

**UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
ÉCOLE DE SAGES-FEMMES DE STRASBOURG**

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2016-2017

**SATISFACTION SEXUELLE DES PATIENTES ATTEINTES
PAR LE SYNDROME MAYER-ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER**

DIPLÔME D'ÉTAT DE SAGE-FEMME

MÉMOIRE PRÉSENTÉ ET SOUTENU PAR

NIEDERGANG Mégane Caroline

Née le 24 août 1994 à Strasbourg

Directeur de mémoire : Madame le Docteur Jeanine OHL

Codirecteur du mémoire : Madame Henriette WALTHER

Attestation d'authenticité

Je soussignée NIEDERGAN Mégane

Étudiante de 5^e année

Etablissement : Ecole de Sages-Femmes de Strasbourg

Certifie que le document soumis ne comporte aucun texte ou son, aucune image ou vidéo copié sans qu'il soit fait explicitement référence aux sources selon les normes de citation universitaires.

Fait à Mulhouse le 28 août 2017

Signature de l'étudiante

Tout plagiat réalisé par un étudiant constitue une fraude au sens du décret du 13 juillet 1992 relatif à la procédure disciplinaire dans les Établissements publics à caractère scientifique, culturel et professionnel. La fraude par plagiat relève de la compétence du Conseil de discipline de l'Ecole de Sages-Femmes. En général la sanction infligée aux étudiants qui fraudent par plagiat s'élève à un an d'exclusion de tout établissement d'enseignement supérieur.

Tout passage ou schéma copié sans qu'il soit fait explicitement référence aux sources, selon les normes de citations universitaires, sera considéré par le jury ou le correcteur comme plagié.

Remerciements

Je remercie les membres du jury pour le temps qu'ils consacreront à la lecture de ce mémoire.

Je tiens à remercier le Dr Jeanine Ohl pour son aide et ses précieux conseils qui ont permis la réalisation de ce mémoire.

Mes chaleureux remerciements à Madame Henriette Walther pour sa grande disponibilité et ses nombreuses relectures.

Merci à mes parents, Nathan, Bastien, Léa et à mes grands-parents pour leur soutien tout au long de ces études, mais aussi pour leur grande patience.

Je remercie mes amis pour leur écoute et tous les bons moments passés ensemble. Un remerciement particulier à Aurélia, Camille, Estelle, Lisa et Morgane pour leur présence à mes côtés pendant ces quatre années.

Sommaire

INTRODUCTION.....	2
MATÉRIEL ET MÉTHODES.....	12
RÉSULTATS.....	15
I.Les résultats anatomiques.....	16
II.Les complications de la prise en charge.....	17
1) Fièvre, douleurs abdominales, infection et rétention d'urines.....	17
2) Complications au niveau du néovagin.....	18
3) Complications majeures.....	19
III.La satisfaction sexuelle.....	23
IV.Impact psychologique.....	28
DISCUSSION.....	31
I.Les études exploitées.....	32
II.Les résultats anatomiques.....	33
III.Les complications de la prise en charge.....	33
IV.La satisfaction sexuelle.....	34
V.Facteurs influençant la satisfaction sexuelle.....	36
VI.L'impact psychologique.....	39
CONCLUSION.....	44
BIBLIOGRAPHIE.....	46

ANNEXES

Annexe I : Organigramme de sélection des articles

Annexe II : Female Sexual Function Index

INTRODUCTION

Au cours de mes études de sage-femme, j'ai eu connaissance du cas particulier d'une patiente qu'il m'a semblé important de vous partager.

Nous allons vous présenter le cas de Mme C, née en 1991, étudiante, qui n'a pas d'antécédents médico-chirurgicaux.

Elle consulte en février 2010 au CMCO à l'âge de 18 ans pour une aménorrhée primaire. Son développement pubertaire est normal, il a commencé à l'âge de 10-11 ans. Elle a réalisé un test au progestatif et un test à la pilule oestroprogestative qui sont négatifs. Ses dosages hormonaux sont normaux, à part la testostérone qui est limite. Elle ne présente pas de mastodynies.

L'examen de la vulve est normal, l'hymen est intact. A l'échographie, la gynécologue pense voir un ovaire droit, un vagin et peut être un moignon utérin. Elle demande une IRM.

L'IRM est réalisée en avril 2010. Elle ne met pas en évidence d'anomalie ovarienne mais retrouve un utérus hypoplasique, dont le grand axe mesure 20mm, le vagin n'est pas visualisé de manière formelle.

En juin 2010, la patiente est revue en consultation avec sa mère, pour discuter des résultats. Un caryotype est demandé. Un examen gynécologique et une hystérosalpingographie sous anesthésie générale sont programmés.

La jeune fille est hospitalisée en juillet 2010 au service de gynécologie du CMCO. La cavité abdominale est finalement explorée par coelioscopie. L'exploration retrouve des ovaires normaux avec 2 trompes, celle de droite étant plus développée. L'utérus n'est pas visualisé, sans corne utérine résiduelle. Le vagin se réduit à une petite cupule et la vulve est sans particularité.

L'hystérosalpingographie est bien entendue impossible. Le diagnostic de syndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser est posé.

La patiente n'est pas revenue à son rendez-vous de contrôle, un mois après l'hospitalisation. Elle est venue voir la psychologue en janvier 2011 après avoir refusé plusieurs rendez-vous. Elles ont discuté de sa relation avec sa mère, de son avenir, de la sexualité, de la maternité ainsi que des techniques de reconstruction existantes pour prendre en charge l'agénésie vaginale.

La patiente habitant dans un autre département, la psychologue lui transmet les coordonnées d'une consœur dans le but de réaliser un accompagnement sur le long terme.

Suite à la connaissance de ce cas clinique, nous avons souhaité approfondir nos connaissances sur le syndrome MRKH, d'où le souhait d'en faire le thème de ce mémoire.

En effet, ce syndrome est très souvent méconnu de la population générale mais aussi des professionnels de santé comme les sages-femmes. Pourtant ces dernières sont habilitées à réaliser le suivi gynécologique de prévention. Ainsi elles peuvent se retrouver confrontées au cas d'une patiente présentant une aménorrhée primaire. Il nous semble important que la sage-femme soit informée sur ce syndrome et puisse guider la patiente dans sa prise en charge, même si elle doit obligatoirement l'orienter vers un gynécologue.

Le syndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser est caractérisé par une aplasie congénitale utérine et des deux tiers supérieurs du vagin, due à une agénésie des canaux de Müller. Le développement des caractères sexuels secondaires est normal, la fonction ovarienne est conservée et le caryotype est 46,XX.

D'après la littérature médicale, Columbo est le premier à avoir rapporté le cas d'une patiente ne présentant ni utérus ni vagin en 1572 (1). Cependant, ce sont quatre auteurs qui ont permis de mettre en évidence et qui ont défini ce syndrome : August Franz Joseph Karl Mayer, Karl Freiherr Von Rokitansky, Hermann Küster et Georges André Hauser (1).

Hauser est le premier à donner la définition complète du syndrome en 1961, grâce à l'étude de 21 femmes atteintes (2). Il décide alors de nommer le syndrome « Mayer-Rokitansky-Küster ». En 1970, il a été décidé d'ajouter son nom à la dénomination du syndrome, appelé aujourd'hui le syndrome MRKH (1).

La prévalence des anomalies utérines congénitales dans la population générale a été évaluée à 6,7 % et à 7,3 % dans la population infertile (3).

L'incidence actuelle du syndrome de MRKH est de 1/4.500 naissances de filles, ce qui représente environ 80 cas par an en France (4,5).

D'un point de vue embryologique, jusqu'à la 7^e semaine d'aménorrhée, l'appareil génital est identique quel que soit le sexe génétique. Les voies génitales sont représentées par les canaux de Wolff et de Müller. A partir de la 8^e semaine d'aménorrhée, la différenciation sexuelle s'opère, chez la fille, il s'agit d'un phénomène passif, c'est à dire qu'il n'est pas sous l'influence d'hormones, contrairement à celui du garçon (6).

La formation de l'utérus et du vagin se fait en 3 phases (7) :

- les deux canaux de Müller progressent vers l'ébauche vaginale qui s'est formée à partir de la partie inférieure du sinus uro-génital
- les canaux fusionnent dans leur partie caudale pour former l'utérus, tandis que les parties supérieures forment les pavillons des trompes et les parties moyennes le reste des trompes
- dans la partie inférieure des canaux, qui a fusionné, la cloison médiane disparaît pour former une cavité utérine unique

Dans le syndrome MRKH, c'est le premier temps de la formation qui est perturbé, ce qui entraîne l'arrêt du développement des deux tiers inférieurs des canaux. Les trompes étant issues de la partie proximale des canaux, sont bien formées, il en est de même pour les ovaires qui ont un développement indépendant.

L'étiologie du syndrome MRKH n'est pas encore clairement déterminée. Tout d'abord, le syndrome était décrit comme étant sporadique. Cependant, avec la découverte croissante de cas familiaux, la transmission du syndrome semblerait être autosomique dominante avec une pénétrance incomplète et une expression variable. Il pourrait être également d'origine multifactorielle (8).

Plusieurs études ont cherché à mettre en évidence des mutations génétiques chez les patientes porteuses du syndrome. De nombreux gènes ont été mis en cause, mais jusqu'à présent, toutes ces hypothèses ont été par la suite infirmées (9).

En 2002, le Programme de Recherche sur les Aplasies Mülleriennes (PRAM) a été créé dans le but de mieux comprendre les mécanismes de cette pathologie, et également ses origines génétiques.

Il regroupe des praticiens hospitaliers de plusieurs centres, des chercheurs du Centre National de la Recherche Scientifique (CNRS) ainsi que des chercheurs de l'Institut National de la Santé Et de la Recherche Médicale (INSERM). Actuellement ce programme est toujours en cours (10).

D'après la classification d'Oppelt, il existe trois formes cliniques dans ce syndrome (11) :

- la forme typique dans laquelle le système rénal est normalement développé et les ovaires sont normaux
- la forme atypique présente des anomalies ovariennes ou du système rénal associées
- la forme Müllérien duct aplasia, Renal dysplasia, Cervical Somite anomalies (MURCS) avec des malformations rénales, squelettiques et/ou cardiaques et une faiblesse musculaire.

Certains auteurs distinguent seulement deux formes dans ce syndrome : le MRKH de type I où il n'y pas de malformations associées et le MRKH de type II avec des malformations rénales, squelettiques et/ou cardiaques (9).

En général, le diagnostic se fait suite à une aménorrhée primaire chez l'adolescente, qui correspond à l'absence de menstruation chez une jeune fille de plus de 16 ans (12).

Par ailleurs le développement pubertaire est normal : les caractères sexuels secondaires et les organes génitaux externes sont de type féminin. L'adolescente peut également consulter pour d'autres motifs tels que des douleurs pelviennes, présentes dans 6 à 10 % des cas, dues à des lésions d'endométriose ou à l'existence d'une corne utérine rudimentaire (7,12). Dans certains cas, selon le degré d'aplasie vaginale, les rapports sexuels par pénétration vaginale sont possibles mais à l'origine de dyspareunie, amenant ainsi le couple à consulter (7).

La pathologie peut également être révélée par l'intermédiaire des anomalies associées ou lorsque des examens complémentaires d'imagerie sont réalisés (4).

L'examen clinique commence par l'observation des organes génitaux externes qui sont normalement constitués. Ensuite, le toucher vaginal met en évidence une cupule vaginale borgne de quelques centimètres. Quand la longueur vaginale est vraiment très faible il suffit d'écarter les petites lèvres pour le voir. Si un toucher rectal est réalisé, aucune structure utérine ne sera retrouvée à la palpation (7).

L'examen clinique permet d'orienter le diagnostic mais il conviendra tout de même de réaliser des examens complémentaires.

Pour éliminer les diagnostics différentiels, des dosages hormonaux (FSH, LH, 17-bêta-oestradiol ou mieux AMH, testostérone, 17-OH-progestérone, déhydroépiandrostérone et prolactine) sont réalisés. Dans le cadre du syndrome MRKH, ils sont normaux et mettent en évidence une fonction ovarienne normale ainsi que l'absence d'hyperandrogénie. Le caryotype est aussi normal 46XX sans anomalie chromosomique visible (9,12).

En ce qui concerne l'imagerie, l'échographie abdominale est réalisée en première intention, elle doit permettre de faire le diagnostic facilement et de manière non invasive. L'utérus et la partie supérieure du vagin ne sont pas visualisés, les ovaires sont présents mais parfois en situation ectopique. Il faut toujours explorer l'appareil urinaire et l'appareil rénal lors de cet examen, à la recherche de malformations associées (9,12).

Une Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) peut compléter l'échographie, en effet elle permet de faire un diagnostic plus précis, et elle a également l'avantage de pouvoir visualiser l'ensemble du pelvis et de mettre en évidence des malformations rénales ou osseuses (Figure 1). Grâce à l'IRM on peut également déterminer la présence éventuelle d'un endomètre fonctionnel (7,12).

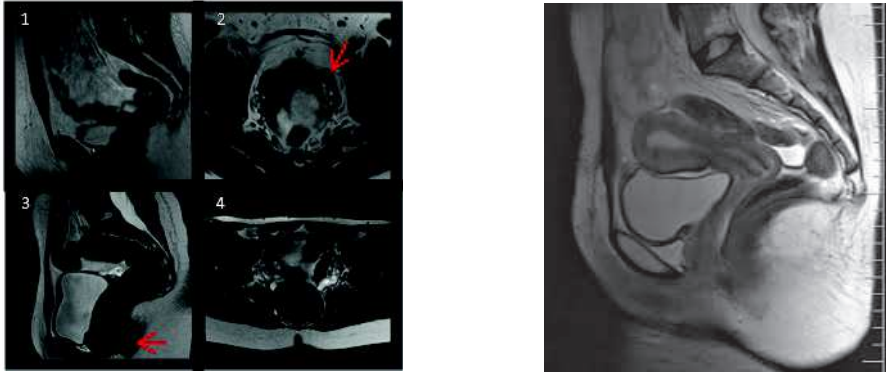


Figure 1 : IRM d'une patiente atteinte du syndrome MRKH et IRM d'une patiente non atteinte (13).

La coelioscopie était l'examen de référence pour le diagnostic du syndrome MRKH, mais actuellement elle n'est réalisée qu'en cas de doute persistant après la réalisation de l'échographie et/ou de l'IRM pelvienne ou lorsque la patiente a décidé d'entreprendre une vaginoplastie coelio-assistée (9,12).

Différentes prises en charge peuvent être proposées à ces patientes pour corriger l'absence de vagin.

Avant de mettre en œuvre une démarche thérapeutique, il faut s'assurer que la patiente a bien compris les différents aspects de sa pathologie, ainsi que les différents traitements qui lui sont proposés. De plus, il semble préférable d'entreprendre une démarche thérapeutique uniquement quand la patiente a atteint un degré de maturité suffisant et qu'elle se sent prête à débiter sa vie sexuelle (4,12).

A ce jour, aucun traitement de référence ne se distingue, il existe de nombreuses techniques dont l'efficacité est similaire. Il est très important que ce syndrome soit pris en charge par une équipe multidisciplinaire. La correction seule de l'aplasie vaginale n'est pas suffisante.

Deux grands types de prise en charge se distinguent : les techniques chirurgicales et non-chirurgicales.

Les techniques non-chirurgicales sont principalement représentées par la technique de Frank, créé en 1938 (14). C'est une auto-dilatation quotidienne et progressive en utilisant des bougies de Hegar, de différentes tailles. L'apprentissage de la technique de dilatation se fait au départ en consultation avec un professionnel formé. Les consultations sont d'abord rapprochées puis elles s'espacent une fois que le professionnel s'est assuré que la patiente a bien compris la technique. La méthode de Frank nécessite une compliance totale de la patiente qui doit être très motivée pour que la prise en charge soit réussie.

L'American Congress of Obstetricians and Gynecologists recommande l'utilisation de cette technique en première intention (15). Cependant la technique peut échouer ou la patiente peut refuser cette prise en charge de longue haleine. La patiente et les professionnels de santé vont alors se tourner vers les techniques chirurgicales.

Il existe de nombreuses possibilités en ce qui concerne ces techniques chirurgicales et elles peuvent être divisées en plusieurs groupes (14). Tout d'abord, un néovagin peut être créé entre la vessie et le rectum à partir de différents greffons (14) :

- un lambeau cutané prélevé sur un site donneur, en général sur la face antérieure des cuisses ou au niveau du fessier, c'est la technique d'Abbe McIndoe
- la technique de Wharton-Sheares-George consiste à réaliser une épithélialisation spontanée sur moule. L'espace entre la vessie et le rectum est sectionné puis un moule recouvert d'œstradiol est laissé en place dans la néocavité
- la technique de Davydov utilise un greffon formé à partir d'un morceau de péritoine
- depuis plusieurs années, de nombreux autres greffons sont apparus et sont de plus en plus employés comme du tissu allogénique (amnios), des greffons artificiels, des cultures in vitro de tissu vaginal ou de muqueuse buccale autologue.

D'autre part, la vaginoplastie intestinale consiste à créer une néo-cavité vaginale à partir d'un morceau d'intestin, comme le colon sigmoïde, le colon ascendant ou l'iléon (14).

La technique de Williams, quant à elle, permet de créer un vagin grâce à une vulvovaginoplastie, à partir des petites lèvres et de la muqueuse vestibulaire (14).

Enfin, il existe la technique de Vecchietti, qui repose sur le même principe de dilatation que la méthode de Frank à l'aide d'une traction chirurgicale (14). Une olive en plastique est placée dans la cupule vaginale, elle est reliée à un système de traction, sollicité tous les jours et qui permet alors de dilater le vagin.

Depuis quelques années, avec le développement de la laparoscopie, de nombreux auteurs publient des modifications de ces techniques chirurgicales traditionnelles, en réduisant par exemple le nombre d'étapes opératoires.

Le choix de la technique repose sur différents critères. Tout d'abord intervient le choix de la patiente, qui doit se faire après une information claire et complète des caractéristiques de la technique, ses complications ainsi que ces bénéfices-risques. L'habitude du chirurgien a également une place importante dans la décision, car ce sont des techniques chirurgicales nécessitant des professionnels expérimentés (4,12).

Au vu de toutes ces données, notre problématique est : **Quel est l'impact du syndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser sur la sexualité des femmes qui en sont atteintes, tant sur le plan physique que psychologique ?**

L'objectif de ce travail est d'étudier les différentes prises en charge proposées aux patientes en vue d'une dilatation vaginale, et notamment la satisfaction sexuelle après la création du néovagin. D'après nos premières lectures, nous émettons l'hypothèse suivante : la satisfaction sexuelle reste « décevante » malgré une prise en charge chirurgicale ou non-chirurgicale.

Nos hypothèses secondaires sont que les prises en charge proposées aux patientes sont associées à des complications importantes et que le syndrome MRKH provoque un impact psychologique non négligeable.

Pour répondre à ces hypothèses, une revue de la littérature internationale sera réalisée afin de sélectionner les articles répondant à notre problématique. Dans un second temps, nous présenterons les résultats de ces articles puis leur analyse.

Enfin, nous concluons ce mémoire en présentant les perspectives d'avenir de ces patientes, notamment du point de vue de la maternité.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Pour répondre à la problématique, nous avons choisi de réaliser une revue de la littérature, à partir des bases de données PubMed, ScienceDirect, Em Premium, la Banque de Données en Santé Publique et la Cochrane Library.

Les mots clés utilisés sont les suivants : « Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome » and « vaginoplasty » ainsi que « Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome » and « sexuality ».

Ces appariements de mots-clés ont permis d'affiner les recherches (Annexe I).

Notre population d'étude regroupe les femmes atteintes du syndrome MRKH, ayant entrepris une méthode de dilatation vaginale chirurgicale ou non-chirurgicale.

Les articles choisis ont été publiés durant les dix dernières années (2006-2016), sont rédigés en français ou en anglais et respectent la structure IMRAD.

Les critères d'inclusion sont :

- les études traitant de la sexualité des patientes atteintes du syndrome
- les articles évoquant les méthodes chirurgicales et non-chirurgicales pour la prise en charge de l'aplasie vaginale
- l'évaluation de la sexualité des patientes après leur prise en charge à l'aide d'un questionnaire référencé, le Female Sexual Function Index.

Le questionnaire FSFI permet l'auto-évaluation de la sexualité féminine. Il est composé de 19 questions réparties dans 6 domaines : le désir, l'excitation, la lubrification, l'orgasme, la satisfaction et la douleur. L'évaluation se base sur les ressentis des rapports sexuels des quatre dernières semaines (16). Le score minimal est 2 et le score maximal 36. Une dysfonction sexuelle est définie par un score inférieur à 23, correspondant à un résultat pauvre. Un résultat entre 23 et 30 est satisfaisant tandis qu'un résultat supérieur à 30 est très satisfaisant (Annexe II).

Les critères d'exclusion sont :

- les études portant sur des vaginoplasties effectuées sur des femmes non atteintes du syndrome MRKH
- les articles ne traitant pas de la sexualité de ces patientes ou qui n'utilisent pas le FSFI pour évaluer la sexualité des patientes afin de pouvoir comparer plus facilement les résultats de notre sélection d'articles.

Les variables étudiées dans ce travail sont le type de prise en charge choisie c'est à dire une méthode non-chirurgicale ou chirurgicale, la longueur et le diamètre vaginal obtenu, les complications per et post-opératoires, l'épithélialisation de la néo-cavité vaginale, le nombre de femmes sexuellement actives après l'opération, le FSFI ainsi que l'impact psychologique du syndrome sur les patientes atteintes.

Une première sélection a été réalisée à partir des titres des articles puis la lecture des abstracts a permis une seconde sélection, permettant de ne conserver que les articles pertinents pour ce travail.

Afin de compléter ce choix d'articles, les références bibliographiques des articles précédemment étudiées ont également été analysées.

Nous avons arrêté notre sélection d'article en septembre 2016.

Enfin, le logiciel Zotero a été utilisé pour référencer la bibliographie.

RÉSULTATS

Notre revue de la littérature nous a permis de sélectionner 20 articles.

Les études concernées ont, pour la plupart, été réalisées en Europe : cinq en Italie, deux en Autriche, deux en France, une en Allemagne, une en Hongrie, une en Serbie et une en Turquie (17-29). Les sept autres études ont eu lieu en Chine (30-36).

I. Les résultats anatomiques

Les résultats anatomiques sont satisfaisants dans l'ensemble des articles choisis. Certains auteurs ont déterminé des critères permettant d'affirmer le succès anatomique : obtenir une longueur vaginale supérieure ou égale à 6cm et pouvoir introduire facilement deux doigts (22,23,32,34,35).

D'autres auteurs considèrent que le succès anatomique est atteint pour un vagin ayant une longueur supérieure ou égale à 8cm et permettant également l'introduction facile de deux doigts (21,36).

L'étude de Le et al, réalisée en 2015 en Chine, comparant les résultats des techniques Luohu I et Luohu II qui sont des modifications de la technique de Davydov, a obtenu la plus grande longueur vaginale qui est de 9,58 centimètres grâce à la technique Luohu I (30).

En dehors de la longueur et du diamètre vaginal obtenu, l'épithélialisation du néovagin est aussi l'une des données recueillies.

Elle peut être évaluée à l'aide d'un simple examen gynécologique à l'aide du toucher vaginal et de l'observation au spéculum : le vagin doit être souple, humide, élastique, avec une muqueuse vaginale normale macroscopiquement (21,24,28,31,32,36).

D'autres auteurs ont choisi de réaliser en plus une vaginoscopie ainsi qu'une biopsie et le test de Schiller, qui consiste à recouvrir le vagin de lugol, qui s'accrochera uniquement sur l'épithélium normal du vagin (17,18,20,22,23,34,35).

Dans l'ensemble des études évaluant l'épithélium du néovagin en post-opératoire, les résultats sont bons et ils retrouvent des néo-cavités recouvertes d'une muqueuse vaginale normale à la fin du suivi des patientes, au bout d'un an après l'opération.

II. Les complications de la prise en charge

Parmi l'ensemble des études sélectionnées, deux études ont pu affirmer qu'aucune de leurs patientes n'a eu de complications per et post-opératoire (20,31).

1) Fièvre, douleurs abdominales, infection et rétention d'urines

Une patiente de l'étude de Walch, prise en charge par la technique de Wharton-Sheares-George, a présenté de la fièvre ainsi qu'une rétention de fluide dans le vagin, ce qui a nécessité la mise en place d'un traitement par antibiotiques.

D'autre part, huit autres patientes ont rapporté des douleurs abdominales au cours des premiers jours post-opératoires, un traitement antalgique a été mis en place (28).

Les patientes de Zhu ont été opérées selon la technique de Davydov. L'une d'entre elles a eu de la fièvre, entraînant une hospitalisation de 21 jours associée à un traitement antibiotiques. La fièvre a disparu et le néovagin n'a pas été altéré (36).

Wu a comparé deux modifications de la technique de Luohu, qui est elle-même une modification de la technique de Davydov. Dans le premier groupe, une patiente a eu une infection vaginale en post-opératoire (33).

Fotopoulou a choisi d'étudier les résultats de la technique d'Abbe McIndoe avec des membranes amniotiques lyophilisées. Elle n'a observé qu'une seule complication post-opératoire : l'une des patientes a eu une infection étendue de la région anale et vulvaire se manifestant par des ulcérations, 7 jours après l'opération. L'examen clinique a permis de mettre en évidence une fistule recto-vaginale, qui a été traitée chirurgicalement. Cet épisode infectieux a entraîné un raccourcissement du néovagin. La patiente a souhaité la création d'un second néovagin, 4 mois après la première opération (24).

Deux auteurs ont mis en évidence des complications infectieuses plus tardives.

Une des patientes de Bianchi a eu de la fièvre et des douleurs pelviennes 5 mois après son opération selon la technique de Davydov. Un abcès pelvien a été diagnostiqué, il a dû être drainé mais le néovagin est resté intègre (18).

De plus, Carrard a rapporté le cas d'une patiente qui a développé un abcès tubaire 2 ans après son opération.

Une ablation de la trompe gauche de cette patiente a dû être réalisée (19).

Cinq patientes de l'étude de Fedele, de 2010, ont présenté une rétention d'urine lors du retrait de la sonde urinaire. Elle a été remise pendant 4 jours et associée à un traitement antibiotique. Il n'y a pas eu d'autres complications (22).

2) Complications au niveau du néovagin

Suite à l'opération, trois auteurs mentionnent des saignements vaginaux.

Six patientes de l'étude de Walch, ont signalé des saignements lors du changement de moule au 7^e jour post-opératoire (28).

Dans l'une des études Zhao, deux patientes se sont plaintes de saignements au cours de rapports sexuels, dans les 3 mois qui ont suivi l'opération (34). Pour son deuxième article, seule une patiente s'est plainte de saignements au cours des rapports sexuels. Pour ces trois patientes, la résolution a été spontanée (35).

Benedetti Panici n'a rapporté qu'une seule complication : des saignements post-opératoires chez une patiente, ayant nécessités un méchage vaginal associé à l'injection d'acide tranexamique par voie intra-veineuse (17).

Dans l'étude de Carrard, un prolapsus est apparu chez deux patientes car la taille du greffon était trop importante. Une résection vaginale a été réalisée (19).

Bianchi, Fedele et Zhao ont tous les trois étudiés les résultats de la technique de Davydov, et ont retrouvé la même complication : la sténose vaginale.

Une des patientes de l'étude de Bianchi a présenté une sténose vaginale majeure ayant nécessité une dilatation mécanique pendant 3 mois (18).

Chez Zhao, sept patientes ont eu une sténose fibreuse du vagin au cours du 1^{er} mois post-opératoire. Pour maintenir la longueur et la dilatation vaginale obtenues grâce à l'opération, elles ont été incitées à entreprendre une dilatation mécanique pendant 3 mois (34). Dans une autre de ces études, les patientes devaient porter un moule vaginal jour et nuit pendant 3 mois, puis uniquement la nuit. Elles pouvaient arrêter de porter le moule quand elles avaient une activité sexuelle régulière c'est à dire, plus de 2 rapports par semaine. Neuf patientes n'ont pas suivi ces consignes, une sténose fibreuse de leur néovagin est apparue 1 mois après l'opération.

La complication a pu être résolue par la reprise assidue du schéma de port du moule pendant 3 mois (35). Enfin, chez l'une des patientes de Fedele, dans son étude de 2010, une sténose fibreuse sévère est apparue trois mois après l'opération, ainsi la technique de vaginoplastie a échoué. La dilatation mécanique n'a pas permis de résoudre la sténose dans ce cas (22).

Dans ses deux études, Zhao a également répertorié deux autres complications (34,35) :

- des granulations modérées dans le haut du vagin chez quatorze patientes pour la première étude et dix-neuf pour la seconde étude. Elles ont été observées au cours des trois premiers mois puis elles ont été éliminées.
- onze patientes se sont plaintes d'une production excessive de mucus. La résolution a été spontanée trois mois après l'opération pour la première étude, elles étaient quatorze dans le deuxième article.

Ding a lui aussi mis en évidence une production de mucus excessive chez quatre patientes dans chacun de ses deux groupes. Une culture de ce mucus a révélé la présence d'une infection bactérienne et des antibiotiques ont été prescrits aux patientes (32).

Pour six patientes de l'étude de Zhu, des polypes sont apparus sur la voûte vaginale. Ils ont tous été enlevés, sans avoir d'impact sur les résultats anatomiques et fonctionnels de l'opération (36). Wu a retrouvé la même complication chez trois patientes de son premier groupe et chez six patientes de son deuxième groupe.

D'autre part, il a mis en évidence des adhésions vaginales chez deux patientes du deuxième groupe ainsi que, dans le même groupe, une hernie vaginale diagnostiquée au cours du 6^e mois post-opératoire (33).

3) Complications majeures

Lors de l'opération deux des patientes de Csermly ont présenté une lésion vésicale. Pour l'une d'entre elle, le diagnostic s'est fait au cours de l'opération, le dispositif avec aiguille de la technique de Vecchiotti, responsable de cette lésion, a été immédiatement retiré.

Une sonde vésicale a été mise en place pendant 6 jours, en association avec un traitement antibiotique. L'opération a été répétée 3 mois plus tard avec succès.

Pour la seconde patiente, la plaie est survenue au début de l'opération, la lésion a été suturée mais la vaginoplastie n'a pas été réalisée. Elle a également été mise traitée par mise en place d'une sonde vésicale et sous traitement antibiotiques pendant huit jours. Cependant, elle n'a pas souhaité réessayer cette technique opératoire, elle a choisi d'avoir une vaginoplastie intestinale, l'opération a été réalisée avec succès (21).

La lésion rectale est également une complication retrouvée dans les études.

Dans son étude, Carrard retrouve des lésions rectales chez deux patientes, elles ont été immédiatement détectées et prises en charge, sans autre complication (19).

Wu, quant à lui, notifie une lésion rectale dans chacun de ses deux groupes, elle a été immédiatement réparée pour les deux patientes (33).

Pour la modification de la technique de Davydov de Le et al, Luohu I, une lésion rectale est survenue chez une patiente, elle a été prise en charge au cours de l'opération et n'a pas empêché la vaginoplastie. Pour la modification Luohu II, des lésions de la paroi antérieure du rectum ont été rapportées chez trois patientes. Pour deux d'entre elles les lésions ont été réparées immédiatement, tandis que pour la troisième, la fistule recto-vaginale a été prise en charge 6 mois plus tard (30).

L'article de Fedele de 2008 est le seul à mettre en évidence des perforations vésicales et anales. Quatre patientes ont eu une perforation de la vessie à cause de l'aiguille utilisée pour réaliser la technique de Vecchietti, cependant aucune prise en charge particulière n'a été mise en place.

Il y a également eu deux perforations anales. Chez la première patiente, l'opérateur l'a diagnostiquée au cours de l'opération, ce qui lui a permis de replacer l'aiguille correctement. Dans le second cas, la perforation n'a été diagnostiquée qu'au deuxième jour post-opératoire. Le dispositif de Vecchietti a dû être retiré. La patiente a été reprogrammée pour la même opération quelques mois plus tard, elle s'est déroulée sans complication (23).

Au cours de ses opérations, Le a observé chez trois patientes, une rupture du péritoine. Ainsi la marge de la rupture a été tirée vers le bas pour pouvoir être suturée à la voûte vaginale. Par la suite l'opération s'est déroulée sans autres complications per ou post-opératoires (30).

Enfin la seule complication majeure a été rapportée par Carrard. Deux de ses patientes ont présentés un hématome pelvien, ce qui a nécessité une exploration associée à une hémostase chirurgicale (19). Fedele, dans son étude de 2010, a lui aussi eu une patiente avec un hématome de 4cm sur le mur antérieur du rectum, mais dans ce cas il s'est résolu spontanément (22).

Dans les quatre études qui n'ont pas été citées, les complications n'ont pas été répertoriées (25-27, 29).

Tableau I : Les complications retrouvées en fonction de la prise en charge.

	Nombre patientes	Infection, douleurs abdominales, rétention d'urine	Complications au niveau du néovagin	Complications majeures
Fotopoulou (24)	7	1 infection	/	/
Fedele (23)	110	/	/	4 perforations vésicales + 2 anales
Zhao (34)	83	/	2 saignements, 7 sténoses, 14 granulations, 11 mucus	/
Bianchi (18)	40 Vecchietti	/	/	/
	40 Davydov	1 abcès pelvien	1 sténose	/
Csmerly (21)	23	/	/	2 lésions vésicales
Ding (32)	34 Greffon	/	6 saignements	/
	41 Davydov	1 fièvre + 8 douleurs abdominales	/	/

Tableau I : Les complications retrouvées en fonction de la prise en charge.

	Nombre de patientes	Infection, douleurs abdominales, rétention d'urine	Complications au niveau du néovagin	Complications majeures
Le (30)	145 Luohu I 155 Luohu II	/	/	1 lésion rectale
Carrard (19)	48 sigmoïdienne	1 abcès tubaire	2 prolapsus	3 lésions rectales, 3 ruptures du péritoine
Zhu (36)	11 Frank 53	/	/	2 lésions rectales, 2 hématomes pelviens
Wu (33)	30 groupe 1 30 groupe 2	1 fièvre	6 polypes	/
Benedetti (17)	23	/	3 polypes	1 lésion rectale
Fedele (22)	30	1 infection vaginale	6 polypes + 2 adhésions vaginales + 1 hernie vaginale	1 lésion rectale
Zhao (35)	62 SPF 36 Davydov	5 rétentions d'urines	1 saignement	/
		/	1 sténose	1 hématome rectal
		/	1 saignements, 9 sténoses, 19 granulations, 14 mucus	/

III. La satisfaction sexuelle

Parmi les études choisies, seules deux études évaluent la satisfaction sexuelle, à l'aide du FSFI, après une prise en charge non-chirurgicale (19,29).

Cette technique non-chirurgicale, dite de Frank, est comparée à la technique sigmoïdienne dans la première étude, et à la technique de Davydov dans la seconde étude. Le résultat du score FSFI obtenu par l'étude de Carrard est très satisfaisant, 30,25, et celui de l'étude de Morel est de 25,3 ce qui est satisfaisant (19,29).

Dans ces deux études, les deux scores du FSFI ne diffèrent pas significativement entre le groupe chirurgical et le groupe non-chirurgical.

Les dix-huit autres études évaluent la satisfaction sexuelle après technique chirurgicale. La technique de Davydov est la plus représentée puisqu'on la retrouve dans dix études (18,22,29-36).

Pour neuf de ces études, le résultat est satisfaisant. La dixième étude, réalisée par Bianchi, met en évidence un résultat très satisfaisant avec un score FSFI de 31,8, qui est le score le plus élevé de notre sélection d'articles (18).

Les autres essais, évaluant diverses techniques chirurgicales, mettent dans tous les cas en avant au minimum une fonction sexuelle satisfaisante (17,19-21,23-28).

Dans deux études retenues, la valeur chiffrée du FSFI n'est pas retrouvée, d'après les auteurs, le résultat est satisfaisant (25,30).

Notre sélection d'articles regroupe également six résultats très satisfaisants (18,19,21,22,24,34).

Onze études ont utilisé un groupe contrôle apparié de femmes qui ont également rempli le questionnaire FSFI pour comparer leur score à celui obtenu par les patientes MRKH traitées par une technique chirurgicale (20-24,27,28,31,33,35,36).

Les neuf autres auteurs ont choisi de comparer deux types de prises en charge pour les patientes MRKH, mais aucune différence significative n'a été retrouvée entre les scores totaux des deux groupes (17-19,25,26,29,30,32,34).

Deux études retrouvent une différence significative entre le score total du groupe de patientes MRKH et le groupe contrôle. Dans l'étude de Fedele de 2008, le groupe contrôle a un score significativement plus élevé que le groupe de patientes MRKH, respectivement 31 et 29 (23). Par contre l'étude de Leithner, met en évidence un score total significativement plus important pour le groupe de patientes MRKH à 29,9 que pour le groupe contrôle, 24,10, avec un $p=0,049$ (27) (Tableau II).

Tableau II : Résultats du score FSFI en fonction du groupe de patientes étudié.

	Groupe	FSFI
Liu (31)	Davydov (N=24)	26,09±4,82
	Contrôle (N=50)	26,26±4,04
Walch (28)	W-S-G (N=7)	29,9±4,3
	Contrôle (N=131)	30,2±6,1
Leithner (27)	W-S-G (N=10)	29,90±4,30
	Contrôle (N=20)	24,10±6,40
Fotopoulou (24)	Mc Indoe (N=6)	30,0±6,9
	Contrôle (N=131)	30,2±6,1
Fedele (23)	Vecchietti (N=27)	29,0±3,2
	Contrôle (N=27)	31,0±2,4
Zhao (34)	Davydov (N=64)	29,6±4,2
	Contrôle (N=85)	30,6±4,8
Bianchi (18)	Davydov (N=40)	31,8±0,8
	Vecchietti (N=40)	30,2±1
Csmerly (21)	Vecchietti (N=23)	30,1±3,8
	Contrôle (N=25)	32,7±2,9
Ding (32)	Mc Indoe (N=34)	25,60±3,15
	Davydov (N=25)	25,78±2,74
Le (30)	Luohu I (N=138)	129 femmes >23,45
	Luohu II (N=148)	140 femmes >23,45
Gatti (25)	Sigmoïdienne (N=40)	93,7 %
Carrard (19)	Sigmoïdienne (N=35)	28,00±3,1
	Frank (N=5)	30,25±6,2

Tableau II : Résultats du score FSFI en fonction du groupe de patientes étudié.

	Groupe	FSFI
Zhu (36)	Davydov (N=24)	26,7±3,5
	Contrôle (N=24)	25,6±7,4
Labus (26)	Sigmoïdienne (N=36)	28,9
Wu (33)	Luohu	
	Groupe Pousser (N=30)	27,0±4,8
	Groupe Séparer (N=30)	26,7±5,2
	Groupe Contrôle (N=30)	27,9±4,5
Cetin (20)	Vecchietti (N=62)	21,53±4,2
	Contrôle (N=65)	22,11±3,9
Benedetti (17)	Mc Indoe (N=23)	27,2
Morcel (29)	Frank (N=20)	25,3±7,5
	Sigmoïdienne (N=12)	25,3±7,7
	Davydov (N=8)	25,4±9,0
	Davydov (N=30)	28,0±4,6
Fedele (22)	Contrôle (N=24)	31,0±2,25
	Davydov SPF (N=62)	29,5±4,3
Zhao (35)	Davydov (N=36)	28,9±4,6

Cependant, si les 6 domaines du score FSFI sont étudiés séparément, on peut remarquer des différences significatives entre le groupe de patientes MRKH traitées et le groupe de femmes contrôle.

Dans l'ensemble des études sélectionnées, les domaines de l'excitation et de la satisfaction ne permettent pas de mettre en évidence des différences significatives entre les deux groupes.

Pour le domaine du désir, l'étude de Fedele, de 2010, est la seule à obtenir un score significativement plus bas pour les patientes MRKH, 4,3±0,9, par rapport au groupe contrôle, 4,8±0,7 avec $p < 0,05$ (22).

Dans le domaine de l'orgasme, les deux études de Fedele retrouvent un score significativement plus bas pour le groupe MRKH : $4,4\pm 1,0$ contre $5,0\pm 0,6$, $p < 0,05$, pour la première étude et $4,6\pm 1,0$ contre $5,0\pm 0,6$ pour la seconde (22,23).

En ce qui concerne, les domaines de la lubrification et du confort, trois auteurs ont pu mettre en évidence une différence significative entre les deux groupes avec un score significativement plus bas pour le groupe MRKH, $p < 0,05$ (6-8)(Tableau III).

Tableau III : FSFI dans le domaine de la lubrification et du confort avec une différence significative entre le groupe de patientes MRKH et le groupe contrôle.

	FSFI Lubrification		FSFI Confort	
	Groupe MRKH	Groupe contrôle	Groupe MRKH	Groupe contrôle
Csmerly (6)	$4,3\pm 0,8$	$5,1\pm 0,6$	$4,7\pm 0,7$	$5,5\pm 0,8$
Fedele (22)	$4,7\pm 1,0$	$5,6\pm 0,4$	$4,5\pm 1,3$	$5,6\pm 0,6$
Fedele (23)	$5,0\pm 0,9$	$5,6\pm 0,5$	$5,0\pm 0,9$	$5,5\pm 0,6$

Dans les deux premières études, les auteurs avaient choisi d'étudier les résultats de leurs patientes après leur prise en charge par la technique de Vecchietti tandis que le troisième auteur avait choisi de prendre en charge ses patientes à l'aide de la technique de Davydov (21-23).

La complication la plus évoquée lors des rapports sexuels, par les patientes MRKH dans les différentes études, est la dyspareunie. Elle est dans tous les cas légère et transitoire. En effet elle disparaît progressivement grâce à l'utilisation de lubrifiant (18,19,22,34-36). Dans l'étude de Carrard, parmi les patientes ayant subies une vaginoplastie sigmoïdienne, 80 % d'entre elles rapportent des dyspareunies et 65 % des douleurs abdominales (19).

Certains auteurs ont cherché à savoir s'il existait des variables pouvant expliquer les résultats du score FSFI.

Ainsi, dans son étude, Liu a comparé le FSFI du groupe de patientes MRKH à celui d'un groupe contrôle sans trouver de différence significative. Dans un second temps il a divisé le groupe de patientes en deux : le groupe A pour les patientes ayant un néo-vagin inférieur à 7 cm, considéré comme un résultat insatisfaisant et le groupe B pour les patientes dont le vagin mesure plus de 7 cm. Bien que les différences ne soient pas significatives, le score FSFI total ainsi que les résultats des 6 domaines sont plus bas dans le groupe A.

D'après cette étude, il semblerait donc qu'il y ait un lien entre la longueur vaginale obtenue et la satisfaction sexuelle. Ce même auteur n'a pas pu mettre en évidence de différence significative entre la longueur vaginale et la durée de port du moule, le poids, l'âge ou la fréquence des rapports (31).

Ding a lui aussi étudié la longueur vaginale des patientes MRKH qui avaient un FSFI inférieur à 23. L'étude de Ding a comparé une technique chirurgicale utilisant un greffon de tissu sous-muqueux acellulaire du petit intestin de porc à la technique classique de Davydov. Parmi les patientes ayant obtenu un score FSFI faible, 75 % du premier groupe et 50 % du deuxième groupe avaient une longueur vaginale inférieure à 6 cm. Le score FSFI et le score de satisfaction des partenaires des patientes ayant un vagin de plus de 6 cm a été comparé au score de celles ayant un vagin mesurant moins de 6 cm, pour lesquelles ces deux scores sont significativement plus bas, $p < 0,001$. Le score de satisfaction des partenaires de ces patientes a été mesuré par une échelle visuelle analogique (32).

Par ailleurs, Labus s'est intéressée au lien entre le score FSFI total et le score de l'orgasme : les patientes ayant un score FSFI inférieur à 26,55 ont un score moyen dans le domaine de l'orgasme de 2,56. Elle a conclu à une corrélation significative entre un score dans le domaine de l'orgasme bas et un score FSFI total bas, avec $p < 0,01$ (26).

L'une des contraintes des techniques chirurgicales est la nécessité, dans la majorité des cas, de porter un moule vaginal ou une bougie en post-opératoire. En effet, celui-ci permet de maintenir la dilatation vaginale obtenue en post-opératoire immédiat et d'éviter la constriction du vagin. La durée de port de ce moule n'est évaluée précisément que dans 3 études et elle varie de 5 mois à 7,8 mois (24,32,34).

Le schéma classique de port du moule consiste à le mettre le jour et la nuit pendant 3 mois puis uniquement la nuit, jusqu'à ce que la patiente ait des rapports sexuels réguliers, c'est à dire au moins 2 fois par semaine. Une fois que la patiente est sexuellement active, les auteurs considèrent qu'il n'est plus nécessaire de continuer la dilatation vaginale à l'aide d'un moule.

IV. Impact psychologique

Seules quatre des études sélectionnées ont choisi d'évaluer l'aspect psychologique de la prise en charge, en plus des résultats anatomiques et fonctionnels (19,26-28).

Walch a créé un questionnaire spécifique pour son étude : il comporte 23 questions sur l'histoire médicale de la patiente, l'influence du diagnostic et de la chirurgie sur son estime de soi, sa vie sexuelle, sa relation avec son partenaire. Ce questionnaire lui a permis de mettre en évidence une augmentation remarquable de l'estime de soi pour neuf patientes sur les dix incluses dans l'étude (28).

Dans son étude, Leithner a choisi 6 auto-questionnaires validés dans la littérature, dont le FSFI, pour évaluer l'impact psychosocial du syndrome MRKH (27).

Le premier questionnaire, le Patient Health Questionnaire (PHQ) diagnostique les troubles psychiatriques les plus fréquents. Le groupe de patientes MRKH a significativement moins de symptômes que le groupe contrôle, $p=0,014$.

Le Brief Symptom Inventory (BSI) mesure neuf types de symptômes psychologiques sur le plan clinique. Dans l'étude il n'y a pas de différence significative entre le groupe MRKH et le groupe contrôle, sauf pour le Positive Symptom Total (PST) qui est plus bas dans le groupe MRKH dont les patientes présentent moins de troubles psychologiques, $p=0,017$.

Le World Health Organization Quality Of Life-BREF (WHOQOL-BREF) regroupe 26 questions réparties dans 4 domaines pour l'évaluation du bien-être physique, psychologique, des relations sociales et des relations à l'environnement. Le groupe MRKH a obtenu des scores significativement plus élevés dans ces domaines, $p=0,004$, sauf pour le bien être psychologique.

Le Fragebogen zur Beurteilung des Eigenen Körpers (FBEK) mesure la représentation de l'image corporelle, les résultats des deux groupes n'étaient pas significativement différents, $p=0,099$. Enfin, le Parental Bonding Instrument (PBI) évalue le style parental, de la mère et du père séparément, avec une partie sur la qualité des soins et une autre sur le soutien à l'autonomie.

Les mères des patientes du groupe MRKH ont une qualité de soins significativement supérieure à celles des mères des femmes du groupe contrôle, $p=0,036$, pour les autres résultats, les différences ne sont pas significatives.

Dans l'étude de Carrard, la détresse psychologique des patientes MRKH a été évaluée par le questionnaire Female Sexual Distress Scale – Revised (FSDS-R). Les patientes ont également rempli un questionnaire spécifique à l'étude portant sur des détails de leurs rapports sexuels, les pertes vaginales, les douleurs pelviennes, l'estime de soi, la dépression et la Gestation Pour Autrui (GPA)(19). Carrard compare deux techniques de prises en charge avec un groupe ayant utilisé la technique de dilatation vaginale de Frank et un deuxième groupe traité par une vaginoplastie sigmoïdienne. Pour le groupe chirurgical, 15 % ont obtenues un score inférieur à 11, ce qui met en évidence l'absence de détresse psychologique. Elles sont 18 % dans le groupe non chirurgical. En ce qui concerne le questionnaire spécifique à l'étude, la seule différence significative est retrouvée au niveau de l'inconfort des pertes vaginales, qui est supérieur dans le groupe traité par vaginoplastie sigmoïdienne, $p=0,01$. En rassemblant les deux groupes, 28 % des patientes montrent des signes de dépression. Parmi le groupe chirurgical, 44 % estiment que le traitement a presque ou totalement changé la perception de leur image corporelle, elles sont 60 % dans le groupe non-chirurgical. Ce changement est perçu comme positif par 50 % du premier groupe et 40 % du deuxième.

Enfin, Labus utilise le Beck Depression Inventory (BDI), il regroupe 21 questions portant sur l'humeur de la patiente durant la semaine précédente, pour déterminer l'existence et la sévérité de symptômes de dépression.

Un score compris entre 0 et 9 correspond à une absence de dépression. Elle a obtenu des scores allant de 0 à 42 avec une moyenne de 7,55, ainsi aucun symptôme de dépression n'a été retrouvé chez 77,8 % des patientes. Elle a également pu mettre en évidence, une corrélation statistiquement significative entre un haut score au FSFI et un bas score au BDI, $p < 0,01$ (26).

DISCUSSION

I. Les études exploitées

Notre revue de littérature regroupe au total vingt articles. Au vu du nombre peu important d'articles évaluant la satisfaction sexuelle à l'aide d'un questionnaire standardisé, nous avons été très satisfaits de ce résultat. De plus huit de ces articles datent de moins de deux ans, ce qui nous a permis de nous baser sur des résultats récents (17,20,27,30,32-35).

Parmi les études sélectionnées, douze d'entre elles sont des études prospectives. Ainsi les patientes ont eu des rendez-vous réguliers en post-opératoire pour pouvoir suivre l'évolution de leur néovagin et de leur sexualité. Les études prospectives permettent également l'éviction de certains biais tels que le biais de mémoire. En effet pour certaines patientes ce biais peut apparaître lorsqu'elles doivent remplir le questionnaire FSFI plusieurs années après leur opération (17,19,20,22-25,31,32,34-36).

Ce regroupement met également en évidence la multiplicité de techniques chirurgicales existantes actuellement. En effet, dans ces vingt études, seize techniques chirurgicales sont représentées, que l'on peut classer dans six grandes catégories :

- la technique de Davydov (18,22,29-36)
- la technique de Wharton-Sheares-George (27,28)
- la technique de McIndoe (17,24)
- la technique de Vecchietti (18,20,21,23)
- la technique de vaginoplastie sigmoïdienne (19,25,26,29)
- la technique de Frank (19,29)

Plusieurs études ont pour but d'étudier une modification d'une technique opératoire ancienne et d'évaluer son efficacité tant sur le plan anatomique que fonctionnel.

Ainsi il nous semble intéressant qu'une étude randomisée soit réalisée, pour comparer les résultats des différentes techniques chirurgicales proposées aux patientes actuellement.

II. Les résultats anatomiques

La technique non-chirurgicale, de dilatation vaginale à l'aide de bougie d'Hégar, est décrite comme la prise en charge de première intention des patientes atteintes du syndrome MRKH. Cependant, il existe un nombre très faible d'articles évaluant la satisfaction sexuelle des patientes après ce mode de prise en charge.

Seules deux études de notre sélection, évalue le score FSFI de patientes après la méthode de Frank (19,29).

Dans l'étude de Carrard, le score du groupe pris en charge par la technique de Frank est plus élevé que celui du groupe ayant eu une vaginoplastie sigmoïdienne, avec respectivement $30,25 \pm 6,2$ et $28,0 \pm 3,1$. Cependant la différence n'est pas significative (19).

Morcel a choisi de comparer la technique de Frank à celle de Davydov, et les scores FSFI sont très similaires dans les deux groupes : $25,3 \pm 7,5$ et $25,3 \pm 8$ (29).

Dans la majorité des articles sélectionnés, l'étude de l'épithélialisation du vagin est un critère important qui est étudié lors des rendez-vous de contrôle en post-opératoire.

Pour l'ensemble des patientes l'épithélialisation du néovagin est complète à six mois, à l'exception de l'étude de Zhao où elle est complète à douze mois. Certains auteurs ont choisi de réaliser une biopsie lors de l'un des rendez-vous, elles ont mis en évidence une muqueuse vaginale identique à la muqueuse vaginale d'une patiente « normale ».

Même lorsqu'une complication survient, telle qu'une granulation, la qualité du néovagin n'est pas altérée après l'ablation des granulations.

III. Les complications de la prise en charge

D'après nos résultats, il semblerait que la majorité des complications soient survenues chez les patientes prises en charge par la technique de Davydov. Cela peut s'expliquer car c'est la technique la plus représentée dans notre revue de la littérature, dans sa version classique ou avec des modifications. Dix articles étudient cette technique chirurgicale (18,22,29-36).

Pour la technique non-chirurgicale, aucune complication n'a été rapportée, ce qui est l'une des raisons pour laquelle la méthode de Frank est recommandée en première intention. Cependant la douleur et la contrainte de la dilatation quotidienne à l'aide des bougies de Hégar n'ont pas été évaluées dans les deux articles évoquant cette prise en charge.

Sur nos vingt articles, quatre (19,27,29,32) ne mentionnent pas de complications tandis que deux études affirment n'avoir eu aucune complication (31,33).

Nous avons supposés que les complications mises en évidence dans ces études étaient minimales, rapidement résolues, et que les auteurs ont choisis de ne pas les citer. D'autant plus que la population de Wu est relativement importante puisqu'au total il a suivi soixante patientes (33).

Il est important de souligner que malgré les complications, plus ou moins importantes, dans l'ensemble des articles, la technique étudiée a été réalisée avec succès. Dans certains cas une deuxième intervention a dû être pratiquée, suite à une complication, mais elle a tout de même permis l'obtention d'un néovagin. Seule une patiente de l'étude de Csmerly n'a plus souhaité retenter la même technique opératoire, après avoir eu une lésion vésicale lors de son opération selon la technique de Vecchietti (21).

Cette revue de la littérature a permis de confirmer l'une de nos hypothèses secondaires : la prise en charge proposée aux patientes, tant chirurgicale que non-chirurgicale, est en lien avec des complications importantes. Cependant, il semblerait que les patientes acceptent ces complications pour pouvoir avoir des rapports sexuels.

IV. La satisfaction sexuelle

L'étude de la satisfaction sexuelle à l'aide du score FSFI a débuté au début des années 2000. En effet, l'étude de Rosen n'a été publiée qu'en juin 2000, et les auteurs n'ont pas immédiatement utilisé son questionnaire comme outil d'évaluation. Ainsi il est difficile de comparer les résultats des études anciennes à ceux des études actuelles.

De plus, dans certains articles de notre revue de la littérature, les auteurs comparent les résultats du score FSFI qu'ils ont obtenu, au score FSFI moyen que Rosen a obtenu dans son étude. Ceci peut entraîner un biais puisque la population de comparaison n'est pas appariée au groupe de patientes MRKH de l'étude (20,24,28).

Après l'analyse des résultats dans l'ensemble des études choisies, le score FSFI des patientes prises en charge par une technique non-chirurgicale et celui des patientes ayant été opérées, ne diffère pas de façon significative.

C'est l'une des raisons pour laquelle, la technique de dilatation non chirurgicale est indiquée en première intention. Elle présente également moins de complications que les techniques chirurgicales. Dans son étude, Carrard a choisi de comparer la technique de Frank à la vaginoplastie sigmoïdienne. La seule différence significative retrouvée est l'inconfort lié aux pertes vaginales qui est plus important dans le groupe de patientes ayant été opérées. Pour ce qui est des dyspareunies et des douleurs abdominales, les pourcentages parmi les patientes ayant choisi la vaginoplastie sigmoïdienne sont plus élevés, que ceux des patientes utilisant la technique de Frank mais sans différence significative (19).

Pour la prise en charge chirurgicale, les scores du FSFI des différentes études sont plus ou moins identiques, les différences ne sont pas significatives.

Leithner est la seule à mettre en évidence un score FSFI significativement plus élevé pour les patientes du groupe MRKH par rapport aux patientes du groupe contrôle.

Ce groupe contrôle est constitué de femmes appariées sur l'âge et l'éducation, elles ont été recrutées lors d'un rendez-vous de suivi gynécologique de routine, aucune d'entre elles n'a d'antécédents gynécologique ou psychiatrique particulier. Cependant leur score FSFI est significativement plus bas que celui des patientes MRKH, ce qui est un résultat difficile à expliquer (27).

Parmi les autres résultats significatifs obtenus dans notre sélection d'articles, Fedele obtient un score dans le domaine de l'orgasme du FSFI significativement plus bas pour les patientes MRKH dans ces deux études. Tandis que pour les autres domaines les résultats sont similaires dans les deux groupes (22,23).

Parmi les patientes de l'étude de Labus, elles sont 26 avec un score FSFI >26,55 c'est à dire avec une sexualité satisfaisante. Concernant les 10 patientes restantes, Labus s'est rendu compte qu'elles avaient toutes un score faible dans le domaine de l'orgasme. Elle a mis en évidence une corrélation significative entre un faible résultat dans le domaine de l'orgasme et un score FSFI insatisfaisant ainsi qu'un lien entre un haut score dans le domaine de désir et une sexualité satisfaisante (26).

Ainsi, malgré la création d'un néovagin, il semblerait qu'un score satisfaisant dans tous les domaines du FSFI ne puisse pas être obtenu, notamment concernant l'orgasme.

Ce résultat peut paraître contradictoire puisque le clitoris est bien présent et fonctionnel chez les patientes atteintes du syndrome MRKH. Il est probable que la correction seule de l'anatomie ne suffise pas, et que la psychologie influence aussi le résultat du score dans ce domaine.

V. Facteurs influençant la satisfaction sexuelle

En général, le critère le plus important, permettant aux chirurgiens de valider leur technique opératoire, est la longueur vaginale, associée dans la plupart des cas à la dilatation vaginale. La satisfaction sexuelle des patientes est un critère étudié au second plan alors qu'il a une place prépondérante dans la vie quotidienne de ces femmes.

Cependant certains auteurs ont analysé un éventuel lien entre la longueur vaginale obtenue et la satisfaction sexuelle de leurs patientes.

Dans notre revue de la littérature, deux auteurs ont étudié cette connexion.

Liu n'a pas pu mettre en évidence de lien significatif entre ces deux variables, cependant son groupe A, contenant des patientes ayant un néovagin de moins de sept centimètres, a un score FSFI total plus bas que le groupe B, dont le néovagin est supérieur à 7cm. Il a également étudié d'autres variables pouvant influencer le port du moule, sans trouver de résultats significatifs.

Pour le groupe A, il faut tout de même noter la diminution du score FSFI dans tous les domaines mais surtout dans celui de l'orgasme (31).

Ce qui vient renforcer les résultats obtenus par Fedele dans ses deux études mais aussi ceux de Labus.

Cependant, la longueur vaginale n'est pas le seul critère influençant le résultat du FSFI puisque dans l'étude de Liu, la patiente ayant le score FSFI le plus élevé, a un néovagin mesurant 4,5cm de longueur.

Néanmoins, Ding a réussi à trouver un lien entre la longueur vaginale et la satisfaction sexuelle : le score FSFI et la satisfaction du partenaire des patientes ayant un néovagin mesurant plus de six centimètres sont significativement plus élevés que ceux des femmes avec un néovagin de moins de six centimètres (32).

En 2010, Schimpf a réalisé une étude dans le but de déterminer si la taille du vagin influence l'activité sexuelle et la satisfaction sexuelle (37).

Sa population d'étude est constituée de 505 femmes, ayant été incluses lors d'un rendez-vous de routine chez leur gynécologue. L'âge moyen est de $53,6 \pm 10,8$ ans et 333 sont sexuellement actives. La longueur vaginale de ces patientes variait de 5 à 13cm et le diamètre vaginal de 0,5 à 7cm.

Les femmes sexuellement actives ont rempli le questionnaire FSFI et Schimpf a pu déterminer que la longueur et le diamètre vaginal n'influencent pas l'activité et la satisfaction sexuelle, dans cette large cohorte de femmes. En effet en séparant ces femmes en deux groupes avec celles ayant un score FSFI supérieur à 26 (groupe 1) et celles ayant un score inférieur à 26 (groupe 2), la longueur et le diamètre vaginal ne sont pas significativement différents. L'âge semble cependant être un facteur influençant le résultat du score FSFI, en effet dans le groupe 1 les femmes étaient plus jeunes que celles du groupe 2. Schimpf a également pu mettre une évidence que la longueur vaginale influence uniquement le FSFI en ce qui concerne la lubrification.

Ainsi, la longueur vaginale n'est pas un critère suffisant pour déterminer la satisfaction sexuelle d'une patiente. Il faut cependant noter que dans l'étude de Schimpf, seules 7 femmes ont un vagin mesurant moins de 7cm et l'âge moyen de la cohorte est plus élevé que l'âge moyen des patientes MRKH prises en charge.

D'autre part, Liao a mené une étude sur une cohorte de 56 femmes, 12 n'avaient jamais été prises en charge, 36 ont utilisés uniquement la technie de Frank et 8 patientes ont été opérés (38). Elles ont remplis 4 questionnaires portant sur leur qualité de vie, leur stress émotionnel et leur sexualité. Liao a voulu mettre un évidence des facteurs pouvant influencer les résultats obtenus à ces questionnaires. Ainsi il s'est rendu compte que parmi les femmes sexuellement actives, celles qui sont en couple, ont un score FSFI significativement plus élevé que celles qui ne sont pas en couple, avec respectivement 25,2 et 17,5, $p < 0,01$.

De plus, les femmes avec un niveau d'éducation élevé, ont un score FSFI moyen de 25, ce qui est significativement plus élevé que le FSFI des patientes ayant un niveau d'éducation plus faible qui est de 21,3, $p < 0,01$.

Cependant, il faudrait des études complémentaires pour pouvoir généraliser ces résultats.

Enfin, Kimberley a utilisé un autre questionnaire que le FSFI pour son article, le Golombok and Rust Inventory of Sexual Satisfaction (GRISS) qui évalue les troubles de la sexualité, un score inférieur à 4 correspond à une sexualité satisfaisante (39). Sur les 28 patientes incluses dans l'étude, 20 ont remplis le GRISS avec un score moyen de $3,1 \pm 0,4$. Kimberly a décidé de diviser sa cohorte en deux groupes : un groupe regroupant les patientes ayant été diagnostiquées il y a plus de 5 ans (groupe 1) et celles dont le diagnostic a été fait il y a moins de 5 ans (groupe 2). Le groupe 1 obtient un score significativement plus élevé, $2,5 \pm 1,6$ que le groupe 2, $4,3 \pm 2,1$, $p = 0,04$. Ce résultat peut être influencé par plusieurs facteurs : ces femmes sont peut-être plus à l'aise avec le diagnostic, elles ont plus d'expérience, une relation plus stable,...

Ainsi de nombreux auteurs ont pu mettre des facteurs pouvant influencer le résultat du score FSFI ou l'évaluation de la satisfaction. Il serait intéressé de mener une étude étudiant l'ensemble de ces facteurs pour observer si ces résultats sont généralisables.

Nous avons pour but d'étudier s'il existait un lien entre la satisfaction sexuelle et la prise en charge, chirurgicale ou non-chirurgicale. Au vu de nos résultats, il semblerait que la satisfaction sexuelle des patientes soit atteinte quelle que soit la prise en charge effectuée. Ceci infirme notre hypothèse principale qui était que la satisfaction sexuelle des patientes restait décevante malgré une prise en charge.

VI. L'impact psychologique

Le nombre d'articles étudiant la satisfaction sexuelle des patientes ainsi que l'impact psychologique du syndrome MRKH est très faible. Pourtant l'aspect psychologique a une place très importante dans l'évaluation de la sexualité.

Labus a pu mettre en évidence une corrélation significative entre un score FSFI élevé et BDI bas, correspondant à l'absence de dépression (26). Dans cette étude, 77,8 % des patientes ne présentent pas de signes de dépression.

Cependant Carrard a obtenu d'autres résultats : elles sont seulement 15 % dans le groupe chirurgical et 18 % dans le groupe non-chirurgical à ne pas montrer des signes de dépression.

Ces études soulignent l'importance de la prise en charge multidisciplinaire du syndrome MRKH, avec notamment une prise en charge psychologique lors du diagnostic mais aussi lors de la prise en charge, qu'elle soit chirurgicale ou non-chirurgicale (19).

Leithner a beaucoup étudié l'aspect psychologique après une prise en charge chirurgicale par la technique de Wharton-Sheares-George. Elle a inclus 10 patientes opérées, un suivi psychologique leur a été proposé avant et après l'opération. Parmi elles, deux ont effectué une seule séance avant l'opération, cinq étaient en thérapie avant l'opération et deux après l'opération. Le nombre de patientes ayant un suivi psychologique régulier était donc très important dans sa cohorte.

Ceci peut expliquer les résultats de son étude : les patientes du groupe MRKH ont montré moins de troubles psychologiques, moins de symptômes psychologiques et un score plus élevé dans le domaine de la psychologie du WHOQoL-BREF que le groupe contrôle. Les deux groupes avaient une estime de soi identique (27).

Ces résultats peuvent également s'expliquer par le fait que l'annonce du diagnostic n'était pas récente, les patientes ont pu au fil des années, accepter le diagnostic et apprendre à vivre avec au quotidien.

En 2009, Heller-Boersma a publié un article sur l'impact psychologique du syndrome MRKH (40). Elle a comparé un groupe de 66 femmes atteintes du syndrome à un groupe contrôle de 31 femmes, en utilisant différentes échelles de stress psychologique et d'estime de soi. Elle a pu mettre en évidence que le groupe de patientes MRKH avaient des scores significativement plus élevés concernant l'anxiété phobique, les traits psychotiques, ainsi que les troubles de l'alimentation et notamment la boulimie. Ce groupe a également une plus faible estime de soi que le groupe contrôle. L'auteur a également voulu savoir si avec le temps l'impact psychologique du syndrome MRKH diminuait. Elle n'a pas trouvé de corrélation significative entre ces deux facteurs mais il semblerait que l'ensemble de ces patientes avaient déjà passé la « période critique » après l'annonce du diagnostic. Ces résultats sont en contradiction avec ceux de Leithner, mais se rapprochent plus de ceux de Carrard.

Patterson a décidé de mener une étude qualitative à l'aide d'entretiens semi-directifs pour analyser l'impact psychologique du syndrome sur 5 femmes qui en sont atteintes. Dans ces entretiens quatre grands thèmes se sont dégagés (41).

Tout d'abord, ces femmes considèrent que ce syndrome a entravé leur indépendance. En effet, leur mère se sont beaucoup impliqués dans leur parcours de soins et ces femmes n'ont pas eu l'impression d'être considérées comme des adultes par les professionnels de santé. De plus certaines mères ont révélés le diagnostic à la famille sans l'autorisation de leur fille. Le syndrome serait donc à l'origine de certaines tensions entre la mère et sa fille.

Leithner avait également étudié la relation entre une patiente atteinte du syndrome MRKH et ses parents à l'aide du PBI (27). Les patientes MRKH percevaient leur mère comme étant plus prévenante, avec une différence significative entre ce groupe et le groupe contrôle. La relation mère-fille est donc perturbée par l'annonce du diagnostic, certaines mères se sentent coupables suite à la découverte de ce syndrome.

Le second grand thème ressorti de l'étude est le sentiment de différence. Ces femmes se sentent mal à l'aise en présence de femmes enceintes ou d'enfants.

Par ailleurs elles se sentent exclues de certaines discussions.

Elles ont le sentiment d'être incomprises et ont envie de rencontrer d'autres patientes. Le forum est donc un moyen idéal pour entrer en contact avec des femmes atteintes par le même syndrome. Cependant ces femmes avaient l'impression que la majorité des patientes présentes sur le forum étaient beaucoup plus âgées et n'avaient plus les mêmes inquiétudes qu'elles.

De nombreuses associations proposent des forums uniquement ouverts à ces femmes pour qu'elles se sentent libres d'aborder tous les sujets entre elles, d'échanger sur leur parcours et leur vécu personnels.

Sur internet, 3 associations sont très actives : l'association MRKH, l'association CLARADOC et l'association MAIA.

La gestion du syndrome et d'une relation intime a été très compliquée pour ces femmes. Trois d'entre elles sont en couple, elles ont eu beaucoup de mal à en discuter avec leur partenaire mais le considèrent maintenant comme un soutien important. Les deux autres femmes ne savent pas quand aborder la question et préfèrent donc éviter les relations intimes.

Enfin le syndrome MRKH a affecté leur identité de genre, leur estime de soi, c'est pourquoi certaines ont besoin d'insister sur leur identité de femme et sont ressenties le besoin de s'habiller de façon plus féminine depuis le diagnostic. Le plus difficile pour ces 5 femmes est le fait de ne pas pouvoir avoir d'enfants, c'est ce qui leur donne le sentiment d'être incomplète.

Ces trois articles accentuent le fait que le diagnostic du syndrome MRKH entraîne de nombreux enjeux tant sur le plan anatomique et fonctionnel que sur le plan psychologique. Nous pouvons ainsi confirmer l'une de nos hypothèses secondaires : le syndrome MRKH a un impact psychologique non négligeable.

Cependant aucun article n'a évoqué le type de suivi psychologique nécessaire, ni la longueur du suivi pour les patientes suivies par un psychologue. Cependant, c'est un aspect qu'il serait intéressant d'étudier dans des études complémentaires.

Dans ce mémoire, la question de la maternité n'a pas été abordée. Il s'agit pourtant d'une préoccupation majeure de ce syndrome. De plus il y a eu des changements ces dernières années. En effet, auparavant les patientes n'avaient le choix qu'entre l'adoption et la GPA si elles voulaient devenir mère. En France, la GPA est interdite, seule l'adoption est donc possible pour les femmes MRKH françaises.

Cependant, depuis quelques années, ces femmes peuvent également assister au développement de la greffe d'utérus. A ce jour, une vingtaine de transplantations utérines ont été réalisées. Seule l'équipe suédoise de Brännström a réussi à greffer des utérus de donneuses vivantes et à obtenir 5 enfants vivants (42). Aux États-Unis la première greffe a eu lieu en mars 2016 mais le greffon a dû être retiré peu de temps après pour cause de rejet.

En France, l'équipe de Limoges a eu l'autorisation pour un essai clinique débuté en février 2016. Huit patientes ont été incluses, dont une majorité de femmes nées sans utérus. Le projet commence par une prise en charge en Assistance Médicale à la Procréation (AMP) pour obtenir plusieurs embryons congelés. C'est seulement après cette étape que les patientes seront greffées à partir de donneuses décédées. Il faudra ensuite que ces femmes patientent un an, avant qu'un de leur embryon congelé ne soit transféré. En juin 2017, trois des huit patientes sélectionnées avaient obtenu 10 embryons congelés et attendaient leur greffe d'utérus (43).

Avec le développement de la greffe utérine, de nouvelles perspectives s'offrent aux femmes MRKH en ce qui concerne leur maternité. Il serait intéressant d'étudier ce que pensent les femmes de la transplantation utérine et si elles seraient prêtes à y avoir recours.

Actuellement, un large choix de techniques non-chirurgicales et chirurgicales s'offre aux patientes atteintes du syndrome MRKH. Le but n'est plus seulement d'obtenir une cavité vaginale mesurant plus de 7cm mais de permettre à ces patientes d'avoir une sexualité satisfaite. D'autres enjeux viennent également s'ajouter à cette prise en charge : proposer un suivi psychologique pour aider les patientes à mieux vivre avec le syndrome mais également aborder avec elles la question de la maternité.

Avec le développement de la greffe utérine, il semble encore plus important que les sages-femmes connaissent ce syndrome.

En effet, il est possible que dans quelques années, une sage-femme soit confrontée à la prise en charge de l'une de ces patientes au cours de sa grossesse, de son accouchement et de ses suites de couches. Pour prendre en charge au mieux ces patientes, il est important d'avoir des connaissances de base sur ce syndrome et sur tous les enjeux qui y sont associés.

CONCLUSION

Suite à la connaissance du cas clinique de Mme C, nous nous sommes demandés quel était l'impact du syndrome MRKH sur la sexualité des femmes qui en sont atteintes, tant sur le plan physique que psychologique ?

Pour tenter d'y répondre, nous avons choisi de réaliser une revue de la littérature internationale de 2006 à 2016.

Notre sélection de 20 articles, nous a permis de nous rendre compte que l'évaluation de la satisfaction sexuelle à l'aide d'un questionnaire standardisé n'est réalisée que dans un faible nombre d'études. Cependant, quelle que soit la prise en charge effectuée, il semblerait que la satisfaction sexuelle soit atteinte pour la majorité des femmes atteintes du syndrome MRKH.

Les complications de la prise en charge, chirurgicale mais aussi non-chirurgicale, sont réelles mais les patientes semblent être prêtes à accepter ces risques pour pouvoir obtenir une cavité vaginale leur permettant d'avoir des rapports.

L'impact psychologique du syndrome sur les femmes qui en sont atteintes est bien présent, d'où l'importance d'un suivi psychologique avant et après l'opération. La prise en charge du syndrome MRKH doit absolument être multidisciplinaire.

Des recherches complémentaires doivent être menées en ce qui concerne la satisfaction sexuelle. Une étude randomisée comparant les résultats de plusieurs techniques chirurgicales serait intéressante. Une étude utilisant le score FSFI en pré et en post-traitement serait pertinente pour pouvoir étudier l'évolution de la satisfaction sexuelle.

Par ailleurs, pour un travail complémentaire, il serait intéressant de réaliser une étude qualitative, avec des entretiens, dont le but serait de mettre en avant les difficultés rencontrées par ces patientes.

BIBLIOGRAPHIE

1. Panaik SS, Brazile B, Dandolu V, Ryan PL, Liao J. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser (MRKH) syndrome: A historical perspective. *Gene*. 15 janv 2015;555(1):33-40.
2. Hauser GA, Schreiner WE. Mayer-Rokitansky-Kuester syndrome. Rudimentary solid bipartite uterus with solid vagina. *Schweiz Med Wochenschr*. 25 mars 1961;91:381-4.
3. Saravelos SH, Cocksedge KA, Li T-C. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal. *Hum Reprod Update*. 9 janv 2008;14(5):415-29.
4. Haute Autorité de Santé (HAS). Aplasies utéro-vaginales. Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares. 2012.
5. Gauthier T, Garnault D, Therme J-F, Piver P, Essig M, Pichon N, et al. Transplantation utérine : une demande réelle ? *Gynécologie Obstétrique & Fertilité*. Févr 2015;43(2):133-8.
6. Pizzo A, Laganà AS, Sturlese E, Retto G, Retto A, De Dominici R, et al. Mayer-rokitansky-kuster-hauser syndrome: embryology, genetics and clinical and surgical treatment. *ISRN Obstet Gynecol*. 2013;628717.
7. Raynaud S. Syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser [Diplôme d'Etat de docteur en médecine]. [Limoges]: Faculté de médecine de Limoges; 2001.
8. Herlin M, Højland AT, Petersen MB. Familial occurrence of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a case report and review of the literature. *Am J Med Genet A*. sept 2014;164A(9):2276-86.
9. Morcel K, Guerrier D, Watrin T, Pellerin I, Levêque J. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: clinical description and genetics. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. Oct 2008;37(6):539-46.
10. Association MRKH - Les reconnaissances. [cité 30 janv 2017]. Disponible sur: <http://www.asso-mrkh.org/reconnaissances.php>

11. Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod. Mars* 2006;21(3):792-7.
12. Maillet-Dumas L, Morcel K, Paniel BJ, Rouzier R, Lucas N, Sentilhes L, et al. Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français. Traitement sans transplant digestif de l'aplasie utéro-vaginale. *Techniques et résultats*. 2009.
13. Mango A, Gallo N, Pauluk GE, Kallsten D, Vega FG, Obecker Lastretti J. Diagnostic of Mullerian Malformations with Magnetic Resonance Imaging. *European Society of Radiology*.
14. Callens N, Cuypere GD, Sutter PD, Monstrey S, Weyers S, Hoebeke P, et al. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia. *Hum Reprod Update*. 9 janv 2014;20(5):775-801.
15. American College of Obstetrics and Gynecology. ACOG committee opinion. Nonsurgical diagnosis and management of vaginal agenesis. Number 274, July 2002. Committee on Adolescent Health Care. *American College of Obstetrics and Gynecology. Int J Gynaecol Obstet*. Nov 2002;79(2):167-70.
16. Rosen R, Brown C, Heiman J, Leiblum S, Meston C, Shabsigh R, et al. The Female Sexual Function Index (FSFI): a multidimensional self-report instrument for the assessment of female sexual function. *J Sex Marital Ther*. Juin 2000;26(2):191-208.
17. Benedetti Panici P, Maffucci D, Ceccarelli S, Vescarelli E, Perniola G, Muzii L, et al. Autologous in vitro cultured vaginal tissue for vaginoplasty in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: anatomic and functional results. *J Minim Invasive Gynecol*. Févr 2015;22(2):205-11.
18. Bianchi S, Frontino G, Ciappina N, Restelli E, Fedele L. Creation of a neovagina in Rokitansky syndrome: comparison between two laparoscopic techniques. *Fertil Steril*. Mars 2011;95(3):1098-1100-3.

19. Carrard C, Chevret-Measson M, Lunel A, Raudrant D. Sexuality after sigmoid vaginoplasty in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. Mars 2012;97(3):691-6.
20. Çetin C, Soysal C, Ürünsak İF, Api M, Çetin T. Long-Term Outcomes of Laparoscopic Bean Vaginoplasty (Modified Vecchietti Procedure) for Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. août 2016;26(8):591-5.
21. Csermely T, Halvax L, Sárkány A, Jeges S, Vizer M, Bózsa S, et al. Sexual function after modified laparoscopic Vecchietti's vaginoplasty. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. Juin 2011;24(3):147-52.
22. Fedele L, Frontino G, Restelli E, Ciappina N, Motta F, Bianchi S. Creation of a neovagina by Davydov's laparoscopic modified technique in patients with Rokitansky syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. janv 2010;202(1):33.e1-6.
23. Fedele L, Bianchi S, Frontino G, Fontana E, Restelli E, Bruni V. The laparoscopic Vecchietti's modified technique in Rokitansky syndrome: anatomic, functional, and sexual long-term results. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. Avr 2008;198(4):377-83
24. Fotopoulou C, Sehouli J, Gehrman N, Schoenborn I, Lichtenegger W. Functional and anatomic results of amnion vaginoplasty in young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. Juin 2010;94(1):317-23.
25. Gatti C, Del Rossi C, Lombardi L, Caravaggi F, Casolari E, Casadio G. Sexuality and psychosocial functioning in young women after colovaginoplasty. *J Urol*. oct 2010;184(4 Suppl):1799-803.
26. Labus LD, Djordjevic ML, Stanojevic DS, Bizic MR, Stojanovic BZ, Cavic TM. Rectosigmoid vaginoplasty in patients with vaginal agenesis: sexual and psychosocial outcomes. *Sex Health*. sept 2011;8(3):427-30.

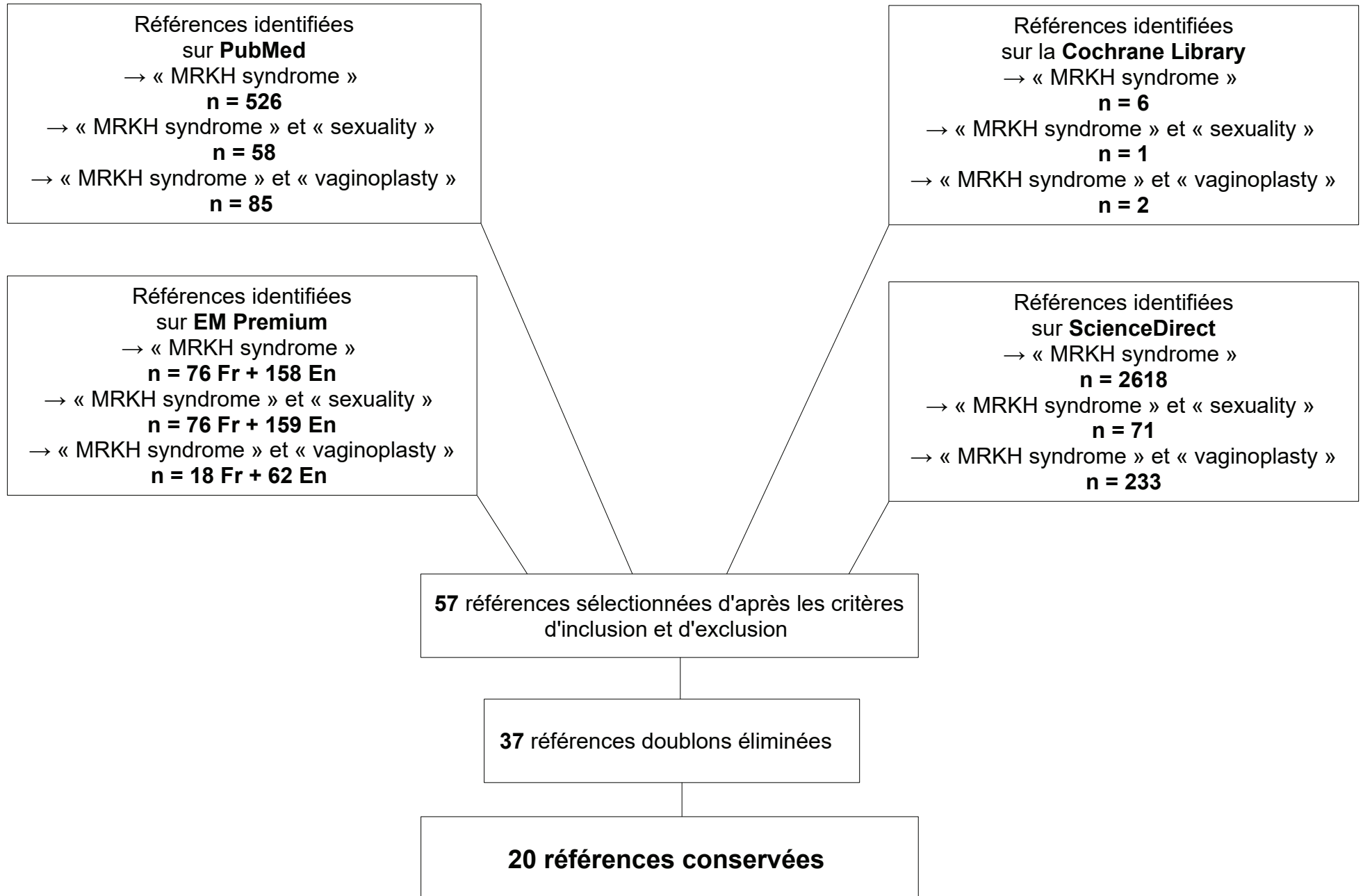
27. Leithner K, Naderer A, Hartung D, Abrahamowicz C, Alexopoulos J, Walch K, et al. Sexual and Psychosocial Functioning in Women with MRKHS after Neovaginoplasty According to Wharton-Sheares-George: A Case Control Study. *PLoS ONE*. 2015;10(4).
28. Walch K, Kowarik E, Leithner K, Schätz T, Dörfler D, Wenzl R. Functional and anatomic results after creation of a neovagina according to Wharton-Sheares-George in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome-long-term follow-up. *Fertil Steril*. Août 2011;96(2):492-497.
29. Morcel K, Lavoué V, Jaffre F, Paniel B-J, Rouzier R. Sexual and functional results after creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a comparison of nonsurgical and surgical procedures. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. Juill 2013;169(2):317-20.
30. Le A, Wang Z, Shan L, Xiao T, Zhuo R, Luo G. Peritoneal vaginoplasty by Luohu I and Luohu II technique: a comparative study of the outcomes. *Eur J Med Res*. Août 2015;20:69.
31. Liu X, Liu M, Hua K, Li B, Guo S-W. Sexuality after laparoscopic peritoneal vaginoplasty in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *J Minim Invasive Gynecol*. Déc 2009;16(6):720-9.
32. Ding J-X, Chen L, Zhang X, Zhang Y, Hua K-Q. Sexual and functional outcomes of vaginoplasty using acellular porcine small intestinal submucosa graft or laparoscopic peritoneal vaginoplasty: a comparative study. *Hum Reprod*. Mars 2015;30(3):581-9.
33. Wu J, Guo R, Chu D, Wang X, Li L, Bian A, et al. Comparison of Two Techniques of Laparoscopy-Assisted Peritoneal Vaginoplasty. *J Minim Invasive Gynecol*. Avr 2016;23(3):346-51.
34. Zhao X-W, Ma J-Y, Wang Y-X, Zhang H, Zhang J, Kang S. Laparoscopic vaginoplasty using a single peritoneal flap: 10 years of experience in the creation of a neovagina in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. Juill 2015;104(1):241-7.

35. Zhao X, Wang R, Wang Y, Li L, Zhang H, Kang S. Comparison of two laparoscopic peritoneal vaginoplasty techniques in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Int Urogynecol J.* août 2015;26(8):1201-7.
36. Zhu L, Zhou H, Sun Z, Lou W, Lang J. Anatomic and sexual outcomes after vaginoplasty using tissue-engineered biomaterial graft in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a new minimally invasive and effective surgery. *J Sex Med.* juin 2013;10(6):1652-8.
37. Schimpf MO, Harvie HS, Omotosho TB, Epstein LB, Jean-Michel M, Olivera CK, et al. Does vaginal size impact sexual activity and function? *Int Urogynecol J.* avr 2010;21(4):447-52.
38. Liao L-M, Conway GS, Ismail-Pratt I, Bikoo M, Creighton SM. Emotional and sexual wellness and quality of life in women with Rokitansky syndrome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology.* août 2011;205(2):117.e1-117.e6.
39. Kimberley N, Hutson JM, Southwell BR, Grover SR. Well-being and sexual function outcomes in women with vaginal agenesis. *Fertility and Sterility.* 1 janv 2011;95(1):238-41.
40. Heller-Boersma JG, Schmidt UH, Edmonds DK. Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics.* Juin 2009;50(3):277-81.
41. Patterson CJ, Crawford R, Jahoda A. Exploring the psychological impact of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome on young women: An interpretative phenomenological analysis. *J Health Psychol.* Juill 2016;21(7):1228-40.
42. Brännström M. Womb transplants with live births: an update and the future. *Expert Opin Biol Ther.* Sept 2017;17(9):1105-12.
43. Aux cours des journées de l'ABM, greffes de mains, greffes d'utérus : un état des lieux. *Génétique.* [cité 7 juillet 2017]. Disponible sur: <http://www.genethique.org/fr/aux-cours-des-journees-de-labm-greffes-de-mains-greffes-duterus-un-etat-des-lieux-67698.html#.WZ06OulpzIU>

ANNEXES

ANNEXE I

Organigramme de sélection des articles



ANNEXE II

Female Sexual Function Index

Female Sexual Function Index (FSFI) ©

Subject Identifier _____

Date _____

INSTRUCTIONS: These questions ask about your sexual feelings and responses during the past 4 weeks. Please answer the following questions as honestly and clearly as possible. Your responses will be kept completely confidential. In answering these questions the following definitions apply:

Sexual activity can include caressing, foreplay, masturbation and vaginal intercourse.

Sexual intercourse is defined as penile penetration (entry) of the vagina.

Sexual stimulation includes situations like foreplay with a partner, self-stimulation (masturbation), or sexual fantasy.

CHECK ONLY ONE BOX PER QUESTION.

Sexual desire or interest is a feeling that includes wanting to have a sexual experience, feeling receptive to a partner's sexual initiation, and thinking or fantasizing about having sex.

1. Over the past 4 weeks, how **often** did you feel sexual desire or interest?

- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

2. Over the past 4 weeks, how would you rate your **level** (degree) of sexual desire or interest?

- Very high
- High
- Moderate
- Low
- Very low or none at all

Sexual arousal is a feeling that includes both physical and mental aspects of sexual excitement. It may include feelings of warmth or tingling in the genitals, lubrication (wetness), or muscle contractions.

3. Over the past 4 weeks, how **often** did you feel sexually aroused ("turned on") during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

4. Over the past 4 weeks, how would you rate your **level** of sexual arousal ("turn on") during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Very high
- High
- Moderate
- Low
- Very low or none at all

5. Over the past 4 weeks, how **confident** were you about becoming sexually aroused during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Very high confidence
- High confidence
- Moderate confidence
- Low confidence
- Very low or no confidence

6. Over the past 4 weeks, how **often** have you been satisfied with your arousal (excitement) during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

7. Over the past 4 weeks, how **often** did you become lubricated ("wet") during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

8. Over the past 4 weeks, how **difficult** was it to become lubricated ("wet") during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Extremely difficult or impossible
- Very difficult
- Difficult
- Slightly difficult
- Not difficult

9. Over the past 4 weeks, how often did you **maintain** your lubrication ("wetness") until completion of sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

10. Over the past 4 weeks, how **difficult** was it to maintain your lubrication ("wetness") until completion of sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Extremely difficult or impossible
- Very difficult
- Difficult
- Slightly difficult
- Not difficult

11. Over the past 4 weeks, when you had sexual stimulation or intercourse, how often did you reach orgasm (climax)?

- No sexual activity
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

12. Over the past 4 weeks, when you had sexual stimulation or intercourse, how difficult was it for you to reach orgasm (climax)?

- No sexual activity
- Extremely difficult or impossible
- Very difficult
- Difficult
- Slightly difficult
- Not difficult

13. Over the past 4 weeks, how satisfied were you with your ability to reach orgasm (climax) during sexual activity or intercourse?

- No sexual activity
- Very satisfied
- Moderately satisfied
- About equally satisfied and dissatisfied
- Moderately dissatisfied
- Very dissatisfied

14. Over the past 4 weeks, how satisfied have you been with the amount of emotional closeness during sexual activity between you and your partner?

- No sexual activity
- Very satisfied
- Moderately satisfied
- About equally satisfied and dissatisfied
- Moderately dissatisfied
- Very dissatisfied

15. Over the past 4 weeks, how **satisfied** have you been with your sexual relationship with your partner?

- Very satisfied
- Moderately satisfied
- About equally satisfied and dissatisfied
- Moderately dissatisfied
- Very dissatisfied

16. Over the past 4 weeks, how **satisfied** have you been with your overall sexual life?

- Very satisfied
- Moderately satisfied
- About equally satisfied and dissatisfied
- Moderately dissatisfied
- Very dissatisfied

17. Over the past 4 weeks, how **often** did you experience discomfort or pain during vaginal penetration?

- Did not attempt intercourse
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

18. Over the past 4 weeks, how **often** did you experience discomfort or pain following vaginal penetration?

- Did not attempt intercourse
- Almost always or always
- Most times (more than half the time)
- Sometimes (about half the time)
- A few times (less than half the time)
- Almost never or never

19. Over the past 4 weeks, how would you rate your **level** (degree) of discomfort or pain during or following vaginal penetration?

- Did not attempt intercourse
- Very high
- High
- Moderate
- Low
- Very low or none at all

Thank you for completing this questionnaire