

**UNIVERSITÉ TOULOUSE III – PAUL SABATIER**

**FACULTÉS DE MÉDECINE**

---

ANNÉE 2015

2015 TOU3 1623

**THÈSE**

**POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE**

**MÉDECINE SPÉCIALISÉE CLINIQUE**

Présentée et soutenue publiquement

Par

**Elise SCHÖNBERGER**

Le 13 novembre 2015

**Evaluation de la qualité de vie sexuelle et globale des patientes  
prises en charge pour un syndrome de Rokitansky au CHU de  
Toulouse dans le cadre du suivi de soins courants**

Directeur de thèse : Pr Pierre LEGUEVAQUE

**JURY**

Monsieur le Professeur X. MONROZIES	Président
Monsieur le Professeur P. LEGUEVAQUE	Assesseur
Monsieur le Professeur E. HUYGHE	Assesseur
Madame le Docteur C. PIENKOWSKI	Assesseur
Madame le Docteur F. LORENZINI	Suppléant
Madame le Docteur M.P. GABENS	Invité

**TABLEAU du PERSONNEL HU**  
des Facultés de Médecine de l'Université Paul Sabatier  
au 1<sup>er</sup> septembre 2014

**Professeurs Honoraires**

Doyen Honoraire	M. ROUGE D.	Professeur Honoraire	M. SALVADOR M.
Doyen Honoraire	M. LAZORTHES Y.	Professeur Honoraire	M. BAYARD
Doyen Honoraire	M. CHAP H.	Professeur Honoraire	M. LEOPONTE
Doyen Honoraire	M. GUIRAUD-CHAUMEIL B.	Professeur Honoraire	M. FABIE
Professeur Honoraire	M. COMMANAY	Professeur Honoraire	M. BARTHE
Professeur Honoraire	M. CLAUX	Professeur Honoraire	M. CABARROT
Professeur Honoraire	M. ESCHAPASSE	Professeur Honoraire	M. DUFFAUT
Professeur Honoraire	Mme ENJALBERT	Professeur Honoraire	M. ESCAT
Professeur Honoraire	M. GEDEON	Professeur Honoraire	M. ESCANDE
Professeur Honoraire	M. FASQUE	Professeur Honoraire	M. PRIS
Professeur Honoraire	M. RIBAUT	Professeur Honoraire	M. CATHALA
Professeur Honoraire	M. ARLET J.	Professeur Honoraire	M. BAZEK
Professeur Honoraire	M. RIBET	Professeur Honoraire	M. VIRENQUE
Professeur Honoraire	M. MONROZIES	Professeur Honoraire	M. CARLES
Professeur Honoraire	M. DALOUS	Professeur Honoraire	M. BONAFE
Professeur Honoraire	M. DUFRE	Professeur Honoraire	M. VAYSSE
Professeur Honoraire	M. FABRE J.	Professeur Honoraire	M. ESQUERRE
Professeur Honoraire	M. DUCCIS	Professeur Honoraire	M. GUITARD
Professeur Honoraire	M. GALNIER	Professeur Honoraire	M. LAZORTHES F.
Professeur Honoraire	M. LACOMME	Professeur Honoraire	M. ROQUE-LATRILLE
Professeur Honoraire	M. BASTIDE	Professeur Honoraire	M. CERENE
Professeur Honoraire	M. COTONAT	Professeur Honoraire	M. FOURNAL
Professeur Honoraire	M. DAVID	Professeur Honoraire	M. HOFF
Professeur Honoraire	Mme DIDIER	Professeur Honoraire	M. REME
Professeur Honoraire	M. GAUBERT	Professeur Honoraire	M. FAUVEL
Professeur Honoraire	Mme LARENG M.B.	Professeur Honoraire	M. FREXINOS
Professeur Honoraire	M. BES	Professeur Honoraire	M. CARRIERE
Professeur Honoraire	M. BERNADET	Professeur Honoraire	M. MANSAT M.
Professeur Honoraire	M. GARRIGUES	Professeur Honoraire	M. BARRET
Professeur Honoraire	M. REGNIER	Professeur Honoraire	M. ROLLAND
Professeur Honoraire	M. COMBELLES	Professeur Honoraire	M. THOUVENOT
Professeur Honoraire	M. REGIS	Professeur Honoraire	M. CAHIZAC
Professeur Honoraire	M. ARBUS	Professeur Honoraire	M. DELSOL
Professeur Honoraire	M. PUJOL	Professeur Honoraire	M. ABBAL
Professeur Honoraire	M. ROCHICCIOLI	Professeur Honoraire	M. DURAND
Professeur Honoraire	M. RUMEAU	Professeur Honoraire	M. DALY-SCHWEITZER
Professeur Honoraire	M. BESOMBES	Professeur Honoraire	M. RAILHAC
Professeur Honoraire	M. GUIRAUD	Professeur Honoraire	M. POURRAT
Professeur Honoraire	M. SUC	Professeur Honoraire	M. QUERLEU D.
Professeur Honoraire	M. VALDIGUIE	Professeur Honoraire	M. ARNE J.
Professeur Honoraire	M. BOUNHOURIE	Professeur Honoraire	M. ESCOURROU J.
Professeur Honoraire	M. PONTONNIER	Professeur Honoraire	M. FOURTAMER G.
Professeur Honoraire	M. CARTON	Professeur Honoraire	M. LAGARRIGUE J.
Professeur Honoraire	Mme PUEL J.	Professeur Honoraire	M. PESSEY J.
Professeur Honoraire	M. GOUD		
Professeur Honoraire associé	M. DUTAU		
Professeur Honoraire	M. PONTONNIER		
Professeur Honoraire	M. FASCAL		

**Professeurs Émérites**

Professeur LARROUY	Professeur J.L. ADER
Professeur ALBAREDE	Professeur Y. LAZORTHES
Professeur CONTE	Professeur L. LARENG
Professeur MURAT	Professeur F. JOFFRE
Professeur MANELFE	Professeur J. CORBERAND
Professeur LOUNET	Professeur B. BONEU
Professeur SARRAMON	Professeur H. DABERNAT
Professeur CARATERO	Professeur M. BOCCALON
Professeur GUIRAUD-CHAUMEIL	Professeur B. MAZIERES
Professeur COSTAGUOLA	Professeur E. ARLET-SUAU
	Professeur J. SIMON

**P.U. - P.H.**  
Classe Exceptionnelle et 1ère classe

**P.U. - P.H.**  
2ème classe

M. ADOUE D.	Médecine Interne, Gériatrie
M. AMAR J.	Thérapeutique
M. ATTAL M. (C.E)	Hématologie
M. AVET-LOISEAU H.	Hématologie: transfusion
M. BLANCHER A.	immunologie (option Biologique)
M. BONNEVILLE P.	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. BOSSAVY J.P.	Chirurgie Vasculaire
M. BRASSAT D.	Neurologie
M. BROUSSET P. (C.E)	Anatomie pathologique
M. BUGAT R. (C.E)	Cancérologie
M. CARRIE D.	Cardiologie
M. CHAP H. (C.E)	Biochimie
M. CHAUVEAU D.	Néphrologie
M. CHOLLET F. (C.E)	Neurologie
M. CLANET M. (C.E)	Neurologie
M. DAHAN M. (C.E)	Chirurgie Thoracique et Cardiaque
M. DEGUINE O.	O.R.L.
M. DJCOMMUN B.	Cancérologie
M. FERRIÈRES J.	Epidémiologie, Santé Publique
M. FOURCADE O.	Anesthésiologie
M. FRAYSSE B. (C.E)	O.R.L.
M. IZOPET J. (C.E)	Bactériologie-Virologie
Mme LAMANT L.	Anatomie Pathologique
M. LANG T.	Biostatistique Informatique Médicale
M. LANGIN D.	Nutrition
M. LAUQUE D. (C.E)	Médecine Interne
M. LISLAU R. (C.E)	immunologie
M. MAGNAVAL J.F.	Parasitologie
M. MALAVALD B.	Urologie
M. MANSAT P.	Chirurgie Orthopédique
M. MARCHOU B.	Maladies Infectieuses
M. MONROZIES X.	Gynécologie Obstétrique
M. MONTASTRUC J.L. (C.E)	Pharmacologie
M. MOSCOVICI J.	Anatomie et Chirurgie Pédiatrique
Mme MOYAL E.	Cancérologie
Mme NOURHASHEMI F.	Gériatrie
M. OLIVES J.P. (C.E)	Pédiatrie
M. OSWALD E.	Bactériologie-Virologie
M. PARINAUD J.	Biol. Du Dévelop. et de la Reprod.
M. PERRET B. (C.E)	Biochimie
M. PRADERE B. (C.E)	Chirurgie générale
M. RASCOL O.	Pharmacologie
M. RECHER Ch.	Hématologie
M. RISCHMANN P. (C.E)	Urologie
M. RIVIERE D. (C.E)	Physiologie
M. SALES DE GAUZY J.	Chirurgie Infantile
M. SALLES J.P.	Pédiatrie
M. SERRE G. (C.E)	Biologie Cellulaire
M. TELMON N.	Médecine Légale
M. VINEL J.P. (C.E)	Hépatogastro-Entérologie

Mme BEYNE-RAUZY O.	Médecine Interne
M. BIRMES Ph.	Psychiatrie
M. BROUCHET L.	Chirurgie thoracique et cardio-vascul
M. BUREAU Ch.	Hépatogastro-Entéro
M. CALVAS P.	Génétique
M. CARRERE N.	Chirurgie Générale
Mme CASPER Ch.	Pédiatrie
M. CHAIX Y.	Pédiatrie
Mme CHARPENTIER S.	Thérapeutique, méd. d'urgence addict
M. COGNARD C.	Neuroradiologie
M. DE BOISSEZON X.	Médecine Physique et Réadapt Fonct
M. FOURNIE B.	Rhumatologie
M. FOURNIÉ P.	Ophthalmologie
M. GAME X.	Urologie
M. GEERAERTS T.	Anesthésiologie et réanimation ont
Mme GENESTAL M.	Réanimation Médicale
M. LAROCHE M.	Rhumatologie
M. LAUVERS F.	Anatomie
M. LECOSQ B.	Chirurgie Thoracique et Cardiaque
M. MAZIERES J.	Pneumologie
M. MOLINIER L.	Epidémiologie, Santé Publique
M. OLIVOT J-M	Neurologie
M. PARANT O.	Gynécologie Obstétrique
M. PARIENTE J.	Neurologie
M. PATHAK A.	Pharmacologie
M. PAUL C.	Dermatologie
M. PAYOUX P.	Biophysique
M. PAYRASTRE B.	Hématologie
M. PORTIER G.	Chirurgie Digestive
M. PERON J.M.	Hépatogastro-Entérologie
M. RONCALLI J.	Cardiologie
M. SANS N.	Radiologie
Mme SAVAGNER F.	Biochimie et biologie moléculaire
Mme SELVES J.	Anatomie et cytologie pathologiques
M. SOL J-Ch.	Neurochirurgie

**P.U.**

M. OUSTRIC S.	Médecine Générale
---------------	-------------------

<b>P.U. - P.H.</b> Classe Exceptionnelle et 1ère classe		<b>P.U. - P.H.</b> 2ème classe	
M. ACAR Ph.	Pédiatrie	M. ACCADBLED F.	Chirurgie Infantile
M. ALRIC L.	Médecine Interne	Mme ANDRIEU S.	Epidémiologie
M. ARLET Ph. (C.E)	Médecine Interne	M. ARBUS Ch.	Psychiatrie
M. ARNAL J.F.	Physiologie	M. BERRY A.	Parasitologie
Mme BERRY I.	Biophysique	M. BONNEVILLE F.	Radiologie
M. BOUTAULT F. (C.E)	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale	M. BUJAN L.	Uro-Andrologie
M. BUSCAIL L.	Hépatogastro-Entérologie	Mme BURARIVIERE A.	Médecine Vasculaire
M. CANTAGREL A.	Rhumatologie	M. CHAYNES P.	Anatomie
M. CARON Ph. (C.E)	Endocrinologie	M. CHAUFOUR X.	Chirurgie Vasculaire
M. CHAMONTIN B. (C.E)	Thérapeutique	M. CONSTANTIN A.	Rhumatologie
M. CHAVOIN J.P. (C.E)	Chirurgie Plastique et Reconstructive	M. DELOBEL P.	Maladies Infectieuses
M. CHIRON Ph.	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie	Mme DÜLY-BOUHANICK B.	Thérapeutique
Mme COURTADE SAIDI M.	Histologie Embryologie	M. COURBON	Biophysique
M. DELABESSE E.	Hématologie	M. DAMBRIN C.	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire
Mme DELISLE M.B. (C.E)	Anatomie Pathologie	M. DECRAMER S.	Pédiatrie
M. DIDIER A.	Pneumologie	M. DELORD JP.	Cancérologie
M. ELBAZ M.	Cardiologie	M. GALINIER Ph.	Chirurgie Infantile
M. GALINIER M.	Cardiologie	M. GARRIDO-STOWHAS J.	Chirurgie Plastique
M. GERAUD G.	Neurologie	Mme GOMEZ-BROUCHET A.	Anatomie Pathologique
M. GLOCK Y.	Chirurgie Cardio-Vasculaire	M. GROLLEAU RAOUX J.L.	Chirurgie plastique
M. GOURDY P.	Endocrinologie	Mme GUIMBAUD R.	Cancérologie
M. GRAND A. (C.E)	Epidémiol. Eco. de la Santé et Prévention	M. HUYGHE E.	Urologie
Mme HANAIRE H. (C.E)	Endocrinologie	M. LAFOSSE JM.	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie
M. KAMAR N.	Néphrologie	M. LEGUEVAQUE P.	Chirurgie Générale et Gynécologique
M. LARRUE V.	Neurologie	M. MARCHEIX B.	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
M. LAURENT G. (C.E)	Hématologie	M. MARQUE Ph.	Médecine Physique et Réadaptation
M. LEVADE T.	Biochimie	Mme MAZEREEUW J.	Dermatologie
M. MALEGAZE F. (C.E)	Ophthalmologie	M. MINVILLE V.	Anesthésiologie Réanimation
Mme MARTY N.	Bactériologie Virologie Hygiène	M. MUSCARI F.	Chirurgie Digestive
M. MASSIP P.	Maladies Infectieuses	M. OTAL Ph.	Radiologie
M. PLANTE F.	Urologie	M. ROLLAND Y.	Gériatrie
M. RAYNAUD J-Ph.	Psychiatrie Infantile	M. ROUX F.E	Neurochirurgie
M. RITZ P.	Nutrition	M. SAILLER L.	Médecine Interne
M. ROCHE H. (C.E)	Cancérologie	M. SOULAT J.M	Médecine du Travail
M. ROSTAING L (C.E)	Néphrologie	M. TACK I.	Physiologie
M. ROUGE D. (C.E)	Médecine Légale	M. VAYSSIÈRE Ch.	Gynécologie Obstétrique
M. ROUSSEAU H.	Radiologie	M. VERGEZ S.	O.R.L.
M. SALVAYRE R. (C.E)	Biochimie	Mme URO-COSTE E	Anatomie Pathologique
M. SCHMITT L. (C.E)	Psychiatrie		
M. SENARD J.M.	Pharmacologie		
M. SERRANO E. (C.E)	O. R. L.		
M. SOULIE M.	Urologie		
M. SUC B.	Chirurgie Digestive		
Mme TAUBER M.T.	Pédiatrie		
M. VELLAS B. (C.E)	Gériatrie		

Professeur Associé de Médecine Générale  
Dr VIDAL M.  
Professeur Associé en O.R.L  
WOISARD V.

M.C.U. - P.H.		M.C.U. - P.H	
M. APOIL P. A	Immunologie	Mme ABRAVANEL F.	Bactériologie, Virologie Hygiène
Mme ARNAUD C.	Epidémiologie	M. BES J.C.	Histologie - Embryologie
M. BIETH E.	Génétique	M. CAMBUS J.P.	Hématologie
Mme BONGARD V.	Epidémiologie	Mme CANTERO A.	Biochimie
Mme CASPAR BAUGUIL S.	Nutrition	Mme CARFAGNA L.	Pédiatrie
Mme CASSAING S.	Parasitologie	Mme CASSOL E.	Biophysique
Mme CONCINA D.	Anesthésie-Réanimation	Mme CAUSSE E.	Biochimie
M. CONGY N.	Immunologie	M. CHASSAING N	Génétique
Mme COURBON	Pharmacologie	Mme CLAVE D.	Bactériologie Virologie
Mme DAMASE C.	Pharmacologie	M. CLAVEL C.	Biologie Cellulaire
Mme de GLISEZENSKY I.	Physiologie	Mme COLLIN L.	Cytologie
Mme DELMAS C.	Bactériologie Virologie Hygiène	M. CORRE J.	Hématologie
Mme DE-MAS V.	Hématologie	M. DEDOUIT F.	Médecine Légale
M. DUBOIS D.	Bactériologie Virologie Hygiène	M. DELPLA P.A.	Médecine Légale
Mme DUGUET A.M.	Médecine Légale	M. DESPAS F.	Pharmacologie
M. DUPUI Ph.	Physiologie	M. EDOUARD T	Pédiatrie
Mme FILLAUX J.	Parasitologie	Mme ESQUIROL Y.	Médecine du travail
M. GANTET P.	Biophysique	Mme ESCOURROU G.	Anatomie Pathologique
Mme GENNERO I.	Biochimie	Mme GALINIER A.	Nutrition
Mme GENOUX A.	Biochimie et biologie moléculaire	Mme GARDETTE V.	Epidémiologie
M. HAMDI S.	Biochimie	M. GASQ D.	Physiologie
Mme HITZEL A.	Biophysique	Mme GRARE M.	Bactériologie Virologie Hygiène
M. IRIART X.	Parasitologie et mycologie	Mme GUILBEAU-FRUGIER C.	Anatomie Pathologique
M. JALBERT F.	Stomato et Maxillo Faciale	Mme GUYONNET S.	Nutrition
M. KIRZIN S	Chirurgie générale	Mme INGUENEAU C.	Biochimie
Mme LAPEYRE-MESTRE M.	Pharmacologie	M. LAHARRAGUE P.	Hématologie
M. LAURENT C.	Anatomie Pathologique	M. LAIREZ O.	Biophysique et médecine nucléaire
Mme LE TINNIER A.	Médecine du Travail	M. LEANDRI R.	Biologie du dével. et de la reproduction
M. LOPEZ R.	Anatomie	M. LEPAGE B.	Biostatistique
M. MONTOYA R.	Physiologie	Mme MAUPAS F.	Biochimie
Mme MOREAU M.	Physiologie	M. MIEUSSET R.	Biologie du dével. et de la reproduction
Mme NOGUEIRA M.L.	Biologie Cellulaire	Mme PERIQUET B.	Nutrition
M. PILLARD F.	Physiologie	Mme NASR N.	Neurologie
Mme PRERE M.F.	Bactériologie Virologie	Mme PRADDAUDE F.	Physiologie
Mme PUISSANT B.	Immunologie	M. RIMAILHO J.	Anatomie et Chirurgie Générale
Mme RAGAB J.	Biochimie	M. RONGIERES M.	Anatomie - Chirurgie orthopédique
Mme RAYMOND S.	Bactériologie Virologie Hygiène	Mme SOMMET A.	Pharmacologie
Mme SABOURDY F.	Biochimie	M. TKACZUK J.	Immunologie
Mme SAUNE K.	Bactériologie Virologie	M. VALLET P.	Physiologie
M. SILVA SIFONTES S.	Réanimation	Mme VEZZOSI D.	Endocrinologie
M. SOLER V.	Ophthalmologie		
M. TAFANI J.A.	Biophysique		
M. TREINER E.	Immunologie		
Mme TREMOLLIÈRES F.	Biologie du développement		
M. TRICOIRE J.L.	Anatomie et Chirurgie Orthopédique		
M. VINCENT C.	Biologie Cellulaire		
		M. BISMUTH S.	<b>M.C.U.</b> Médecine Générale
		Mme ROUGE-BUGAT ME	Médecine Générale
		Mme ESCOURROU B.	Médecine Générale

Maîtres de Conférences Associés de Médecine Générale

Dr STILLMUNKES A.  
Dr BRILLAC Th.  
Dr ABITTEBOUL Y.  
Dr CHICOULAA B.

Dr BISMUTH M  
Dr BOYER P.  
Dr ANE S.

## Remerciements

A Pierre Leguevaque : Merci de m'avoir proposé ce sujet de thèse passionnant. Merci pour ta pédagogie, tu m'as beaucoup appris en stage. J'admire tes qualités de chirurgien, ta capacité de travail, mais aussi l'approche que tu as avec tes patientes.

Au Pr Monrozies : Merci pour votre confiance, votre implication pour les internes de gynécologie médicale, votre soutien et votre gentillesse.

Au Pr Huyghe : Merci d'avoir accepté de juger ce travail et de m'avoir apporté des connaissances en andrologie lors de mon stage en infertilité.

A Cathy Pienkowsky : Merci pour ton aide et ta disponibilité pour l'élaboration de cette thèse. Merci pour ta bonne humeur et ta motivation.

Au Dr Gabens: Merci pour tout cet accompagnement dans les entretiens avec les patientes, merci d'avoir toujours été présente tout au long de ce projet et d'avoir su me guider avec finesse.

Au Dr Lorenzini : Merci de revenir de loin pour faire partie de mon jury et merci pour ce dernier stage où j'ai appris tant de nouvelles choses.

A Marie-Laure Persechini : Merci d'avoir accepté de partager tes premières recherches sur le sujet.

A Samantha Huo : Merci d'avoir réalisé avec précisions les calculs statistiques de cette thèse.

Au Dr Cartron : Merci pour les connaissances que tu m'as apporté et merci de m'avoir appris à m'organiser dans mes consultations.

Au Dr Tanguy : Merci de m'avoir tant appris en consultations de gynécologie. Merci à vous 2 pour votre confiance et merci d'avoir accepté que j'inclue vos patientes dans cette thèse.

Aux infirmières et aides-soignantes de la consultation de gynécologie qui m'ont aidé pour l'organisation des consultations et entretiens pour cette thèse.

A toutes les personnes qui ont contribué à ma formation lors de mon internat :

A Magali Ferreira qui m'a bien aidée et conseillée dans ma reconversion et je ne regrette rien !!!

Et dans l'ordre de mes stages :

A l'équipe d'Auch de l'époque : Dr Lejeune, Chlotilde Levailant, Clementine Cohade, Céline Grisot, Frédérique Estingoy, Melissa et Flora.

A l'équipe de Ranguel : Stéphanie Motton, Jacques Rimailho, Fabien Vidal, Bénédicte Vinet, Pascale Rivera et Marion Deslandres et mes co-internes.

A l'équipe d'endocrinologie : Pr Caron, Delphine Vezzosi, Dr Bennet, Alexandre Buffet, Blandine Tramund et Sarah Berend

Encore une fois à tout ceux de la consult' avec aussi Martin Baujat et Emeline.

A l'équipe d'infertilité : Dr Lesourd, Carole Fajau, Perrine Ernoult, Dr Mieusset, François Isus, Dr Bujan et aux sages-femmes et à Mimi.

A l'équipe d'échographie : Christophe Vayssière, Agnès Sartor, Sébastien, Sandra, Céline, Cécile et Julien et tous les co-internes.

Merci au Dr Coustols Valat, Dr Lorenzini et toute l'équipe de DIAMAT, à Cathy et Carole

Au Dr Trémollières qui affine mes connaissances en hormonologie et sur les traitements de l'ostéoporose et qui tente d'améliorer mon esprit de synthèse.

Au Dr Pouillès qui me fait réfléchir et tout rechercher, même BD ! A Chrystelle, Martine, Murielle et Marie, Cathy.

A tous mes co-internes et chefs qui m'ont aidé en stage et lors des gardes et notamment Anita Hastoy, Adeline Landier, Donatien, Marion Groussolles, Pauline Jésus, Hélène Friess, Juliette, Marie Cavaignac, Amanda...

A ma petite Nelly et Jean Yves et leur petit Vincent.

A toutes les internes de GM, aux vieilles et aux jeunes qui prennent la relève d'une belle façon.

Merci aux gynécologues de ville qui m'ont fait confiance pendant les remplacements et qui ont accepté de diffuser les questionnaires : Dr Pilard, Dr Monbrun, Dr Condé, Dr Martin, Dr Charvet

A ma Maman qui m'a soutenu tout ce temps et qui a beaucoup relu cette thèse. Ma mère, mon repère, mon pilier.

A mon père, à toutes les belles-belles valeurs que tu m'as données malgré toutes ces difficultés.

A Alain, petit Oui-Oui qui sourit (même si parfois un peu grognon...) Je suis heureuse que Maman t'ai trouvé et heureuse de vous connaître toi, tes enfants et petits-enfants.

A Birgit pleines d'émotions sincères et à tout le soutien que tu donnes à mon père.

A Ingh ma grande sœur, parce qu'on n'est pas les mêmes, certes, mais on se connaît quand même très très bien et on se comprend de mieux en mieux et ça c'est chouette. A PJ mon Bof et votre petit Valentin

Merci à mes 9 tantes, mes 9 oncles, mes 21 cousins et cousines. Alors non je ne peux pas citer tout le monde... mais au moins ma Carine chérie, mes grandes cousines Maylis, Cécile et Gaëlle qui m'ont beaucoup soutenue pendant que je révisais le DU d'écho. Promis je participerai beaucoup plus aux travaux lors de la prochaine cousinade ! A Monique et Cendrine pour leur aide en anglais. A Michel qui m'a aidé pour cette thèse et qui est parti beaucoup trop tôt.

A Mouza, Muriel, Virginie, Aurélie, Isabelle, Camille, Yohan et tous les autres

A Alice, Bastien, Rowena, Mélanie, Cyrille, Raph, Stéphane... vous me manquez !

A ma belle-famille, à Geneviève, Philippe, Mimi, Enguerran, Josette et les autres. Je suis de plus en plus heureuse de vous connaître et nos rapports sont de plus en plus proches, simples et sincères et vous m'apportez beaucoup de belles choses, et une ouverture d'esprit.

A Gautier Mathieu l'homme de ma vie, impressionnant de tendresse...et de patience ! Merci pour TOUT ce que tu as fait pour moi. A notre complicité, nos rires et puis ça y est, on y est arrivé ! Tous les 2 ! Alors laisse-moi prendre soin de toi à mon tour.

## Liste des abréviations

- AG: anesthésie générale
- APA: American Psychiatric Association
- AFS: American Fertility Society
- BISF-W: Brief Index of Sexual Functioning for Women
- CHU: Centre hospitalo-universitaire
- CNIL: Commission nationale de l'informatique et des libertés
- DSM IV: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders IV
- FSFI: Femal sexual Function Index
- FSH: Follicle Stimulating Hormone
- HAS: Haute Autorité de Santé
- IMC: Indice de Masse Corporelle
- IRM: Imagerie par résonance Magnétique
- LH: Luteinizing hormone
- MRKH: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser
- MURCS: Mullerian, Renal, Cervical Somite.
- OMS: Organisation Mondiale de la Santé
- SC: score composite du BISF-W
- VACTERL: anomalies Vertébrales, imperforation Anale, anomalies Cardiaques, fistules Trachéo-Œsophagiennes, anomalies Rénales, anomalies de membres (Limbs)
- WHO: World Health Organization
- WHOQOL-BREF: World Health Organization Quality of Life assessment

## Table des matières

Liste des abréviations .....	8
Table des annexes, tableaux et figures .....	10
Introduction.....	11
Notions de sexualité féminine et méthodes d'évaluation de la qualité de vie sexuelle.....	13
Méthodes d'évaluation de la qualité de vie globale .....	14
Application au syndrome de Rokitansky .....	15
Justification de l'étude .....	17
Objectifs de l'étude .....	18
Matériel et méthode .....	18
La population.....	18
Procédure de l'étude.....	19
Critères de jugement.....	20
Analyse statistique des données .....	20
Information des patientes et consentements, CNIL et comité d'éthique.....	21
Résultats .....	21
Partie quantitative.....	21
Caractéristiques des populations .....	21
Score BISF-W .....	26
Qualité de vie Whoquol bref .....	29
Questionnaires de prise en charge.....	30
Résultats de l'évaluation clinique.....	34
Recueil des complications de la chirurgie .....	36
Partie qualitative : Entretiens semi-dirigés .....	37
L'annonce du diagnostic décrite par les 5 patientes qui ont le score BISF-W le plus bas.....	40
L'existence d'une présence féminine.....	40
La question de la féminité et de la séduction .....	41
Les attentes des patientes concernant la chirurgie : .....	42
Evolution de la sexualité.....	42
La question de la maternité.....	43
Cas particulier de Marie, une patiente qui n'a pas eu de reconstruction vaginale .....	44
Discussion .....	45
Conclusion .....	51
Bibliographie.....	52
Annexes .....	55

## Table des annexes, tableaux et figures

ANNEXE 1 BISF-W .....	55
ANNEXE 2 Echelle généraliste de qualité de vie (WHOQOL-BREF) .....	58
ANNEXE 3 Questionnaire d'évaluation de la prise en charge .....	61
ANNEXE 4 Entretien sexologique syndrome de Rokitansky.....	64
ANNEXE 5 Fiche de recueil .....	68
ANNEXE 6 Lettre aux patientes .....	70

Tableau 1 Caractéristiques des 13 patientes et du groupe contrôle .....	22
Tableau 2 Modalités des traitements pour les 13 patientes.....	25
Tableau 3 Comparaison des scores du BISF-W des patientes et du groupe contrôle.....	26
Tableau 4 Score composite du BISF-W et caractéristiques des patientes (analyses bivariées).....	27
Tableau 5 Comparaisons du BISF-W selon le type de plastie réalisée .....	28
Tableau 6 Relation entre la durée des dilatations post-opératoires et le BISF-W .....	28
Tableau 7 Score WHOQOL-BREF des 13 patientes.....	29
Tableau 8 Comparaison du WHOQOL-BREF avec la population française de Bauman et al [20] .....	29
Tableau 9 Corrélation entre scores du WHOQOL-BREF et Score composite du BISF-W.....	30
Tableau 10 Médianes des notes au questionnaire de prise en charge.....	30
Tableau 11 Comparaisons des longueurs vaginales en fonction des chirurgies .....	34
Tableau 12 Score composite du BISF-W et caractéristiques cliniques des patientes .....	35
Tableau 13 Recueil des complications des traitements .....	36
Tableau 14 Score composite du BISF-W et réponses à l'entretien semi-dirigé .....	39
Tableau 15 Attentes des patientes concernant la chirurgie .....	42

Figure 1 Répartition des malformations associées chez les 13 patientes.....	23
Figure 2 Aspect des ovaires chez les 13 patientes .....	23
Figure 3 Malformations familiales chez les 13 patientes .....	24
Figure 4 Types de traitement de l'aplasie vaginale chez les 13 patientes .....	24
Figure 5 Notes sur l'accompagnement et le soutien.....	31
Figure 6 Notes sur la prise en charge globale .....	31
Figure 7 Notes sur les informations données aux patientes.....	31
Figure 8 Notes sur la disponibilité des médecins pour répondre aux questions des patientes .....	31
Figure 9 Notes sur la méthode de traitement.....	32
Figure 10 Notes sur le choix du traitement.....	32
Figure 11 Notes sur le rythme de suivi.....	32
Figure 12 Notes sur le moment du traitement .....	33
Figure 13 Score composite du BISF-W en fonction de l'IMC.....	35
Figure 14 Score composite du BISF-W et présence féminine .....	40

## Introduction

Le syndrome de Rokitansky ou Mayer Rokitansky Kuster Hauser (MRKH) est une malformation congénitale rare (environ 1 femme /4500)[1] définie par une aplasie utérovaginale (absence d'utérus et des 2/3 supérieurs du vagin). Le diagnostic est souvent tardif porté devant une aménorrhée primaire ou parfois plus tôt pendant l'enfance lors du suivi d'un syndrome polymalformatif. Il repose sur la clinique et l'imagerie. Le bilan comporte la recherche de malformations associées rénales (rein ectopique pelvien ou aplasie rénale) ou rachidiennes (fusion des corps vertébraux, scoliose malformative)

Le traitement nécessite la création d'un néovagin afin de permettre une sexualité par pénétration vaginale. La méthode peut être médicale, par autodilatations quotidiennes sur plusieurs mois nécessitant une participation active de la patiente (méthode de Franck) ou chirurgicale (colpoplastie sigmoïdienne, technique de Davydov, de Vechietti, Mc Indoe...).Le choix de la technique dépend de l'existence ou non d'une cupule anatomique, de l'adhésion de la patiente aux autodilatations et du choix propre de la patiente.

Concernant l'aplasie utérine, des greffes utérines ont été réalisées avec succès et un enfant est né grâce à cette méthode. [2] Cependant à l'heure actuelle peu d'équipes maîtrisent encore cette technique qui n'a été réalisée que dans le cadre d'études. La question de l'infertilité reste donc délicate. La gestation pour autrui est techniquement réalisable [3] mais est interdite en France.

Au sujet de la qualité de vie sexuelle, la plupart des articles publiés sur le syndrome de Rokitansky ont une approche chirurgicale. Ils s'intéressent aux résultats anatomiques et à la fonctionnalité du néovagin, c'est-à-dire à la possibilité d'avoir des rapports sexuels par pénétration après la création de ce dernier. Environ 91 % des articles y font référence selon une mini-review de Bean et al en 2009.[4] Ils évaluent en général cette sexualité après un traitement spécifique (colpoplastie sigmoïdienne, Davydov, méthode de Franck...) et utilisent pour cela le plus souvent le questionnaire de sexualité FSFI.[5] Les résultats semblent satisfaisants pour la plupart des techniques avec des rapports sexuels possibles et à priori satisfaisants chez plus de 80 % des patientes. Les résultats anatomiques sur la longueur vaginale sont aussi corrects. Morcel et al. [6] en 2013 montrent par ailleurs que le score FSFI est similaire chez les patientes traitées chirurgicalement ou par méthode de Franck. Plusieurs études concluent que la méthode de Franck doit être un traitement de première intention lorsque cela est possible car il existe une morbidité plus lourde des méthodes chirurgicales. Cette méthode est d'ailleurs recommandée par la HAS [7]

Certains articles s'intéressent également à l'impact psychologique du syndrome.[4, 8] [9] Heller [10] retrouve des scores de détresse psychologique élevés chez ces patientes, associés à une faible estime d'elles-mêmes. Le soutien psychologique est donc un élément important.[4] [11] La façon d'annoncer et d'expliquer le diagnostic est aussi déterminante pour leur équilibre psychique.[4] La réaction de l'entourage familial et des partenaires joue aussi un rôle à prendre en compte. Certaines études montrent l'intérêt des thérapies

cognitives et comportementales de groupes [12] [13] qui améliorent les scores d'anxiété et de dépression des patientes.

Au total certaines études s'intéressent aux résultats anatomiques et fonctionnels d'une technique de création d'un néovagin, d'autres études s'intéressent aux répercussions psychologiques du syndrome mais peu d'études étudient la qualité de vie sexuelle et globale des patientes en prenant en compte à la fois la fonctionnalité du vagin mais aussi les répercussions du syndrome sur leur sexualité et sur leur développement psycho-sexuel.

L'objectif primaire de notre étude est donc d'évaluer la qualité de vie sexuelle et globale des patientes atteintes du syndrome de MRKH dans le cadre d'une consultation de soins courants gynécologiques.

Deux questionnaires nous permettront de répondre à cet objectif : le BISF-W et le WHOQOL-BREF (annexes 1 et 2). Ces données seront complétées par un entretien semi-dirigé effectué avec l'aide d'un médecin sexologue de la maternité qui nous permettra d'affiner notre évaluation en prenant en compte le ressenti, le vécu des patientes et en intégrant les données dans leur histoire de vie. Par ailleurs un dernier questionnaire nous permettra de découvrir ce que les patientes ont pensé de la prise en charge du syndrome.

Avec toutes ces données nous chercherons à évaluer la qualité de vie sexuelle et globale actuelles des patientes ainsi que les éléments favorisant ou limitant à un bon épanouissement sexuel et global.

Il s'agit d'une évaluation large qui permettra très certainement d'améliorer la prise en charge globale des patientes atteintes du syndrome de Rokitansky.

## Notions de sexualité féminine et méthodes d'évaluation de la qualité de vie sexuelle.

La sexualité est définie par la World Association for Sexual Health comme une partie intégrante de la personnalité de chaque être humain et elle est considérée comme essentielle pour le bien être de l'individu, des relations humaines et de la société.[14]

L'OMS considère la santé sexuelle comme un état de bien-être physique, émotionnel, mental et un bien-être social apparenté à la sexualité et pas seulement une absence de maladie et d'infirmité. [15]

Pour l'évaluer on devra s'intéresser tout d'abord à la réponse physiologique de la fonction sexuelle. En 1966 Masters et Johnson ont décrit 4 phases de la réponse de l'organisme aux stimulations sexuelles : l'excitation, le plateau, l'orgasme et la résolution. [16]

L'excitation physique correspond aux réponses objectives induites (vasocongestion, lubrification et augmentation de la longueur vaginale) et est à différencier de l'excitation subjective ou ressenti émotionnel. L'orgasme fait suite à une phase de plateau et implique des contractions musculaires des régions intéressées. Il représente d'un point de vue subjectif le plaisir maximal. La résolution correspond au relâchement musculaire et au retour du corps à son état de repos. Par la suite Kaplan ajoutera à ce modèle la notion de désir sexuel qui correspond à l'intention d'avoir un contact sexuel.[17]

Cette fonctionnalité sexuelle nécessite un bon fonctionnement des organes sexuels qui repose sur des facteurs anatomiques et physiologiques. Il s'agit ici de la composante biologique de la sexualité. Son évaluation se fait par l'examen gynécologique, par l'évaluation du fonctionnement hormonal et par la recherche de pathologies (gynécologiques ou autres) et la prise de traitement pouvant avoir un impact sur cette fonctionnalité.

L'évaluation de la qualité de vie sexuelle devra cependant aussi prendre en compte la sexualité antérieure de la personne et son développement psycho-sexuel, c'est-à-dire la construction de sa sexualité au fil des expériences et la construction de l'identité sexuelle féminine. Il s'agit de la composante psycho-sexuelle.

D'autres facteurs ont inévitablement une influence sur cette construction. On devra prendre en compte la composante sociale (type d'éducation, façon dont la sexualité a pu être abordée en famille, à l'école, dans les groupes sociaux, appartenance à une religion, cognitions, croyances, et parfois stéréotypes sur la sexualité), la composante affective (relation à l'autre, le couple, la qualité des sentiments amoureux, les émotions), la composante morale et éthique: (valeurs, règles de conduite, morale qui peuvent influencer la sexualité des patientes).

La dysfonction sexuelle est un trouble de la réponse sexuelle et émotionnelle qui peut affecter les différents temps sexuels. Il existe une classification du DSM IV écrit par l'APA [18] sur les troubles sexuels. Les différentes dysfonctions sexuelles sont les troubles du désir sexuel, les troubles de l'excitation sexuelle, les troubles de l'orgasme, les troubles sexuels avec

douleurs (dyspareunie, vaginisme), et les dysfonctions sexuelles dues à une affection médicale générale ou induite par une substance.

L'évaluation de la qualité de vie sexuelle se fait donc principalement par l'interrogatoire sur ces 5 composantes de la sexualité. Cependant une subjectivité de l'évaluateur est inévitable.

Pour une évaluation plus objective de la sexualité féminine, le recours à des questionnaires de qualité de vie sexuelle est nécessaire. Ceux-ci doivent être validés, fiables (régularité des réponses) et standardisés. Il en existe un très grand nombre.

Les études concernant la sexualité des patientes ayant un MRKH font très souvent appel au questionnaire FSFI. [5] Celui-ci comprend 19 items regroupés en six domaines. Il détaille de façon précise les phases de la réponse sexuelle décrites par Masters et Johnson: excitation, plateau, orgasme et résolution. Cependant il existe une part prépondérante accordée à l'excitation (huit items sur 19) sur le calcul du score composite. Par ailleurs il n'évalue que ces 4 phases.

Le BISF-W a été réalisé initialement pour évaluer les retentissements sur la sexualité des chirurgies pelviennes dites fonctionnelles. Ecrit par Rosen [19], il a été validé en français par une équipe d'urologues toulousains [20] et testé dans une population française.[21] Il comporte 22 questions, regroupées en sept domaines explorant l'ensemble de la sexualité féminine : D1 (désir), D2 (excitation), D3 (fréquence de l'activité), D4 (réceptivité-initiative), D5 (plaisir, orgasme), D6 (satisfaction relationnelle), D7 (problèmes affectant la sexualité). Il comporte donc une approche multidimensionnelle de la sexualité féminine en prenant en compte le modèle tridimensionnel de Kaplan incluant la notion de désir et incorporant les notions de réceptivité, initiative, satisfaction relationnelle et image corporelle. Son application est possible chez la femme hétérosexuelle ou homosexuelle. Il est simple d'administration et d'interprétation. On peut cependant lui reprocher une évaluation un peu trop détaillée des pratiques sexuelles des patientes qui peuvent parfois se sentir gênées.

## Méthodes d'évaluation de la qualité de vie globale

Pour évaluer la qualité de vie sexuelle, l'étude de la qualité de vie globale doit aussi être réalisée. En effet une mauvaise qualité de vie globale du fait de problèmes physiques, psychologiques ou environnementaux peut influencer la qualité de vie sexuelle. A l'inverse, une qualité de vie sexuelle altérée peut avoir un impact sur la qualité de vie globale.

Ce concept de qualité de vie fait partie du domaine de la santé publique. Pour l'OMS la qualité de vie est définie comme *la façon dont les individus perçoivent leur position dans la vie, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels ils vivent en relation avec leurs buts, leurs attentes, leurs normes et préoccupations.*[22] Ce concept occupe une place de plus en plus importante dans la médecine actuelle, d'autant que l'on sait aujourd'hui évaluer l'impact d'une qualité de vie altérée sur la santé des individus, tout comme on connaît l'impact de la qualité de vie amoureuse et sexuelle sur la santé des individus

L'étude de la qualité de vie est de plus en plus réalisée notamment chez les patients souffrant de pathologies chroniques ou après le traitement d'une pathologie lourde. Citons par exemple l'étude VICAN ( Vie après le CANcer ) qui étudie la qualité de vie globale et sexuelle 2 ans et 5 ans après le cancer[23]

De ce fait beaucoup de questionnaires de qualité de vie sont maintenant disponibles. Le questionnaire WHOQOL-BREF qui comprend 4 items : santé physique, santé psychologique, relations sociales et environnement nous a paru le plus approprié pour notre étude. Il est validé [24] et largement utilisé dans les publications. Les données pour la population française ont été validées dans 3 des 4 domaines : santé physique, santé psychologique et relations sociales. [25]

### Application au syndrome de Rokitansky

Le syndrome de Rokitansky ou Mayer Rokitansky Kuster Hauser (MRKH) est défini par une aplasie congénitale de l'utérus qui est réduit à 2 cornes rudimentaires associée à une aplasie des deux tiers supérieurs du vagin. Dans la classification de l'American Fertility Society (AFS),[26] le syndrome de MRKH rentre dans la classe I (= aplasies utérines bilatérales). L'anomalie est apparue avant la 6e semaine c'est-à-dire avant la formation des canaux de Müller qui ne se sont pas correctement développés.

On distingue classiquement 2 types de syndrome MRKH. Le type I ou forme typique consiste en une aplasie utéro-vaginale isolée. Le type II ou forme atypique est associé à une anomalie rénale (anomalie la plus fréquente) et/ou squelettique. Au maximum on retrouve un syndrome de MURCS (Müllerian aplasia, Renal agenesis, Cervical somites) avec des agénésies ou ectopies rénales ou un rein en fer à cheval, des anomalies du squelette comme le syndrome de Klippel Feil, des vertèbres fusionnées ou des scolioses. On peut retrouver parfois des anomalies auditives ou cardiaques.[27] Le syndrome de MRKH peut aussi être associé à des syndromes plus complexes tels le syndrome de Goldenhar ou le syndrome de VACTERL.

Les patientes consultent souvent initialement pour une aménorrhée primaire vers 15-16 ans ou parfois plus tard pour dyspareunie ou apareunie voire pour infertilité primaire. Il arrive aussi que le diagnostic soit fait plus précocement lors du bilan d'un syndrome polymalformatif.

A l'examen on retrouve un morphotype féminin normal, avec des caractères sexuels secondaires qui se sont développés à un âge normal. (Pilosité, seins, organes génitaux externes). Parfois il n'existe pas du tout de vagin mais on peut aussi retrouver une cupule vaginale de moins de 4 cm de profondeur ce qui s'explique par le fait que le 1/3 inférieur du vagin provient du sinus uro-génital et non des canaux de Müller. Au toucher rectal on ne palpe pas d'utérus. L'échographie pelvienne et l'IRM permettent de confirmer le diagnostic en retrouvant deux ovaires apparaissant fonctionnels et l'absence d'utérus.[28] Des malformations rénales devront être recherchées sur l'un ou l'autre de ces examens. Sur le plan biologique, la normalité des dosages de FSH, LH, estradiol, testostérone et du caryotype

XX permet d'éliminer le diagnostic différentiel d'insensibilité aux androgènes. La coelioscopie exploratrice n'a pas d'indication pour le diagnostic d'aplasie utéro-vaginale.[7]

Concernant les causes de cette malformation, on retrouve dans la littérature certains cas familiaux. Il existe donc probablement un support génétique à ce syndrome qui serait transmis selon un mode autosomique dominant mais avec pénétrance incomplète et expressivité variable. Plusieurs mutations sur des gènes impliqués dans les premières phases du développement embryonnaire pourraient expliquer le syndrome. [1]

Les conséquences de cette malformation sont donc une aménorrhée primaire. Les ovaires sont fonctionnels avec une sécrétion d'estrogène et de progestérone et les ovulations ont lieu et sont parfois ressenties. L'absence de vagin rend la sexualité difficile sans traitement. Il existe une stérilité par aplasie utérine.

Le traitement de l'aplasie vaginale est possible. Cependant une sexualité peut exister même sans traitement. Rappelons que ces patientes ont des organes génitaux externes normaux avec notamment un clitoris fonctionnel. La question de l'orgasme vaginal ou clitoridien reste discutée. Pour Maters et Johnson, la stimulation clitoridienne a un rôle primordial dans la production de l'orgasme. [16] Pour Kaplan, la plupart des femmes rapportent une combinaison de sensations vaginales, périvaginales et clitoridiennes au cours de la stimulation sexuelle mais la majorité est d'avis que les sensations clitoridiennes constituent l'élément déterminant dans la production de l'orgasme. [29] En effet les corps caverneux du clitoris « enchassent » le vagin. Les sensations orgasmiques diffusent en partie à l'ensemble du périnée ce qui explique qu'en l'absence de vagin elles puissent avoir des orgasmes « périvaginaux » En réalité plaisir clitoridien et vaginal sont liés et la stimulation clitoridienne peut être un facteur déclenchant mais pas exclusif. En effet si la femme maîtrise son périnée dans le contexte de l'excitation sexuelle avec des contractions et relâchements, elle peut déclencher un orgasme à point de départ vaginal-périvaginal. Le plaisir féminin est donc multiple contrairement au plaisir masculin moins varié et qui se différencie par des niveaux d'intensité liés aux niveaux d'excitation.

Il existe deux grands types de méthodes de création d'un néovagin.

-La méthode médicale ou fonctionnelle de Franck par auto-dilatations [30] [31] [32] [33, 34]

La dilatation du vagin se fait par pression sur la cupule vaginale à l'aide de bougie de HEGAR de calibre progressivement croissant. La fréquence des dilatations est de deux à trois séances de 20 minutes par jour, pendant 3 à 6 mois. Cette méthode est proposée lorsqu'il existe une cupule vaginale de 2 à 4 cm. Elle nécessite un apprentissage de la méthode par la patiente, une forte motivation et un suivi régulier.

-Les méthodes chirurgicales :

Elles sont très nombreuses. Citons la technique de Vechietti [35-38], la colpoplastie sigmoïdienne [39-46], l'intervention de Davydov [47, 48], la technique de Mc Indoe [49, 50], la réépithélialisation sur mandrin, le dédoublement des petites lèvres, le lambeau vulvaire [51], la cystovaginoplastie [52], ou l'utilisation de membranes amniotiques [53]

Récemment une technique de création de néovagin par ingénierie tissulaire a été décrite. Les propres cellules vulvaires de la patiente sont mises en culture pour créer le vagin [54, 55]

Toutes ces méthodes permettent une sexualité par pénétration vaginale mais rappelons que pour la WHO, la santé sexuelle est un état de bien-être physique, émotionnel, mental et un bien-être social apparenté à la sexualité. Il ne suffit donc pas de créer un néovagin pour que la qualité de vie sexuelle soit satisfaisante. Il faut prendre en compte la personne dans sa globalité c'est à dire selon les différentes composantes de la sexualité. Savoir si ce syndrome a eu un impact sur la qualité de vie globale des patientes est aussi un élément important.

Par ailleurs on peut imaginer que ces patientes « reconstruites » pourront rencontrer des difficultés dans leur rapport à leur corps. De plus l'annonce du diagnostic généralement lors de l'adolescence pourrait avoir un impact sur le développement psycho-sexuel et la construction de l'identité féminine de ces patientes. Enfin la qualité de vie globale de ces patientes pourrait être altérée par le lourd poids de l'infertilité.

### Justification de l'étude

Beaucoup d'études évaluent la sexualité des patientes MRKH dans les suites d'une intervention précise en évaluant les résultats anatomiques (notamment la longueur du vagin), les complications des chirurgies et la qualité de vie sexuelle des patientes grâce au questionnaire FSFI. Comme nous l'avons vu ce questionnaire s'intéresse principalement à la fonctionnalité du rapport et donc aux quatre phases de la réponse sexuelle uniquement.

Dans le cadre d'un suivi de soins courants gynécologiques, nous proposons ici de faire une évaluation plus globale de la sexualité tout d'abord en utilisant le questionnaire BISF-W qui est multidimensionnel et plus complet, mais aussi en évaluant la qualité de vie globale de ces patientes grâce au questionnaire WHOQOL-BREF.

Grâce à un entretien semi-dirigé effectué avec l'aide d'un médecin sexologue de la maternité, les différentes composantes de la sexualité des patientes seront évaluées ce qui nous permettra d'affiner notre évaluation en prenant en compte le ressenti et le vécu des patientes.

Nous rechercherons aussi s'il existe un lien entre les résultats anatomiques et le score BISF-W

Ces éléments nous permettront de savoir si la qualité de la réparation fonctionnelle ou chirurgicale du vagin prime sur la qualité de vie sexuelle ultérieure des patientes ou si d'autres facteurs interviennent.

Enfin nous étudierons aussi la satisfaction des patientes sur la prise en charge du syndrome.

Cette évaluation globale de la qualité de vie des patientes atteintes du syndrome de Rokitansky nous permettra sûrement d'apporter des éléments d'amélioration sur la prise en charge de cette affection.

## Objectifs de l'étude

L'objectif principal de cette étude est l'évaluation de la qualité de vie sexuelle et globale des patientes prise en charge pour un MRKH lors du suivi de soins courants gynécologiques.

Les objectifs secondaires sont :

- L'évaluation des résultats anatomiques et fonctionnels et la recherche d'un lien entre ces résultats et la qualité de vie sexuelle.
- Le dépistage des personnalités et histoires de vie « à risque » de dysfonctions sexuelles malgré le traitement de la malformation et l'évaluation de l'impact de la pathologie et du traitement sur la construction de la féminité et du développement psycho-sexuel.
- L'évaluation de la satisfaction des patientes sur la prise en charge de l'aplasie utéro-vaginale.
- La comparaison des différentes techniques en termes de complications et résultats anatomiques et fonctionnels.

## Matériel et méthode

### La population

#### 1) Les patientes

##### Les critères d'inclusion

- patientes atteintes d'un syndrome de Rokitansky,
- patientes majeures à l'inclusion
- patientes prises en charge à partir de 1995 au CHU de Toulouse
- patientes ayant eu une reconstruction vaginale il y a au moins 1 an

##### Les critères de non inclusion

- patientes mineures
- refus de participation à l'étude
- patiente ne parlant pas français
- reconstruction vaginale datant de moins d'un an

Méthode de recrutement : Lors d'une consultation de gynécologie, nous avons proposé à ces patientes de participer à cette étude en leur fournissant une lettre expliquant la procédure de l'étude.

## 2) Le groupe contrôle :

Patientes de 19 à 38 ans nulligestes venant consulter dans des cabinets de gynécologie privés ou dans le service de consultation gynécologique au CHU de Toulouse

Méthode de recrutement : Le questionnaire BISF-W a été déposé dans des salles d'attente de cabinets gynécologiques privés à Toulouse et dans le service de consultations de gynécologie à l'hôpital Paule de Viguier. Une affiche expliquant l'intérêt de ce questionnaire pour notre travail était jointe et les patientes pouvaient déposer les questionnaires de façon anonyme dans des boîtes. Une page de questions a été rajoutée au questionnaire afin de connaître leur âge et leurs principaux antécédents.

### Procédure de l'étude

Cette recherche est une étude observationnelle, unicentrique, comparative, s'intégrant dans le suivi de soins courants des patientes prises en charge pour le MRKH. Les patientes ont été comparées à un groupe de femmes jeunes vues pour une consultation de gynécologie

Le recueil des données des patientes s'est fait du 27/06/2014 au 19/09/2015.

#### -Nous avons tout d'abord donné aux patientes 3 questionnaires

→ Le BISF-W (annexe 1). Pour ce questionnaire, nous avons fait le choix de demander aux patientes qui n'étaient plus en couple de répondre aux questions comme lorsqu'elles l'étaient car notre but était d'évaluer leur sexualité lorsqu'elles sont en couple.

→ Le WHOQOL-BREF (annexe 2)

→ Le questionnaire sur l'évaluation de la prise en charge que nous avons élaboré (annexe 3)

Pour remplir ces questionnaires, les patientes étaient seules dans une salle de consultation et elles ont eu le temps qu'elles voulaient pour y répondre.

#### Par la suite nous avons réalisé :

- Une consultation avec un examen clinique gynécologique habituel avec une mesure de la longueur du vagin, recherche d'une sténose vaginale et réalisation d'un frottis vaginal.

- Un entretien sexologique semi-dirigé en présence d'un médecin sexologue avec enregistrements audios (annexe 4). Les enregistrements ont été retranscrits et les patientes réparties en différentes catégories en fonction de leurs réponses pour chaque thème.

- Un recueil des antécédents, modalités de traitement, complications des traitements, durées d'hospitalisation.

Pour le groupe contrôle, les patientes n'ont rempli que le questionnaire BISF-W et la page de questions sur leurs antécédents.

## Critères de jugement

-Critère de jugement principal était le BISF-W (Résultats du score composite (SC) et des 7 domaines du questionnaire) comparé à un groupe contrôle.

-Critères de jugement secondaires :

a) Echelle de qualité de vie (WHOQOL-BREF) (Résultats comparés à une population française de contrôle du même âge [25] pour les domaines santé physique, santé psychologique et relations sociales.

b) Recherche d'un lien entre les résultats du SC du BISF-W et du WHOQOL-BREF

c) Réponses au questionnaire sur l'évaluation de la prise en charge

d) Examen clinique : longueur du vagin, présence d'une sténose vaginale ou non (résultat satisfaisant si longueur >8 cm et introduction d'une bougie de HEGAR n°25 sans difficulté). Recherche d'un lien entre ces résultats et le SC du BISF-W

e) Recueil des antécédents et complications des traitements, durée d'hospitalisation

f) Recherche d'un lien entre le SC du BISF-W et différents facteurs recueillis dans les entretiens susceptibles d'influer sur la sexualité.

## Analyse statistique des données

### Modalité de présentation des résultats

Les variables qualitatives seront décrites en termes d'effectifs et de pourcentages et les variables quantitatives en termes de moyennes et d'écart-types (si la distribution est normale) ou de médianes et d'intervalles interquartiles.

Le score du BISF-W sera catégorisé en deux classes selon la médiane.

### Tests statistiques

Les tests du Chi<sup>2</sup> ou exact de FISHER (si les effectifs théoriques sont inférieurs à 5) seront utilisés afin d'étudier la relation entre deux variables qualitatives.

Les tests de STUDENT ou de MANN-WHITNEY (test non paramétrique) seront utilisés afin de comparer les moyennes de variables quantitatives entre deux groupes.

Une ANOVA ou le test de KRUSKALL-WALLIS (test non paramétrique) seront utilisés afin de comparer les moyennes de variables quantitatives entre plus de deux groupes.

La corrélation entre deux variables quantitatives sera évaluée à l'aide du coefficient de corrélation de PEARSON ou du test des rangs de SPEARMAN (test non paramétrique).

Les tests réalisés seront bilatéraux et le seuil de significativité fixé à 5%.

## Information des patientes et consentements, CNIL et comité d'éthique

Une lettre d'information a été adressée aux patientes. Un consentement à la participation à l'étude et à l'exploitation des données a été signé lors de chaque entretien.

Une déclaration à la CNIL a été réalisée (n° 1732301). Toutes les données ont été anonymisées.

Le comité d'éthique et de la recherche du CHU de Toulouse a validé cette étude. (Projet n° 58–0714)

## Résultats

### Partie quantitative

#### Caractéristiques des populations

Nous avons proposé l'étude à 21 patientes et nous avons pu inclure 13 patientes prises en charge pour un syndrome de Rokitansky. Le taux de participation était donc de 61.9 %.

8 patientes n'ont pas été incluses dans l'étude pour différentes raisons:

- Une a accepté l'examen gynécologique mais a refusé l'entretien semi-dirigé.
- Trois ne voulaient pas reparler de ce problème.
- Une nous a dit d'emblée qu'elle n'avait pas le temps de venir.
- Une n'était pas intéressée et trouvait cela trop contraignant.
- Une n'est pas venue au rendez-vous.
- Une patiente était intéressée mais nous n'avons pas réussi à trouver une plage de rendez-vous. (Beaucoup de déplacements du fait de son travail).

Pour ces 8 patientes non incluses, l'âge médian était de 26 ans. 3 patientes avaient un syndrome polymalformatif. L'âge médian du diagnostic de l'aplasie utéro-vaginale était de 16 ans. 6 patientes ont bénéficié d'une sigmoïdoplastie, une patiente a eu un traitement chirurgical par la méthode de Davydov et une patiente a été traitée par la méthode de Franck. Le délai moyen entre le diagnostic et le traitement était d'1,5 an.

Par ailleurs nous avons aussi rencontré une patiente qui n'avait pas eu de traitement de l'aplasie vaginale. Nous lui avons fait remplir les questionnaires et avons réalisé l'entretien semi-dirigé. Nous ne l'avons pas incluse dans les statistiques mais nous avons trouvé qu'il était intéressant de décrire ses résultats.

Concernant le groupe contrôle, nous avons recueilli 41 questionnaires. 11 questionnaires ont été exclus car ils n'étaient pas remplis entièrement.

Voici dans le tableau 1 les différentes caractéristiques des patientes et du groupe contrôle :

thèmes	Rokitansky (n=13)	Groupe contrôle (n=30)
Age	27,0 ± 5,4 ans	28,9 ± 5,3 ans
IMC	22,7 [19,2 ; 24,0]	21,3 [20,2 ; 23,1]
Traitement ou contraception hormonal	1/13 (Androcur)	16/30
Traitement antidépresseur	0/13	1/30
Nombre de patientes en couple	7/13	27/30
Antécédents particuliers	3 hypothyroïdies 1 AVP avec TC 1 sleeve, abdominoplastie, réduction mammaire 1 HIG	2 hypothyroïdies 1 diabète 2 cancers (rein et ?) 1 dépression

Tableau 1 Caractéristiques des 13 patientes et du groupe contrôle

On constate que l'âge est globalement comparable dans les 2 groupes. Il est de 28,9 ± 5,3 ans chez les contrôles et de 27,0 ± 5,4 ans chez les patientes (p=0,286), tout comme les IMC (21,3 kg/m<sup>2</sup> [20,2 ; 23,1] chez les contrôles et 22,7 kg/m<sup>2</sup> [19,2 ; 24,0] chez les patientes (p=0,615).)

Le pourcentage de personnes en couple était plus important dans le groupe contrôle (90%) que dans le groupe de patientes (53%) mais rappelons que nous avons demandé aux patientes de répondre comme lorsqu'elles étaient en couple et non sur les données des 4 dernières semaines.

Par ailleurs l'âge médian lors du diagnostic de Rokitansky chez les patientes était de 16 ans [15,0-17,0]

### Les associations malformatives chez les 13 patientes

Sur les 13 patientes atteintes de Rokitansky, 2 patientes avaient un syndrome de MURCS, 2 patientes avaient des syndromes poly-malformatifs plus complexes (1 Goldenhar et 1 VACTERL) et 2 patientes n'avaient que des anomalies rénales en plus de l'aplasie utéro-vaginale. 7 patientes n'avaient aucune autre malformation que l'aplasie utéro-vaginale.

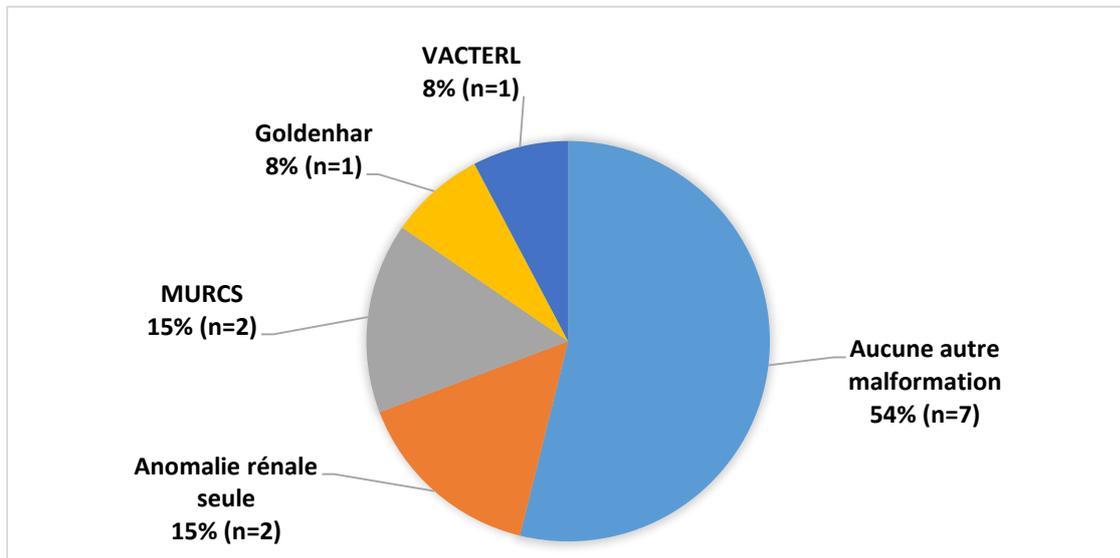


Figure 1 Répartition des malformations associées chez les 13 patientes

Nous avons par ailleurs remarqué sur les comptes-rendus d'échographies et d'IRM pelviennes qu'une patiente avait des ovaires polykystiques, une patiente avait des ovaires de petites tailles et une patiente n'avait qu'un seul ovaire.

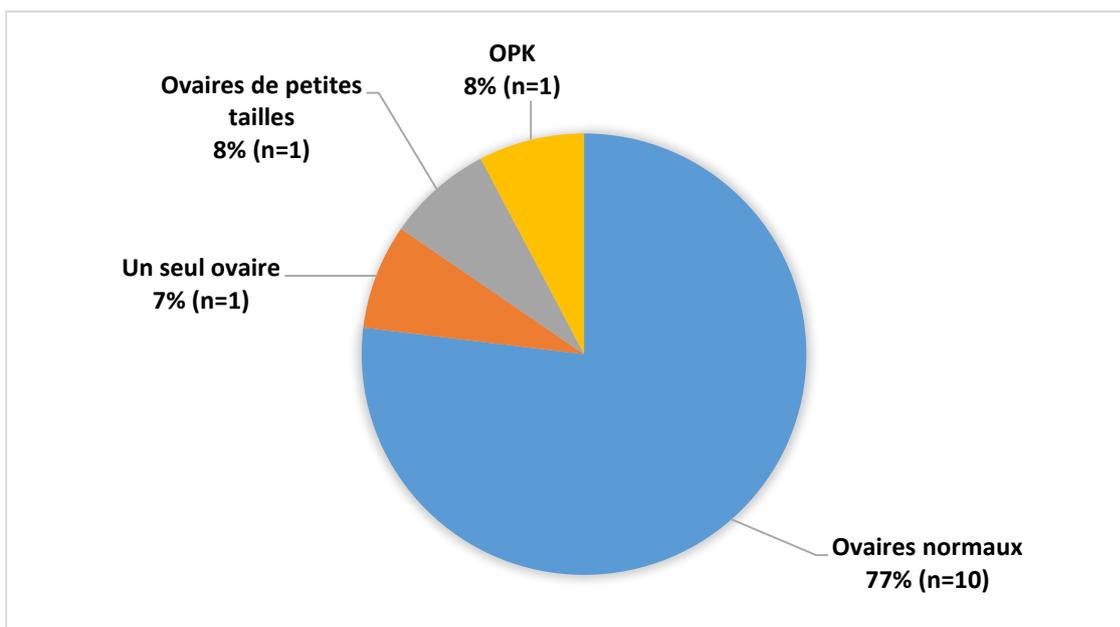


Figure 2 Aspect des ovaires chez les 13 patientes

Nous avons aussi recherché des malformations familiales. 1 patiente avait une sœur jumelle atteinte du syndrome de MRKH, 2 patientes avaient des cousines germaines atteintes de malformations rénales et une patiente avait une sœur qui présentait une malformation utérine bien que son utérus soit fonctionnel.

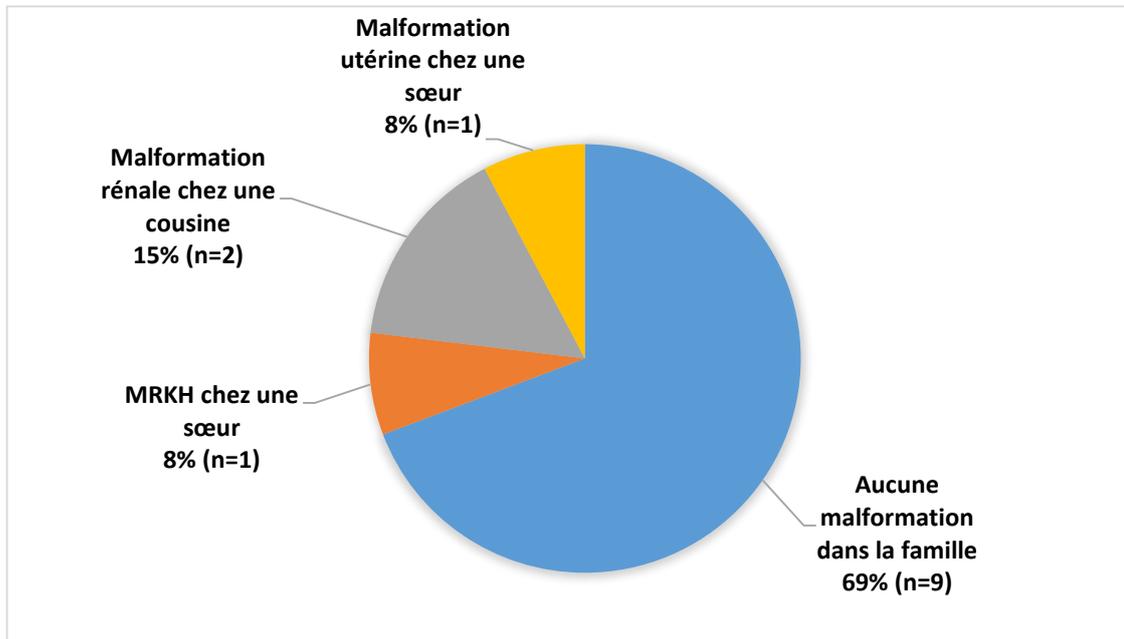


Figure 3 Malformations familiales chez les 13 patientes

Concernant la création du néovagin, 4 patientes (31 %) ont été opérées par la technique de Davydov, 8 patientes (61 %) ont eu une colpoplastie sigmoïdienne et 1 patiente a bénéficié d'une réépithélialisation sur mandrin. (8%)

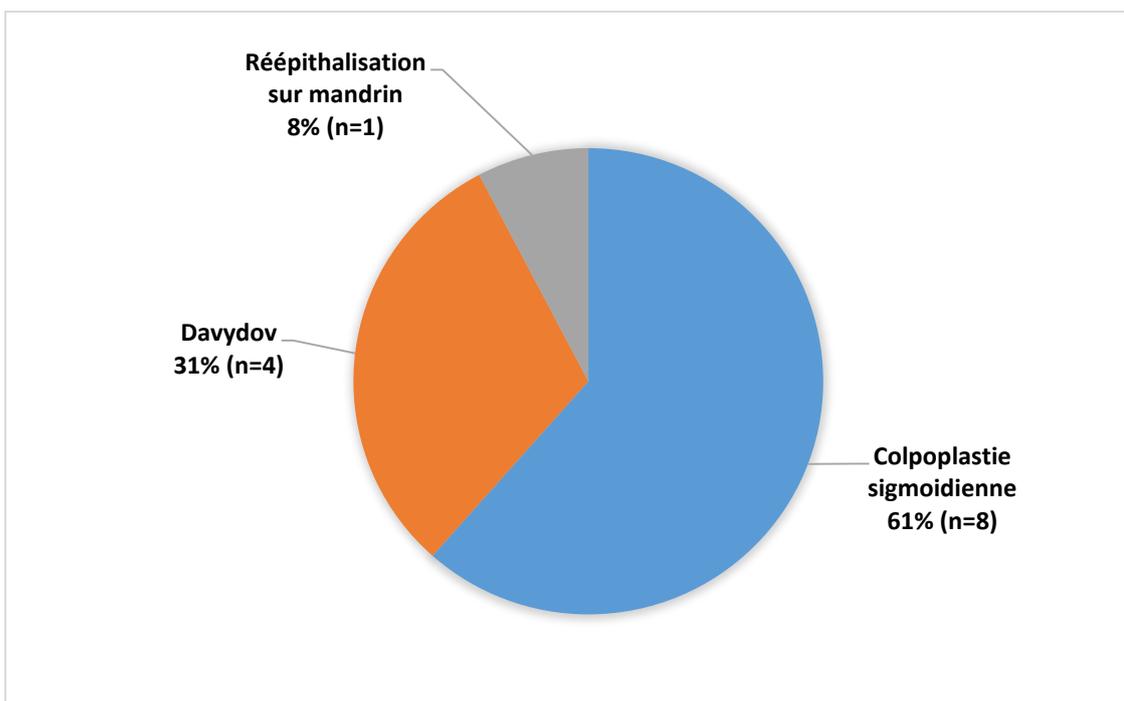


Figure 4 Types de traitement de l'aplasie vaginale chez les 13 patientes

**Modalités des traitements pour les 13 patientes**

	Effectif	% ou Moyenne (écart-type) ou Médiane [intervalle interquartile]
<b>Traitement fonctionnel initial (dilatations pré-opératoires)</b>		
Pas de dilatation pré-opératoire	11	84,6
Dilatations pré-opératoires	2	15,4
<b>Résection de la lame vestigiale</b>		
Non	12	92,3
Oui	1	7,7
<b>Reprise chirurgicale</b>		
Non	9	69,2
Oui	4	30,8
<b>Type de reprise chirurgicale</b>		
Reprise pour lâchage de point	2	50,0
Nouvelle colpoplastie et dilatation sous AG	1	25,0
Raccourcissement du vagin et dilatation sous AG	1	25,0
<b>Amélioration du résultat après reprise</b>		
Oui	4	100,0
<b>Age au moment de la chirurgie (années)</b>	13	18,8 [18,4 ; 21,5]
<b>Délai entre le diagnostic et la chirurgie (années)</b>	13	2.79 [2.0 ; 6.0]
<b>Durée intervention (minutes)</b>	4	127,5 (28,7)
<b>Durée d'hospitalisation (jours)</b>	11	12,5 (5,3)
<b>Dilatations post-opératoires</b>		
Oui	11	84.6
non	2	15.4
<b>Durée des dilatations post-opératoires (mois)</b>	11	6 [2 ; 12]
<b>Délai entre la chirurgie et l'évaluation (années)</b>	13	5,43 [2.5 ; 8.9]

Tableau 2 Modalités des traitements pour les 13 patientes

## Score BISF-W

	<b>MRKH</b>	<b>Population générale</b>	<b>p</b>
	<b>n=13</b>	<b>n=30</b>	
<b>D1 (pensées, désir)</b>	6,9 [3,4 ; 7,3]	6,1 [4,1 ; 7,6]	0,625
<b>D2 (excitation)</b>	6,0 [3,3 ; 6,8]	8,3 [6,3 ; 9,5]	0,004
<b>D3 (fréquence de l'activité)</b>	3,5 [1,0 ; 5,5]	4,5 [3,0 ; 6,0]	0,266
<b>D4 (réceptivité, initiative)</b>	8,0 [5,0 ; 10]	10 [7,0 ; 12]	0,041
<b>D5 (plaisir, orgasme)</b>	3,8 [2,8 ; 6,0]	5,5 [4,0 ; 7,0]	0,070
<b>D6 (satisfaction relationnelle)</b>	9,0 [7,0 ; 10]	9,0 [9,0 ; 10]	0,378
<b>D7 (problèmes affectant la sexualité)</b>	4,0 [2,8 ; 5,4]	4,1 [2,9 ; 4,8]	0,832
<b>Score composite (SC)</b>	29,5 [24,4 ; 35,6]	39,6 [31,8 ; 45,4]	0,047

Tableau 3 Comparaison des scores du BISF-W des patientes et du groupe contrôle

Les données présentées sont des médianes et intervalles interquartiles.

Le tableau 3 nous montre que les patientes traitées pour un syndrome de Rokitansky ont un score composite médian de 29,5 [24,4 ; 35,6].

Le score composite de ces patientes est significativement plus faible que celui du groupe contrôle ( $p=0,047$ ) de même que les scores des domaines D2 (excitation) et D4 (réceptivité, initiative)

	<b>Rho de Spearman ou Moyenne (écart-type)</b>	<b>p</b>
<b>Age de découverte</b>	-0,125	0,685
<b>Circonstances de découverte</b>		
Aménorrhée primaire et/ou Aparaunie	24,8 (15,5)	0,151
Syndrome polymalformatif	40,0 (11,4)	
<b>Présence d'une cupule</b>		
Non	35,5 (12,5)	0,293
Oui	25,2 (16,6)	
<b>Catégories socio-professionnelle</b>		
Artisans-Commerçants-Chefs d'entreprise, Cadres et professions intellectuelles, Professions intermédiaires	40,0 (11,4)	0,221
Employés, Ouvriers	26,7 (15,3)	
Inactifs et chômeurs n'ayant jamais travaillé	17,5 (20,2)	

*Tableau 4 Score composite du BISF-W et caractéristiques des patientes (analyses bivariées)*

Le tableau 4 nous indique que l'âge de découverte du diagnostic n'est pas lié de façon significative au score composite du BISF-W.

De plus on constate un écart important sur le score composite du BISF-W entre les patientes dont le diagnostic a été fait devant un syndrome polymalformatif (score plus élevé) par rapport à celles qui n'ont consulté que pour aménorrhée primaire mais cette différence n'est pas statistiquement significative.

Il existe aussi des différences sur le score composite du BISF-W en fonction des catégories socio-professionnelles mais celles-ci ne sont pas statistiquement significatives.

	<b>Colpoplastie sigmoïdienne</b>	<b>Davydov et autre</b>	<b>p</b>
	<b>n=8</b>	<b>n=5</b>	
<b>Score composite (SC)</b>	24.7 +/- 17.6	34.1+/-11.4	0,311
<b>D2 (excitation)</b>	4,3 ± 3,3	6,5 ± 1,6	0,158
<b>D4 (réceptivité, initiative)</b>	5,4 ± 4,9	8,4 ± 2,1	0,220

Tableau 5 Comparaisons du BISF-W selon le type de plastie réalisée

Il n'y a pas de différence significative de scores aux SC, D2 et D4 du BISF-W selon le type de plastie

	<b>Coefficient de corrélation de Spearman</b>	<b>p</b>
<b>Score composite</b>	-0,1007	0,768
<b>D2 (excitation)</b>	-0,0115	0,973
<b>D4 (réceptivité, initiative)</b>	-0,0605	0,860

Tableau 6 Relation entre la durée des dilatations post-opératoires et le BISF-W

Ni le score composite, ni le D2, ni le D4 du BISF-W ne sont significativement associés à la durée de dilatation post-opératoire (il n'y a pas de relation linéaire)

## Qualité de vie Whoquol bref

Scores au WHOQOL-BREF	
<b>Q1*</b>	80 (8)
<b>Q2**</b>	78.5 (13)
<b>Santé physique</b>	70.5 (10)
<b>Santé psychologique</b>	71.5 (10)
<b>Relations sociales</b>	73 (18.5)
<b>Environnement</b>	84 (14)

Tableau 7 Score WHOQOL-BREF des 13 patientes

Les données présentées sont des moyennes et écarts-types. Les scores sont sur 100

\* Comment trouvez-vous votre qualité de vie

\*\* Etes-vous satisfait de votre santé

	Santé physique		Santé psychologique		Relations sociales	
	<25 ans	≥ 25 ans	<25 ans	≥ 25 ans	<25 ans	≥ 25 ans
<b>Patientes</b>	73,6 ± 9,4	68,9 ± 10,4	74,2 ± 9,6	70,0 ± 10,7	75,0 ± 12,6	71,9 ± 21,0
<b>Population française</b>	79,4 ± 0,4	79,9 ± 0,3	66,6 ± 0,5	67,3 ± 0,3	78,0 ± 0,6	77,8 ± 0,4
<b>p-value</b>	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001

Tableau 8 Comparaison du WHOQOL-BREF avec la population française de Bauman et al [20]

Les scores du WHOQOL-BREF sont significativement différents de ceux de Baumann et al. Le score de santé physique est statistiquement plus faible chez les patientes que dans la population contrôle tout comme le score de relations sociales. Le score de santé psychologique quant à lui apparaît statistiquement plus élevé chez les patientes que chez les contrôles.

	<b>Rho de Spearman</b>	<b>p</b>
<b>Q1</b>	0,419	0,154
<b>Q2</b>	-0,060	0,846
<b>Santé physique</b>	0,114	0,712
<b>Santé psychologique</b>	0,345	0,248
<b>Relations sociales</b>	0,349	0,243
<b>Environnement</b>	-0,212	0,487

Tableau 9 Corrélation entre scores du WHOQOL-BREF et Score composite du BISF-W

Il n’y a pas d’association significative entre le score composite du BISF-W et les domaines du WHOQOL-BREF.

#### Questionnaires de prise en charge

	<b>Effectif</b>	<b>Médiane [intervalle interquartile]</b>
<b>Satisfaction sur la prise en charge globale (Q1)</b>	13	9 [6 ; 9]
<b>Accompagnement et soutien (Q2)</b>	13	9 [7 ; 10]
<b>Information (Q3)</b>	13	9 [5 ; 10]
<b>Questions (Q4)</b>	13	9 [8 ; 10]
<b>Satisfaction de la méthode (Q5)</b>	13	9 [5 ; 10]
<b>Participation au choix du traitement (Q6)</b>	13	7 [5 ; 10]
<b>Moment du traitement (Q7)</b>	13	8 [6 ; 10]
<b>Rythme suivi (Q8)</b>	13	8,5 [6 ; 10]

Tableau 10 Médianes des notes au questionnaire de prise en charge

Les médianes des notes au questionnaire de prise en charge sont égales ou supérieures à 7/10 pour chacune des questions. Les graphiques suivants rentrent dans le détail des notes attribuées par les patientes.

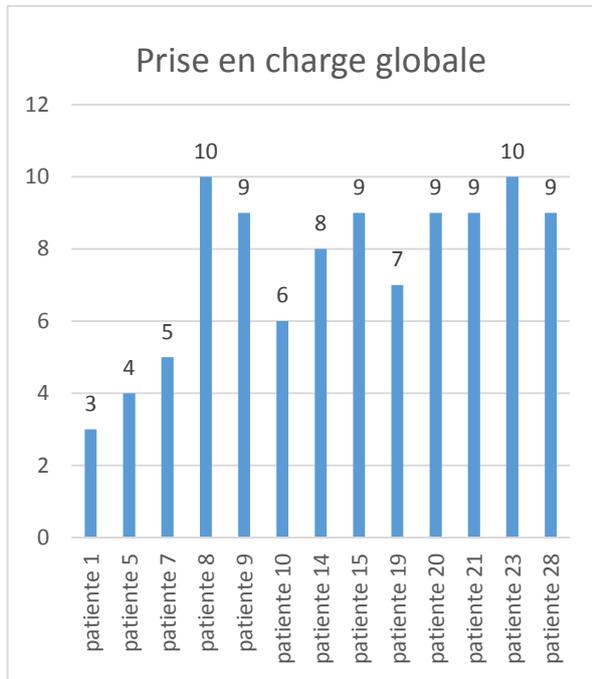


Figure 6 Notes sur la prise en charge globale

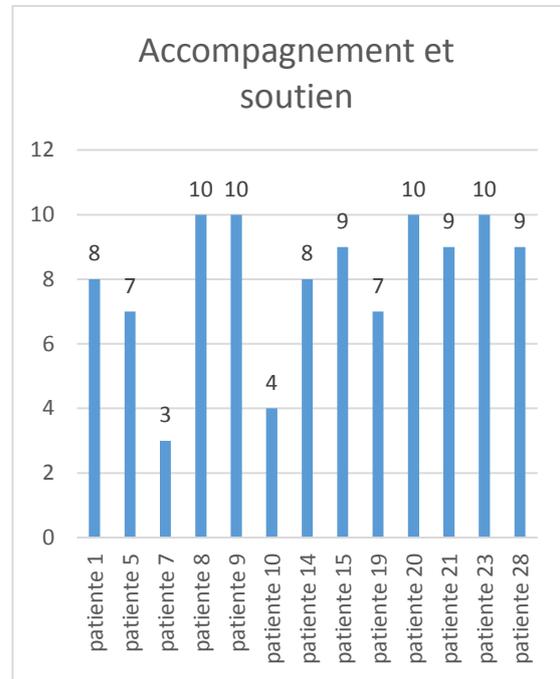


Figure 5 Notes sur l'accompagnement et le soutien

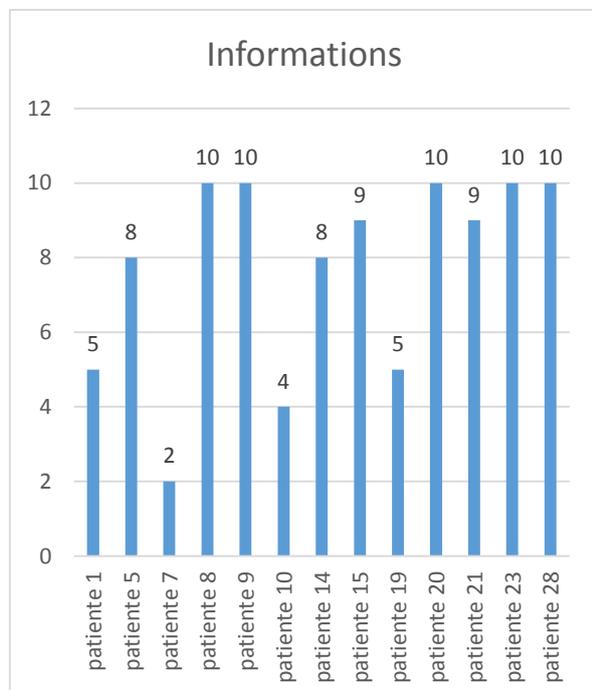


Figure 7 Notes sur les informations données aux patientes

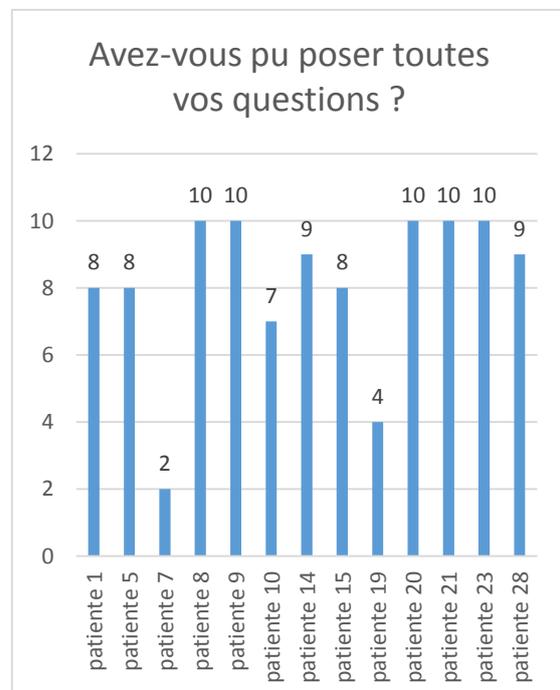


Figure 8 Notes sur la disponibilité des médecins pour répondre aux questions des patientes

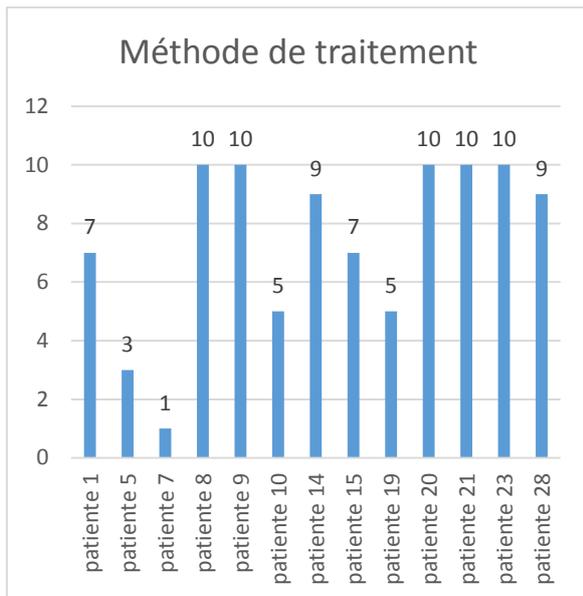


Figure 9 Notes sur la méthode de traitement

#### Les commentaires des patientes :

La patiente n° 1 : « *assez satisfaite, cependant présence d'un prolapsus vaginal et nombreuses infections urinaires (avec une pyélonéphrite), proximité ++ vagin-anus* »

La patiente n°7 « *opération pas adaptée de par les soins nécessaires à mon emploi. Prothèse vaginale et vie militaire incompatible.* »

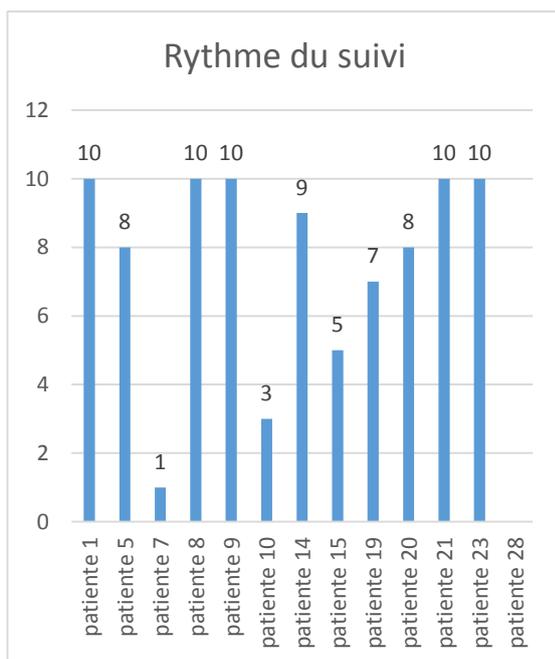


Figure 11 Notes sur le rythme de suivi

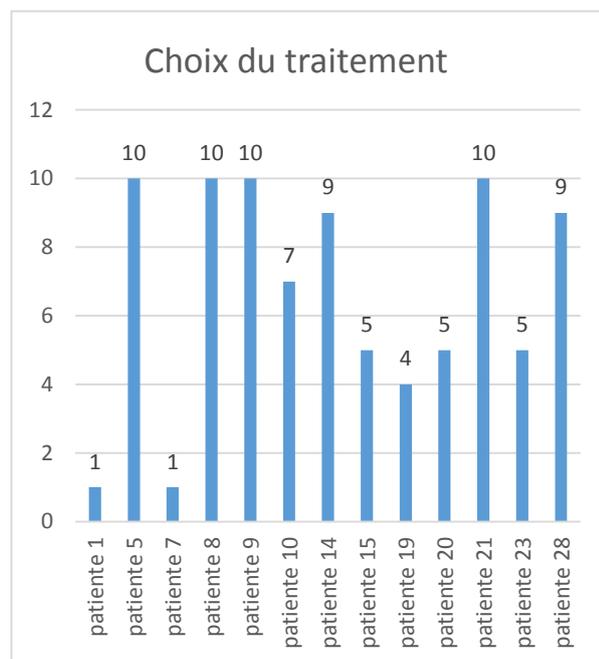
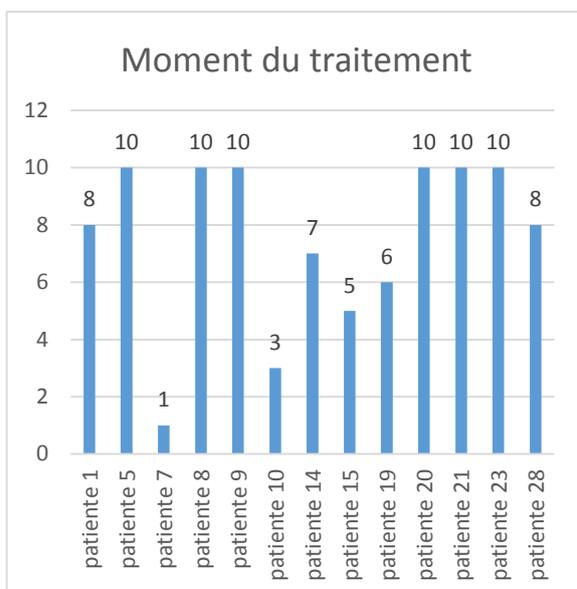


Figure 10 Notes sur le choix du traitement

#### Les commentaires des patientes :

Patiente n° 1 : « *ni le choix de la technique, ni de l'âge, pas de prise en compte du vécu* »



### Les commentaires des patientes :

Patiente 7 : « *trop tard* » (opérée à 22 ans)

Patiente 10 : « *trop tôt* » (opérée à 14 ans)

Patiente 14 : « *trop tard* » (opérée à 22 ans)

Figure 12 Notes sur le moment du traitement

### A la question vous a-t-on proposé une prise en charge psychologique :

4 patientes ont répondu non, 8 patientes ont répondu oui

Sur les 4 patientes qui ont répondu non, 1 patiente a cherché d'elle-même une prise en charge

Sur les 8 patientes qui ont répondu oui : 7 patientes ont refusé cette prise en charge, 1 patiente n'a pas répondu.

La patiente 5 a recherché un soutien psychologique « *mais beaucoup plus tard* »

### A la question vous a-t-on proposé une prise en charge sexologique ? :

8 patientes ont répondu non et 5 patientes ont répondu oui.

Sur les 8 premières, 7 n'ont pas recherché cette prise en charge et une n'a pas répondu.

Sur les 5 patientes à qui la prise en charge avait été proposé, une l'a acceptée, 3 l'ont refusée, une n'a pas répondu

Commentaire de la patiente 10 : « *j'ai demandé plusieurs fois sans vraie réponse* »

Commentaire final de la patiente 7 : « *je pense qu'une information par un psychologue et un sexologue dès la découverte du syndrome serait judicieuse. Après mon opération, j'avais demandé à l'hôpital un suivi psychologique je n'ai pas été entendue. De plus l'opération effectuée ne correspond pas à mon emploi, mon chirurgien ne m'avait correctement écoutée. La suite des soins incompatible avec mon métier m'a valu un rejet total de ma maladie avec un refus de me soigner. Si je ne m'étais pas moi-même prise en main, à l'heure actuelle je ne serais pas guérie* ».

Commentaire patiente 23 : « *je rajouterais mille merci à toute l'équipe médicale, infirmières, tout le monde a été aux petits soins !! et avec une opération comme celle-ci c'est très important. Pour la prise en charge psy : je sais plus mais pas besoin.* »

#### Résultats de l'évaluation clinique

La longueur vaginale moyenne lors de l'évaluation était de 9.269 cm, soit un gain moyen de 8.115 cm. 10 patientes sur 13 avaient une longueur vaginale supérieure 8 cm considérée comme satisfaisante. Pour 10 patientes sur 13 la bougie de HEGAR n°25 était insérée sans difficulté.

Les résultats des frottis vaginaux ont permis de retrouver une lésion intra-épithéliale de bas grade chez une patiente. Nous avons donc adressé cette patiente à son chirurgien afin qu'il la suive sur ce plan. Les autres frottis ne retrouvaient pas de lésions mais ont mis en évidence plusieurs vaginoses qui ont été traitées.

Les patientes avaient toute une sensibilité vulvaire normale.

L'IMC moyen était de 23.012.

	<b>Colpoplastie sigmoïdienne</b>	<b>Davydov et autre</b>	<b>p</b>
	<b>n=8</b>	<b>n=5</b>	
<b>Longueur vaginale (en cm)</b>	10,2 ± 1,9	7,8 ± 2,3	0,070

*Tableau 11 Comparaisons des longueurs vaginales en fonction des chirurgies*

La longueur vaginale semble plus élevée après colpoplastie sigmoïdienne qu'avec les autres traitements mais la différence n'est pas statistiquement significative.

Score composite du BISF-W et caractéristiques cliniques des patientes (analyses bivariées)

	<b>Rho de Spearman ou Moyenne (écart-type)</b>	<b>p</b>
<b>Largueur vaginale</b>		
Bougie 25 impossible	29,7 (5,6)	0,873
Bougie 25 possible	27,9 (17,9)	
<b>Longueur vaginale</b>		
	0,0166	0,957
<b>IMC <math>\geq</math> 25 kg/m<sup>2</sup></b>		
Non (n=10)	28,2 (15,8)	0,960
Oui (n=3)	28,8 (19,0)	

Tableau 12 Score composite du BISF-W et caractéristiques cliniques des patientes

La longueur et la largeur vaginale ne sont pas associées de façon significative au score composite du BISF-W

L'IMC n'influence pas non plus ce score de façon significative comme le montrent le tableau ci-dessus et le graphique ci-dessous.

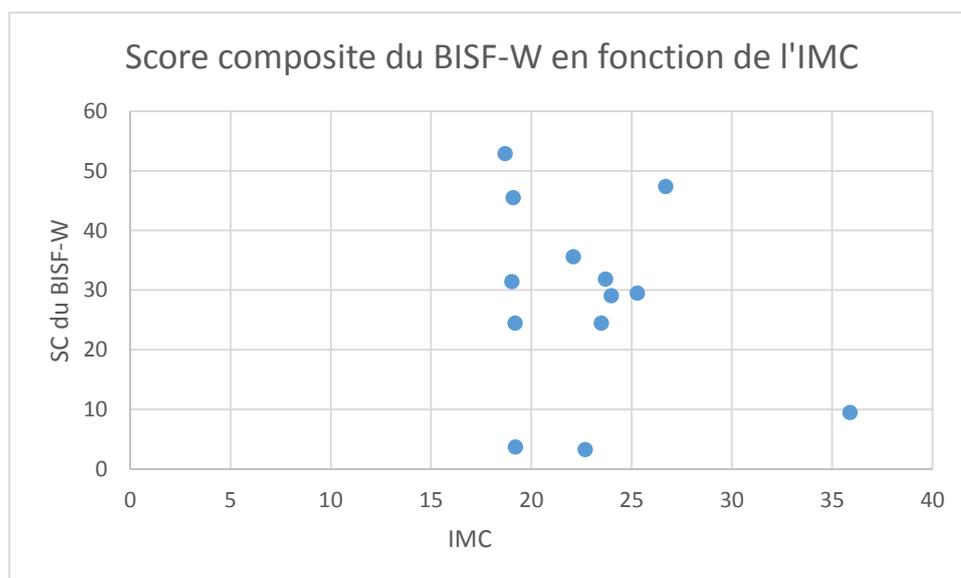


Figure 13 Score composite du BISF-W en fonction de l'IMC

## Recueil des complications de la chirurgie

	Types de complication	Colpoplastie sigmoïdienne N=8	Davydov N=4	Réépithélialisation sur mandrin N=1
<b>Complications immédiates</b>	<b>Saignements post-coitaux</b>	6	4	1
	<b>hémorragie</b>	1	0	0
	<b>Bouchons muqueux</b>	8	0	0
	<b>cystite</b>	4	0	0
	<b>Globe urinaire</b>	0	1	0
<b>Complications chroniques</b>	<b>Sténoses anastomotiques</b>	2	0	1
	<b>prolapsus</b>	1	0	0
	<b>Douleurs mensuelles</b>	2	1	1
	<b>Douleurs péri-ombilicales per-coitales</b>	3	0	0
	<b>Dyspareunies superficielles</b>	2	0	0
	<b>Dyspareunies profondes</b>	6 *	2 **	0
	<b>Saignements post-coitaux</b>	7 ***	1***	0
	<b>Bouchons muqueux épisodiques</b>	6	0	0
	<b>Cystites chroniques</b>	3	0	0
	<b>Fibrome</b>	0	1	0
<b>Ischémie moignon</b>	1	0	0	

Tableau 13 Recueil des complications des traitements

\* Pour 4 des 6 patientes ces dyspareunies sont relativement rares et d'intensité modérée, peu gênantes pour les patientes et dépendantes des positions. Pour les 2 autres elles sont systématiques et gênantes.

\*\* Pour 1 patiente il existe une dyspareunie profonde systématique en début de rapport. La deuxième patiente ressent quelques dyspareunies profondes peu gênantes.

\*\*\* Pour toutes : saignements très modérés, et pas systématiques.

## Partie qualitative : Entretiens semi-dirigés

Les entretiens semi-dirigés ont été réalisés en suivant les thèmes et questions du document qui se trouve en annexe 4. Les patientes n'étaient bien entendu pas obligées de répondre à chacune des questions et pouvaient ajouter des commentaires. Ces entretiens ont été enregistrés avec l'accord des patientes. Nous avons ensuite retranscrit les entretiens et classé les réponses par thèmes puis nous avons confronté ces résultats aux scores composites du BISF-W afin de rechercher quels éléments auraient pu avoir une influence positive ou négative sur la sexualité actuelle.

### Score composite du BISF-W et réponses à l'entretien semi-dirigé (analyses bivariées)

	Effectif (%)	Score composite moyen au BISF-W	p
<b>Vécu de l'enfance</b>			
Non satisfaisant	4 (30,8)	22,3 (20,0)	0,377
Satisfaisant	9 (69,2)	31,0 (13,9)	
<b>Place dans la fratrie</b>			
Non satisfaisante	3 (23,1)	28,6 (18,9)	0,973
Satisfaisante	10 (76,9)	28,2 (15,8)	
<b>Ressource féminine (mère, belle-mère, grand-mère) ayant soutenue la patiente</b>			
Peu satisfaisante	7 (53,8)	22,0 (11,1)	0,122
Satisfaisante	6 (46,2)	35,7 (18,0)	
<b>Qualité de relation avec le père</b>			
Peu satisfaisante	2 (15,4)	13,8 (15,0)	0,165
Satisfaisante	11 (84,6)	31,0 (15,0)	
<b>Qualité de vie pendant l'adolescence</b>			
Pas ou peu satisfaisants	7(53,9)	21,2 (16,5)	0.076
Satisfaisante	6 (46,2)	36,6 (10,6)	

**Circonstances de l'annonce du diagnostic**

Au moment de l'imagerie	5 (38,5)	13,0 (10,7)	0,014
En consultation avec le gynécologue pédiatrique	3 (23,1)	37,9 (13,0)	
En consultation avec le chirurgien	5 (38,5)	37,9 (8,2)	

**Malformation abordée en famille**

Pas du tout / peu	8 (61,5)	28,3 (15,6)	0,994
Abordée	5 (38,5)	28,4 (17,7)	

**Réaction de la famille**

Pas satisfaisante	7 (53,8)	31,8 (12,9)	0,410
Satisfaisante	6 (46,2)	24,3 (18,8)	

**Malformation abordée avec amis**

Non/peu	7 (53,9)	23,6 (12,4)	0,262
Abordée	6 (46,2)	33,8 (18,4)	

**Réaction des amis**

Pas satisfaisante	3 (27,3)	35,8 (11,6)	0,367
Satisfaisante	8 (72,7)	24,7 (18,5)	

**Sentiment d'avoir choisi de se traiter**

Non	2 (15,4)	31,2 (30,7)	0,693
Oui	11 (84,6)	27,8 (14,1)	

**Vécu du traitement**

Mauvais vécu	6 (46,2)	33,6 (15,7)	0,233
Avis mitigé	4 (30,8)	17,0 (15,6)	
Bon vécu	3 (23,1)	33,0 (11,1)	

**Sexualité abordée en famille**

Pas du tout/un peu	10 (76,9)	31 (13,4)	0,287
Abordée	3 (23,1)	19,5 (22,7)	

**Moment des premières informations sur la sexualité**

Adolescence	9 (69,2)	24,9 (5,8)	0,253
Après adolescence	4 (30,8)	36,1 (7,9)	

**Vécu des premières expériences amoureuses**

Négatif	2 (15,4)	33,5 (2,9)	0,390
Indifférent	3 (23,1)	27,1 (19,1)	
Agréable	7 (53,8)	31,0 (15,7)	
Pas de vraie relation	1 (7,7)	3,3	

**Se sentait féminine avant le traitement**

Non	4 (30,8)	29,0 (5,5)	0,928
Oui	9 (69,2)	28,0 (18,9)	

**1ère expérience sexuelle après la chirurgie**

Mauvais vécu	4 (30,8)	41,9 (9,8)	0,060
Avis mitigé	5 (38,5)	22,9 (16,9)	
Bon vécu	3 (23,1)	27,7 (2,8)	
Pas de rapport	1 (7,7)	3,3	

**Féminité après traitement**

Comme avant	8 (61,5)	32,3 (13,1)	0,270
Plus qu'avant	5 (38,5)	22,0 (18,9)	

**Espoirs et attentes vis-à-vis de la chirurgie satisfaits**

Non	4 (30,8)	10,2 (9,9)	0,001
Oui	9 (69,2)	36,4 (9,8)	

**Manques**

Non	5 (38,5)	32,0 (8,0)	0,531
Oui	8 (61,5)	26,0 (19,3)	

Tableau 14 Score composite du BISF-W et réponses à l'entretien semi-dirigé

Le score composite moyen du BISF-W est significativement différent selon les circonstances de l'annonce de la pathologie ( $p=0,014$ ) : le SC est de 13,0 (10,7) lorsque l'annonce a été réalisée lors ou juste au décours de l'imagerie et de 37,9 lorsque celle-ci a été réalisée en consultation avec le gynécologue pédiatrique ou le chirurgien (écart-type de 13,0 et 8,2 respectivement).

Le score composite moyen du BISF-W est significativement plus bas lorsque les espoirs et attentes ne sont pas satisfaits que lorsqu'ils le sont ( $p=0,001$ ).

## L'annonce du diagnostic décrite par les 5 patientes qui ont le score BISF-W le plus bas

**Patiente 21** : « vous avez une hypoplasie de l'utérus, vous ne pouvez pas avoir d'enfant. Merci bonne journée au revoir »

**Patiente 15** : « Toutes les échographies étaient différentes, ils savaient pas ce qu'ils faisaient »  
« Quand mes parents ont divorcé, mon père a pris les choses en main ». «Le radiologue a dit : pas de vagin, pas d'utérus, ovaires mal placés. »

**Patiente 8** : « A 16 ans j'ai vu une gynéco, elle voyait rien, elle savait pas trop. Puis à l'hôpital, j'ai fait une IRM et le radiologue m'a dit : « il y a rien ! » puis j'ai été adressée à Toulouse. »

**Patiente 7** : « A 15 ans, j'avais pas de règles, ma mère a demandé un bilan hormonal, normal. Tout allait bien. Mais à l'écho, il a longtemps cherché mon 2<sup>ème</sup> rein et un moment j'ai entendu : j'ai pas d'utérus ».

**Patiente 5** : Contexte de retard de croissance et de malformation rénale, « on attendait les règles, j'ai eu des patchs d'hormones, et des examens plus poussés. Ça a pris du temps. Au début j'étais suivi par une gynéco puis je me rappelle l'IRM. Il n'avait pas les mots, il a jeté la bombe. Oh ba y a rien merci au revoir. Questions rapports, enfants, je suis restée avec ces questions. Après on comprend vite. Le lendemain les parents m'ont mise à l'école avec cette bombe. J'ai pleuré, j'ai ouvert tout ça à des enfants qui avaient aussi que 14 ans qui se disaient mais qu'est-ce qu'elle raconte. On aurait dû attendre que la pression retombe. Et puis je me suis construite toute seule avec mes questions, mes recherches.

## L'existence d'une présence féminine

Dans notre tableau page 31, on constate que le score composite moyen du BISF-W chez les patientes ayant eu peu de soutien maternel ou féminin n'est que de 22 (11.1) contre 35.7 (18) pour celles qui avaient été soutenues mais la différence n'est pas statistiquement significative.

Sur le graphique ci-dessous on voit que les patientes ayant eu une présence féminine à leur côté ont des scores supérieurs ou égaux à 30 à l'exception d'une patiente.

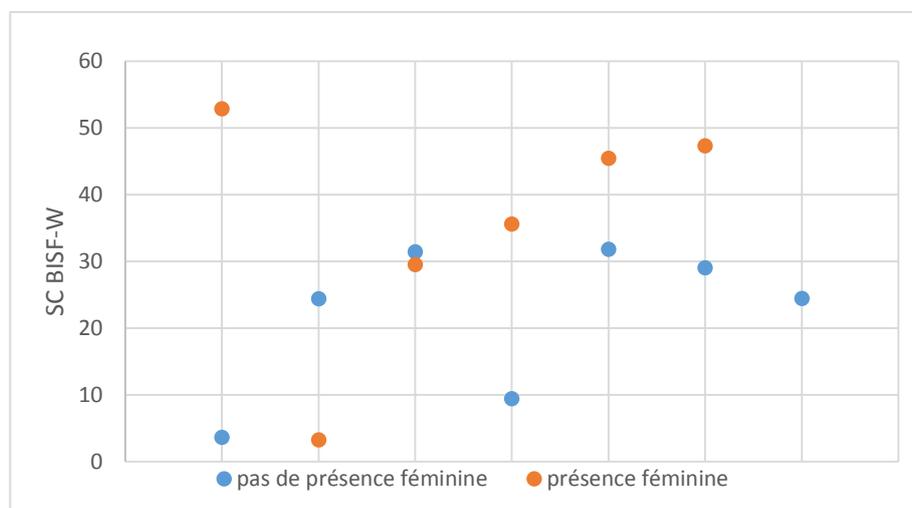


Figure 14 Score composite du BISF-W et présence féminine

La question de la féminité et de la séduction

9 patientes sur 13 nous ont répondu qu'elles se sentaient féminines avant la création du néo-vagin. Pour 8 patientes l'intervention n'a rien changé à leur identité féminine. 5 patientes se sont senties plus féminines après le traitement.

Voici quelques citations des patientes à ce sujet :

Patiente 28 : *« j'étais féminine, toujours beaucoup de vêtements, le diagnostic n'a rien changé. »*

Patiente 20 : *« je me sens bien dans ma féminité et le diagnostic n'a pas perturbé cela, au contraire »*

Patiente 23 : *« pas de problème, ma mère était très féminine comme ma grand-mère maternelle. J'ai souvent vu leurs regards tendres et de séduction. »*

Patiente 10 : *« Je me sens féminine, j'aime mon corps mais que habillée. Nue je ne me sens pas belle. Il y a les cicatrices, je ne me sens pas femme. »*

Patiente 5 : *« Le diagnostic n'a pas joué. J'ai toujours été coquette, passionnée des fringues. Je suis une vraie fille et même j'ai besoin plus de me montrer, d'assumer plus cette féminité pour cacher ce mal qui est en moi. Ce mal...cette malformation quoi »*

Patiente 14 (multiples malformations, syndrome de Goldenhar) : *« à 20 ans on m'avait reconstruit un corps mais pas une identité. L'identité féminine je l'ai vraiment remise en question à ce moment-là, de façon forte. J'acceptais plus ni le corps ni le reste ça a été difficile, j'ai eu des troubles du comportement alimentaire, une certaine agressivité. Après l'opération, il y a eu beaucoup de changements, j'étais plus naturelle dans la façon de m'habiller. J'ai eu un copain pendant 2 ans. J'ai accepté petit à petit l'enveloppe. »*

Quelques réponses à la question : en quoi séduire ou se laisser séduire était important pour vous ?

Patiente 15 : *« quand les garçons se rapprochaient j'évitais »*

Patiente 23 : *« aucun problème, j'adore ça »*

Patiente 1 : *« c'était un peu un frein pour la séduction car j'avais toujours ça en tête, je le disais pas car j'avais pas de relation poussée » C'était un peu une mise à distance contrôlée ?*  
*« oui c'est ça »*

Patiente 14 : *« avant l'opération j'avais une vraie recherche de séduction obsédante. Après non »*

Les attentes des patientes concernant la chirurgie :

Attentes des patientes vis-à-vis de la chirurgie.	Numéros des 5 patientes avec les SC du BISF-W les plus faibles	Numéros des autres patientes
Pour avoir des rapports	8, 21	28, 23, 19, 9
Pour être normale, comme toutes les femmes	8, 7, 5, 21	10, 1
Pour être complète	15	
Pour être plus féminine	15	14
Pour ne pas avoir à expliquer	7, 21	
Pour régler le problème	7	
Pour que ce soit fait	5	14
Pour reprendre confiance	7	
Pour la maternité (croit au progrès de la science, future transplantation utérine)		28
Pour explorer autre chose, une autre vision de mon corps		20
Pour avoir quelques plaisirs		20
Pour avoir une vie de couple normale		23
Pour plus de lâcher prise dans les relations		1
Fallait une solution rapide/radicale		19, 14
Pour qu'il y ait un déclic, un déblocage		14
Début d'autre chose, un passage		14

Tableau 15 Attentes des patientes concernant la chirurgie

Evolution de la sexualité

Patiente 21 : « On a vu l'évolution, ça se passe bien, c'est douloureux quand pas de rapport depuis un laps de temps, il reste une appréhension, une peur de la douleur. J'ai pas une grosse libido, c'est plus lui qui vient »

Patiente 15 : « c'est toujours douloureux avec des saignements, j'ai l'impression de me faire empalée. Il y a eu un partenaire avec qui ça allait parce qu'il était là avant, pendant, après, il s'intéressait, il faisait attention. Après il y en a qui veulent essayer, voir si c'est différent. Il y a les odeurs, les sécrétions, je supporte pas qu'on touche.»

Patiente 28 : « maintenant tout va bien comme une femme normale »

Patiente 7 : « difficile de lâcher prise, les orgasmes sont possibles mais compliqués, la dernière personne demandait que pour lui et jamais pour moi, maintenant c'est presque normal »

Patiente 9 : « Ça se passe des fois bien, des fois très bien, des fois très très très bien, ça dépend, certaines positions j'ai peur d'avoir mal donc je bloque, on trouve toujours des solutions. J'étais gênée par le liquide et les odeurs mais moins maintenant. Toujours un peu peur d'avoir mal. »

Patiente 20 : « Les peurs se sont un peu dissipées même si des fois ça me fait toujours stresser. Me stresse toute seule »

Patiente 1 : *très bien, j'ai eu une période presque de "surconsommation". Je ne disais rien, ça faisait comme tout le monde.*

Patiente 14 : *« il y a toujours des positions un peu douloureuses mais on s'est adapté. Actuellement on a une sexualité normale »*

Patiente 19 : *« je suis des fois satisfaite, des fois non. Ça convient par rapport à avant, heureusement qu'il y a eu une solution »*

#### Aimez-vous la sexualité ?

Patiente 21 : *« Oui je l'apprécie mais s'il ne se passe rien pendant un moment ça ne me dérange pas, je crois que j'ai un désir moins important par rapport à mes amies »*

Patiente 15 : *« ça va hormis la pénétration »*

Patiente 7 : *« moyen, j'ai pas encore tout exploré. Est-ce que c'est normal que j'ai pas toujours du plaisir ? »*

Patiente 9 : *« oui je suis épanouie »*

Patiente 1 et 23 : *« oui, elle a une place importante »*

#### La question de la maternité

Cette question reste la plus douloureuse pour la plupart des patientes. A la question avez-vous un projet d'adoption, voici certaines réponses :

Patiente 21 : *« Adoption ou mère porteuse, pour l'instant j'ai pas de projet d'enfant »*

Patiente 15 : *« Je sais pas trop, projet d'adoption, greffe utérus un jour peut-être. L'adoption, ce sera pas mon enfant. »*

Patiente 28 : *« l'adoption est hors de question pour mon mari, pour moi oui, j'aurais aimé »*

Patiente 8 : *« Je l'envisage dans l'avenir, je veux avoir des enfants, l'adoption sera difficile mais je souhaite une vie de famille »*

Patiente 7 : *« la science va faire des progrès et j'aurai un jour mon propre enfant, par greffe d'utérus, sinon j'adopterai mais j'aurai mon enfant »*

Patiente 20 : *« j'ai toujours eu un projet d'adoption, déjà étant petite. Je le sentais peut-être »*

Patiente 10 : *« Lui ça ne le dérange pas, moi j'ai pas totalement accepté mais j'ai vraiment besoin d'en avoir par n'importe quel moyen ».*

Patiente 1 et 5 : *Plutôt vers mère porteuse.*

La patiente 19 est en projet d'adoption

Patiente 14 : *« on aurait tous les 2 peur de transmettre nos malformations avec une mère porteuse. Lui a une malformation de la main. Si ça devait arriver ce serait plutôt l'adoption.*

## Cas particulier de Marie, une patiente qui n'a pas eu de reconstruction vaginale

Il s'agit d'une patiente âgée de 20 ans lors de notre évaluation. Elle présente un syndrome de VACTERL avec de multiples malformations congénitales et notamment une pathologie cardiaque complexe qui a été opérée à plusieurs reprises. Elle présente une scoliose malformative sévère et un syndrome de Poland. Elle est née par fécondation in vitro. Sa sœur jumelle n'est pas atteinte et a eu ses premières règles vers l'âge de 12 ans tout comme son autre sœur.

Elle nous raconte avoir réellement compris être atteinte d'un syndrome de Rokitansky vers l'âge de 17 ans. Il y avait beaucoup de communication dans la famille *« peut être du fait des hospitalisations répétées »*, mais pas sur la sexualité. *« C'était un sujet tabou »*. Elle-même ne voulait pas en parler.

Elle nous dit que lorsqu'elle a compris le diagnostic : *« la fertilité est le premier truc qui m'a frappée mais de toute façon avec la cardiopathie... »*

Elle a pu en discuter avec des amies et sur les forums grâce à des associations. Elle a surtout pu en parler avec un garçon qui était sorti avec une fille atteinte de MRKH et qui l'avait rassurée.

Elle a eu un copain pendant 3 ans, juste après le diagnostic. Il était très compréhensif. Elle a vu *« qu'elle pouvait être acceptée malgré tout »*.

Sa mère était opposée à une intervention du fait de sa malformation cardiaque *et « son copain était peu porté sur la chose »*. Elle ne se posait pas de question. Malgré tout elle se sentait féminine et séduisante et ils avaient une vie érotique avec des jeux et caresses sexuels.

A l'examen clinique le jour de l'évaluation, on retrouvait une cupule d'à peine 1 cm

Marie a rempli le questionnaire BISF-W. Le score composite était de 17.78 alors que le score le plus faible des patientes opérées était de 3.265.

Quelques mois avant cette évaluation, elle s'était séparée de son copain et maintenant elle se pose la question de débiter des dilatations.

## Discussion

L'objectif principal de cette étude était l'évaluation de la qualité de vie sexuelle et globale des patientes prises en charge pour un syndrome de Rokitansky au CHU de Toulouse.

13 patientes ont été comparées à 30 femmes venant consulter dans des cabinets de gynécologie médicale ou dans le service de consultation gynécologique du CHU. Les 2 groupes étaient comparables et notamment sur l'âge et l'IMC.

### Discussion sur la partie quantitative :

#### -le questionnaire BISF-W (critère de jugement principal)

On retrouve un score composite statistiquement plus bas chez les patientes que chez les contrôles. Cette différence est aussi significative sur les domaines D2 (excitation) et D4 (réceptivité, initiative).

On constate par ailleurs que le D1 (pensées sexuelles et désirs), le D3 (fréquence de l'activité sexuelle) et le D5 (plaisir et orgasme) ne sont pas statistiquement différents entre les 2 groupes. Les domaines D6 (satisfaction relationnelles) et D7 (problèmes affectant la sexualité) sont, eux, tout à fait similaires aux femmes du groupe contrôle.

La qualité de vie sexuelle des patientes semble donc affectée même après la reconstruction vaginale. Les domaines touchés (excitation, réceptivité et initiative) tendent à montrer une difficulté à érotiser la relation au partenaire et une difficulté de lâcher prise dans la relation sexuelle. Il existe donc une pathologie de l'excitation alors même que le score de satisfaction relationnelle est très bon. Leur vie sexuelle ayant été difficile, elles sont satisfaites même si leur capacité à érotiser la relation au partenaire reste compliquée. Dans le groupe contrôle les femmes sont plus exigeantes. Comme toutes, elles ont des pensées sexuelles et du désir. Concernant le plaisir, les résultats sont contradictoires. En effet si l'excitation est altérée l'orgasme le sera également. Donc soit, elles ont majoré les réponses soit elles savent faire fonctionner leur plaisir, mais n'ont pas totalement associé cette fonctionnalité sexuelle à leur identité féminine et leur relation à l'homme.

Nous avons trouvé que le score D3 (fréquence de l'activité) était un peu faible dans les 2 groupes mais ce résultat est comparable dans d'autres articles utilisant le BISF-W sur d'autres populations [20, 21].

Par ailleurs nous avons recherché des liens entre les résultats du BISF-W et les caractéristiques des patientes.

L'âge de découverte du diagnostic n'est pas lié de façon significative au score composite du BISF-W même si le score tend à être plus élevé lorsque l'annonce a été réalisée plus jeune. La non-significativité du résultat est peut-être liée au faible effectif de patientes. On constate d'ailleurs un écart important sur le score composite du BISF-W qui est plus élevé chez les patientes dont le diagnostic a été fait devant un syndrome poly-malformatif (donc souvent précocement) par rapport à celles qui n'ont consulté que pour une aménorrhée primaire mais cette différence n'est là encore pas statistiquement significative. On peut tout de même

imaginer que les patientes ayant plusieurs malformations et pour qui le diagnostic a été fait précocement ont un peu plus de recul face au problème de la sexualité. Ces patientes sont souvent plus combatives du fait des multiples opérations qu'elles ont subies dans l'enfance, elles ont de fortes ressources psychologiques. Par ailleurs l'annonce de l'aplasie utéro-vaginale leur a souvent été faite de façon progressive au fil des consultations de suivi de leurs pathologies.

Il existe par ailleurs des différences sur le score composite du BISF-W en fonction des catégories socio-professionnelles mais celles-ci ne sont pas statistiquement significatives.

Concernant le type de chirurgie, il n'y avait pas de différence significative ni sur le score composite, ni sur le D2 ou le D4. Par ailleurs nous n'avons pas trouvé de lien entre la durée des dilatations post-opératoires et le BISF-W.

#### - Concernant l'échelle de qualité de vie WHOQOL BREF

Les scores sont globalement tout à fait satisfaisants.

On retrouve un score de santé physique statistiquement plus faible chez les patientes ce qui n'est pas surprenant surtout du fait qu'un pourcentage non négligeable des patientes avaient des malformations associées rénales et rachidiennes et ont bénéficié de multiples interventions.

Etonnamment, le score de santé psychologique est significativement plus élevé chez les patientes et notamment avant 25 ans. Nous constatons cependant une grande variabilité dans leurs réponses. Ceci pourrait peut-être s'expliquer par le fait que les patientes seraient plus combatives que les femmes de la population générale du fait des obstacles qu'elles ont pu rencontrer.

Dans l'étude de Liao et al.[56], les résultats sont inversés puisque les patientes avaient de meilleurs scores de santé physique mais de moins bons scores de santé mentale. Dans cette étude qui portait sur 56 patientes, l'âge médian était de 21.7 ans donc inférieur au notre mais les âges étaient très variables. (18-52 ans). 12 patientes n'avaient pas été traitées (mais avaient pu augmenter leur longueur vaginale grâce à des rapports réguliers), 36 patientes avaient bénéficié de la méthode de Franck et 8 patientes avait été opérées dont 4 par la méthode de Vecchiatti. Les autres avaient été opérées par la méthode de Mc Indoe, par colpoplastie sigmoïdienne, ou greffe de peau. L'évaluation s'effectuait entre 5 et 16 ans après le traitement, donc plus tardivement que dans notre étude. Il est à noter que dans cette étude les patientes qui avaient été traitées avaient des scores d'anxiété plus élevés et des scores de satisfaction sexuelle moins bons que celles qui n'avaient eu aucun traitement. Les auteurs l'expliquent par le fait que les femmes atteintes du syndrome de Rokitansky sont asymptomatiques et que la création du néovagin les met face au diagnostic. On peut peut-être se demander si la méthode de Franck et la technique de Vecchiatti ne sont pas plus anxiogènes pour les patientes que les traitements réalisés dans notre étude.

Morgan et al. [8] retrouvaient des scores de santé mentale et d'estime de soi chez les patientes atteintes du syndrome dans les moyennes habituelles de leurs questionnaires.

Heller et al [10] retrouvaient cependant des scores de détresses psychologiques importantes chez les patientes atteintes et un faible niveau d'estime d'elles-mêmes.

Leitner et al. [57] ont publié une étude très récemment utilisant 6 questionnaires d'évaluation dont le FSFI et le Whoqol-bref. Les résultats des patientes étaient au moins aussi bons voire meilleurs que celui des contrôles. Leitner et al. l'expliquent par un « phénomène de rebond psychologique » après la chirurgie qui redonne confiance aux patientes. Il faut tout de même noter que toutes les patientes avaient eu des aides psycho-sexologiques avant et après la chirurgie dans cette étude.

Dans notre étude, le domaine des relations sociales est par contre significativement plus faible chez les patientes ce qui peut sans doute être expliqué par un manque de confiance et par la discordance entre l'image « normale » que leur corps renvoie et ce qu'elles peuvent partager dans l'intimité. Ces patientes ont probablement une peur du rejet de l'autre et une tendance au repli social.

On constate qu'il n'existe pas de lien significatif entre les résultats du WHOQOL-BREF et le score composite du BISF-W. Ainsi les patientes peuvent rencontrer des difficultés sexuelles sans que cela affecte forcément leur qualité de vie globale et inversement. Si la pathologie n'a pas altéré leur vie globale c'est souvent qu'elles ont su se décentrer et investir d'autres domaines, ce qui s'explique encore par leur profil de personnalité combatif.

- Le questionnaire de prise en charge nous montre que les patientes sont globalement satisfaites de la prise en charge mais il existe tout de même certains mauvais résultats.

La patiente 7 notamment ne s'est pas sentie soutenue et n'a pas eu toutes les informations qu'elle aurait voulues. La patiente 1 n'a pas eu le sentiment de choisir le traitement, ni l'âge auquel elle devait le faire et a regretté un manque de prise en compte du vécu.

7 patientes sur 8 à qui une prise en charge psychologique a été proposée l'ont refusée. Sur les 5 patientes à qui une prise en charge sexologique a été proposée, une seule l'a acceptée.

Rappelons cependant la citation de la patiente 7 : « *je pense qu'une information par un psychologue et un sexologue dès la découverte du syndrome serait judicieuse. Après mon opération, j'avais demandé à l'hôpital un suivi psychologique, je n'ai pas été entendue* ».

Dans la littérature plusieurs études montrent l'intérêt d'un soutien psychologique de ces patientes. [4, 10-13, 56, 57]

Quoiqu'il en soit nous pensons qu'une évaluation psycho-sexologique dans les décours de l'annonce du diagnostic et au moment du choix du traitement pourrait être intéressante. Ce type de consultations doit cependant être proposé selon les capacités des patientes à intégrer l'annonce du diagnostic, aussi souvent que nécessaire jusqu'à ce qu'elles décident ou non d'entreprendre la démarche. Les patientes doivent savoir qu'un soutien est possible si elles en éprouvent le besoin, qu'elles ne sont pas seules et qu'elles peuvent obtenir des informations auprès du corps médical si de nouvelles questions surviennent.

### - L'évaluation clinique

La longueur vaginale moyenne est de 9.3 cm ce qui est considéré comme acceptable (>8 cm).

Il n'existe pas d'association significative entre la longueur et le résultat BISF-W. Le résultat anatomique n'est donc pas le seul paramètre à prendre en compte dans l'évaluation de la qualité de vie sexuelle après traitement.

Par ailleurs, la patiente non prise en charge n'a pas le score composite le plus faible et une vie sexuelle avec du plaisir est bien possible chez ces patientes même sans traitement.

La différence de longueur vaginale selon les chirurgies n'est pas significative.

L'IMC n'influence pas le résultat des scores composites du BISF-W.

### Discussion sur la partie qualitative :

Les entretiens semi-dirigés qualitatifs nous ont permis d'affiner l'évaluation de qualité de vie sexuelle et globale des patientes. On constate une réelle concordance entre ces entretiens et les questionnaires quantitatifs. En effet les patientes ayant répondu que leurs attentes n'étaient pas satisfaites ont les scores de BISF-W les plus faibles et cela est statistiquement corrélé. Ces patientes ont donc exprimé réellement leur ressenti. Nous pouvons grâce à ces entretiens évaluer leur qualité de vie sexuelle et globale en les intégrant dans leur histoire de vie et notamment familiale et affective. Les deux approches quantitatives et qualitatives sont complémentaires et on peut tout à fait s'appuyer sur le contenu du discours des patientes.

Différents thèmes sont ressortis :

-L'annonce du diagnostic est un thème clé avec une différence significative sur le score composite du BISF-W qui est plus faible lorsque l'annonce du diagnostic avait été réalisée au moment de l'imagerie (ou juste au décours) par rapport aux patientes qui avaient appris le diagnostic en consultation par le gynécologue ou le chirurgien. Les patientes ayant les scores les plus faibles au BISF-W ont d'ailleurs énoncé les mots très difficiles qui leur avaient été adressés lors de l'annonce et nous confiaient avoir été très marquées par ce moment. Bean et al [4] retrouve aussi une influence positive ou négative du langage utilisé lors de cette annonce. Notre étude montre bien que l'annonce du diagnostic influe durablement sur la qualité de vie sexuelle future des patientes.

-La présence féminine. Gueniche et al. [58] ont décrit l'importance des relations mère-fille sur le développement psycho-sexuel des patientes atteintes du syndrome. Dans notre étude, certaines patientes avaient peu de relations directes avec leur mère mais avait eu une présence et un soutien féminin important. (belle-mère, grand-mère) nous avons donc classé les patientes en 2 groupes : celles qui avaient eu ce soutien féminin et celles qui ne l'avaient pas eu. On constate une différence entre les 2 groupes. Les patientes ayant eu cet accompagnement ont un score BISF-W plus élevé mais cette différence n'apparaît pas significative très certainement du fait du faible effectif de patientes.

### -Les attentes des patientes au sujet du traitement

On constate que les patientes qui ont les scores les plus faibles sur le BISF-W avaient parfois des attentes inadaptées vis-à-vis de la chirurgie. En effet quand celle-ci avait été réalisée par exemple pour « *reprendre confiance* », « *pour régler le problème* », « *pour être normale* », certaines patientes n'ont pas été satisfaites du résultat. Les patientes qui ont voulu être opérées pour « *explorer autre chose* », « *avoir une autre vision de leur corps* », sont globalement satisfaites. Les attentes des patientes doivent donc être entendues avant le traitement. Toutes les attentes ne pourront pas être comblées par l'unique traitement de l'aplasie vaginale. Ainsi, si la patiente recherche à « *reprendre confiance* » ou à « *tout régler* », une aide psycho-sexologique pourra être proposée car ce type d'attente peut être le signe d'une non-acceptation du diagnostic et de ses conséquences.

### -La question de la maternité

Il s'agit d'une question très importante et douloureuse pour beaucoup de patientes et l'acceptation ou non de leur stérilité influence très certainement leur qualité de vie. Plusieurs patientes avaient des projets d'adoption mais certaines souhaitaient avoir recours à une mère porteuse à l'étranger ou bénéficier d'une greffe utérine. Par ailleurs nous avons pu constater au cours des entretiens que certaines patientes se sentaient moins féminines du fait de leur infertilité. La patiente 19 nous a même dit ne pas se sentir désirable, car pour elle la féminité et la maternité sont indissociables.

### Les points forts de notre étude :

Nous avons fait une évaluation large de la qualité de vie sexuelle et globale des patientes en utilisant le questionnaire BISF-W plus complet que le FSFI, qui nous a révélé des difficultés dans le domaine réceptivité, initiative chez ces patientes et en utilisant le score de qualité de vie globale WHOQOL-BREF.

L'étude était comparative avec des groupes similaires de femmes du même âge. Les entretiens semi-dirigés nous ont permis de compléter cette évaluation en apportant des éléments qualitatifs sur le ressenti des patientes.

### Les limites de notre étude :

Cette étude est observationnelle, unicentrique et manque de puissance du fait d'un faible effectif de patientes. Par ailleurs le taux de participation était de 61.9 % et il est possible que certains résultats soient biaisés car 8 patientes n'ont pas participé à cette étude. Certaines patientes ne voulaient pas reparler de ce problème ou n'avaient pas le temps pour cette étude. Cela pourrait aussi signifier que leur qualité de vie sexuelle est actuellement satisfaisante et qu'elles ne voulaient pas reparler du passé ou bien qu'au contraire « la blessure » n'était pas refermée et qu'il semblait trop difficile pour elle de discuter de ce sujet.

D'autres études montrent des taux de participation de cet ordre : 67 % dans l'étude de Allen et al.[59], 68% dans l'étude de Carrard et al[40], voire plus faibles 33% dans l'étude de Heller[13], 46 % dans l'étude de Holt[60]. Les études qui n'ont fait qu'une évaluation dans l'année qui suivait le traitement pour mesurer la longueur vaginale et savoir si la patiente avait

eu des rapports ou non et s'ils avaient été douloureux et avec peu de questionnaires ont des taux de participation plus élevés.

#### Conséquences et suggestions :

L'annonce du diagnostic de MRKH ne devrait être réalisée que par des médecins informés sur cette malformation et lors d'une consultation entièrement dédiée à cela en expliquant aux patientes les conséquences du diagnostic mais aussi les possibilités de prise en charge. Les mots employés devront être mûrement réfléchis. Par ailleurs plusieurs consultations sont nécessaires pour permettre à la patiente de demander des informations qu'elle aura pu avoir du mal à entendre lors du choc de la première annonce. Le ressenti de la patiente devra être pris en compte.

Après l'annonce, un temps suffisant entre l'annonce et les décisions de prise en charge doit être respecté. Ce temps de réflexion est propre à chaque patiente qui doit être accompagnée avec un soutien psychologique spécifique. La patiente pourra être intégrée dans un parcours de soin multidisciplinaire basé sur une prise en charge à la fois médicale de connaissance de leur corps mais aussi psychosexuelle avec des entretiens réguliers et précoces mais en respectant les souhaits de la patiente et avec des personnes qualifiées dans ce domaine. Le centre de référence des pathologies gynécologiques rares a proposé des fiches d'éducation thérapeutique dans le protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) des aplasies utéro-vaginales. Ces fiches ont été adaptées dans l'unité de gynécologie pédiatrique de manière à proposer un étayage dans la prise en charge.

Il nous paraît primordial de proposer une évaluation et un soutien psycho-sexologique dans les suites de l'annonce, et surtout avant le traitement afin d'évaluer les attentes de la patiente et le niveau de construction identitaire déjà mis en place. Cette évaluation pourrait permettre d'identifier quelles patientes nécessiteraient un soutien ou un accompagnement psychologique ou sexologique à plus long terme.

Par ailleurs les associations traitant du MRKH peuvent avoir un réel rôle de soutien et leur existence doit être portée à la connaissance des patientes.

## Conclusion

Notre étude montre que la qualité de vie sexuelle des patientes traitées pour un syndrome de Rokitansky est plus faible que dans le groupe contrôle. Les domaines touchés sont ceux de l'excitation, de la réceptivité et de l'initiative. Le questionnaire de qualité de vie montre un score de santé physique plus faible que la population française de référence mais un score de santé psychologique plus élevé bien que les résultats soient très variables. Le score de relations sociales est aussi abaissé chez ces patientes. Il n'existe pas de lien significatif entre le score de qualité de vie sexuelle et celui de qualité de vie globale.

Des facteurs pouvant influencer la qualité de vie sexuelle ont été recherchés. La bonne longueur vaginale, donc la qualité de la réparation chirurgicale, ne semble pas influencer le score de qualité de vie sexuelle. Les entretiens sexologiques nous ont permis de retrouver une influence significative de la méthode d'annonce du diagnostic sur la qualité de vie sexuelle des patientes. Une consultation entièrement dédiée à l'annonce devrait être réalisée par des médecins spécialisés, en prenant le temps et en expliquant aux patientes les conséquences du diagnostic mais aussi les possibilités de prise en charge. Par la suite, la patiente pourrait être intégrée dans un parcours de soin multidisciplinaire.

Une évaluation psycho-sexologique devrait être nécessairement proposée dans les suites de l'annonce et avant le traitement afin d'évaluer les attentes de la patiente mais aussi le niveau de construction identitaire déjà mis en place. Cette évaluation pourrait permettre d'identifier quelles patientes nécessiteraient un soutien ou un accompagnement psychologique ou sexologique qui pourrait améliorer leur qualité de vie sexuelle et globale future.

Il serait enfin intéressant de réaliser d'autres études plus puissantes et prospectives pour évaluer de façon encore plus précise la qualité de vie sexuelle et globale de ces patientes et les facteurs pouvant l'influencer.

*Vu et approuvé*

*Dr. X. MONROZIES*

HOPITAL PAULE DE VIGUIER  
CHU TOULOUSE  
Service de Gynécologie  
PR. X. MONROZIES

Vu permis d'imprimer  
Le Doyen de la Faculté  
de Médecine Purpan

J.P. VINEL

*J.P. VINEL*

## Bibliographie

1. Pizzo, A., et al., *Mayer-rokitansky-kuster-hauser syndrome: embryology, genetics and clinical and surgical treatment*. ISRN Obstet Gynecol, 2013. **2013**: p. 628717.
2. Brannstrom, M., et al., *Livebirth after uterus transplantation*. Lancet, 2015. **385**(9968): p. 607-16.
3. Beski, S., et al., *Gestational surrogacy: a feasible option for patients with Rokitansky syndrome*. Hum Reprod, 2000. **15**(11): p. 2326-8.
4. Bean, E.J., T. Mazur, and A.D. Robinson, *Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: sexuality, psychological effects, and quality of life*. J Pediatr Adolesc Gynecol, 2009. **22**(6): p. 339-46.
5. Rosen, 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, 2000. **26**(2): p. 191-208.
6. Morcel, K., et al., *Sexual and functional results after creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a comparison of nonsurgical and surgical procedures*. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2013. **169**(2): p. 317-20.
7. HAS ALD hors liste - PNDIS sur les aplasies utéro-vaginales 2012. [en ligne] 14 décembre 2012. Disponible sur: [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-12/08I55\\_guide\\_medecin\\_pnds\\_aplasies\\_utero\\_vaginales.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-12/08I55_guide_medecin_pnds_aplasies_utero_vaginales.pdf)
8. Morgan, E.M. and E.H. Quint, *Assessment of sexual functioning, mental health, and life goals in women with vaginal agenesis*. Arch Sex Behav, 2006. **35**(5): p. 607-18.
9. Hecker, B.R. and L.S. McGuire, *Psychosocial function in women treated for vaginal agenesis*. Am J Obstet Gynecol, 1977. **129**(5): p. 543-7.
10. Heller-Boersma, J.G., U.H. Schmidt, and D.K. Edmonds, *Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome, MRKH)*. Psychosomatics, 2009. **50**(3): p. 277-81.
11. Delaine, M. and J. Ohl, *[Sexual activity and quality of life in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome]*. Gynecol Obstet Fertil, 2014. **42**(12): p. 865-71.
12. Heller-Boersma, J.G., D.K. Edmonds, and U.H. Schmidt, *A cognitive behavioural model and therapy for utero-vaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: MRKH)*. Behav Cogn Psychother, 2009. **37**(4): p. 449-67.
13. Heller-Boersma, J.G., U.H. Schmidt, and D.K. Edmonds, *A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: MRKH)*. Hum Reprod, 2007. **22**(8): p. 2296-301.
14. World Association for Sexual Health. (2008). *La santé sexuelle pour le millénaire. Déclaration et document technique*. Minneapolis, MN, É-U : World Association for Sexual Health. p.186
15. WHO, *Defining sexual health. Report of a technical consultation on sexual health 28–31 January 2002*, Geneva
16. Master, Johnson, *Human Sexual Response*. 1966.
17. Kaplan, *The New Sex Therapy*. 1974.
18. American Psychiatric Association, *DSM IV (4è ed)*. 1994.
19. Mazer, N.A., S.R. Leiblum, and R.C. Rosen, *The brief index of sexual functioning for women (BISF-W): a new scoring algorithm and comparison of normative and surgically menopausal populations*. Menopause, 2000. **7**(5): p. 350-63.
20. Baudelot-Berrogain, N., et al., *[Linguistic validation of the "Brief Index of Sexual Functioning for Women"]*. Prog Urol, 2006. **16**(2): p. 174-83.
21. Caremel, R., et al., *[Analysis of a French female sexuality reference population]*. Prog Urol, 2008. **18**(8): p. 527-35.

22. Nutbeam D. Glossaire de la promotion de la santé. Genève : OMS, 1999 : 25 p. En ligne : [http://www.who.int/hpr/NPH/docs/ho\\_glossary\\_fr.pdf](http://www.who.int/hpr/NPH/docs/ho_glossary_fr.pdf)
23. Bouhnik, A.D., et al., *The labour market, psychosocial outcomes and health conditions in cancer survivors: protocol for a nationwide longitudinal survey 2 and 5 years after cancer diagnosis (the VICAN survey)*. *BMJ Open*, 2015. **5**(3): p. e005971.
24. Skevington, S.M., et al., *The World Health Organization's WHOQOL-BREF quality of life assessment: psychometric properties and results of the international field trial. A report from the WHOQOL group*. *Qual Life Res*, 2004. **13**(2): p. 299-310.
25. Baumann, C., et al., *The WHOQOL-BREF questionnaire: French adult population norms for the physical health, psychological health and social relationship dimensions*. *Rev Epidemiol Sante Publique*, 2010. **58**(1): p. 33-9.
26. Porcu, H., *Malformations utérines et infertilité* EMC-Gynécologie Obstétrique 2005. **2**: p. 185–197.
27. Oppelt, P.G., et al., *Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome (MRKH)*. *Reprod Biol Endocrinol*, 2012. **10**: p. 57.
28. Yoo, R.E., et al., *Magnetic resonance evaluation of Mullerian remnants in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome*. *Korean J Radiol*, 2013. **14**(2): p. 233-9.
29. Kaplan, *Disorders of Sexual Desire and Other New Concepts and Techniques in Sex Therapy*. 1979.
30. Bach, F., J.M. Glanville, and A.H. Balen, *An observational study of women with mullerian agenesis and their need for vaginal dilator therapy*. *Fertil Steril*, 2011. **96**(2): p. 483-6.
31. Edmonds, D.K., et al., *Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a review of 245 consecutive cases managed by a multidisciplinary approach with vaginal dilators*. *Fertil Steril*, 2012. **97**(3): p. 686-90.
32. Gargollo, P.C., et al., *Should progressive perineal dilation be considered first line therapy for vaginal agenesis?* *J Urol*, 2009. **182**(4 Suppl): p. 1882-9.
33. Ismail-Pratt, I.S., et al., *Normalization of the vagina by dilator treatment alone in Complete Androgen Insensitivity Syndrome and Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome*. *Hum Reprod*, 2007. **22**(7): p. 2020-4.
34. McVearry, M.E. and W.B. Warner, *Use of physical therapy to augment dilator treatment for vaginal agenesis*. *Female Pelvic Med Reconstr Surg*, 2011. **17**(3): p. 153-6.
35. Borruto, F., et al., *The laparoscopic Vecchiatti technique for vaginal agenesis*. *Int J Gynaecol Obstet*, 2007. **98**(1): p. 15-9.
36. Brun, J.L., et al., *Long-term results after neovagina creation in Mayer-Rokitanski-Kuster-Hauser syndrome by Vecchiatti's operation*. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2002. **103**(2): p. 168-72.
37. Fedele, L., et al., *The laparoscopic Vecchiatti's modified technique in Rokitansky syndrome: anatomic, functional, and sexual long-term results*. *Am J Obstet Gynecol*, 2008. **198**(4): p. 377 e1-6.
38. Fedele, L., et al., *Creation of a neovagina in Rokitansky patients with a pelvic kidney: comparison of long-term results of the modified Vecchiatti and McIndoe techniques*. *Fertil Steril*, 2010. **93**(4): p. 1280-5.
39. Communal, P.H., et al., *Sexuality after sigmoid colpopoiesis in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome*. *Fertil Steril*, 2003. **80**(3): p. 600-6.
40. Carrard, C., et al., *Sexuality after sigmoid vaginoplasty in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome*. *Fertil Steril*, 2012. **97**(3): p. 691-6.
41. Fotopoulou, C., et al., *Long-term effects of neovaginal reconstruction with sigmoid loop technique on sexual function and self image in patients with gynecologic malignancies: results of a prospective study*. *Gynecol Oncol*, 2008. **111**(3): p. 400-6.
42. Hensle, T.W., et al., *Sexual function following bowel vaginoplasty*. *J Urol*, 2006. **175**(6): p. 2283-6.
43. Khen-Dunlop, N., et al., *Rokitansky syndrome: clinical experience and results of sigmoid vaginoplasty in 23 young girls*. *J Urol*, 2007. **177**(3): p. 1107-11.

44. Labus, L.D., et al., *Rectosigmoid vaginoplasty in patients with vaginal agenesis: sexual and psychosocial outcomes*. Sex Health, 2011. **8**(3): p. 427-30.
45. Leguevaque, P., et al., *[Construction of a neo-vagina by sigmoidocolpoplasty]*. J Chir (Paris), 2008. **145**(6): p. 542-8.
46. Louis-Sylvestre, C., B. Haddad, and B.J. Paniel, *Creation of a sigmoid neovagina: technique and results in 16 cases*. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 1997. **75**(2): p. 225-9.
47. Giannesi, A., et al., *Sexuality after laparoscopic Davydov in patients affected by congenital complete vaginal agenesis associated with uterine agenesis or hypoplasia*. Hum Reprod, 2005. **20**(10): p. 2954-7.
48. Liu, X., et al., *Sexuality after laparoscopic peritoneal vaginoplasty in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome*. J Minim Invasive Gynecol, 2009. **16**(6): p. 720-9.
49. Alessandrescu, D., et al., *Neocolpoptosis with split-thickness skin graft as a surgical treatment of vaginal agenesis: retrospective review of 201 cases*. Am J Obstet Gynecol, 1996. **175**(1): p. 131-8.
50. Eldor, L. and J.D. Friedman, *Reconstruction of congenital defects of the vagina*. Semin Plast Surg, 2011. **25**(2): p. 142-7.
51. Creatsas, G. and E. Deligeoroglou, *Vaginal aplasia and reconstruction*. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol, 2010. **24**(2): p. 185-91.
52. Borkowski, A., M. Czaplicki, and P. Dobronski, *Twenty years of experience with Krzeski's cystovaginoplasty for vaginal agenesis in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: anatomical, histological, cytological and functional results*. BJU Int, 2008. **101**(11): p. 1433-40.
53. Fotopoulou, C., et al., *Functional and anatomic results of amnion vaginoplasty in young women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome*. Fertil Steril, 2010. **94**(1): p. 317-23.
54. Zhu, L., et al., *Anatomic and sexual outcomes after vaginoplasty using tissue-engineered biomaterial graft in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a new minimally invasive and effective surgery*. J Sex Med, 2013. **10**(6): p. 1652-8.
55. Nodale, C., et al., *Characterization of human vaginal mucosa cells for autologous in vitro cultured vaginal tissue transplantation in patients with MRKH syndrome*. Biomed Res Int, 2014. **2014**: p. 201518.
56. Liao, L.M., et al., *Emotional and sexual wellness and quality of life in women with Rokitansky syndrome*. Am J Obstet Gynecol, 2011. **205**(2): p. 117 e1-6.
57. Leithner, 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): p. e0124604.
58. Gueniche, K., M.K. Yi, and N. Nataf, *And god created woman? The link between female sexuality and the mother-daughter relationship in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome in adolescents*. Bull Menninger Clin, 2014. **78**(1): p. 57-69.
59. Allen, L.M., et al., *Psychosexual and functional outcomes after creation of a neovagina with laparoscopic Davydov in patients with vaginal agenesis*. Fertil Steril, 2010. **94**(6): p. 2272-6.
60. Holt, R. and P. Slade, *Living with an incomplete vagina and womb: an interpretative phenomenological analysis of the experience of vaginal agenesis*. Psychol Health Med, 2003. **8**(1): p. 19-33.

## Annexes

### ANNEXE 1 BISF-W

#### QUESTIONNAIRE D'EVALUATION DE LA SEXUALITE FEMININE Version française du BISF-W

Ce questionnaire porte sur des sujets délicats et personnels. Vos réponses resteront strictement confidentielles. Si vous ne pouvez pas ou ne souhaitez pas répondre à une question, vous pouvez passer à la suivante.

Répondez aux questions suivantes en choisissant la réponse correspondant le mieux à votre activité au cours des 4 dernières semaines.

1. Avez-vous actuellement un(e) partenaire sexuel(-le) ? Oui  Non
2. Avez-vous eu une activité sexuelle au cours des 4 dernières semaines ? Oui  Non
3. Au cours des 4 dernières semaines, combien de fois avez-vous eu des pensées sexuelles, des fantasmes ou des rêves érotiques ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
  - (0) Jamais
  - (1) Une fois
  - (2) 2 à 3 fois
  - (3) Une fois par semaine
  - (4) 2 à 3 fois par semaine
  - (5) Une fois par jour
  - (6) Plusieurs fois par jour
4. A l'aide de l'échelle de réponse à droite, indiquez combien de fois vous avez eu envie de faire les choses suivantes au cours des 4 dernières semaines. (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).

Baiser sensuel	___	(0) Jamais
Masturbation seule	___	(1) Une fois
Masturbation avec votre partenaire	___	(2) 2 à 3 fois
Caresses et jeux sexuels	___	(3) Une fois par semaine
Sexe oral (fellation ou cunnilingus, par vous ou votre partenaire)	___	(4) 2 à 3 fois par semaine
	___	(5) Une fois par jour
Pénétration vaginale	___	(6) Plusieurs fois par jour
Rapport anal (sodomie)	___	
5. A l'aide de l'échelle de réponse à droite, indiquez si vous avez été excitée par les expériences sexuelles suivantes au cours des 4 dernières semaines. (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).

Baiser sensuel	___	(0) Je n'ai pas fait cela
Rêves ou fantasmes	___	(1) Jamais excitée
Masturbation seule	___	(2) Rarement (moins de 25% du temps)
Masturbation avec votre partenaire	___	(3) Parfois (environ 50% du temps)
Caresses et jeux sexuels (fellation ou cunnilingus, temps) par vous ou votre partenaire)	___	(4) La plupart du temps (environ 75% du Sexe oral)
Pénétration vaginale	___	(5) Tout le temps excitée
Rapport anal (sodomie)	___	
6. Dans l'ensemble, au cours des 4 dernières semaines, avez-vous été anxieuse ou mal à l'aise au cours d'une activité sexuelle avec votre partenaire ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
  - (0) Je n'ai pas eu de partenaire
  - (1) Pas du tout anxieuse ou mal à l'aise
  - (2) Rarement (moins de 25% du temps)
  - (3) Parfois (environ 50% du temps)
  - (4) La plupart du temps (environ 75% du temps)
  - (5) Tout le temps anxieuse ou mal à l'aise
7. A l'aide de l'échelle de réponse à droite, indiquez combien de fois vous avez eu les activités suivantes au cours des 4 dernières semaines. (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).

Baiser sensuel	___	(0) Jamais
Fantasmes sexuels	___	(1) Une fois
Masturbation seule	___	(2) 2 à 3 fois
Masturbation avec votre partenaire	___	(3) Une fois par semaine
Caresses et jeux sexuels	___	(4) 2 à 3 fois par semaine
Sexe oral (fellation ou cunnilingus, par vous ou votre partenaire)	___	(5) Une fois par jour
Pénétration vaginale	___	(6) Plusieurs fois par jour
Rapport anal (sodomie)	___	
8. Au cours des 4 dernières semaines, qui a eu la plupart du temps l'initiative des activités sexuelles ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
  - (0) Je n'ai pas eu de partenaire sexuel(-le)
  - (1) Je n'ai pas eu de rapports sexuels avec mon/ma partenaire au cours des 4 dernières semaines
  - (2) J'ai eu l'initiative la plupart du temps
  - (3) J'ai autant eu l'initiative que mon/ma partenaire
  - (4) Mon/ma partenaire a eu l'initiative la plupart du temps
9. Au cours des 4 dernières semaines, la plupart du temps, comment avez-vous répondu aux avances de votre partenaire ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
  - (0) Je n'ai pas eu de partenaire
  - (1) Au cours des 4 dernières semaines mon/ma partenaire ne m'a pas fait d'avances
  - (2) J'ai refusé la plupart du temps
  - (3) J'ai parfois refusé
  - (4) J'ai accepté à contrecœur
  - (5) J'ai accepté, mais pas toujours avec plaisir
  - (6) J'ai accepté avec plaisir la plupart du temps
  - (7) J'ai tout le temps accepté avec plaisir

10. Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous eu du plaisir lors de vos activités sexuelles ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Je n'ai pas eu de partenaire  
 (1) Je n'ai pas eu d'activités sexuelles au cours des 4 dernières semaines  
 (2) Je n'ai pas eu de plaisir  
 (3) Rarement (moins de 25% du temps)  
 (4) Parfois (environ 50% du temps)  
 (5) La plupart du temps (environ 75% du temps)  
 (6) J'ai tout le temps eu du plaisir
11. A l'aide de l'échelle de réponse à droite, indiquez si vous avez eu un orgasme lors des activités suivantes au cours des 4 dernières semaines. (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).
- |  |     |  |
|--|-----|--|
| Rêves ou fantasmes   | ___ | (0) Je n'ai pas eu de partenaire               |
| Baiser sensuel   | ___ | (1) Je n'ai pas fait cela                      |
| Masturbation seule   | ___ | (2) Jamais                                     |
| Masturbation avec votre partenaire                                     | ___ | (3) Rarement (moins de 25% du temps)           |
| Caresses et jeux sexuels   | ___ | (4) Parfois (environ 50% du temps)             |
| Sexe oral (fellation ou cunnilingus, par vous ou par votre partenaire) | ___ | (5) La plupart du temps (environ 75% du temps) |
| Pénétration vaginale   | ___ | (6) J'ai tout le temps eu un orgasme           |
| Rapport anal (sodomie)   | ___ |  |
12. Au cours des 4 dernières semaines, la fréquence de l'activité sexuelle avec votre partenaire a été : (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Je n'ai pas eu de partenaire  
 (1) Moins importante que ce que vous auriez voulu  
 (2) Aussi importante que ce que vous auriez voulu  
 (3) Plus importante que ce que vous auriez voulu
13. A l'aide de l'échelle de réponse à droite, indiquez si les éléments suivants ont changé au cours des 4 dernières semaines. (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).
- |                             |     |                              |
|-----------------------------|-----|------------------------------|
| Intérêt pour le sexe        | ___ | (0) Je ne suis pas concernée |
| Excitation sexuelle         | ___ | (1) A nettement diminué      |
| Activité sexuelle           | ___ | (2) A légèrement diminué     |
| Satisfaction sexuelle       | ___ | (3) N'a pas changé           |
| Anxiété par rapport au sexe | ___ | (4) A légèrement augmenté    |
|                             |     | (5) A nettement augmenté     |
14. Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous eu les problèmes suivants ? (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).
- |  |     |  |
|--|-----|--|
| Saignements ou irritation après pénétration vaginale | ___ | (0) Jamais                                     |
| Manque de lubrification vaginale                     | ___ | (1) Rarement (moins de 25% du temps)           |
| Pénétration ou rapport douloureux                    | ___ | (2) Parfois (environ 50% du temps)             |
| Difficulté à avoir un orgasme                        | ___ | (3) La plupart du temps (environ 75% du temps) |
| Vagin contracté (vaginisme)                          | ___ | (4) Tout le temps                              |
| Fuites d'urine                                       | ___ |  |
| Maux de tête après l'activité sexuelle               | ___ |  |
| Infection vaginale                                   | ___ |  |
15. A l'aide de l'échelle de réponse à droite, indiquez si les éléments suivants ont eu des conséquences sur votre niveau d'activité sexuelle au cours des 4 dernières semaines. (Veuillez répondre à chacune de ces propositions, même si elle ne vous concerne pas).
- |   |     |  |
|---|-----|--|
| Mes problèmes de santé (par exemple : infection, maladie) | ___ | (0) Je n'ai pas eu de partenaire               |
| Les problèmes de santé de mon/ma partenaire               | ___ | (1) Jamais                                     |
| Des conflits dans le couple                               | ___ | (2) Rarement (moins de 25% du temps)           |
| Le manque d'intimité                                      | ___ | (3) Parfois (environ 50% du temps)             |
| Autre (veuillez préciser)                                 | ___ | (4) La plupart du temps (environ 75% du temps) |
|   |     | (5) Tout le temps                              |
16. Etes-vous satisfaite de votre apparence physique générale ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Très satisfaite  
 (1) Plutôt satisfaite  
 (2) Ni satisfaite ni mécontente  
 (3) Plutôt mécontente  
 (4) Très mécontente
17. Au cours des 4 dernières semaines, avez-vous réussi à faire comprendre à votre partenaire quels étaient vos désirs ou préférences sexuels ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Je n'ai pas eu de partenaire  
 (1) Je n'ai pas réussi à lui faire comprendre quels étaient mes désirs ou préférences sexuels  
 (2) Rarement (moins de 25% du temps)  
 (3) Parfois (environ 50% du temps)  
 (4) La plupart du temps (environ 75% du temps)  
 (5) J'ai toujours réussi à lui faire comprendre quels étaient mes désirs ou préférences sexuels
18. Dans l'ensemble, avez-vous été satisfaite de vos relations sexuelles avec votre partenaire ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Je n'ai pas eu de partenaire  
 (1) Très satisfaite  
 (2) Plutôt satisfaite  
 (3) Ni satisfaite ni mécontente  
 (4) Plutôt mécontente  
 (5) Très mécontente
19. Dans l'ensemble, pensez-vous que votre partenaire a été satisfait(e) de vos relations sexuelles ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Je n'ai pas eu de partenaire

- (1) Très satisfait(e)
  - (2) Plutôt satisfait(e)
  - (3) Ni satisfait(e) ni mécontent(e)
  - (4) Plutôt mécontent(e)
  - (5) Très mécontent(e)
20. Dans l'ensemble, à quel point l'activité sexuelle est-elle importante dans votre vie ? (Veuillez entourer la réponse la mieux adaptée).
- (0) Pas du tout importante
  - (1) Plutôt pas importante
  - (2) Ni l'un ni l'autre
  - (3) Plutôt importante
  - (4) Très importante
21. Entourez le chiffre de la proposition qui décrit le mieux votre expérience sexuelle.
- (1) Complètement hétérosexuelle
  - (2) Largement hétérosexuelle, avec quelques expériences homosexuelles
  - (3) Largement hétérosexuelle, avec de nombreuses expériences homosexuelles
  - (4) Autant hétérosexuelle qu'homosexuelle
  - (5) Largement homosexuelle, avec de nombreuses expériences hétérosexuelles
  - (6) Largement homosexuelle, avec quelques expériences hétérosexuelles
  - (7) Complètement homosexuelle
22. Entourez le chiffre de la proposition qui décrit le mieux vos désirs sexuels.
- (1) Complètement hétérosexuels
  - (2) Largement hétérosexuels, avec quelques désirs homosexuels
  - (3) Largement hétérosexuels, avec de nombreux désirs homosexuels
  - (4) Autant hétérosexuels qu'homosexuels
  - (5) Largement homosexuels, avec de nombreux désirs hétérosexuels
  - (6) Largement homosexuels, avec quelques désirs hétérosexuels
  - (7) Complètement homosexuels

Copyright© 1991 par Jennifer F. Taylor : A.L.B., Raymond C. Rosen, PhD., and Sandra R. Leiblum, PhD. (avec des changements mineurs pour les items " baiser sensuel " et " sexe oral " dans les questions 4, 5, 7 et 11). Reproduit avec autorisation. Cette version française du questionnaire BISF-W développé par le Professeur Raymond Rosen a été réalisée et validée linguistiquement sous l'autorité du Professeur Bernard Malavaud du service universitaire d'urologie du CHU de Toulouse.

## ANNEXE 2 Echelle généraliste de qualité de vie (WHOQOL-BREF)

### AUTO-QUESTIONNAIRE : QUALITE DE VIE

Merci de répondre aux questions suivantes en entourant les réponses qui vous sont proposées. Vous devez y répondre rapidement le plus spontanément possible.

		Très mauvaise	Mauvaise	Ni bonne, ni mauvaise	Bonne	Très bonne
1	Comment trouvez-vous votre qualité de vie ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout satisfait	Pas satisfait	Ni satisfait ni insatisfait	Satisfait	Très satisfait
2	Etes-vous satisfait de votre santé ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Tout à fait
3	La douleur physique vous empêche-t-elle de faire ce que vous avez à faire ?	5	4	3	2	1
4	Un traitement médical vous est-il nécessaire pour faire face à la vie de tous les jours ?	5	4	3	2	1
5	Trouvez-vous la vie agréable ?	1	2	3	4	5
6	Vos croyances personnelles donnent-elles un sens à votre vie ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Tout à fait
7	Etes-vous capable de vous concentrer ?	1	2	3	4	5
8	Vous sentez-vous en sécurité dans votre vie de tous les jours ?	1	2	3	4	5
9	Votre environnement est-il sain (pollution, bruit, salubrité...) ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Tout à fait
10	Avez-vous assez d'énergie dans la vie de tous les jours ?	1	2	3	4	5
11	Acceptez-vous votre apparence physique ?	1	2	3	4	5
12	Avez-vous assez d'argent pour satisfaire	1	2	3	4	5

	vos besoins ?					
13	Avez-vous le sentiment d'être assez informé pour faire face à la vie de tous les jours ?	1	2	3	4	5
14	Avez-vous la possibilité d'avoir des activités de loisir ?	1	2	3	4	5

		Très mauvaise	Mauvaise	Ni bonne, ni mauvaise	Bonne	Très bonne
15	Comment trouvez-vous votre capacité à vous déplacer seul ?	1	2	3	4	5

		Très insatisfait	Insatisfait	Ni satisfait, ni insatisfait	Satisfait	Très satisfait
16	Etes-vous satisfait de votre sommeil ?	1	2	3	4	5
17	Etes-vous satisfait de votre capacité à accomplir vos activités quotidiennes ?	1	2	3	4	5
18	Etes-vous satisfait de votre capacité à travailler ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Extrêmement
19	Avez-vous une bonne opinion de vous-même ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout satisfait	Pas satisfait	Ni satisfait, ni insatisfait	Satisfait	Très satisfait
20	Etes-vous satisfait de vos relations personnelles ?	1	2	3	4	5
21	Etes-vous satisfait de votre vie sexuelle ?	1	2	3	4	5
22	Etes-vous satisfait du soutien que vous recevez de vos amis ?	1	2	3	4	5
23	Etes-vous satisfait de l'endroit où vous vivez ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout	Un peu	Modérément	Beaucoup	Tout à fait
24	Avez-vous facilement accès aux soins dont vous avez besoin ?	1	2	3	4	5

		Pas du tout satisfait	Pas satisfait	Ni satisfait ni insatisfait	Satisfait	Très satisfait
25	Etes-vous satisfait de vos moyens de transport ?	1	2	3	4	5

		Jamais	Parfois	Souvent	Très souvent	Toujours
26	Eprouvez-vous souvent des sentiments négatifs, comme le cafard, le désespoir, l'anxiété ou la dépression ?	5	4	3	2	1

### ANNEXE 3 Questionnaire d'évaluation de la prise en charge

Les questions suivantes portent sur votre degré de satisfaction concernant la prise en charge du syndrome de Rokitansky. Nous vous remercions de répondre à ces questions aussi sincèrement que possible.

Vos réponses resteront strictement confidentielles.

Pour les questions suivies de réglettes, il vous suffit d'entourer le chiffre qui correspond à votre réponse.

Pour les autres vous devez entourer une des propositions.

1) Avez-vous été satisfaite de la prise en charge globale de votre malformation utéro-vaginale ? :  
Entourez le chiffre qui correspond à votre satisfaction.



2) Vous êtes-vous sentie soutenue par l'équipe médicale qui vous a prise en charge ?  
Entourez le chiffre qui correspond à votre sentiment.



3) Pensez-vous avoir été bien informée sur le syndrome de Rokitansky ?  
Entourez le chiffre qui correspond au niveau d'information.



4) Avez-vous pu poser toutes vos questions ?

Entourez le chiffre qui correspond ( ex : 1 : pas du tout, 10 : oui absolument toutes les questions)

A horizontal scale with 10 vertical tick marks labeled 1 through 10. A sad face icon is positioned at the left end (1) and a happy face icon is at the right end (10).

- 5) Etes- vous satisfaite de la méthode de création du néovagin dont vous avez bénéficié ?  
(chirurgicale ou par dilatation) Entourez le chiffre qui correspond à votre satisfaction

A horizontal scale with 10 vertical tick marks labeled 1 through 10. A sad face icon is positioned at the left end (1) and a happy face icon is at the right end (10).

Si non pourquoi ?

- 6) Avez-vous eu le sentiment de participer au choix du traitement (médical, chirurgical...)  
Entourez le chiffre qui correspond à ce sentiment

A horizontal scale with 10 vertical tick marks labeled 1 through 10. A sad face icon is positioned at the left end (1) and a happy face icon is at the right end (10).

- 7) Avec le recul, pensez-vous avoir eu ce traitement au bon moment ?  
Entourez le chiffre qui correspond (ex : 1 : pas du tout, 10 : oui tout à fait)

A horizontal scale with 10 vertical tick marks labeled 1 through 10. A sad face icon is positioned at the left end (1) and a happy face icon is at the right end (10).

Si non : trop tôt ou trop tard ?

- 8) Pensez –vous que le suivi médical après le traitement a été suffisant ? (Rythme des consultations)  
*Entourez le chiffre qui correspond à votre satisfaction*



- 9) Vous a-t-on proposé une prise en charge psychologique ?

-Si oui, l'avez-vous accepté ? Entourez : OUI ou NON

-Si non avez-vous recherché par vous-même un soutien psychologique auprès d'un professionnel ?

Entourez : OUI ou NON

- 10) Vous a-t-on proposé une prise en charge sexologique ?

-Si oui, l'avez-vous accepté ? Entourez : OUI ou NON

-Si non avez-vous recherché de vous-même un soutien sexologique ?

Entourez : OUI ou NON

## ***ANNEXE 4 Entretien sexologique syndrome de Rokitansky***

Objectifs :

- Dépister les personnalités et histoires de vie « à risque » de dysfonctions sexuelles après traitement.
- Évaluer l'impact de la pathologie et du traitement sur la construction de la féminité, le développement psycho-sexuel, la qualité de vie globale et sexuelle, la thymie, la vie de couple et de famille.

Comment : 6 temps

### 1° Avant le diagnostic :

*Objectif : Évaluer la construction psycho sexuelle*

Quel était le niveau socio-culturel et religieux de votre famille ?

Comment décririez-vous la petite fille, qu'elle était votre place dans la famille ?

Les relations affectives intra familiales étaient-elles exprimées, et comment ? (gestes de tendresse et d'affection, climat serein, hostile, froideur ...)

La communication était-elle possible en famille ? Parlait-on de la sexualité ?

Comment avez-vous été informée sur la sexualité (famille, ami, médias),

A quel moment ?

Sur vos premières expériences amoureuses et/ou sexuelles :

À quel âge, avec qui, que s'est-il passé ?

Quels souvenirs en gardez-vous? Agréables, désagréables, expériences subies, honte, culpabilité.

### 2° L'annonce et vécu du sd polymalformatif

À quel âge avez-vous été informée ?

Par qui ?

Que vous a-t-on expliqué ?

Qu'aviez-vous compris ?

Comment avez-vous vécu cette annonce ?

Que vous a-t-on dit des conséquences sur la sexualité ?

Sur la maternité ?

Qui a abordé ces sujets ?

Comment avez-vous vécu l'annonce de ces conséquences ?

Le sujet de votre malformation était-il abordé en famille comme vous le souhaitiez ?

En parliez-vous avec vos proches et amis

Si oui, en quels termes ?

Si non pourquoi vous ne pouviez pas en parler ?

Comment qualifieriez-vous le soutien reçu par votre entourage ?

### 3 ° Période du diagnostic au traitement

*Objectif :*

*Évaluation rétrospective de la qualité de vie globale et la thymie.*

*Évaluer la construction de sa féminité, le vécu des premières expériences sexuelles et amoureuses.*

### Questions sur les conséquences de la malformation sur la qualité de vie globale et la thymie ?

Comment qualifieriez-vous votre qualité de vie globale durant votre adolescence ?

Votre vie vous semblait-elle différente du fait des malformations ?

Si réponse affirmative : Différente en quoi ?

### Construction de la féminité :

Quel regard portiez-vous sur votre féminité en construction ?

Comment se sont passées vos relations amicales ?

Comment votre vie amoureuse et sexuelle s'est t-elle déroulée ?

Aviez-vous une intimité sexuelle

Si oui, de quelle nature ?

En quoi séduire les garçons ou se laisser séduire était important (ou pas) pour vous ?

Comment avez-vous vécu ces expériences ?

### 4° Le traitement

*Objectif : Évaluer la motivation, les attentes et le vécu.*

Pourquoi avez-vous choisi de vous soigner ?

Pourquoi ce choix de traitement (chirurgical ou médical) ?

Quelles ont été vos attentes et espoirs en ce traitement ?

La décision a-t-elle été influencée par quelqu'un, ou les médias ?

Comment avez-vous vécu cette période ?

#### 5° Aujourd'hui ?

*Objectif :*

*Évaluer la satisfaction et les changements (en terme de qualité de vie sexuelle) induits par le traitement.*

*Évaluer la construction de sa féminité en terme de désirabilité, attractivité, réceptivité.*

#### Les relations sexuelles post-traitement

Avez-vous eu des relations sexuelles depuis le traitement ?

Les premières relations sexuelles ont-elles été douloureuses, agréables ... ?

Comment les avez-vous vécues ?

Comment a évolué votre sexualité depuis les traitements ?

#### Représentation de la féminité :

- *Désirabilité (complète les réponses des questions 3 et 4)*

Vous sentez-vous désirable ?

Quels éléments vous laisse à penser que vous êtes (ou pas) désirable sexuellement pour l'autre ?

Se sentir (ou pas) désirable sexuellement vous dérange-t-il et pourquoi ?

- *Attractivité (complète la réponse à la question 8)*

Que pensez vous de votre séduction ?

Aimez-vous en jouer avec votre partenaire et pourquoi ?

En quoi séduire les garçons ou se laisser séduire est important (ou pas ) pour vous ?

- *Réceptivité (complète la réponse à la question 9)*

Aimez-vous la sexualité ?

Occupe t-elle une place importante dans votre vie ? Pourquoi ?

Vous considérez-vous comme une assez bonne partenaire sexuelle ?

Et selon vous, votre partenaire est-il un assez bon partenaire sexuel ?

Pourquoi acceptez-vous (ou refusez-vous) ses avances ?

Que représente l'idée de la pénétration sexuelle ?

Pour celles qui sont en couple :

Pouvez-vous nous parler de votre vie de couple ?

En quoi, est-elle aujourd'hui épanouissante (ou pas) ?

Concernant la famille

Avez-vous eu (ou pensez-vous avoir) recours à un projet d'adoption ?

Qu'est ce qui (a) motivé ce choix ?

Avec quelle part de vous même vous sentez-vous à l'aise : la mère et/ou la femme et/ou la professionnelle et/ou l'amie ?

En conclusion,

Le traitement a t-il modifié votre regard sur votre féminité ?

Le traitement a t-il modifié votre regard sur votre sexualité ?

A t-il permis de la faire évoluer ?

Les espoirs et attentes portés dans le traitement sont-ils satisfaits ?

Y a t-il des manques ? Si oui, lesquels ?

6° Et demain ?

*Objectif : Évaluer son projet de vie personnelle*

Comment voyez-vous votre avenir de Femme ?

## ANNEXE 5 Fiche de recueil

Numéro patiente :

date de naissance :

antécédents médicaux : *hors malformation*

antécédents chirurgicaux :

traitements psychotropes : *oui/non*

ATCD familiaux :

-malformatifs, MICI, carcinologiques (sein, CCR, autres), polyadénomatoase familiale

Précision :

### Diagnostic

- âge de découverte :
- circonstance de découverte : *aménorrhée, dyspareunie, syndrome polymalformatif, autre* :
- taille cupule vaginale au moment du diagnostic (*en cm*)
- ovaires / écho pelvienne : *normaux ou non*
- échographie rénale : *normale ou anormale*
- radio du rachis : *normale ou anormale*
- audiogramme : *normale ou anormale*
- Echo trans-thoracique : *normale ou anormale*
- présence d'un syndrome murcs : *oui/ non*
- nombre de malformations associées
- nombre d'interventions pour traiter les malformations associées
- lavement gastrographine (*si traitement chir*)

Type de traitement effectué : Franck ou chirurgical

#### Franck

- âge de début des dilatations (années)
- durée totale de traitement (mois)
- modalité des dilatations : autonomie oui/non
- fréquence (/ semaine)
- durée moyenne d'une séance (minutes)
- diamètre initial de la bougie (mm)
- diamètre final de la bougie (mm)
- taille finale de la cupule (cm)
- gain entre taille initiale et finale (cm)

#### Chirurgical

- type de plastie : colpoplastie sigmoïdienne, davydov
- traitement fonctionnel initial : oui/non
- durée traitement fonctionnel initial (mois)
- date de la chirurgie
- durée intervention (minutes)
- durée d'hospitalisation (jours)
- résection de la lame vestigiale : oui/non
- reprise chirurgicale : oui/non
- nombre de reprises chirurgicales
- type de reprise chirurgicale
- amélioration résultat après reprise : oui/non
- dilatation post-opératoire : oui/non
- durée des dilatations post-opératoires (mois)
- fréquence des dilatations post-opératoires (/semaine)

### Complications immédiates

- saignements post-coïtaux
- accumulation bouchon muqueux
- infections urinaires
- nécroses ischémiques du transplant colique
- fistules recto-vaginales
- occlusion post-op
- Péritonite par fistule anastomotique
- Perforation vésicale et/ou rectale lors du clivage
- abcès post-op
- autres complications :

### Complications à distance

- douleurs péri-ombilicales profondes per coïtales
- sténose de l'orifice inférieur du vagin
- sténose de l'anastomose sigmoïdo-vestibulaire
- prolapsus du greffon sigmoïdien
- douleurs chroniques menstruelles (résidu utérin)
- endométriose au niveau de vestiges mullériens
- fibrome
- autres complications :

### Examen clinique :

- Date de l'évaluation : .../.../.....
- longueur vaginale : ..... cm
- gain total .....cm
- 2 doigts faciles : oui/ non
- sensibilité locale : oui/ non
- Hydrorrhées gênantes : oui/ non
- frottis néo vaginal : normal ou non
- poids : .... Taille : .... IMC : .....

### Suivi gynéco

- palpation abdominale
- examen vulve
- Examen au speculum
- Toucher vaginal :
  - Masse ovarienne : oui/ non
- sein droit T.... N.... E
- sein gauche T.... N.... E
- Mastodynie oui/non
- Proposition prescription gardasil avec explication
- Explication nécessité d'un suivi gynéco annuel

#### Sexo :

- âge du premier baiser
- age premier flirt
- orientation sexuelle
- Dates des premiers RS
- fréquences des rapports sexuels
- saignements pendant les RS
- dyspareunie
- pénétration complète : oui/ non
- si non : par appréhension ou pb mécanique
- partenaire au courant oui/non

#### Questionnaire prise en charge

- satisfaction sur la prise en charge globale
- accompagnement et soutien
- information
- questions
- satisfaction de la méthode
- participation au choix du traitement
- moment du traitement
- rythme suivi
- Pec psy
- Pec sexo

#### Score BISF-W

- D1 (pensées, désir) Q3+Q4
- D2 (excitation) Q5+Q6
- D3 (fréquence activité) Q7
- D4 (réceptivité, initiative) Q8 + Q9+Q12
- D5 (plaisir, orgasme) Q10+Q11
- D6 (satisfaction relationnelle) Q18+Q19+Q20
- D7 (problèmes affectant la sexualité) Q14+Q15+Q16+Q17
- Score composite D1 +D2 +D3+D4+D5+D6+D7

#### WHOQOL-BREF

- score total échelle WHOQOL-BREF :
- domaine 1 WHOQOL-BREF : physique :
- domaine 2 WHOQOL-BREF : psychologique :
- domaine 3 WHOQOL-BREF : social :
- domaine 4 WHOQOL-BREF : environnement :

#### Mode de vie

- situation familiale
- Niveau d'étude
- Situation socio-professionnelle

## **ANNEXE 6 Lettre aux patientes**

Toulouse, le .....

Bonjour Madame....,

Nous nous permettons de vous contacter pour vous proposer de vous rencontrer en consultation de gynécologie et de participer à une étude sur le syndrome de Rokitansky.

Cela nous permettrait de vous proposer un suivi de soin courant ainsi que de nous aider grâce à cette étude à mieux appréhender le syndrome de Rokitansky et les améliorations que nous pourrions apporter à la prise en charge et au suivi de ce syndrome.

En effet nous avons pu observer un manque de suivi gynécologique courant chez certaines patientes, notamment au niveau mammaire et du fait sans doute d'un manque d'information.

C'est pourquoi cette étude a pour objectif de vous proposer un suivi gynécologique complet.

Il nous permettra aussi d'évaluer la qualité de vie globale et sexuelle des femmes après le traitement de l'atrophie vaginale car actuellement, il existe peu de données concernant le devenir à long terme après la prise en charge médicale ou chirurgicale.

Cette étude s'inscrira dans le cadre du travail de thèse d'Elise Schönberger, interne en gynécologie médicale.

L'évaluation clinique et fonctionnelle consistera en :

- une consultation comportant un entretien et un examen gynécologique avec une mesure de la profondeur du vagin et une palpation mammaire
- Un questionnaire (anonyme et confidentiel) d'évaluation de la sexualité, ainsi qu'un questionnaire de qualité de vie et un questionnaire vous permettant d'évaluer la prise en charge du syndrome de Rokitansky.
- Un entretien avec une psychologue-sexologue (qui peut être réalisé dans un second temps avec votre accord)

Au cours de l'examen clinique nous réaliserons un frottis vaginal dont les résultats vous seront transmis et nous vous tiendrons informée si un traitement s'avérait nécessaire.

Dans le respect de votre vie privée, nous vous précisons que toutes les données médicales vous concernant, utilisées dans le cadre de cette étude, resteront anonymes et confidentielles.

Nous restons à votre disposition pour toute information complémentaire et vous remercions par avance pour votre participation qui contribuera à faire progresser les connaissances sur le syndrome de Rokitansky.

Si vous souhaitez participer, nous vous prions de renvoyer un mail à [elise.schonberger@sfr.fr](mailto:elise.schonberger@sfr.fr)

Par la suite un rendez-vous vous sera proposé.

Sans réponse de votre part, nous nous permettrons de vous contacter par téléphone sauf avis contraire de votre part.

Elise Schönberger

Dr. Catherine Pienkowski

Pr. Pierre Leguevaque

Interne de Gynécologie

## Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas corrompre les moeurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

EVALUATION DE LA QUALITE DE VIE SEXUELLE ET GLOBALE DES PATIENTES PRISES EN CHARGE POUR UN SYNDROME DE ROKITANSKY AU CHU DE TOULOUSE DANS LE CADRE DU SUIVI DE SOINS COURANTS

Thèse soutenue à Toulouse le 13/11/2015

---

**Introduction** : Le syndrome Rokitansky est une malformation congénitale rare définie par une aplasie utérovaginale. La création d'un néovagin peut être médicale ou chirurgicale. La plupart des études n'évaluent que les résultats anatomiques et fonctionnels après un traitement spécifique. **Objectif**: Evaluer la qualité de vie sexuelle et globale des patientes prises en charge pour un MRKH **Méthodes** : 2 questionnaires principaux (BISF-W, Whoquol-bref) et un entretien sexologique ont été proposés à 21 patientes. Les résultats du BISF-W ont été comparés à un groupe contrôle. **Résultats** : 13 patientes ont participé. Le score global et les domaines excitation et réceptivité étaient significativement diminués chez les patientes. Les entretiens ont montré une influence de la méthode d'annonce du diagnostic. **Conclusion** : Des troubles de l'excitation peuvent donc exister chez ces patientes. On retrouve un impact majeur de la méthode d'annonce du diagnostic sur la qualité de vie sexuelle.

---

SEXUAL AND DAILY LIFE QUALITY EVALUATION FOR PATIENTS TAKEN CARE FOR A ROKITANSKY SYNDROME IN THE TEACHING HOSPITAL OF TOULOUSE WITHIN THE FRAMEWORK OF MAINSTREAM CARE UNIT.

---

Introduction : the Rokitansky syndrome is a rare congenital malformation defined by an uterovaginal aplasia. The creation of a neovagina may be medical or surgical. Most studies assess only the anatomical and functional results after a specific treatment. Aim : To assess both quality of sexual activity and quality of life for patients taken care for a MRKH. Method : 2 main surveys (BISF-W, Whoquol-bref) and a sexological interview were proposed to 21 patients. BISF-W results have been compared to a control group. Results : 13 patients have participated. The global score and areas of excitement and receptiveness were significantly decreased for patients. The interviews revealed an influence of the method of announcement of the diagnosis. Conclusion : Excitement disorders may therefore exist for these patients. We find a significant impact of the method of announcement of the diagnosis on the quality of sexual life

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : Médecine spécialisée clinique

MOTS-CLÉS : Qualité de vie sexuelle, qualité de vie globale, syndrome de Rokitansky, syndrome MRKH

INTITULÉ ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier  
Faculté de médecine Toulouse-Purpan,  
37 Allées Jules Guesde 31000 Toulouse

Directeur de thèse : Pierre LEGUEVAQUE