

Morfologiczna, czynnościowa i seksuologiczna ocena efektu wytworzenia pochwy zmodyfikowaną metodą Whartona u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera

Morphology of the neovagina and sexual functioning of patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome who underwent modified Wharton vaginoplasty

Kapczuk Karina, Friebe Zbigniew

Klinika Ginekologii, Katedra Perinatologii i Ginekologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

Streszczenie

Cel pracy: Ocena odległych rezultatów operacyjnego wytworzenia pochwy metodą Whartona w modyfikacji Friebe u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera (MRKH) z uwzględnieniem funkcjonowania seksualnego tych kobiet.

Materiał i metody: W badaniu wzięło udział 20 spośród 36 pacjentek z zespołem MRKH, które przebyły operację wytworzenia pochwy w okresie od 10.1995 do 09.2009, w tym 11 pacjentek (30%) z postacią klasyczną, 3 (15%) z postacią nieklasyczną i 6 (30%) z postacią MURCS zespołu MRKH. Dokonano pomiarów długości i szerokości pochwy oraz oceniono jakość nabłonka pochwowego (test jodowy Schillera). Funkcjonowanie seksualne oceniono na podstawie kwestionariusza FSFI (Female Sexual Function Index) z uwzględnieniem 6 domen (pożądanie, pobudzenie, lubrykacja, orgazm, satysfakcja, ból).

Wyniki: Badane pacjentki były operowane w wieku 16,3-36,6 lat (mediana 21,7). Ocenie zostały poddane w wieku 18,3-37,3 lat (mediana 24,7), po upływie 6 miesięcy do 11,3 lat (mediana 1,9) od operacji. Długość i szerokość pochwy wynosiły odpowiednio 4,5-12cm (mediana 6,3) i 1,5-4cm (mediana 3). Wyniki FSFI (mediany i zakresy) uzyskane w grupie 18 pacjentek, które podjęły współżycie, w poszczególnych domenach przedstawiały się następująco: pożądanie 3,6 (1,2-6), pobudzenie 4,5 (2,4-6), lubrykacja 5,7 (1,2-6), orgazm 4,2 (1,2-6), satysfakcja 5,6 (2,4-6), ból 4,8 (0-6). Nie stwierdzono korelacji pomiędzy wielkością pochwy a sumarycznym wynikiem FSFI, który w grupie badanej wyniósł 28,2 (10,8-36) i u 16 (80%) pacjentek przekraczał wartość 26,55 dyskryminującą kobiety z i bez dysfunkcji seksualnej.

Wniosek: Waginoplastyka zmodyfikowaną metodą Whartona pozwala na uzyskanie u pacjentek z zespołem MRKH pochwy prawidłowej w aspekcie anatomicznym i czynnościowym.

Słowa kluczowe: zespół MRKH / zespół Rokitansky'ego / wytworzenie pochwy /

Adres do korespondencji:

Karina Kapczuk
Klinika Ginekologii, GPSK UM w Poznaniu,
ul. Polna 33, 60-535 Poznań, Polska
tel.: +48 616599278, fax.: +48 616599656
e-mail: karkap@umed.poznan.pl

Otrzymano: 24.11.2011
Zaakceptowano do druku: 20.03.2012

Summary

Objectives: To evaluate the anatomical results of Wharton vaginoplasty performed with Friebe modification for the surgical correction of vaginal aplasia in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome and to assess multidimensionally the sexual functioning of the women.

Material and methods: 20 out of 36 patients with MRKH syndrome who underwent surgical creation of neovagina between October 1995 and September 2009 participated in the study. In the group 11 women (55%) had the typical form, 3 women (15%) had the atypical form and 6 women (30%) had the MURCS type of the MRKH syndrome. The dimensions of the vagina (length and width) and the quality of vaginal epithelium (Schiller test) were evaluated. The sexual functioning of the patients was assessed with the Female Sexual Function Index (FSFI) questionnaire and scored in 6 domains (desire, arousal, lubrication, orgasm, satisfaction and pain).

Results: The patients underwent the surgery at the median age of 21.7 years (range 16.3-36.6) and were followed-up from 6 months to 11.3 years (median 1.9 years) after the surgery, at the median age of 24.7 years (range 18.3-37.3). The vaginal length and width ranged from 4.5 to 12cm (median 6.3) and from 1.5 to 4cm (median 3), respectively. The total FSFI score and 6 domains scores (medians and ranges) obtained within the group of 18 patients (2 patients reported no sexual activity) were as follows: desire 3.6 (1.2-6), arousal 4.5 (2.4-6), lubrication 5.7 (1.2-6), orgasm 4.2 (1.2-6), satisfaction 5.6 (2.4-6), pain 4.8 (0-6), total score 28.2 (10.8-36). No correlation was found between the vaginal dimensions and the total FSFI scores but in 16 (80%) patients the value of the latter was higher than the cut-off value of 26.55, discriminating women with and without sexual dysfunction.

Conclusion: The modified Wharton vaginoplasty enables women with MRKH syndrome to get a functional vagina of normal anatomy.

Key words: **MRKH syndrome / Rokitansky syndrome / vaginoplasty /**

Wstęp

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera (MRKH) jest definiowany jako aplazja lub hipoplazja macicy i pochwy u fenotypowej kobiety z kariotypem 46,XX (OMIM %277000). Zespół ten występuje z częstością 1 na 4000–10 000 żywo urodzonych noworodków płci żeńskiej. Podłoże molekularne aplazji müllerowskiej dotychczas nie zostało wyjaśnione, choć nie brakuje w tej kwestii hipotez [1].

Poza wrodzonym brakiem macicy i pochwy (CAUV – *Congenital Absence of Uterus and Vagina*) u ponad jednej trzeciej pacjentek z zespołem MRKH występują inne wady rozwojowe. Dotyczą one głównie układu moczowego i kostnego, charakterystyczny jest również niedosłuch. Biorąc pod uwagę profil współistniejących patologii Oppelt, uwzględniając wcześniejszą klasyfikację zespołu MRKH autorstwa Schmid-Tannwalda i Hausera oraz definicję zespołu MURCS zaproponowaną przez Duncana, wyróżnił: postać klasyczną zespołu MRKH (izolowana aplazja lub hipoplazja macicy i pochwy), postać nieklasyczną (współistnieją wady nerek lub nieprawidłowości jajników) oraz postać MURCS (*müllerian aplasia, renal aplasia, cervicothoracic somite dysplasia*) [2].

Najważniejszymi implikacjami zespołu MRKH dla dotkniętych nim pacjentek są brak możliwości odbywania stosunków pochwowych oraz niemożność zajścia w ciążę i urodzenia dziecka.

Operacyjne wytworzenie pochwy jest wskazane u pacjentek z zespołem MRKH, u których nieoperacyjne rozszerzenie ząchylka pochwowego, stanowiące według wytycznych ACOG (*The American College of Obstetricians and Gynecologists*) postępowanie z wyboru w działaniach zmierzających do uzyskania funkcjonalnej pochwy, zakończy się niepowodzeniem, lub u których wyjściowe warunki anatomiczne uniemożliwiają podjęcie tego działania [3].

Metoda wytworzenia pochwy opublikowana przez Lawrence R. Whartona w 1938 r. na łamach *Annals of Surgery* w wersji oryginalnej polegała na wytworzeniu kanału pochwy poprzez rozpreparowanie przestrzeni cewkowo-pęcherzowo-odbytniczej, a następnie zastosowaniu w okresie pooperacyjnym protezy z drewna balsa (ogorzałka wełnista, łac. *Ochroma pyramidale*), rozchylającej ściany wytworzonego kanału, które stopniowo, w okresie około 3 miesięcy, w procesie spontanicznej epitelializacji, ulegały pokryciu nabłonkiem wielowarstwowym płaskim nierogowaciejącym typu pochwowego [4].

Modyfikacja metody, opracowana przez autora Z. F., obejmuje: 1) przecięcie śluzówki w szczycie ząchylka pochwy w kształcie litery „Z”, 2) odpreparowanie jej trójkątnych uszypułowanych płatków i ich wszczępienie w końcowym etapie operacji do ścian dystalnego odcinka wytworzonego kanału pochwy, 3) zastosowanie w okresie gojenia protezy wykonanej z polimetylmetakrylanu według projektu autora. (Rycina 1a i b). Ta lekka i sztywna proteza utrzymuje się w pochwie bez potrzeby mocowania.

Cel pracy

Celem podjętych badań była ocena odległych rezultatów operacyjnego wytworzenia pochwy zmodyfikowaną metodą Whartona u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera (MRKH) z uwzględnieniem funkcjonowania seksualnego tych kobiet.

Materiał i metody

W okresie od 10.1995 do 09.2009 w Klinice Ginekologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu 36 pacjentek z aplazją pochwy przeżyło operację wytworzenia pochwy metodą Whartona w modyfikacji Z.F.

W badaniach, które przeprowadzono pomiędzy 11.2007 a 03.2010, wzięły udział 23 spośród tych pacjentek, w tym 20

pacjentek z zespołem MRKH i 3 pacjentki z zespołem niewrażliwości na androgeny, które wykluczono z prezentowanej analizy. Pozostałe pacjentki nie odpowiedziały na zaproszenie do badań. Wśród badanych pacjentek 11 (55%) miało postać klasyczną zespołu MRKH, u pozostałych 9 z aplazją macicy i pochwy współistniały inne wady, co u 3 pacjentek (15%) stanowiło podstawę rozpoznania postaci nieklasycznej zespołu MRKH, a u 6 (30%) – zespołu MURCS.

U każdej pacjentki zmierzono spoczynkową (bez rozciągania) długość i szerokość pochwy (cm), wykonano biocenozę pochwy oraz próbę jodową Schillera celem oceny jakości śluzówki pochwy. Do oceny funkcjonowania seksualnego badanych kobiet wykorzystano standaryzowany kwestionariusz FSFI (Female Sexual Function Index) w polskiej wersji językowej [5]. Kwestionariusz ten obejmuje łącznie 19 pytań, odnoszących się do aktywności seksualnej w ciągu poprzedzających 4 tygodni, i uwzględnienia jej 6 domen: pożądanie (pytania 1 i 2), pobudzenie (pytania 3-6), lubrykacja (pytania 7-10), orgazm (pytania 11-13), satysfakcja (pytania 14-16) oraz ból (pytania 17-19).

Poszczególne odpowiedzi przypisywane są wartości punktowe, które składają się na wynik sumaryczny w skali od 2,0 do 36,0.

Wyniki opracowano przy pomocy programu Microsoft Office Excel 2003 z pakietu Windows XP, dalszą analizę statystyczną przeprowadzono przy pomocy programu Statistica wersja 5,0. W statystyce opisowej posługiwano się medianą oraz zakresem wartości minimalna – wartość maksymalna. Korelacje pomiędzy zmiennymi badano posługując się testem korelacji Spearmana.

Zgodę na przeprowadzenie badań wyraziła Komisja Bioetyczna przy Uniwersytecie Medycznym im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu (nr 623/10).

Wyniki

Pacjentki z grupy badanej przeżyły operację wytworzenia pochwy w wieku 16,3–36,6 lat (mediana 21,7 lat). Prezentowane badania kontrolne przeprowadzono po 6 miesiącach - 11,3 latach (mediana 1,9 lat) od operacji; wiek badanych kobiet wynosił wówczas 18,3-37,3 lat (mediana 24,7), 9 z nich (45%) było mężatkami.

Długość i szerokość pochwy w grupie badanej wynosiły odpowiednio 4,5–12cm (mediana 6,3) oraz 1,5–4cm (mediana 3). U wszystkich pacjentek, z wyjątkiem jednej, ściany pochwy na całej powierzchni pokryte były nabłonkiem wielowarstwowym płaskim jod-pozytywnym w próbie Schillera. U jednej pacjentki, skarżącej się na krwawienia kontaktowe po stosunkach, wykazano obecność tkanki ziarnistej na obszarze średnicy 1,5cm w szczycie pochwy. Tylko u 3 spośród 20 pacjentek badanie biocenozy pochwy wykazało obecność pałeczek kwasu mlekowego.

Spośród 20 operowanych pacjentek 18 (90%) podjęło współżycie i było aktywnych seksualnie. W grupie tej wyniki FSFI uzyskane w poszczególnych domenach (mediany i zakresy) przedstawiały się następująco: pożądanie 3,6 (1,2-6), pobudzenie 4,5 (2,4-6), lubrykacja 5,7 (1,2-6), orgazm 4,2 (1,2-6), satysfakcja (będąca miarą jakości życia) 5,6 (2,4-6), ból 4,8 (0-6). Sumaryczna wartość wskaźnika FSFI mieściła się w przedziale od 10,8 do 36 (mediana 28,2) i u 16 (80%) pacjentek z grupy badanej była powyżej wartości 26,55, wyznaczonej przez Wiegelela i wsp. jako optymalny próg odcięcia dyskryminujący kobiety z i bez dysfunkcji seksualnej, przy czym u kobiet z dysfunkcją seksualną uzyskiwane wyniki są niższe [6].

Nie wykazano istotnej statystycznie korelacji pomiędzy wymiarami pochwy a punktacją FSFI. (Tabela II).

Tabela I. Wyniki anatomicznej i czynnościowej oceny pochwy wytworzonej operacyjnie zmodyfikowaną metodą Whartona u pacjentek z zespołem MRKH (n=20).

Lp.	Wiek (lata)	Czas od operacji (lata)	Długość pochwy (cm)	Szerokość pochwy (cm)	Wartości FSFI						
					Pożądanie	Pobudzenie	Lubrykacja	Orgazm	Satysfakcja	Ból	Suma
1.	36,1	11,3	7,0	3,0	3,0	5,7	5,7	5,2	5,6	6,0	31,2
2.	21,5	2,3	5,5	3,0	5,4	5,1	5,1	5,2	5,6	4,4	30,8
3.	19,3	0,5	10,0	3,5	5,4	5,4	5,7	3,2	6,0	6,0	31,7
4.	18,8	1,3	9,0	3,0	3,0	5,7	5,4	5,2	6,0	4,4	29,7
5.	23,9	1,2	6,0	3,5	3,6	3,0	5,4	3,6	6,0	6,0	27,6
6.	22,3	1,5	6,0	3,0	3,6	5,1	5,7	4,4	5,6	4,4	28,8
7.	26,7	2,4	6,0	3,0	3,6	4,2	6,0	4,0	5,6	4,4	27,8
8.	25,3	9,0	5,5	3,0	1,2	2,4	1,2	1,2	3,6	1,2	10,8
9.	25,3	3,5	7,5	4,0	3,0	2,7	6,0	2,0	5,2	6,0	24,9
10.	28,9	3,3	6,5	3,5	5,4	5,7	6,0	5,6	5,6	6,0	34,3
11.	21,5	1,4	9,5	3,0	4,8	3,3	3,9	1,2	2,4	0,0	15,6
12.	37,3	0,7	11,0	3,0	4,2	3,9	5,7	3,6	6,0	5,2	28,6
13.	27,5	6,0	10,0	3,5	6,0	6,0	6,0	6,0	6,0	6,0	36,0
14.	27,2	1,9	5,0	3,0	3,0	4,2	6,0	4,0	5,6	4,4	27,2
15.	20,0	1,8	6,0	3,0	3,6	4,8	4,8	5,2	6,0	6,0	30,4
16.	32,3	11,3	5,0	3,0	3,6	3,9	5,7	4,4	4,4	5,2	27,2
17.	18,3	1,4	12,0	4,0	3,0	3,0	5,4	1,2	6,4	4,4	23,4
18.	24,1	0,5	12,0	4,0	2,4	4,8	2,7	5,2	6,0	4,4	25,5
19.	28,6	1,1	4,5	3,0	nie podjęła współżycia						
20.	21,7	2,3	5,0	1,5	nie podjęła współżycia						
Mediana	24,7	1,9	6,25	3,6	3,6	4,5	5,7	4,2	5,6	4,8	28,2
Min	18,3	0,5	4,5	1,2	1,2	2,4	1,2	1,2	2,4	0,0	10,8
Max	37,3	11,3	12,0	6,0	6,0	6,0	6,0	6,0	6,0	6,0	36,0

Tabela II. Brak zależności pomiędzy parametrami wielkości pochwy a wynikami FSFI w grupie 18 aktywnych seksualnie pacjentek z zespołem MRKH (test korelacji Spearmana).

	Punktacja FSFI						
	Pożądanie	Pobudzenie	Lubrykacja	Orgazm	Satysfakcja	Ból	Suma
Długość pochwy (cm)	0,13 p=0,61	0,07 p=0,79	-0,09 p=0,71	-0,17 p=0,51	0,23 p=0,36	-0,03 p=0,91	0,01 p=0,98
Szerokość pochwy (cm)	-0,03 p=0,91	-0,18 p=0,48	-0,00 p=0,99	-0,186 p=0,46	0,34 p=0,16	0,30 p=0,22	0,05 p=0,84

Dyskusja

Wrodzony brak macicy i pochwy jest wadą, która stawia pacjentkę w niepewności co do wypełnienia roli związanej z płcią w aspekcie życia seksualnego i urodzenia dziecka. Wytworzenie pochwy umożliwia pacjentce z zespołem MRKH odbywanie stosunków pochwowych i daje poczucie bycia jak inne kobiety [7].

Każda z wielu opisanych w literaturze metod operacyjnego wytworzenia pochwy ma swoje zalety i wady. Zaletą metody Whartona jest jej stosunkowa łatwość i mała inwazyjność, wynikająca z braku potrzeby pobierania i przeszczepiania do kanału pochwy ektopowych tkanek wyścielających, co ogranicza liczbę potencjalnych powikłań okołoperacyjnych, jak również redukuje koszty operacji. Podobne atuty przypisuje się wulwogaginoplastyce sposobem Williamsa w modyfikacji Creatsasa [8]. Nie mniej pochwa wytworzona metodą Whartona, w przeciwieństwie do pochwy wytworzonej metodą Williamsa z warg sromowych większych, ma anatomicznie prawidłową oś i makroskopowo jest bardzo podobna do pochwy naturalnej (Rycina 2a i b).

Również w ocenie mikroskopowej śluzówka pochwy wytworzonej metodą Whartona jest analogiczna do nabłonka wielowarstwowego płaskiego nierogowaciejącego w pochwie naturalnej [4, 9].

Wadą metody Whartona jest długi okres gojenia, co odsuwa w czasie rozpoczęcie współżycia. Proces nabłonkowania ścian kanału pochwy trwa od 6 tygodni do 6 miesięcy, średnio około 3 miesiące. W tym okresie wymagane jest stałe noszenie protezy rozchylającej ściany pochwy. Również po zakończeniu gojenia, do czasu podjęcia regularnego współżycia, aby nie dopuścić do skrócenia lub zwężenia pochwy, zaleca się jej rozszerzanie poprzez zakładanie protezy na noc. Należy jednak zwrócić uwagę, że potrzeba pooperacyjnego rozszerzania pochwy wiąże się nie tylko z waginoplastyką sposobem Whartona, ale w różnym stopniu dotyczy wszystkich metod operacyjnego wytworzenia pochwy w miejscu jej naturalnej lokalizacji tj. w przestrzeni pomiędzy cewką i pęcherzem moczowym a odbytnicą.

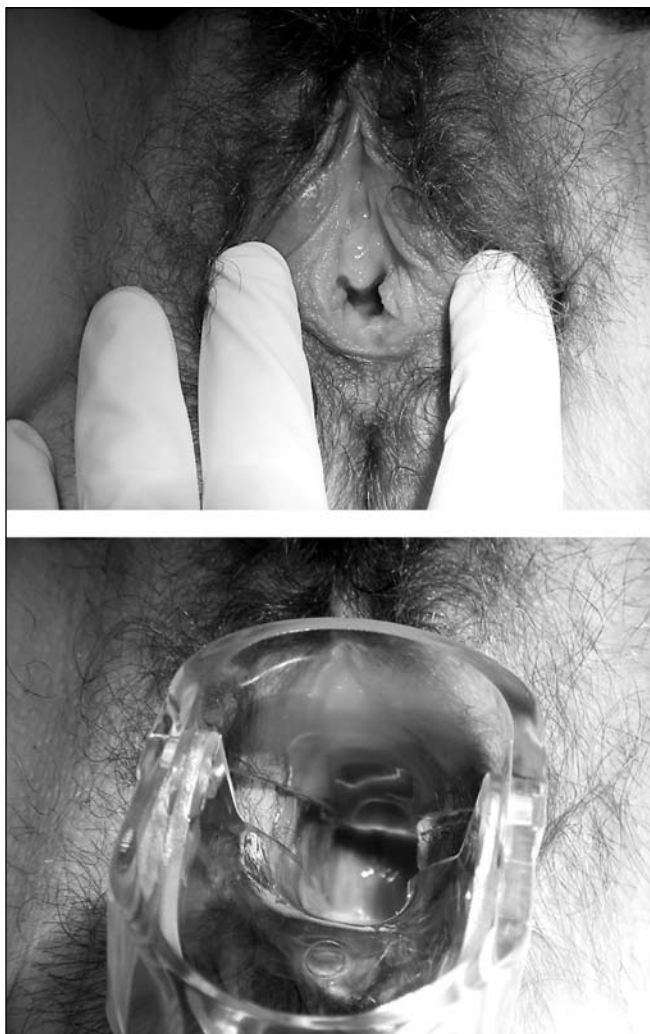
Naturalna pochwa ma długość od 6,5 do 12,5cm, średnio 9,6cm [10]. Według Möbusa i wsp. odbywanie satysfakcjonujących dla partnerki i partnera stosunków pochwowych jest możliwe, jeśli długość pochwy wynosi co najmniej 6cm [11]. U 6 z badanych pacjentek, spoczynkowa długość pochwy nie osiągała tej wartości, mimo to 4 spośród nich regularnie współżyły, a tylko jedna uzyskała niską punktację FSFI.



Rycina 1a i b. Proteza pochwowa wykonana z polimetylmetakrylanu wg projektu autora stosowana w okresie leczenia pooperacyjnego do czasu zakończenia procesu epitelializacji ścian pochwy.

Pochwa wytworzona operacyjnie, podobnie jak pochwa naturalna, jest bowiem elastyczna i w toku podniecenia powiększa się, zyskując 2-3cm czynnościowej długości [9]. Liao i wsp. zaobserwowali, że pacjentki z zespołem MRKH niewspółżyjące mają pochwę krótszą niż pacjentki aktywne seksualnie [12].

Morfologiczna, czynnościowa i seksuologiczna ocena efektu wytworzenia pochwy zmodyfikowaną metodą Whartona ...



Rycina 2a i b. Morfologicznie pochwa wytworzona zmodyfikowaną metodą Whartona jest zbliżona do pochwy naturalnej.

W doniesieniu Walch i wsp. w grupie 10 pacjentek z zespołem MRKH, operowanych metodą Whartona w modyfikacji Shearesa-Georgea, długość pochwy wynosiła średnio 8,3cm (zakres 7-10cm), 7 pacjentek regularnie współżyło, a wynik końcowy FSFI wynosił $29,9 \pm 4,3$ [9]. Autorzy ci porównali wyniki własne z wynikami FSFI publikowanymi dla innych popularnych metod operacyjnego wytworzenia pochwy (w tym laparoskopowej waginoplastyki sposobem Vecchietiego i sposobem Davydova) i wysunęli konkluzję, że każda z metod daje szansę uzyskania podobnie dobrych rezultatów [9]. Średnia długość pochwy w naszej grupie badanej jest o 2cm krótsza niż w grupie Walch i wsp., ale wyniki FSFI nie różnią się istotnie, a odsetek regularnie współżyjących kobiet był nieco wyższy (90 vs 70%). Być może jest to odzwierciedleniem kulturowych różnic pomiędzy populacjami polską i austriacką.

W grupie badanej długość pochwy nie korelowała z parametrami oceniającymi funkcjonowanie seksualne. Nieco odmienne w tym aspekcie rezultaty uzyskali Liao i wsp., którzy ocenili jakość życia seksualnego 58 kobiet z zespołem MRKH (tylko 8

spośród tych pacjentek przeżyło operację wytworzenia pochwy) i stwierdzili istotną pozytywną zależność pomiędzy długością pochwy oraz wynikami FSFI w domenach lubrykacja i orgazm oraz brak korelacji pomiędzy długością pochwy a globalną jakością życia i wynikami FSFI w pozostałych domenach [12]. Trzeba więc przyjąć, że normalne funkcjonowanie w sferze seksualnej kobiet z zespołem MRKH uwarunkowane jest nie tylko wytworzeniem prawidłowej morfologicznie pochwy. Opieka psychologiczna nad pacjentką z zespołem Rokitansky'ego, zwłaszcza w kluczowych okresach jej życia tj. rozpoznania wady, wytworzenia pochwy, wchodzenia w relację partnerską i rozpoczęcia aktywności seksualnej oraz zakładania rodziny, może zoptymalizować efekty leczenia w aspekcie czynnościowym i seksuologicznym [7].

Wnioski

Waginoplastyka zmodyfikowaną metodą Whartona pozwala na uzyskanie u pacjentek z zespołem MRKH pochwy prawidłowej w aspekcie anatomicznym i czynnościowym.

Piśmiennictwo

1. Rechberger T, Kulik-Rechberger B. Wady wrodzone układu moczowo-płciowego u kobiet – diagnostyka i postępowanie. *Ginekol Pol.* 2011, 82, 137-145.
2. Oppelt P, Renner S, Kellermann A, [et al.]. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod.* 2006, 21, 792-797.
3. ACOG Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion No 355. Vaginal agenesis: diagnosis, management and routine care. *Obstet Gynecol.* 2006, 108, 1605-1609.
4. Wharton L. A simple method of constructing a vagina: report of four cases. *Ann Surg.* 1938, 107, 842-854.
5. Rosen R, Brown C, Heiman J, [et al.]. The Female Sexual Function Index (FSFI): a multidimensional self-report instrument for the assessment of female sexual function. *J Sex Marital Ther.* 2000, 26, 191-208.
6. Wiegel M, Meston C, Rosen R. The Female Sexual Function Index (FSFI): cross-validation and development of clinical cut off scores. *J Sex Marital Ther.* 2005, 31, 1-20.
7. Bean E, Mazur T, Robinson A. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: sexuality, psychological effects and quality of life. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2009, 22, 339-346.
8. Creatas G, Deligeorgiou E, Christopoulos P. Creation of a neovagina after Creatas modification of Williams vaginoplasty for the treatment of 200 patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril.* 2010, 94, 1848-1852.
9. Walch K, Kowarik E, Leithner K, [et al.]. Functional and anatomic results after creation of a neovagina according to Wharton-Sheares-George in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome – long term follow-up. *Fertil Steril.* 2011, 96, 492-497.
10. Lloyd J, Crouch N, Minto C, [et al.]. Female genital appearance: "normality unfolds". *BJOG.* 2005, 112, 643-646.
11. Möbus V, Kortenhorst K, Kreienberg R, Friedberg V. Long term results after operative correction of vaginal aplasia. *Am J Obstet Gynecol.* 1996, 175, 617-624.
12. Liao L, Conway G, Ismail-Pratt I, [et al.]. Emotional and sexual wellness and quality of life in women with Rokitansky syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2011, 205, 117.e1-6.