

Problemy psychoseksualne u pacjentek z wrodzonymi wadami rozwojowymi narządów płciowych

Psychological problems affecting patients with congenital malformations of genital organs

Grażyna Jarząbek, Zbigniew Friebe, Agnieszka Szafińska

Klinika Ginekologii Katedry Perinatologii i Ginekologii Akademii Medycznej w Poznaniu

Streszczenie

Dziewczęta i kobiety z wadami narządów płciowych stanowią specyficzną grupę pacjentek, wymagającą wielokierunkowej diagnostyki i leczenia. Przyczyną wad rozwojowych narządów płciowych są nieprawidłowości różnicowania płciowego, spowodowane działaniem czynnika teratogennego w okresie organogenezy. Zaburzenia te dotyczą nieprawidłowości rozwoju przewodów płciowych (kołośródnerczowych) Müllera oraz zatoki moczowo-płciowej — struktur istotnych dla organogenezy jajowodów, macicy i pochwy. Od rodzaju czynników teratogennych, czasu ich działania oraz okresu embriogenezy, w którym one zadziałały, zależy rozległość powstających wad.

Istnieją następujące rodzaje wrodzonych wad rozwojowych żeńskich narządów płciowych:

- zarośnięcia wrodzone narządów płciowych (gynatresiae) — zarośnięcie błony jest przyczyną pierwotnego braku miesiączki z powodu braku możliwości odpływu krwi miesiączkowej; przypadek ten wymaga rozcięcia zarośniętej błony i usunięcia zalegającej krwi;
- przegrody (septa) w pochwie i w macicy — wady te powstają w okresie płodowym wskutek nieprawidłowego zanikania przylegających do siebie ścian przewodów kołośródnerczowych;
- zdwojenia (duplications) — podwójna macica i pochwa, występujące z powodu niezrośnięcia się przewodów kołośródnerczowych w odcinkach, które prawidłowo przekształcają się w macicę i w pochwę;
- narządy szcztkowe (organa rudimentaria) lub niedorozwinięte narządy płciowe (hypoplasia organorum); wady te powstają w związku z niepełnym rozwojem przewodów kołośródnerczowych Müllera;
- brak macicy i pochwy (agenesia — zespół Rokitansky'ego) z powodu braku przewodów Müllera.

Szczególne problemy dotyczące funkcjonowania psychoseksualnego kobiety wiążą się z zespołem Rokitansky'ego.

Podjęcie na właściwym etapie terapii zachowawczej leczenia operacyjnego pozwala na uzyskanie warunków umożliwiających współżycie płciowe.

Słowa kluczowe: wady, ginekologia, seksuologia

Abstract

Congenital developmental anomalies of the female genital tract are related to disturbances of sexual differentiation. They result from the abnormal development of genital paramesonephric Müllerian ducts and urogenital sinus, that are the structures involved in the process of oviduct's, uterus, and vagina's organogenesis. Teratogenic factors acting about 8–10 weeks of embryonic life are the general cause of these malformations. Extent and intensification of abnormalities depend on kind of evoking factor and

Adres do korespondencji:

Dr med. Grażyna Jarząbek
ul. Szamarzewskiego 44c/7
60-552 Poznań

Nadesłano: 9.12.2003

Przyjęto do druku: 2.02.2004

time of its activity (gestational age, duration). **The aim of the study was to analyze the correlation between the severity of malformation of genital organs to psychological status of the patient.** Female patients with congenital anomalies of the genital tract, hospitalised in Gynecological Clinic were analysed. All presented patients needed multidirectional diagnostics and treatment.

Malformations diagnosed in the patients were divided into the following groups:

Group I: Congenital atresias of the female genital tract (gynatresias) — imperforate hymen; all treated effectively by incision of hymen (hymenectomy).

Group II: Vaginal and uterine septa; these malformations develop in fetal period as a consequence of inappropriate degeneration of paramesonephric ducts' opposed walls.

Group III: Duplications of the female genital organs—double uterus and vagina; these malformations arise from complete failure of unification of the paramesonephric ducts in parts that normally join to form uterus and vagina.

Group IV: Rudimentary genital tract and genital tract hypoplasia; these malformations follow an incomplete development of paramesonephric Müllerian ducts.

Group V: Congenital absence of the vagina and uterus (aplasia) — the Rokitansky syndrome.

It was proved that reactions to the information about diagnosed anomaly and then patients' attitudes toward treatment vary with a kind of malformation, patient's age and personality.

Consciousness of severe malformations, especially connected with inability to give birth, has strong influence on patient's mind.

The worse psychical status was observed in group V.

It is essential to point, that clinical management of patients with malformations of the genital tract, particularly in Rokitansky syndrome, must include psychological counselling.

Key words: malformations, gynecology, sexology

Wstęp

Do wrodzonych wad rozwojowych narządów płciowych, które są skutkiem zaburzeń różnicowania płciowego, dochodzi w wyniku nieprawidłowości rozwoju przewodów płciowych (kołosródnerczowych) Müllera oraz zatoki moczowo-płciowej — struktur istotnych dla organogenezy jajowodów, macicy i pochwy. Przyczyną tego jest zadziaływanie czynnika teratogennego około 8–10 tygodnia życia zarodkowego. Od rodzaju czynników teratogennych, czasu ich działania oraz okresu ciąży, w którym zadziaływały, zależy rozległość powstających wad.

Pacjentki z wadami narządów płciowych wymagają wielokierunkowej diagnostyki i leczenia. Celem pracy była ocena kobiet z wrodzonymi wadami rozwojowymi narządów płciowych z uwzględnieniem ich problemów psychoseksualnych.

Material i metody

Analizowano wyniki badań 113 pacjentek Kliniki Ginekologii z wrodzonymi wadami rozwojowymi narządów płciowych, pochodzące z lat 1983–2003. Podczas analizy brano pod uwagę rodzaj wady i wynikające z niej dolegliwości oraz nastroj i zachowanie badanych. U pacjentek z rozpoznaniem zespołem Rokitansky'ego uwzględniono problemy seksualne.

U wszystkich chorych przeprowadzono szczególne badania ginekologiczne z ultrasonografią. W celu wykluczenia współistniejących wad wykonywano również ultrasonografię nerek i badania radiologiczne układu moczowego. Badania internistyczne wraz z EKG miały natomiast wykluczyć wady układu krążenia.

Wyniki

Wśród badanych pacjentek nie stwierdzono opisywanych w piśmiennictwie współistniejących wad układu krążenia oraz kośćca. Chore miały prawidłowy kariotyp i żeński fenotyp. Prawidłowe wykształcenie i funkcjonowanie jajników spowodowało, że badane dziewczęta i kobiety fizycznie rozwijały się prawidłowo. Rozwój sutków i owłosienia był prawidłowy w stosunku do stadium rozwoju pacjentek, co oceniono według skali Tannera. Badanie ginekologiczne wykazało, że srom, lechtaczka oraz przedsiónek pochwy również były wykształcone prawidłowo.

Wyodrębniono następujące grupy chorych:

Grupa I — przypadki wrodzonych zarośnień narządów płciowych (*gynatresiae*), zarośnień błony dziewiczej u 36 pacjentek w wieku 12–15 lat. Pierwotną przyczyną zgłoszenia się chorych do kliniki był ból podbrzusza przy jednoczesnym braku miesiączki. Pacjentki z tej grupy nie podejmowały próby współżycia

seksualnego. W badaniu ginekologicznym u każdej badanej stwierdzono obecność krwiaka macicy. U wszystkich tych pacjentek rozcięto zarośniętą błonę dziewiczą (*hymenectomia*). Ten sposób leczenia w każdym przypadku okazał się skuteczny. Jest to typ wad najlepiej rokujący dla funkcji narządów płciowych. U tych pacjentek nie obserwowano zaburzeń nastroju.

Grupa II — przypadki przegrody (*septa*) w pochwie i w macicy u 13 pacjentek w wieku 15–32 lat. U 7 chorych stwierdzono występowanie izolowanej przegrody podłużnej pochwy, co było przyczyną bolesnych stosunków płciowych (*dyspareunia*). W trakcie współżycia dochodziło do obfitego krwawienia wskutek rozdarcia przegrody. U każdej z tych pacjentek wycięto przegrodę, a ranę zaopatrzono. U pozostałych kobiet współżycie seksualnie takie postępowanie nie było konieczne.

Grupa III — przypadki zdwojenia (*duplications*). Podwójną macicę stwierdzono u 15 badanych. Wady te mogą mieć charakter zdwojeń symetrycznych lub asymetrycznych; przy prawidłowo ukształtowanej pochwie nie zakłócają one współżycia płciowego. W badanej grupie asymetrię zdwojeń narządów płciowych stwierdzono w 2 przypadkach.

Grupa IV — przypadki istnienia narządów szczątkowych (*organa rudimentaria*), niedorozwiniętych narządów płciowych (*hypoplasia organorum*). U 17 pacjentek stwierdzono niedorozwój macicy i wąską pochwę. Wady te są przyczyną problemów z zajściem w ciążę i z donoszeniem jej. Wszystkie badane zgłaszały dyspareunię.

Wady pacjentek z grup II, III, IV najczęściej stwierdzano przypadkowo. Mogą one być przyczyną problemów z zajściem i z donoszeniem ciąży. Porody u takich kobiet najczęściej odbywają się drogą cięcia cesarskiego (podobnie było w ośrodku autorów). Świadomość tych problemów wywoływała u wszystkich chorych obawy o przyszłe macierzyństwo.

Grupa V — brak macicy i pochwy (*agenesia* — zespół Rokitansky'ego) stwierdzono u 32 pacjentek. W tej grupie u 8 chorych wykryto współistniejące wady w obrębie układu moczowego: jednostronny brak nerki, nieprawidłową lokalizację nerek oraz nieprawidłowe odejścia moczowodów. Szczególnie w tej grupie obserwowano wpływ świadomości istnienia wady na psychikę pacjentki. Wiadomość o braku pochwy lub poważnej wadzie anatomicznej wywoływała bardzo emocjonalne reakcje. Informacja ta w każdym przypadku wprowadzała chorą w nastrój przygnębienia. Dziewczęta zaczynały wątpić w swoją kobiecość, a nawet w sens życia. Wyraźnie łatwiejsze zaakceptowanie wady i podejście do terapii zaobser-

wowano u kobiet posiadających partnerów. Bolesna próba współżycia była powodem zgłoszenia się do ginekologa w 3 przypadkach.

U wszystkich tych pacjentek wykonano skuteczną operację plastyczną wytworzenia sztucznej pochwy, poprzedzoną zabiegami Frankego. Jednak mimo pozytywnych wyników leczenia, dla wielu kobiet dramatem życiowym jest brak miesiączki, a przede wszystkim niemożność posiadania potomstwa. Kobietom tym należy sugerować adopcję dzieci.

Dyskusja

Mianem wad rozwojowych określa się wszystkie nieprawidłowości budowy i czynności narządów powstałe w życiu wewnątrzmacicznym. Najczęściej stwierdza się je u płodu w chwili urodzenia, niezależnie od okresu ciąży, w którym doszło do ich powstania [5, 7].

Ogólnie, wady rozwojowe mogą powstawać w okresie determinacji płci wskutek mutacji genowych i aberracji chromosomalnych (są to genetyczne wady rozwojowe) oraz w okresie organogenezy, czyli w okresie różnicowania się narządów (tzw. wrodzone wady rozwojowe). Charakteru wad jako anomalii wrodzonych nie można zatem identyfikować w pełni z wadami genetycznymi.

Określenie „wady wrodzone” dotyczy wyłącznie wad postrzeganych jako zaburzenia rozwoju anatomicznego, a więc zaburzeń w kształcie poszczególnych narządów bądź ich części [1, 5, 7].

Rozległość wad i ich nasilenie zależą od charakteru czynników je wywołujących, czasu działania tych czynników oraz okresu ciąży, w którym one zadziały.

Trudno jednoznacznie określić przyczynę wad rozwojowych żeńskich narządów płciowych. Wiadomo, że na ich powstanie wpływają czynniki zaburzające determinację płci lub organogenezę narządów płciowych.

Do czynników szkodliwych, teratogennych zalicza się: promieniowanie jonizujące, czynniki immunologiczne, chemiczne, hormonalne, a także mikrobiologiczne [5].

Genetyczne wady rozwojowe często dotyczą budowy zewnętrznych narządów płciowych i rozpoznaje się je w momencie urodzenia dziecka. Budowa narządów płciowych nie jest typowa dla płci żeńskiej ani męskiej, stąd wynikają trudności w ustaleniu płci genitalnej i na tej podstawie — metrykalnej. Przykładem może być wrodzony przerost nadnerczy [6].

Wiadomość o wykrytych anomaliach w budowie noworodka jest zawsze szokująca dla matki. Bardzo istotny jest sposób informowania jej o obojnaczych narządach płciowych dziecka. Dla matki „płeć” jest

pojęciem jednoznacznym, zazwyczaj nie rozumie ona pojęć „płć genetyczna, genitalna, psychiczna” itd. [1, 3, 6]. Błędem jest również używanie terminu „obojnak”. Najwłaściwsze wydaje się podanie informacji, że określenie płci dziecka wymaga w tym przypadku dodatkowych badań, które muszą być przeprowadzone jeszcze przed opuszczeniem szpitala. Jest to istotne dla właściwego kształtowania w dziecku poczucia przynależności do płci. Na kształtowanie płci psychicznej w dużej mierze wpływają bowiem uwarunkowania wychowawcze i środowiskowe.

Inny typ genetycznych wad rozwojowych wiąże się z dysgenezją gonad. Zespół Turnera jest zespołem pierwotnego uszkodzenia gonady z towarzyszącymi wadami somatycznymi, współistnieje z kariotypem 45x (często mozaicyzm). W procesie leczenia pacjentek z tym zespołem istotne jest uwzględnienie aspektów psychologicznych.

Wady (niski wzrost, zaburzenia rozwoju cech płciowych) oraz ich odbiór przez otoczenie prowadzą do wtórnych skutków w psychice pacjentek. Silnie wpływa to na poczucie własnej wartości, powodując niekiedy wytworzenie głębokich kompleksów oraz skłaniając do „ucieczki w chorobę” [1, 6].

Wrodzone wady rozwojowe narządów płciowych dziewcząt dotyczą zaburzeń w obrębie przewodów płciowych (kołośródnerczowych) Müllera oraz zatoki moczowo-płciowej, czyli struktur istotnych dla organogenezy jajowodów, macicy i pochwy. Ich przyczyną jest zadziałanie czynnika teratogennego około 8–10 tygodnia życia zarodkowego.

Zgodnie z wynikami przeprowadzonej analizy wyodrębniono następujące grupy wrodzonych wad rozwojowych żeńskich narządów płciowych:

- do I grupy wad rozwojowych, najczęściej spotykanych u dziewcząt, należą zarośnięcia wrodzone narządów płciowych (*gynatresiae*). Są to wady najlepiej rokujące co do przywrócenia funkcji narządów płciowych. Zgodnie z danymi z piśmiennictwa są one najczęściej spotykanymi wadami żeńskich narządów płciowych [1–3, 7, 8];
- do II grupy zaburzeń należą przegrody (*septa*) w pochwie i w macicy, które powstają w życiu płodowym wskutek nieprawidłowego zanikania przylegających do siebie ścian przewodów kołośródnerczowych;
- do III grupy zalicza się częściowe lub całkowite zdwojenia (*duplications*), występujące z powodu niezrośnięcia się przewodów kołośródnerczowych w odcinkach, które prawidłowo przekształcają się w macicę i w pochwę;
- IV grupę stanowią narządy szczątkowe (*organa rudimentaria*) bądź niedorozwinięte narządy

płciowe (*hypoplasia organorum*), w związku z niepełnym rozwojem przewodów kołośródnerczowych Müllera;

- V grupa obejmuje brak odpowiednich narządów płciowych (aplazja, agenezja) z powodu braku przewodów Müllera [1–3].

Wyniki badań potwierdziły dane z piśmiennictwa: stopień reakcji na wiadomość o wykrytej anomalii, a następnie podejście pacjentki do leczenia są uzależnione od rodzaju wady, wieku i osobowości pacjentki [1].

Szczególnie świadomość ciężkich wad i ich konsekwencji, a zwłaszcza niemożności posiadania potomstwa, w sposób naturalny silnie wpływa na psychikę pacjentki. Drastycznym przykładem jest zespół wad związanych z brakiem macicy i pochwy — tak zwany zespół Rokitansky'ego [3, 4]. Pierwsze doniesienie opisujące ten zespół anomalii pochodzi z 1829 roku od Mayera, kolejne — z 1838 roku od Rokitansky'ego, z 1910 roku — od Philipa i Küstnera. W 1961 roku zespół ten badali Hauser i Keller.

Dla zespołu Rokitansky'ego charakterystyczne są w różnym stopniu nasilone wady rozwojowe macicy oraz agenezja pochwy, przy jednocześnie prawidłowo wykształconych jajnikach. Prawidłowe wykształcenie i funkcjonowanie jajników powoduje, że dziewczęta z tym zespołem fizycznie rozwijają się prawidłowo. Rozwój sutków i owłosienia jest stosowny do wieku pacjentki. Srom, łechtaczka, przedsionek pochwy są w tych przypadkach wykształcone prawidłowo.

Agenezja (brak) pochwy i macicy nie występuje zazwyczaj jako osobna jednostka chorobowa, lecz współwystępuje z wadami innych narządów w obrębie układu moczowego (agenezja nerki, nieprawidłowości budowy nerek i moczowodów), układu krążenia i kośćca [1, 2, 5].

Postępowanie kliniczne u pacjentek z zespołem Rokitansky'ego wymaga zatem szerokiej i wielokierunkowej diagnostyki i terapii. Działanie terapeutyczne zależy od stopnia nasilenia wad i charakteru wad współwystępujących.

Obecność tego typu wad zwykle wychodzi na jaw, kiedy rozwijająca się dziewczyna z prawidłowo wykształconymi drugorzędowymi cechami płciowymi nie zaczyna miesiączkować, mimo osiągnięcia stosownego wieku.

Inną przyczyną zgłaszania się tych pacjentek do ginekologa jest bolesna próba współżycia płciowego, najczęściej w wieku 12–18 lat. W badaniu ginekologicznym stwierdza się wówczas brak pochwy lub jej krótki, ślepy zachyłek.

W badaniu *per rectum* zazwyczaj nie są wyczuwalne przydatki ani macica. Do oceny stanu wewnętrznego

narządów płciowych wykonuje się badanie USG. Budowę anatomiczną i położenie wewnętrznych narządów płciowych szczególnie wnikliwie uwidacznia badanie laparoskopowe [1, 3].

W pewnych wariantach tego zespołu chorobowego — na przykład ze szczątkowymi rogami macicy — mogą się pojawiać nasilające się, comiesięczne bóle podbrzusza jako wyraz tak zwanego ukrytego miesiączkowania. Bardzo duże znaczenie diagnostyczno-terapeutyczne ma w tym przypadku laparoscopia.

Przyczyną pierwotnego braku miesiączki, a także tego rodzaju dolegliwości, jest wadliwa kombinacja cech anatomicznych — specyficzna dla zespołu Rokitansky'ego agenezja pochwy, obecność jajników, brak lub szczątkowa macica [1–3, 6].

Najważniejszym problemem w terapii pacjentki z zespołem Rokitansky'ego jest stworzenie jej warunków do współżycia płciowego. Działanie kliniczne powinno się odbywać dwukierunkowo: konieczne są właściwe leczenie ginekologiczne oraz psychoterapia. Początkowo stosuje się metody niechirurgiczne, a następnie, jeśli jest to konieczne, podejmuje się leczenie operacyjne.

Technikę niechirurgicznego leczenia braku pochwy po raz pierwszy opisał Franky w 1938 roku. Polega ona na wprowadzaniu rozszerzadła Hegara nr 16 w okolicę przedsionka pochwy. Założeniem tej metody jest fakt, że okolica, którą powinna zajmować pochwa, jest przestrzenią wypełnioną luźną tkanką łączną podatną na znaczne pogłębienie przedsionka pochwy.

Bardzo łatwo można zademonstrować pacjentce, na czym polega zabieg Franky'ego — należy umiejętnie, delikatnie, ale zdecydowanie wprowadzić palec w tę potencjalną przestrzeń. Najważniejsze jest jednak uświadomienie chorej celowości tych zabiegów. Wymaga to z jej strony systematyczności i cierpliwości. Pacjentka musi zdawać sobie sprawę, że ona sama może sobie pomóc i, jeśli jej działanie będzie skuteczne, uniknąć operacji plastycznej. Możliwe jest wykształcenie stosownie długiego i szerokiego zachyłka pochwy, który pozwoli na współżycie płciowe. Odbywanie stosunków płciowych powoduje dalsze modelowanie pochwy. Jest to bardzo ważny argument dla zapewnienia sobie współpracy ze strony pacjentki.

Metoda Franky'ego jest metodą bezpieczną, zachowawczą i może przynieść satysfakcjonujące wyniki. Poważną jej zaletą jest także fakt, że można ją stosować u bardzo młodych dziewcząt [1–3].

Leczenie chirurgiczne przeprowadza się zazwyczaj u młodych kobiet, które mają partnera płciowego. Istnieje jednak pogląd, że ze względu na elastyczność i łatwość gojenia się tkanek operację tego rodzaju warto przeprowadzić już u pacjentek w wieku kilkunastu lat.

Duża liczba technik operacyjnych może świadczyć o niepełnej doskonałości stosowanych metod. Wiele z nich jest obciążonych znacznym ryzykiem powikłań i niepowodzeń. W ostatnich latach najczęściej stosuje się operację „*modo McIndoe*”.

Istnieją doniesienia, oceniające skuteczność zastosowanych technik operacyjnych, sposób protezowania wytworzonej pochwy, dobór terminu operacji (pod względem dojrzałości i przygotowania operowanej oraz układu z partnerem do życia płciowego). Wykazano, że na utrzymanie wymiarów wytworzonej i zachowanej pochwy wpływają: rodzaj stosowanej protezy, czas i dokładność protezowania przez pacjentkę oraz podjęcie stosunków płciowych.

Lepsze wyniki kosmetyczne obejmujące srom i przedsionek pochwy uzyskano dzięki operacjom z zastosowaniem przeszczepu skórno-śluzówkowego. Najbardziej fizjologiczny wygląd nabłonka wytworzonej pochwy oraz słabiej zaznaczone cechy rogowacenia komórek nabłonka uzyskano przy wyścieleniu pochwy płatkami jej przedsionka i częścią warg sromowych mniejszych niż przy zastosowaniu płatków skóry [4, 7].

Większość leczonych kobiet po operacji podejmuje stosunki płciowe, a wytworzone tak pochwy spełniają warunki narządu kopulacyjnego, dając pełną satysfakcję partnerowi i pacjentce. Sporadycznie, chore, u których obecna była macica (z izolowanym brakiem pochwy), zachodzą nawet w ciążę [1, 2, 4, 7].

Świadomość charakteru wad silnie rzutuje na psychikę chorych kobiet. Reakcja na wiadomość o wykrytej anomalii, a następnie podejście do leczenia zależą, jak wspomniano, od rodzaju wady, wieku i osobowości pacjentki. W przypadku zespołu Rokitansky'ego reakcja ta jest bardzo silna. Młodsze dziewczęta najczęściej przychodzą do ginekologa z matkami.

Dla matki wiadomość o wadzie anatomicznej narządów płciowych córki również jest szokująca. Lekarzowi prowadzącemu terapię pacjentek z zespołem Rokitansky'ego nie wolno więc zaniedbywać psychologicznej strony tego zagadnienia.

Pacjentka, która zgłasza się do lekarza zazwyczaj z powodu braku miesiączkowania, spodziewa się skutecznego, wczesnego wyleczenia zauważonej nieprawidłowości. Informacja, że nie posiada ona pochwy, że w jej anatomii jest poważna wada, jest dla niej wstrząsająca i przynębiająca. Dziewczęta, które wchodzą w okres pokwitania i rozumieją, na czym polega ich powołanie jako kobiet, uświadamiają sobie wagę problemu, jakim jest wykryta u nich wada. Wątpią one w swoją kobiecość, a nawet w sens życia. W skrajnych przypadkach dochodzi do ujawnienia się depresji oraz pojawienia się myśli samobójczych. Wówczas niezbędna jest konsultacja oraz specjalistyczne leczenie psychiatryczne.

Właściwe podejście psychologiczne do problemów chorych jest niezbędne na każdym etapie terapii. Niezmiernie ważne jest stworzenie właściwej atmosfery zrozumienia ze strony lekarza. Zachęcające dla pacjentki są przytaczane przez niego przypadki dziewcząt z pomyślnymi wynikami leczenia. Szczególną rolę w terapii odgrywa partner pacjentki, zarówno ze względu na wspomniany już fakt, że stosunki płciowe przyczyniają się do pogłębiania i rozszerzania kanału pochwy, jak i ze względu na to, że dzięki partnerowi znika lub jest znacznie zminimalizowany problem poczucia inności chorej.

Według Edmondsa, w 1985 roku Poland i Evans przeprowadzili bardzo wnikliwe i reprezentatywne badania, dotyczące problemów psychologicznych dziewcząt dotkniętych wrodzonymi wadami narządów płciowych. Badacze zalecają przeprowadzanie psychoterapii w tak zwanych grupach wzajemnego wsparcia. Taka grupa terapeutyczna pozwala każdej pacjentce zrozumieć, że nie jest ona sama ze swoim problemem. Podczas zajęć w grupach pacjentki otwarcie mówią o swoich odczuciach, wymieniają doświadczenia dotyczące kolejnych etapów leczenia. Tego rodzaju rozmowy motywują do dalszej terapii. Poprzez szczerze rozmowy chore stają się niejako psychoterapeutkami dla innych kobiet [1].

Stwierdzono jednak, że najlepiej przebiega terapia u pacjentek poniżej 17. roku życia. Najkorzystniej jest, jeśli decyzja o terapii zostanie podjęta w porozumieniu z pacjentką i jej rodziną, a kluczem do sukcesu jest obecność partnera pacjentki dotkniętej wadą. Według Polanda i Evansa terapia tego typu pacjentek powinna się odbywać w specjalistycznych ośrodkach, gdzie stosuje się ścisłą współpracę z psychologami i tworzy się grupy psychoterapeutyczne. Uczestnictwo chorych w grupach wzajemnego wsparcia powinno być kontynuowane nawet po przeprowadzeniu leczenia operacyjnego.

W dalszych etapach terapii ważnym problemem jest przebieg życia seksualnego po leczeniu operacyjnym. Większość kobiet obawia się uszkodzenia wykształconej pochwy podczas współżycia płciowego, to zaś może być przyczyną stanów lękowych u partnera i związanych z nimi zaburzeń (np. przedwczesny wytrysk).

Opieki seksuologicznej wymaga więc nie tylko pacjentka, ale i jej partner. Dalsze etapy leczenia dotyczą zatem pary współżyjącej płciowo [1, 3, 4].

W przypadku trudności we współżyciu z powodu wytworzenia zbyt wąskiej pochwy lub jej częściowego zarośnięcia po operacji można zalecić stosowanie dodatkowych dilatatorów o odpowiednich rozmiarach oraz środków poślizgowych. W badaniach part-

nerów chorych z zespołem Rokitansky'ego, Philipa, Küstnera wykazano, że mężczyźni, którzy wcześniej mieli kontakty seksualne ze zdrowymi kobietami (o prawidłowej anatomii narządów płciowych) nie odczuwają różnic podczas współżycia z kobietami po operacyjnym wytworzeniu sztucznej pochwy [1, 3, 4].

Mimo tak pozytywnych wyników leczenia, dla wielu kobiet dramatem życiowym jest jednak niemożność posiadania potomstwa. Kobietom tym należy sugerować adopcję dzieci. Wobec postępu w medycynie u pacjentek z zespołem Rokitansky'ego, Philipa, Küstnera należy rozważyć możliwość zapłodnienia pozaustrojowego (*in vitro fertilisation*). U pacjentek z agenezją pochwy, ale prawidłowo funkcjonującymi jajnikami możliwe jest pobranie komórki jajowej, zapłodnienie pozaustrojowe i transfer zarodka do macicy matki zastępczej.

Zastosowanie tej metody u pacjentek z zespołem Rokitansky'ego pozostaje jednak ciągle w sferze teorii. Mimo to rozmowa na ten temat z pacjentkami dotkniętymi wadami rozwojowymi narządów płciowych wydaje się celowa, choćby ze względu na ich psychikę [1, 2, 7].

Wnioski

1. Pacjentki z wrodzonymi wadami rozwojowymi narządów płciowych wymagają wielokierunkowej diagnostyki i leczenia. W procesie diagnostycznym szczególną rolę odgrywa ultrasonografia.
2. W złożonej procedurze diagnostyczno-terapeutycznej lekarz prowadzący nie powinien zaniedbywać aspektu psychoseksuologicznego.
3. Szczególnie silny wpływ na psychikę pacjentek ma świadomość wad, których konsekwencją jest niemożność zajścia w ciążę (zespół Rokitansky'ego).
4. Niezbędne jest poszukiwanie nowych metod terapii wrodzonych wad rozwojowych narządów płciowych.

Piśmiennictwo

1. Dewhurst J., Edmonds D.K. Practical Paediatric and Adolescent Gynaecology. Butterworths, London 1989.
2. Heinz M., Hoyme S. Gynaecology des Kindes und Jugendalters. Wien 1975.
3. Komorowska A. Ginekologia wieku rozwojowego. PZWL, Warszawa 1991.
4. Michałkiewicz W., Grys E. Wyniki operacyjnego wytworzenia pochwy u kobiet. Materiały z XX Zjazdu Naukowego PTG Warszawa, 6-7 X 1977.
5. Ostrowski K. Embriologia człowieka. PZWL, Warszawa 1985.
6. Romer T. Zaburzenia hormonalne u dzieci i młodzieży. Omnitech, Warszawa 1993.
7. Spence J. Vaginal and uterine anomalies in the pediatric and adolescent patient. *J. Pediatr. Adolesc. Gynecol.* 1998; 11: 3-11.
8. Salvat J. Hematocolpos. *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.* 1998; 27: 396-402.