

*COLLÈGE NATIONAL
DES GYNÉCOLOGUES ET OBSTÉTRICIEUS FRANÇAIS
Président : Professeur J. Lansac*

**Extrait des
Mises à jour
en Gynécologie
et Obstétrique**

—

**Tome XXXIII
publié le 9.12.2009**



*TRENTE-TROISIÈMES JOURNÉES NATIONALES
Paris, 2009*

Chirurgie des diaphragmes vaginaux

J.P. ESTRADE, B. GURRIET, A. AGOSTINI, B. BLANC *
(Marseille)

Résumé

La prise en charge des malformations vaginales reste chirurgicale dans la majorité des cas. Lors de l'existence d'une cloison vaginale transverse ou diaphragme vaginal, le traitement chirurgical va reposer sur plusieurs techniques correspondant aux différentes formes cliniques (cloison vaginale complète ou incomplète, situation anatomique). Il existe plusieurs modes de découverte en fonction de la perméabilité de ces cloisons, l'âge du diagnostic est de ce fait très variable : de la période fœtale à la parturiente en travail. De nombreuses techniques chirurgicales sont décrites et peuvent être schématiquement séparées en techniques de résection ou par de réelles techniques de plastie vaginale. Le problème essentiel est commun : la sténose vaginale récidivante. Du fait de la rareté de cette malformation, il n'existe actuellement pas de consensus précis sur la prise en charge globale. Il est cependant nécessaire dans tous les cas de réaliser un bilan préopératoire complet afin de déterminer au mieux le type de cloison et de définir les anomalies associées (endométriase, malformations).

Mots clés : diaphragme vaginal, cloison transverse du vagin, malformation vaginale, plastie vaginale

* 10 rue Iéna - 13006 Marseille

INTRODUCTION

Le diaphragme vaginal est constitué par l'absence de résorption de la limite entre les canaux de Müller et le sinus urogénital. Cette anomalie va diviser le vagin en deux segments, le réduisant à sa partie fonctionnelle. Le diaphragme vaginal peut être perméable ou totalement imperméable et peut toucher tous les niveaux du vagin. Cette malformation vaginale reste une entité rare estimée à 1/70 000 femmes. Son mode de découverte est très variable en fonction de sa situation anatomique et de l'importance du rétrécissement vaginal. Le traitement chirurgical sera toujours possible et nous en décrirons les principes, les séquences thérapeutiques seront conduites en fonction de l'âge et de la symptomatologie des patientes. Le risque principal de la prise en charge chirurgicale reste l'échec par une sténose récidivante, le suivi et le traitement postopératoire préventif prennent ici toute leur importance.

1. EMBRYOLOGIE DES VOIES GÉNITALES

Il est nécessaire de rappeler que les voies génitales primitives sont d'origine mésoblastique et ont le même aspect dans les deux sexes jusqu'à la 7^e semaine. Elles vont être constituées par les deux canaux mésonéphrotiques ou canaux de Wolff et les deux canaux paramésonéphrotiques ou canaux de Müller.

Les canaux mésonéphrotiques vont se développer de façon bilatérale au niveau des corps mésonéphrotiques. Ils vont alors s'aboucher dans le sinus urogénital dans sa portion caudale. Ces canaux de Wolff vont régresser chez l'embryon femelle et persister chez le mâle.

Les canaux paramésonéphrotiques (canaux de Müller) vont également se développer de façon bilatérale à partir de l'épithélium cœlomique sur les bords latéraux du mésonéphros. Les canaux de Müller vont descendre en dehors des canaux de Wolff avant de les croiser en direction médiane pour aller rejoindre leur homologue et fusionner, tout en restant séparés par un septum. Ces deux canaux de Müller accolés vont rejoindre, en se terminant en cul-de-sac, le sinus urogénital au niveau du tubercule müllérien, cette formation va régresser chez l'embryon mâle et persister chez l'embryon femelle.

L'origine du vagin est triple. Il provient des canaux de Müller, des canaux de Wolff et du sinus urogénital. Le tubercule müllérien est à l'origine de l'orifice externe du col utérin. Les canaux de Wolff interviennent cependant avant leur disparition dans la formation de la cavité vaginale avec la possibilité de reliquats mésonéphrotiques tels que l'organe de Gardner. La plaque vaginale, à partir de la 11^e semaine, va subir un processus de canalisation qui va se faire de l'extrémité caudale vers l'extrémité crâniale et va faire apparaître la lumière du vagin. Ce processus est achevé au 5^e mois et le vagin restera cependant séparé du sinus urogénital par l'hymen.

2. PHYSIOPATHOLOGIE DES CLOISONS TRANSVERSES DU VAGIN

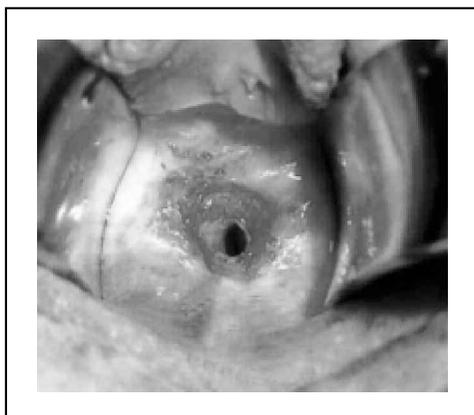
Le diaphragme vaginal est une rare anomalie des canaux müllériens dont la fréquence approximative est située autour de 1/70 000 femmes. La physiopathologie la plus souvent avancée est le défaut de résorption du tissu embryologique situé entre le dôme vaginal et la partie terminale caudale des canaux müllériens fusionnés. Ceci explique que les cloisons peuvent se situer à tous les niveaux, que leur épaisseur peut être également variable (autour de 1 cm). Les cloisons sont situées dans la partie supérieure du vagin dans 46 % des cas, dans sa partie moyenne dans 40 % des cas, dans sa partie inférieure dans 14 % des cas. Il existe donc un réel défaut de canalisation vaginale et une fusion verticale entre le sinus urogénital et le système müllérien. Le diaphragme vaginal transverse est rarement associé aux anomalies urologiques. Cependant, il est nécessaire de rechercher d'autres anomalies malformatives, telles qu'un anus imperforé, un utérus bicorne, une coarctation de l'aorte, ainsi que des malformations du canal lombaire. À ce jour, il n'a pas été mis en évidence d'origine génétique.

Il sera nécessaire de séparer dans ces formes physiopathologiques le cas particulier du diaphragme sous-cervical également appelé phimosis du col. Cette anomalie anatomique est accompagnée d'un défaut de conformation de la voûte vaginale avec effacement des culs-de-sac vaginaux, pouvant être compliquée de greffes endométriosiques.

3. CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Le défaut de résorption du tissu embryologique pouvant être incomplet, il existe schématiquement deux types de cloisons transverses vaginales : les cloisons imperméables et les cloisons perméables pouvant être annulaires (Photo 1), semi-circulaires ou arciformes. Ces entités anatomocliniques vont expliquer la différence de mise en évidence.

Photo 1 - Diaphragme vaginal annulaire perméable [6]



Concernant les cloisons imperméables, les manifestations cliniques peuvent se faire dès leur réveil hormonal pré-pubertaire avec l'accumulation des glaires cervicales, mettant en tension la cavité vaginale dont la symptomatologie douloureuse va dépendre du niveau des cloisons et des dimensions de cette cavité vaginale borgne. Dans cette situation, la symptomatologie la plus fréquente et la plus évidente reste l'apparition des premières règles avec des douleurs menstruelles suffisamment importantes pour amener la jeune fille à consulter.

Dans la situation d'une cloison transversale vaginale incomplète ou en tout cas perméable, la symptomatologie menstruelle va dépendre du pertuis de perméabilité mais on peut également découvrir cette lésion dans le cadre d'une infertilité primaire [1].

Le niveau de la cloison transversale peut également porter à confusion avec la présence d'une cavité vaginale de bonne dimension se terminant par un pertuis pouvant être considéré comme une anomalie cervicale.

Enfin, ces anomalies anatomiques peuvent être découvertes lors de la grossesse et même lors de l'accouchement.

4. BILAN PRÉ-THÉRAPEUTIQUE

La découverte d'un diaphragme vaginal doit conduire, en fonction de l'âge de la patiente, à un bilan pré-thérapeutique permettant d'évaluer la situation exacte de cette cloison transverse vaginale, et de sa répercussion sur le haut appareil génital.

Les examens d'imagerie vont essentiellement contribuer à confirmer le diagnostic par la mise en évidence d'une rétention hématiche ; l'échographie et l'IRM vont pouvoir évaluer le siège de l'obstacle et surtout l'importance de la rétention en amont (hémato-colpos) avec ou sans hématométrie. Dans les cas sévères, accompagnés de retard diagnostique, l'IRM doit pouvoir évaluer le retentissement sur le plan de la greffe endométriosique péritonéale. Il existe cependant des difficultés diagnostiques en imagerie lors de la présence d'un diaphragme vaginal sous-cervical, et dans la situation où le diagnostic est suspecté avant les premiers cycles. La mise en place d'une hormonothérapie par œstrogènes et progestérone de façon séquentielle peut créer une zone de contraste hématiche.

5. TECHNIQUES CHIRURGICALES [2]

Il existe des traitements à différentes époques de la vie, le problème essentiel commun concerne la présence d'une sténose postopératoire cicatricielle pouvant devenir très invalidante.

5.a. Incision - Dilatation

Dans le cas de la présence d'un diaphragme avec rétention menstruelle complète, il sera nécessaire de réaliser une incision rapide urgente de la membrane vaginale afin de pouvoir évacuer un hémato-colpos plus ou moins associé à une hématométrie et à un hémato-salpinx. Dans cette situation, une cœlioscopie diagnostique d'évaluation concernant l'endométriose peut être effectuée.

Le traitement réparateur chirurgical devra être réalisé dans un second temps afin de récupérer une cavité vaginale d'amont quasiment normale. Cette incision temporaire peut être accompagnée d'une dilatation. Cependant, les dilatations seront à éviter dans tous les cas

car entraînant des résultats partiels et inconstants, constituant un facteur supplémentaire de sténose.

5.b. Chirurgie réparatrice

Technique de résection du diaphragme

Il s'agit d'une technique simple de résection du diaphragme dans sa structure fibro-conjonctive, cette intervention est menée sur un diaphragme perméable (Photo 2) annulaire par deux incisions verticales faites à partir de l'orifice central. La palpation va permettre d'estimer l'épaisseur de la partie charnue. Le danger est de blesser les organes adjacents, la vessie avant, le rectum en arrière. Cette résection de la lame fibro-conjonctive va permettre d'obtenir un bon calibre du canal vaginal (Photo 3). La perte de substance muqueuse devra être compensée par une dissection sous-muqueuse permettant de suturer sans tension les berges muqueuses d'amont et d'aval. On réalisera une anastomose par points séparés avec des fils résorbables assez fins (3/0 ou 4/0) (Photo 4). Le traitement complémentaire sera postopératoire par la mise en place d'un moule adapté afin de réduire le risque de sténose. Les résultats anatomiques et fonctionnels sont marqués par un taux de sténose secondaire dû à la difficulté du maintien d'une bonne continuité cicatricielle de la muqueuse. Une plastie en Z pourra être alors réalisée.

Photo 2 - Diaphragme vaginal perméable fin (5 mm), Pr D. Raudrant (Lyon)



Photo 3 - Résection partie inférieure, Pr D. Raudrant (Lyon)

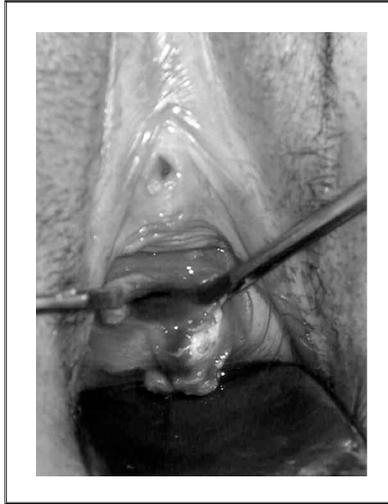


Photo 4 - Suture vaginale, Pr D. Raudrant (Lyon)



Procédé de l'Y-V [3]

Il s'agit là d'une technique de glissement d'un pont muqueux. Cette technique nécessite la réalisation d'un lambeau muqueux triangulaire à base vaginale. Ce triangle sera dessiné sur la partie caudale du diaphragme. On réalise une dissection sous-muqueuse permettant d'obtenir un lambeau triangulaire. L'incision sera prolongée sur la base du V pour former un Y inversé. Le long de la base crâniale du diaphragme, cette incision effondre la lame conjonctive et fibreuse, permettant d'effondrer le diaphragme et d'écartier les berges en formant un V. Celui-ci sera comblé par le lambeau muqueux préalablement disséqué, à l'aide de points (fils à résorption lente type 3/0). Cette technique, plutôt réservée au diaphragme semi-circulaire, pourra être répétée afin d'obtenir un bon effondrement du diaphragme. Dans ce cas, également, la difficulté sera de préserver une continuité muqueuse par un non-lâchage des sutures, notamment au sommet du triangle.

Plastie en Z

Il s'agit d'une technique d'apparence complexe et dont le principe est de changer l'axe de l'ensemble muqueuse-lame fibroconjonctive du diaphragme. Cet axe transversal va être transformé en un axe vertical. Cette technique nécessite une bonne exposition par traction divergente de la partie libre du diaphragme. Cette traction va permettre une incision sur l'arête, prolongée sur l'axe transversal du diaphragme jusqu'au tissu cellulaire sous-vaginal. Cette incision va permettre de créer temporairement deux héli-diaphragmes, un supérieur, un inférieur. Une incision sur le versant caudal du diaphragme d'un angle de 60 ° par rapport au bord libre va être réalisé jusqu'à la partie fixe vaginale. Une contre-incision sur la partie caudale va être également réalisée du côté opposé. Le but est d'obtenir deux lambeaux muco-conjonctifs (un supérieur, un inférieur) qui vont pouvoir être translésés sur le plan vertical et suturés sur la base d'implantation. Il s'agit donc là d'un réel changement d'axe permettant également un allongement de la base diaphragmatique. Il est nécessaire évidemment de réaliser des sutures par des points séparés, toujours avec des fils à résorption lente. Il existe plusieurs avantages à cette technique dont le plus évident est la suture sans tension. L'absence de décollement muco-conjonctif permet une solidité des sutures qui sont prises dans le même plan. L'inconvénient est la difficulté de la dissection en fonction de la hauteur de la cloison vaginale. Cette plastie en Z peut être réitérée sur la périphérie du diaphragme annulaire et décrivant la technique des Z en série.

De nombreuses variantes ont été décrites, initialement par Musset en 1956 [4], puis par Garcia en 1967 (Z en série) [5] et plus récemment par Grüngerber en 2003 (résection paroi charnue) [6].

Procédé des crevés [7]

Il s'agit là d'une technique plus simple qui consiste à pratiquer une incision sur un diaphragme perméable annulaire à partir de l'orifice jusqu'à la base vaginale profonde. La dissection sous-muqueuse de part et d'autre et la tension transversale vont permettre d'obtenir un losange. Cette incision peut être menée tout autour du diaphragme et permettre l'effondrement de celui-ci. Il n'y a pas de suture et ce procédé demande une réépithélisation progressive. Il nécessite la mise en place d'un moule qui doit être retiré à plusieurs reprises dans le 1^{er} temps postopératoire, afin d'éliminer les sécrétions et l'apparition de caillots (sous anesthésie générale). Par la suite ce changement pourra être effectué une fois par semaine sous contrôle aseptique, en espérant une réépithélisation au bout d'un mois à un mois et demi.

Prise en charge postopératoire

Idéalement, ces patientes doivent bénéficier de la mise en place d'un moule vaginal. Après une application permanente pendant l'hospitalisation, il peut être nécessaire d'appliquer un moule durant 4 à 6 mois de façon non permanente. La majorité des auteurs préconisent la pratique de rapports sexuels afin d'améliorer les résultats fonctionnels. Il s'agit là d'un problème, étant donné l'âge de ces patientes adolescentes autour de la ménarche.

Différents dispositifs, pour pallier cette problématique, ont été mis en place avec notamment l'introduction d'un moule spécifique pouvant être maintenu par une ceinture et 4 bretelles décrit par Lacy [8], préconisant la mise en place de ce moule 3 nuits par semaine.

La prévention de la sténose récidivante reste difficile ; récemment Salman [9], à partir d'un cas, décrit le succès de l'application d'acide hyaluronique chez une patiente de 26 ans opérée pour la deuxième fois.

La technique de la plastie en Z décrite par Garcia et modifiée par Grüngerber [6] a été évaluée sur ce plan dans une série de 13 patientes sur une période de 25 ans. Aucun cas de sténose postopératoire n'a été décrit et la qualité de vie sexuelle n'a pas été dégradée.

6. PRISE EN CHARGE - CONDUITE À TENIR

Période néonatale et infantile

Dans des cas exceptionnels, l'échographie du 3^e trimestre peut mettre en évidence une masse avec compression des organes de voisinage. Il s'agit de l'accumulation d'un hydromucocolpos, diagnostic différentiel de masse pelvienne abdominale fœtale. La seule indication de réalisation d'une incision-drainage dans la période néonatale est la décompression des organes de voisinage. Chez l'enfant, il sera simplement réalisé une incision ou un traitement curatif après un traitement conservateur visant à affiner l'épaisseur de la cloison [10]. La problématique reste la prise en charge postopératoire de ces patientes dont la reconstruction vaginale doit être différée.

Post-ménarche

Habituellement, le diaphragme vaginal reste silencieux jusqu'à la période de la ménarche. Cette symptomatologie reste liée à la variété du diaphragme, son caractère complet ou incomplet, ainsi qu'à sa hauteur. Communément, cette patiente présente des douleurs dès les premières règles, des douleurs qui restent cycliques. Cette rétention menstruelle, plus ou moins accompagnée de mucus, peut être révélée par une masse abdominale basse [11] ou pelvienne palpable pouvant être accompagnée d'une hématométrie, d'un hématosalpinx, et éventuellement d'un hémopéritoine. Dans cette période, l'examen clinique fait en général le diagnostic. L'évaluation préopératoire nécessitera bien sûr des examens échographiques et par IRM afin de déterminer la hauteur de la cloison vaginale ainsi que de son épaisseur. Ces éléments vont déterminer le type de chirurgie proposée.

Concernant le diaphragme vaginal haut, la correction chirurgicale est rendue plus difficile étant donné la présence d'un septum épais et bien implanté. Cela nécessite une dissection du vagin antérieur avec la vessie et postérieur avec le rectum. Toutes les techniques peuvent être utilisées, mais le contexte (vagin peu élastique, cavité d'amont peu fonctionnelle) peut amener l'opérateur à choisir le procédé des crevés (Musset) décrit plus haut. Dans les autres situations moyenne et basse, il sera plus aisé de réaliser une technique plastique type reconstruction par la technique des Z ou Z en série, afin de favoriser au maximum l'absence d'une sténose postopératoire.

Toutes les techniques chirurgicales vaginales doivent être accompagnées d'une coelioscopie au préalable afin de vérifier l'absence de masse intra-pelvienne et de greffons endométriosiques.

Accouchement

Le diaphragme vaginal fragilise la filière génitale en limitant l'extension vaginale. Une tentative d'accouchement par voies naturelles reste raisonnable [12] en réalisant une incision durant la phase active du travail.

7. CONCLUSION

Le diaphragme vaginal reste une anomalie rare des voies génitales qui doit cependant être connue de tout gynécologue obstétricien qui y sera forcément confronté un jour dans sa carrière. Les motifs de découverte sont extrêmement variables en fonction de la forme et de la situation anatomique. Le traitement chirurgical doit toujours être bien planifié. En effet, les risques de sténose postopératoire et le retentissement sur le haut appareil génital doivent être pris en compte. Une bonne connaissance de ce type de chirurgie doit pouvoir réduire ces problèmes fréquents obligeant les patientes à subir bien souvent de nombreuses interventions chirurgicales.

Bibliographie

- [1] Cetinkaya K, Kumtepe Y. Perforated transverse vaginal septum: a rare case of mullerian duct anomaly presenting only primary infertility. *Fertil Steril* 2008;90:2005 e11-3.
- [2] Paniel BJ, Haddad B, Meneux E. Chirurgie des malformations vaginales (I). *Encycl Méd Chir* 1996;41-855.
- [3] Granjon A, Sehral R, Kakissis B. [Not available]. *Gynecol Obstet (Paris)* 1947;46:603-6.
- [4] Musset R. Surgical treatment of congenital transverse fissure of the vagina by Z-plasty; therapeutic indications. *Gynecol Obstet (Paris)* 1956;55:382-95.
- [5] Garcia RF. Z-plasty for correction of congenital transverse vaginal septum. *Am J Obstet Gynecol* 1967;99:1164-5.
- [6] Wierrani F, Bodner K, Spangler B, Grunberger W. "Z"-plasty of the transverse vaginal septum using Garcia's procedure and the Grunberger modification. *Fertil Steril* 2003; 79:608-12.
- [7] Musset R, Muller P, Netter A. Menstrual retentions caused by malformations of the genital tract. *Gynecol Obstet (Paris)* 1971;70:529-49.
- [8] Lacy J, Correll GR, Walmer DK, Price TM. Simple vaginal mold for use in the postoperative care of patients with a transverse vaginal septum. *Fertil Steril* 2007;87:1225-6.
- [9] Salman MC, Beksac S, Dogan NU. Use of hyaluronic acid for vaginal stenosis in a woman with a history of imperforate hymen and transverse vaginal septum: a case report. *J Reprod Med* 2009;54:397-400.
- [10] Beyth Y, Klein Z, Weinstein S, Tepper R. Thick transverse vaginal septum: expectant management followed by surgery. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17:379-81.
- [11] Saks EK, Vakili B, Steinberg AC. Primary amenorrhea with an abdominal mass at the umbilicus. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2009;22:e1-3.
- [12] Blanton EN, Rouse DJ. Trial of labor in women with transverse vaginal septa. *Obstet Gynecol* 2003;101:1110-2.