

Syndrome de Mayer Rokitansky et agénésie rénale (à propos d'un cas)

Dr L.DRIOUCH ^a, Dr M.ETTAIK ^b, Pr T.BOUATTAR ^a

^a Service de néphrologie, dialyse et transplantation rénale. CHU Ibn Sina Rabat

^b Service d'endocrinologie. CHU Ibn Sina Rabat

Faculté de médecine de Rabat. Université Mohammed V

Adresse e-mail : dr.driouchlatifa@gmail.com

Introduction Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est un syndrome rare nécessitant une prise en charge globale. Ce syndrome associe des anomalies utéro-vaginales et d'autres malformations y compris rénales dans sa forme atypique. Nous rapportant le cas d'une patiente ayant bénéficié d'une approche diagnostique et d'une prise en charge multidisciplinaire.

Observation Patiente de 19 ans présentant une aménorrhée primaire avec des caractères sexuels bien développés de phénotype féminin et des caractères sexuels secondaires normaux. L'imagerie par résonance magnétique pelvienne complétée par un uroscanner non injecté montrant l'agénésie complète de l'utérus et des deux tiers supérieurs du vagin avec des ovaires en place et de taille normale. Le rein droit est agénésique et le gauche était en hypertrophie compensatrice. la fonction rénale est normale. Le bilan hormonal confirme une fonction ovarienne normale sans atteinte de l'axe gonadotrope. Une hyperthyroïdie fruste était notée responsable d'une tachycardie sinusale traitée par les bêtabloquants. L'étude génétique montre un caryotype constitutionnel à 46 XX.

Discussion et conclusion Devant une aménorrhée primaire chez une jeune femme présentant des caractères sexuels physiques bien développés, comme dans le cadre de notre patiente, le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) doit être évoqué. La recherche des malformations associées est la pierre angulaire de la prise en charge. Le patient doit bénéficier d'une prise en charge multidisciplinaire endocrinologique, néphrologique, gynécologique et un psychologique vu les difficultés de la vie sexuelle.