

*COLLÈGE NATIONAL
DES GYNÉCOLOGUES ET OBSTÉTRICIEUS FRANÇAIS
Président : Professeur J. Lansac*

**Extrait des
Mises à jour
en Gynécologie
et Obstétrique**

—

**Tome XXXIII
publié le 9.12.2009**



*TRENTE-TROISIÈMES JOURNÉES NATIONALES
Paris, 2009*

Traitement sans transplant digestif de l'aplasie utéro-vaginale. Techniques et résultats

L. MAILLET-DUMAS ¹, K. MORCEL ², B.J. PANIEL ³, R. ROUZIER ⁴,
N. LUCAS ¹, L. SENTILHES ¹, C. LEFEBVRE-LACEUILLE ¹,
L. CATALA ¹, P. DESCAMPS ¹ *
(Angers, Rennes, Créteil, Paris)

Résumé

L'aplasie utéro-vaginale est une anomalie congénitale rare : un cas pour 4 000 à 5 000 filles. Dans 90 % des cas, il s'agit d'un syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. La prise en charge de l'aplasie vaginale fait appel à différentes techniques, qu'elles soient chirurgicales ou non. La méthode non opératoire de Franck utilise des dilateurs vaginaux, mis en place quotidiennement par la patiente elle-même. La procédure, longue et contraignante, est cependant non invasive et montre des taux de réussite d'environ 80 %.

Les méthodes chirurgicales ont pour principe la création d'une néocavité :

1 - CHU d'Angers - Service de gynécologie-obstétrique - 4 rue Larrey - 49100 Angers

2 - CHU de Rennes - Service de gynécologie-obstétrique - 16 boulevard de Bulgarie - 35203 Rennes

3 - Centre Inter-Communal de Créteil - Service de gynécologie-obstétrique - 40 avenue de Verdun - 94000 Créteil

4 - Hôpital Tenon - Service de gynécologie-obstétrique - 4 rue de la Chine - 75970 Paris cedex 20

- la méthode de Dupuytren consiste à réaliser une épithélialisation spontanée de cette néocavité, sur mandrin,
- la technique de Vecchiotti utilise un effet de traction sur la cupule vaginale, par l'intermédiaire d'une olive sphérique, reliée par des fils à un dispositif tracteur,
- l'intervention de Davydov consiste à tapisser la néocavité par du péritoine pelvien,
- la technique de Mac Indoe utilise une « greffe » de peau comme tissu de recouvrement de la néocavité,
- un dédoublement des petites lèvres peut également permettre de recouvrir le plan de clivage, lorsqu'il y a hypertrophie initiale des petites lèvres.

De nombreuses techniques chirurgicales ou non peuvent donc être proposées. Peu d'études comparent entre elles ces procédures. Il est souhaitable de proposer en premier lieu une méthode chirurgicale peu invasive, et de réserver les techniques chirurgicales plus morbides aux échecs des techniques non chirurgicales.

La prise en charge de ces jeunes patientes nécessite une équipe expérimentée, associant un suivi à long terme, mais également un soutien psychologique adapté.

Mots clés : vaginoplastie, Franck, Vecchiotti, Davydov, Abbe Mac Indoe

L'aplasie utéro-vaginale totale est une anomalie congénitale relativement rare : 1 cas pour 4 000 à 5 000 filles. Dans 90 % des cas, il s'agit du syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH). Ce syndrome, également appelé agénésie müllérienne correspond à une absence de migration des canaux de Müller.

La majorité des cas décrits est sporadique. Des cas familiaux ont, malgré tout, été relatés. Le mode de transmission semble être autosomique dominant, avec une faible pénétrance et une expressivité variable. Un programme de recherches sur les aplasies müllériennes (PRAM) est actuellement en cours (Annexe 1). Le but est de rechercher une éventuelle microdélétion et ainsi d'identifier le ou les gènes impliqués [1].

Il existe deux formes cliniques de ce syndrome :

- le MRKH de type 1 : typique ou isolé

Il s'agit d'une aplasie utérine complète, avec des trompes d'aspect normal et une aplasie des 2/3 supérieurs du vagin,

- le MRKH de type 2 : atypique

Le type 2 est plus fréquent que le type 1. Il est également appelé association MURCS (Müllerian duct aplasia, Renal dysplasia and Cervical Somite anomalies). Il est décrit une hypoplasie utérine

(symétrique ou asymétrique), des anomalies tubaires, et des malformations associées.

D'autres malformations sont donc à rechercher :

- rénales (40-60 %)
 - agénésie rénale unilatérale (23-28 %),
 - rein en position pelvienne (17 %), en fer à cheval,
 - hypoplasie rénale (4 %),
- osseuses :
 - rachidiennes (20-26 %) et surtout cervicales : scoliose, hémivertèbre, fusion vertébrale, syndrome de Klippel-Feil, agénésie ou malformation costale, *spina bifida*,
 - des extrémités et de la face ,
- surdité (10-25 %) :
 - de transmission, liée à une malformation de l'oreille moyenne,
- cardiaques (rares).

Le **tableau clinique** est souvent relativement évocateur. Il s'agit d'une jeune fille qui consulte pour aménorrhée primaire : absence de menstruation au-delà de quinze ans, dont la nature normohormonale est évidente dès l'inspection. Des douleurs pelviennes peuvent être malgré tout présentes dans 6 à 10 % des cas. Cette symptomatologie correspond soit à la présence de cellules endométriales, localisées au sein des reliquats utérins, responsables de lésions d'endométriose par reflux tubaire, soit à l'existence de cornes utérines rudimentaires. La morphologie générale est féminine, car les ovaires ont un fonctionnement normal : la taille est normale ; les caractères sexuels secondaires ont atteint un développement complet : pilosité axillaire et pubienne normale, développement mammaire correspondant à un stade 5 de la classification de Tanner.

L'examen clinique retrouve une vulve d'aspect normal, les grandes et petites lèvres ainsi que le clitoris sont parfaitement constitués. Dans le cas contraire, on peut suspecter une insensibilité périphérique aux androgènes.

L'examen clinique et le toucher vaginal montrent un obstacle ne se laissant pas déprimer ou mettent en évidence une cupule vaginale rétro-hyménéale plus ou moins profonde, mais dépassant rarement 3 à 4 cm. Cette cupule vaginale est borgne. Le toucher rectal démontre l'absence d'hématocolpos et surtout l'absence d'utérus (Annexe 2). L'examen clinique permet donc de soupçonner fortement le diagnostic.

- Des **dosages hormonaux** permettent de préciser le diagnostic :
- FSH, LH et 17bœstradiol : taux normal, ce qui témoigne de l'intégrité de la fonction ovarienne,
 - testostérone, D4 androstènedione, 17OH progestérone, DHEA : taux normal, donc pas d'hyperandrogénie.

Le caryotype sanguin est normal (46 XX), sans anomalie chromosomique visible.

L'échographie pelvienne retrouve l'absence de vagin et d'utérus. Les ovaires, fonctionnels, sont présents, mais parfois localisés en situation ectopique. Cet examen non invasif peut être source d'erreur dans un nombre non négligeable de cas [2]. La lame vestigiale utéro-vaginale rétro-vésicale est plus ou moins épaisse, pouvant faire évoquer, à tort, un utérus hypoplasique ou infantile, quoique dépourvu de ligne de vacuité. L'échographie abdominale permet également de faire le bilan d'éventuelles malformations rénales associées.

L'IRM pelvienne permettra de préciser l'absence d'utérus (en coupe sagittale) et de vagin (en coupe transversale) ainsi que la présence des cornes rudimentaires et des ovaires. La sensibilité et la spécificité de cet examen non invasif sont meilleures que l'échographie pelvienne. L'IRM permet également d'apprécier l'existence d'un endomètre fonctionnel, au niveau notamment de ces cornes rudimentaires, et d'éventuels endométriomes ovariens engendrés par le reflux menstruel. Des anomalies rénales ou squelettiques pourront également être mises en évidence.

D'autres examens complémentaires (urographie intraveineuse, radiographie du rachis, audiogramme, échographie cardiaque) pourront être réalisés, afin de préciser d'éventuelles malformations associées.

La **œlioscopie diagnostique** permettra un inventaire anatomique des malformations. Il est cependant très rare que le doute diagnostique persiste après l'IRM pelvienne. La œlioscopie trouve désormais sa place chez les patientes pour qui est entreprise une vaginoplastie.

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser représente donc 90 % des cas d'aplasie utéro-vaginale. Les autres diagnostics à évoquer sont :

- **le syndrome d'insensibilité aux androgènes** ou syndrome du testicule féminisant. Il s'agit d'une mutation du gène codant

- pour les récepteurs aux androgènes. Le caryotype est masculin (46 XY) avec des organes génitaux externes féminins, un développement mammaire normal, une cupule vaginale borgne, l'absence d'utérus et d'ovaires. La vulve peut avoir un aspect hypoplasique. On peut visualiser deux petits testicules intra-abdominaux ou intra-inguinaux. La pilosité pubienne et axillaire est quasi inexistante, ce qui diffère du syndrome de Rokitansky ;
- l'**aplasie vaginale isolée**. Ce syndrome est souvent révélé par des douleurs pelviennes, associé à une cryptoménorrhée retrouvée à l'examen clinique. Cette aplasie vaginale peut être associée à différents syndromes, tels que le syndrome de Winter (malformations rénales, génitales, auditives), le syndrome de McKusick-Kaufman (polydactylie post-axiale, malformation cardiaque, hydrometrocolpos). Contrairement au syndrome de Rokitansky, la vaginoplastie pour agénésie vaginale isolée peut, par la suite, permettre une grossesse [3] ;
 - le **syndrome WNT4**. Ce syndrome diffère du syndrome MRKH. L'aplasie utéro-vaginale est en effet associée à une hyperandrogénie biologique (élévation de la testostéronémie) et/ou clinique (acné, hirsutisme). Il est lié à une mutation du gène *WNT4* [5, 6]. Par contre, ce gène n'a pas été retrouvé comme étant impliqué dans le syndrome MRKH [7, 8].

L'annonce du diagnostic d'aplasie utéro-vaginale, quelle qu'en soit l'étiologie, est un traumatisme psychologique certain. La stérilité et l'impossibilité des rapports sexuels sont deux composantes bien distinctes.

Concernant la stérilité, l'adoption sera la seule alternative pouvant être proposée à la patiente. La gestation pour autrui, non autorisée en France actuellement, sera à prendre en considération si la patiente souhaite aller à l'étranger.

Un suivi psychologique sera dans tous les cas proposé. Les associations de patientes peuvent être une aide précieuse pour ces jeunes filles se sentant souvent mal comprises par leur entourage.

Au-delà du type de traitement, il faut savoir choisir le bon moment pour traiter cette malformation. Quelle que soit la technique choisie, la patiente sera partie prenante de son traitement et il faudra de sa part une assiduité aux soins et une grande motivation. Il est ainsi préférable que la patiente ait un partenaire pour envisager rapidement une activité sexuelle dès que l'évolution locale le permettra [4]. Ainsi, ces jeunes femmes sont le plus souvent opérées à partir de 17 ou 18 ans, en été, pour ne pas les pénaliser durant leurs études.

Il n'existe pas de traitement de référence de l'aplasie vaginale, et, de ce fait, de nombreuses techniques chirurgicales et non chirurgicales sont décrites dans la littérature.

Il faut différencier deux principes distincts :

- soit il s'agit de créer une nouvelle cavité, que ce soit chirurgicalement ou non,
- soit il s'agit de transplanter une cavité. Ce type d'intervention nécessitera donc la « greffe » d'une néocavité : le sigmoïde, le grêle, le rectum... Ces différentes techniques chirurgicales, avec transplant digestif, ne font pas l'objet de notre chapitre.

Les traitements de l'aplasie vaginale peuvent tout d'abord faire appel à **des techniques non chirurgicales**.

L'utilisation de dilateurs vaginaux fut décrite dans les années 1830 par Amussat. La procédure consistait à maintenir une forte pression digitale sur la cupule vaginale, et ce, lors de sessions répétées. **Frank**, en 1938, modifia la méthode en utilisant des prothèses en pyrex.

Cette technique implique donc le recours à une dilatation passive de la cupule vaginale, réalisée par la patiente elle-même [9]. Les dilateurs vaginaux sont mis en place vingt minutes par jour (Annexe 3).

La procédure peut durer de six semaines à plusieurs mois, avec des taux de réussite variable, d'environ 80 %. Les complications sont rares, la méthode étant non invasive. Il est décrit des complications à type de cystite, d'urétrite, de fistule recto-vaginale, et secondairement de prolapsus à type de colpocèle, car il n'y a pas d'ancrage du dôme vaginal.

Il faut malgré tout souligner que cette technique requiert une compliance et une assiduité importante de la part de la patiente. Il faut, en outre, que la cupule vaginale soit suffisamment profonde (2 à 4 cm) pour permettre d'amorcer la dilatation [10].

Certains auteurs, notamment nord-américains, ainsi que l'American College of Obstetrics and Gynecology, recommandent cette technique non chirurgicale en première intention pour le traitement de l'aplasie vaginale [4].

Une seconde méthode non chirurgicale inspirée de la méthode de Frank a pour but d'améliorer la coopération des patientes. **Ingram** développa une méthode utilisant la selle d'une bicyclette sur laquelle la patiente s'assoit, dilateur en place [11]. La patiente utilise le poids de son corps pour créer une pression intra-vaginale. Les résultats semblent

équivalents à la méthode de Frank, même si les cas décrits sont peu nombreux [12].

Différentes **techniques chirurgicales** ont été décrites afin de créer une cavité vaginale. Les procédés à disposition sont nombreux, ce qui tend à montrer que le procédé idéal n'existe pas. Le principe commun reste la dissection du plan situé entre la vessie et l'urètre en avant, et le rectum en arrière. La plastie vaginale fait ensuite appel, soit à une épidermisation dirigée, en utilisant des mandrins ; soit à une greffe, que ce soit du péritoine, de la peau des cuisses, des petites lèvres...

Évoquons en premier lieu les techniques utilisant une épidermisation dirigée.

L'intervention consiste en une dissection de l'espace vésico-rectal. Décrite pour la première fois par **Dupuytren** en 1817, ce clivage peut se faire par voie périnéale : incision de la muqueuse de la cupule vaginale, transversalement ; la dissection est amorcée aux ciseaux jusqu'à ce qu'un clivage « aux doigts » puisse être initié. Le risque de fausse-route n'est pas négligeable et il faut savoir s'aider d'un toucher rectal ou de bougies introduites dans le rectum. Le clivage est ainsi poursuivi aux doigts et progresse selon l'axe du vagin en direction du cul-de-sac de Douglas jusqu'au péritoine.

Le second temps consiste en un recouvrement de ce plan de clivage.

La technique de Dupuytren consiste à réaliser une épithélialisation spontanée sur moule. Un mandrin est laissé en place au sein de la néocavité (Annexe 4). Il est changé une première fois sous anesthésie générale, 5 jours après l'intervention (Annexe 5). Puis, la patiente apprend elle-même à changer son mandrin, chaque jour. L'épithélialisation peut prendre plusieurs mois avec des risques de rétraction importants, nécessitant une grande motivation de la part de la patiente. Hormis le risque de rétraction, il est à noter des complications à type de granulomes ou de bourgeons charnus hypertrophiques, nécessitant l'application de nitrate d'argent ou de dermocorticoïdes sur le mandrin. Cette technique a, malgré tout, l'avantage d'être peu morbide, avec des durées opératoires et d'hospitalisation relativement courtes.

La **technique de Vecchietti** consiste en la création d'une cavité vaginale par l'allongement progressif et continu de la cupule vaginale déjà existante. Cette méthode, comme celle de Frank, se base sur l'élasticité de la cupule vaginale. La traction se fait par l'intermédiaire d'une olive prothétique sphérique, introduite au niveau du vestibule

vulvaire, reliée à un dispositif tracteur fixé sur l'hypogastre [4]. Dans sa description initiale, la technique de Vecchietti nécessitait une laparotomie afin de fixer le dispositif. Le premier temps consiste en un clivage vésico-rectal, mené de haut en bas jusqu'à la cupule vaginale, qui est préservée. Les fils tracteurs sont passés à travers la cupule vaginale (de l'intérieur vers l'extérieur), puis fixés à l'olive prothétique, puis tirés à l'intérieur permettant d'exercer une traction sur la cupule. Les fils sont extériorisés au niveau de l'incision abdominale, en empruntant un trajet sous-péritonéal. Un appareil tracteur de Vecchietti est posé sur la paroi abdominale où y sont fixés les deux fils tracteurs, de manière à exercer une traction progressive sur le nouveau dôme vaginal (Annexe 6). Cette mise en tension est douloureuse et nécessite une antalgie adaptée. En 8 à 10 jours, on obtient une cavité de 5 à 7 cm ; l'appareillage est alors enlevé. La patiente utilise par la suite des dilateurs vaginaux pour entretenir la néocavité, jusqu'à ce que les rapports sexuels soient autorisés (Annexe 5).

Plusieurs auteurs ont adapté la technique de Vecchietti à la laparoscopie, diminuant ainsi la morbidité chirurgicale [13]. La difficulté de cette voie d'abord réside dans le passage de l'aiguille à l'aveugle au travers de l'espace virtuel vésico-rectal. Un contrôle échographique peropératoire permet de suivre la progression de l'aiguille dans cet espace et ainsi de contrôler l'intégrité des organes pelviens [14]. Le taux de succès de cette technique approche les 100 %, aussi bien sur le plan anatomique que fonctionnel [15, 16]. À 12 mois, la muqueuse vaginale du néovagin est comparable à une muqueuse vaginale normale [17].

Les complications décrites sont rares : principalement à type de fistule vésicale ou rectale. Il faut néanmoins souligner le caractère douloureux de cette procédure, qui nécessite une hospitalisation relativement longue.

L'intervention de **Davydov** utilise le péritoine pelvien comme tissu de « recouvrement » de la néocavité. Décrite en 1974, initialement par laparotomie, la technique fut très vite adaptée à la laparoscopie [18, 19].

Le premier temps de l'intervention est cœlioscopique : il s'agit du clivage recto-vésical. Le pseudo-ligament transversal (lame vestigiale utéro-vaginale qui unit les ébauches utérines) est saisi sur la ligne médiane et l'incision du cul-de-sac péritonéal se fait soit en avant, soit en arrière de ce pseudo-ligament. L'axe du plan de clivage est facilité par la mise en place d'une bougie de Hégar n° 27 ou 28, au sein de la dépression vestibulaire qui est poussée vers le haut, dans l'axe ombilico-coccygien. Il est utile d'appliquer un câble de lumière froide contre la

base de la bougie pour faciliter la dissection. Lorsque celle-ci arrive au contact de la bougie, la cupule vestibulaire est incisée transversalement ; la bougie pénètre ainsi complètement dans la cavité pelvienne.

Le second temps est périméal : il consiste en l'anastomose entre le péritoine pelvien et le vestibule vulvaire. Cette anastomose est réalisée aux points séparés de fil résorbable monofilament. Il convient de commencer sur la ligne médiane où la mobilisation des lambeaux est toujours plus facile. Une fois placés les points de midi et six heures, on exerce sur eux des tractions latérales qui présentent les parties controlatérales et permettent de mettre en place trois autres points de chaque côté. La bougie de Hégar est remise en place et l'on peut passer au deuxième temps cœlioscopique.

Le but de ce dernier temps est de construire la voûte du néovagin. Cette reconstruction s'effectue en rapprochant le péritoine vésical du péritoine rectal, soit par des points séparés, soit par une bourse ; il est nécessaire pour ce temps d'avoir repéré préalablement la position des uretères pour ne pas les inclure dans la bourse (Annexe 7).

En fin d'intervention, un mandrin est mis en place dans le vagin et la patiente apprend progressivement à manipuler elle-même cette prothèse.

L'activité sexuelle avec pénétration peut être démarrée rapidement (six à huit semaines). Le score de satisfaction des patientes est globalement identique à celui observé dans une population témoin. Des complications sont décrites à type de plaie vésicale ou de fistule vésico-vaginale ayant nécessité une réintervention. Il est également décrit des rétractions de la partie haute du vagin pouvant nécessiter une seconde intervention à distance (incision puis dilatation instrumentale) [20].

La technique de **Abbe Mac Indoe** utilise une greffe cutanée comme tissu de « recouvrement ». Décrite initialement en 1921, l'auteur avait alors utilisé un rabat cutané issu des petites lèvres [21].

Différentes méthodes ont, par la suite, été décrites, utilisant la peau de la face interne des cuisses, la peau en regard de la scapula... ou même de l'amnios, prélevé lors d'une césarienne. Le type de prélèvement est également différent selon les techniques : la greffe mince qui emporte l'épiderme jusqu'au niveau des papilles dermiques ; la greffe semi-épaisse qui prend la membrane basale et une partie du derme ; et la greffe en filet qui est transformée en résille par un appareil puis étirée (3 à 6 fois la taille initiale), permettant ainsi de réduire considérablement la surface de la greffe. La zone donneuse est pansée jusqu'à épithélialisation complète, en utilisant des pansements gras.

Puis, la greffe est étalée sur un mandrin gonflable ; les bords latéraux sont suturés ensemble. Le moule est ensuite introduit dans la néocavité et en gonflant la prothèse, le tissu de recouvrement s'étale parfaitement sur les parois du plan de clivage. Les petites lèvres sont suturées l'une à l'autre par des points lâches, pour immobiliser le mandrin. Ce dernier est enlevé sous anesthésie générale entre le 7^e et le 14^e jour postopératoire. On apprécie alors la qualité du greffon qui est considérée comme satisfaisante quand la couleur est rose de façon homogène et que l'adhérence est totale. Le risque de rétraction étant majeur, la patiente doit réaliser des dilatations quotidiennes pendant plusieurs mois.

Les principales complications décrites sont des hématomes ou des infections nécessitant alors un drainage évacuateur. Un rejet ou un décollement partiel du greffon sont également à craindre. Il faut également souligner le préjudice esthétique inhérent aux cicatrices cutanées des zones de prélèvement.

L'utilisation de lambeaux cutanés comme tissu de recouvrement pose également le problème des propriétés de la peau qui sont bien sûr différentes d'une muqueuse vaginale. Il est décrit des dyspareunies mettant en cause les poils du greffon. Néanmoins, l'épithélium du néovagin va se modifier et prendre mois après mois les caractéristiques d'une muqueuse vaginale normale. Des frottis réalisés à douze mois en postopératoire montrent la présence de bacilles de Doderlein. De même, on observe une lubrification quasi normale du néovagin, au bout de douze mois [22].

Certaines équipes utilisent un dédoublement des petites lèvres afin de recouvrir le plan de clivage. Une hypertrophie des petites lèvres est souvent associée à l'aplasie utéro-vaginale. La technique consiste à dédoubler chaque petite lèvre après section des bords supérieur et inférieur. Les deux lambeaux ainsi obtenus sont ensuite rapprochés et suturés par leurs bords supérieur et inférieur de manière à obtenir un manchon qui sera introduit dans la néocavité, à l'aide d'un mandrin, afin de tapisser les parois. La petite lèvre se comporte ainsi comme un lambeau-greffon richement vascularisé, qui a peu tendance à se rétracter. La taille des petites lèvres ne permet souvent pas de tapisser toute la hauteur de la néocavité ; l'utilisation de dilateurs vaginaux en postopératoire reste donc nécessaire (Annexe 8).

Les résultats de cette technique sont tout à fait encourageants, avec un taux de satisfaction avoisinant les 100 % [23]. L'aspect de la vulve est tout à fait satisfaisant en postopératoire, voire même amélioré quand il y a initialement hypertrophie nymphéale.

Cette technique permet d'obtenir une muqueuse rose et hormonosensible ; mais elle nécessite pour cela un développement initial des petites lèvres suffisant.

Nous venons de décrire les différentes techniques chirurgicales ou non, proposées pour le traitement de l'aplasie vaginale. Notre sujet se limitant aux techniques sans transplant digestif, nous n'évoquerons donc pas l'ensemble des colpoplasties sigmoïdiennes et autres transplantations viscérales, dont les avantages et les complications sont tout autres.

Cette description n'est très certainement pas exhaustive, l'ingéniosité des chirurgiens étant infinie. Mais, devant le nombre de techniques à disposition, comment trouver une technique de référence ? Le procédé idéal n'existe probablement pas.

Peu d'études comparent entre elles ces techniques. Certains auteurs recommandent les techniques non invasives en premier lieu (méthode de Frank) et réservent les techniques chirurgicales, plus morbides, aux échecs des techniques non chirurgicales.

Une évaluation des pratiques françaises au sein des principaux centres pratiquant cette chirurgie permet d'appréhender la diversité des techniques utilisées. Un questionnaire succinct a été adressé aux différents services susceptibles de pratiquer ce type d'intervention. Vingt-trois réponses ont été colligées :

- 6 centres ne prennent pas en charge les aplasies vaginales et les adressent à des confrères,
- 2 centres n'utilisent que la méthode de Frank lorsque la cupule vaginale le permet, et s'adressent à des confrères quand la cupule n'est pas suffisante,
- 5 centres pratiquent la technique de Vecchiotti,
- 4 centres pratiquent la technique de Davydov,
- 2 centres pratiquent le dédoublement des petites lèvres,
- 2 centres pratiquent le clivage simple avec épithélialisation sur moule,
- 2 centres pratiquent la colpoplastie sigmoïdienne.

Les pratiques chirurgicales sont donc très diverses et le choix d'une technique est certainement plus une « affaire d'école » et d'habitude chirurgicale.

La méthode de Frank peut être proposée en première intention, si la cupule vaginale le permet, et si la patiente adhère à cette procédure longue et contraignante. Il pourra également être proposé une technique chirurgicale, soit d'emblée, soit en cas d'échec de la méthode

de Frank. Quelle que soit la technique chirurgicale, la prise en charge nécessite une équipe expérimentée, associant un suivi rapproché de la patiente dans les suites, mais également un soutien psychologique adapté.

Annexe 1 - Programme de recherche sur les aplasies müllériennes (PRAM)

Institut de génétique et développement de Rennes
Université de Rennes I
pram-network.coordination@univ-rennes1.fr

Annexe 2 - Vulve d'aspect normal. Cupule vaginale rétro-hyméale au toucher vaginal



Annexe 3 - Dilatateurs vaginaux Amielle Care

Le kit Amielle Comfort coûte 45 euros.
Il est parfois remboursé par la CPAM grâce à un certificat établi.
Amielle Care - Owen Mumford France
BP 444 - 27204 VERNON Cedex
Tel : 02 32 51 88 70 - Fax : 02 32 21 96 95
contact@owenmumford.com

Annexe 4 - Mandrin de type endoprothèse vaginale

Laboratoires Coloplast
Les Jardins du Golf
6 rue de Rome - 93561 ROSNY SOUS BOIS
Tel : 01 56 63 17 00

Annexe 5 - Clivage de l'espace vésico-rectal avec épithélialisation sur mandrin

Photo 1 - Clivage de l'espace vésico-rectal par voie périnéale

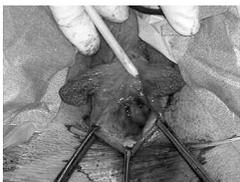


Photo 2 - Mandrin ajustable. Application de dermocorticoïdes classe III et d'acide fusidique 2% pommade



Photo 3 - Mandrin en place, ajustement du volume grâce au système gonflable



(Photos : Service de gynécologie-obstétrique, CHU d'Angers)

Annexe 6 - Intervention de Vecchietti

Photo 1 - Olive prothétique sphérique, au niveau de la cupule vaginale



Photo 2 - Fils tracteurs reliant l'olive prothétique à l'appareil de traction disposé sur l'abdomen



Photo 3 - Fils tracteurs en tension

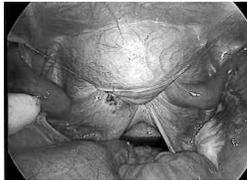
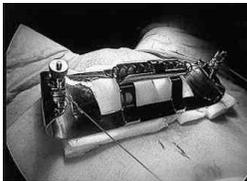


Photo 4 - Appareil tracteur de Vecchietti



(Photos : Service de gynécologie-obstétrique, CHU de Rennes)

Annexe 7 - Intervention de Davydov

Photo 1 - Clivage recto-vésical par voie périnéale



Photo 2 - Ouverture du péritoine vésical permettant la mobilisation du lambeau péritonéal antérieur par cœlioscopie



Photo 3 - La bougie pénètre dans la cavité abdominale en arrière du pseudo-ligament transversal

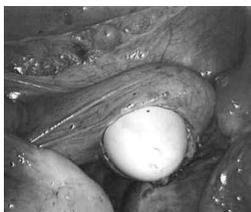


Photo 4 - Anastomose entre le péritoine pelvien et le vestibule vulvaire



(Photos : Service de gynécologie-obstétrique, CHU de Rennes)

Annexe 8 - Dédoublément des petites lèvres

Photo 1 - Hypertrophie des petites lèvres

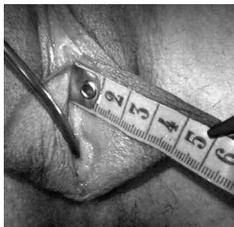


Photo 2 - Section des bords supérieur et inférieur des petites lèvres



Photo 3 - Suture des bords supérieur et inférieur entre eux pour obtenir un « manchon »



Photo 4 - Le « manchon » est introduit dans la néocavité afin d'en tapisser les parois



(Photos : Service de de gynécologie, Centre hospitalier intercommunal de Créteil, Professeur Paniel)

Bibliographie

- [1] Morcel K, Camborieux L, PRAM, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:13.
- [2] Paniel BJ, Haddad B, El Medjadji M, Vincent Y. Valeur de l'échographie en cas d'aplasie utéro-vaginale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1996;25:128-130.
- [3] Deffarges JV, Haddad B, Musset R, Paniel BJ. Utero-vaginal anastomosis in women with uterine cervix atresia: long-term follow-up and reproductive performance. A study of 18 cases. *Hum Reprod* 2001;16:1722-1725.
- [4] Edmonds K. Congenital malformations of the genital tract and their management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2003;17:19-40.
- [5] Biason-Lauber A, Konrad D, Navratil F, Schoenle EJ. A WNT4 mutation associated with Müllerian-duct regression and virilization in 46 XX woman. *N Engl J Med* 2004;19:792-8.
- [6] Biason-Lauber A, De Filippo G, Konrad D, Scarano G, Nazzaro A, Schoenle EJ. WNT4 deficiency. A clinical phenotype distinct from the classic Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome : a case report. *Hum Reprod* 2007;22:224-9.
- [7] Philibert P, Biason-Lauber A, Rouzier R, Pienkowski C, Paris F, Konrad D, Schoenle E, Sultan C. Identification and functional analysis of a new WNT4 gene mutation among 28 adolescent girls with primary amenorrhea and müllerian duct abnormalities: a French collaborative study. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:895-900.
- [8] Ravel C, Lorenço D, Dessole L, Mandelbaum J, McElreavey K, Daraï E, Siffroi JP. Mutational analysis of the WNT gene family in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertil Steril* 2009;91:1604-7.
- [9] Frank TR. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938;35:1053-1055.
- [10] Roberts CP, Haber MJ, Rock JA, Vernikis DK. Vaginal creation for müllerian agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:1349-1353.
- [11] Ingram JM. The bicycle seat stool in the treatment of agenesis and stenosis: a preliminary report. *Am J Obstet Gynecol* 1981;140:867-873.
- [12] Lankford JA, Hope KH. Modification of the Ingram bicycle seat stool for the treatment of vaginal agenesis and stenosis. *Int J Gynaecol Obstet* 2008;102:301-303.
- [13] Borruto F. Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome: Vecchietti's personal series. *Clin Exp Obstet Gynecol* 1992;19:273-274.
- [14] Giacalone PL, Laffargue F, Bousquet F, Faure JM, Deschamps F. Création d'un néovagin par laparoscopie écho-assistée (technique de Vecchietti modifiée). *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998;27:514-516.
- [15] Brun JL, Belleannée G, Grafeille N, Aslan AF, Brun GH. Long-term results after neovagina creation in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome by Vecchietti's operation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2002;103:168-172.
- [16] Fedele L, Bianchi S, Berlanda N, Fontana E, Bullfoni A, Borruto F. Laparoscopic creation of a neovagina with the laparoscopic Vecchietti operation: comparaison of two instrument sets. *Fertil Steril* 2006;86:429-32.
- [17] Fedele L, Bianchi S, Berlanda N, Fontana E, Raffaelli R, Bullfoni A, Braidotti P. Neovaginal mucosa after Vecchietti's laparoscopic operation for Rokitansky syndrome: structural and ultrastructural study. *Am J Obstet Gynecol* 2006;195:56-61.
- [18] Davydov SN, Zhvitiashvili OD. Formation of vagina (colpopoiesis) from peritoneum of Douglas pouch. *Acta Chir Plast* 1974;16:35-41.
- [19] Dargent D, Marchiole P, Giannesi A, Benchaïb M, Chevret-Méasson M, Mathevet P. Le Davydov coelioscopique ou transposition coelioscopique du colpopoiesis péritonéal pelvien décrit par Davydov pour le traitement des agénésies congénitales du vagin : la technique et son évolution. *Gynecol Obstet Fertil* 2004;32:1023-1030.
- [20] Davydov SN. 12-year experience with colpopoiesis using peritoneum. *Gynakologie* 1980;13:120-121.
- [21] Graves WP. Artificial vagina. *Surg Clin North Am* 1921;1:611-625.
- [22] Bekerecioglu M, Balat O, Tercan M, Karakok M, Ugur MG, Isik D. Adaptation process of the skin graft to vaginal mucosa after McIndoe vaginoplasty. *Arch Gynecol Obstet* 2008;277:551-554.
- [23] Tescher M, Remay Y. Epithelialisation d'un néovagin par nymphoplastie. *Nouv Presse Med* 1977;6:4063-4064.