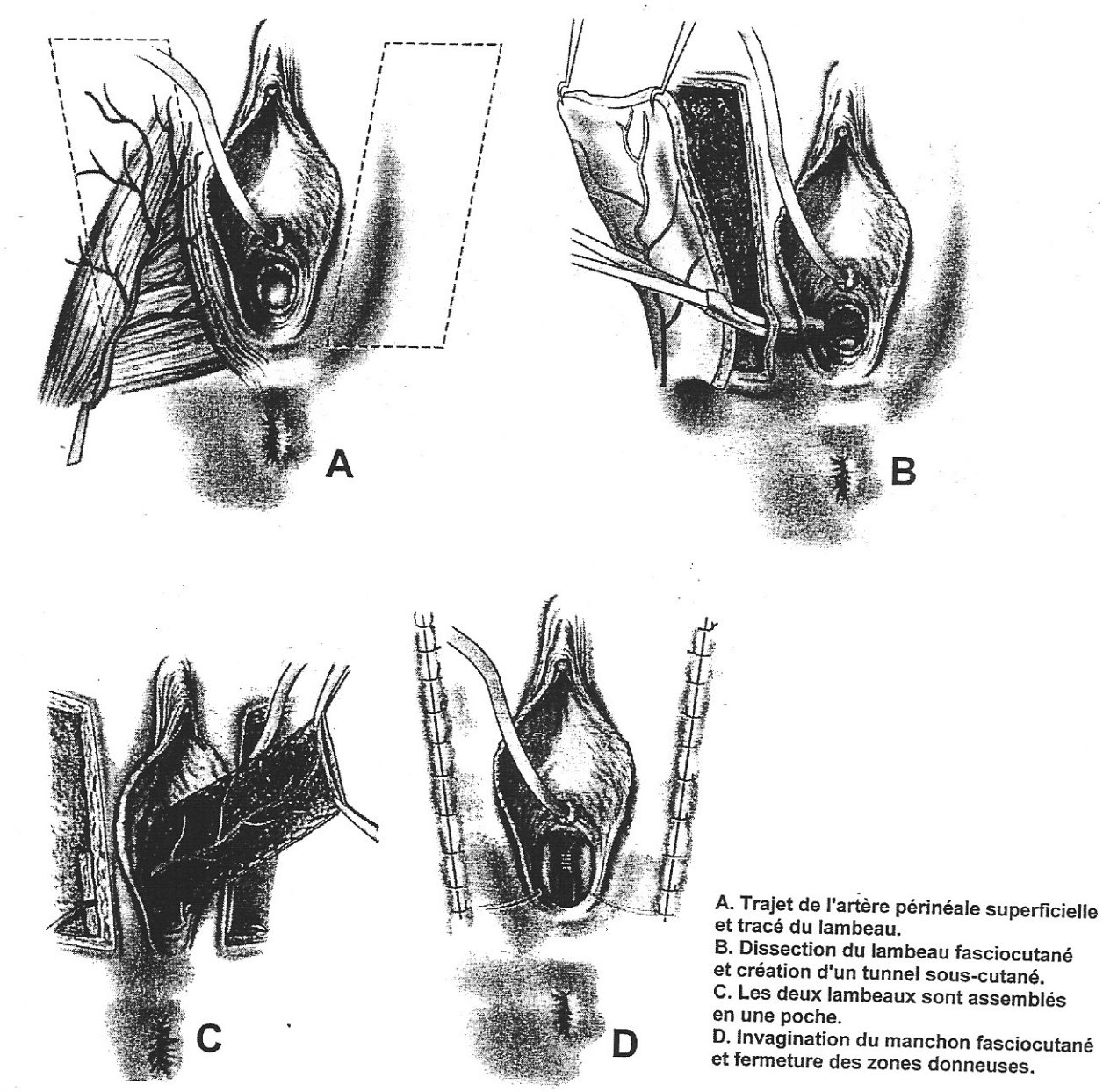
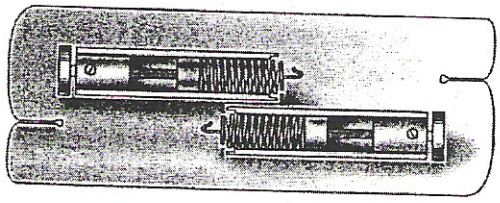


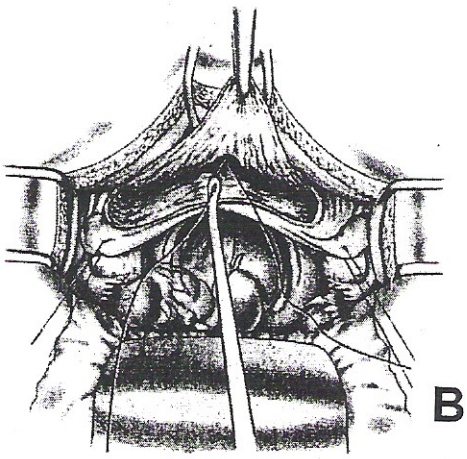
Schéma 4. Greffe cutanée. **(Selon PH Communal)**



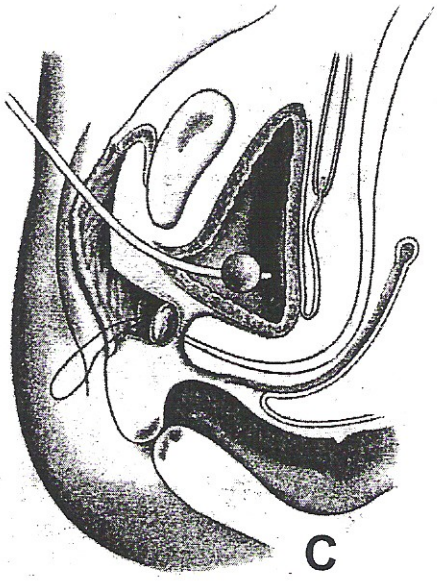
A. Trajet de l'artère périnéale superficielle et tracé du lambeau.
B. Dissection du lambeau fasciocutané et création d'un tunnel sous-cutané.
C. Les deux lambeaux sont assemblés en une poche.
D. Invagination du manchon fasciocutané et fermeture des zones donneuses.

Schéma 5. Lambeau vuvlopérinéal fasciocutané. **(Selon PH Communal)**





A. Appareil de traction.
B. Clivage intervésicorectal par voie abdominale jusqu'à proximité de la cupule; transfixion de la cupule par une aiguille de Deschamps permettant de passer les fils de traction.
C. Les deux fils de traction sont attirés dans le clivage vésicorectal.
D. Les fils extériorisés à la peau sont mis en tension à l'aide de l'appareil de traction.



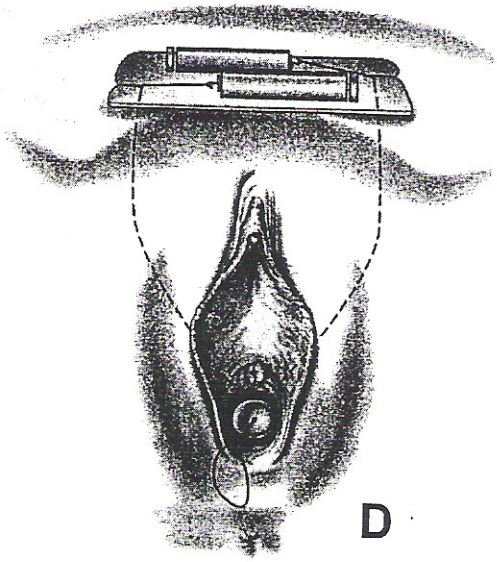


Schéma 6. Technique de Vecchietti. **(Selon PH Communal)**

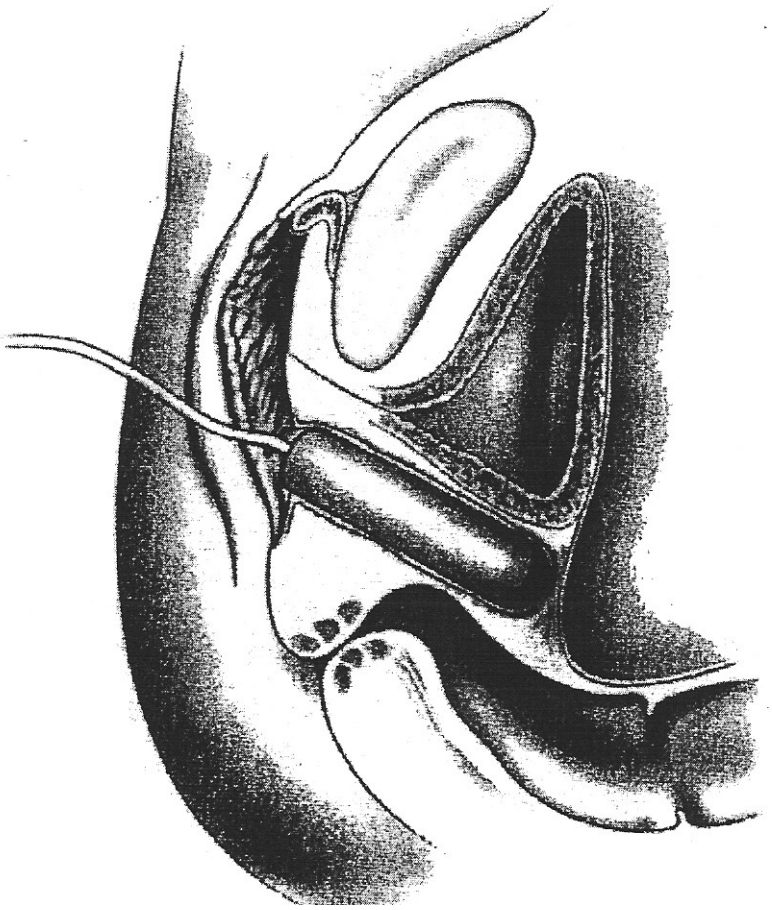


Schéma 7. Epithélialisation sur moule. **(Selon PH Communal)**

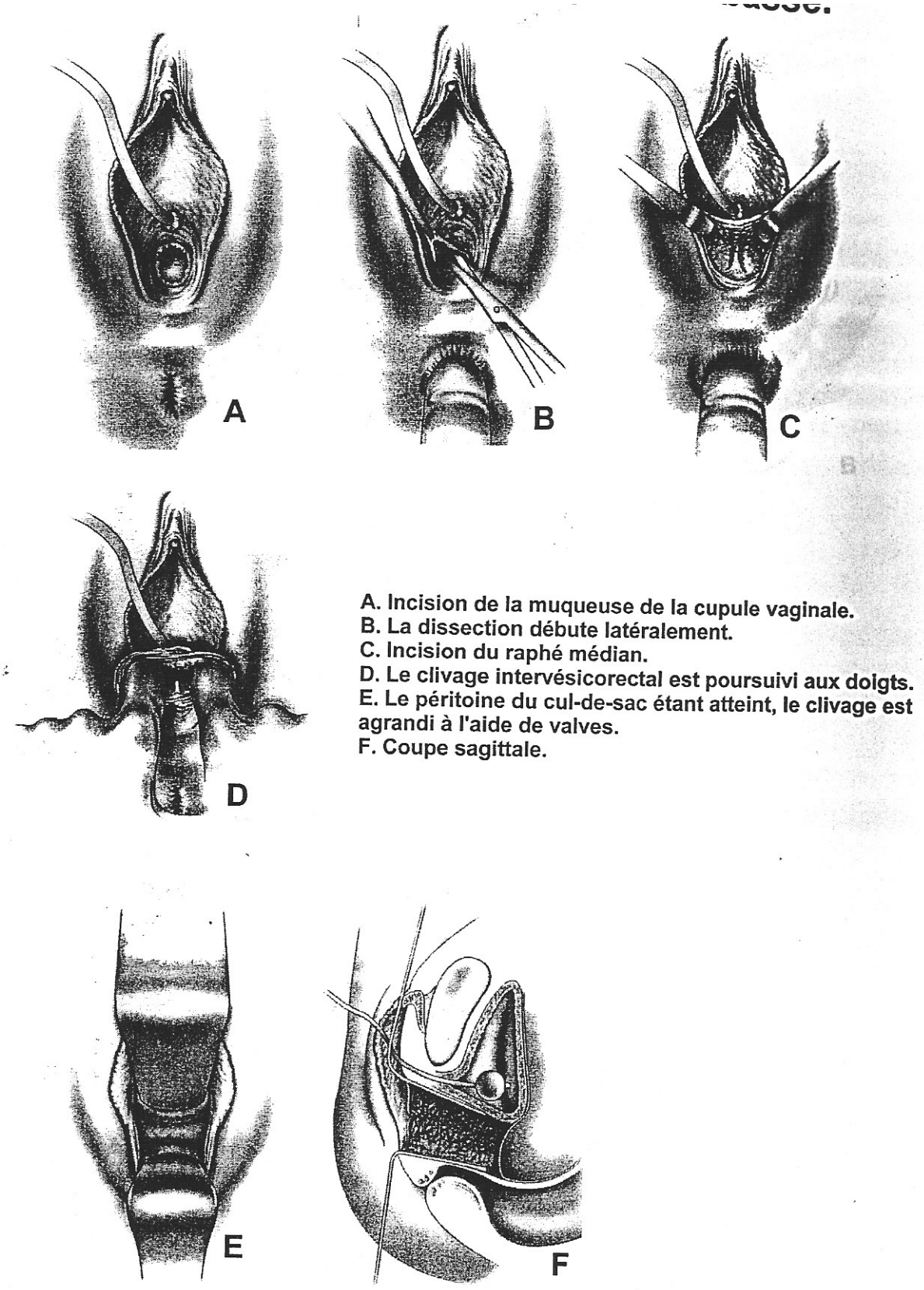
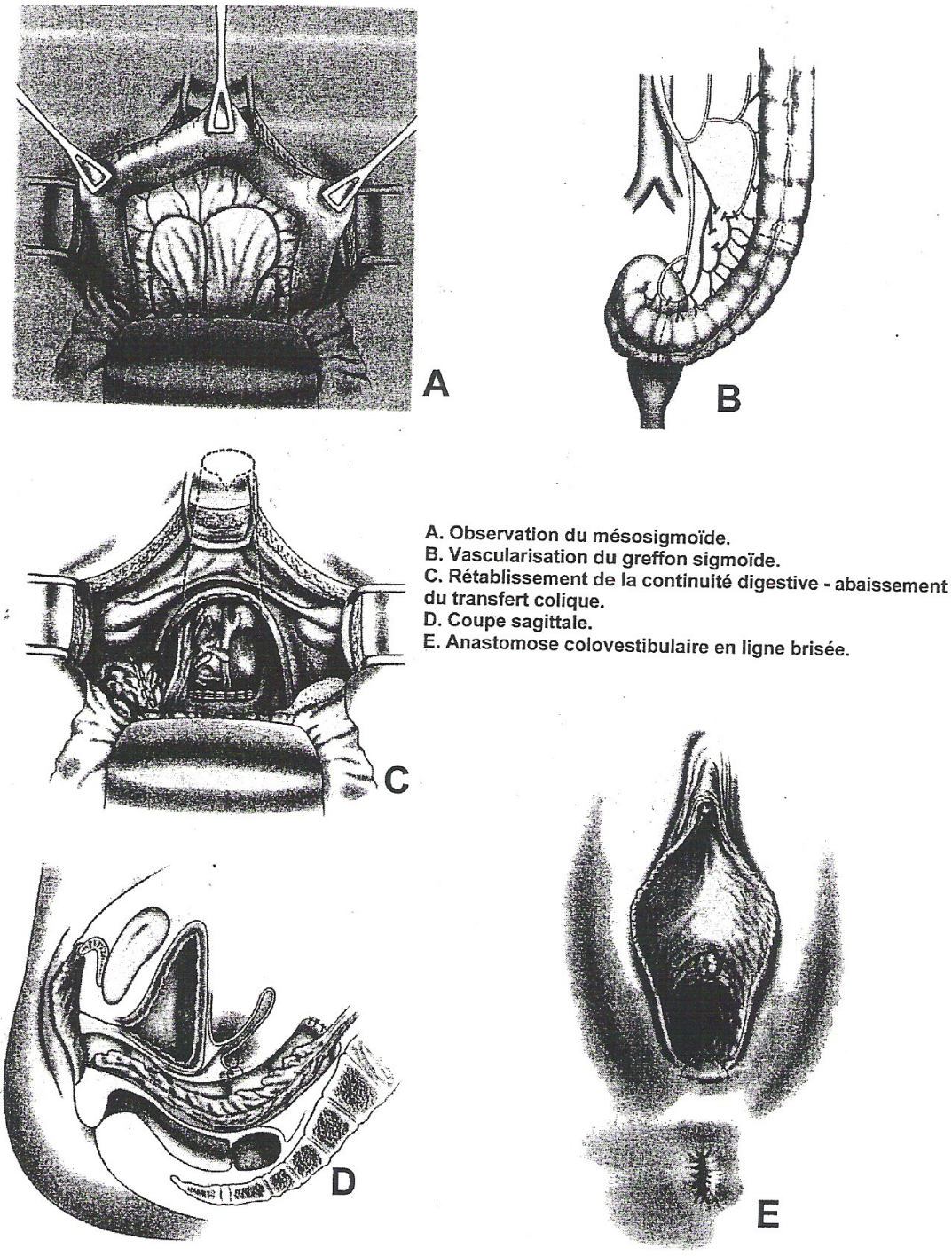


Schéma 8. Clivage recto-vésical. **(Selon PH Communal)**



A. Observation du mésosigmoïde.
B. Vascularisation du greffon sigmoïde.
C. Rétablissement de la continuité digestive - abaissement du transfert colique.
D. Coupe sagittale.
E. Anastomose colovestibulaire en ligne brisée.

Schéma 9. Sigmoïdoplastie. **(Selon PH Communal)**

FEMALE SEXUAL FUNCTION INDEX

Durant le dernier mois:

1- A quelle fréquence avez-vous eu un désir sexuel ?
- Toujours
- Presque toujours
- Parfois
- Presque jamais
- Jamais

2-Quel est le degrés de désir sexuel :
- Très important
- Important
- Modéré
- Bas
- Très bas

3-A quelle fréquence vous-êtes vous sentie excitée sexuellement ?
- Pas de rapport sexuel
- Toujours
- Presque toujours
- Parfois
- Presque jamais
- Jamais

4-Quel est le degrés d'excitation sexuelle durant un rapport ?
- Très important
- Important
- Modéré
- Bas
- Très bas

5-A quelle fréquence êtes-vous lubrifiée pendant les rapports sexuels ?
- Pas de rapport sexuel
- Toujours
- Presque toujours
- Parfois
- Presque jamais
- Jamais

6- Avec quelle difficulté êtes-vous lubrifiée pendant les rapports sexuels ?
- Impossible
- Très difficile
- Difficile
- Peu difficile

Facile

7- A quelle fréquence êtes-vous lubrifiée pendant tout le rapport sexuel ?
Pas de rapport sexuel
Toujours
Presque toujours
Parfois
Presque jamais
Jamais

8—Avec quelle difficulté êtes-vous lubrifiée pendant tout le rapport sexuel ?
Impossible
Très difficile
Difficile
Peu difficile
Facile

9-A quelle fréquence atteignez-vous l'orgasme ?
Pas de rapport sexuel
Toujours
Presque toujours
Parfois
Presque jamais
Jamais

10-Avec quelle difficulté ?
Impossible
Très difficile
Difficile
Peu difficile
Facile

11-Etes-vous satisfaite de vos relations sexuelles ?
Tres satisfaite
Satisfaite
Moyennement satisfaite
Insatisfaite
Tres insatisfaite

12-A quelle fréquence avez-vous des douleurs durant une pénétration vaginale ?
Pas de rapport sexuel
Toujours
Presque toujours
Parfois
Presque jamais
Jamais

13- A quelle fréquence avez-vous des douleurs après une pénétration vaginale ?
Pas de rapport sexuel
Toujours

Presque toujours
Parfois
Presque jamais
Jamais

14- Quel est le degrés de douleur avant ou après une pénétration vaginale ?

Tres important
Important
Modéré
Bas
Très bas

X- REFERENCES.

1 Folch M, Pigem I, Konje JC.
Mullerian agenesis: etiology, diagnosis, and management.
Obstet Gynecol Surv. 2000;55(10):644-9.

2 Satoh M.
Histogenesis and organogenesis of the gonad in human embryo.
J Anat 1991;177(8):87-107.

3 Fliegner JR.
Long-term satisfaction with Sheares vaginoplasty for congenital absence of the vagina.
Aust N Z J Obstet Gynaecol. 1996;36(2):202-4.

4 Tarry WF, Duckett JW, Stephens FD.
The Mayer-Rokitansky syndrome: pathogenesis, classification and management.
J Urol. 1986;136(3):648-52.

5 Fedele L, Dorta M, Brioschi D, Giudici MN, Candiani GB.
Magnetic resonance imaging in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome.
Obstet Gynecol. 1990;76(4):593-6.

6 Pigny P.
Hormone anti-mullérienne et fonction ovarienne.
Médecine thérapeutique endocrinologie et reproduction.
2003;5(2) :63-69.

7 Lindemann E, Shepard MK, Pescovitz I.
Mullerian agenesis: an update.
Obstet Gynecol. 1997;90(2):307-12.

8 Ellart D, Houze de l'Aulnoit H, Corette L, Delcroix M, Brabant G.
Contribution de l'échographie pelvienne au diagnostic de malformations utéro-vaginales.
J Gynecol Obstet Biol Reprod .1990;19(8):967-78.

9 Paniel BJ, Haddad B, el Medjadji M, Vincent Y.
Valeur de l'échographie dans l'aplasie utéro-vaginale.
J Gynecol Obstet Biol Reprod .1996;25(2):128-30.

10 Roberts CP, Haber MJ, Rock JA.
Vaginal creation for mullerian agenesis.

Am J Obstet Gynecol. 2001;185(6):1349-52

11 Lappohn RE.
Congenital absence of the vagina results of conservative treatment.
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1995;59(2):183-6.

12 Fedele L, Bianchi S, Zanconato G, Raffaelli R.
Laparoscopic creation of a neovagina in patients with Rokitansky syndrome: analysis of 52 cases.
Fertil Steril. 2000;74(2):384-9.

13 Frank RT.
The formation of a neovagina without operation.
Am J Obstet Gynaecol 1938;35:1053-55.

14 Laffargue F, Giacalone PL, Boulot P, Vigouroux B, Hedon B, Benos P.
A laparoscopic procedure for the treatment of vaginal aplasia.
Br J Obstet Gynaecol. 1995;102(7):565-7.

15 O'Brien BM, Mellow CG, MacIsaac IA, Maher PJ, Barbaro C.
Treatment of vaginal agenesis with a new vulvovaginoplasty.
Plast Reconstr Surg. 1990;85(6):942-8.

16 Chudacoff RM, Alexander J, Alvero R, Segars JH.
Tissue expansion vaginoplasty for treatment of congenital vaginal agenesis.
Obstet Gynecol. 1996;87(5 Pt 2):865-8.

17 Brun JL, Belleannee G, Grafeille N, Aslan AF, Brun GH.
Long-term results after neovagina creation in Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser syndrome by Vecchietti's operation.
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2002;103(2):168-72.

18 Benchekroun A, el Alj HA, Essayegh H, Zannoud M, Nouini Y, Marzouk M.
Vaginoplastie avec transplant sigmoïdien.
Ann Urol .2003;37(5):296-8.

19 Ingram JM.
The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis: a preliminary report.
Am J Obstet Gynecol. 1981;140(8):867-73.

20 Borruto F, Chasen ST, Chervenak FA, Fedele L.
The vecchietti procedure for surgical treatment of vaginal agenesis: comparison of laparoscopy and laparotomy.
Int J Gynaecol Obstet. 1999;64(2):153-58.
21 Hojsgaard A, Villadsen I.
McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: complications and results.
Br J Plast Surg. 1995;48(2):97-102.
22 Communal PH, Chevret-Measson M, Golfier F, Raudrant D.
Sexuality after sigmoid colpopoiesis in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome.
Fertil Steril. 2003;80(3):600-6.
23 Hiroi H, Yasugi T, Matsumoto K, Fujii T, Watanabe T, Yoshikawa H, Taketani Y.
Mucinous adenocarcinoma arising in a neovagina using the sigmoid colon thirty years after operation: a case report.
J Surg Oncol. 2001;77(1):61-4.
24 Deligeoroglou E, Kontoravdis A, Makrakis E, Christopoulos P, Kountouris A.
Development of leiomyomas on the uterine remnants of two women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome.
Fertil Steril. 2004;81(5):1385-7.
25 Thoury A, Detchev R, Darai E.
Sigmoid neovagina by combined laparoscopic-perineal route for Rokitansky syndrome.
Gynecol Obstet Fertil. 2002;30(12):938-43.
26 Wabrek AJ, Millard PR, Wilson WB Jr, Pion RJ.
Creation of a neovagina by the Frank nonoperative method.
Obstet Gynecol. 1971;37(3):408-13.
27 Janssens F, Verswijvel G, Mestdagh G.
Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome.
JBR-BTR. 2004;87(3):140-1.
28 Broadbent TR, Woolf RM.
Congenital absence of the vagina: reconstruction without operation.
Br J Plast Surg. 1977;30(2):118-22.
29 Vecchietti G.
Neovagina in Rokitanksy-Kuster-Hauser syndrome.
Gynakologe. 1980;13(3):112-5.

30 Karjalainen O, Myllynen L, Kajanoja P, Tenhunen A, Purola E, Timonen S.
Management of vaginal agenesis.
Ann Chir Gynaecol. 1980;69(1):37-41.
31 Rock F.
Succes following vaginal creation for mullerian agenesis.
Fertil steril. 2000;39:809-813.
32 Toolenaar TA, Freundt I, Huikeshoven FJ, Drogendijk AC, Jeekel H, Chadha-Ajwani S.
The occurrence of diversion colitis in patients with a sigmoid neovagina.
Hum Pathol. 1993;24(8):846-9.
33 Glotzer DJ, Glick ME, Goldman H.
Proctitis and colitis following diversion of the fecal stream.
Gastroenterology. 1981;80(3):438-41.
34 Malka D, Anquetil C, Ruszniewski P.
Ulcerative colitis in a sigmoid neovagina.
N Engl J Med. 2000;343(5):369.
35 Freundt I, Toolenaar TA, Jeekel H, Drogendijk AC, Huikeshoven FJ.
Prolapse of the sigmoid neovagina: report of three cases.
Obstet Gynecol. 1994;83(5):876-9.
36 Veronikis DK, McClure GB, Nichols DH.
The Vecchietti operation for constructing a neovagina: indications, instrumentation, and techniques.
Obstet Gynecol. 1997;90(2):301-4.
37 Hirotaka J.
Laparoscopic ruge procedure for the creation of the neovagina.
Fertil steril 2000;73(3):641-4.
38 Touboul C.
Création d'un néovagin par la méthode non chirurgical de Frank.
Gynécologie 1995;3(8) :873-76.
39 Alessandrescu D, Peltecu GC, Buhimschi CS, Buhimschi IA.
Neocolpopoiesis with split-thickness skin graft as a surgical treatment of vaginal agenesis: retrospective review of 201 cases.
Am J Obstet Gynecol. 1996;175(1):131-8.

40 Klingele CJ, Gebhart JB, Croak AJ, DiMarco CS, Lesnick TG, Lee RA.
McIndoe procedure for vaginal agenesis: long-term outcome and effect on quality of life.
Am J Obstet Gynecol. 2003;189(6):1569-72;
41 de Souza AZ, Maluf M, Perin PM, Maluf Filho F, Perin LF.
Surgical treatment of congenital uterovaginal agenesis: Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome.
Int Surg. 1987;72(1):45-7.
42 Mobus VJ, Kortenhorn K, Kreienberg R, Friedberg V.
Long-term results after operative correction of vaginal aplasia.
Am J Obstet Gynecol. 1996;175(3):617-24.
43 Rochet Y, Rudigoz RC, Tian Y.
Le traitement de l'aplasie vaginale.
Chirurgie. 1980;106(6):387-92.
44 Wood EG, Batzer FR, Corson SL.
Ovarian response to gonadotrophins, optimal method for oocyte retrieval and pregnancy outcome in patients with vaginal agenesis.
Hum Reprod. 1999;14(5):1178-81.
45 Beski S, Gorgy A, Venkat G, Craft IL, Edmonds K.
Gestational surrogacy: a feasible option for patients with Rokitansky syndrome.
Hum Reprod. 2000;15(11):2326-8.
46 Serafini P.
Outcome and follow-up of children born after IVF-surrogacy.
Hum Reprod Update. 2001;7(1):23-7.

Vu**,** le président du jury,

Vu, le directeur de thèse,

Vu, le doyen de la faculté,

NOM : FAŸSSE **PRENOM :** Antoine

Titre de la thèse : Syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser
Création d'un néo-vagin par une technique de chirurgie simple et reproductible

---

RESUME

Le syndrome de Rokitanski-Kuster-Hauser est une aplasie utéro-vaginale congénitale, responsable de troubles psychologiques importants liés à l'impossibilité d'avoir des rapports sexuels.
De nombreuses techniques de correction existent.
Le but de notre travail, est d'étudier les résultats anatomiques et fonctionnels, de la création d'un néovagin par clivage vésico-rectal, en comparaison aux autres techniques de colpoplastie.

MOTS-CLES

Aplasie utéro-vaginale.
Sexualité.

Chirurgie.
Résultats.
Souffrance psychologique.