

ACOG: мнение комитета экспертов

# Мюллерова агенезия (синдром Майера–Рокитанского–Кустера–Хаузера — МРКХ): диагностика, менеджмент и лечение

Номер 728 • Январь 2018 года

(Заменяет мнение комитета в номере 562, май 2013 года)

Сокращенный вариант *Адаптировано* – С.А. Шурпяк

Комитет по охране здоровья подростков, Североамериканское общество педиатрии и подростковой гинекологии одобряет этот документ. Этот документ был разработан Комитетом Американского колледжа акушеров и гинекологов по охране здоровья подростков в сотрудничестве с членом комитета Энн-Мари Эмис Оэлшлагер, MD.

Синдром Майера–Рокитанского–Кустера–Хаузера (МРКХ), также известный как мюллерова агенезия, мюллерова аплазия или вагинальная агенезия, встречается с частотой 1 на 4500–5000 женщин. Синдром МРКХ возникает вследствие эмбриологического недоразвития мюллерова протока, результатом чего является агенезия или атрезия влагалища, матки или и то, и другое. Пациентов с синдромом МРКХ обычно выявляют при обращении по поводу первичной аменореи. Важнейшими мерами эффективного менеджмента являются правильная диагностика основного состояния, оценка связанных с ним врожденных аномалий и психосоциальное консультирование в дополнение к лечению или вмешательству по поводу функциональных генитальных аномалий.

Не следует недооценивать психологический эффект диагноза синдрома МРКХ. Всем пациентам с синдромом МРКХ должно предлагаться психологическое консультирование, также необходимо поощрять подключение к группам поддержки сверстников. Будущие варианты относительно возможности иметь детей должны решаться с пациентами: варианты включают усыновление или суррогатное материнство. Было показано, что вспомогательные репродуктивные технологии с использованием гестационного носителя (суррогата) являются успешными для женщин с синдромом МРКХ. Нехирургическое удлинение влагалища путем дилатации должно быть методом терапии первой линии. Доказано, что при правильном консультировании пациенток с проведением эмоциональной подготовки 90–96% пациенток смогут достичь анатомического и функционального успеха путем первичной вагинальной дилатации. В тех случаях, когда требуется хирургическое вмешательство, следует обратиться в центры с опытом в этой области, потому что у не многих хирургов есть большой опыт в создании неовагины, что, в свою очередь, предоставляет наилучшие возможности для успешного результата.

## Рекомендации и выводы

Американский колледж акушеров и гинекологов дает следующие рекомендации и выводы:

Пациентов с синдромом МРКХ обычно выявляют при обращении по поводу первичной аменореи, в противном случае наблюдается типичный рост и развитие в пубертатный период.

Рудиментарные мюллеровы структуры выявляются у 90% пациентов с синдромом МРКХ при проведении маг-

нитно-резонансной томографии. При ультразвукографии эти рудиментарные структуры трудно интерпретировать, особую трудность представляет интерпретация до достижения полового созревания.

Оценка других врожденных аномалий необходима, поскольку до 53% пациентов с синдромом МРКХ имеют сопутствующие врожденные пороки развития, особенно мочевыводительной системы и скелета.

Всем пациентам с синдромом МРКХ должно предлагаться психологическое консультирование, также необходимо поощрять подключение к группам поддержки сверстников.

Будущие варианты относительно возможности иметь детей должны обсуждаться с пациентками.

Первичное удлинение влагалища путем дилатации является подходящим методом первой линии у большинства пациентов, поскольку оно безопаснее, контролируется пациентом и более экономически выгодно, чем операция.

Поскольку первичная вагинальная дилатация успешна для более чем 90–96% пациентов, возможность хирургического вмешательства должна рассматриваться в редких случаях для пациентов, у которых дилатация не увенчалась успехом, или для тех, которые предпочитают операцию после тщательного обсуждения с гинекологом и родителем(-ями) или опекуном(-ами).

Независимо от выбранного хирургического метода, следует предложить направление в центры с опытом проведения данной процедуры. Хирург должен иметь опыт в проведении данной операции, поскольку первая процедура будет более успешной, чем последующие.

Хотя возможна вульварная и вагинальная интраэпителиальная неоплазия, рутинное цитологическое тестирование не рекомендуется из-за отсутствия шейки матки.

Сексуально активные женщины с синдромом МРКХ должны знать, что они подвержены риску инфекций, передаваемых половым путем, и, таким образом, презервативы должны использоваться во время полового акта. Пациентам следует надлежащим образом проходить скрининг на инфекции, передаваемые половым путем, в соответствии с клиническими рекомендациями для обычных женщин.

Пациентам следует дать письменное медицинское резюме об их состоянии, включая краткое изложение сопутствующих пороков развития. Эта информация может быть полезна, если пациент нуждается в неотложной медицинской помощи или операции на случай чрезвычайной ситуации у врача, не знакомого с данной патологией.

## Предпосылки

Синдром Майера–Рокитанского–Кустера–Хаузера, также известный как мюллерова агенезия, мюллерова аплазия или вагинальная агенезия, встречается с частотой 1 на 4500–5000 женщин [1].

Синдром МРКХ возникает вследствие эмбриологического недоразвития мюллерова протока, результатом которого

является агенезия или атрезия влагалища, матки или обоих. Вагинальный канал заметно укорочен и может выявляться в виде углубления ниже мочеиспускательного канала. Может присутствовать один средний маточный остаток или маточные рога (с эндометрием или без него). Яичники, учитывая их отдельный эмбриологический источник, обычно нормальны по структуре и функции, хотя они могут располагаться в нетипичных местах.

### Дифференциальная диагностика

Пациенты с синдромом МРКХ обычно выявляются при обращении по поводу первичной аменореи. Синдром МРКХ является одной из наиболее распространенных причин первичной аменореи у пациентов с типичными симптомами и адренархе. При физикальном обследовании у пациентов с синдромом МРКХ наблюдается нормальный рост, развитие грудных желез, оволосение по женскому типу. Влагалище присутствует или может иметь вид небольшого углубления, без шейки матки на влагалищной вершине. Дифференциальный диагноз у пациентов с первичной аменореей и укороченной нижней частью влагалища должен включать исключение вагинальных или маточных аномалий развития, включая аномалии девственной плевы, поперечную вагинальную перегородку или атрезию шейки матки.

Кроме того, нарушения кариотипа и нарушения полового развития могут присутствовать при первичной аменорее и отсутствии матки, включая синдром нечувствительности к андрогенам.

Первоначальная оценка подростков с первичной аменореей включает физикальное обследование для оценки признаков соответствия или задержки полового созревания. У пациенток с синдромом МРКХ адренархе будет соответствовать возрасту, но гинекологическое обследование выявит рудиментарное влагалище без пальпаторно определяемой шейки матки. При использовании методов визуализации матка не будет визуализироваться по средней линии. Исключения требуют влагалищные или маточные перегородки и нарушения полового развития по кариотипу 46,XY.

Необходимо провести оценку и исключение обструктивных аномалий, в том числе неперфорированной девственной плевы, дистальной вагинальной атрезии, поперечной вагинальной перегородки и патологии шейки матки. При физическом обследовании неперфорированная девственная плева с гематокольпосом проявляется в виде выпуклой мембраны синеватого цвета без типичной перепончатой бахромы. Дистальная вагинальная атрезия имеет вид «розового» углубления без гименальной бахромы. У пациенток с низкой поперечной вагинальной перегородкой обычно идентифицируется нормальная девственная плева с более проксимальным отсутствием вагинального канала.

При ректальном исследовании часто идентифицируется выбухание проксимальной части влагалища. У подростков или женщин с атрезией шейки матки влагалище обычно укорачивается или имеет вид углубления. Данные внешнего обследования могут быть сходными с синдромом МРКХ, поэтому необходимо использование методов визуализации для идентификации внутренних анатомических структур. Постпубертатная тазовая визуализация обычно обнаруживает гематокольпос, или гематометру, или то, и другое. В дополнение все эти состояния могут сопровождаться циклично симптомами стойкой боли в области живота или таза вследствие затрудненного оттока крови.

Одним из наиболее распространенных состояний, которые схожи с проявлениями наличия кариотипа 46, XY, является синдром нечувствительности к андрогенам. При обоих состояниях часто присутствует первичная аменорея, укороченная

часть влагалища и отсутствие шейки матки. У пациенток с нечувствительностью к андрогенам гонады представляют собой яички, которые продуцируют нормальные андрогены. Пациенты с нечувствительностью к андрогенам имеют типичное развитие грудной железы из-за периферической ароматизации тестостерона в эстрогены. Отсутствие функциональных андрогенных рецепторов приводит к уменьшению или отсутствию лобковых и подмышечных волос. Влагалище обычно укорачивается, а матка или шейка матки не развиваются из-за внутриутробного выделения мюллерин-ингибирующего вещества семенниками. Хотя частота синдрома нечувствительности к андрогенам у женщин составляет 1:20 000, она может достигать 1,1% у младенцев женского пола с паховыми грыжами [2, 3].

Диагноз синдрома нечувствительности к андрогенам устанавливается путем оценки уровней тестостерона в сыворотке, который будет находиться в типичном мужском диапазоне, за чем следует анализ кариотипа, который составляет 46, XY, т.е. это X-связанное рецессивное состояние. Для подтверждения диагноза может быть необходимым выполнение секвенирования андрогенных рецепторов. Хотя яички являются внутрибрюшными образованиями у большинства женщин с полным синдромом нечувствительности к андрогенам, они не являются дисгенетическими, и поэтому риск гонадобластомы в подростковом и юношеском возрасте оценивается в 2% [4]. Периферическая ароматизация тестостерона, продуцируемого яичками, приводит к спонтанному прогрессированию полового созревания. Поэтому профилактическую гонадэктомию следует откладывать до достижения половой зрелости, когда пациент действительно понимает риски и преимущества и может выбрать вид процедуры, и готов принимать постоянную заместительную гормональную терапию для поддержания костной массы и снижения риска уменьшения минеральной плотности костей. Риск гонадобластомы выше у пациентов с клиническим диагнозом частичной нечувствительности к андрогенам и нарушениями синтеза тестостерона по сравнению с пациентами с синдромом полной нечувствительности к андрогенам [5].

Учитывая противоречие и сложность принятия решений в отношении гонадэктомии у пациентов с нарушениями полового развития, следует предложить направление в центры, имеющие опыт в данном вопросе.

Если физическое обследование пациента с первичной аменореей демонстрирует задержку полового созревания, необходимо определить уровень сывороточного фолликулостимулирующего гормона (ФСГ) и кариотип. Наиболее распространенной генетической этиологией задержки полового развития и первичной аменореи является синдром Тернера с кариотипом 45 и повышенным уровнем ФСГ. Следует также рассмотреть возможность наличия дополнительного Y-хроматина (мозаицизм). Пациенты с синдромом Тернера обычно имеют небольшой рост, нормально развитые половые органы, а также задержку полового созревания из-за гипогонадизма.

Другая этиологическая причина задержки полового созревания у пациенток с типичными внешними женскими половыми органами и отсутствующей шейкой матки является дефицит CYP17A1. Это редкая аутосомно-рецессивная гетерогенная форма врожденной гиперплазии надпочечников с частотой от 1:50 000 до 1:100 000, которая может быть схожа с синдромом МРКХ. У пациенток нарушен синтез половых стероидов и кортизола, имеется гиперпродукция альдостерона и, как результат, развитие гипертензии и гипокалиемии. У пациенток с кариотипом 46, XX есть матка и влагалище, однако при кариотипе 46, XY могут наблюдаться фенотипические наружные женские половые органы, укороченное влагалище, отсутствие матки и внутрибрюшные яички. Диагноз

может быть подтвержден тестированием гена CYP17A1 и параметрами функции надпочечников, включая повышенный уровень дезоксикортикостерона и кортикостерона в сыворотке крови при низком уровне содержания кортизола, андрогенов и эстрогенов [6, 7].

### Обследование пациенток с синдромом МРКХ

Первоначальное обследование пациенток без матки должно включать следующие лабораторные тесты: уровень тестостерона и ФСГ в сыворотке крови и определение кариотипа. Первоначальная рентгенологическая оценка включает трансабдоминальную, транслабиальную или трансректальную 2D- или 3D-ультрасонографию для оценки наличия матки. Рудиментарные мюллеровы структуры выявляются у 90% пациенток с синдромом МРКХ при использовании магнитно-резонансной томографии (МРТ). Кроме того, МРТ может оценить наличие активности эндометрия в мюллеровых структурах [8].

Если присутствует активный эндометрий, пациентка может испытывать циклическую или хроническую боль в животе. При ультрасонографии эти рудиментарные структуры до полового созревания интерпретировать трудно [9]. МРТ следует проводить с указанием конкретной оценки мюллеровых структур, а результаты должны быть интерпретированы радиологом с опытом в оценке данных структур [8]. МРТ обычно проводят без контраста, однако это решение можно оставить на усмотрение радиолога.

Несмотря на то что лапароскопия не является необходимой для диагностики синдрома МРКХ, она может быть полезна при оценке состояния и лечении пациенток, которые сообщают о тазовой боли. Пациенты могут испытывать боль в связи с овуляцией или эндометриозом, которая уменьшается при гормональной супрессии. У пациенток также может развиваться эндометриоз вследствие ретроградной менструации. При обнаружении обструкции маточных рогов без шейки матки с наличием активного эндометрия и верхней части влагалища необходимо выполнить одностороннее или двухстороннее лапароскопическое удаление маточных структур [10]. В большинстве случаев хирургическое удаление рога матки приводит к улучшению состояния при эндометриозе [11].

Оценка наличия других врожденных аномалий важна, потому что до 53% пациенток с синдромом МРКХ имеют сопутствующие врожденные пороки развития, особенно мочевыделительной системы и скелета [12]. Многочисленные исследования подтвердили распространенность почечных аномалий у пациенток с синдромом МРКХ (27–29%), поэтому ультразвуковая оценка мочевыделительной системы оправдана для всех пациенток [13, 14]. Сообщалось о скелетных аномалиях (например, сколиоз, нарушения вертебральной арки, гипоплазия запястья) примерно у 8–32% пациенток, поэтому рентгенограмма позвоночника может выявить скелетную аномалию даже у бессимптомных пациенток [12–14]. Наблюдается повышенная частота нарушений слуха у пациенток с синдромом МРКХ [12]. При аномалиях развития матки, в том числе синдроме МРКХ, можно наблюдать ассоциации VATER/VACTERL (аномалии позвонков, аноректальные пороки развития, сердечно-сосудистые аномалии, трахеоезофагеальный свищ, атрезия пищевода, аномалии почек, дефекты конечностей) [15].

При кариотипировании у пациенток с синдромом МРКХ у большинства выявляют кариотип 46, XX. Учитывая неоднородность синдрома МРКХ, неудивительно, что сообщалось о нескольких нарушениях перегруппировки кариотипа, включая дублирование и делеции, а также отдельные мутации генов WNT4 и WNT9 [1]. Консультация с генетиком, имеющим опыт работы с синдромом МРКХ, может быть полезна для дополнительного генетического тестирования.

### Психосоциальное консультирование и поддержка

Всем пациентам с синдромом МРКХ необходимо предлагать психологическое консультирование, также необходимо поощрять их подключение к группам поддержки сверстников. Психологический эффект диагноза «синдром МРКХ» не следует недооценивать. Многие пациентки испытывают тревогу и депрессию, задают вопросы о своей женской идентичности и огорчаются по поводу бесплодия. Эти пациентки борются со страхом перед необходимостью поделиться своим диагнозом с членами семьи, сверстниками и романтически партнершами [16, 17]. Лучшим предиктором хорошего эмоционального исхода после установления диагноза является хорошая связь между пациенткой и ее родителем(-ями) или опекуном(-ами) и способность делиться своими проблемами с семьей и друзьями [18]. Особенно полезным может быть контакт с группой поддержки молодых женщин с таким же диагнозом [10]. Кроме того, родители и опекуны также могут получить консультацию, что позволит им эффективнее поддерживать своего ребенка.

### Фертильность

Варианты относительно возможности иметь детей должны обсуждаться с пациентками и включают возможность усыновления и суррогатного материнства. Было установлено, что вспомогательные репродуктивные методы с использованием гестационного носителя (суррогата) являются успешными для женщин с синдромом МРКХ. Потомство женщин, достигших беременности при помощи репродуктивных технологий, обычно имеет нормально развитые внутренние и внешние половые органы, хотя сообщалось о случаях семейных синдромов МРКХ [19–21]. Трансплантация матки может привести к живорождению, но, учитывая ограниченные данные, эта процедура в настоящее время считается экспериментальной [22, 23] и не является широко доступной. Понимание и осознание будущих вариантов деторождения позволяют подросткам и молодым женщинам понять их возможность стать родителями, что может помочь им справиться с психологическими последствиями диагноза.

### Менеджмент пациенток с синдромом МРКХ

Менеджмент пациенток с синдромом МРКХ включает психосоциальное консультирование, а также лечение анатомических аномалий. Варианты включают дилатацию влагалища и хирургическое создание неовагины.

### Удлинение влагалища

Первичное удлинение влагалища путем дилатации является подходящим методом терапии первой линии у большинства пациенток, поскольку оно безопаснее, контролируется пациенткой и более экономически выгодно, чем операция [24, 25]. При адекватном консультировании, хорошей физической и эмоциональной подготовке почти все пациентки (90–96%) могут достичь анатомического и функционального успеха путем первичной вагинальной дилатации [26, 27]. Несмотря на то что этот метод весьма успешный, многие акушеры-гинекологи не проходят специфическую подготовку по проведению первичной вагинальной дилатации и не могут чувствовать себя готовыми к адекватному консультированию и обучению своих пациенток [28]. Может потребоваться дополнительное обучение акушера-гинеколога или направление к врачу, имеющему опыт ведения пациенток при первичной дилатационной терапии (например, опытный физиотерапевт тазового дна).

### Оценка готовности пациентки

Нехирургическое или хирургическое удлинение влагалища должно проводиться, когда пациентка эмоционально

дорастет до этого решения и выразит желание проводить терапию. Существует множество факторов рисков для отказа от дилатации (например, низкая мотивация, нестабильные отношения, межличностные конфликты, неправильное понимание диагноза родителями, социокультурные факторы и проблемы психического здоровья), большинство из которых не являются анатомическими, но могут быть предикторами плохой приверженности к процедуре послеоперационной дилатации. Когнитивные проблемы, влияющие на приверженность к процедуре дилатации, могут включать в себя ограниченное понимание диагноза и анатомии, молодой возраст, невозможность обучения и недостаток знаний о процессе дилатации.

Логистические барьеры для успешной дилатации включают отсутствие конфиденциальности и ограниченную способность попадания в клинику для последующего наблюдения. В исследовании девочек-подростков и женщин, у которых был выявлен синдром МРКХ, респонденты сообщили об отсутствии мотивации, неопределенности в отношении того, что процедура будет успешной, и восприятие дилатации как негативного опыта [29]. Наконец, анатомические соображения включают дискомфорт и боль, шрамы от предшествующих процедур, отсутствие углубления и наличие множественных врожденных аномалий [30]. Пациенткам следует рекомендовать начать дилатацию, когда они почувствуют эмоциональную и физическую готовность к процессу.

### Техника

Дилатация должна проводиться в доброжелательной обстановке с тщательным мониторингом, индивидуально для каждого пациента-подростка или женщины. Первоначально пациентка должна пройти тщательное обследование с помощью зеркал для идентификации клитора, мочеиспускательного канала и влагалища. Пациентка должна понимать и продемонстрировать соответствующее местоположение и угол для размещения расширителя. Она должна быть проинструктирована, как разместить прогрессивные дилататоры на влагалищной вершине в течение 10–30 минут один-три раза в день [30, 31]. Существует множество вариантов расширителей, и пациент может захотеть попробовать различные дилататоры или вибраторы, чтобы определить, какие из них наиболее удобны в использовании. Онлайн-группы поддержки могут предоставлять ссылки на покупку расширителей онлайн.

Следует обсудить стратегии обеспечения конфиденциальности. В идеале пациентки могут приходить на визит к врачу еженедельно или раз в две недели для тщательного наблюдения за прогрессом, лечения побочных эффектов (включая боль и кровотечение), а также для поощрения. Привлечение опытного физиотерапевта по вопросам тазового дна также может быть полезным [32]. Примечательно, что нет установленной длины, которая должна быть достигнута до того, как разрешен проникающий половой акт; и действительно, удлинение влагалища при проникающем половом акте без добавочной дилатации может быть успешным [33, 34].

### Менеджмент побочных эффектов

Общие побочные эффекты, связанные с дилатацией, включают симптомы, связанные с мочеиспусканием, кровотечением и болью. Если они наблюдаются, пациентка должна быть обследована для оценки вагинальных ссадин, дисфункции мочеиспускания и инфекции мочевых путей [35]. Наиболее рекомендуемыми методами лечения кровотечения являются увеличение использования смазки, переход к более широкому или более мягкому расширителю и отдых до тех пор, пока кровотечение не прекратится. Для уменьшения или исчезновения переходят на более широкий или более мягкий расширитель и увеличивают использование смазочных материалов. Пациент-

ка также должна проходить обследование для оценки наличия дисфункции мочеиспускания и вагинизма.

### Определение успеха и неудачи

Пациентки, которые ранее проходили процедуру первичной дилатации, могли услышать от своих консультантов или могут предположить, что они «провалили» расширение; однако проведение опроса часто показывает, что пациентки, возможно, не имели адекватного понимания процесса и, возможно, не были надлежащим образом тренированы [29]. Успех дилатации влагалища может не определяться при обследовании как типичное влагалище; однако внешний вид еще не говорит о функции. Хотя некоторые исследования определяют успех при анатомическом удлинении до 6 см или более [31], лучшим определением успеха является влагалище, которое является функциональным для комфортной сексуальной активности, о чем сообщает пациентка.

Начальная длина не связана с функциональным успехом, и поэтому даже пациенткам с очень маленьким вагинальным углублением следует рекомендовать использование терапии первой линии. Основываясь на экспертном заключении, пациентки, которые успешно используют дилатационную терапию, могут потребовать продолжения дилатации на прерывистой основе, если они не живут регулярной половой жизнью [30, 31]. Пациенткам, которые прекратили расширение, необходимо сообщать, что они не нанесут себе этим вреда, но им может потребоваться возобновить расширение до момента начала регулярной половой жизни. Пациентка должна сама определить, когда она готова начать расширение, и продолжать дилатацию по собственной инициативе.

### Хирургическое создание неовагины

Хирургическое создание влагалища требует постоянной постоперационной дилатации или вагинального полового акта для поддержания адекватной длины и диаметра влагалища; поэтому это не способ избежать вагинальной дилатационной терапии. Поскольку первичная вагинальная дилатация является успешной для более чем 90–96% пациентов, хирургия должна использоваться у пациенток, у которых первичная дилатационная терапия не увенчалась успехом [26, 27], или у тех, которые предпочитают операцию после тщательного консультирования с гинекологом и родителями или опекунами. В отличие от первичной вагинальной дилатационной терапии, неспособность придерживаться дилатации в послеоперационный период может иметь пагубные последствия.

Основная цель хирургии – создание вагинального канала, позволяющего вести сексуальную жизнь. Время операции зависит от клинической ситуации пациентки и типа планируемой процедуры. Хирургические процедуры часто выполняются в позднем подростковом возрасте или в подростковом возрасте, когда пациентка достаточно зрелая, чтобы согласиться с процедурой и выполнять послеоперационную дилатацию.

Для создания неовагины можно использовать несколько хирургических методов. Независимо от выбранного хирургического метода следует предложить направление в центры с опытом проведения таких операций. Хирург должен иметь опыт проведения подобных вмешательств, поскольку первоначальная процедура будет более успешной, чем последующие. Пациенток следует тщательно консультировать относительно боли после операции и необходимости очень тщательного послеоперационного ухода. По сравнению с первичной вагинальной дилатацией осложнения вагинопластики встречаются гораздо чаще и включают перфорирование мочевого пузыря или прямой кишки, некроз трансплантата, возникновение фистулы, диверсионного колита, воспалительного заболевания кишечника и аденокарциномы [31]. В настоящее время в литературе отсутствует консенсус относительно варианта хирургиче-

ской техники для обеспечения наилучшего функционального результата и сексуального удовлетворения [36].

Исторически наиболее распространенной хирургической процедурой для создания неовагины была модифицированная операция Аббе–Макиндо. Эта операция включает в себя рассечение пространства между прямой кишкой и мочевым пузырем с последующим размещением стента, покрытого кожным трансплантатом, в пространство и добросовестное исполнение вагинальной дилатации после операции. Другими процедурами для создания неовагины являются операция Vecchietti и другие лапароскопические модификации операций, ранее выполнявшихся лапаротомически [37]. Лапароскопическая процедура Vecchietti представляет собой модификацию открытой техники, при которой неовагина создается с использованием внешнего тягового устройства, которое временно прикрепляется к брюшной стенке [38].

Метод Давыдова был разработан как трехступенчатая операция, требующая рассечения ректовезикального пространства с абдоминальной мобилизацией сегмента брюшины и последующего прикрепления брюшины к интроитусу [39–42]. Другие варианты трансплантации вагинопластики включают использование кишечника, слизистой оболочки рта, амнион и другие аллотрансплантаты. Послеоперационная дилатация необходима для предотвращения значительного неовагинального стеноза и контрактуры; поэтому эти методы не рекомендуются, если пациентка возражает против дилатации. Дилататоры должны периодически использоваться до тех пор, пока пациентка не начнет регулярные и частые половые отношения.

### Общая гинекологическая помощь

Специалисты должны знать, что некоторые рутинные вопросы, включая дату последнего менструального цикла, не нужны и могут сделать пациенток менее уверенными в работе команды здравоохранения. Пациентку следует спросить о любых выделениях из влагалища, кровотечениях, боли в области таза или диспареунии. Тазовые обследования должны выполняться, если есть опасения по поводу осложнений, стриктуры влагалища или стеноза. Если у пациентки есть жалобы, необходимо провести внешний осмотр и осмотр влагалища, чтобы проверить наличие возможных злокачественных

новообразований, колита, язв или других проблем. Хотя возможна вульварная и вагинальная интраэпителиальная неоплазия, рутинное цитологическое тестирование не рекомендуется из-за отсутствия шейки матки. Однако, если выявлено аномальное поражение, требуется биопсия. Хотя влагалище, возможно, не визуализируется после первичной дилатации или хирургии, внешний вид не определяет функцию.

Сексуально активные женщины с синдромом МРКХ должны знать, что они подвержены риску инфекций, передаваемых половым путем, и, таким образом, во время полового акта должны использоваться презервативы. Пациенткам следует надлежащим образом проходить скрининг на инфекции, передаваемые половым путем, в соответствии с руководящими принципами, используемыми для женщин без синдрома МРКХ [43]. Рекомендуется вакцинация против вируса папилломы человека у девочек и молодых женщин, поскольку это может снизить риск возникновения вульварной и вагинальной неоплазии и генитальных бородавок [44, 45]. Наконец, пациентки должны получить письменное медицинское резюме своего состояния, в том числе краткое изложение сопутствующих пороков развития. Эта информация может быть полезна, если пациентке потребуются неотложная медицинская помощь, а поставщик медицинских услуг не обладает информацией о синдроме МРКХ.

### ВЫВОДЫ

Важнейшими вопросами эффективного менеджмента синдрома МРКХ являются правильная диагностика основного состояния, оценка связанных с ним врожденных аномалий и психосоциальное консультирование в дополнение к консервативному лечению или оперативному вмешательству для решения функциональных проблем генитальных аномалий. Из-за высокой диагностической чувствительности МРТ-визуализации лапароскопия редко требуется для установления диагноза, но может быть уместна у пациенток с тазовой болью. Нехирургическое удлинение влагалища путем дилатации должно быть методом терапии первой линии. В тех случаях, когда требуется хирургическое вмешательство, следует обращать внимание на центры, в которых есть специалисты, обладающие опытом в этой области, поскольку это обеспечивает наилучшую возможность для достижения успешного результата.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Fontana L, Gentilin B, Fedele L, Gervasini C, Miozzo M. Genetics of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome. *Clin Genet* 2017;91:233–46.
- Sarpel U, Palmer SK, Dolgin SE. The incidence of complete androgen insensitivity in girls with inguinal hernias and assessment of screening by vaginal length measurement. *J Pediatr Surg* 2005;40:133–6; discussion 136–7.
- Deeb A, Hughes IA. Inguinal hernia in female infants: a cue to check the sex chromosomes? *BJU Int* 2005;96:401–3.
- Patel V, Casey RK, Gomez-Lobo V. Timing of gonadectomy in patients with complete androgen insensitivity syndrome—current recommendations and future directions. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016;29:320–5.
- Lee PA, Nordenstrom A, Houk CP, Ahmed SF, Auchus R, Baratz A, et al. Global disorders of sex development update since 2006: perceptions, approach and care. *Global DSD Update Consortium* [published erratum appears in *Horm Res Paediatr* 2016;85:180]. *Horm Res Paediatr* 2016;85:158–80.
- Kim SM, Rhee JH. A case of 17 alpha-hydroxylase deficiency. *Clin Exp Reprod Med* 2015;42:72–6.
- Costa-Santos M, Kater CE, Auchus RJ. Two prevalent CYP17 mutations and genotype-phenotype correlations in 24 Brazilian patients with 17-hydroxylase deficiency. *Brazilian Congenital Adrenal Hyperplasia Multicenter Study Group. J Clin Endocrinol Metab* 2004;89:49–60.
- Preibsch H, Rall K, Wietek BM, Brucker SY, Staebler A, Claussen CD, et al. Clinical value of magnetic resonance imaging in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome: diagnosis of associated malformations, uterine rudiments and intrauterine endometrium. *Eur Radiol* 2014;24:1621–7.
- Michala L, Aslam N, Conway GS, Creighton SM. The claustrum: or how the uterus escapes detection prior to puberty. *BJOG* 2010;117:212–5.
- Laufer MR. Strucuralab normaliti esof the femalereproductive tract. In: Emans SJ, Laufer MR, editors. *Pediatric and adolescent gynecology*. 6th ed. Philadelphia (PA): Wolters Kluwer; Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 177–237.
- Cho MK, Kim CH, Oh ST. Endometriosis in a patient with Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *J Obstet Gynaecol Res* 2009;35:994–6.
- Oppelt P, Renner SP, Kellermann A, Brucker S, Hauser GA, Ludwig KS, et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod* 2006;21:792–7.
- Kapczuk K, Iwaniec K, Friebe Z, Kedzia W. Congenital malformations and other comorbidities in 125 women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2016;207:45–9.
- Rall K, Eisenbeis S, Henninger V, Henes M, Wallwiener D, Bonin M, et al. Typical and atypical associated findings in a group of 346 patients with Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser Syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2015;28:362–8.
- Breech L. Gynecologic concerns in patients with anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg* 2010;19:139–45.
- Patterson CJ, Crawford R, Jahoda A. Exploring the psychological impact of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome on young women: an interpretative phenomenological analysis. *J Health Psychol* 2016;21:1228–40.
- Ernst ME, Sandberg DE, Keegan C, Quint EH, Lössie AC, Yashar BM. The lived experience of MRKH: sharing health information with peers. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016;29:154–8.
- Poland ML, Evans TN. Psychological aspects of vaginal agenesis. *J Reprod Med* 1985;30:340–4.
- Friedler S, Grin L, Liberti G, Saarys B, Rabinson Y, Meltzer S. The reproductive potential of patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome using gestational surrogacy: a

- systematic review. *Reprod Biomed Online* 2016;32:54–61.
20. Petrozza JC, Gray MR, Davis AJ, Reindollar RH. Congenital absence of the uterus and vagina is not commonly transmitted as a dominant genetic trait: outcomes of surrogate pregnancies. *Fertil Steril* 1997;67:387–9.
21. Carson SA, Simpson JL, Malinak LR, Elias S, Gerbie AB, Buttram VC Jr, et al. Heritable aspects of uterine anomalies. II. Genetic analysis of müllerian aplasia. *Fertil Steril* 1983;40:86–90.
22. Brannstrom M, Johannesson L, Bokstrom H, Kvarnstrom N, Molne J, Dahm-Kahler P, et al. Livebirth after uterus transplantation. *Lancet* 2015;385:607–16.
23. Johannesson L, Kvarnstrom N, Molne J, Dahm-Kahler P, Enskog A, Diaz-Garcia C, et al. Uterus transplantation trial: 1-year outcome. *Fertil Steril* 2015;103:199–204.
24. Willemsen WN, Kluivers KB. Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome. *Fertil Steril* 2015;103:220–7.e1.
25. Gargollo PC, Cannon GM Jr, Diamond DA, Thomas P, Burke V, Laufer MR. Should progressive perineal dilation be considered first line therapy for vaginal agenesis? *J Urol* 2009;182:1882–9.
26. Roberts CP, Haber MJ, Rock JA. Vaginal creation for müllerian agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:1349–52; discussion 1352–3.
27. Edmonds DK, Rose GL, Lipton MG, Quek J. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausler syndrome: a review of 245 consecutive cases managed by a multidisciplinary approach with vaginal dilators. *Fertil Steril* 2012;97:686–90.
28. Patel V, Hakim J, Gomez-Lobo V, Oelschlagel AA. Providers' experiences with vaginal dilator training for patients with vaginal agenesis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2017. Available at: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1083318817302656>. Retrieved September 14, 2017.
29. Adeyemi-Fowode OA, Dietrich JE. Assessing the experience of vaginal dilator use and potential barriers to ongoing use among a focus group of women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausler Syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2017;30:491–4.
30. Oelschlagel AM, Debiec K, Appelbaum H. Primary vaginal dilation for vaginal agenesis: strategies to anticipate challenges and optimize outcomes. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2016;28:345–9.
31. Callens N, De Cuyper G, De Sutter P, Monstrey S, Weyers S, Hoebeke P, et al. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia. *Hum Reprod Update* 2014;20:775–801.
32. McVeary ME, Warner WB. Use of physical therapy to augment dilator treatment for vaginal agenesis. *Female Pelvic Med Reconstr Surg* 2011;17:153–6.
33. Moen MH. Vaginal agenesis treated by coital dilatation in 20 patients. *Int J Gynaecol Obstet* 2014;125:282–3.
34. Callens N, Weyers S, Monstrey S, Stockman S, van Hoorde B, van Hoecke E, et al. Vaginal dilation treatment in women with vaginal hypoplasia: a prospective one-year follow-up study. *Am J Obstet Gynecol* 2014;211:228.e1–12.
35. Michala L, Strawbridge L, Bikoo M, Cutner AS, Creighton SM. Lower urinary tract symptoms in women with vaginal agenesis. *Int Urogynecol J* 2013;24:425–9.
36. Laufer MR. Congenital absence of the vagina: in search of the perfect solution. When, and by what technique, should a vagina be created? *Curr Opin Obstet Gynecol* 2002;14:441–4.
37. Brucker SY, Gegusch M, Zubke W, Rall K, Gauwerky JF, Wallwiener D. Neovagina creation in vaginal agenesis: development of a new laparoscopic Vecchiotti-based procedure and optimized instruments in a prospective comparative interventional study in 101 patients. *Fertil Steril* 2008;90:1940–52.
38. Borruto F, Chasen ST, Chervenak FA, Fedele L. The Vecchiotti procedure for surgical treatment of vaginal agenesis: comparison of laparoscopy and laparotomy. *Int J Gynaecol Obstet* 1999;64:153–8.
39. Adamyan LV. Laparoscopic management of vaginal aplasia with or without functional noncommunicating rudimentary uterus. In: Arregui ME, Fitzgibbons RJ Jr, Katkhouda N, McKernan JB, Reich H, editors. *Principles of laparoscopic surgery: basic and advanced techniques*. New York (NY): Springer-Verlag; 1995. p. 646–51.
40. Davydov SN, Zhvitiashvili OD. Formation of vagina (col-popoiesis) from peritoneum of Douglas pouch. *Acta Chir Plast* 1974;16:35–41.
41. Adamyan LV. Therapeutic and endoscopic perspectives. In: Nichols DH, Clarke-Pearson DL, editors. *Gynecologic, obstetric, and related surgery*. 2nd ed. St. Louis (MO): Mosby; 2000. p. 1209–17.
42. Allen LM, Lucco KL, Brown CM, Spitzer RF, Kives S. Psychosexual and functional outcomes after creation of a neovagina with laparoscopic Davydov in patients with vaginal agenesis. *Fertil Steril* 2010;94:2272–6.
43. Workowski KA, Bolan GA. Sexually transmitted diseases treatment guidelines, 2015. Centers for Disease Control and Prevention [published erratum appears in *MMWR Recomm Rep* 2015;64:924]. *MMWR Recomm Rep* 2015;64(RR-03):1–137.
44. Frega A, Scirpa P, Sopracordevole F, Biamonti A, Bianchi P, De Sanctis L, et al. Impact of human papillomavirus infection on the neovaginal and vulval tissues of women who underwent surgical treatment for Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausler syndrome. *Fertil Steril* 2011;96:969–73.
45. Human papillomavirus vaccination. Committee Opinion No. 704. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Obstet Gynecol* 2017;129:e173–8.