

Stadnicka Grażyna, Lepecka-Klusek Celina, Pilewska-Kozak Anna Bogusława, Pawłowska-Muc Agnieszka Konstancja, Bałanda-Baldyga Agnieszka. The care of patients with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome (MRKH). Journal of Education, Health and Sport. 2017;7(3):361-370. eISSN 2391-8306. DOI <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.344485>
<http://ojs.ukw.edu.pl/index.php/johs/article/view/4287>

The journal has had 7 points in Ministry of Science and Higher Education parametric evaluation. Part B item 1223 (26.01.2017).
1223 Journal of Education, Health and Sport eISSN 2391-8306 7

© The Author (s) 2017;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Kazimierz Wielki University in Bydgoszcz, Poland

Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.

Received: 12.02.2017. Revised 23.02.2017. Accepted: 28.02.2017.

Opieka nad pacjentkami z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küsterera-Hausera (MRKH)

The care of patients with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome (MRKH)

**Stadnicka Grażyna¹, Lepecka-Klusek Celina², Pilewska-Kozak Anna Bogusława²,
Pawłowska-Muc Agnieszka Konstancja³, Bałanda-Baldyga Agnieszka¹**

¹Zakład Podstaw Półożnictwa Wydział Nauk o Zdrowiu UM w Lublinie

²Katedra i Klinika Ginekologii i Endokrynologii Ginekologicznej Wydział Nauk o Zdrowiu UM w Lublinie

³doktorantka Katedra i Klinika Ginekologii i Endokrynologii Ginekologicznej Wydział Nauk o Zdrowiu UM w Lublinie

Streszczenie

Występowanie zespołu MRKH ma negatywny wpływ na status psychospołeczny pacjentki i jej rodziny. Leczenie aplazji/hipoplazji pochwy w tym zespole wymaga interdyscyplinarnego podejścia. Wybór metody leczenia oraz jej akceptacja przez pacjentkę ma kluczowe znaczenie dla powodzenia terapii. Dlatego wymagany jest staranny dobór metody leczenia do warunków anatomicznych i stanu emocjonalnego pacjentki oraz dobra współpraca pacjentki z zespołem terapeutycznym na każdym etapie leczenia. Młode kobiety powinny być przygotowane psychicznie i merytorycznie do fantomizacji pochwy oraz do podjęcia aktywności seksualnej. By zapewnić prawidłową funkcjonalność nowo wytworzonej pochwy, dla wielu kobiet z zespołem MKHR i ich partnerów, niezbędna jest opieka seksuologiczna.

Słowa kluczowe: zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küsterera-Hausera, wytwarzanie pochwy, wsparcie psychiczne

Summary

The MRKH syndrome has a negative impact on the psychosocial status of a patient and her family. The treatment of aplasia/hypoplasia of the vagina requires an interdisciplinary approach. The choice of treatment and its acceptance by a patient is crucial for the successful therapy. Therefore, it requires careful selection of treatments suited for anatomical conditions and patient's emotional state and also good cooperation between a patient and the therapeutic team at every stage of treatment. Young women should be mentally and substantively prepared for phantomisation of vagina and undertaking sexual activity. To ensure a proper functionality of the newly formed vagina, the sexual care is indispensable for many women with the MKHR syndrome and their partners.

Key words: Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome, vaginal reconstruction, psychological support

Wstęp

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera (MRKH) jest wadą wrodzoną, zdarzającą z częstością 1 na 4500 urodzeń żeńskich płodów. Jednocześnie jest najczęstszą wadą układu rozrodczego, diagnozowaną u dziewcząt. Polega ona na występowaniu hipoplazji (niedorozwoju) lub aplazji (nie wykształceniu się) macicy i pochwy [1].

Kobiety z zespołem MRKH mają prawidłowy kariotyp żeński (46 XX) oraz zachowane funkcje hormonalne jajników, czego konsekwencją jest prawidłowy rozwój trzeciorzędowych cech płciowych. Rozpoznanie tego zespołu następuje zazwyczaj w okresie dojrzewania. Niepokojącym objawem, mogącym świadczyć o tym zespole, jest brak miesiączki u dziewcząt, które ukończyły 16. rok życia. W badaniu fizykalnym stwierdza się, prawidłowo zbudowane wargi sromowe, w obrębie których w przedsionku pochwy, znajduje się niewielkie zagłębienie [1, 2]. Zaś badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej i miednicy mniejszej ujawnia brak lub szczątkową macicę oraz wstępnie określa istnienie ewentualnych wad, zwłaszcza w zakresie górnego odcinka układu moczowego [3, 4]. Diagnoza zespołu MRKH wiąże się z brakiem możliwości odbywania stosunków waginalnych oraz urodzenia dziecka, bez interwencji lekarskiej. Brak pochwy ma negatywny wpływ na status psychospołeczny pacjentki. Problemy kobiet z tym zespołem narzucają interdyscyplinarne postępowanie, w odniesieniu do tej grupy pacjentek na różnych etapach procesu terapeutycznego, tj. rozpoznania wady, wytwarzania pochwy, wchodzenia w relację partnerską oraz rozpoczęcia aktywności seksualnej [5, 6].

Celem pracy był przegląd piśmiennictwa na temat opieki nad pacjentką z zespołem MRKH.

Metody leczenia

Z klinicznego oraz praktycznego punktu widzenia, leczenie kobiet z zespołem MRKH powinno koncentrować się na optymalizacji postępowania diagnostycznego i terapeutycznego, by unikać działań nie dających żadnych korzyści terapeutycznych [4]. Zgodnie z wytycznymi ACOG (*The American College of Obstetricians and Gynecologists*) postępowanie terapeutyczne w zespole MRKH ma na celu wytworzenie pochwy do odbywania waginalnych stosunków płciowych. Metody leczenia braku pochwy uzależnione są od wyjściowych warunków anatomicznych i dzielą się na operacyjne i nieoperacyjne rozszerzenie zachyłka pochwowego [7].

U części kobiet z zespołem MRKH warunki anatomiczne są na tyle korzystne, że z stosunkowo niewielkiego zachyłka pochwy udaje się ukształtować funkcjonalną pochwę poprzez ćwiczenia rozciągające. Jest to możliwe, gdyż okolica, w której powinna znajdować się pochwa, jest przestrzenią wypełnioną luźną tkanką łączną, podatną na znaczne pogłębienie przedsionka pochwy [2, 7, 8].

Najbardziej znane i najczęściej stosowane metody nie chirurgicznego wytwarzania pochwy to metoda Franka [9] oraz metoda Ingrama [10]. Metoda Franka została opublikowana przez autora w 1938 roku. Autor zalecił wytworzenie specjalnego fantomu dopochwowego, który był dostosowany do istniejącej krótkiej pochwy (zagłębienia w zachyłku pochwy). Terapia polegała na wprowadzaniu do zachyłka pochwy (kilka razy w ciągu doby) specjalnego rozszerzadła. Następnie w miarę poprawy objętości kanału pochwy zwiększano jego długość i szerokość [9]. Najczęściej zgłaszane przez pacjentki problemy, wynikające ze stosowania metody Franka, to brak komfortu, zmęczenie rąk, kwestie związane z intymnością oraz brak czasu [11].

W 1981 roku Ingram, dążąc do poprawy komfortu pacjentki, zaproponował nowe rozwiązanie w leczeniu zespołu MRKH. Skonstruował specjalny taboret z siedliskiem, kształtem przypominającym męskie siodełko rowerowe. Z przedniej strony siedliska znajdowało się rozszerzadło (dilator), które w miarę postępu terapii zmieniano na większe i szersze. Pacjentki umieszczały rozszerzadło w okolicy zagłębienia przedsionka pochwy. Następnie siadając lekko pochylały się ku przodowi, tak by poprzez ciężar własnego ciała dilator uciskał zachyłek pochwy. Zabieg ten powodował modelowanie i rozszerzanie zachyłka

pochwowego. Pacjentki były proszone o wykonywanie tego zabiegu przez co najmniej 2 godziny dziennie, w odstępach 15-30 minutowych.

Zaletą metody Ingram jest to, że można ją stosować u młodych dziewcząt, jest akceptowana przez pacjentki i przynosi satysfakcjonujące wyniki – skuteczność ocenia się na 90% [10, 11]. Zaś jej wadą jest możliwość perforacji pochwy z uszkodzeniem jelit lub pęcherza moczowego [11]. W późniejszym czasie Lankford i Haefner modyfikują metodę Ingram. Istota modyfikacji polega na tym, że kąt nachylenia i wysokość siedliska można zmieniać, co umożliwia dostosowanie siły ucisku na zachyłek pochwy do indywidualnej potrzeby pacjentki [12].

Nieoperacyjne wytworzenie funkcjonalnej pochwy podyktowane jest warunkami anatomicznymi, czyli obecnością zagłębienia w zachyłku pochwy na przynajmniej 1,5 cm oraz zgodą pacjentki na ten sposób leczenia. Rozszerzadła stosowane w tej metodzie są ciągle modyfikowane, by zwiększyć skuteczność ich działania oraz poprawiać komfort i bezpieczeństwo pacjentek podczas zabiegu. Proponowane pacjentkom dilatory są zróżnicowane pod względem kształtu, rozmiaru oraz z tworzywa, z którego zostały wykonane [13]. Rozszerzadła wprowadzane są w okolice przedsionka pochwy na okres 30 min minut dwa razy dziennie lub 20 minut trzy razy dziennie. Zabieg początkowo wykonywany jest pod nadzorem lekarza, a następnie przez same pacjentki. Zdecydowana większość kobiet „uzyskuje” pochwę o długości 7-8 cm już po 6-12 miesiącach ćwiczeń. Skuteczność nieoperacyjnego leczenia braku pochwy ocenia się na około 75- 90% [11, 13, 14].

U pacjentek z wgłębieniem zachyłka pochwy powyżej 2,5 cm, zaleca się odbywanie regularnie stosunków waginalnych, co korzystnie wpływa na modelowanie pochwy [3,4]. Warto też podkreślić, iż dilatory waginalne mają zastosowanie do pierwotnego wytwarzania pochwy, jak i po chirurgicznej rekonstrukcji pochwy do jej modelowania oraz rozszerzenia ewentualnych zwężeń [7].

Chirurgiczna rekonstrukcja pochwy, zgodnie z wytycznymi ACOG, jest zalecana dla pacjentek, u których postępowanie nieoperacyjne się nie powiodło lub nie mogło być brane pod uwagę, ze względu na warunki anatomiczne. Chirurgiczne wytworzenie pochwy lub jej korektę, zdaniem większości autorów, należy proponować pacjentkom, które osiągnęły dojrzałość emocjonalną i zadeklarowały gotowość do rozpoczęcia aktywności seksualnej. Z danych z literatury wynika, że przypada to na wiek 17-21 lat [3,4,7].

Istnieje wiele metod operacyjnego udrożnienia i odtworzenia ciągłości światła pochwy. Najważniejsze z nich to zabiegi wykonywane według metod: Richtera, Boquoi, Obera, Krichhoffa, KIndermanna, Rauffa, Ratmana, Schubert, McIndoe. Wyżej wymienione

metody są obciążone zarówno wieloma zaletami, jak i wadami. Najprostsza, bezpieczna i dająca najmniej powikłań metoda rekonstrukcji pochwy została zaproponowana przez Vecchietiego. Polega ona na umieszczeniu w zagłębieniu przedsionka pochwy niewielkiej plastikowej „kulki”. Do niej przytwierdzone zostają dwa szwy nie wchłaniane, tzw. trakcyjne, które wyprowadzone są na boczny brzeg mięśni prostych brzucha i umocowane do specjalnej płytki. Wyżej wymienione szwy systematycznie są podciągane ok. 1 do 1,5 cm każdego dnia, powodując w ten sposób podciąganie „kulki” ku górze, a przez to wytwarzając zagłębienie. Najczęściej, zaś wykonuje się waginoplastykę sposobem McIndoe. Polega ona na uformowaniu tunelu w łącznotkankowej przestrzeni między pęcherzem moczowym a odbytnicą, o głębokości około 10-12cm, który zostaje wyścielony płacami skórnymi, pobieranymi z okolicy pośladków lub przedniej ściany jamy brzusznej. Następnie w wytworzonej przestrzeni umieszcza się plastikowe rozszerzało, umocowując go pojedynczymi szwami do warg sromowych. Szwy oraz rozszerzało usuwane są po 14 dniach od zabiegu [3, 15, 16].

Po chirurgicznej rekonstrukcji pochwy rozpoczyna się proces jej poszerzania i wydłużania, czyli „fantomizacji pochwy” [3, 17]. Niezbędna na tym etapie leczenia jest współpraca pomiędzy pacjentką a zespołem terapeutycznym, gdyż od tego zależy końcowy efekt, czyli wytworzenie funkcjonalnej pochwy [16, 17].

Zabieg fantomizacji pochwy polega na wprowadzaniu do nowo wytworzonej pochwy dilatora – fantomu pochwowego [3, 17]. We wczesnym okresie pooperacyjnym modelowanie/rozszerzanie powinno być wykonywane przez lekarza. Zabieg należy wykonywać dwa do trzech razy w ciągu dnia. Zaleca się, aby czas trwania jednorazowego zabiegu wynosił około 20 minut. Dilatacja pochwy powinna być wykonywana zarówno aktywnie, jak i pasywnie [17]. Pacjentka przez cały okres pobytu w szpitalu powinna być edukowana w zakresie fantomizacji pochwy. W momencie, gdy kobieta jest dobrze przygotowana do samoopieki i samopielęgnacji zabieg ten wykonuje samodzielnie [17].

W początkowym okresie pooperacyjnym należy stosować fantom pochwy, pokryty krem z estriolem, który nawilża poszerzane tkanki pochwy, a jednocześnie umożliwia bezbolesne wprowadzanie dilatora. Dodatkowo, do momentu całkowitego wygojenia się powstałej pochwy, zaleca się aplikowanie przeciwzapalnych globulek dopochwowych. Fantomizacja jest procesem długotrwałym, który ma na celu wydłużenie oraz poszerzenie powstałej pochwy, a także zapobiega przykurczom sklejeniom ścian pochwy. By nowo wytworzona pochwa mogła być funkcjonalna kobieta powinna regularnie wykonywać ten zabieg w warunkach domowych, przez okres wielu, tygodni, a niekiedy nawet miesięcy [2,

16, 17]. Po okresie rekonwalescencji i uzyskaniu pożądanego efektu – wytworzenie funkcjonalnej pochwy - kobieta z zespołem MKRH jest przygotowana psychicznie oraz fizycznie do podjęcia współżycia płciowego (stosunku pochwowego) z partnerem [18].

Decyzja o chirurgicznej rekonstrukcji pochwy powinna być przemyślana i w pełni zaakceptowana przez pacjentkę. Bardzo ważne jest, aby w trakcie leczenia operacyjnego pacjentka miała wsparcie bliskich jej osób (matki, partnera) oraz pomoc psychologa. Po zabiegu operacyjnym bowiem pacjentka może napotkać wiele problemów, zarówno o charakterze fizycznym, jak i psychicznym [7, 16, 17, 18].

Wsparcie psychiczne

Diagnoza lekarska jest, dla kobiety z zespołem MKHR, bardzo obciążająca. Towarzyszą jej zazwyczaj intensywne reakcje emocjonalne, takie jak lęk, smutek, złość, a niekiedy nawet myśli samobójcze. Wśród tej grupy kobiet obserwuje się: słabą kontrolę emocjonalną, niepełną akceptację roli kobiecej, niskie poczucie własnej wartości, bezpieczeństwa, zdrowia i nadziei [19]. Dlatego dla nich ważnym elementem całego procesu diagnostyczno-terapeutycznego stają się wszelkie oddziaływania o charakterze psychoterapeutycznym, stosowane przez lekarza, psychologa, pielęgniarkę i położną. Duże znaczenie w terapii odgrywa też matka pacjentki, partner oraz grupa wsparcia [15, 18, 19].

Niezmiernie ważne jest stworzenie właściwej atmosfery zrozumienia, ze strony zespołu terapeutycznego, już na etapie diagnozy. Wyjaśnienie pacjentce wszystkich wątpliwości, dotyczących leczenia i rehabilitacji. Ponadto zachęcanie by dzieliła się swoimi doznaniem, wątpliwościami z kobietami, które zakończyły już proces leczenia lub są w trakcie rehabilitacji [20].

Badania Poland i Evans, dotyczące problemów psychologicznych kobiet dotkniętych wrodzonymi wadami narządów płciowych, dowodzą, że psychoterapia w tzw. grupach wzajemnego wsparcia jest najbardziej skuteczną metodą terapii. Pozwala ona pacjentce zrozumieć, że nie pozostaje sama ze swoim problemem. Podczas zajęć w grupach, kobiety otwarcie mówią o swoich odczuciach, problemach, doznaniach oraz wymieniają doświadczenia i opinie na temat kolejnych etapów leczenia. Spotkania w grupach wsparcia motywują kobiety do dalszego, aktywnego udziału w procesie leczenia [20].

Poland i Evans dowiedli również, że terapia najlepiej przebiega wśród kobiet ok. 17 roku życia, a ważnym elementem sukcesu jest podjęcie przez pacjentkę świadomej decyzji o jej rozpoczęciu, w porozumieniu z rodziną oraz partnerem. Badacze wskazują na szczególną rolę w terapii partnera pacjentki, że względu na to, że stosunki płciowe przyczyniają się do

pogłębiania i rozszerzania kanału pochwy, zaś obecność partnera sprawia, że znika lub jest znacznie zredukowany problem poczucia inności [20]. Należy jednak pamiętać, że część kobiet z zespołem MKHR unika związków partnerskich. Świadomość braku pochwy i macicy jest sytuacją trudną do zaakceptowania przez młode kobiety, a poinformowanie o tym fakcie partnera jest dla wielu z nich praktycznie niemożliwe. Niektóre pacjentki, obawiają się reakcji partnera na wygląd okolic intymnych oraz odczuwanego komfortu ze stosunków płciowych. Pomimo, że badania seksuologiczne, dotyczące partnerów pacjentek z zespołem MKHR po rekonstrukcji pochwy, wykazują, że mężczyźni, którzy wcześniej mieli kontakty seksualne z kobietami o prawidłowej anatomii narządów płciowych nie odczuwają różnic podczas współżycia [19, 21].

Dużym problemem dla większości pacjentek i ich partnerów jest obawa przed uszkodzeniem nowo wytworzonej pochwy podczas współżycia płciowego. To zaś niekiedy stanowi przyczynę stanów lękowych u partnera i związanych z nimi zaburzeń (np. przedwczesny wytrysk, zaburzenia erekcji) [19]. Ból podczas stosunków waginalnych, spowodowany wytworzeniem zbyt wąskiej pochwy lub jej częściowym zarośnięciem po zabiegu, brakiem nawilżenia pochwy stanowi istotną trudność w podejmowaniu współżycia płciowego. W związku z tym niektóre kobiety z zespołem MKHR wycofują się z tej sfery życia i podejmują nowe lub wracają do innych form współżycia płciowego, takich jak kontakty analne, oralne czy peeting. Dlatego dalszy etap leczenia kobiet z aplazją pochwy powinien obejmować opiekę seksuologiczną nad pacjentką i jej partnerem, która pomoże im uporać się z problemami psychoseksualnymi [18, 21, 22].

Ze względu na specyfikę wady diagnoza zespołu jest również szokiem dla najbliższej rodziny pacjentki, a w szczególności matki. Reakcja emocjonalna matki na chorobę córki bywa bardzo różna od złości, obwinianie siebie za zaistniałą sytuację, poprzez smutek oraz niepokój o zdrowie córki. Bez względu na to rola matki podczas procesu leczenia jest nieoceniona. Wspiera córkę w trudnych momentach diagnozy i leczenia, a szczególnie podczas fantomizacji pochwy. Ponieważ we wczesnym okresie pooperacyjnym dużym obciążeniem dla pacjentki jest ból, który towarzyszy modelowaniu nowo wytworzonej pochwy. Często na tym etapie pacjentki wątpią w sens terapii i chcą jej zaniechać, a to niweluje rezultaty operacji. Natomiast dobrze przygotowana przez zespół terapeutyczny matka wspiera córkę i motywuje ją do dalszych, samodzielnych ćwiczeń pochwy [18, 20]. W późniejszym okresie pooperacyjnym zaleca się pacjentkom regularne współżycie płciowe lub stosowanie wibratora, co niekiedy jest dużym obciążeniem psychicznym dla młodych kobiet i także wymaga wsparcia matki [5, 22].

Czas leczenia powoduje ograniczenia w zakresie funkcjonowania psychospołecznego oraz pełnienia ważnych ról życiowych. Cierpliwość otoczenia, przyjazna atmosfera w zespole terapeutycznym oraz profesjonalna pomoc znacznie pomaga pokonać wyżej wymienione ograniczenia [5].

Brak miesiączki, obawa o sferę seksualną, brak możliwości zajścia w ciążę są to problemy, które w sposób szczególny dotyczą kobiety z zespołem MRKH. Jak wynika z badań niektórych autorów psychospołeczne funkcjonowanie kobiet z zespołem MKHR poprawia się wraz z upływem czasu, jaki upłynął od momentu rozpoczęcia leczenia [23]. Objęcie pacjentki ciągłym i długotrwałym poradnictwem pozwala uporać się jej z obniżonym nastrojem, problemami wynikającymi z niskiej samooceny, zaburzonym poczuciem tożsamości płciowej i obrazem własnego ciała. Wiara w skuteczność tej pomocy oraz w przywrócenie pozytywnego postrzegania kobiecości, akceptacji swojego ciała, możliwości współżycia jest dla wielu kobiet silną motywacją do przetrwania trudnego okresu leczenia [22, 23]. Najtrudniejszym do zaakceptowania przez pacjentki jest bezpłodność i o tym powiniem pamiętać zespół terapeutyczny, opiekujący się pacjentką [19, 20].

Podsumowanie

W ciągu ostatnich 20 lat dużo uwagi poświęcono skuteczności różnych technik operacyjnych, w zakresie funkcjonalności pochwy. Niezależnie jednak od stosowanej metody, tylko interdyscyplinarna opieka na pacjentką i jej rodziną w okresie diagnozowania wady i jej leczenia ma znaczący wpływ na prawidłowe funkcjonowanie pochwy w aspekcie anatomicznym i seksualnym.

Wybór metody leczenia oraz jej akceptacja przez pacjentkę ma kluczowe znaczenie dla powodzenia terapii. U kobiet ze szczątkową pochwą ćwiczenia prowadzą do jej poszerzenia i wydłużenia. Jednak jest to proces długotrwały i wymaga od pacjentki dużego zaangażowania, cierpliwości i systematyczności. Tylko przekonane i zmotywowane są w stanie systematycznie wykonywać ćwiczenia, które pozwalają na wykształcenie odpowiednio długiego i szerokiego zachyłka pochwy. Natomiast opieka seksuologiczna nad kobietą i jej partnerem, wydaje się niezbędną, by zapewnić prawidłową funkcjonalność nowo wytworzonej pochwy.

Literatura:

1. Nakhal R.S., Creighton S.M. Management of vaginalagenesis. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2012; 25(6): 352-357.

2. Rechberger T., Kulik-Rechberger B. Wady wrodzone układu moczowo płciowego u kobiet – diagnostyka i postępowanie. *Ginekol Pol.* 2011; 82: 137–145 .
3. Rechberger T., Wróbel A. Klasyfikacja oraz leczenie operacyjne anomalii rozwojowych narządu rodnegu. *Ginekol Pol.* 2005; 76 (11): 921 – 925.
4. Oppelt P., Renner S.P., Kellermann A., et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod.* 2006; 21(3): 792–797.
5. Delaine M., Ohl J. Sexual activity and quality of life in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Gynecol Obstet Fertil.* 2014; 42(12): 865- 871.
6. Morgan E.M., Quint E.H. Assessment of sexual functioning, mental health, and life goals in women with vaginal agenesis. *Arch Sex Behav.* 2006; 35(5): 607-618.
7. ACOG Committee Opinion No.355: vaginal agenesis: diagnosis, management, and routine care. *Obstet Gynecol.* 2006; 108: 1605-1609.
8. Creatas G., Deligeoroglou E. Vaginal aplasia and reconstruction. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol.* 2010; 24: 185-191.
9. Frank R.T. The formation a fan artificial vagina without operation. *Am Obstetr Gynecol.* 1938; 35: 1053-1055.
10. Ingram J.M. The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis: a preliminary report. *Am J Obstet Gynecol.* 1981; 140 (8): 867–873.
11. Hoffman M.S., Wakeley K.E., Cardosi R.J. Risks of rigid dilation for a radiated vaginal cuff: two related rectovaginal fistulas. *Obstet Gynecol.* 2003; 101: 1125-1 126.
12. Lankford J.A., Haefner H.K. Modification of the Ingram bicycle seat stool for the treatment of vaginal agenesis and stenosis. *Int J Gynaecol Obstet.* 2008; 102 (3): 301-303.
13. Williams J.K., Lake M., Ingram J.M. The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs.* 1985; 14(2): 147-150.
14. Borkowski A., Czaplicki M., Dobronski P. Twenty years of experience with Krzeski’s cystovaginoplasty for vaginal agenesis in Meyer – Rokitansky – Kuster – Hauser syndrome: anatomical, histological, cytological and functional results. *BJU Int.* 2008; 101(11): 1433–1440.
15. Bouman M., Michiel C., Zeiji M. et al: Intestinal vaginoplasty revisited: a review of surgical techniques, complications and sexual function. *J Sex Med.* 2014; 11: 1835–1847.
16. Michala L., Cutner A., Creighton S. Surgical approaches to treating vaginal agenesis. *BJOG.* 2007; 114: 1145-1448.

17. Bedner R., Rzepka – Górska I., Błogowska A. Modyfikacja własna leczenia wrodzonego braku pochwy i szyjki macicy – wyniki odległe. *Ginekol Prakt.* 2005; 4: 31 – 34.
18. Foley S., Morely G.W. Care and counseling of the patient with vaginal agenesis. *Female Patient.* 1992;17: 73-80.
19. Bean E.J., Mazur T., Robinson A.D. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: sexuality, psychological effects, and quality of life. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2009; 22(6): 339–346.
20. Poland M..L., Evans T.N. Psychologic aspects of vaginal agenesis. *J Reprod Med.* 1985; 30(4): 340-334.
21. Heller-Boersma J.G., Schmidt U.H., Edmonds D.K. Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics* 2009; 50(3): 277-281.
22. McQuillan S.K., Grover S.R. Systematic review of sexual function and satisfaction following the management of vaginal agenesis. *Int Urogynecol J.* 2014; 25(10): 1313–1320.
23. Klingele C.J., Gebhart J.B., Croak A.J. et al. McIndoe procedure for vaginal agenesis: long-term out-come and effect on quality of life. *Am J Obstet Gynecol.* 2003; 189(6): 1569 - 1573.