

**UNIVERSITE DE LIMOGES
FACULTE DE MEDECINE**

ANNEE 2001

THESE N°

**SYNDROME DE MAYER-
ROKITANSKY-KUSTER-
HAUSER**

THESE

pour le

**DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE**

présentée et soutenue publiquement le 25 septembre 2001

PAR

**Sandrine RAYNAUD
née le 26 janvier 1971
à Saint-Junien (Haute-Vienne)**

EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur BARTHE	- Président
Monsieur le Professeur BERTIN	- Juge
Monsieur le Professeur CUBERTAFOND	- Juge
Madame le Professeur LIENHARDT-ROUSSIE	- Juge
Madame le Docteur FIORENZA	- Membre invité

RAYNAUD Sandrine – Syndrome de MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER – 1 Vol. – Nombre de pages : 99 (Thèse Méd. ; LIMOGES ; 2001)

RESUME :

Le syndrome de MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER se définit par une absence vaginale congénitale associée à un utérus rudimentaire avec des trompes et des ovaires normaux. Il touche une femme sur 4000 à 8000 .

Il est dû à une anomalie dans le développement embryonnaire de l'appareil génital féminin situé au dessus du croisement des canaux de Wolff et de Muller .

Le diagnostic se fait le plus souvent à la puberté avec principalement une aménorrhée primaire chez une jeune fille ayant des caractères sexuels secondaires normaux . L'échographie et la coelioscopie sont les examens complémentaires de choix pour affirmer le diagnostic.

Il existe une forme typique et une forme atypique dans lequel on retrouve fréquemment des malformations associées portant principalement sur le haut appareil urinaire, des anomalies osseuses et auditives.

Le traitement vise à créer un vagin artificiel pour permettre une vie sexuelle satisfaisante. Deux cas sont décrits, un syndrome typique avec un traitement non chirurgical et un syndrome atypique avec un traitement chirurgical .

L'atteinte psychologique de ses femmes pouvant être sévère, il est important de pouvoir les aider à traverser certaines étapes difficiles jusqu'à une éventuelle adoption ou une procréation médicalement assistée avec mère porteuse, puisque aucune grossesse n'est possible.

MOTS CLES :

- MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER
- Aplasie vaginale
- Aplasie Müllérienne
- Utérus rudimentaire
- Aménorrhée primaire
- Absence congénitale de vagin

JURY :

- | | |
|-------------------|---|
| - Président : | Monsieur le Professeur BARTHE |
| - Juges : | Monsieur le Professeur BERTIN
Monsieur le Professeur CUBERTAFOND
Madame le Professeur LIENHARDT-ROUSSIE |
| - Membre invité : | Madame le Docteur FIORENZA |

REMERCIEMENTS

*A Frédéric, mon ami, pour le bonheur, la fidélité et l'amour qu'il m'apporte.
Qu'il garde son humour et sa gaieté.*

*A mes deux petits garçons, Valentin et Maxime, pour l'immense joie qu'ils me
donnent.*

*A mes parents qui ont su m'apporter affection, soutien et réconfort.
Jamais je n'aurais pu devenir ce que je suis sans leur aide, leur confiance,
leur patience et leur amour.*

*A mon frère, Philippe, que je ne remercierai jamais assez de m'avoir tant
aidée à accomplir ce travail.
En souvenir des cours d'Anatomie de première année qu'il me faisait réciter.
A sa patience et sa compréhension.*

*A ma grand-mère qui a toujours su apporter amour, patience et chaleur.
En souvenir de mon grand-père qui aurait été fier d'être présent à ma
soutenance de thèse .*

*A Pascale, à qui je dédie cette thèse.
Qu'elle garde confiance en elle.
Qu'elle sache que toute notre famille la soutient.
A David, son mari, pour son extrême délicatesse.*

*A ma famille,
pour ses encouragements.*

A ma belle-mère, Anne, pour sa constante gentillesse.

A tous mes amis.

Enfin, à nos jumeaux que Frédéric et moi n'oublierons jamais.

A mon président et directeur de thèse,
Monsieur le Professeur BARTHE
Professeur d'Histologie, Embryologie et Cytogénétique
Biologiste des Hôpitaux
qui m'a fait l'honneur de présider cette thèse
pour sa grande disponibilité et ses précieux conseils
veuillez croire en ma profonde reconnaissance

A mes juges,

Monsieur le Professeur BERTIN
Rhumatologue des Hôpitaux
Professeur de thérapeutique

Monsieur le Professeur CUBERTAFOND
Professeur de chirurgie digestive
Chirurgien des Hôpitaux

Madame le Professeur LIENHARDT-ROUSSIE
Pédiatre des Hôpitaux
Endocrinologue des Hôpitaux

qui ont accepté avec gentillesse de participer à mon jury de thèse, je les remercie de l'honneur qu'ils me font en jugeant ce travail.

A Madame le Docteur FIORENZA

Gynécologue et Obstétricien

à qui j'adresse ma profonde gratitude pour avoir accepté d'être présente à
ma soutenance et pour avoir jugé ce travail.

Je tiens à la remercier de son soutien, de sa délicatesse et de sa grande
compétence.

Elle a su nous guider et nous faire prendre une sage décision à une époque
où nous en avons le plus besoin.

Nous lui sommes extrêmement reconnaissants.

SYNDROME DE MAYER - ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER

I- INTRODUCTION

II- FREQUENCE - HISTORIQUE

III- DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE

IV- CAUSES

V- SIGNES CLINIQUES - ANOMALIES ASSOCIEES :

1. SIGNES CLINIQUES :

- Aménorrhée primaire
- Douleurs pelviennes
- Dyspareunie
- Stérilité
- Autres

2. ANOMALIES ASSOCIEES :

- Anomalies de l'appareil urinaire supérieur
- Anomalies osseuses
- Problèmes de surdité
- Autres

VI- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

1. Echographie

2. IRM

3. Cœlioscopie

4. Examens sanguins et autres prélèvements

VII- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VIII- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

1. Méthode non chirurgicale

2. Méthodes opératoires :

- clivage intervésicorectal
- recouvrement de ce clivage

IX- A PROPOS DE DEUX CAS

X- CONCLUSION

SCHEMAS.

BIBLIOGRAPHIE.

SERMENT D'HIPPOCRATE.

INTRODUCTION

I- INTRODUCTION :

Le syndrome de MAYER - ROKITANSKY - KÜSTER - HAUSER (MRKH) représente la cause la plus fréquente d'absence congénitale du vagin associée à des malformations de l'utérus. Le corps et le col de l'utérus sont absents. Il y a seulement une ébauche utérine (corne ou nodule utérin) bilatérale formant ainsi deux bourgeons reliés par un repli péritonéal transversal. Les trompes et les ovaires sont normaux .

C'est une malformation congénitale rare due à des anomalies du début de l'embryogénèse. Plusieurs causes ont été envisagées mais ne sont pas encore prouvées et validées.

Ce syndrome peut-être accompagné d'autres anomalies notamment rénales, osseuses et auditives.

Il semble aisé de faire un diagnostic grâce à la clinique et quelques examens complémentaires simples tel que échographie et IRM.

La plupart du temps on découvre cette anomalie au cours de l'adolescence ce qui peut perturber l'équilibre psychologique de la patiente qui traverse déjà une période délicate dans la recherche de son identité.

Cette jeune femme ne pourra jamais porter d'enfants et mis à part la prise en charge psychologique souvent nécessaire, le principal traitement vise à créer un vagin artificiel par des moyens la plupart du temps invasifs. Le but étant de permettre une vie sexuelle satisfaisante.

Ce syndrome représente 90% des absences vaginales congénitales (les 10% restants étant représentés par le syndrome du testicule féminisant et l'aplasie vaginale simple).

Cette thèse va essayer de décrire ce syndrome le plus clairement possible et d'étudier cette malformation au travers de deux cas.

FREQUENCE - HISTORIQUE

II- FREQUENCE – HISTORIQUE :

1. Fréquence :

Ce syndrome touche 1 femme sur 4000 à 8000. Il y aurait en France 3800 à 7500 femmes de tout âge affectées d'une absence congénitale de vagin, cette aplasie étant représentée dans plus de 90% des cas par le syndrome de MRKH.

2. Historique :

Décrit par COLUMBUS en 1562, l'absence congénitale d'utérus et de vagin est bien connue depuis les 150 dernières années.

- MAYER décrit, en 1829, le cas d'une femme décédée à 53 ans chez qui l'autopsie révèle un vagin de petite taille avec des ovaires et des trompes normaux. Prés des ovaires il y a 2 bourgeons (le droit étant plus gros que le gauche) dont la structure est identique à celle d'un utérus (qui est ici absent). Entre ces 2 bourgeons il y a une sorte de ligament fibreux qui descend vers le vagin.
- ROKITANSKY décrit, en 1838, un cas similaire chez une femme de 60 ans non mariée décédée d'un cancer gastrique. Le vagin est décrit comme étant court, ovaires et trompes sont normaux. Deux bourgeons d'utérus sont présents. Entre la vessie en avant et le rectum en arrière il y a un *paquet* fibreux (à la place habituelle de l'utérus et du vagin).

- KÜSTER est le premier à décrire, en 1910, le cas chez une femme vivante. C'est également le premier à considérer les symptômes et le traitement chirurgical (dans le texte il n'est pas précisé comment le diagnostic a été fait). Le traitement chirurgical se limite à enlever l'utérus rudimentaire (les cornes) en conservant les ovaires. Le traitement de l'absence de vagin n'est pas considéré à cette époque.
- HAUSER présente, en 1962, le cas d'une femme de 21 ans. Il discute l'étiopathogénie, la symptomatologie et les aspects cliniques possibles, les antécédents de la patiente, regarde les caractères sexuels secondaires et l'anatomie des organes génitaux internes et externes, prend en compte le problème de la sexualité et de la prise en charge psychologique. Il évoque la possibilité d'un désordre hormonal pouvant être à l'origine de cette malformation.

C'est VECCHIETTI qui en 1970 décide de donner un nom à ce syndrome : le syndrome de MAYER – ROKITANSKY – KUSTER - HAUSER.

DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE

III- DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE :

Une telle malformation est due à une anomalie dans le développement embryonnaire de l'appareil génital féminin (52 53).

Jusqu'à la 2^{ème} moitié du 2^{ème} mois le développement de l'appareil génital est identique, quel que soit le sexe génétique. A cette date, il y a des gonades, des voies génitales et des organes génitaux externes indifférenciés qui ultérieurement se différencieront dans le sens masculin ou féminin.

1. Stade indifférencié :

– Les gonades :

Les premières cellules germinales (ou gonocytes primordiaux) apparaissent au cours de la 3^{ème} semaine dans le mésenchyme extra embryonnaire de la paroi postérieure du lécithocèle, près du diverticule allantoïdien.

A la fin de la 4^{ème} semaine apparaissent des crêtes génitales (entre le mésonéphros et la racine du mésentère dorsal).

A la 5^{ème} 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 6^{ème} semaine. En même temps le mésenchyme prolifère et forme des cordons qui entourent progressivement les gonocytes primordiaux (schéma 2). A ce stade il est impossible de distinguer la gonade mâle de la gonade femelle.

– Voies génitales :

A la 6^{ème} semaine les embryons possèdent quel que soit leur sexe deux systèmes pairs de conduits génitaux :

- Les canaux de WOLFF :

Ils s'abouchent à la partie du cloaque destiné à devenir le sinus urogénital. Les tubules mésonéphrotiques se jettent dans leur partie supérieure.

- Les canaux de MÜLLER :

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

- Organes génitaux externes :

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

Dans la 2^{ème} moitié du 2^{ème} mois la membrane cloacale se divise en membrane anale en arrière et membrane uro-génitale en avant. A son niveau les bourrelets cloacaux deviennent bourrelets génitaux.

Lors de la disparition de la membrane uro-génitale, les bords de la fente ainsi ouverte à l'extérieur constitueront les replis génitaux, situés en dedans des bourrelets génitaux.

2. Stade différencié :

- Voies génitales féminines : (schéma 3)

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

- Les tubes mésonéphrotiques disparaissent aussi, ce qui fait qu'il n'y a aucune connexion directe entre l'ovaire et les conduits génitaux.
- Les canaux de MÜLLER forment les trompes et l'utérus :
 - Leur partie crânienne forme le pavillon de la trompe
 - Leur partie moyenne constitue le reste de la trompe
 - Leur partie caudale a fusionné sur la ligne médiane et est à l'origine de l'utérus.
- La partie postérieure du sinus uro-génital prolifère en regard de l'extrémité caudale des 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 épithéliale se creuse et constitue le vagin dans lequel s'abouche l'orifice externe du col de l'utérus. Lors de ce creusement du vagin persiste une cloison mince et perforée : l'hymen. Seul l'épithélium de l'utérus et du vagin dérive de la formation précédemment décrite. Les composantes musculaires et conjonctives de leur paroi proviennent du mésenchyme environnant.

– Organes génitaux externes féminins :

Après 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 côté deviennent les petites lèvres.

Le tubercule génital s'allonge peu et donne le clitoris.

Les bourrelets génitaux restent séparés et donnent les grandes lèvres.

– Déterminisme de la différenciation sexuelle :

La différenciation 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 dans le sens féminin se fait de façon passive sans l'intervention de sécrétions d'origine ovarienne.

Des expériences de castration précoce d'embryons de souris mâles montrent que l'on obtient un phénotype femelle. De même que pour l'homme la différenciation des gonocytes primordiaux en spermatogonies est liée à l'équipement chromosomique masculin 46,XY.

Ultérieurement l'évolution du tractus génital dans le sens masculin (persistance des canaux de WOLFF) se fait de façon active sous l'influence d'androgènes sécrétés par le testicule ~~foetal~~.

3. Malformations de l'appareil génital féminin :

– Pseudo Hermaphrodisme :

Le sexe phénotypique est en contradiction avec le sexe génétique :

Testicule féminisant

Le phénotype est féminin alors que le sexe chromosomique est masculin 46,XY. Il y a ni ovaires ni utérus ni trompes et les gonades présentes sont des testicules. En fait les androgènes sécrétés ne seraient pas reconnus par les récepteurs des tissus.

Hyperplasie corticosurrénale :

C'est une maladie métabolique par déficit enzymatique frappant les sujets féminins 46,XX. Les glandes corticosurrénales

sécrètent une quantité anormale d'androgènes responsables d'une masculinisation des organes génitaux externes.

– Malformation de l'utérus et du vagin :

L'édification de l'utérus et du vagin se fait en 3 phases : les canaux de MÜLLER progressent vers l'ébauche vaginale venue du sinus. Puis les deux canaux fusionnent pour donner trompes et utérus. Enfin la cloison médiane disparaît donnant une cavité unique. Chacun de ces temps (développement des canaux, fusion, résorption) peuvent être perturbés :

- Absence de développement des canaux = absence congénitale de vagin et d'utérus si c'est bilatéral ou utérus unicorne si c'est unilatéral.
- Défaut de fusion = hémioutérus de types variés.
- Défaut de résorption = utérus cloisonné.

Le syndrome de MRKH est dû à un arrêt de développement des 2/3 inférieurs des canaux de MÜLLER (schéma 1) ; Les trompes dérivant de la partie proximale de ces canaux sont donc bien formées.

L'agénésie müllérienne étant subtotale, le canal utéro-vaginal ne se développe pas, entraînant l'absence des 2/3 supérieurs du vagin.

Le sinus uro-génital poursuit sa progression indépendamment du canal utéro-vaginal et donne naissance au tiers inférieur du vagin.

CAUSES

IV- CAUSES :

Actuellement aucune origine précise n'a été validée :

(3, 45, 46, 47, 55, 56, 73)

- jusqu'à ce que les techniques de procréation médicalement assistée soient possibles, il était impossible de savoir si l'absence d'utérus et de vagin était héréditaire. Une équipe américaine (56) en 1997 a essayé de savoir si cette anomalie était génétiquement transmise : elle a pris 58 femmes ayant le syndrome de MRKH et a pratiqué une fécondation in vitro avec transfert d'embryon chez des mères porteuses. Il y a eu 34 naissances dont 17 filles. Sur ces naissances, aucune anomalie congénitale n'a été retrouvée excepté une anomalie de l'oreille moyenne avec surdité chez un garçon. Ces résultats tendent à montrer qu'en cas de transmission génétique, elle ne se ferait pas sur un mode dominant (sinon on aurait eu 50% des bébés de sexe féminin atteint). Il est possible par contre que la transmission soit récessive mais il faudrait plus de cas avec fécondation in vitro et mères porteuses pour que la composante génétique de cette malformation devienne plus claire.
- Quelques auteurs émettent l'hypothèse de la présence d'un facteur inhibiteur müllerien qui induirait une régression des canaux de MÜLLER (facteur pouvant être sécrété par les gonades) et qui, en fonction de la date de production (entre 6° et 8° semaine), entraînerait différents types d'anomalies utérines et vaginales plus ou moins associées à des anomalies de l'appareil urinaire. Mais cette hypothèse n'a pas été encore prouvée.

- Une autre hypothèse est proposée : il y a peut être un lien entre aplasie müllérienne et défaut dans le métabolisme du galactose (45, 55, 73) : normalement le galactose apporté principalement par les produits laitiers est métabolisé en glucose grâce à une enzyme, le galactose-1-phosphate uridyl transférase ou GALT. L'absence de cette enzyme entraîne une augmentation du galactose dans le sang, toxique pour le système nerveux, le foie et le cristallin (retard psychomoteur, cirrhose ascitique, cataracte). Des scientifiques sont alertés par des rates n'ayant pas de vagin nées de mères ayant eu un régime riche en galactose. Ils essaient d'analyser ce problème chez des femmes en dosant le GALT de patientes atteintes du syndrome de MRKH et de leurs mères. Cette enzyme est diminuée chez 50% des patientes atteintes du syndrome ainsi que chez leurs mères respectives, et chez 30% des mères ayant donné naissance à des filles porteuses de la malformation mais chez lesquelles on ne retrouve pas d'anomalie du GALT. Les chercheurs n'ont pas pu faire la preuve de cette découverte. Il est possible que ce soit une pure coïncidence, à moins qu'il y ait une mutation du gène promoteur de la synthèse du GALT. Il est possible que l'on en sache plus dans quelques années car il existe une centrale d'enregistrement des syndromes de MRKH, permettant d'avoir un plus grand nombre de cas pour étudier l'activité du GALT dans le sang.

Il semble que les femmes atteintes de galactosémie aient une ménopause précoce par une diminution du nombre d'ovocytes très tôt dans la vie. On peut donc se demander si il n'y a pas un rapport entre le nombre d'ovocytes initial et le développement des canaux de MÜLLER par un biais hormonal.

- Une autre équipe américaine étudie, en 1995, le système HLA de 32 patientes présentant le syndrome de MRKH (46) : il y a plusieurs

différences significatives entre les antigènes du système HLA des patientes atteintes et ceux de la population normale. Ces études ne sont pas assez approfondies et avancées pour confirmer cette recherche.

- Quand aux effets tératogènes du THALIDOMIDE (26) des aplasies mülleriennes sont signalées mais la rareté de leur apparition est plus en faveur de coïncidence.

Les causes sont loin d'être définies malgré une nette avancée depuis ces 5 dernières années.

SIGNES CLINIQUES
ANOMALIES ASSOCIEES

V- SIGNES CLINIQUES – ANOMALIES ASSOCIEES :

Le syndrome de MRKH est donc une aplasie utéro-vaginale plus ou moins complète.

Deux formes anatomiques ont été identifiées selon le degré d'aplasie.
(2, 3)

- La forme typique :

Elle est caractérisée par une aplasie vaginale totale, des ovaires et des trompes normaux et un utérus réduit à 2 cornes rudimentaires non canalisées, reliées par un repli péritonéal.

- La forme atypique :

L'aplasie müllerienne peut être plus ou moins prononcée ou alors il y a une asymétrie des lésions ou enfin il y a un développement vaginal incomplet : il peut y avoir une aplasie d'une des deux cornes utérines ou, quand elles sont présentes, l'une peut être plus grosse que l'autre ; on peut voir aussi une anomalie des trompes (hypoplasie, aplasie d'une ou des deux trompes), des ovaires polykystiques, anomalies de forme ou de position des ovaires.

Il faut préciser que dans ces deux formes les caractères sexuels secondaires sont normaux, typiquement féminins, et la vulve est normale.

1. SIGNES CLINIQUES. (2, 3, 4, 5, 6)

Le principal signe clinique est une aménorrhée primaire ; il peut exister des douleurs pelviennes cataméniales, des difficultés des rapports sexuels. Un couple peut venir consulter pour un problème de stérilité sans qu'il y ait eu

auparavant de question concernant l'absence de cycle menstruel et sans qu'il ait eu de problème dans la pratique des rapports sexuels.

Cliniquement il est aisé d'avoir un soupçon : il convient en effet d'entrouvrir la vulve en saisissant chacune des grandes lèvres à mi-hauteur entre pouce et index et en exerçant une traction douce et divergente en bas et en dehors, on constate alors que l'orifice vaginal est surmonté d'une cupule peu ou pas profonde. De plus le toucher rectal ne permet pas de palper une structure utérine.

- aménorrhée primaire :

Le syndrome de MRKH représente la 2^{ème} cause d'aménorrhée primaire chez des jeunes femmes ayant un développement pubertaire normal et des caractères sexuels secondaires normaux.

Elles viennent consulter tardivement souvent sur demande de leur mère et surtout quand il y a des douleurs pelviennes associées qui sont un grand motif de consultation.

La suspicion est forte dès que l'examen clinique gynécologique est fait : celui-ci révèle des organes génitaux externes normaux mais le toucher vaginal montre un vagin borgne très court sans col utérin et le toucher rectal ne décèle pas de masse utérine. Des examens complémentaires sont alors demandés.

- Douleurs pelviennes :

6 à 10% de ces femmes en souffrent.

Ce sont des douleurs chroniques et cycliques qui motivent la consultation d'autant plus qu'il y a une aménorrhée associée. Cette symptomatologie correspond à la présence de tissu endométrial qui se modifie avec les variations hormonales physiologiques (les ovaires étant normaux, ils fonctionnent normalement).

Le tissu endométrial de la corne utérine saigne comme pour un utérus normal au moment des *règles*. Ici il y a une rétention de sang emmenant à un hématomètre plus ou moins volumineux, se formant sur plusieurs mois, ne pouvant s'évacuer.

Plusieurs examens complémentaires existent pour aider au diagnostic : échographie, IRM, et surtout la colioscopie qui permet d'éliminer également un problème d'endométriose associée : en effet c'est une association possible mais rare car en général le tissu endométrial est peu ou pas fonctionnel. (ce peut être une adénomyose) (63)

Les douleurs peuvent aussi provenir d'un hématosalpinx, d'un kyste endométriosique sur les ovaires (2).

Le seul moyen thérapeutique est chirurgical avec ablation des cornes utérines et des lésions d'endométriose ou d'adénomyose.

- Dyspareunie :

Selon le degré de l'aplasie vaginale, le rapport sexuel peut être rendu possible sans que le couple et notamment le partenaire masculin n'y rencontre de grande difficulté.

L'ignorance de la malformation et le manque d'expérience des très jeunes couples font que tout passe inaperçu et ce d'autant plus que l'ébauche vaginale est grande. La pratique sexuelle peut même constituer un traitement puisque à force de rapports sexuels répétés et fréquents la muqueuse vaginale s'allonge jusqu'à une certaine taille (7 à 8 cm) rendant les rapports de plus en plus faciles.

Mais il y a de nombreux cas où cela ne se passe pas ainsi et le rapport est totalement impossible car la pénétration ne se fait pas à cause de la petite taille du vagin qui peut être de 1 cm à peine.

D'autres fois la pénétration se fait mais est très douloureuse rendant les rapports difficiles, ce qui peut être un motif de consultation.

- Stérilité : (2)

Il semble être fréquent de trouver des couples qui consultent pour stérilité alors qu'ils sont unis depuis quelque temps sans n'avoir jamais rencontré d'autre souci. La femme vient alors pour désir de grossesse et n'avoue qu'à ce moment là qu'elle n'a jamais eu de *règles*. L'examen clinique et les examens complémentaires affirment le diagnostic.

- Autres : (7)

Il existe un cas où une jeune fille de 16 ans avait des problèmes d'hématuries répétées, considérées au début comme infections urinaires qui récidivaient malgré une antibiothérapie. Il y avait toujours des cellules sanguines dans l'ECBU. L'échographie et l'urographie intra-veineuse ne montraient aucune anomalie urinaire mais l'utérus n'est pas vu à l'échographie. Une urétrocystographie montrait une fistule entre la cavité utérine et l'urètre. La patiente mieux questionnée avouait que ces hématuries étaient cycliques et il fut conclu qu'il s'agissait de sang menstruel. Tout s'enchaînait, des examens complémentaires furent faits et le diagnostic de syndrome de MRKH fut posé. Elle eut un traitement chirurgical de sa fistule et ablation de la corne utérine fonctionnelle.

Dans ce cas il n'y a jamais eu d'hématomètre car le sang menstruel s'écoulait par l'urètre.

2. ANOMALIES ASSOCIEES : (2, 3, 9, 10, 14 à 21, 49, 73)

On a vu qu'il existe deux formes de syndrome de MRKH :

Les formes atypiques constituent des variantes fréquentes de cette malformation génitale et seules ces formes atypiques sont accompagnées de signes cliniques et de malformations associées :

- Anomalies de l'appareil urinaire supérieur :

On les retrouve dans 30 à 40% des cas.

L'association fréquente des malformations urinaires aux anomalies génitales s'explique par les relations embryologiques étroites existant entre les deux appareils wolffien et müllerien (2) : le trouble de formation et de progression du canal de WOLFF engendre des anomalies du canal de MÜLLER homo-latéral. Ceci s'explique par l'induction exercée par le canal de WOLFF sur le canal de MÜLLER ; ainsi un facteur tératogène, agissant à un niveau donné, engendre des anomalies touchant aussi bien le canal de WOLFF que le canal de MÜLLER du même côté.

La date d'action de ce facteur joue un rôle important dans la détermination de l'anomalie. C'est ainsi que l'atteinte du canal de WOLFF vers la fin de la 6^e semaine aboutit à une aplasie utérine subtotale, puisque le canal de MÜLLER ayant commencé son développement à cette date, progresse jusqu'au niveau du développement du canal de WOLFF, une ébauche utérine se met alors en place avec une aplasie rénale.

Quand cela survient entre la 6^e et la 9^e semaine du développement, les anomalies observées sont du type : ectopie rénale car à cette date c'est la migration rénale qui est touchée.

Parmi ces anomalies, l'agénésie et l'ectopie rénales sont les plus fréquentes mais on peut trouver un rein en fer à cheval, une bifidité urétérale.

Etant donné la fréquence de cette association, il faut toujours faire un bilan urologique avec échographie (avec ou sans IRM) et urographie intra veineuse

Plus l'aplasie müllérienne est importante (10) plus les malformations urinaires associées sont fréquentes. Lorsque l'aplasie müllérienne est totale, il y a agénésie rénale bilatérale incompatible avec la vie : c'est le syndrome de POTTER ; quand l'aplasie est moins importante avec des cornes utérines

ayant un endomètre fonctionnel, les malformations urinaires sont moins fréquentes.

- Anomalies osseuses :

Elles sont également fréquentes, 10 à 20%, cela nécessite un bilan radiologique (2, 16).

On peut voir :

- Anomalie transitionnelle de la charnière lombo-sacrée (notamment sacralisation de L 5). Cette anomalie osseuse n'est pas spécifique de ce syndrome mais est fréquemment rapportée dans la littérature.
- Agénésie d'une vertèbre dorsale.
- Agénésie costale.
- Raccourcissement du 4^o métacarpien qui est rarement décrit associé au syndrome de MRKH. On trouve plutôt une syndactylie, ectrodactylie (absence congénitale d'un ou plusieurs doigts) (72), hypoplasie voire agénésie du radius, dysplasie du carpe.
- Malformation de la colonne cervicale avec absence du cou car les corps vertébraux sont aplatis et soudés entre eux : c'est le syndrome de KLIPPEL FEIL qui peut-être associé au syndrome de MRKH sans que ce dernier en soit caractéristique (6 à 10%).
- Asymétrie du visage : microsomie d'une héli-face.
- Scoliose. (61)
- Déformation de SPRENGEL (élévation d'une omoplate d'un coté), congénitale.
- Agénésie de S1.
- SPINA BIFIDA (défaut de fermeture des arcs postérieurs et de l'apophyse épineuse d'une ou plusieurs vertèbres).

Le fait qu'il y ait une intime relation entre les vertèbres, les extrémités supérieures et le pronéphros à la fin de la 4^e semaine de gestation, explique l'association de certaines malformations osseuses au syndrome de MRKH.

- Problème de surdité : (14, 15, 16, 58)

La perte de l'audition se retrouve dans 10 à 20% des syndromes de MRKH.

Elle peut être due à une atrésie du conduit auditif externe, une ankylose de l'étrier avec fixation de la chaîne des osselets (alors que le marteau et l'enclume sont normaux) entraînant ainsi une surdité de transmission.

Il semble que ce problème de surdité soit plus fréquent quand le syndrome de MRKH avec anomalie rénale est associé au syndrome de KLIPPEL-FEIL : c'est appelé la MURCS association :

- MU : aplasie des canaux de MÜLLER
- R : agénésie rénale ou ectopie rénale
- CS : dysplasie cervicale

L'association syndrome de KLIPPEL-FEIL et surdité est connue : 30% des KLIPPEL-FEIL ont une surdité (16).

L'association d'anomalies rénales congénitales et de l'oreille est fréquemment décrite, notamment dans le syndrome de POTTER.

Syndrome de MRKH, syndrome de KLIPPEL-FEIL, anomalies rénales, anomalies congénitales de l'oreille moyenne peuvent toutes exister séparément et peuvent cependant coexister à différents degrés.

Par conséquent il n'est pas clair que leurs associations soient un syndrome distinct. Néanmoins un problème d'audition se rencontre assez fréquemment dans le syndrome de MRKH atypique, il est donc nécessaire de faire un audiogramme chez une patiente ayant cette anomalie gynécologique.

- Autres : (17, 18, 19, 20, 21)

- splénose péritonéale :

C'est la présence de tissu splénique implanté sur le péritoine.

Un cas a été rapporté en 1990 (17) chez une jeune femme ayant un syndrome de MRKH : elle se plaignait de douleurs pelviennes. Une coloscopie a été faite et retrouve des lésions dont l'histologie révèle du tissu splénique.

Apparemment cette association serait une coïncidence d'autant plus que le développement embryologique de ces organes est complètement différent durant la gestation.

- Syndrome de MECKEL-GRUBER : (18)

C'est une association de malformations génétiques autosomiques récessives qui touche une naissance sur 12000 (sexe féminin ou masculin).

Il y a atteinte :

- du crâne (encéphalocèle, microcéphalie, exophtalmie, hypertélorisme)
- des doigts (polydactylie, syndactylie)
- des viscères (polykystose rénale, atteinte des ovaires, du foie, du pancréas)
- Malformations palatines et vertébrales

Un cas a été décrit où une petite fille mort-née a été autopsiée : encéphalocèle, microcéphalie, reins polykystiques, 6 doigts à chaque main, anomalies hépatique et pancréatique. Elle n'avait pas de vagin, pas d'utérus et les ovaires et les trompes étaient normaux.

Cette association semble être une coïncidence bien que des anomalies génitales soient communes dans le syndrome de MECKEL-GRUBER.

– Tératome immature de l'ovaire : (19)

Le tératome immature de l'ovaire est une tumeur rare et représente 1% des tumeurs malignes des ovaires. Dans cet article le diagnostic s'est fait devant la découverte d'une masse abdominopelvienne chez une fillette de 4 ans n'ayant pas d'autres signes cliniques évocateurs. On retrouve une masse hétérogène à l'échographie et au scanner avec de l'ascite. L'utérus n'est pas vu. L'alpha-foeto-protéine et la SCC (Squamous Cell Carcinoma antigen) sont augmentées (ACE et béta-HCG sont normaux), une laparotomie est faite et montre une masse de l'ovaire, une agénésie du tiers supérieur du vagin, une absence d'utérus, les deux trompes et l'autre ovaire sont normaux. L'histologie révèle un tératome de grade II composé d'épiderme, d'os, cartilage, de tissu de cerveau.

D'après les auteurs de cet article il n'y a pas de documentations sur l'association de ces deux pathologies chez une même patiente. Ce serait un cas fortuit.

– Problèmes gynécologiques : (20, 21, 65, 63, 71)

Les femmes ayant un syndrome de MRKH ont les mêmes possibilités de développer un problème gynécologique que les autres : endométriose, cancer de l'ovaire, cancer du sein, adénomyose, léiomyome.

Le léiomyome utérin, plus communément appelé fibrome, est fréquemment observé comme dans l'ensemble de la population féminine. Il se développe à partir de cellules du muscle utérin et peut être de taille variable (allant de la taille d'un petit pois à une énorme tumeur abdominale). Le plus souvent on le découvre à l'occasion d'un examen systématique mais comme il est susceptible de saigner, il peut donner un hématomètre avec douleur pelvienne. Il peut être associé à une endométriose. (54, 62, 64, 66, 67, 70)

Cela soulève le problème de l'intérêt de l'exérèse des cornes utérines au moment du diagnostic ou au moment de la chirurgie réparatrice pour créer un néovagin.

Ces femmes doivent connaître ces risques et doivent consulter un gynécologue une fois par an, comme toute autre femme.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

VI- EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Ils occupent une place importante dans l'établissement du diagnostic définitif.

Les femmes chez qui on suspecte le syndrome de MRKH ont traditionnellement une échographie et une coloscopie. Cependant l'IRM semblerait utile pour décrire plus de malformations et serait supérieure à l'échographie.

1. Echographie : (10)

C'est un examen simple et non invasif fait en première intention, qui semble être source d'erreur diagnostique en évoquant un utérus hypoplasique ou infantile quoique dépourvu de ligne de vacuité. En effet quelles que soient leurs tailles les cornes utérines situées latéralement dans le pelvis ne sont jamais identifiées par l'échographie. Par contre, il existe une formation anatomique quadrangulaire de dimensions variables située sous la partie médiane du repli péritonéal transversal, à la face postérieure de la vessie. Cette structure correspond à la partie haute, utérine, de la lame vestigiale utéro-vaginale. Cette lame vestigiale fibreuse ou fibro-musculaire n'est jamais creusée d'une cavité. C'est cette lame rétro-vésicale qui est identifiée par l'échographie mais qui est bien malencontreusement appelée utérus, car elle fait espérer à ces jeunes patientes une fécondité ultérieure.

Cette erreur est fréquente dans environ 2/3 des cas. Il est important d'avoir à faire à un écho graphiste averti et ayant un appareil performant.

L'échographie endorectale paraît améliorer la pertinence de ce moyen de diagnostic.

L'échographie permet quand même de visualiser les ovaires, les reins.

Une masse graisseuse importante ou des interpositions gazeuses peuvent rendre cet examen de mauvaise qualité.

L'échographie peut permettre de voir un hématomètre mais pas de lésions d'endométriase.

De plus s'il n'y a pas d'anomalie rénale ou d'hématomètre, elle ne permet pas de faire la différence entre forme typique et atypique.

2. L'imagerie par résonance magnétique : IRM. (9, 12, 13)

L'avantage de l'IRM est qu'elle permet une visualisation du pelvis entier car les structures pelviennes ne sont pas masquées par l'intestin. De plus des malformations associées peuvent être vues dans le même temps (problème rénal, problème osseux).

L'IRM permet aussi de voir s'il y a un endomètre fonctionnel dans les cornes utérines.

Elle peut être faite en complément de l'échographie si celle-ci est de mauvaise qualité (masse grasseuse, interpositions gazeuses). Il y a des cas où l'ébauche vaginale et les ovaires n'ont pas été vus par l'échographie mais visualisés par l'IRM.

Comparée à la colioscopie l'IRM est non invasive et ne nécessite pas d'anesthésie générale. Elle est plus fiable dans l'appréciation de la fonction de l'endomètre. Elle permet de voir les structures extra péritonéales (col, vagin) ce qui ne peut être fait pendant une colioscopie.

3. Coelioscopie : (9, 10, 11, 69)

Elle semble être l'examen de choix dans la confirmation du diagnostic, dans la prise en charge thérapeutique et dans l'évaluation des malformations (évaluation du degré de l'aplasie utéro-vaginale). Elle permet de faire le diagnostic d'endométriase et de la traiter dans le même temps, de voir s'il y a un fibrome, permet des biopsies, d'évaluer des adhérences entre organes, de visualiser le système urinaire.

Il n'y a pas ou peu de préjudice esthétique, l'anesthésie générale et l'hospitalisation sont courtes.

En outre, la colioscopie permet de déterminer le type anatomique exact de la malformation et de faire la différence entre la forme typique et la forme atypique. (2)

4. Examens sanguins :

Le dosage hormonal (17 β oestradiol, FSH, LH, progestérone) est normal témoignant de l'intégrité de l'activité gonadique.

Le caryotype est normal.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

VII- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

1. Le syndrome du testicule féminisant :

Il se reconnaît au premier coup d'œil. Ce qui frappe d'emblée, c'est la dépilation complète axillaire et pubienne chez un sujet dont la morphologie est féminine, un appareil génital externe et un comportement psychoaffectif féminins.

L'examen clinique retrouve un vagin court, réduit au tiers de la longueur normale, sans col utérin. La palpation des orifices inguinaux retrouve parfois les testicules, mais les gonades peuvent être intra-abdominales ou dans les grandes lèvres. Les examens complémentaires confirment le diagnostic : le caryotype est masculin 46,XY, le taux de testostérone plasmatique est normal pour un sujet de sexe masculin.

La colposcopie montre une absence d'utérus, de trompes et d'ovaires, la présence de testicules intra-abdominaux (s'ils n'ont pas migrés vers les orifices inguinaux).

Ce syndrome est dû à la non-réceptivité des tissus périphériques aux androgènes.

C'est une affection génétiquement transmise (hérédité liée au sexe, transmise par les femmes).

2. L'aplasie vaginale avec utérus fonctionnel :

L'aplasie vaginale, totale ou partielle, est surmontée d'un utérus pourvu d'un endomètre fonctionnel, s'exprimant bruyamment à la puberté par une rétention menstruelle complète, mais offrant la possibilité d'une grossesse.

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

VIII- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DU SYNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER :

(ici n'est pris en compte que le traitement de l'absence vaginale)

Actuellement il n'y a pas de consensus sur la meilleure thérapie de construction vaginale (25)

Il existe plusieurs méthodes pour pallier à l'absence vaginale congénitale et permettre une vie sexuelle normale. Le traitement est entrepris quand la patiente en exprime le désir. Elle doit être motivée, psychologiquement mature et déterminée pour accepter les inconvénients des différents procédés et pour permettre le succès de la méthode choisie.

1. Méthode non chirurgicale : (22, 23, 32, 51)

Elle a été décrite par FRANK en 1938, consistant à une dilatation instrumentale de la cupule vaginale d'abord faite au doigt par le médecin puis à l'aide de bougies de Hegar de calibre croissant pratiquée par la patiente elle-même.

La patiente doit apprendre à s'installer correctement sur le dos, jambes fléchies avec un oreiller sous les fesses ou bien debout avec un pied sur une chaise. Elle doit s'examiner avec un miroir pour localiser l'endroit de la cupule (schéma 4).

Ensuite elle introduit la bougie lubrifiée (schéma 5). Elle doit faire cette opération une à trois fois par jour pendant 20 minutes. (Une alternative a été proposée en fixant la bougie avec une gaine-culotte puis la patiente doit s'asseoir sur une selle de bicyclette pendant 2 heures par jour supprimant ainsi l'inconfort de la première position et lui permettant d'utiliser ses mains pour autre chose !!!).

Elle est vue en consultation tous les 15 jours puis tous les mois pour permettre de vérifier le bon usage du procédé, de mesurer les progrès, de la

soutenir dans cette épreuve et de passer à une bougie de calibre supérieur. Le but est d'avoir une longueur de 8 à 10 cm tout en sachant qu'à 6-7 cm les rapports sexuels sont possibles voire même conseillés régulièrement pour remplacer les bougies. Cette méthode met 4 à 9 mois pour obtenir une cavité tapissée d'une muqueuse génitale sensible aux incitations hormonales.

Les critères de succès se basent plus sur un aspect fonctionnel qu'anatomique : en effet on est satisfait quand les rapports sexuels sont possibles, non douloureux, gratifiant pour le couple et aboutissant à un orgasme des deux partenaires.

Les complications sont rares :

- Fissures de la muqueuse nécessitant une interruption temporaire
- Urétrites et cystites
- Fausses routes urétrales
- Fistules recto- ou vésicovaginales
- Prolapsus secondaires surtout à type de colpocèle car il n'y a pas d'ancrage du dôme vaginal qui serait la complication la plus fréquente bien que rare.

L'avantage de cette méthode est qu'elle ne nécessite aucune chirurgie, pas de cicatrice, le résultat obtenu est permanent après l'arrêt des dilatations.

Cependant cette technique est longue et demande une grande participation de la patiente aussi bien sur le plan physique que moral.

Cette méthode est initiée quand le profil psychologique de la patiente le permet, quand la cupule est dépressible et surtout quand la longueur de la cupule initiale le permet : l'idéal est entre 2 et 4 cm. Quand elle est inférieure à 2 cm, il y a risque d'échec. Quand il n'y a aucune cupule la méthode est contre indiquée.

2. Méthodes opératoires :

Elles sont multiples et faites en fonction du choix du chirurgien qui maîtrise la technique choisie plus qu'une autre.

Il y a deux temps à la pratique chirurgicale : le premier temps consiste au clivage intervésicorectal et le deuxième temps au recouvrement de ce clivage.

1. Le clivage intervésicorectal : (36, 51)

Il a été décrit la première fois par DUPUYTREN en 1817, et demeure un temps indispensable pour créer chirurgicalement une cavité vaginale.

Il peut être fait par voie basse (schéma 6) : l'incision de la muqueuse de la cupule vaginale se fait au bistouri, transversalement le plus souvent, devant être réalisée à mi-chemin entre l'urètre en avant et le canal anal en arrière. La dissection initiale est délicate par risque d'atteinte de l'urètre et du canal anal mais une sonde urinaire et un toucher rectal dans le même temps sont des repères précieux. La berge supérieure de l'incision est attirée vers l'avant par une pince et la pointe mousse de ciseaux est enfoncée à une extrémité latérale puis retirée en ouvrant ces derniers. Ce geste est refait plusieurs fois jusqu'à ce que le relais par l'index puisse être fait, ce dernier progressant délicatement en direction de la face interne du muscle releveur : ainsi une cavité est créée (avec un risque hémorragique car le bulbe vestibulaire est proche). Un clivage identique est réalisé à l'autre extrémité de l'incision, ainsi on obtient deux pertuis séparés par un raphé médian qui est incisé. Le clivage est poursuivi aux doigts et progresse selon l'axe du vagin en direction du cul-de-sac de Douglas. La cavité ainsi formée est agrandie et peut être poursuivie jusqu'au péritoine. L'hémostase doit être parfaite pour éviter un décollement d'un tissu de recouvrement ultérieur.

Ce clivage est simple, effectué en 10 à 15 minutes mais a l'inconvénient d'être fait à l'aveugle et peut parfois dévier en dehors du plan normal du vagin.

Ce clivage peut être fait par voie abdominale après incision sus pubienne et exploration de la cavité pelvienne où le repli péritonéal reliant les deux cornes utérines est repéré et mis en tension pour être ensuite incisé ouvrant ainsi un plan de clivage entre la face postérieure de la vessie et la face antérieure de la partie haute de la lame vestigiale utéro-vaginale. Cette lame est fibreuse pouvant être confondue à l'échographie avec un utérus quoique dépourvue de ligne de vacuité. Le clivage vésico-utérin est fait avec des ciseaux mousse puis au doigt jusqu'au trigone vésical repéré par le ballonnet de la sonde. Ensuite la cupule vaginale est incisée par voie basse et le clivage rejoint rapidement celui fait par voie abdominale : les tissus séparant ces deux clivages sont incisés en croix, on obtient alors une cavité unique de 12 à 15 cm de long qui est dilatée à l'aide de bougies de Hegar de calibre croissant. (schéma 7)

Quelle que soit la voie d'abord utilisée, la cavité doit être maintenue par un second temps opératoire sinon elle se comble rapidement.

2. Recouvrement du clivage :

C'est le 2^{ème} temps opératoire, il existe différentes méthodes :

a- Epithélialisation spontanée sur moule (22, 51) :

Cette technique a été essayée la première fois par DUPUYTREN en 1817 et a été réellement validée en 1938. Elle consiste à laisser en place,

après clivage par voie basse, un moule intravaginal permettant ainsi une épithélialisation de la muqueuse (schéma 8). Ces moules peuvent être en caoutchouc, en balsa ou en condoms bourrés de gaze, en éponge ou être un mandrin gonflable en plastique.

C'est une méthode longue et difficile qui nécessite une anesthésie générale vers le 7^{ème} jour pour changer le premier mandrin puis les autres sont changés par le médecin tous les 10 jours pendant 1 à 2 mois pour permettre un nettoyage de la néocavité. Il peut y avoir apparition de bourgeons charnus hypertrophiques nécessitant l'application de nitrate d'argent ou application de dermocorticoïdes de classe I sur le mandrin. Ensuite la patiente apprend à changer elle-même le mandrin chaque jour. Comme la cavité a une forte tendance à se rétracter, il est impératif que ce mandrin soit mis en continu pendant 6 mois puis uniquement la nuit pendant 6 autres mois car l'épithélialisation est longue, surtout celle du dôme vaginal. Il arrive parfois que le mandrin soit expulsé et s'il n'est pas remis tout de suite la cavité peut se rétracter en quelques heures et donc faire échouer la technique. Quand celle-ci est un succès on a une cavité tapissée d'une muqueuse de type vaginale, rose, souple et humide. Mais il faut rappeler le côté fastidieux de cette méthode et l'impact psychologique que cela peut avoir.

b- Membranes ovulaires (22, 39, 51)

Cela consiste à recueillir l'amnios lors d'une césarienne en le séparant du chorion, à le laver et à le conserver en attendant qu'il soit utilisé pour tapisser la néocavité. En effet on tapisse un mandrin de l'amnios puis on l'insère dans la cavité et on le laisse en place 1 semaine en le maintenant par les grandes lèvres qui sont suturées ensemble. Puis le mandrin est enlevé sous anesthésie générale et lavé et on remarque que l'amnios est accolé à la

paroi du clivage. Le mandrin est remis en place 1 semaine et à cette date souvent l'accolement est complet. Le relais est pris par des dilatations avec des bougies de Hegar un quart d'heure 3 fois par jour pendant un mois où la pratique des rapports sexuels est possible car l'épithélium de revêtement est identique à un épithélium vaginal normal. En effet l'amnios semble promouvoir la ré-épithélialisation en stimulant les kératinocytes du receveur. De plus il aurait des propriétés antibactériennes grâce au lysozyme.

Cette technique semble efficace mais il faut s'assurer auparavant des sérologies négatives chez le donneur (certains chirurgiens hésitent à utiliser cette technique à cause du HIV), de plus bien que ce soit rare il peut y avoir un phénomène de rejet (ce problème semble peu décrit car on sait que la membrane amniotique ne code pas pour des antigènes d'histocompatibilité).

c- Dédoublement des petites lèvres : (25, 38, 51)

Cette technique est surtout indiquée quand il y a une hypertrophie des petites lèvres.

Il faut tout d'abord inciser la cupule vaginale en U inversé et pratiquer le clivage par voie basse, puis il faut réaliser un tracé des incisions (schéma 9) : une des petites lèvres est déployée latéralement de manière à obtenir un déploiement quadrangulaire avec une incision du bord supérieur sous-paramétrique. Après il y a incision de la base de la petite lèvre suivant le trajet du U inversé et une dissection prudente permet de dédoubler la petite lèvre après section des bords supérieur et inférieur : le lambeau labial est déplié et étalé ce qui permet une bonne coagulation. La même chose est faite de l'autre coté.

Les deux lambeaux labiaux ainsi obtenus sont ensuite rapprochés et suturés par leurs bords supérieur et inférieur de manière à obtenir un

manchon qui va être introduit (ainsi que le lambeau muqueux postérieur de la cupule) dans le clivage afin d'en tapisser les parois à l'aide d'un mandrin.

Ainsi sur le plan physiologique la petite lèvre se comporte comme un lambeau-greffe richement vascularisé qui a peu tendance à se rétracter car faite de tissu dermique.

Habituellement la taille des petites lèvres ne permet pas de tapisser toute la hauteur de la néocavité mais l'habillage de la cavité sur une hauteur de 3 à 5 cm permet l'emploi beaucoup plus confortable d'un dilateur, sans risque de sténose secondaire, permettant ainsi de tapisser la partie haute du vagin par épidermisation. Quelques auteurs, pour éviter le port prolongé d'un mandrin, préfèrent faire une greffe de peau sur la partie haute du vagin non recouvert (peau prélevée dans le pli de l'aîne).

Ce procédé est totalement esthétique donnant en post-opératoire un aspect de la vulve normal, voire même amélioré quand il y a initialement une hypertrophie nymphéale, permettant d'avoir une muqueuse rose, humide répondant très bien aux incitations hormonales. Mais pour que cette technique soit réalisable il faut que les petites lèvres soient bien développées.

d- Colpoplastie par expansion cutanée : (51)

Le début de l'intervention commence par créer un tunnel du creux inguinal aux petites lèvres dans lesquelles on introduit un ballonnet que l'on gonfle chaque jour un peu plus avec du sérum physiologique en respectant la tolérance cutanée qui se manifeste par le blanchiment de la peau et une douleur pour éviter ainsi tout problème de nécrose cutanée. La durée du gonflage peut durer 4 à 6 semaines et est arrêtée quand le gain tissulaire obtenu est considéré suffisant pour envisager l'habillage de la néocavité.

Après le clivage vésicorectal, la muqueuse vestibulaire et les petites lèvres distendues sont utilisées comme en cas de nymphomégalie.

Cette méthode a les mêmes avantages que le dédoublement des petites lèvres et peut être pratiquée quelle que soit la taille de ces dernières.

Les inconvénients sont la durée de l'hospitalisation et le risque infectieux qui semble être fréquent (environ 10 %).

e- *Greffe cutanée : (51, 24, 26)*

Cette méthode est devenue célèbre aux Etats Unis grâce à Mc INDOE et BANNISTER.

Le morceau de peau prélevé est important (20 à 25 cm de long sur 10 cm de large), habituellement pris à la face interne ou postérieure des cuisses ou entre l'ombilic et le pubis et parfois sur la fesse. Il existe 3 types de prélèvement : la greffe mince (schéma 10 partie 1) qui emporte l'épiderme jusqu'au niveau des papilles dermiques (1.5 à 2.5 mm d'épaisseur) ; la greffe demi-épaisse (schéma 10 partie 2) qui prend la membrane basale et une partie du derme et la greffe en filet (schéma 10 partie 3) qui peut être mince ou semi-épaisse et qui est transformée en résille par un appareil, puis étirée 3 à 6 fois la taille initiale ce qui permet de réduire considérablement la surface de la greffe.

La zone donneuse est pansée jusqu'à épithélialisation complète (8 à 20 jours) en utilisant des pansements gras.

Mise en place de la greffe :

On drape un tuteur ou un mandrin gonflable avec la greffe (face dermique à l'extérieur) (schéma 11) et on suture les bords latéraux de manière à obtenir une sorte de boudin. Ce moule est ensuite introduit dans la néocavité vaginale et en gonflant la prothèse, on peut ainsi lui faire épouser

parfaitement les parois du clivage. Pour immobiliser le moule on rapproche les lèvres l'une de l'autre et on les suture avec des points lâches.

L'intervention terminée, la patiente observe un repos absolu avec antibioprophylaxie et régime sans résidu. Le mandrin est enlevé au 14^e jour pour nettoyer et apprécier la prise de la greffe qui est considérée comme parfaite quand la coloration est rose homogène et quand l'adhérence est totale.

Les complications observées sont : greffe partiellement décollée, hématome, infection. De grandes incisions sont alors faites pour évacuer la collection, pour laver puis, si la vitalité de la greffe le permet, on remet un mandrin en place quelque temps.

Les rapports sexuels sont autorisés quand l'épithélialisation est complète (4 à 8 semaines).

Par la suite le risque de rétraction étant important, il est vivement conseillé que la patiente porte un mandrin vaginal nuit et jour pendant 3 mois puis seulement la nuit les 6 mois suivants, en faisant des toilettes quotidiennes. Si les rapports sont réguliers des dilatations quotidiennes par des bougies de Hegar peuvent prendre le relais du mandrin.

C'est une technique simple avec peu de morbidité.

Les cicatrices sur le lieu du prélèvement dépendent de l'épaisseur prélevée, pouvant créer un préjudice disgracieux et pouvant être affligeantes quand elles touchent des zones érogènes, ce qui est à prendre en compte car ce peut être un motif de refus de cette méthode pour ces jeunes femmes déjà intimement affectées.

f- Lambeaux cutanés : (51, 27)

Cela consiste à prélever un lambeau vulvopérinéal qui est richement vascularisé par l'artère périnéale superficielle (branche de l'artère honteuse

interne) dont les branches terminales vascularisent les grandes et petites lèvres et la peau périnéale adjacente (schéma 12)

L'artère périnéale superficielle constitue l'axe médian du lambeau prélevé faisant 8 cm de long sur 3 cm de large, lambeau dessiné sur la grande lèvre étalée.

Le bord externe est incisé en premier jusqu'à identification du tendon du muscle grand adducteur puis le lambeau est soulevé avec à sa face profonde l'artère périnéale et ses branches, puis le bord interne est incisé. Ainsi on obtient le lambeau fasciocutané individualisé. Un tunnel sous cutané est créé partant de la zone postérieure du prélèvement jusqu'au clivage vésicorectal où est introduit le lambeau. La même manœuvre est faite de l'autre côté et les 2 lambeaux sont assemblés en une poche et fixés dans le clivage. Une mèche est mise en place pendant 7 jours et les zones de prélèvements sont refermées.

Les rapports sont autorisés au bout de 3 semaines. Cette technique laisse peu de cicatrices apparentes mais par contre on a un vagin velu car le prélèvement est épais et comprend les follicules pileux : il est préférable de réaliser en préopératoire une dépilation bien qu'il y ait une atrophie secondaire des poils.

g- Péritoine pelvien : (35, 36, 37, 51)

Cette technique exige un abord mixte abdominopérinéal (schéma 13)

Il y a tout d'abord le clivage intervésicorectal fait par voie basse jusqu'au contact du péritoine pelvien qui est largement libéré en avant, en arrière et latéralement. Une mèche est mise dans la cavité pour l'hémostase.

Puis il y a l'abord abdominal avec incision sus-pubienne montrant le péritoine du cul de sac de Douglas qui est incisé transversalement sur 3 à 4 cm. Quatre fils sont mis sur les tranches de l'incision et avec l'aide de ces fils

le péritoine est étiré vers l'orifice externe de la vulve, permettant ainsi au péritoine de tapisser les parois du clivage. Le péritoine est ensuite suturé au pourtour de l'orifice du vestibule.

Le péritoine étant ainsi invaginé, la néocavité vaginale communique largement avec la grande cavité péritonéale. Il convient donc de créer un dôme vaginal en rapprochant le péritoine vésical du péritoine rectal en s'assurant de la bonne profondeur du vagin, que les ovaires et les trompes restent libres dans le pelvis.

Une fois l'intervention terminée un mandrin est mis dans le vagin et changé régulièrement pendant 1 mois. Les rapports sont possibles au bout de 4 semaines.

Par la suite les résultats sont bons si les rapports sexuels sont fréquents et réguliers, sinon il faut des dilatations quotidiennes ou porter un mandrin pendant de long mois pour préserver le résultat à distance.

h- Technique de Vecchietti : (28, 29, 30, 31, 40, 51, 68)

Cette technique, comme la méthode de Frank, se base sur l'élasticité de la cupule vaginale.

En premier lieu il y a réalisation du clivage intervésicorectal mais par voie abdominale uniquement, mené de haut en bas jusqu'à la cupule qui est préservée. On introduit un porte fils à travers et au centre de la cupule (de l'intérieur vers l'extérieur) et on fixe à l'extérieur de la cupule une olive acrylique de 3 cm de diamètre (schéma 14). Les 2 fils qui maintiennent l'olive en dehors sont tirés à l'intérieur permettant d'exercer une traction sur la cupule. Ces fils sont extériorisés au niveau de l'incision abdominale en empruntant un trajet sous péritonéal, puis il y a fermeture de la laparotomie. Un appareil tracteur de Vecchietti est posé sur la paroi abdominale où y sont fixés les 2 fils de manière à exercer une traction douce du dôme vaginal.

Cette traction est progressive chaque jour pour obtenir une ascension de l'olive et par conséquent l'allongement du néo-vagin. Cette mise en tension est douloureuse et nécessite des antalgiques majeurs. En 8 à 10 jours on obtient une cavité de 5 à 7 cm. On enlève alors l'appareillage et on continue par des dilatations instrumentales quotidiennes pendant 2 semaines environ avant que les rapports soient autorisés.

La technique de Vecchietti réalise ainsi en quelques jours ce que la méthode de Frank fait en plusieurs mois. Mais c'est une intervention chirurgicale jamais dénuée de danger, nécessitant une longue hospitalisation de 2 semaines et qui est douloureuse.

Au bout de quelques semaines on obtient un environnement locorégional identique à celui d'un vagin normal où l'on retrouve des bacilles de Doderlein, répondant bien aux stimulations hormonales. La muqueuse est sensible aux infections par papillomavirus et cela suppose que cette néomuqueuse est susceptible de développer un carcinome à partir de lésions condylomateuses d'où l'intérêt d'examens gynécologiques réguliers.

i- Colpoplastie sigmoïdienne et autres transplantations viscérales : (32, 33, 41, 42, 50, 51, 59)

Pour pallier l'absence congénitale de vagin, diverses transplantations ont été réalisées notamment une transplantation d'un segment de l'intestin grêle mais elle a été abandonnée en raison de l'importance des sécrétions intestinales nauséabondes (34). A également été abandonnée la transplantation rectale qui comportait de hauts risques de fistule recto vaginale et des séquelles fonctionnelles rectales.

Par contre la transplantation sigmoïdienne est toujours d'actualité et est même largement pratiquée ; avant sa réalisation il faut s'assurer par coloscopie qu'il n'y ait aucune pathologie et que l'anse du sigmoïde soit

suffisamment longue, qu'il n'y ait pas de rein pelvien particulièrement à gauche ce qui contre indiquerait l'intervention. Quand toutes ces précautions sont prises, on fait une préparation colique et on débute une antibioprophylaxie la veille de l'intervention.

L'opération est réalisée par une double voie, abdominale et périnéale. Le clivage est fait par voie basse ou par voie mixte. La laparotomie est sus pubienne permettant au préalable l'exploration de la cavité pelvienne, de réséquer la lame vestigiale utérovaginale et éventuellement d'enlever les cornes utérines rudimentaires pour éviter tout risque de complication ultérieure.

Après il faut individualiser le greffon sigmoïdien :

L'anse sigmoïde commence au bord interne du psoas gauche et se continue avec le rectum, mesure environ 40 cm et est très mobile, suspendu à la paroi par un long mésocolon où la vascularisation est riche : il comprend l'artère mésentérique inférieure qui donne les artères coliques gauches supérieure et inférieure laquelle se divise en artères sigmoïdes supérieure moyenne et inférieure : ainsi est formée une arcade artérielle para-colique.

Un segment du sigmoïde de 15 à 20 cm de long est isolé puis mobilisé de manière à faire un montage antipéristaltique pour prévenir un prolapsus colique. Il est impératif de bien respecter la vascularisation de ce segment avec une artère et une veine majeure, en général le pédicule sigmoïde inférieur.

La section colique inférieure se fait à 4 ou 5 cm de la jonction colorectale ; la section colique supérieure est faite 20 cm plus en amont.

Il convient ensuite de faire un lavage péritonéal pour éliminer toute trace de débris fécaux. Le greffon colique est laissé en attente dans la cavité pelvienne pendant que se fait le rétablissement de la continuité digestive colocolique dont les tranches doivent être saines et bien vascularisées.

Puis il y a abaissement du transplant colique dans le clivage intervésicorectal en fermant tout d'abord l'extrémité rectale, l'extrémité supérieure de l'anse étant attirée et abaissée jusqu'à l'orifice périnéal en respectant le pédicule vasculaire. Le greffon est fixé aux muscles releveurs.

A hauteur de la vulve, le colon en excès est réséqué et suturé au vestibule. La portion du mésosigmoïde destinée au greffon est fixée au péritoine pelvien. Le sommet de l'anse est arrimé au péritoine pariétal postérieur (schéma 15) ;

Après lavage péritonéal abondant la paroi abdominale est refermée, un mandrin ou des dilatations précoces sont faites.

Les principales complications sont la nécrose ischémique du greffon imposant son exérèse ; une sténose de la suture sigmoïdo-vestibulaire source de dyspareunie majeure ; un problème d'accumulation de mucus dans la partie supérieure de l'anse pouvant être prévenu par des irrigations vaginales 1 à 2 fois par semaine ; un risque également de prolapsus sigmoïdien même après montage antipéristaltique semblant plus fréquent du côté du mésosigmoïde, les autres faces adhérant mieux aux parois du clivage.

Les avantages de cette intervention sont qu'elle procure un vagin fonctionnel en 4 à 6 semaines, la vulve garde un aspect normal, il n'y a pas de risque de rétrécissement et le colon secrète une quantité modeste de mucus non irritant assurant une lubrification naturelle.

Mais c'est une intervention non dénuée de risque : occlusion, plaie vésicale ou rectale, fistule anastomotique suivie de péritonite.

A PROPOS DE DEUX CAS

IX- A PROPOS DE DEUX CAS :

CAS 1 :

Patiente née en 1979 sans antécédent personnel particulier. Dans les antécédents familiaux on note un gliome du chiasma chez un frère découvert à 3 ans .

En 1994, la mère de la patiente prend un avis gynécologique car s'étonne de constater que sa fille n'ait toujours pas de règles alors qu'elle a un développement pubertaire normal. Le gynécologue confirme la normalité des caractères sexuels secondaires mais suspecte un vagin borgne à l'examen et ne perçoit pas de structure utérine au toucher rectal. Une échographie est donc faite qui ne montre pas d'utérus, pas d'anomalie visible sur les ovaires, reins normaux en place. Une colioscopie est rapidement programmée qui confirme l'absence d'utérus et de vagin. Elle révèle deux cornes utérines, les ovaires et les trompes sont normaux, sans autre anomalie visible. Le diagnostic de syndrome de MRKH est posé.

La patiente est adressée au professeur PANIEL de l'hôpital de CRETEIL à PARIS, spécialiste dans les reconstructions vaginales. Dès le premier examen il confirme qu'il n'y a qu'une ébauche vaginale de 2 cm. Il complète les examens par une urographie intra veineuse qui revient normale, une radiographie du rachis cervico-dorso-lombaire également normale. Il n'y a pas eu d'audiogramme mais la médecine scolaire n'a jamais rien détecté.

Il lui explique qu'il y a possibilité de créer un vagin artificiel par différentes techniques. Pour entreprendre ce traitement lourd le professeur PANIEL lui explique qu'il faut qu'elle se sente prête psychologiquement et qu'elle ait des rapports sexuels réguliers par la suite si une technique chirurgicale est choisie. La patiente a alors 15 ans.

A plus de 16 ans elle décide de débiter un traitement, se sentant plus mature. Etant donné le profil psychologique et l'ébauche vaginale suffisante, la méthode non chirurgicale de dilatation de FRANK est choisie.

Après 15 mois de traitement, au cours desquels elle a eu plusieurs consultations avec encouragement de la part du médecin, elle a obtenu une longueur vaginale de 7 cm rendant les rapports sexuels possibles.

A ce jour la patiente a 22 ans, n'a revu que 2 fois en consultation le professeur PANIEL qui est satisfait du résultat. Elle est mariée et apparemment ne se plaint pas de difficultés dans les rapports sexuels. Elle consulte régulièrement un gynécologue de ville pour bilan annuel usuel qui la traite pour des mastodynies cycliques correspondants au syndrome prémenstruel (traitement par Progestogel).

Nous sommes donc devant un cas de syndrome de MRKH typique pour lequel le traitement de l'absence vaginale a été un succès en utilisant une technique longue, éprouvante mais la moins invalidante.

Il faut préciser que cette personne a traversé des moments difficiles dans ce parcours, a été très entourée par sa mère, son mari et le professeur PANIEL, mais souffre énormément de ne pas pouvoir avoir de grossesse.

CAS 2 :

Patiente née en 1980 avec un syndrome de Klippel Feil et un syndrome de Sprengel diagnostiqués à la naissance.

A l'âge de 5 mois, on suspecte une imperforation hyménéale qui amène à faire un examen de la région vulvaire sous anesthésie générale : il y a un orifice large assez antérieur menant directement dans la vessie, pas de bombement postérieur pouvant correspondre à un vagin. S'agit-il d'une atrésie vaginale haute ou d'un sinus urogénital ?

Il est décidé de ne faire aucun geste complémentaire dans l'immédiat et d'envisager le même examen à l'âge de 5 ans avec génitographie. Le caryotype est normal, 46,XX.

Sans raisons connues, elle n'a pas eu ces examens à 5 ans.

En 1986, elle est opérée de sa surélévation congénitale de l'omoplate.

En 1992, elle consulte un pédiatre pour des signes pré-pubertaires sans règles. Une échographie pelvienne est faite suspectant une absence d'utérus, les ovaires sont mal vus.

Une urographie intraveineuse est demandée montrant un rein droit unique pelvien avec uretère normal.

En août 1992, une colioscopie est réalisée : absence de vagin avec utérus rudimentaire sous la forme de deux cornes utérines reliées par un repli transversal en ligament large. Le diagnostic de syndrome de MRKH est posé. Le traitement sera envisagé quand la jeune fille en exprimera le désir.

En 1998, la patiente a alors 18 ans et envisage un traitement de son absence vaginale. Elle est adressée au Pr Paniel en 1999 qui envisage une colpoplastie sigmoïdienne.

En avril 2000, au cours de l'intervention chirurgicale, le chirurgien découvre une anse sigmoïde inexploitable car le méso est très court et les vaisseaux sigmoïdes sont reportés à gauche du rein pelvien, l'ovaire gauche est accolé au méso. Force est de recourir à un autre procédé, le péritoine ne pouvant être utilisé car il solliciterait le péritoine pré-rénal.

Il est alors décidé d'utiliser les petites lèvres pour tapisser le clivage rectovaginal avec mise en place d'un mandrin souple fait de 3 éponges imbibées d'hibitane.

L'intervention a duré 3h35. Elle a donc eu une colpoplastie par dédoublement des petites lèvres.

Une semaine après elle a de nouveau une anesthésie pour changement du mandrin. Elle revient ensuite chez elle où elle est prise en charge par son gynécologue pour changement régulier de mandrin jusqu'à épithélialisation complète du néovagin (au bout de plusieurs mois).

Il n'est pas précisé si elle est satisfaite du résultat fonctionnel car elle n'a pas souhaité parler de ses rapports sexuels.

CONCLUSION

X- CONCLUSION :

Le syndrome de MRKH représente 90% des absences vaginales congénitales.

Il touche en moyenne une femme sur 5000 et est représenté par l'absence d'utérus, de vagin avec des ovaires, des trompes, des caractères sexuels secondaires et un caryotype normal.

Il existe deux formes de syndrome : un typique et l'autre atypique pour lequel on retrouve d'autres anomalies associées qui portent principalement sur le haut appareil urinaire dans 30 à 40% des cas, des anomalies osseuses dans environ 10% des cas, des problèmes de surdité dans 10 à 20% des cas.

Le principal signe clinique est une aménorrhée primaire avec à l'examen clinique un orifice vaginal surmonté d'une cupule peu profonde poussant à demander des examens complémentaires la plupart non invasifs comme une échographie pelvienne et une imagerie par résonance magnétique. La colioscopie permet la confirmation du diagnostic et l'évaluation du degré de l'aplasie utéro-vaginale.

Le pronostic vital n'est jamais mis en cause mais ces patientes sont très affectées par le fait qu'elles ne porteront jamais d'enfants. L'atteinte psychologique peut être très importante pouvant donner naissance à des troubles graves d'ordre psychique (36, 76) avec des manifestations dépressives, la patiente supportant de manière morbide la présence de cette tare en laquelle elle voit un obstacle à son bonheur personnel. Cela remet en cause l'épanouissement sexuel, problème important à l'âge de l'adolescence où souvent la jeune fille est mal dans sa peau tout en exerçant un pouvoir de séduction pour aider à s'affirmer. La plupart du temps on découvre cette anomalie à un âge délicat où l'adolescente est en plein processus d'acquisition, d'indépendance et d'individualisation.

Avec cette anomalie le rapport sexuel est souvent douloureux voire impossible, bien que qu'il existe des cas où les rapports sont rendus possibles si l'ébauche vaginale est suffisante et en constitueraient le traitement. L'anomalie peut rester inaperçue jusqu'au désir de grossesse. L'aménorrhée primaire serait perçue comme non inquiétante par la jeune femme, soit par manque d'information, soit par manque de dialogue avec la mère et l'entourage.

Mais le plus souvent il faut un traitement pour créer un vagin artificiel de manière à rendre les rapports sexuels possibles. Chaque technique a ses avantages et ses inconvénients et il est vain d'affirmer que l'une est supérieure aux autres. La méthode de FRANK doit toujours être tentée si l'ébauche vaginale le permet et si la patiente n'est pas pressée .

La mise en œuvre de ces traitements doit s'accompagner d'un soutien psychologique et avant de commencer il faut que la patiente se sente prête, mature et soit coopérante, qu'elle ait par la suite une activité sexuelle régulière si l'on veut que la technique utilisée soit efficace et durable. Il faut garder à l'esprit que les résultats fonctionnels sont plus importants que les résultats anatomiques (48).

Quant au problème de la fertilité il faut préciser que les ovaires fonctionnent tout à fait normalement et depuis le début des techniques de procréation médicalement assistée , il est possible pour ces couples d'avoir leur propre enfant génétique.

En effet il y a plusieurs cas où cela a été rendu possible aux USA (43, 44, 77) après stimulation ovarienne, prélèvement d'ovocytes par coelioscopie, fécondation in vitro avec sperme du conjoint et transfert d'embryons chez une mère porteuse (le premier succès a été rapporté en 1985 à l'hôpital de PENNSYLVANIE). En France cette technique utilisant des mères porteuses

est interdite pour des raisons légales, morales et éthiques , les lois françaises considérant comme mère légale celle qui a accouché.

Il existe aux Etats Unis plusieurs centres où ces techniques sont utilisées et où des couples du monde entier sont pris en charge , notamment en CALIFORNIE où il existe un centre de mères porteuses, dans lequel les couples stériles se rendent une première fois pour rencontrer psychologues, avocats et médecins, donnant au centre l'opportunité de faire partager leurs connaissances et leurs expériences. Plusieurs couples ne savent pas avec certitude si recourir à une mère porteuse est une bonne chose ou si l'adoption n'est pas la meilleure alternative pour eux et cette consultation permet de débattre de toutes ces options avec des professionnels. Les couples peuvent rencontrer l'équipe qui les assistera s'ils décident de recourir à la mère porteuse, parlent de leurs critères de choix de la mère porteuse, de la réduction sélective des embryons, du nombre de visites qu'ils souhaitent rendre à la mère porteuse avant et après la naissance, du problème du « qu' en dira t'on » des amis et de la famille, quand et comment révéler à l'enfant les conditions exceptionnelles de sa venue au monde, du volet juridique et en particulier la question des droits parentaux dans le pays où vivent les couples et enfin est abordée la question du coût d'une grossesse.

Les couples doivent ensuite se rendre en CALIFORNIE au moins 3 fois pour rencontrer la mère porteuse et son époux, procéder à la stimulation ovarienne, fécondation in vitro et transfert d'embryons, revoir la mère porteuse au sixième mois de grossesse et enfin, à la naissance, voir les formalités juridiques pour revenir dans leur pays avec l'enfant. (tous les détails sont consultables sur le site Internet :

<http://www.creatingfamilies.com/french.html>.)

Sur une étude de 1998 dans ce centre, sur 297 couples ayant pratiqué cette méthode 77% sont repartis dans leur pays avec leur enfant.

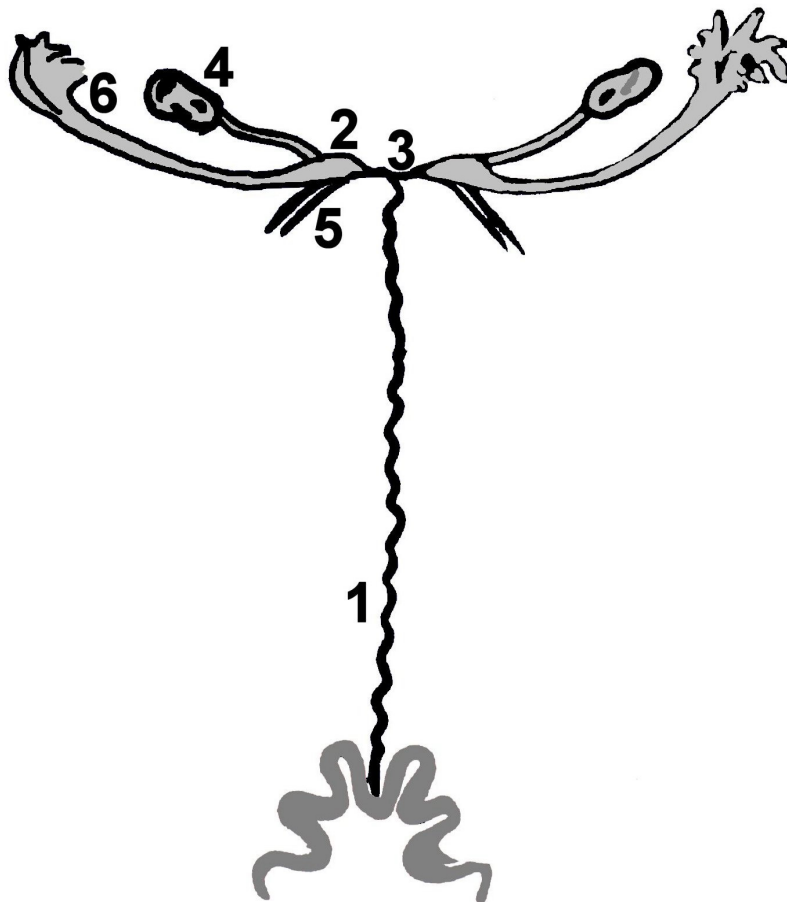
(voir le site Internet <http://www.creatingfamilies.com/statspg.html>).

Par contre gros point noir : le coût qui est énorme d'environ 75000 dollars quand on aboutit à un succès de la technique !!! (sans compter les prix des voyages, et de l'hébergement). Cet aspect financier rend cet espoir bien souvent irréalisable.

Mais il ne faut pas oublier l'adoption qui reste l'alternative de choix même si c'est un parcours du combattant (bien que les démarches aient été simplifiées en avril 2001 en France par Ségolène ROYAL, voir site www.famille-enfance.gouv.fr où l'on trouve un guide pratique à l'usage des futurs adoptants édité par le ministère de l'enfance et contenant des informations sur tous les aspects juridiques, psychologiques, éducatifs et culturels de l'adoption, ainsi que les adresses d'organismes conseils pour aider les familles à construire le lien parents-enfant) .

SCHEMAS

SCHEMA 1 SYNDROME DE ROKITANSKY-KUNSTER



1 : Aplasie vestibulo-vaginale.

2 : Nodule utérin para-médian.

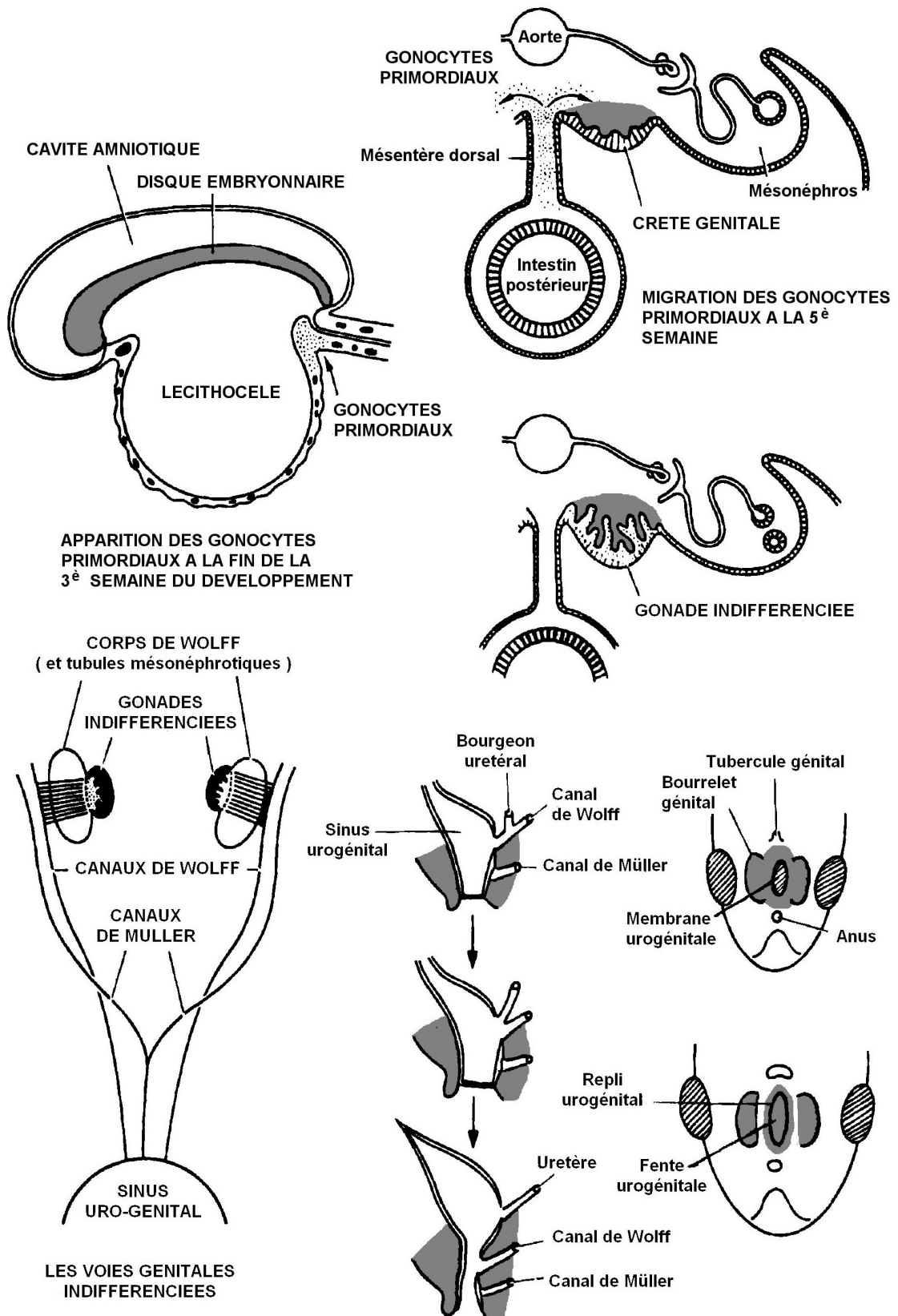
3 : Repli péritonéal transversal

4 : Ovaire

5 : Ligament inguinal

6 : Trompe

SCHEMA 2 L'APPAREIL GENITAL INDIFFERENCIE



SCHEMA 3 LA DIFFERENCIATION SEXUELLE CHEZ LA FEMME

