



### RESEARCH ARTICLE

## PSYCHOSE AIGUE DANS LE SYNDROME DE ROKITANSKY AVEC AGENESIE RENALE : À PROPOS D'UN CAS

Ezzahhar Ghizlane, El Haid Yousra, El Fellah Sara, Adali Imane and Manoudi Fatiha

Equipe de Recherche Pour la Santé Mentale, Service Universitaire Psychiatrique Hôpital Ibn Nafis, CHU Mohamed VI, Marrakech.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 30 July 2023

Final Accepted: 31 August 2023

Published: September 2023

##### Key words:-

Psychose, Syndrome De Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, Cas clinique, Trouble Psychiatrique, Traitement

#### Abstract

Le syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) est une malformation rare de la filière génitale chez la femme. Il se définit par une agénésie de l'utérus et du vagin avec des ovaires normaux. Il est dû à un défaut de migration des canaux de Müller vers le sinus urogénital lors de la vie embryonnaire. C'est une entité d'impact psychologique lourd et qui nécessite une prise en charge pluridisciplinaire. Dans ce rapport de cas nous discutons l'une des présentations psychiatriques du syndrome et la nécessité de traiter et gérer ces problèmes psychiatriques associés aux anomalies congénitales du système reproducteur.

Copy Right, IJAR, 2023.. All rights reserved.

#### Introduction:-

Le syndrome de Rokitansky (ou Mayer Rokitansky Küster Hauser, ou aplasie müllérienne, ou aplasie utérovaginale) (MRKH) est une affection congénitale rare caractérisée par l'absence d'utérus et d'au moins les 2/3 supérieurs du vagin[1]. Il a un modèle de transmission autosomique dominant, il est le résultat d'une malformation développementale des canaux müllériens [2]. Elle touche 1 nouveau-né de sexe féminin sur 4 000 à 5 000 [2,3], un phénotype féminin et un caryotype 46,XX[4]. L'IRM constitue l'examen de choix pour le diagnostic. L'agénésie rénale unilatérale est une association fréquente dans ce syndrome MRKH[5]. Les femmes atteintes de MRKH ont un risque élevé de confronter divers problèmes psychiatriques [2-6] y compris les psychoses. Notre objectif est de mettre en évidence la présence de conditions couramment traitables associées à un syndrome rare et son effet lorsqu'il n'est pas traité et non reconnu. Nous essayons d'expliquer la survenue de psychose dans le syndrome MRKH et les résultats de la sous-reconnaissance de celui-ci.

#### Patient et Observation:-

Une patiente de 22 ans de bas niveau socioéconomique. Elle est la cadette d'une fratrie de 5, qui s'est présentée aux urgences psychiatriques pour trouble de comportements, des propos incohérents par moment. Des propos délirants de persécution envers sa mère, La patiente rapportait aussi des hallucinations intrapsychiques et cénesthésiques (entendait des voix d'un homme qui lui demande au mariage et ressentait des sensations dans sa région vaginal qu'elle amène à un rapport sexuel avec cet homme), une irritabilité avec une insomnie et une anorexie. Des épisodes récurrents de convulsions dissociatives étaient présents la plupart du temps avec le syndrome MRKH comme facteur de stress pertinent. On lui a diagnostiqué le syndrome de MRKH à l'âge de 13 ans, Le diagnostic de MRKH a été établi par la présence d'une aménorrhée primaire, le développement normal des caractères sexuels secondaires, des organes génitaux externes et la constatation échographique de l'absence de structure utérine entre la vessie et le

**Corresponding Author:- Ezzahhar Ghizlane**

Address:- Equipe de Recherche Pour la Santé Mentale, Service Universitaire Psychiatrique Hôpital Ibn Nafis, CHU Mohamed VI, Marrakech.

rectum. La patiente présentait des inquiétudes liées à l'aménorrhée et l'infertilité, Elle a appris alors qu'elle n'avait qu'un seul rein au niveau droit, qu'elle n'avait ni utérus ni vagin et qu'elle ne pouvait pas avoir d'enfants, L'expertise psychiatrique a confirmé la psychopathologie. Elle avait un comportement hallucinatoire, un affect craintif, une diffusion de la pensée, une illusion de contrôle, des hallucinations auditives, une hallucination haptique de contenu sexuel, un jugement altéré avec une absence de compréhension lors de l'examen de l'état mental. La patiente a été mise sous amisulpride 400mg et escitalopram 10mg avec une nette amélioration au cours de son hospitalisation ainsi qu'un avis de gynécologie a été sollicité pour discuter les différentes options de traitement de l'infertilité.

### **Discussion:-**

Le syndrome MRKH est associé à un certain nombre de manifestations neuropsychiatriques telles que des distorsions de l'image corporelle, l'anxiété, la dépression, la psychose, le suicide, la sensibilité interpersonnelle et une détresse psychologique élevée. [4,6-9]. Des recherches génétiques récentes montrent que la délétion 17q12 est un récurrent, variantes du nombre de copies pathogènes qui confèrent un risque très élevé de psychoses, [10] de la même manière, la micro délétion complexe 17q12 est également associée au syndrome MRKH [11,12] suggérant un lien génétique commun entre les deux troubles. Les psychiatres et les gynécologues doivent être conscients de cette association et des recherches supplémentaires sont nécessaires pour tester le lien entre ces deux troubles. Ce cas décrit la psychose aiguë comme la présentation et l'état comorbide du syndrome MRKH et surtout son impact sur le patient. Les comorbidités psychiatriques dans la population féminine atteinte d'agénésie de Muller sont un domaine où la recherche est limitée. Cela est probablement dû au fait que lorsque ces patients sont diagnostiqués, peu d'attention ou d'informations sont accordées pour un suivi psychiatrique à long terme. En raison de leur incapacité à avoir des enfants, ces sujets deviennent souvent socialement harcelés. Ainsi, ces facteurs de stress constants peuvent conduire au développement d'une psychopathologie à l'avenir.

### **Conclusion:-**

Le syndrome MRKH est associé à un certain nombre de manifestations neuropsychiatriques. Des recherches génétiques récentes suggérant un lien génétique commun entre les deux troubles. Les psychiatres et les gynécologues doivent être conscients de cette association et des recherches supplémentaires sont nécessaires pour tester le lien entre ces deux troubles.

### **Références:-**

1. Varner RE, Younger JB, Blackwell RE. Müllerian dysgenesis. J Reprod Med. 1985;30(6):443-50.
2. Londra L, Chuong FS, Kolp L. Syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser : une revue. Int J Santé des femmes. 2015 ; 7 : 865-70.
3. Shivalingappa SS, Shetty SB. Syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) – une rareté en effet : examen radiologique. Représentant de l'affaire BJR. 2016 ; 2 : 2.
4. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D. Syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH). Orphanet J Rare Dis. 2007 ; 2 : 13.
5. EH Strubbe 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.
6. Nunes RD. Syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser—à propos d'un cas. Cas de gynécologie obstet - Rév. 2015;2:3.
7. Parc national Gupta, MS Ansari. Syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) - Une revue. Indien J Urol. 2002 ; 18 : 111.
8. Gupta M, Kharb V. Syndrome MRKH : troubles psychologiques et suicide. J Indian Acad Forensic Med. 2012 ; 34 : 86-8.
9. Langer M, Grünberger W, Ringler M. Agénésie vaginale et hyperplasie surrénalienne congénitale. Séquelles psychosociales du diagnostic et formation du néovagin. Acta Obstet Gynecol Scand. 1990 ; 69 : 343-9.
10. Moreno-De-Luca D, Mulle JG, Kaminsky EB, Sanders SJ, Myers SM, Adam MP et al. Consortium SGENE, Consortium de génétique de la collection Simons Simplex, GeneSTAR. La suppression 17q12 est une variante récurrente du nombre de copies qui confère un risque élevé d'autisme et de schizophrénie. Suis J Hum Genet. 2010 ; 87 : 618-30.

11. Hinkes B, Hilgers KF, Bolz HJ, Goppelt-Struebe M, Amann K, Nagl S et al. Un phénotype complexe de microdélétion 17q12 chez un patient atteint de néphropathie membraneuse récurrente de novo. *BMC Néphrol.* 2012 ; 13h27.
12. Ledig S, Schippert C, Strick R, Beckmann MW, Oppelt PG, Wieacker P. Aberrations récurrentes identifiées par array-CGH chez les patients atteints du syndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. *Fertil Stérile.* 2011 ; 95 : 1589–94.