LISTE DES ABREVIATIONS

IRM : Imagerie par résonance magnétique

MRKH: Mayer Rokitansky Kuster Hauser

MURCS: Mullerian duct aplasia – renal - cervicalthoracic somite dysplasia

TAP: Thoraco-abdomino-pelvienne

TDM: Tomodensitométrie

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : cliché radiographique du thorax de face montrant une dextrocardie

Figure 2 : coupe axiale de scanner abdominal avec injection de produit de contraste montrant l'inversion du foie (flèche bleue) et de l'estomac (flèche rouge).

Figure 3 : reconstruction coronale de TDM abdomino-pelvien en fenêtre parenchymateuse montrant une inversion du foie (flèche bleue) et un rein pelvien unique (flèche rouge).

Figure 4 : reconstruction coronale de TDM TAP en fenêtre osseuse montrant une scoliose dorsale à convexité droite et une fusion partielle de T5-T6 (flèche verte).

Figure 5 : reconstruction coronale en MIP d'angio-TDM abdominale montrant un rein unique pelvien (flèche rouge).

Figure 6 : reconstruction 3D VRT d'angio-TDM montrant l'artère rénale unique (flèche verte).

Figure 7 : IRM abdomino-pelvienne en séquence coronale T2 non injectée montrant un rein unique (flèche bleue) en hyper signal modéré et la vessie (flèche rouge) en hyper signal franc.

Figure 8 : Coupe axiale T2 montrant un rein unique (flèche bleue) et une vacuité de la loge génitale.

Figure 9 : Coupe axiale T2 montrant une vessie (flèche bleue) et une agénésie utéro annexielle bilatérale.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 1
I. OBSERVATION 3
II. DISCUSION : 14
CONCLUSION : 23
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES 24
ANNEXES 27
RESUME 30

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

PLAN

INTRODUCTION

I. OBSERVATION

II. DISCUSSION

CONCLUSION

REFERENCES

RESUME

ANNEXES

INTRODUCTION

Le syndrome de MAYER - ROKITANSKY - KÜSTER - HAUSER (MRKH) est caractérisé par une aplasie congénitale de l'utérus et des deux tiers supérieurs du vagin avec un développement normal des caractères sexuels secondaires et un caryotype 46 XX normal.

Elle est soit isolée (type I) soit associée à d'autres malformations (type II ou association MURCS). (1)

Le syndrome de MAYER - ROKITANSKY - KÜSTER - HAUSER (MRKH) représente la cause la plus fréquente d'absence congénitale du vagin associée à des malformations de l'utérus. Le corps et le col de l'utérus sont absents.

Il y a seulement une ébauche utérine (corne ou nodule utérin) bilatérale formant ainsi deux bourgeons reliés par un repli péritonéal transversal. Les trompes et les ovaires sont normaux(2). C'est une malformation congénitale rare due à des anomalies du début de l'embryogénèse. Plusieurs causes ont été envisagées mais ne sont pas encore prouvées et validées. Ce syndrome peut être accompagné par d'autres anomalies notamment rénales, osseuses et auditives et peut être associé avec le situs inversus complet.

Il semble aisé de faire un diagnostic grâce à la clinique et quelques examens complémentaires simples tels que l'échographie et l'IRM(3).

Ce syndrome représente 90% des absences vaginales congénitales (les 10% restants étant représentés par le syndrome du testicule féminisant et l'aplasie vaginale simple) (4).

Le situs inversus correspond à un ensemble d'anomalie de position de certains organes au niveau du thorax et / ou de l'abdomen lors du développement fœtal.

L'inversion peut être totale et impliquer une inversion de tous les organes entre la gauche et la droite ou partielle avec seulement un ou plusieurs organes concernés. (5)

Cette malformation congénitale rare a des répercussions importantes sur la vie sexuelle et vient contrarier l'éventuel projet de grossesse.

Les femmes atteintes du syndrome de Mayer Rokitansky Kuster Hauser "*ont une vulve et un clitoris totalement développés*" et donc normaux, mais la pénétration peut s'avérer douloureuse voire impossible, en raison de l'extrême petite taille du vagin (très variable d'une personne à l'autre), ou de son absence totale. (6)

Dans ce travail nous rapportons 1 cas clinique du syndrome de Mayer Rokitansky Küster Hauser associé u situs inversus complet à « l'Hôpital du Mali »

I. OBSERVATION

Il s'agissait d'une patiente de 20 ans, adressée à « l'Hôpital du Mali » pour une échographie pelvienne dans un contexte d'aménorrhée primaire. La patiente ne présentait aucun antécédent familial ni personnel. L'examen général était normal Sur le plan fonctionnel, le principal signe était l'aménorrhée primaire.

A l'examen physique les caractères sexuels secondaires étaient normaux

L'échographie a été réalisée en décubitus dorsal avec une bonne réplétion vésicale avec une sonde profonde de 3.5 MHZ.

L'échographe était de marque ESSE 3 muni de 3 sondes : une sonde profonde de 3.5 MHZ, une sonde superficielle de 7.5 MHZ et une sonde endovaginale.

L'échographie avait objectivé :

- ✓ une agénésie utérine,
- ✓ un rein unique pelvien,
- ✓ une absence des ovaires et
- ✓ un situs inversus abdominal.

Les autres examens d'imagerie médicale complémentaires ont été proposés et acceptés par la patiente dans le but de rechercher d'autres anomalies associées.

La radiographie du thorax de face :

Réalisée en position debout, en incidence postéro-antérieure, en inspiration profonde. Elle retrouvait une dextrocardie (**figure 1**).

L'échographie cardiaque :

A été réalisée en décubitus latéral gauche sans aucune préparation au préalable par voie transthoracique avec une sonde cardiaque linéaire.

Elle retrouvait une dextrocardie sans autres anomalies cardiaques.

Rapport-Gratuit.com

Figure 1 : cliché radiographique du thorax de face montrant une dextrocardie

La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne a été réalisée sans et avec Injection intra veineuse de 90 ml de produit de contraste iodé dosé à 350mg.

L'examen était réalisé avec un scanner de marque Siemens de 16 barrettes.

Nous avons effectué des coupes natives de 0,5 mm avec des reconstructions coronales et sagittales. Un Protocole d'angio-TDM a été appliqué.

La TDM a montré une agénésie utérine associée à un situs inversus complet et un rein unique pelvien. Les ovaires n'étaient pas visualisés et il existait une scoliose dorsale à convexité droite avec une fusion partielle de T5-T6. (**Figures 2 ,3 ,4 ,5 et 6**).

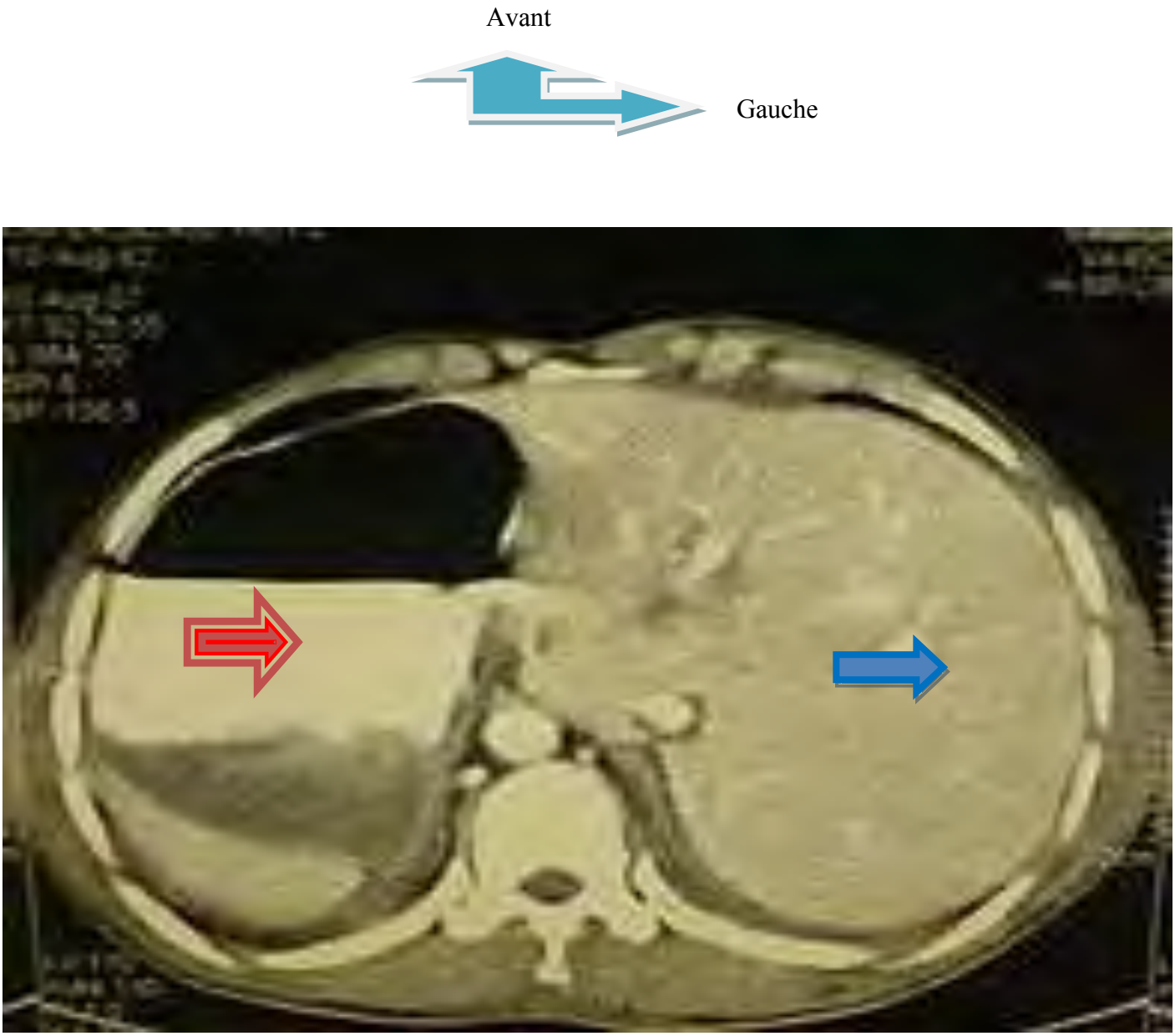


Figure 2 : coupe axiale de scanner abdominal avec injection de produit de contraste montrant l'inversion du foie (flèche bleue) et de l'estomac (flèche rouge).

Figure 3 : reconstruction coronale de TDM abdomino-pelvien en fenêtre parenchymateuse montrant une inversion du foie (flèche bleue) et un rein pelvien unique (flèche rouge).

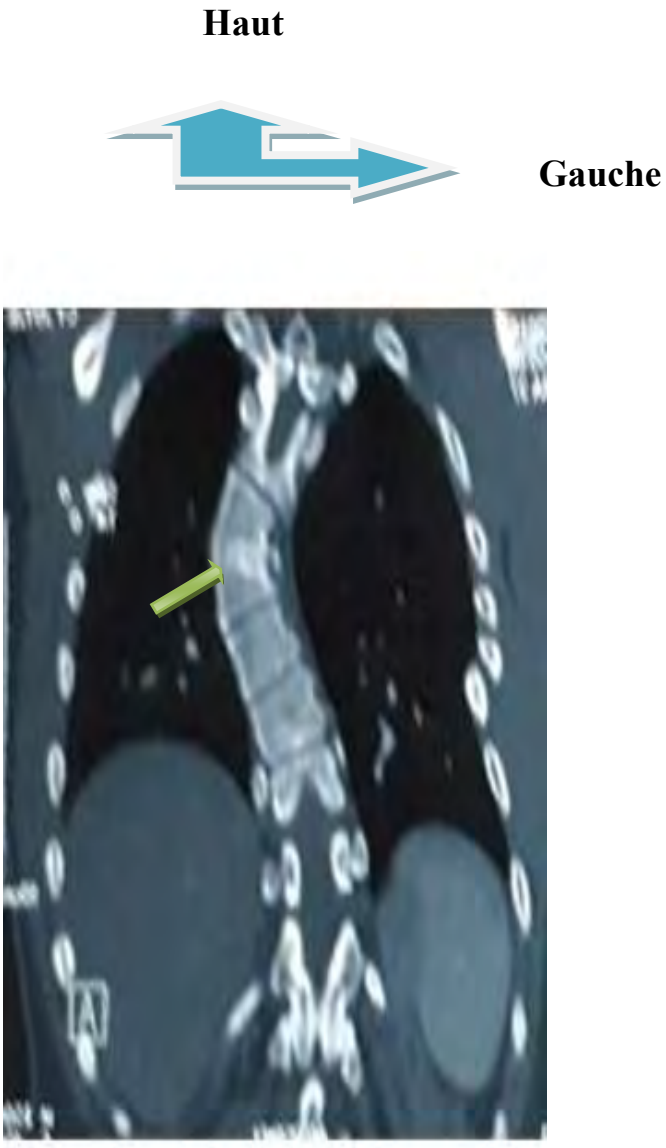


Figure 4 : reconstruction coronale de TDM TAP en fenêtre osseuse montrant une scoliose dorsale à convexité droite et une fusion partielle de T5-T6 (flèche verte).

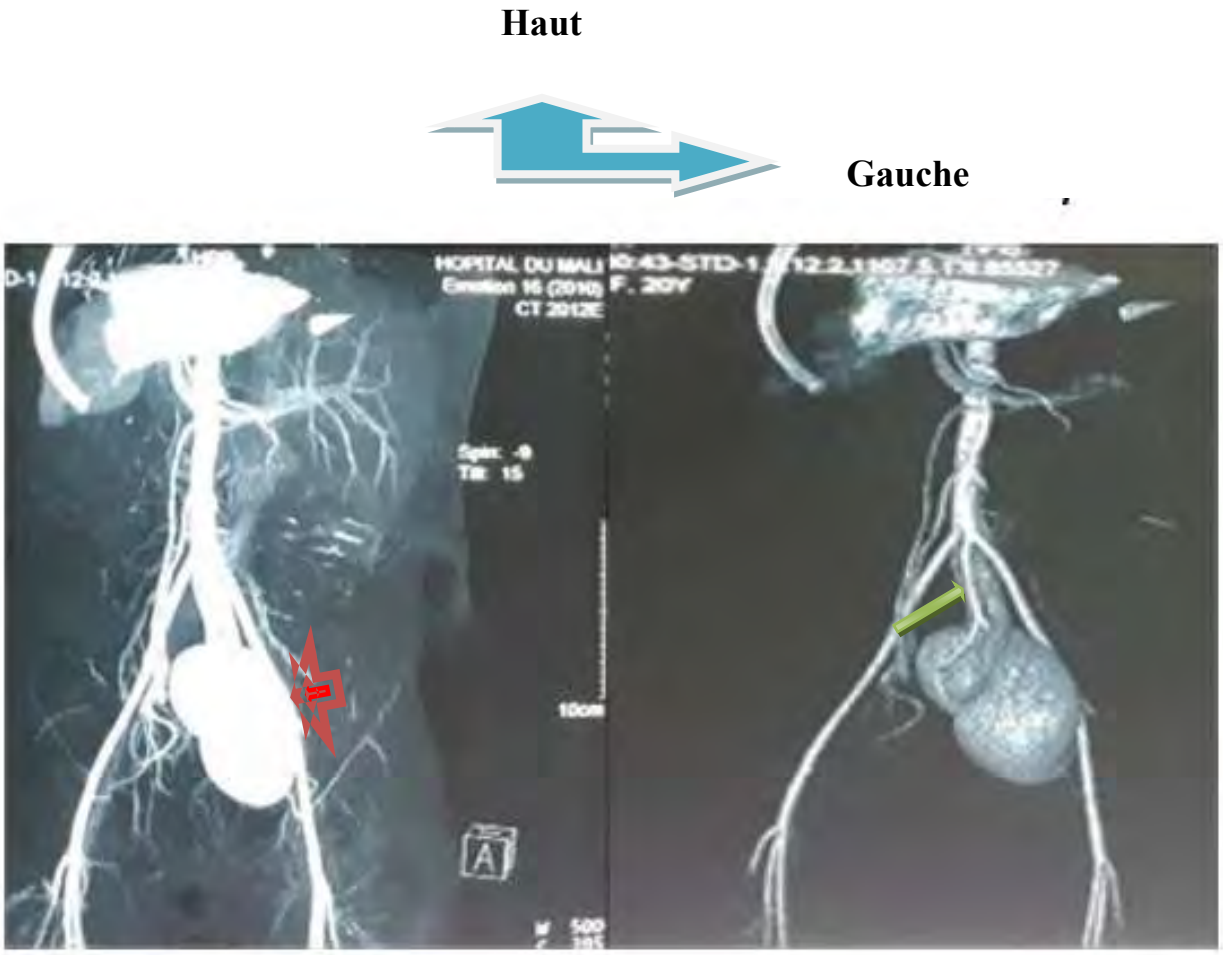


Figure 5 : reconstruction coronale en MIP d'angio-TDM abdominale montrant un rein unique pelvien (flèche rouge).

Figure 6 : reconstruction 3D VRT d'angio-TDM montrant l'artère rénale unique (flèche verte).

L'IRM pelvienne : a été réalisée avec une machine de bas champ et ouverte de 0,35T de marque Neusoft. Nous avons utilisé une antenne volumique de taille moyenne et effectué des séquences non injectées de 5mm, coronales T1 et T2, axiale T1 et T2.
L'examen a confirmé l'agénésie utérine et annexielle (**Figures 7,8 et 9**).

Figure 7 : IRM abdomino-pelvienne en séquence coronale T2 non injectée montrant un rein unique (flèche bleue) en hyper signal modéré et la vessie (flèche rouge) en hyper signal franc.

Figure 8 : Coupe axiale T2 montrant un rein unique (flèche bleue) et une vacuité de la loge génitale.

Figure 9 : Coupe axiale T2 montrant une vessie (flèche bleue) et une agénésie utéro annexielle bilatérale.

II. DISCUSION :

L’absence congénitale d'utérus et de vagin porte le nom de syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKHS). Il résulte d'un développement défectueux du canal mullérien ; c’est la deuxième cause la plus courante d'aménorrhée primaire.

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKHS) est un type spécifique de malformation canalaire, caractérisée par une absence congénitale ou une hypoplasie de l'utérus et des deux tiers supérieurs du vagin.

L'incidence est de 1 femme sur 4 000 naissances (7).

ANOMALIES ASSOCIEES (8, 9,10)

Le syndrome de MRKH est donc une aplasie utéro-vaginale plus ou moins complète.

Deux formes anatomiques ont été identifiées selon le degré d’aplasie.

La forme typique ou type 1 : caractérisée par une aplasie vaginale totale, des ovaires et des trompes normaux et un utérus réduit à 2 cornes rudimentaires non canalisées, reliées par un repli péritonéal.

La forme atypique ou type 2 : l’aplasie müllerienne peut être plus ou moins prononcée ou alors il y aune asymétrie des lésions ou enfin il y a un développement vaginal incomplet. Il peut y avoir une aplasie d’une des deux cornes utérines ou, quand elles sont présentes, l’une peut être plus grosse que l’autre ; on peut voir aussi une anomalie des trompes (hypoplasie, aplasie d’une ou des deux trompes), des ovaires polykystiques, anomalies de forme ou de position des ovaires.

Il faut préciser que dans ces deux formes les caractères sexuels secondaires sont normaux, typiquement féminins, et la vulve est normale.

Anomalies de l'appareil urinaire supérieur : retrouvées dans 30 à 40% des cas.

L'association fréquente des malformations urinaires aux anomalies génitales s'explique par les relations embryologiques étroites existant entre les deux appareils wolffien et Müllerien : le trouble de formation et de progression du canal de WOLFF engendre des anomalies du canal de MÜLLER homolatéral. Ceci s'explique par l'induction exercée par le canal de WOLFF sur le canal de MÜLLER ; ainsi un facteur tératogène, agissant à un niveau donné, engendre des anomalies touchant aussi bien le canal de WOLFF que le canal de MÜLLER du même coté.

L'expression de ce facteur joue un rôle important dans la détermination de l'anomalie. C'est ainsi que l'atteinte du canal de WOLFF vers la fin de la 6° semaine aboutit à une aplasie utérine subtotale, puisque le canal de MÜLLER ayant commencé son développement à cette date progresse jusqu'au niveau du développement du canal de WOLFF une ébauche utérine se met alors en place avec une aplasie rénale.

Quand cela survient entre la 6° et la 9° semaine du développement, les anomalies observées sont du type : ectopie rénale car à cette date c'est la migration rénale qui est touchée.

Parmi ces anomalies, l'agénésie et l'ectopie rénales sont les plus fréquentes mais on peut trouver un rein en fer à cheval, une bifidité urétérale.

Etant donné la fréquence de cette association, il faut toujours faire un bilan urologique avec échographie (avec ou sans IRM) et urographie intraveineuse.

Plus l'aplasie Müllerienne est importante plus les malformations urinaires associées sont fréquentes (8).

Chez notre patiente, il était noté un rein unique en situation pelvienne.

Lorsque l'aplasie müllerienne est totale, il y a agénésie rénale bilatérale incompatible avec la vie : c'est le syndrome de POTTER ; quand l'aplasie est moins importante avec des cornes utérines ayant un endomètre fonctionnel, les malformations urinaires sont moins fréquentes.

Anomalies osseuses : elles sont également fréquentes, 10 à 20%, cela nécessite un bilan radiologique

On peut voir :

Une anomalie transitionnelle de la charnière lombo-sacrée (notamment sacralisation de L5). Cette anomalie osseuse n'est pas spécifique de ce syndrome mais est fréquemment rapportée dans la littérature (9).

Une agénésie d'une vertèbre dorsale.

Une agénésie costale.

Un raccourcissement du 4ème métacarpien qui est rarement décrit associé au syndrome de MRKH. On trouve plutôt une syndactylie, ectrodactylie (absence congénitale d'un ou plusieurs doigts), hypoplasie voire agénésie du radius, dysplasie du carpe.

Une malformation de la colonne cervicale avec absence du cou car les corps vertébraux sont aplatis et soudés entre eux : c'est le syndrome de

KLIPPEL FEIL (caractérisé par un défaut de segmentation des somites cervicaux résultant en une fusion congénitale des vertèbres cervicales) qui peut être associé au syndrome de MRKH sans que ce dernier en soit caractéristique (6 à 10%).

Une asymétrie du visage : microsomie d'une hémiface.

Une scoliose vertébrale.

Une déformation de SPRENGEL (élévation d'une omoplate d'un coté), congénitale.

Une agénésie de S1.

Un spina bifida (défaut de fermeture des arcs postérieurs et de l'apophyse épineuse d'une ou plusieurs vertèbres).

Chez notre patiente, il était noté une scoliose avec une fusion entre les vertèbres T6 et T7.

Le fait qu'il y ait une intime relation entre les vertèbres, les extrémités supérieures et le pronéphros à la fin de la 4° semaine de gestation, explique l'association de certaines malformations osseuses au syndrome de MRKH.

Problème de surdité : la perte de l'audition se retrouve dans 10 à 20% des syndromes de MRKH.

Elle peut être due à une atrésie du conduit auditif externe, une ankylose de l'étrier avec fixation de la chaîne des osselets (alors que le marteau et l'enclume sont normaux) entraînant ainsi une surdité de transmission.

Il semble que ce problème de surdité soit plus fréquent quand le syndrome de MRKH avec anomalie rénale est associé au syndrome de

KLIPPEL-FEIL (défaut de segmentation : c'est appelé la MURCS association : aplasie des canaux de MÜLLER agénésie rénale ou ectopie rénale dysplasie cervicale

L'association syndrome de KLIPPEL-FEIL et surdité est connue : 30% des KLIPPEL-FEIL ont une surdité.

L'association d'anomalies rénales congénitales et de l'oreille est fréquemment décrite, notamment dans le syndrome de POTTER.

Syndrome de MRKH, syndrome de KLIPPEL-FEIL, anomalies rénales, anomalies congénitales de l'oreille moyenne peuvent toutes exister séparément et peuvent cependant coexister à différents degrés.

Par conséquent il n'est pas clair que leurs associations soient un syndrome distinct. Néanmoins un problème d'audition se rencontre assez fréquemment dans le syndrome de MRKH atypique, il est donc nécessaire de faire un audiogramme chez une patiente ayant cette anomalie gynécologique.

Ces anomalies associées décrites dans la littérature n'ont pas été objectivées dans notre étude

Rapport-gratuit.com
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Echographie : (11, 12)

C'est un examen simple et non invasif fait en première intention, qui semble être source d'erreur diagnostique en évoquant un utérus hypoplasique ou infantile quoique dépourvu de ligne de vacuité. En effet quelles que soient leurs tailles les cornes utérines situées latéralement dans le pelvis ne sont jamais identifiées par l'échographie. Par contre, il existe une formation anatomique quadrangulaire de dimensions variables située sous la partie médiane du repli péritonéal transversal, à la face postérieure de la vessie. Cette structure correspond à la partie haute utérine de la lame vestigiale utéro-vaginale.

Cette lame vestigiale fibreuse ou fibro-musculaire n'est jamais creusée d'une cavité. C'est cette lame rétro-vésicale qui est identifiée par l'échographie mais qui est bien malencontreusement appelée utérus, car elle fait espérer à ces jeunes patientes une fécondité ultérieure.

Cette erreur est fréquente dans environ 2/3 des cas.

Il est important d'avoir à faire à un échographiste averti et ayant un appareil performant.

L'échographie permet quand même de visualiser les ovaires, les reins.

Une masse graisseuse importante ou des interpositions gazeuses peuvent rendre cet examen de mauvaise qualité.

La tomodensitométrie :

Permet de mettre en évidence le situs inversus total et de confirmer des malformations de l'appareil urinaire à type de rein pelvien unique.

L'Angio TDM montre une artère unique prenant naissance au niveau de l'artère iliaque primitive gauche.

L'imagerie par résonance magnétique : (13)

L'avantage de l'IRM est qu'elle permet une visualisation du pelvis entier, les structures pelviennes ne sont pas masquées par l'intestin.

Les malformations associées peuvent être vues aucours du même examen

L'IRM permet aussi de voir s'il y a un endomètre fonctionnel dans les cornes utérines.

Elle peut être faite en complément de l'échographie si celle-ci est de mauvaise qualité (masse graisseuse, interpositions gazeuses).

Il y a des cas où l'ébauche vaginale et les ovaires n'ont pas été vus par l'échographie mais visualisés par l'IRM.

Nous avons rapporté 1 cas du syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster- Hauser (MRKHS) de découverte fortuite associé à un situs inversus complet.

Ozkurt et al ont trouvé l'association du syndrome de Mayer Rokitansky Küster Hauser avec le situs inversus complet avec d'autres anomalies du système du système qui comprennent les systèmes rénaux et squelettiques.

Le Situs inversus avec dextrocardie était plus fréquent. (4)

Leur résultat est superposable à notre cas où on a trouvé le syndrome de rokitansky associé au situs inversus complet avec dextrocardie et une anomalie rénale et squelettique

Ces résultats sont aussi comparables à ceux de Pittock et al qui ont décrit 25 patientes atteintes de MRKHS entre 1975 et 2002 avec des anomalies rénales, squelettiques et cardiaques, et à ceux de Huseyin Ozkurt, Merve Meltem Cenker qui ont rapporté deux cas de MRKHS avec situs inversus abdominal, anomalies rénales et anomalies squelettiques, diagnostiquées par IRM . (9)

Strübbe E.H, Lemmens, Thijn et Coll ont rapporté des anomalies de la colonne vertébrale à type de scoliose dorsale et forme atypique du syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (15).

Leur résultat est superposable à notre cas où on a trouvé une anomalie vertébrale à type de scoliose dorsale.

Strübbe et al ont rapporté un cas de hernie inguinale contenant un ovaire uniquement chez 6/91 patientes atteintes du syndrome MRKH.

Leur résultat est superposable à celui de la littérature anglaise dans laquelle trois rapports de cas ont été trouvé de MRKH de type II avec ovaires inguinaux dans l'enfance. (14)

Quatre malformations communes ont été définies dans le type II MRKH ; hypoplasie utérine / aplasie, agénésie rénale /ectopie, anomalies vertébrales (15)

Strübbe et al ont identifié des anomalies des voies urinaires supérieures (Agénésie rénale, rein pelvien, hypoplasie rénale et fer à cheval Rein) chez 37% des 91 patientes atteintes du syndrome MRKH.

Leurs résultats sont superposables à ceux d'Oppelt et al qui ont identifié des anomalies rénales dans 36% des cas (3) et à notre cas avec une agénésie rénale et rein pelvien.

C. Raybaud, O. Richard 2, M. Arzim 3, M. David ont rapporté cinq nouveaux cas de MRKH. Ils étaient associés à une surdité dans deux cas, à des anomalies rénales dans trois cas, à des anomalies vertébrales dans un cas, à un excès de poids et un dysfonctionnement ovarien dans quatre cas (syndrome des ovaires polykystiques, puberté précoce, hyperandrogénie). (16)

Oppelt P, Renner SP,Kellermann A, et alont trouvé que dans le MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER SYNDROME TYPE II les femmes peuvent présenter l'absence d'un rein (agenèsie rénale unilatérale), une malformation d'un ou des deux reins (dysplasie rénale), des reins sous-développés (hypoplasiques) et/ou un positionnement inapproprié dans le corps d'un ou des deux reins (ectopie rénale). (3)

Leurs résultats sont superposables à celui de notre cas où on a trouvé une agénésie rénale unilatérale et un positionnement inapproprié d'un rein (ectopie rénale).

Kumar A, Mishra S., Dogra P.N ont rapporté un cas peu commun du syndrome atypique de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, avec agénésie gonadique unilatérale, le rein pelvien ectopique solitaire, et l'obstruction de la jonction pyélo- urétérale (6)

Leur résultat est comparable à notre cas avec le rein pelvien ectopique solitaire associé au syndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser et à ceux de

Kaya H, Sezik M., Ozkaya O. et Al qui ont aussi trouvé un cas de syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser associé à l'agenèsie gonadique unilatérale(12)

Kula S., Saygili A, Tunaoğlu F.S. et al ont rapporté un cas de syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser associé à la sténose pulmonaire. (14)

Ces resultats sont supperposables à ceux de Vasquez J.C, Delarosa J. Montesinos E, et Al qui ont rapporté aussi un cas de stenose pulmonaire et syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. (10)

Willemsen W.N. a rapportédes anomalies rénales–squelettiques-oreilles et faciale en combinaisonavec le syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster- Hauser (15)

Ansari M.S., Gupta N.P,Kriplani A. ont trouvé un uretère ectopique avec incontinence urinaire. Une présentation peu commune du syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. (10)

CONCLUSION :

Le syndrome de MRKH représente 90% des absences vaginales congénitales.
Il touche en moyenne une femme sur 5000 et est représenté par l'absence d'utérus, de vagin avec des ovaires, des trompes, des caractères sexuels secondaires et un caryotype normaux.
Nous rapportons une association rare d'un cas de syndrome de Mayer Rokitansky Kuster Hauser et d'un situs inversus complet.
Il s'agissait d'une patiente de 20 ans, adressée à « l'Hôpital du Mali » pour une échographie pelvienne dans un contexte d'aménorrhée primaire.
L'échographie a été réalisée en décubitus dorsal en réplétion vésicale avec une sonde profonde de 3.5 MHZ et a objectivé une agénésie utérine, un rein unique pelvien, une absence des ovaires et un situs inversus abdominal

L'échographie cardiaque a été réalisée en décubitus latéral gauche sans aucune préparation au préalable par voie transthoracique avec une sonde cardiaque linéaire. Elle retrouvait une dextrocardie sans autres anomalies cardiaques.

La TDM TAP réalisée sans et avec injection intraveineuse de 90 ml de produit de contraste iodé dosé à 350mg, avait trouvé à une agénésie utérine associée à un rein unique pelvien et un situs inversus complet. Les ovaires n'étaient pas objectivés. On notait également une scoliose dorsale à convexité droite avec une fusion partielle de T5-T6.

L'IRM avait confirmé l'absence d'utérus et d'une partie du vagin, de même que les ovaires n'étaient pas visualisés.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Barbosa G, Varela Guzmán M. Adolescente con síndrome de Mayer-Von Rokitansky-Küster-Hauser : la importancia de un manejo integral multidisciplinario. Rév Colomb Obstetr Ginecol. 2006 ; 57: 305-11.

2. Morcel K, Camborieux L. Programme de Recherches sur les Aplasies Müllériennes (PRAM) et Daniel Guerrier. Syndrome de Mayer Rokitansky Küster Hauser. Orphanet J Rare Dit. 2007 ; 2: 13-21.

3. Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, et coll. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome : recommendations for clinical diagnosis and standing. Hum Reprod 2006 ; 21: 792-7.

4. Sandrine Raynaud
Le syndrome de Mayer- Rokitansky-kuster-Hauser
Thèse de médecine université de Limoges (2001)

5. Paniel BJ, TrucJB, Poitout P. 110cases of longitudinal septa of the vagina. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 1985 ; 14:1011-24

6.https://mali-web.org/sante/syndrome-de-rokitansky-kuster-terrible malformation-de-lorgane-genital. Posté le29/04/2019

7. BOUVAGNET.P. *Hétérotaxie.* [En ligne]. http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php Lng=FR&Expert=450. (Consulté le 11.07.2020).

8. NIH. NATIONAL CENTER FOR ADVANCING TRANSLATIONAL SCIENCES. 2015. Genetic and Rare Diseases Information Center

(GARD). *Situs inversus*. [En ligne]. https://rarediseases.info.nih.gov/gard/4883/situs-inversus/resources/1. (Consulté le 11.07.2020).

9. Raziel A, Arieli S, Bukovsky I, Caspi E, Golan A.
Investigation of the uterine cavity in recurrent aborters.Fertil Steril1994 ; 62:1080-2.

10. Daskalakis G, Pilalis A, Lykeridou K, Antsaklis A.
Rupture of non communicating rudimentary uterine horn pregnancy. Obstet Gynecol 2002 ; 100:1108–10.

11. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonnilla-Musoles F, SimonC, PellicerA.
Reproductive impact of congenital mullerian anomalies.Hum Reprod 1997 ; 12:2277-81.

12. FALCAO. L. 2003. *A case of complete situs inversus.* [En ligne]. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12712813. (Consulté le 11.07.2020).

13. Acien P. Reproductive performance of women with uterine malformations.Hum Reprod1993 ;

14. Braun P., Gran F.V., Pons R.M., En hysterosalpingography able to diagnose all uterine malformations correctly a retrospective study. Eur.J. Radiol; (2005) 53(2): 274-9

15. Brannstrom, M., et al.*Livebirth after uterus transplantation.* Lancet, 2015. 385(9968): P. 607-16.

16. 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.

17. Corinne Balleyguier et al,

Aspect en IRM d'un syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser atypique, Masson, Paris, 2006 16:37-39

ANNEXES

1 : Aplasie vestibulo-vaginale.

2 : Nodule utérin para-médian.

3 : Repli péritonéal transversal

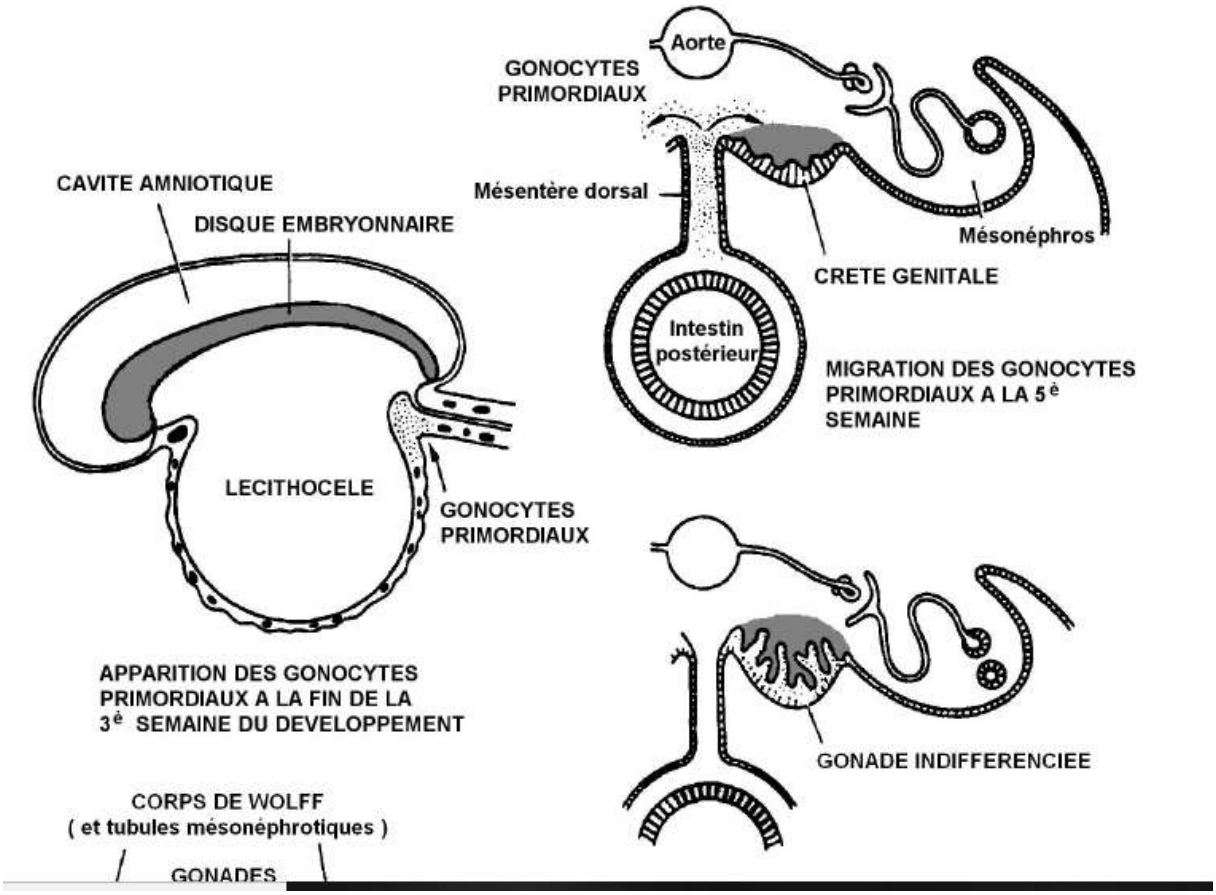
4 : Ovaire

5 : Ligament inguinal

6 : Trompe

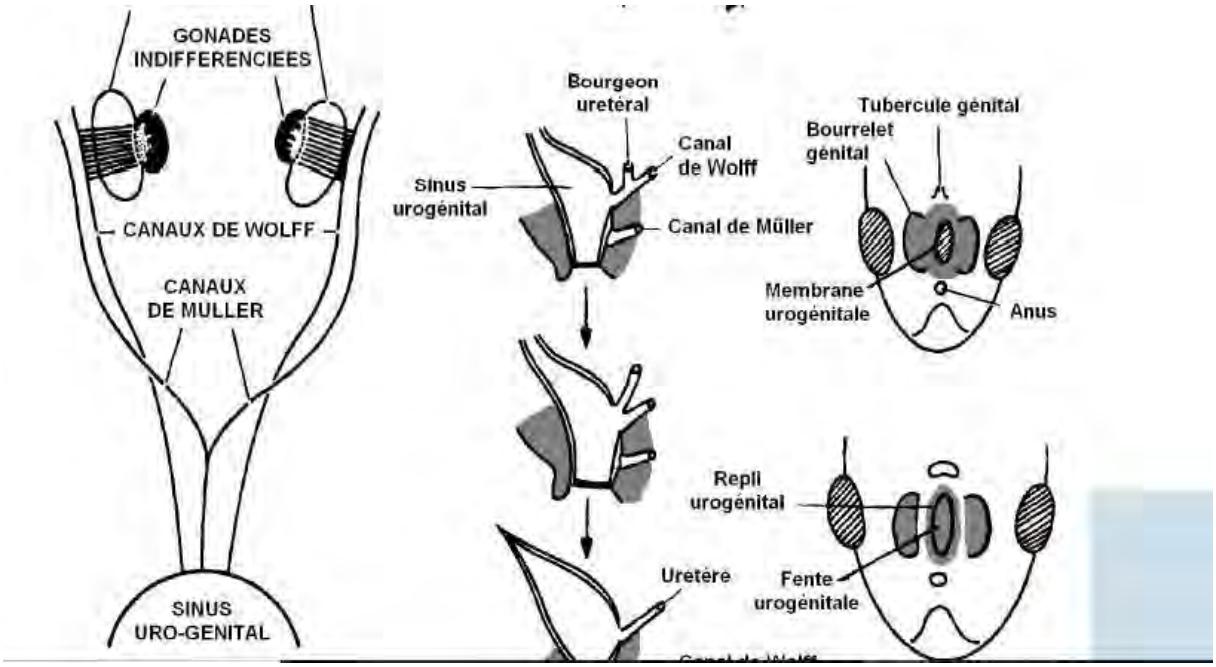
SCHEMA 1

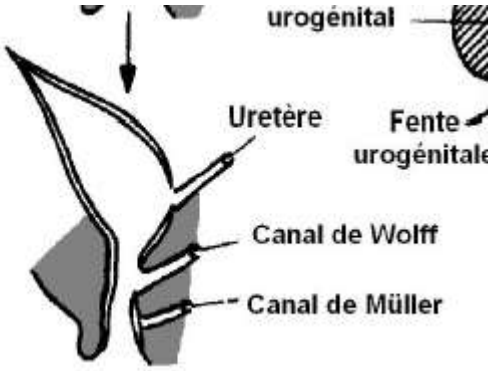
SYNDROME DE MAYER ROKITANSKY KÜSTER HAUSER



SCHEMA 2

L'APPAREIL GENITAL INDIFFERENCIE


GONADES
INDIFFERENCIEES
CANAUX DE WOLFF
CANAUX
DE MULLER
SINUS
URO-GENITAL
Bourgeon
uretéral
Canal
de Wolff
Sinus
urogénital
Canal de Müller
Tubercule génital
Bourrelet
génital
Membrane
urogénitale
Anus
Repli
urogénital
Uretère
Fente
urogénitale


urogénital
Uretère
Fente
urogénitale
Canal de Wolff
Canal de Müller

RESUME

Introduction :

Le syndrome de Rokitansky ou Mayer Rokitansky Küster Hauser (MRKH) est défini par une aplasie congénitale de l'utérus qui est réduit à 2 cornesrudimentaires associée à une aplasie des deux tiers supérieurs du vagin.

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.

On peut retrouver parfois des anomalies auditives ou cardiaques

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.

L'échographie pelvienne et l'IRM permettent de confirmer le diagnostic en retrouvant deux ovaires apparaissant fonctionnels et l'absence d'utérus.

Observation :

• Il s'agissait d'une patiente de 20 ans, adressée à « l'Hôpital du Mali »pour une échographie pelvienne dans un contexte d'aménorrhée primaire.

• L'échographie a été réalisée en décubitus dorsal en réplétion vésicale avec une sonde profonde de 3.5 MHZ et a objectivé :

- ✓ une agénésie utérine,
- ✓ un rein unique pelvien,
- ✓ une absence des ovaires et,
- ✓ un situs inversus abdominal.

• Autres examens d'imagerie médicale complémentaires ont été proposés et acceptés par la patiente dans le but de rechercher d'autres anomalies associées

1 L'échographie cardiaque :

Elle retrouvait une dextrocardie isolée.

2 La TDM T.A.P réalisée sans et avec IV de 90ml d'omnipaque 350mg.

La TDM a confirmé un situs inversus complet, associé à une agénésie utérine, un rein unique pelvien, une absence des ovaires.

Une scoliose dorsale à convexité droite avec une fusion partielle de T5-T6.

1 **L'IRM pelvienne :** Complémentaire réalisée

L'examen a confirmé l'agénésie utérine et annexielle.

Discussion :

Nous rapportons 1 cas du syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster- Hauser (MRKHS) de découverte fortuite associé à un situs inversus complet, avec dextrocardie, rein pelvien unique et scoliose dorsale.

Ce type d'association a été objectivé par plusieurs auteurs dans la littérature.

Mots clés : Syndrome de Rokitansky-Küster-Hauser-Situs inversus complet - Agénésie utérine –Imagerie