



Journal home page: <http://www.journalijar.com>

INTERNATIONAL JOURNAL
OF INNOVATIVE AND APPLIED RESEARCH

RESEARCH ARTICLE

APLASIE VAGINALE AVEC UTERUS FONCTIONNEL: PRISE EN CHARGE CONSERVATRICE D'UN CAS RARE.

S. Benali, C. Boukhriss, J. Drissi, A. Babahabib, M. El hassani, J. Kouach and D. Moussaoui.

Service gynécologie-obstétrique Hôpital militaire d'instruction Mohamed V Rabat Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 22 May 2019
Final Accepted: 24 June 2019
Published: July 2019

Keywords:

vaginal atresia - cryptoménorrhée-
vaginoplasty.

Abstract

Isolated vaginal aplasia is a rare pathological entity due to abnormal development of the terminal part of the Mullerian ducts. It is usually diagnosed by ultrasound in a girl who has a cryptoménorrhée. MRI evaluates the extent of agenesis to dictate the most appropriate surgical technique. The objective of this work is to clarify the features of this congenital malformation through the description of a case of vaginal agenesis with functional uterus. Vaginoplasty allows these patients to regain their physical integrity to access a sex life and normal reproductive function.

*Corresponding Author:- S. Benali.

Introduction:-

L'agénésie vaginale est une pathologie congénitale rare ; son incidence est de 1/4500 naissances féminines. L'étiologie la plus fréquente de ces agénésies est le syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser associé à une aplasie utérine (1). L'aplasie vaginale peut cependant être isolée dans 9% des cas en présence d'un utérus fonctionnel. On distingue l'aplasie vaginale partielle avec recessus sous-cervical et l'aplasie vaginale totale. Au cours de l'embryogénèse, les conduits Müllériens forment les trompes, l'utérus et les deux tiers supérieurs du vagin, la partie inférieure du vagin étant tributaire du sinus uro-génital. L'aplasie vaginale isolée est donc la conséquence d'un défaut de développement de la partie terminale des canaux paramésonephrotiques. Cette malformation congénitale est habituellement diagnostiquée à l'âge pubertaire devant l'installation d'une cryptoménorrhée chez une jeune fille à caractères sexuels secondaires développés. Nous rapportons le cas rare d'une aplasie vaginale isolée sur utérus fonctionnel chez une jeune femme consultant pour aménorrhée primaire.

Observation:-

Il s'agit de Melle B.Z. âgée de 20 ans, divorcée, sans antécédents pathologiques particuliers notamment sans antécédents de contagement tuberculeux, qui consulte pour aménorrhée primaire associée à des algies pelviennes chroniques cycliques évoluant depuis quatre ans, chez qui l'examen clinique trouve un morphotype normal, une taille correcte, des caractères sexuels secondaires bien développés, sans masse abdominopelvienne. L'examen gynécologique trouve à l'inspection vulvo-périnéale un aspect normal des organes génitaux externes avec des grandes, des petites lèvres et un clitoris parfaitement constitués alors que l'examen au spéculum et le toucher vaginal ne perçoivent qu'une cupule vaginale de 6cm sans perception de masse pelvienne qui serait en rapport avec un éventuel hématométrocolpos ; il s'agit d'un vagin borgne. L'échographie objective l'image d'une hydrométrie avec atrésie cervicale sans visualisation de la partie supérieure du vagin, des ovaires individualisés sont le siège de deux images kystiques homogènes à contenu finement échogène faisant respectivement 38 et 36mm sans épanchement péritonéal (figure 1).



Figure 1 : aspect échographique de l'hydrométrie, col atrésique, absence de visualisation du vagin

L'IRM pelvienne montre un utérus antéversé de 88mm de hauteur, 48mm d'épaisseur et 58mm de largeur, siège d'une rétention hydrique au niveau de la ligne de vacuité, la zone jonctionnelle est épaissie à 12mm et le myomètre homogène, avec présence de deux kystes ovariens bilatéraux en hypersignal T1 et T2 en faveur de kystes endométriosiques. Le col était atrésique avec absence de visualisation de l'extrémité vaginale supérieure (figure 2).



Figure 2 : aspect IRM en séquence T2 de l'atrésie cervicale et vaginale supérieure.

Le diagnostic d'agénésie vaginale partielle sur utérus fonctionnel avec atrésie cervicale a donc été retenu. La patiente a ainsi bénéficiée d'une plastie vaginale par voie abdomino-périnéale ; la technique utilisée a consisté en une incision transversale de la muqueuse de la cupule vaginale avec décollement de l'espace intervésico-rectal, vu la difficulté de repérer le col atrésique et afin de minimiser le risque de fausses routes, une hystérotomie corporeale a été réalisée avec introduction d'une sonde permettant d'orienter la dissection jusqu'au col atrésique, qui une fois perméabilisé a permis le passage de la sonde jusqu'au vagin. Les parois vaginales ont ainsi été implantées sur l'isthme utérin. La sonde a été gardée pendant cinq jours pour réduire le risque de sténose cervico-vaginale et permettre de maintenir la continuité entre cavité utérine et vagin. Les suites opératoires étaient simples.

Discussion:-

L'atrésie vaginale isolée totale ou partielle est une anomalie congénitale rare, elle ne représente que 9% des cas d'aplasie vaginale, la majeure partie étant habituellement associée au syndrome de Rokitansky, le col utérin peut être normal ou atrésique. Cette malformation est secondaire à un défaut de développement des conduits paramésonephrotiques au cours de l'embryogénèse, le vagin est alors remplacé par du tissu fibreux (1,2).

Le tableau clinique commun est celui d'une jeune fille en âge pubertaire qui consulte pour aménorrhée primaire dont le caractère normohormonale est évident d'emblée à l'inspection devant les caractères sexuels secondaires développés. L'interrogatoire relève la notion d'algies pelviennes chroniques cycliques. L'examen clinique trouve un morphotype normale, une taille correcte, un bon développement mammaire, une pilosité axillaire et pubienne fournie, des organes génitaux externes parfaitement constitués. L'examen au spéculum associé au

toucher vaginal ou le toucher vaginal monodigital combiné au toucher rectal ne perçoit qu'une cupule vaginale qui mesure 3-4cm, cette cupule vaginale est borgne dépourvue de pertuis. Chez notre patiente la longueur vaginale est de 6cm sans doute par élongation du fait de coïts répétés. L'utérus est habituellement augmenté de taille du fait de l'hématométrocolpos. Rarement le diagnostic peut être tardif chez une femme ayant une aménorrhée primaire mais qui consulte pour des rapports sexuels difficiles du fait d'une pénétration vaginale insuffisante ou qui se présente en consultation pour infertilité primaire lorsque la cupule vaginale s'est laissée suffisamment distendre par des coïts successifs au point de permettre une vie sexuelle normale (3). Exceptionnellement le diagnostic peut être porté devant des douleurs pelviennes chroniques en période néonatale ou en période prépubertaire avec augmentation du volume utérin en rapport avec un hydrométrocolpos secondaire à l'accumulation de mucus ou de sécrétions endométriales et cervicales en raison de la stimulation oestrogénique en période prépubertaire. Le mucus ainsi accumulé peut s'infecter et réaliser un pyométrocolpos (4). Ozlem Dural et al. ont rapportés le cas d'une atrésie vaginale isolée découverte dans le cadre du bilan d'une infection urinaire récidivante chez une jeune fille en période prépubertaire. Un examen clinique minutieux permet donc de faire suspecter le diagnostic et d'éviter tout bilan hormonal inutile ou toute hormonothérapie abusive.

L'échographie pelvienne confirme le diagnostic ; elle objective l'image d'une hématométrie avec agénésie vaginale totale ou partielle, des ovaires fonctionnelles renfermant des follicules. L'échographie rénale ou l'urographie intra-veineuse recherchera une malformation urinaire associée. En effet, la reconnaissance précoce d'un rein pelvien notamment unique évitera d'éventuels traumatismes lors de la reconstruction chirurgicale. L'intérêt de l'IRM est de mieux préciser la hauteur et l'étendu de l'aplasie vaginale permettant ainsi d'orienter le choix de la technique chirurgicale la plus adaptée (5).

L'atrésie vaginale peut s'associer à des uropathies malformatives comme l'agénésie rénale unilatérale, l'ectopie, la malrotation ou la dystrophie rénale. Elle peut également être associée à des anomalies squelettiques à type de scoliose, fusion vertébrale, syndactylie, hypoplasie de l'éminence thénar. Comme elle peut s'intégrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif dans le syndrome de Winter qui associe malformations rénales, génitales et auditives, ou le syndrome de McKusick Kaufman qui associe polydactylie postaxiale, malformation cardiaque et hydrométrocolpos.

La prise en charge de ces patientes est chirurgicale, elle a pour but non seulement de créer un néovagin qui permettrait des rapports sexuels satisfaisants mais de reconstituer une filière utéro-vaginale normale afin de permettre l'évacuation du sang menstruel et des sécrétions cervicales. L'instauration d'une aménorrhée thérapeutique doit être la règle afin de réaliser un bilan morphologique précis et de préparer la jeune fille à la chirurgie. L'âge de la prise en charge est controversé ; en cas de diagnostic établi fortuitement lors d'un examen d'imagerie réalisé pour un autre motif chez des patientes prépubertes asymptomatiques, la reconstruction vaginale sera reportée à l'âge pubertaire dès l'apparition de l'hématocolpos avant l'installation des l'hématométrocolpos. Cette approche permettra un développement suffisant du tissu vaginal facilitant l'anastomose vaginale dans les formes partielles limitées, en outre, elle réduirait le risque de sténose qui est une complication fréquente. Il n'existe pas de technique chirurgicale de référence. Toutes les techniques ont pour point commun la réalisation d'une dissection préalable du plan fibreux situé entre la vessie et l'urètre en avant et le rectum en arrière, et ce, par voie périnéale ou mixte périnéo-abdominale, avec cependant le risque de fausses routes qui n'est pas négligeable. On peut ainsi s'aider d'un toucher rectal ou de bougies introduites dans le rectum.

La prise en charge des aplasies vaginales limitées lorsque le segment atrésique n'excède pas 3cm est simple elle se fait par anastomose directe de la muqueuse vaginale. A l'opposé la chirurgie des formes étendues est plus complexe elle fait appel à des greffes cutanées ou intestinales (6). Quelque soit la technique adoptée elle devra permettre à la patiente de retrouver son intégrité physique et d'accéder à une vie sexuelle normale. Contrairement au syndrome de Rokitansky, la vaginoplastie dans l'aplasie vaginale isolée peut permettre une grossesse.

Conclusion:-

L'aplasie vaginale est une malformation congénitale rare dont le tableau clinique classique est celui d'une aménorrhée primaire avec algies pelviennes chroniques cycliques. Le diagnostic repose sur l'examen clinique et l'imagerie. L'IRM a pour but d'évaluer l'importance de l'atrésie et ainsi d'orienter la prise en charge chirurgicale. Quelque soit la technique chirurgicale pratiquée elle aura pour but de rétablir l'intégrité de la filière utéro-vaginale et permettre ainsi à ces patientes dont le vécu psychologique est particulièrement difficile d'accéder à une vie sexuelle satisfaisante et à la possibilité d'une grossesse.

Bibliographie:-

1. S. Abramowicz, S. Oden, N. Joutel, H. Roman, A. Gromez Plastic vaginale par technique de Vecchiotti coelioscopique : résultats anatomiques et fonctionnels. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 41 (2013) 4–9.
2. O. Dural et al. A Case of Distal Vaginal Agenesis Presenting with Recurrent Urinary Tract Infection and Pyuria in a Prepubertal Girl. *Pediatr Adolesc Gynecol* xxx (2016): 1-4.
3. C. Louis-borrione, G. Henry, A. Delarue, L. Cravello, J.M. Guys Aplasia vaginale et utérus fonctionnel : quel traitement chirurgical conservateur ? *Archives de pediatrie*, Volume21, issue 5, supplement 1, May 2014, Page 525.
4. Shaked O, Tepper R, Klein Z, et al: Hydrometrocolposediagnostic and therapeutic dilemmas. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2008; 21:317
5. Rall K, Eisenbeis S, Henninger V, et al: Typical and atypical associated findings in a group of 346 patients with Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2015; 28:362
6. Ugur MG, Balat O, Ozturk E, et al: Pitfalls in diagnosis and management of distal vaginal agenesis: 10-year experience at a single centre. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2012; 163:85.