



Un guide pour les parents et les proches

Apprendre que votre fille a le syndrome MRKH peut faire surgir de nombreuses questions et émotions.

Il est normal de s'inquiéter comment votre fille y fait face.

Mais à la fois, il est important d'être conscient(e) de vos propres réactions en apprenant cette nouvelle.

Discuter de problèmes telles que la puberté, la reproduction et la sexualité est souvent un challenge pour les parents.

Quand votre fille est diagnostiquée *d'aplasie vaginale*, vous pouvez vous sentir accablé(e) par votre propre ressenti ainsi que le manque de connaissance concernant cette condition et comment en discuter avec votre fille, votre famille et le personnel soignant ou le pédiatre.

Cette information a pour objectif de vous aider à comprendre le syndrome MRKH, vos réactions, et les moyens de vous aider à soutenir votre fille.

Les questions et les inquiétudes fréquentes concernant cette situation sont incluses à la fin de ce guide.

LE MRKH, QU'EST-CE QUE C'EST ?

Le MRKH est une condition congénitale de l'appareil reproductif féminin qui affecte environ 1 petite fille sur 5000.

Elles sont diagnostiquées MRKH avec aplasie utéro-vaginale, ce qui signifie une absence partielle ou totale du vagin.

L'utérus est aussi très petit ou absent.

Il est important de comprendre que ces jeunes filles sont génétiquement de sexe féminin.

Elles ont des ovaires normaux et vivront la puberté sans en avoir les règles.

Le syndrome MRKH peut ou non être associé à d'autres problèmes tels que les reins, le squelette et la surdit .

ACCEPTEZ LE DIAGNOSTIQUE DE VOTRE FILLE

Avant de pouvoir accepter à commencer le diagnostic de votre fille, il est probable que vous vivrez tout une s rie d' motions.

Il est fr quent de ne plus savoir o  on en est, de se sentir coupable, triste et d separ (e).

Certains parents/proches peuvent se sentir accabl s et sans r action ou changer de comportement alimentaire, avoir le sommeil perturb  et/ou des baisses d' nergie.

D'autres se pr cipitent   chercher toutes les informations qu'ils peuvent obtenir par le moyen d'internet ou toute autre source m dicale.

Vous pouvez ressentir le besoin de discuter du diagnostic de votre fille avec votre famille et amis pour un certain temps et de prendre le temps d'assimiler la nouvelle.

Il est  galement fr quent pour les parents de vouloir « v rifier » avec leur fille, et ceci plus que d'habitude, quelles sont leurs pens es et ressentis.

En g n ral les parents/proches comparent ces sensations comme s'ils  taient sur « une montagne russe » d' motions.

Gardez en t te que vous et votre famille devrez vous adapter au diagnostic de votre fille de diff rentes man res.

Au fur et   mesure que vous en apprendrez plus sur ce diagnostic et les options de traitement, il est peu probable que vous ressentirez la m me intensit  de sensation que vous aviez eu au d but.

Avec le temps vous commencerez   accepter le diagnostic de votre fille et serez capable de la soutenir  motionnellement quel que soit le traitement qu'elle aura choisi.



PRENEZ SOIN DE VOUS

Il est important que vous preniez soin de vous pour vous-même et pour votre fille. Plus vous comprendrez vos réactions concernant son diagnostic, plus fort(e) vous vous sentirez et plus vous serez capable de la soutenir.

Accordez- vous du temps pour vivre vos émotions.

Etant donné que les jeunes adolescentes sont capables de ressentir le stress de leurs parents/proches, il est conseillé d'informer votre fille que vous aussi, vous essayez de vous ajuster à cette nouvelle.

Rassurez-la que votre ressenti n'est pas une réaction par rapport à elle, mais plutôt que vous avez besoin de temps pour comprendre cette nouvelle information concernant son corps.

Les parents/proches ont besoin de temps pour faire une différence entre ce qu'ils ressentent, eux, de ce que leur fille peut ressentir.

Trouvez des sources d'information fiables sur le MRKH et les différents choix de traitement chirurgicaux ou non chirurgicaux ainsi que les options de durée du traitement.

Gardez un carnet ou un journal et écrivez vos questions auxquelles vous pensez.

Apportez-le avec vous aux rendez-vous médicaux.

Parlez de vos inquiétudes et vos soucis avec l'équipe médicale de votre fille, votre époux(se), partenaire ou ami(e) très proche. De nombreux parents ont dit qu'il était plus facile de soutenir leur fille quand ils acceptent eux-mêmes le soutien des autres.

Apprenez les différentes techniques permettant de surmonter le stress tels que la respiration profonde, les exercices de relaxation, le yoga.

Participez à un groupe de soutien ou trouvez un réseau vous mettant en relation avec d'autres parents par l'intermédiaire de l'hôpital, la clinique ou sur les forums d'internet, MSN.

Parlez avec un professionnel en psychologie ou un travailleur social si vous avez des difficultés à faire face à la situation.

AIDEZ VOTRE FILLE

Il est naturel pour vous, en tant que parent/proche, de vouloir aider votre fille.

Savoir quand et comment lui être utile peut être difficile au début parce qu'il est possible que vous ne sachiez pas exactement comment elle, elle y fait face.

Votre fille peut être calme, se retirer, s'isoler dans sa chambre, cela rendant difficile de savoir si elle désire en parler ou rester seule.

Elle peut se sentir isolée ou gênée parce qu'elle n'a pas de menstruations et ne peut pas participer aux conversations au sujet des « règles » avec ses amies.

Il est important de se souvenir que la plupart des adolescentes luttent en général pour être indépendantes de leurs parents/proches mais qu'en même temps elles recherchent leur soutien. Le diagnostic, les choix de traitement, la sexualité, les futurs problèmes de fertilité, rendent encore plus complexe cette lutte déjà présente habituellement.

Les suggestions suivantes peuvent vous aider à soutenir votre fille au fur et à mesure que vous et votre fille devenez plus à l'aise dans la nouvelle connaissance de son corps.



Rappelez-vous, il est TOUJOURS important de commencer à communiquer en demandant à votre fille comment vous pouvez l'aider au mieux !

Votre fille devrait être autant impliquée que possible dans le projet de sa prise en charge et finalement de décider du type de traitement à suivre.

Encouragez votre fille à poser des questions et à parler de ses inquiétudes avec vous.

Il n'y a pas de bons ou de mauvais moments propices pour parler avec votre fille.

Certains parents et filles trouvent que c'est plus facile d'en parler spontanément tandis que d'autres préfèrent planifier un moment déterminé pour en bavarder comme par exemple pendant une promenade.

Encouragez votre fille à poser des questions et parler de ses inquiétudes à son médecin traitant.

Suggérez à votre fille de noter sur un carnet toutes les questions et toutes les préoccupations qu'elle peut avoir face à l'équipe médicale (*docteur, infirmière, travailleur social*).

Comprenez qu'elle puisse ressentir le besoin de parler seule avec cette équipe, sans votre présence.

Donnez à votre fille autant d'intimité que possible.

L'intimité du foyer est importante pour le développement sain de toutes les adolescentes.

Votre fille aura besoin de moments où elle sera seule dans sa chambre pour utiliser les dilatateurs.

Si elle partage sa chambre avec un frère ou une soeur, soyez sûr(e) d'arranger ce moment exclusif où elle peut avoir la chambre rien que pour elle.

Rassurez votre fille que vous lui demanderez la permission de parler de son syndrome avec quelqu'un. Demandez-lui si vous pouvez en parler à une personne qui vous soutiendrait ; par exemple une tante préférée.

Ne vous inquiétez pas si vous ne pouvez pas répondre à quelques questions que vous pose votre fille.

Ce n'est pas grave de dire « je ne sais pas » et proposez de l'aider à en trouver les réponses.

Si votre fille est intéressée à en apprendre davantage, c'est une bonne idée de faire les recherches ensemble.

Cela peut être un bon moyen de parler de l'aplasie utéro-vaginale en déviant plus sur le cas général que sur celui entièrement concentré sur votre fille.

Les spécialistes peuvent aider en répondant aux questions de votre fille, tels que les choix futurs traitant de la stérilité.

PARLEZ-EN AUX FRERES ET SOEURS

Il est important d'en parler d'abord à votre fille et de lui demander si elle veut bien que ses frères et soeurs le sachent, en partie ou pas du tout.

Vous pouvez l'aider à décider de ce qui sera dit et qui le dira.

Il se peut qu'elle ne veuille pas qu'ils sachent.

Pourtant, si votre fille utilisera des dilatateurs, il faudra lui préserver des moments d'intimité exclusifs.

On peut alors dire quelque chose d'autre à ses frères et soeurs comme, « votre soeur est en bonne santé mais elle a besoin de prendre soin d'elle médicalement. Elle devra avoir un endroit et des moments d'intimité pour elle seule chaque jour ».

L'information que vous et votre fille partagerez avec les frères et soeurs dépendra de leur âge, de leur niveau langagier et de la personnalité de l'enfant.

Si les frères et soeurs sont adultes, votre fille préférera peut-être en parler directement avec eux.



QUESTIONS FREQUENTES DES PARENTS AU-SUJET DU MRKH

COMMENT LE SYSTEME REPRODUCTIF EST-IL AFFECTE PAR LE SYNDROME ?

Le système reproductif se forme pendant les premiers mois de la vie foetale.

Cela comprend tous les organes génitaux féminins : utérus, vagin, les trompes de Fallope et les ovaires. L'agénésie utéro-vaginale (vagin absent ou incomplet) survient lorsque le système reproductif ne finit pas son développement.

Quand cela arrive, le vagin peut être plus court que d'habitude ou absent.

L'utérus est aussi souvent absent ou plus petit que d'habitude.

Les ovaires (les organes qui fabriquent les hormones) et les trompes de Fallope sont normaux.

POURQUOI EST-CE QUE NOUS DECOUVRONS CELA SEULEMENT MAINTENANT ?

L'âge moyen où on découvre le MRKH se situe entre 15 et 18 ans.

Typiquement une jeune fille se présente chez le médecin car elle n'a toujours pas ses premières règles. Si le médecin procède à un examen interne un diagnostic peut être fait immédiatement.

Dans les autres cas, une jeune femme est envoyée voir un spécialiste en gynécologie.

En général un test plus approfondi tel que l'échographie pelvienne ou examen sonographique est fait pour confirmer ou non si un utérus peut être visualisé et s'il y a un ou deux reins.

Puisqu'un examen pelvien n'est pas fait à la naissance ou pendant les consultations habituelles de la petite enfance, il est peu commun de faire ce diagnostic avant la pré-adolescence.

Puisque les jeunes filles atteintes vivent la puberté normalement avec les caractères sexuels secondaires tels que la pilosité pubienne et le développement mammaire.

Il est rare pour un médecin de suspecter qu'un quelconque problème soit latent avant l'heure.

EST-CE QUE D'AUTRES EXAMENS SONT FAITS POUR CONFIRMER CE DIAGNOSTIQUE ?

En plus de l'échographie pelvienne ou ultrasons, quelque fois un test sanguin peut être fait pour confirmer un caryotype normal (46 XX) et la fonction ovarienne également normale.

EST-CE QUE J'AI PU, D'UNE CERTAINE MANIERE, CAUSER LE DIAGNOSTIQUE DE MA FILLE ?

L'origine du syndrome est en réalité d'ordre génétique.

C'est une anomalie congénitale ou un défaut de naissance qui arrive pendant le développement foetal et qui touche 1 naissance de petite fille sur 5000.

La cause en est inconnue et rien ne peut être envisagé avant la naissance de l'enfant pour pouvoir l'éviter.

QUELS SONT LES CHOIX POSSIBLES DE TRAITEMENT POUR MA FILLE ?

Si votre fille choisit un traitement, il y a *deux options* possibles.

Elle peut utiliser des dilatateurs vaginaux pour créer un vagin ou subir une opération.

En général, les dilatations vaginales, qui donnent des résultats positifs, sont recommandées avant toute option chirurgicale.



Dans la plupart des cas une jeune fille peut créer un vagin grâce à l'utilisation de dilateurs vaginaux qui sont fabriqués d'un plastique dur lisse et de la forme d'un applicateur de tampon périodique. Avec l'usage du dilateur la peau se détend au fil du temps, créant une poche vaginale. Le gynécologue de votre fille lui expliquera comment le faire et lui dira comment obtenir les dilateurs. Au début, elle apprendra comment et où appliquer la pression en utilisant un petit dilateur. Le dilateur est maintenu contre la peau et la pression est exercée pendant 20 minutes une à trois fois par jour. Ce n'est pas un procédé douloureux ; pourtant la pression devrait être bien ressentie. Généralement on demandera à votre fille de revoir son médecin pour le suivi mensuel et pour que la progression soit contrôlée.

Au fur et à mesure que la peau se détendra on lui donnera un dilateur d'une taille supérieure jusqu'à ce qu'elle obtienne un certain confort pour la longueur et la largeur de son vagin. Le temps que cela prend pour créer un vagin dépend de la persévérance de votre fille à le faire. En général cela prend environ 6 à 12 mois mais peut durer moins longtemps : 4 à 6 mois si la dilatation est faite, par exemple, 3 fois par jour.

Certaines jeunes filles qui ont déjà une relation amoureuse stable peuvent choisir de créer un vagin avec pénétration du pénis au lieu d'utiliser un dilateur. Cette méthode marche mieux quand il y a déjà une certaine longueur vaginale ébauchée. *Le rapport sexuel peut être assez douloureux si le vagin est trop court.*

La technique chirurgicale la plus utilisée pour créer un vagin est appelée « la méthode Mac Indoe ». Ce type d'opération consiste à prendre un fragment de peau, d'habitude pris au niveau des fesses, et de construire un vagin en utilisant un moule vaginal. C'est une grande opération qui demande à la jeune fille de rester au lit à l'hôpital pendant environ 1 semaine. Les jeunes filles qui choisissent ce traitement auront reçu des explications comment utiliser par la suite un dilateur vaginal doux jusqu'à ce que le nouveau vagin soit complètement guéri. En attendant que votre fille ait des rapports sexuels vaginaux de manière régulière, elle peut ressentir le besoin de continuer à utiliser le dilateur une fois par semaine.

Certains chirurgiens préfèrent utiliser une section de l'intestin pour créer un vagin. La plupart des gynécologues ne sont pas favorables à cette technique car il est fort probable que cette femme utilisera une serviette hygiénique quotidiennement afin de recevoir les sécrétions de mucus provenant du vagin ainsi créé (intestin).

QUAND MA FILLE DEVRA-T-ELLE COMMENCER A CREER UN VAGIN ?

Le meilleur moment pour votre fille d'utiliser les dilateurs vaginaux ou avoir une opération c'est quand elle sera prête !

Le moment opportun est différent selon les personnes. L'âge habituel où les filles décident qu'elles sont prêtes tourne autour de 16 ou 17 ans.

La plupart des filles choisissent de commencer le traitement lorsqu'elles finissent le lycée.

D'autres décident d'avoir l'intervention quand elles sont plus âgées ou de ne pas en avoir du tout.

Certaines jeunes filles préfèrent attendre d'avoir un partenaire avant de commencer le traitement.

S'il vous plaît rappelez vous qu'en tant que parent/proche il est probable que vous souhaitiez, pour elle, qu'elle aborde le problème dès que possible pour résoudre son aplasie vaginale, mais il est question du vagin de votre fille. Un vagin devrait être créé quand votre fille est prête et désire créer un vagin.



QUE SE PASSE-T-IL SI LES DILATATIONS VAGINALES NE MARCHENT PAS OU SI MA FILLE NE PEUT PAS LES UTILISER ?

Si votre fille a des difficultés ou s'inquiète de mal utiliser le dilateur, elle devrait en parler à son gynécologue. Si elle n'est pas satisfaite des progrès réalisés après avoir utilisé les dilateurs pendant environ 6 mois, elle et son médecin devraient discuter ensemble de la possibilité d'une intervention chirurgicale ou d'attendre un peu plus tard.

QUE SE PASSE-T-IL SI MA FILLE N'UTILISE PAS LES DILATEURS ?

Il peut y avoir une ou plusieurs raisons pour lesquelles votre fille n'utilise pas son dilateur. Il se peut qu'elle ressente ne pas avoir le temps, est inquiète d'avoir mal, ou peut-être préoccupée de ne pas avoir d'intimité.

Vous pouvez demander à votre fille si les dilatations se passent bien, si elle se sent à l'aise en faisant le traitement mais il est déconseillé de lui rappeler constamment ses devoirs de dilatations. Il est important pour votre fille de garder un suivi régulier avec son gynécologue pour que l'équipe médicale puisse évaluer toute difficulté qu'elle peut avoir, faire un bilan et lui apporter tout soutien concernant ses progrès.

Si votre fille continue à éviter d'utiliser son dilateur, la raison est peut-être qu'elle n'est tout simplement pas prête à créer son vagin. Discuter de ceci et retarder le traitement jusqu'à ce qu'elle soit prête peut effectivement soulager l'anxiété de votre fille et lui permettre de contrôler la situation.

EST-CE QUE MA FILLE POURRA VIVRE LE PLAISIR SEXUEL ?

La plupart du plaisir sexuel et l'orgasme viennent de la stimulation du clitoris et les rapports sexuels peuvent intensifier ce plaisir. En général, les femmes ne ressentent pas de douleur pendant le rapport sexuel après le traitement.

Si votre fille sent une gêne pendant l'acte sexuel il est possible qu'elle ait besoin d'utiliser un lubrifiant tel que le lait Mixa bébé. Avant d'envisager une relation sexuelle vaginale, votre fille devrait en parler à son docteur.

EST-CE QUE MA FILLE POURRA AVOIR DES ENFANTS ?

Si votre fille est née sans utérus ou si son utérus est très petit, elle ne pourra pas porter d'enfant. Ses ovaires sont normaux et fabriquent des oeufs, elle pourra faire fertiliser un oeuf avec l'aide d'experts en fertilité. Une mère de substitution pourrait porter la grossesse à terme (*GPA illégale en France*). Votre fille et le père du bébé seraient les parents biologiques de l'enfant.

L'adoption est une autre alternative pour certains couples.

Gardez en tête que les choix pour résoudre la fertilité s'améliorent de jour en jour. D'ici le temps que votre fille soit prête à avoir des enfants, elle aura probablement plus d'options.



Dans de rares cas, si votre fille est née sans vagin mais a un utérus de taille normale et normalement localisé, il est probable qu'elle puisse vivre une grossesse avec l'aide d'interventions pour la fertilité (fécondation in vitro) et porter un bébé.

COMMENT EST-CE QUE JE PEUX PARLER DE SEXUALITE A MA FILLE QUAND JE SUIS MOI-MEME MAL A L'AISE POUR EN DISCUTER?

Les jeunes peuvent habituellement ressentir quand leurs parents sont stressés.

Soyez honnête.

Il n'y a pas de mal à dire à votre fille que vous vous sentez un peu gênée.

En même temps, dites lui que vous voulez lui parler et lui offrir tout soutien.

Le plus souvent elle est gênée aussi.

Bien que vous soyez toutes les deux gênées d'en parler, elle saura que vous êtes là pour l'aider à surmonter la situation.

MA FILLE NE VEUT PAS ME PARLER. QU'EST-CE QUE JE DOIS FAIRE ?

Votre fille est probablement mal à l'aise pour discuter de son diagnostic car cela met en lumière des problèmes d'ordre sexuels.

Le diagnostic force prématurément une discussion sur ce sujet que certaines filles et parents trouvent gênant et embarrassant.

Le fait d'essayer d'avoir une conversation quand ce n'est pas volontaire de sa part la frustrera autant elle que vous, *attendez donc jusqu'à ce qu'elle soit prête.*

Vous pouvez lui suggérer qu'elle trouve des documents sur internet, de se joindre à un groupe de discussion sur des forums où d'autres filles ont le même diagnostic qu'elle, ou parler avec une autre amie de confiance, frère ou soeur ou adulte sur son ressenti.

Vous pouvez aussi lui dire que vous êtes toujours disponible pour l'écouter si elle voudrait en parler.

Il existe des forums de discussion sur Internet et MSN qui peuvent apporter un soutien et conseil avant, pendant et après le traitement.

COMMENT FAIRE POUR RESPECTER LE DROIT DE MA FILLE A PRENDRE DES DECISIONS CONCERNANT SON CORPS ?

Si votre fille a moins de 18 ans, votre consentement pour un traitement médical et chirurgical est nécessaire. Cependant il est extrêmement important que toutes les options soient discutées dans un langage clair avec votre fille pour qu'elle puisse participer aux décisions importantes concernant son corps.

En dernier lieu l'équipe médicale respectera ses souhaits selon le traitement choisi.

EST-CE QUE JE DEVRAIS PARLER DU SYNDROME DE MA FILLE A QUELQU'UN ?

Parler à quelqu'un du diagnostic de votre fille est une décision personnelle.

Il vaut toujours mieux poser la question à votre fille pour avoir d'abord sa permission.

La plupart des parents de jeunes filles atteintes du MRKH nous disent qu'ils sont très sélectifs des personnes à qui ils confient l'information personnelle de leur fille.

Mais en même temps, ils reconnaissent en éprouver un grand réconfort et soutien en en parlant au moins à une personne très proche ou un(e) ami(e).



COMMENT REpondre AUX QUESTIONS DES GENS AU SUJET DU SYNDROME DE MA FILLE, LE TRAITEMENT ET LES IMPLICATIONS FUTURES ?

C'est à vous de décider si vous voulez partager cette information et avec qui.

Pourtant, plus vous comprenez sans gêne le diagnostique de votre fille, plus facilement viendront les réponses.

Etre capable de partager une information en termes de faits facilitera ces discussions.

De plus, écoutez avec beaucoup d'attention, ce que l'autre personne vous demande.

Que veulent-ils savoir vraiment ? Est-ce une information médicale ou être rassuré(e) que votre fille sera physiquement et émotionnellement équilibrée ?

Répondez aux questions aussi bien que vous pouvez et n'hésitez pas à dire « je ne sais pas ».

C'est très bien que les parents déterminent des limites quand les gens posent des questions inappropriées.

COMMENT SAVOIR SI MA FILLE A BESOIN D'AIDE PSYCHOLOGIQUE ?

Il est fréquent que les jeunes filles atteintes du syndrome aient un changement temporaire dans leurs émotions, leurs comportements en raison de ce nouvel ajustement pour comprendre comment leur corps s'est développé. Ces préoccupations devraient diminuer avec le temps lorsque votre fille comprend le diagnostique, est capable de verbaliser ses soucis, et devient impliquée dans le traitement.

Des signes typiques montrant que votre fille est bouleversée peut se révéler à travers des changements dans son sommeil, ou dans le comportement alimentaire, des commentaires soucieux au sujet de son corps, des inquiétudes par rapport au traitement et aux rendez-vous médicaux, et des changements de comportement tels que devenir calme et introvertie, ou être agressive et en colère.

Si les changements émotionnels et comportementaux durent plus longtemps que plusieurs semaines ou vous semblent inquiétants, votre fille peut avoir des difficultés à assimiler le diagnostique.

Si vous, votre fille ou le personnel médical est préoccupé, n'attendez pas trop longtemps. Vous devriez en parler à son gynécologue afin qu'elle ait un entretien avec un conseiller, un thérapeute, un psychologue.

Ceci peut être obtenu à partir d'un médecin référant depuis son enfance.

Il est essentiel que ce conseiller, thérapeute et psychologue ait une expérience avec des adolescents ayant des problèmes médicaux.

Apprendre sur le syndrome MRKH et l'aplasie vaginale vous permettra de communiquer effectivement avec votre fille.

Comprendre les différents traitements, donner le choix de ne pas suivre un traitement, aidera à guider les discussions avec votre fille et vous permettra d'offrir des conseils appropriés.

Gardez en tête que c'est normal pour vous comme pour elle de ressentir une variété d'émotions.

Avec le temps vous serez capable d'accepter le syndrome de votre fille et de lui offrir beaucoup de soutien dont elle a besoin.