

Evaluation des différentes techniques de vaginoplastie dans le cadre du traitement du syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

Rim Ben Hmid, Omar Touhami, Bechir Zouaoui, Fethi Ben Amara, Dorra Zghal, Faouzia Zouari, Sami Mahjoub, Hela Chelli

Centre de maternité et de réanimation néonatale, La rabta, Tunis
Faculté de médecine de Tunis. Université de Tunis El Manar.

R. Ben Hmid, O. Touhami, B. Zouaoui, F. Ben Amara, D. Zghal,
F. Zouari, S. Mahjoub, H. Chelli

R. Ben Hmid, O. Touhami, B. Zouaoui, F. Ben Amara, D. Zghal,
F. Zouari, S. Mahjoub, H. Chelli

Evaluation des différentes techniques de vaginoplastie dans le cadre du traitement du syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

Evaluation of different techniques for vaginoplasty in the treatment of the syndrome of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

LA TUNISIE MEDICALE - 2012 ; Vol 90 (n°12) : 282-285

LA TUNISIE MEDICALE - 2012 ; Vol 90 (n°12) : 282-285

RÉSUMÉ

Prérequis : Le syndrome de Rokitansky est une aplasie utéro-vaginale dont la fréquence est de 1/5000 naissances féminines. Pour corriger cette anomalie dont le pronostic est essentiellement fonctionnel et psychologique de nombreuses techniques chirurgicales ont été décrites.

Buts : Rappporter notre expérience à propos de 13 patientes atteintes du syndrome Rokitansky et ayant bénéficié d'une vaginoplastie entre 1993 et 2008 et évaluer les résultats anatomiques des différentes techniques utilisées.

Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 13 patientes ayant bénéficié d'une vaginoplastie dans le centre de maternité et de néonatalogie, sur une période allant de Décembre 1993 à Avril 2008. Durant cette période, 2 techniques opératoires ont été utilisées : la technique de Mac-Indoe et la technique de Davydov.

Résultats : L'âge moyen au moment de l'intervention était de 22 ans (15 ans -32 ans). Chez les 6 patientes opérées selon la technique de Davydov la profondeur moyenne du néo-vagin était de 6.83 cm, un seul échec thérapeutique a été noté. Chez les 7 patientes opérées selon la technique de Mac Indoe la longueur moyenne du néo-vagin était de 7 cm, 3 échecs thérapeutiques ont été notés. On a remarqué qu'il n'y avait pas d'échec du résultat anatomique chez les patientes ayant eu des rapports sexuels réguliers en post opératoire. Par contre on a noté un résultat anatomique non satisfaisant chez 4 des 9 patientes n'ayant pas eu de rapports sexuels après l'intervention indépendamment de la technique utilisée, soit un taux d'échec de 44 %.

Conclusion : Le choix de la technique se fera selon l'expérience des équipes car chaque technique présente des résultats anatomiques et fonctionnels comparables dans la littérature. Tant sur le plan anatomique ou fonctionnel, le facteur principal qui conditionne la réussite du traitement semble être la motivation de la patiente à avoir une vie de couple et des relations sexuelles.

SUMMARY

Background: Rokitansky syndrome is an utero-vaginal aplasia with a frequency of 1 / 5000 female births. To correct this anomaly whose prognosis is mainly functional and psychological numerous surgical techniques have been described.

Aims: To report our experience about 13 patients with Rokitansky syndrome and having benefited from a vaginoplasty between 1993 and 2008 and to evaluate the results of the various anatomical techniques.

Methods: This is a retrospective study of 13 patients who underwent a vaginoplasty in the center of maternity and neonatal units, over a period from December 1993 to April 2008. During this period, two operative techniques were used: the technique of Mac-Indoe and the technique of Davydov.

Results: The mean age at the time of surgery was 22 years (15 years -32 years). In 6 patients operated using the technique of Davydov the average depth of neovagina was 6.83 cm, one treatment failure was noted. Among the 7 patients operated using the technique of Mac Indoe the average length of neovagina was 7 cm, 3 treatment failures were noted. It was noted that there was no failure of the anatomical results in patients who have had regular sex after surgery. It was noted that there was failure of the anatomical result in 4 of 9 patients who did not have sexual intercourse after the procedure regardless of the technique used, a failure rate of 44%.

Conclusion: The choice of technique will be based on the experience of the teams as each technique has similar anatomical and functional results in the literature. Both anatomical and functional, the main factor that determines the success of treatment seems to be the motivation of the patient to have a married life and sexual relationship.

Mots-clés

Rokitansky, Aplasie vaginale, Vaginoplastie

Key-words

Rokitansky, vaginal aplasia, Vaginoplastiy

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est défini par une aplasie congénitale de l'utérus et des deux tiers supérieurs du vagin chez des femmes présentant un développement normal des caractères sexuel secondaires et un caryotype normal (46 XX) (1-3). La fréquence de ce syndrome est d'une femme sur 4500 (4-5). La majorité des cas semblent être sporadiques (6). La découverte de cette anomalie se fait généralement au moment de l'adolescence et de la puberté. L'aplasie utéro-vaginale 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 plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites. Les progrès faits en matière de chirurgie plastique ont complètement changés le pronostic de cette pathologie. L'objectif de ce travail est d'étudier les résultats anatomiques de ces vaginoplastie et de les comparer aux différentes techniques opératoires connues.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective menée sur une période de 14 ans entre 1993 et 2007. Treize patientes atteintes du syndrome de MRKH ont eu une vaginoplastie. Toutes les patientes avaient un caryotype féminin, une aménorrhée primaire et des caractères sexuels secondaires de type féminin stade 5 de Tanner. L'âge moyen était de 22 ans. L'aplasie vaginale était constante avec néanmoins une variation de la cupule vaginale entre 1 et 3 cm de profondeur.

Toutes les patientes ont bénéficié en préopératoire d'une échographie, d'une IRM pelvienne et d'une cœlioscopie diagnostique.

Sept patientes ont été opérées selon la technique de Mac indoe et 6 selon la technique de Davydov

- La technique de Mac Indoe : (7-10)

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-épidermique mince.

- La technique de Davydov : (11-14)

Elle débute aussi par un clivage de l'espace vésical-rectal par voie basse, puis la néo-cavité formée est tapissée par du péritoine pariétal pelvien mobilisé par voie laparoscopique.

RÉSULTATS

Le résultat anatomique est évalué en tenant compte de trois paramètres : la profondeur, l'épithélialisation et le toucher vaginal (TV). Un résultat est considéré comme satisfaisant lorsque la profondeur du vagin est > 6.5 cm et lorsque celui-ci admet facilement 2 doigts à 6 mois post op (15, 16)

La profondeur : Elle est en moyenne de 7cm (de 4.5 cm à 10 cm). Les patientes dont le vagin mesure moins de 6.5 cm n'ont pas eu de rapports sexuels depuis l'intervention et ne pratiquait pas de dilatation.

Diamètre de l'orifice néo-vaginal : Celui-ci est apprécié par

un toucher vaginal, en fonction du nombre de doigts pouvant être introduits. Pour les treize patientes opérées, le toucher retrouve un bon diamètre de l'orifice du néo-vagin, qui admet deux doigts.

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

Chez les six patientes opérées selon la technique de Davydov la profondeur moyenne du néo-vagin était de 6.83 cm variant entre 4.5 et 9 cm avec un recul moyen de 88 mois en post opératoire. Un seul échec thérapeutique (profondeur < 6.5 cm) a été noté.

Le diamètre de l'orifice néo – vaginal est à chaque fois satisfaisant pour les six patientes. L'épithélialisation est bonne chez les six patientes jugée sur des critères macroscopiques.

Chez les sept patientes opérées selon la technique de Mac Indoe la longueur moyenne du néo-vagin était de 7 cm variant entre 4.5 et 10 cm avec un recul moyen de 82 mois en post opératoire. 3 échecs thérapeutiques (profondeur < 6.5 cm) ont été notés.

Le diamètre de l'orifice néo – vaginal est à chaque fois satisfaisant pour les sept patientes. L'épithélialisation est bonne chez les sept patientes jugée sur des critères macroscopiques.

La profondeur moyenne du neovagin est de 6.77 cm chez les patientes n'ayant pas une activité sexuelle régulière après la vaginoplastie, elle est de 7.5 cm chez les patientes ayant une activité sexuelle régulière. On remarque qu'il n'y a pas d'échec du résultat anatomique chez les patientes qui ont des rapports sexuels réguliers. Par contre, on note un résultat anatomique non satisfaisant chez quatre des neuf patientes qui n'ont pas eu de rapports sexuels après l'intervention indépendamment de la technique utilisée, soit un taux d'échec de 44 % (tableau 1).

DISCUSSION

Les procédés à disposition pour la correction des agénésies du vagin sont innombrables, ce qui prouve à la fois que l'ingéniosité des chirurgiens gynécologues, digestifs et plasticiens est infinie et que le procédé idéal reste à trouver. Nous ne prétendons pas avoir trouvé ce procédé idéal mais nous avons choisi dans l'éventail très large des propositions de la littérature 5 méthodes que nous considérons comme un bon compromis et qui nous paraissent digne d'être promue. Chacune des techniques décrites présente des avantages et des inconvénients que nous allons exposer.

Pour de nombreux auteurs, la technique de Mac indoe est le « Gold standard » 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 (17)

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.

Tableau 1 : Récapitulatif des résultats anatomiques

Patientes	Technique	Délai post-op (année)	Rapports sexuels post-op	Profondeur (cm)	Toucher vaginal	Epithélialisation
1	Mc Indoe	17	Non	4,5	2 doigts serrés	Oui
2	Mc Indoe	13	Non	5	2 doigts serrés	Oui
3	Mc Indoe	5	Non	9	2 doigts larges	Oui
4	Mc Indoe	5	Non	6	2 doigts larges	Oui
5	Mc Indoe	5	Non	10	2 doigts larges	Oui
6	Mc Indoe	2	Non	7	2 doigts larges	Oui
7	Mc Indoe	1	Non	8	2 doigts larges	Oui
8	Davydov	3	Oui	7	2 doigts larges	Oui
9	Davydov	9	Oui	7	2 doigts larges	Oui
10	Davydov	7	Oui	9	2 doigts larges	Oui
11	Davydov	9	Non	6,5	2 doigts larges	Oui
12	Davydov	7	Non	4,5	2 doigts serrés	Oui
13	Davydov	9	Oui	7	2 doigts	Oui

La plus grande série de vaginoplastie selon la technique de Mac indoe, a été rapportée par Alessandrescu et al, à propos de 201 aplasies utérovaginales opérées par le même chirurgien, sur une période de 51 ans (17). Les résultats anatomiques sont bons ou satisfaisants dans 93,6% des cas et insuffisant c'est à dire inférieurs à 5 cm dans 6,4% des cas.

Dans la série d'Hojsgaard et al, 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 (18). Dans notre série de sept patientes opérées selon cette technique la longueur moyenne du néo- vagin est de 7 cm. Des résultats anatomiques non satisfaisant sont notés chez trois des sept patientes opérées soit un taux d'échec de 42 %. Mais ce résultat ne peut être correctement interprété car toutes les patientes opérées selon cette technique dans notre série n'ont pas eu des rapports sexuels en post opératoire.

Le davydov coelioscopique n'a fait l'objet que de trois publications celle d'Adamyman (19) qui a fait état de 324 colpopoiesis type Davydov dont 27 réalisés sous laparoscopie, la série de Soong et al. (20) avec 18 malades et celle de Dargent de 28 patientes (21). Toutes ces équipes sont d'accord sur le fait que c'est une opération simple et satisfaisante. L'opération se fait en une heure et demie. La patiente apprend à se dilater dès la 48ème heure et peut quitter l'hôpital deux à quatre jours plus tard. Les soins post opératoire sont simplifiés au maximum (prothèse vaginale inutile). Elle peut avoir des rapports sexuels avec pénétration dès la 6e semaine. Il n'y a généralement pas de problème de granulations et de contraction cicatricielle secondaire. Le tout au prix d'une opération dont le risque de complication est faible.

Pour la majorité des auteurs les résultats anatomiques sont excellents. Dans la série de Dargent (21), la longueur moyenne du vagin était de 7.2 ± 1.3 cm, de 8.1 cm chez Adamyman (19)

avec une série de 324 patientes.

Dans notre série de six patientes, la longueur moyenne du vagin est de 6.83 cm.

Avec un taux de réussite de 83 %, une seule des six patientes opérée selon cette technique présente des résultats anatomiques non satisfaisant. L'échec thérapeutique est noté chez la patiente qui n'a pas eu de rapports sexuels après l'intervention. Selon Communal et al, les résultats sont conditionnés par la précocité des rapports sexuels et la fréquence de ces rapports (22).

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 et al insistent sur le fait qu'en dessous de deux rapports par semaine, il vaut mieux utiliser un dilateur quotidiennement (23). Pour l'ensemble des auteurs, il est souhaitable que la patiente ait un projet de sexualité.

Dans notre série, il n'ya pas d'échec du résultat anatomique chez les patientes qui ont des rapports sexuels réguliers. Par contre, on note un résultat anatomique non satisfaisant chez quatre des neuf patientes qui n'ont pas eu de rapports sexuels après l'intervention indépendamment de la technique utilisée, soit un taux d'échec de 44 %.

CONCLUSION

L'absence congénitale de vagin et les anomalies morphologiques sous jacentes interdisent la survenue des premières règles, empêchent toute vie sexuelle et condamnent à une stérilité définitive. C'est conclure à l'atteinte de la féminité

dans son essence. Cela explique le fait que de nombreux chirurgiens généralistes, plasticiens et gynécologues s'y intéressent depuis plus d'un siècle et que les méthodes opératoires soient diverses et nombreuses .mais il est bien évident que le traitement n'a d'autre ambition que de permettre une vie sexuelle, puisque l'aménorrhée et la stérilité sont définitives.

La tâche du chirurgien va donc consister non pas seulement à créer un pur organe sexuel, mais à faire de la femme un être capable de participer à la vie sociale. La femme devient un partenaire, peut vaincre son isolement et s'épanouir même privée d'une fonction procréatrice.

Si l'acte chirurgical essaie de rétablir le schéma corporel

perturbe, il tente également de remodeler la féminité en corrigeant le défaut initial et en supprimant le trouble de l'identité sexuelle. Cette recherche d'une adaptation sexuelle élémentaire autorisant la possibilité de rapports sexuels motive la consultation médicale et va faire à elle seule l'indication opératoire.

Ainsi, le choix de la technique se fera selon l'expérience des équipes car chaque d'entre elles présente des résultats anatomiques et fonctionnels comparable dans la littérature. Le facteur principal qui conditionne la réussite du traitement tant sur le plan anatomique ou fonctionnel semble être la motivation de la patiente à avoir une vie de couple et des relations sexuelles.

Références

- Morcel K, Guerrier D, Watrin T, Pellerin I, Levêque J. Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) : clinique et génétique. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2008; 1016: 88-90.
- Azoury RS, Jones Jr HW. Cytogenetic findings in patients with congenital absence of the vagina. *Am J Obstet Gynecol* 1966;94:178-80.
- Sarto GE. Cytogenetics of fifty patients with primary amenorrhea. *Am J Obstet Gynecol* 1974;119:14-23.
- Folch M, Pigem I, Konje JC. Mullerian agenesis: etiology, diagnosis, and management. *Obstet Gynecol Surv* 2000;55:644-49.
- Griffin JE, Edwards C, Madden JD, Harrod MJ, Wilson JD. Congenital absence of the vagina. The Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Ann Intern Med* 1976;85:224-236.
- Carson SA, Simpson JL, Malinak LR, et al. Heritable aspects of uterine anomalies. Genetic analysis of Mullerian aplasia. *Fertil Steril* 1983;40: 86-90.
- Klinge 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;189:1569-72.
- Hojsgaard A, Villadsen I. McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: complications and results. *Br J Plast Surg* 1995;48:97-102.
- Sensoz O, Kocer U, Percin AK. Treatment of vaginal agenesis with modified Abbe-McIndoe technique. *Eur J Plast Surg* 1995;18: 285-7.
- Borruto F, Chasen ST, Chervenak FA, Fedele L. The Vecchiatti procedure for surgical treatment of vaginal agenesis: comparison of laparoscopy and laparotomy. *Int J Gynecol Obstet* 1999;64:153-8.
- Fedele L, Frontino G, Restelli E, et al. Creation of a neovagina by Davydov's laparoscopic modified technique in patients with Rokitansky syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2010; 202:33.e1-6.
- Giannesi A, Marchiole P, Benchaib M, Chevret-Measson M, Mathevet P, Dargent D. Sexuality after laparoscopic Davydov in patients affected by congenital complete vaginal agenesis associated with uterine agenesis or hypoplasia. *Hum Reprod* 2005;20:2954-7.
- Soong YK, Chang FH, Lee CL, Lai YM. Vaginal agenesis treated by laparoscopically assisted neovaginoplasty. *Gynecol Endosc* 1994;3:217-20.
- Fedele L, Bianchi S, Zanconato G, Raffaelli R. Laparoscopic creation of neovagina in patients with Rokitansky syndrome: analysis of 52 cases. *Fertil Steril* 2000;74:384-9.
- Fedele L. Creation of a neovagina in Rokitansky patients with a pelvic kidney: comparison of long-term results of the modified Vecchiatti and McIndoe techniques. *Fertil Steril* 2009; 20: 87-90.
- F. Borruto, F.S. Camoglio, N. Zampieri, L. Fedele, The laparoscopic Vecchiatti technique for vaginal agenesis . *International Federation of Gynecology and Obstetrics* 2007 ; 900-2.
- 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;175:131-8.
- Hojsgaard A, Villadsen I. McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: complications and results. *Br J Plast Surg* 1995;48:97-102.
- Adamyant LV. Laparoscopic management of vaginal aplasia with or without functional noncommunicating rudimentary uterus. In: Arrequi F, Kathouda, Mckerman, Reich, editors. *Principles of laparoscopic surgery*. New York: Springer-Verlag 1995; 646-51.
- Soong Y-K, Chang F-H, Lai Y-M, Lee C-L, Chou H-H. Results of modified laparoscopically assisted neovaginoplasty in 18 patients with congenital absence of vagina. *Hum Reprod* 1996;11:200-3.
- Rosen R, Brown C, Heiman J, et al. The Female Sexual Function Index (FSFI): a multidimensional self-report instrument for the assessment of female sexual function. *J Sex Marital Ther* 2000;26:191-208.
- Communal PH, Chevret-Measson M, Golfier F, Raudrant D. Sexuality after sigmoid colpopoiesis in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster- Hauser Syndrome. *Fertil Steril* 2003;80:600-6.
- Brun JL, Belleannee G, Grafeille N, Aslan AF, Brun GH. Long-term results after neovagina creation in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome by Vecchiatti's operation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2002;103:168-72.