

Case report

Syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser



Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Hassan Douhousne^{1,&}, Zakaria Toufga¹, Abdelilah Mouhsine², Mehdi Atmane²

¹Service de Radiologie, 5e Hôpital Militaire, Guelmim, Maroc, ²Service de Radiologie, Hôpital Militaire Avicenne, CHU Mohammed VI, Université Cadi Ayyad, Marrakech, Maroc

[&]Auteur correspondant: Hassan Douhousne, Service de Radiologie, 5e Hôpital Militaire, Guelmim, Maroc

Received: 17 Nov 2019 - Accepted: 21 Nov 2019 - Published: 03 Dec 2019

Domain: Gynecology

Mots clés: Agénésie de l'utérus, syndrome MRKH, IRM

Résumé

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser est une malformation rare de la filière génitale chez la femme qui se définit par l'agénésie de l'utérus et du vagin mais avec des ovaires normaux. L'IRM constitue l'examen de choix pour le diagnostic de ce syndrome. Nous rapportons une observation originale illustrant cette affection d'impact psychologique lourd et qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire.

Case report | Volume 1, Article 39, 03 Dec 2019 | 10.11604/pamj-cm.2019.1.39.20985

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/1/39/full>

© Hassan Douhousne et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.



Abstract

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome is a rare malformation of the genital tract in women that is defined by agenesis of the uterus and vagina but with normal ovaries. MRI is the golden exam for the diagnosis of this syndrome. We report an original observation illustrating this affection with heavy psychological impact and which requires multidisciplinary care.

Key words: Agenesis of the uterus, MRKH syndrome, MRI

Introduction

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est une malformation rare de la filière génitale chez la femme qui se définit par l'agénésie de l'utérus et du vagin avec des ovaires normaux. L'IRM constitue l'examen de choix pour le diagnostic. C'est une entité d'impact psychologique lourd et qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire.

Patient et observation

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 20 ans sans antécédents particuliers, suivie pour une aménorrhée primaire. À l'examen clinique, les organes génitaux externes étaient sans anomalies et les seins bien développés avec présence des autres caractères sexuels secondaires. La patiente était vierge d'où la non réalisation du toucher vaginal. L'échographie pelvienne a noté la non visualisation de l'utérus. Un complément par l'IRM est alors réalisé confirmant l'agénésie totale de l'utérus et du vagin (Figure 1). Les ovaires étaient présents sans anomalies de signal ou de morphologie (Figure 2) avec présence d'une fine lame d'épanchement péritonéal non spécifique, posant ainsi le diagnostic du syndrome MRKH.

Discussion

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est une malformation rare de la filière génitale chez la femme [1].

Il se définit par une agénésie de l'utérus et du vagin avec des ovaires normaux [2]. Il est dû à un défaut de migration des canaux de Müller vers le sinus urogénital lors de la vie embryonnaire. Dans sa forme typique, l'utérus se limite à deux reliquats rudimentaires auxquels s'associe une agénésie totale ou partielle du vagin. La forme atypique associe des reliquats utérins asymétriques à des malformations des trompes ou rénales [3]. L'IRM est l'examen de choix pour le diagnostic de ce syndrome. En effet elle permet d'apprécier l'état du développement de l'utérus et du vagin. Les cornes utérines rudimentaires sont difficiles à détecter et elles se voient sur les séquences pondérées T2 en coupes axiales et coronales, lorsqu'elles sont visibles, sous forme de structures hypointenses allongées ou ovalaires en forme d'épi de maïs [4]. L'IRM permet également de mesurer avec précision la taille du reliquat vaginal, surtout lorsqu'une éventuelle vaginoplastie est envisagée, et de rechercher les anomalies associées [5]. Le syndrome MRKH est une entité d'impact psychologique lourd d'où la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire.

Conclusion

Le syndrome de MRKH est une malformation rare de la filière génitale dont le diagnostic repose essentiellement sur l'imagerie par résonance magnétique et sa prise en charge doit être pluridisciplinaire.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: (A, B) coupes sagittale et axiale d'IRM en séquence pondérée T2 montrant l'agénésie de l'utérus et du vagin. On note la présence d'une lame d'épanchement péritonéal non spécifique

Figure 2: coupe axiale d'IRM en séquence pondérée T2 montrant les deux ovaires de signal et morphologie respectées (têtes de flèche)

Références

1. Varner RE, Younger JB, Blackwell RE. Müllerian dysgenesis. *J Reprod Med.* 1985;30(6):443-50. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Fedele L, Dorta M, Brioschi D, Giudici MN, Candiani GB. Magnetic resonance imaging in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Obstet Gynecol.* 1990;76(4):593-6. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Strübbe EH, Willemsen WN, Lemmens JA, Thijn CJ, Rolland R. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: distinction between two forms based on excretory urographic, sonographic, and laparoscopic findings. *Am J Roentgenol.* 1993;160(2):331-4. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Carrington BM, Hricak H, Nuruiddin RN, Secaf E, Laros RK Jr, Hill EC. Müllerian duct anomalies: MR imaging evaluation. *Radiology.* 1990;176(3):715-20. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Selvaggi G1, Monstrey S, Depypere H, Blondeel P, Van Landuyt K, Hamdi M *et al.* Creation of a neovagina with use of a pudendal thigh fasciocutaneous flap and restoration of uterovaginal continuity. *Fertil Steril.* 2003;80(3):607-11. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

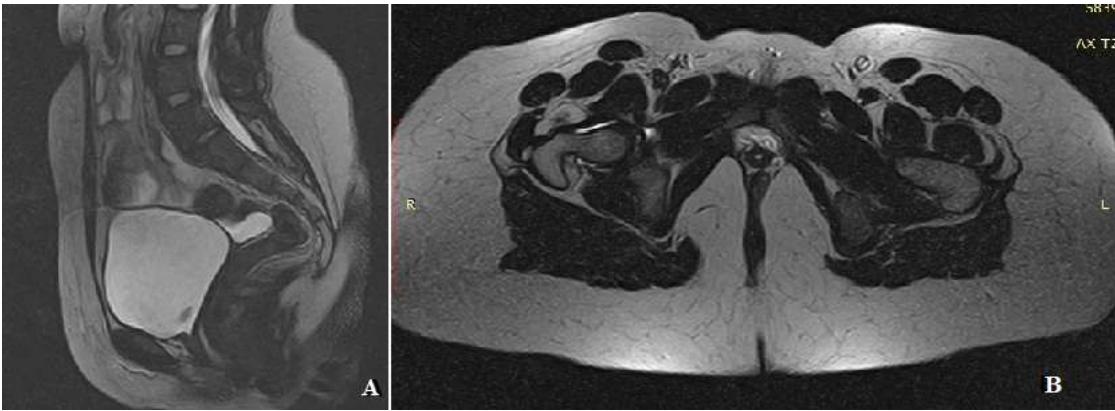


Figure 1: (A, B) coupes sagittale et axiale d'IRM en séquence pondérée T2 montrant l'agénésie de l'utérus et du vagin. On note la présence d'une lame d'épanchement péritonéal non spécifique



Figure 2: coupe axiale d'IRM en séquence pondérée T2 montrant les deux ovaires de signal et morphologie respectées (têtes de flèche)