

TOMKIEWICZ, Julia, TOMKIEWICZ, Michał, OLKO, Paweł, RADULSKI, Jakub, LICAK, Gabriela, BĘTKOWSKA, Paulina, PALUCH, Michał, SAŁATA, Piotr, SZCZURASZEK, Paulina & SZCZURASZEK, Hugo. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome - a review based on recent advances in medicine. *Journal of Education, Health and Sport.* 2023;13(3):262-270. eISSN 2391-8306. DOI <http://dx.doi.org/10.12775/JEHS.2023.13.03.035>
<https://apcz.umk.pl/JEHS/article/view/42015>
<https://zenodo.org/record/7626960>

The journal has had 40 points in Ministry of Education and Science of Poland parametric evaluation. Annex to the announcement of the Minister of Education and Science of December 21, 2021. No. 32343. Has a Journal's Unique Identifier: 201159. Scientific disciplines assigned: Physical Culture Sciences (Field of Medical sciences and health sciences); Health Sciences (Field of Medical Sciences and Health Sciences). Punkty Ministerialne z 2019 - aktualny rok 40 punktów. Załącznik do komunikatu Ministra Edukacji i Nauki z dnia 21 grudnia 2021 r. Lp. 32343. Posiada Unikatowy Identyfikator Czasopisma: 201159. Przypisane dyscypliny naukowe: Nauki o kulturze fizycznej (Dziedzina nauk medycznych i nauk o zdrowiu); Nauki o zdrowiu (Dziedzina nauk medycznych i nauk o zdrowiu).
© The Authors 2023;
This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Nicolaus Copernicus University in Torun, 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 Share alike. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/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: 20.01.2023. Revised: 20.01.2023. Accepted: 10.02.2023.

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome - a review based on recent advances in medicine

Julia Tomkiewicz

ORCID: 0000-0002-1443-1229

<https://orcid.org/0000-0002-1443-1229>,

julia21rr@gmail.com

**Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 1 im. Fryderyka Chopina w Rzeszowie
Fryderyka Szopena 2, 35-055 Rzeszów**

Michał Tomkiewicz

ORCID: 0000-0002-0656-2392

<https://orcid.org/0000-0002-0656-2392>,

michal0114@gmail.com

**Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 1 im. Fryderyka Chopina w Rzeszowie
Fryderyka Szopena 2, 35-055 Rzeszów**

Paweł Olko

ORCID: 0000-0002-7371-7286

<https://orcid.org/0000-0002-7371-7286>,

pawel11.olko@gmail.com

**Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 4 w Lublinie
Doktora Kazimierza Jaczewskiego 8, 20-954 Lublin**

Jakub Radulski

ORCID: 0000-0002-0551-9480

<https://orcid.org/0000-0002-0551-9480>,

radulski.jakub@gmail.com

**Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 w Lublinie
ul. Stanisława Staszica 16, Lublin 20-081**

Gabriela Licak

ORCID: 0000-0001-7694-740X

<https://orcid.org/0000-0001-7694-740X>,

glicak@gmail.com

**Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie
Aleja Kraśnicka 100, 20-718 Lublin**

Paulina Bętkowska

ORCID: 0000-0002-2100-7098

<https://orcid.org/0000-0002-2100-7098>,

betkowska.paulina@gmail.com

**Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. Stefana Kardynała Wyszyńskiego SPZOZ w Lublinie
Aleja Kraśnicka 100, 20-718 Lublin**

Michał Paluch

ORCID: 0000-0003-3077-9628

<https://orcid.org/0000-0003-3077-9628>,

michal.paluchx@gmail.com

Kliniczny Szpital Wojewódzki Nr 2 im. Św Jadwigi Królowej w Rzeszowie
Lwowska 60, 35-301 Rzeszów

Piotr Salata

ORCID: 0000-0002-9585-3852

<https://orcid.org/0000-0002-9585-3852>,

piotrsalata92@gmail.com

Wojewódzki Szpital Zespolony im. Ludwika Perzyny w Kaliszu
Poznańska 79, 62-800 Kalisz

Paulina Szczuraszek

ORCID: 0000-0003-3176-9798

<https://orcid.org/0000-0003-3176-9798>,

paulina.szczuraszek@gmail.com

Wojewódzki Szpital Zespolony im. Ludwika Perzyny w Kaliszu
Poznańska 79, 62-800 Kalisz

Hugo Szczuraszek

ORCID: 0000-0002-2306-730X

<https://orcid.org/0000-0002-2306-730X>,

hugo.szczuraszek@gmail.com

Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej w Ostrowie Wielkopolskim
Limanowskiego 20-22, 63-400 Ostrów Wielkopolski

ABSTRACT

Introduction

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, also referred to as Müllerian aplasia, is a congenital disorder characterized by agenesis or hypoplasia of the uterus and upper part of the vagina in female with normal female karyotype (46,XX). In these women the external genitalia have a normal structure and their internal endocrine organs function properly. Most often, this syndrome is diagnosed in adolescence due to primary amenorrhea.

Material and methods

This review was based on available data collected in the PubMed data base and Google Scholar data base. The research was done by looking through keywords such as: "Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome", "MRKH syndrome", "uterine agenesis" and "primary amenorrhea", "vaginal agenesis", "uterus transplantation".

Conclusions

Recent scientific achievements have shown how much can be changed in the lives of patients with MRKH syndrome. It should be remembered that this is a disease that needs treatment by specialists in many fields. Treatment should include not only medical side of the problem but also should take care of psychical side of the patient's life. During the last 10 years several advances have been made in MRKH syndrome research, especially within the fields of genetics, non-surgical management and uterus transplantation as the first available fertility treatment.

Key words:

MRKH syndrome, uterine agenesis, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, primary amenorrhea, vaginal agenesis, uterus transplantation.

ABSTRAKT

Wprowadzenie

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera, nazywany także aplazją Müllera, jest wrodzonym zaburzeniem charakteryzującym się agenezją lub hipoplazją macicy i górnej części pochwy u kobiet z prawidłowym kariotypem żeńskim (46,XX). U tych kobiet zewnętrzne narządy płciowe mają prawidłową budowę, a narządy wydzielania wewnętrznego funkcjonują prawidłowo. Najczęściej zespół ten diagnozuje się w okresie dojrzewania z powodu pierwotnego braku miesiączki.

Materialy i metody

Niniejsza recenzja została oparta na dostępnych danych zgromadzonych w bazie danych PubMed oraz bazie danych Google Scholar. Badanie przeprowadzono poprzez wyszukiwanie słów kluczowych, takich jak: „zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera”, „zespół MRKH” , „agenezja macicy”, „pierwotny brak miesiączki”, „agenezja pochwy”, „przeszczep macicy”.

Wnioski

Ostatnie osiągnięcia naukowe pokazały, jak wiele można zmienić w życiu pacjentów z zespołem MRKH. Należy pamiętać, że jest to choroba, która wymaga leczenia przez specjalistów z wielu dziedzin. Leczenie powinno uwzględniać nie tylko medyczną stronę problemu, ale także troskę o psychiczną stronę życia pacjenta. W ciągu ostatnich 10 lat dokonano kilku postępów w badaniach nad zespołem MRKH, zwłaszcza w dziedzinie genetyki, postępowania niechirurgicznego i transplantacji macicy jako pierwszej dostępnej metody leczenia bezpłodności.

Słowa kluczowe:

Zespół MRKH, agenezja macicy, zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera, pierwotny brak miesiączki, agenezja pochwy, przeszczep macicy.

Wprowadzenie

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera jest wrodzonym zaburzeniem charakteryzującym się agenezją lub hipoplazją macicy i $\frac{2}{3}$ górnych pochwy. U tych kobiet zewnętrzne narządy płciowe mają prawidłową strukturę, a wewnętrzne narządy wydzielania działają prawidłowo. Choroby dotyczą 1 na 5000 kobiet z prawidłowym kariotypem 46,XX. Etiologia tego zespołu jest nadal nieznana [1]. Zespół ten rozpoznawany jest głównie w okresie dojrzewania z powodu pierwotnego braku miesiączki [2].

W badaniu fizykalnym wargi sromowe są dobrze wykształcone, a przedsionek pochwy posiada małą kieszonkę. Z kolei w badaniu ultrasonograficznym ujawnia się resztkową macicę lub jej całkowity brak [2,3]. U kobiet tych występuje brak możliwości współżycia oraz biologicznej ciąży.

Cel

Celem pracy jest podsumowanie najnowszych danych dotyczących epidemiologii, objawów, diagnostyki i leczenia pacjentów z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera.

Historia

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera został nazwany na cześć autorów czterech oryginalnych opisów opublikowanych na przestrzeni 130 lat, przez niemieckiego anatoma Augusta Franza Josefa Karla Mayera, austriackiego anatoma Carla von Rokitansky'ego, niemieckiego ginekologa Hermanna Küstera i szwajcarskiego ginekologa Georgesa Andre Hausera [4,5,6,7]. Jednak pierwszy opis wrodzonego braku macicy i pochwy przypisywany jest włoskiemu anatomowi Realdo Colombo, ale nie zawiera wystarczających szczegółów. Wiele lat później Mayer i Rokitansky niezależnie od siebie zgłosili autopsje dwóch zmarłych kobiet, u których zidentyfikowali szczątkowe paki macicy i opisali coś, co nazwali rozszczepioną macicą *solidus cum vagina solida*. Pierwszym, który zarejestrował to odkrycie u żyjącej pacjentki był Küster, natomiast Hauser uzupełnił definicję agenezji macicy i pochwy u kobiet z prawidłowymi drugorzędowymi cechami płciowymi i prawidłowym żeńskim kariotypem [8].

Objawy i typy

Zespół ten jest najczęściej diagnozowany w okresie dojrzewania. Objawem sugerującym zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera jest pierwotny brak miesiączki u dziewcząt powyżej 16. roku życia [3,9]. Mediana wieku w chwili skierowania wynosiła 17,5 lat (przedział wieku: 16–19 lat) [10]. Rozwój sutków, włosów pachowych i pachwinowych jest odpowiedni do wieku. Srom, łechtaczka, przedsionek pochwy są prawidłowo rozwinięte.

Głównymi konsekwencjami tego zespołu u pacjentek jest niemożność odbycia stosunku pochwowego, zajścia w ciążę i urodzenia dziecka [11]. Ponadto pacjenci doświadczają dyspareunii podczas próby współżycia oraz okresowych bólów brzucha [8].

Obecnie istnieją dwa rodzaje zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera: typ 1, charakteryzujący się izolowanym brakiem macicy i górnych $\frac{2}{3}$ pochwy oraz typ 2 (MURCS), charakteryzujący się aplazją przewodów Müllera, jednostronną agenezją nerek i anomaliami szkieletowymi. Ponadto w drugim typie mogą pojawić się inne objawy, które mogą dotyczyć wad serca, wad urologicznych i wad uszu [12,13,14]. Wady nerek stwierdza się nawet u 50% pacjentów z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera. Są to wady takie jak nerka podkowiasta, nerka ektopowa oraz obustronna niedrożność połączenia moczowodowo-miedniczkowego [15]. Częstość izolowanego braku macicy i górnych $\frac{2}{3}$ pochwy (typ 1) oraz aplazji przewodów Müllera, aplazji nerek i dysplazji szyjno-piersiowej somitów (typ 2) w zespole Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser wynosi 56-72% i 28-44 % [8].

Kolejnym aspektem, na który należy zwrócić uwagę, są problemy psychiczne i psychoseksualne występujące u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera. Po otrzymaniu diagnozy pacjenci stają w obliczu przytłaczających problemów dotyczących ich tożsamości, seksualności i niepłodności. Nie należy więc lekceważyć wagi problemu. Diagnozę stawia się w okresie adolescencji, która jest okresem dużej wrażliwości psychicznej i podatności na zagrożenia, co dodatkowo powoduje trudności w radzeniu sobie ze zdiagnozowanymi pacjentami. Badania wskazują na występowanie podwyższonego poziomu stresu u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera w porównaniu ze zdrowymi kobietami [8].

Tabela 1. Porównanie typów zespołów MRKH

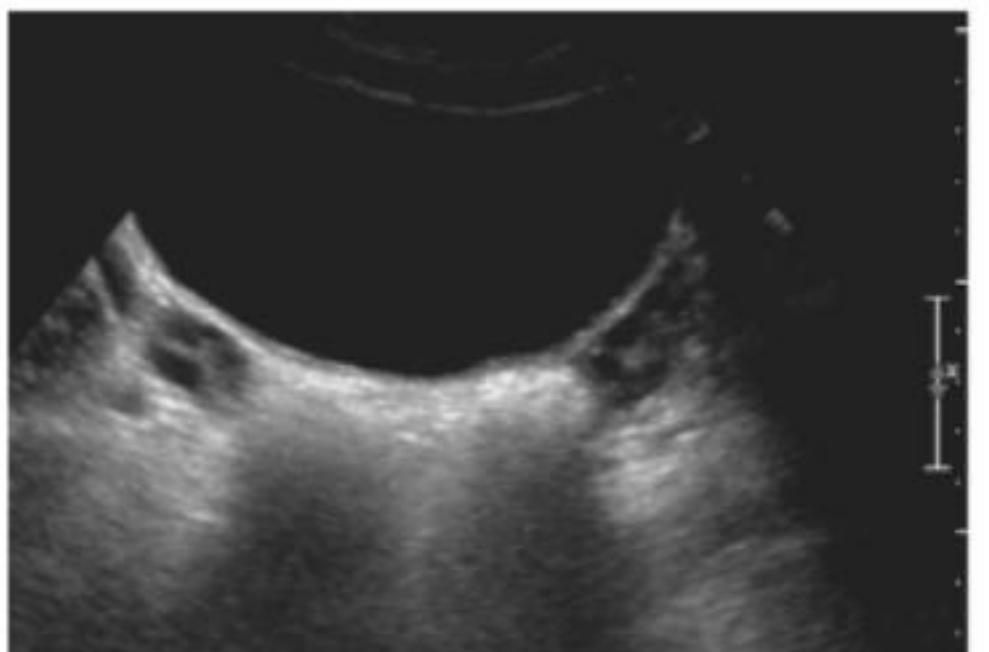
Typ 1 zespołu MRKH	Izolowany brak macicy i górnej $\frac{2}{3}$ pochwy
Typ 2 zespołu MRKH (MURCS)	Aplazja przewodów Müllera, jednostronna agenezja nerek i anomalie szkieletowe Mogą wystąpić objawy kardiologiczne, urologiczne (nerka podkowiasta, nerka ektopowa, obustronna niedrożność połączenia moczowodowo-miedniczkowego) i wady uszu

Diagnostyka zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera

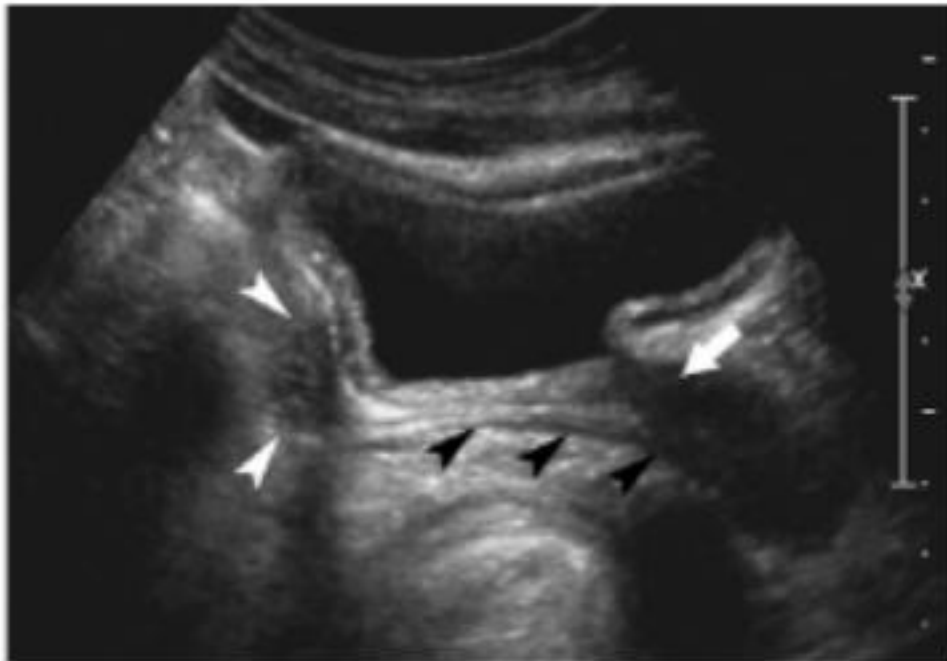
Kobiety z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera mają prawidłowy karyotyp 46,XX i prawidłowo rozwinięte zewnętrzne narządy płciowe, jajniki funkcjonują normalnie. Poziomy hormonów przysadki – folikularnego (FSH) i lutealnego (LH) są prawidłowe, adekwatne do wieku i fazy cyklu miesięczkowego. Pierwsze podejrzenie zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera można postawić po przeprowadzeniu wywiadu i badaniu przedmiotowym, w którym na pierwszy plan wysuwa się brak pochwy i wyczuwalnej macicy.

W wykrywaniu zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera istotne jest wykonanie badania ultrasonograficznego, w którym możliwe jest uwidocznienie zakończenia pochwy oraz braku lub obecności resztek macicy w miednicy. Ponadto pozwala wykryć inne możliwe nieprawidłowości [8,16].

Zdjęcie 1. USG przezbrzuszne: dwa normalne jajniki z pęcherzykami i brakiem środkowej struktury macicy [17].

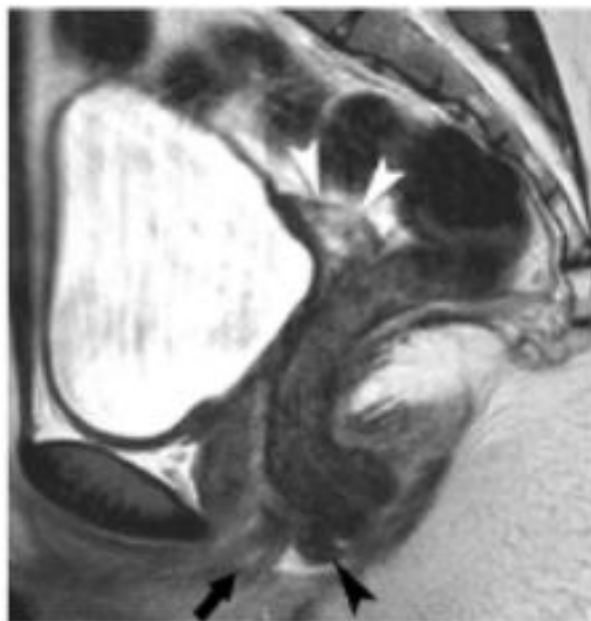


Zdjęcie 2. USG - projekcja strzałkowa: brak pochwy między cewką moczową a przednią ścianą odbytnicy [17].

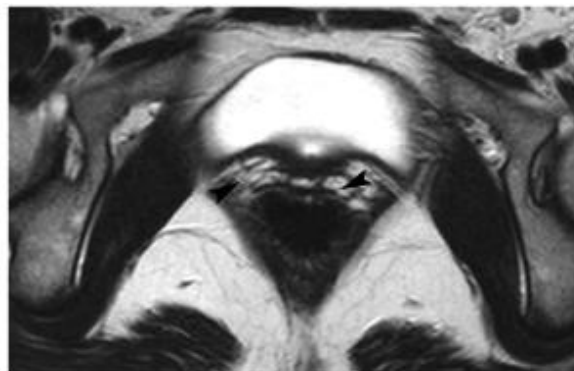
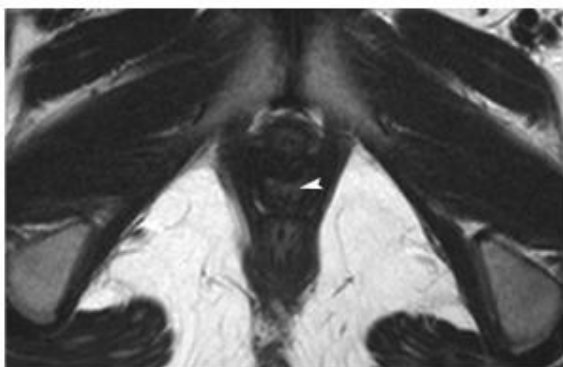


Złotym standardem w wykrywaniu zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera jest rezonans magnetyczny. Jest to bardziej czuła technika niż ultradźwięki. Rezonans magnetyczny (MRI) pozwala na dokładniejsze wykrycie innych wad, w szczególności związanych z układem moczowym [8,18,19].

Zdjęcie 3. Strzałkowy obraz T2-zależny rezonansu magnetycznego: brak macicy i całej pochwy [17].



Zdjęcie 4 i 5. Osiowy obraz rezonansu magnetycznego T2-zależnego: na pierwszym zdjęciu na poziomie cewki moczowej normalna proksymalnie położona pochwa, na drugim zdjęciu na poziomie szyi pęcherza moczowego brak pochwy [17].



Leczenie zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera

Leczenie zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Küster-Hausera opiera się głównie na metodach operacyjnych. Jest to ważne nie tylko ze względu na aspekt psychologiczny, ale również seksualny aspekt życia pacjentów.

W zależności od parametrów wyjściowych pacjentki możliwe jest również zastosowanie metod niechirurgicznych polegających na mechanicznym rozciąganiu pochwy z użyciem odpowiednich rozszerzaczy. Pacjentkom zaleca się również stosowanie specjalnych ćwiczeń rozciągających, które pozwalają na ukształtowanie funkcjonalnej pochwy.

Zdjęcie 6. Medyczne rozszerzacze pochwy



Jedną z nieinwazyjnych metod jest odkryta w 1938 roku metoda Franka, polegająca na umieszczeniu w przedsionku pochwy rozszerzacza o odpowiedniej wielkości i szerokości, stosując miejscowy ucisk. Rozszerzacze umieszcza się w przedsionku na 10-30 minut 3 razy dziennie lub łącznie na około 2 godziny dziennie [8,19]. Zazwyczaj efekty uzyskuje się po około 6 miesiącach. Metoda Franka jest metodą długą, wymagającą od pacjenta współpracy i samozaparcia [20].

Inną znaną metodą niechirurgicznego tworzenia pochwy jest metoda Ingrama, wprowadzona w latach 80. XX wieku, polegająca na wykorzystaniu specjalnego siedziska z umieszczonym na nim rozszerzaczem, który pacjentka umieszcza w przedsionku pochwy i własnym ciężarem ciała, modeluje i pogłębia istniejący już otwór. Pacjentka powinna usiąść na rozszerzacz w lekkim pochyleniu, tworząc odpowiedni nacisk na krocze. Sesje trwające około 30 minut dziennie są niezbędne do osiągnięcia efektów. Stosowane w tej metodzie rozszerzacze różnią się wielkością, kształtem i materiałem, które dobierane są indywidualnie dla każdego pacjenta.

Inną nieinwazyjną metodą jest metoda d'Albertona, która wymaga od pacjentki i jej partnera poszerzenia przedsionka podczas stosunku płciowego. Ta metoda daje dobre efekty, ale wymagane jest regularne współżycie, co często jest problemem.

Skuteczność niechirurgicznego tworzenia pochwy wynosi 75-90% [13].

Jeśli metody nieinwazyjne nie dają oczekiwanego efektu, należy rozważyć leczenie inwazyjne. Ponadto takie leczenie można rozpocząć u pacjentek gotowych do współżycia, czyli między 17 a 21 rokiem życia. Istnieje wiele chirurgicznych metod stworzenia funkcjonalnej pochwy.

Obecnie najpopularniejszą i najbezpieczniejszą metodą chirurgicznego kształtowania pochwy jest metoda Vecchietiego. Ta metoda polega na umieszczeniu małej plastikowej kulki w przedsionku pochwy. Unieruchamia się go dwoma niewchłaniającymi szwami, które są doprowadzone do bocznej krawędzi mięśnia prostego brzucha i przymocowane do specjalnej płytki. Leczenie polega na regularnym podciąganiu szwów, każdego dnia o około 1 do 1,5 cm, pogłębiając w ten sposób już istniejące zagłębienie [8,14,20-22].

Jednak najczęstszą metodą chirurgiczną stosowaną w zespole Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera jest metoda McIndoe. Polega na uformowaniu kanału między pęcherzem a odbytnicą do kieszonki otrzewnej Douglasa o głębokości około 10-12 cm. Kanał ten jest wyłożony płacami skórnymi, które są pobierane z przedniej ściany jamy brzusznej lub z okolicy pośladkowej. Następnie w utworzoną przestrzeń umieszcza się plastyczny rozszerzacz, zabezpieczając go szwami na wargach sromowych. Rozszerzacz i szwy utrzymuje się do 14 dni po zabiegu [3,20,23]. Istnieją wysokie wskaźniki sukcesu anatomicznego i funkcjonalnego (83-96%) [24].

Inną techniką chirurgiczną jest metoda Davydova, która jest metodą laparoskopową. Jest to połączenie tunelowania pęcherzowo-odbytniczego i autogenego przeszczepu tkanek. Metoda ta polega na wytworzeniu pochwy z zachyłka otrzewnej połączonego z naciętym przedsionkiem pochwy. Początkowym etapem operacji jest nacięcie skóry w celu wprowadzenia trokarów, następnie operator przygotowuje przedsionek pochwy oraz pęcherz moczowy. Podczas operacji nacina się otrzewną i łączy z otworem przedsionka pochwy. W ten sposób powstaje otrzewnowa część pochwy. Pochwa jest przyczepiana do gałęzi kości łonowej i promontorium [20,24,25].

Inną metodą jest stworzenie pochwy z około 15 cm esicy. Zabieg polega na tunelowaniu przestrzeni pęcherzowo-odbytniczej, następnie wprowadzaniu oddzielnego przeszczepu esicy i przytwierdzaniu nowopowstałego zagłębienia w wejściu do jamy brzusznej [24].

Po zabiegach chirurgicznych pacjentki poddawane są dalszemu leczeniu polegającemu na poszerzaniu i pogłębianiu nowo powstałej pochwy. Ważna jest dobra współpraca między pacjentem a lekarzem. Początkowo zabieg poszerzania i wydłużania pochwy przeprowadza lekarz, a następnie sama pacjentka. Rozszerzacze są pokryte kremem z estriolem, który nawilża rozszerzane tkanki i pozwala na bezbolesne wprowadzenie rozszerzacza. Rehabilitacja nowo powstałej pochwy jest procesem długotrwałym i wymaga systematyczności. Dopiero po pewnym czasie adaptacji i wykształceniu funkcjonalnej pochwy pacjentka jest gotowa do podjęcia współżycia seksualnego (stosunek pochwowy) z partnerem [3].

Oprócz problemu braku możliwości współżycia u pacjentek z zespołem MRKH, kolejną kwestią, którą należy rozważyć jest niepłodność. Brak macicy skutkuje niemożnością posiadania dzieci. Do tej pory jedynym rozwiązaniem dla takich pacjentów była adopcja dziecka [8]. Pierwsze próby rozwiązania tego problemu rozpoczęły się w 2013 roku w Turcji i dotyczyły transplantacji macicy. Skończyły się one jednak niepowodzeniem, w ciągu kilku miesięcy narząd uległ martwicy, co skutkowało jego usunięciem. Pierwszą udaną próbę przeszczepu macicy przeprowadzono w Szwecji w 2014 roku. Biorczynią była 21-letnia kobieta z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera typu II. Pacjentka została poinformowana o wszystkich możliwych konsekwencjach, w tym o konieczności usunięcia przeszczepu już po dwóch udanych ciążach. Dawczynią była 61-letnia kobieta, która wcześniej naturalnie urodziła dwójkę dzieci. Biorczyni została poddana zabiegowi wspomaganego rozrodu ze stymulacją jajników [14]. Przeszczepy macicy wciąż są terapią przyszłości, która wymaga udoskonalenia i dalszych badań. Nadal nie są dozwolone w wielu krajach ze względów etycznych.

Nie należy również zapominać o aspekcie psychologicznym. Pacjenci z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera powinni być objęci opieką psychoterapeutyczną. Po postawieniu diagnozy kobiety mogą czuć się przytłoczone, co może skutkować smutkiem, złością, strachem lub prowadzić do prób samobójczych. Istotne jest również odpowiednie przygotowanie otoczenia pacjenta – rodziny czy partnera, tak aby wspierał chorą w trudnych chwilach [3].

Podsumowanie

Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera jest chorobą wymagającą interdyscyplinarnego podejścia. Opieka nad pacjentami z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera obejmuje nie tylko leczenie fizyczne, ale także psychologiczne i terapeutyczne. Obecne osiągnięcia dają tym pacjentkom nadzieję na normalne życie, ciążę i biologiczne macierzyństwo. Najnowsze badania nad nowymi możliwościami terapeutycznymi w zespole Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera dają nadzieję na poprawę jakości życia pacjentów, jednak ich skuteczność i bezpieczeństwo wymagają jeszcze dokładniejszej oceny i udoskonalenia.

Disclosures: no disclosures

Financial support: No financial support was received

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest

Bibliography:

1. Kyei-Barffour I, Margetts M, Vash-Margita A, Pelosi E. The Embryological Landscape of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: Genetics and Environmental Factors. *Yale J Biol Med*. 2021 Dec 29;94(4):657-672. PMID: 34970104; PMCID: PMC8686787.
2. Rechberger T., Kulik-Rechberger B. Wady wrodzone układu moczowo płciowego u kobiet – diagnostyka i postępowanie. *Ginekol Pol*. 2011; 82: 137–145 .
3. Stadnicka Grażyna, Łepecka-Klusek Celina, Pilewska-Kozak Anna Bogusława, Pawłowska-Muc Agnieszka Konstancja, Bałanda-Bałdyga 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>
4. Mayer CAJ. Ueber Verdoppelungen des Uterus und ihre Arten, nebst Bemerkungen über Hasenscharte und Wolfsrachen. *J Chir Auger*. 1829;13:525–64.
5. Rokitansky KF. Ueber die sogenannten Verdoppelungen des Uterus. *Med Jahrbücher des kaiserl königl österreichischen Staates*. 1838;26:39–77.
6. Küster H. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Z Geburtshilfe Gynäkol*. 1910;67:692–718.
7. Hauser GA, Schreiner WE. Mayer-Rokitansky-Kuester syndrome. Rudimentary solid bipartite uterus with solid vagina. *Schweiz Med Wochenschr*. 1961;91:381–4.
8. Herlin, M.K., Petersen, M.B. & Brännström, M. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet J Rare Dis* **15**, 214 (2020). <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01491-9>
9. Timmreck, Lorna S., and Richard H. Reindollar. "Contemporary issues in primary amenorrhea." *Obstetrics and Gynecology Clinics* 30.2 (2003): 287-302.
10. Herlin M, Bjørn AM, Rasmussen M, Trolle B, Petersen MB. Prevalence and patient characteristics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a nationwide registry-based study. *Hum Reprod*. 2016 Oct;31(10):2384-90. doi: 10.1093/humrep/dew220. Epub 2016 Sep 8. PMID: 27609979.
11. Plagens-Rotman, Katarzyna, et al. "Zarys problemu wrodzonych wad rozwojowych żeńskich narządów płciowych w ginekologii iw praktyce lekarza rodzinnego." (2020).
12. Kapczuk K, Iwaniec K, Friebe Z, Kędzia W. Congenital malformations and other comorbidities in 125 women with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2016;207: 45–49.
13. Pan HX, Luo GN. Phenotypic and clinical aspects of Mayer–Rokitan- sky–Küster–Hauser syndrome in a Chinese population: An analysis of 594 patients. *Fertil Steril*. 2016;106(5):1190–1194.
14. TEKIELI-BALON, A., and P. MADEJ. "Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome–case studies, methods of treatment and the future prospects of human uterus transplantation." *European Review for Medical and Pharmacological Sciences* 24 (2020): 549-563.
15. Liszewska-Kapłon M, Strózik M, Kotarski Ł, Bağlaj M, Hirnle L. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Adv Clin Exp Med*. 2020 Apr;29(4):505-511. doi: 10.17219/acem/118850. PMID: 32348039.

16. Odhaib SA, Mohammed MJ, Al-Ali AJH, Mansour AA. Clinical and Radiological Findings in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome Type 2: Case report. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2021 Nov;21(4):635-638. doi: 10.18295/squmj.4.2021.036. Epub 2021 Nov 25. PMID: 34888086; PMCID: PMC8631212.
17. Rousset P, Raudrant D, Peyron N, Buy JN, Valette PJ, Hoeffel C. Ultrasonography and MRI features of the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Clin Radiol*. 2013 Sep;68(9):945-52. doi: 10.1016/j.crad.2013.04.005. Epub 2013 May 31. PMID: 23725784.
18. Khan N, Khaliq M, Azam MM, Raja R. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: MR Manifestations Of Typical And Atypical Cases. *J Ayub Med Coll Abbottabad*. 2021 Oct-Dec;33(Suppl 1)(4):S711-S716. PMID: 35077614.
19. Zhang H, Zhang Y, Bao L, Ning G. MRI presentations of Müllerian duct anomalies in association with unilateral renal agenesis. *Clin Radiol*. 2022 Oct 20:S0009-9260(22)00663-8. doi: 10.1016/j.crad.2022.09.119. Epub ahead of print. PMID: 36273955.
20. Chmel R, Pastor Z, Novackova M, Chubanovova N, Chmel R. Methods for neovagina creation in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome for subsequent uterus transplantation. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub*. 2021 Nov;165(4):360-366. doi: 10.5507/bp.2021.049. Epub 2021 Aug 24. PMID: 34446938.
21. Yang X, Liang J, Li W, Chen B, Sun X, Xie Z. Modified Vecchietti vaginoplasty using self-made single-port laparoscopy in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Fertil Steril*. 2021 Jul;116(1):266-268. doi: 10.1016/j.fertnstert.2020.10.001. Epub 2021 Jan 15. PMID: 33461758
22. Pritts EA. The new, new Vecchietti procedure: a study of disruptive engagement. *Fertil Steril*. 2021 Jul;116(1):92-93. doi: 10.1016/j.fertnstert.2021.04.028. Epub 2021 May 18. PMID: 34016429.
23. Avino A, Răducu L, Tulin A, Gheoca-Mutu DE, Balcangiu-Stroescu AE, Marina CN, Jecan CR. Vaginal Reconstruction in Patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome-One Centre Experience. *Medicina (Kaunas)*. 2020 Jul 1;56(7):327. doi: 10.3390/medicina56070327. PMID: 32630225; PMCID: PMC7404697.
24. Kölle, A., et al. "Neovagina creation methods and their potential impact on subsequent uterus transplantation: a review." *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology* 126.11 (2019): 1328-1335.
25. Kot, Justyna, and Robert Jach. "Metoda Davydova-Moore'a w leczeniu zespołu Mayera-Rokitansky'ego-Kustera-Hausera. Studium przypadku." *Pielęgniarstwo Polskie* 1 (2019).