

## Parcours de soin des jeunes filles prises en charge au sein du centre de référence

Il est important que la prise en charge soit réalisée par une équipe pluridisciplinaire expérimentée (gynécologues, chirurgiens, psychologues) qui pourra mener de front les investigations, le traitement, le soutien psychologique, différencié pour l'adolescente d'une part et la famille d'autre part.

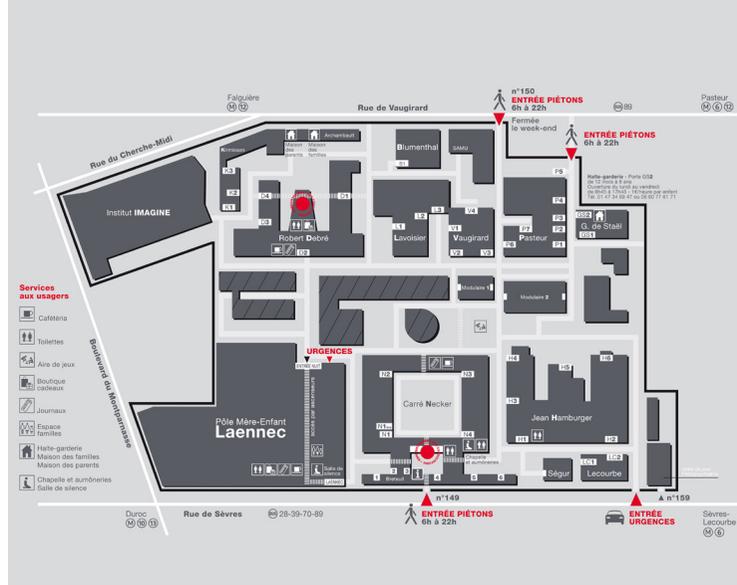
Si la charge émotionnelle et son contenu sont différents selon qu'il s'agit de l'adolescente ou de ses parents, souvent et rapidement sont exprimées des inquiétudes par rapport à la vie sexuelle. Les modalités de prise en charge sont alors proposées ; elles concernent essentiellement les possibilités chirurgicales ou non chirurgicales d'allongement du vagin.

**Le traitement de l'aplasie vaginale n'a aucun caractère urgent ni même obligatoire. La vie sexuelle est toujours possible. Ces jeunes filles et jeunes femmes ont une anomalie vaginale mais une vulve et un clitoris normaux permettant le plaisir sexuel même sans traitement.**

Le traitement de l'aplasie a pour but de créer une cavité vaginale permettant les rapports sexuels. La prise en charge se fait au décours de consultations lorsque la méthode de traitement n'est pas chirurgicale (gynécologues ou chirurgiens).

En cas de chirurgie, une hospitalisation de 6 à 10 jours est nécessaire. La suite de la prise en charge se fait ensuite au décours de consultations.

Lorsque la cavité vaginale a été reconstruite, quelle que soit la méthode, le suivi gynécologique est ensuite le même qu'un suivi gynécologique classique de ville.



### Comment nous joindre ?

Nos équipes :

#### SERVICE PÉDIATRIQUE

Hôpital universitaire Necker-Enfants malades  
Service d'endocrinologie et gynécologie pédiatrique  
Dr Catherine Duflos, Dr Maud Bidet  
Rendez-vous : 01 44 49 57 43 ou 01 44 49 57 44

Service de Chirurgie viscérale pédiatrique  
Pr Yves Aigrain, Dr Alaa Cheikhelard.  
Rendez-vous : 01 44 49 52 40  
ou [rdv.chirurgie@nck.aphp.fr](mailto:rdv.chirurgie@nck.aphp.fr)  
149, rue de Sèvres - 75743 Paris Cedex 15  
[www.hopital-necker.aphp.fr/pgr](http://www.hopital-necker.aphp.fr/pgr)

#### SERVICE ADULTE

Institut Mutualiste Montsouris  
Service de chirurgie gynécologique  
Dr Christine Louis-Sylvestre  
42 boulevard Jourdan, 75014 Paris  
Rendez-vous : 01 56 61 62 04 ou 01 56 61 61 38  
ou [www.imm.fr](http://www.imm.fr)

Psychologues : 01 71 19 64 38  
Contact : 01 71 19 64 38 - [cmr.gyn@nck.aphp.fr](mailto:cmr.gyn@nck.aphp.fr)



### Centre de référence maladies rares

## Pathologies gynécologiques rares Prise en charge des jeunes femmes atteintes du syndrome de MRKH



# Qu'est-ce que le syndrome MRKH ?

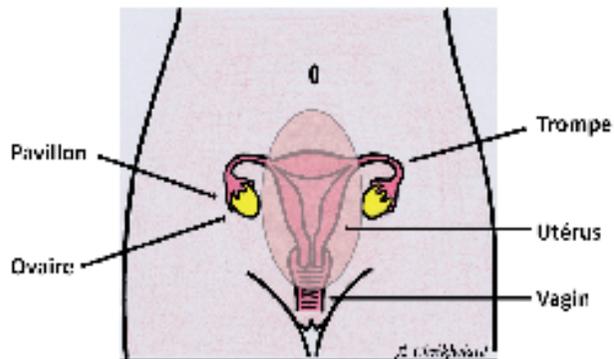
(Mayer Rokitansky Kauster Hauser - 1958)

Les filles atteintes par ce syndrome sont en général en bonne santé. Les organes génitaux externes (vulve) sont normaux, le développement des seins et de la pilosité sont normaux.

Les ovaires ont une fonction normale.

Le diagnostic est en général posé à l'adolescence, lorsque la jeune fille constate une absence de règles.

Ce syndrome affecte une fille sur 4500 et représente la cause la plus fréquente d'absence de vagin et d'utérus. L'aplasie utéro vaginale peut également être associée à d'autres malformations.



Ce syndrome est caractérisé par une aplasie congénitale du vagin et de l'utérus.

- Syndrome désigne un ensemble de signes et de symptômes qui caractérise une maladie.
- Aplasie signifie que l'utérus et le vagin ont un développement incomplet.
- Ce syndrome est congénital puisqu'il se constitue avant la naissance, pendant la grossesse au moment où certaines anomalies de développement peuvent se produire.



## Il existe deux types de méthodes de traitement de l'aplasie vaginale :

**1/ Méthode non chirurgicale :** Il s'agit de la création d'un vagin à partir de la cupule vaginale par des dilatations pratiquées par la jeune femme avec un instrument appelé dilateur. Le vagin est constitué d'un tissu très souple et malléable qui peut s'étirer jusqu'à atteindre une longueur moyenne de 8 cm.

Un suivi multidisciplinaire adapté est mis en place afin d'accompagner au mieux la jeune femme dans l'apprentissage de cette technique et le suivi jusqu'à la fin du traitement.

**2/ Méthodes chirurgicales :** Il s'agit d'interventions chirurgicales qui consistent à créer un vagin.

Les techniques chirurgicales consistent soit à allonger la cupule vaginale existante ou à créer une nouvelle cavité. Il est possible que des dilatations soient nécessaires pour compléter le traitement chirurgical.

## A quel moment débiter la prise en charge ?

Il n'y a pas d'âge idéal pour débiter la prise en charge. Le bon moment est celui choisi par la jeune femme lorsqu'elle se sent prête. Il est recommandé de respecter un temps suffisant entre l'annonce du diagnostic et le début de la prise en charge, temps nécessaire pour recevoir et assimiler les informations médicales concernant le syndrome et ses conséquences, les différentes méthodes de création d'un vagin avec leurs avantages et inconvénients, temps nécessaire à la prise en charge psychologique, enfin temps nécessaire pour mûrir une décision personnelle.

Les meilleurs résultats fonctionnels sont obtenus quand la jeune fille a acquis la maturité suffisante pour prendre en charge la cavité vaginale, et quand des rapports sexuels sont envisagés à court ou moyen terme.

Voici quelques questions qui nécessitent d'être posées afin de trouver le moment le plus approprié pour débiter le traitement :

- Êtes-vous assez à l'aise avec votre corps pour commencer ?
- Êtes-vous dans une période où vos études ou votre vie amoureuse vous mobilisent activement ?
- Avez-vous assez d'intimité à la maison ?
- Avez-vous le temps nécessaire dans la journée pour réaliser des dilatations ?
- Préférez-vous attendre le moment où vous aurez une vie amoureuse plus active ?

## Sites et associations

[www.maia-asso.org](http://www.maia-asso.org)

[www.asso-mrkh.prg](http://www.asso-mrkh.prg)

