

Síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser e ectopia renal cruzada

Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome and crossed renal ectopia

DOI: 10.46919/archv5n1-010

Recebimento dos originais: 21/12/2023

Aceitação para publicação: 22/01/2024

Luciana Batista Millet Neves Vieira

Pós-Graduada em Psiquiatria pelo Instituto de Ciências da Mente

Instituição: SNS 2 Sistema Integrado de Saúde

Endereço: Rua Cardoso de Castro, 273, Anchieta – RJ, CEP: 21630-080

E-mail: lumillet@gmail.com

Denise Leite Maia Monteiro

Doutora em Saúde da Criança e da Mulher pelo Instituto Fernandes Figueira (FIOCRUZ)

Instituição: Centro Universitário Serra dos Órgãos (UNIFESO)

Endereço: Av. Alberto Tôrres, 111, Alto, Teresópolis - RJ, CEP: 25964-004

E-mail: denimonteiro2@gmail.com

Haroldo Millet Neves

Doutor em Tocoginecologia pela Faculdade de Medicina de Botucatu

Instituição: SNS 2 Sistema Integrado de Saúde

Endereço: Rua Cardoso de Castro, 273, Anchieta – RJ, CEP: 21630-080

E-mail: haroldomillet@gmail.com

RESUMO

Introdução: A síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) é uma condição rara, com incidência de 1 para cada 4000-5000 nascimentos. A doença apresenta-se de duas formas: no tipo I as anomalias estão limitadas ao sistema reprodutor e no tipo II as alterações atingem outros sistemas como o renal e o cardíaco. **Objetivo:** Relatar o caso de uma paciente com agenesia mulleriana total associada a ectopia renal cruzada com fusão e revisar a literatura. **Método:** A busca de artigos foi realizada por ampla pesquisa na literatura médica utilizando as bases de dados eletrônicas: Medline (PubMed) utilizando os descritores: "Mullerian aplasia" [Supplementary Concept] AND "Female"[Mesh] AND "Humans"[Mesh] resultando em 138 artigos dos últimos 5 anos. Nova pesquisa, mais específica, utilizou: "Rokitansky" AND "renal fusion" resultando em 8 artigos no PubMed e 2 artigos no LILACS. No Scielo, utilizamos o descritor "Rokitansky" com 31 resultados. Encontramos 179 artigos que foram analisados e revisados, sendo selecionados 16 artigos. **Relato do caso:** Paciente de 16 anos, com amenorreia primária e dificuldade em ter relações sexuais. A avaliação inicial indicou parâmetros antropométricos compatíveis com a idade. A paciente foi submetida à ultrassonografia que comprovou o diagnóstico de MRKH. **Conclusão:** O diagnóstico de MRKH geralmente ocorre durante a adolescência, momento de grandes transformações biopsicossociais, interferindo na identidade de gênero podendo gerar sentimentos de desvalia. O objetivo do tratamento é a obtenção de um canal vaginal capaz de proporcionar relação sexual satisfatória, sendo a dilatação vaginal o método preferencial.

Palavras-chave: ductos paramesonéfricos/anormalidades, rim fundido, ultrassonografia, relatos de casos.

ABSTRACT

Introduction: Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome (MRKH) is a rare condition, with an incidence of 1 for every 4000-5000 births. The disease presents itself in two ways: in type I the anomalies are limited to the reproductive system and in type II the changes affect other systems such as the kidney and the heart. **Objectives:** Case report of a patient with total Mullerian agenesis associated with fusion-crossed renal ectopia and literature review. **Methods:** Extensive research in medical literature using the electronic databases: Medline (PubMed) with the descriptors: "Mullerian aplasia" [Supplementary Concept] AND "Female" [Mesh] AND "Humans" [Mesh] resulting in 138 articles from the last 5 years. A more specific research used: "Rokitansky" AND "renal fusion" resulting in 8 articles in PubMed and 2 articles in LILACS. In Scielo, we used the descriptor "Rokitansky" with 31 results. We found 179 articles that were analyzed and reviewed, with 16 articles selected. **Case report:** 16-year-old patient with complaints of primary amenorrhea and difficulty having sex. The initial assessment indicated anthropometric parameters compatible with age. The patient underwent an ultrasound that confirmed the diagnosis of MRKH. **Conclusion:** The diagnosis of MRKH usually occurs during adolescence, a time of great biopsychosocial transformations, interfering in gender identity and can generate feelings of worthlessness. The goal of treatment is to obtain a vaginal canal capable of providing satisfactory sexual intercourse, with vaginal dilation being the preferred method.

Keywords: mullerian ducts/abnormalities, fused kidney, ultrasonography, case report.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser é uma condição rara, com incidência de 1 para cada 4000-5000 nascimentos^{1,2,3}. É a segunda causa mais frequente de amenorreia primária, após as disgenesias gonadais⁴. As portadoras apresentam cariótipo normal 46,XX e caracteres sexuais secundários normais⁵.

A doença se apresenta de duas formas sendo classificada de acordo com o tipo de acometimento das estruturas do aparelho genital. O tipo I é considerado a forma clássica e está limitada ao sistema reprodutor. No tipo II existem alterações que vão além como anomalias renais e cervicotorácicas^{6,4}.

O diagnóstico diferencial deve ser realizado com as doenças que cursam com amenorreia primária e caracteres sexuais secundários normais como a disgenesia gonadal, insensibilidade aos androgênios, septo transverso e hímen imperfurado, sendo a investigação inicial conduzida por exames de imagens³.

2 OBJETIVOS

2.1 PRIMÁRIO

Relatar o caso de uma paciente portadora da Síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser associada à ectopia renal cruzada com fusão.

2.2 SECUNDÁRIOS

Revisar a literatura das alterações mullerianas.

Discutir as opções terapêuticas da doença.

Apresentar os aspectos da intervenção multidisciplinar no manejo da paciente.

3 MÉTODOS

Relato de caso com apresentação do caso detalhada e exames complementares, seguido de discussão dos diagnósticos diferenciais, tratamento e seguimento.

A busca de artigos foi realizada por ampla pesquisa na literatura médica utilizando as bases de dados eletrônicas: Medline (PubMed) utilizando os descritores: "Mullerian aplasia" [Supplementary Concept]) AND "Female"[Mesh]) AND "Humans"[Mesh] que resultou em 138 artigos publicados nos últimos 5 anos. Nova pesquisa, mais específica, foi realizada utilizando os descritores: "Rokitansky" AND "renal fusion" resultando 8 artigos na PubMed e 2 artigos na LILACS. Para a busca no SciELO foi utilizado o termo "Rokitansky" resultando em 31 artigos.

No total, a busca resultou no total de 179 artigos, publicados entre 1959 e 2020. Os artigos foram analisados e revisados, sendo selecionados 16 artigos, de acordo com critérios de exclusão pré-estabelecidos (artigos não relacionados ao tema, ano de publicação anterior a 2000, artigos relacionados exclusivamente ao estudo genético, opções de tratamento e associação da MRKH com outras patologias).

Todas as informações descritas no relato do caso foram obtidas após consentimento informado assinado pela paciente e por sua mãe, seguindo as orientações do Código de Ética Médica do Conselho Federal de Medicina do Brasil (2009) e observando os princípios éticos para pesquisa médica envolvendo seres humanos, compilados na Declaração de Helsinki, corrigida pela 52^a Assembleia Geral da Associação Médica Mundial em Edimburgo (2009) e dentro dos padrões exigidos pela Resolução nº 466 do Conselho Nacional de Saúde, de 12 de dezembro de 2012.

Todos os procedimentos foram aprovados pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da UNIFESO ao qual se vinculam os autores e do Hospital Geral de Nova Iguaçu onde a paciente está sendo acompanhada (CAAE 45064021.3.0000.5247).

4 RELATO DE CASO

Paciente de 16 anos procurou o ginecologista com queixas de amenorreia primária e dificuldade em ter relações sexuais.

A paciente é filha de pais saudáveis, jovens e não consanguíneos, sem outras queixas. Nenhuma história familiar de anormalidades congênitas foi relatada. A avaliação inicial de peso, altura e massa corporal foram compatíveis com a idade. Apresentava caracteres sexuais secundários normais com mamas

bem desenvolvidas e distribuição normal de pelos axilares e púbicos (Estágio V de Tanner). O exame pélvico bimanual revelou canal vaginal estreito com extremidade curta e cega.

Para investigação diagnóstica, a paciente foi submetida a dois exames ultrassonográficos pélvicos. Nos exames foi evidenciado ausência completa de útero, colo e da parte superior da vagina. O terço inferior da vagina mediu 2,75 cm (Figura 1). O ovário direito apresentava-se tópico e de aspecto ecográfico normal. Em topografia uterina foi visualizado imagem com conteúdo em vidro fosco podendo corresponder ao ovário esquerdo, a imagem ultrassonográfica sugere endometrioma (Figura 2).

Durante o exame também foi evidenciada, a ausência do rim esquerdo na sua loja renal (Figura 3). A avaliação da loja renal direita apresentou a presença de imagem sugestiva de rim fusionado (Figura 4) caracterizando a ectopia renal com fusão que ocorre quando um dos rins ultrapassa a linha média fundindo-se ao rim contralateral com cada ureter surgindo de seu respectivo rim. Não foram observadas a presença de hidronefrose ou cálculos renais. A bexiga tinha aspecto ecográfico normal. O ureter esquerdo viajou para o lado oposto e se inseriu topicamente na bexiga de acordo com o color doppler do trígono vesical que mostrou a chegada dos jatos urinários na bexiga bilateralmente (Figura 5).

Devido à associação de anomalia renal, a paciente foi classificada como portadora do tipo II da síndrome.

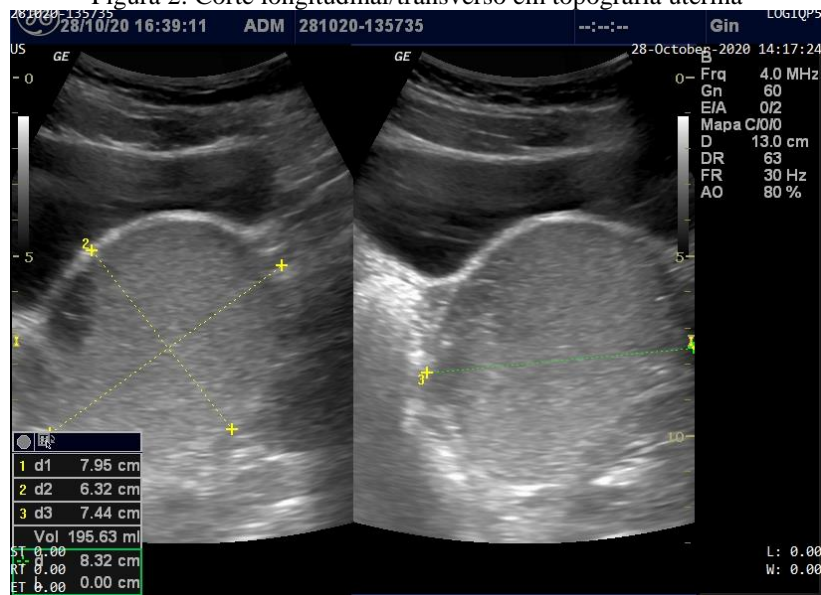
A paciente foi encaminhada e acolhida no Serviço de Ginecologia do Hospital Geral de Nova Iguaçu para acompanhamento e tratamento.

Figura 1: Corte longitudinal na pelve



Fonte: Neves HM. Publicação da imagem autorizada pela paciente.

Figura 2: Corte longitudinal/transverso em topografia uterina



Fonte: Neves HM. Publicação da imagem autorizada pela paciente.

Figura 3: Corte longitudinal em loja renal esquerda



Fonte: Neves HM. Publicação da imagem autorizada pela paciente.

Figura 4: Corte longitudinal em loja renal direita



Fonte: Neves HM. Publicação da imagem autorizada pela paciente.

Figura 5: Corte transverso na bexiga



Fonte: Neves HM. Publicação da imagem autorizada pela paciente.

5 DISCUSSÃO

A síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser é caracterizada pela agenesia parcial ou total do útero, das trompas uterinas e dos 2/3 superiores da vagina². É expressada clinicamente com amenorreia primária em mulheres com caracteres sexuais secundários normais e com cariótipo normal 46,XX^{5,7}. Em 1829, o fisiologista e patologista alemão August Mayer descreveu um caso de agenesia de útero e vagina. Em 1839, Rokitansky publicou um caso semelhante. Em 1910, Kuster descreveu as anormalidades

urológicas associadas à agenesia uterina⁸. Em 1961 a desordem foi batizada como ‘Mayer-Rokitansky-Küster’ e somente mais tarde foi incluído o epônimo Hauser por causa da contribuição de Hauser na pesquisa da doença⁹ e o diagnóstico diferencial com a síndrome do testículo feminilizante⁸. A condição também pode ser encontrada na literatura também como Agenesia Mulleriana (AM), Rokitansky-Philipp ou síndrome congênita da aplasia vaginal e uterina⁹.

Os ductos de Müller (paramesonéfricos) e Wolff (mesonéfricos) são estruturas embriológicas que darão origem aos sistemas reprodutivos internos de mulheres e homens respectivamente. Ambos existem no embrião até que ocorra a diferenciação dos ovários ou testículos por influência do sexo genético². No sexo feminino, os ductos de Muller vão originar as tubas uterinas, o útero e os 2/3 superiores da vagina enquanto os ductos de Wolff regridem⁷.

É uma condição rara que afeta 1 em cada 4000-5000 mulheres^{1,2,3} e sua etiologia permanece incerta². Nenhuma correlação entre o uso de substâncias ilícitas ou a exposição a fármacos teratogênicos foi encontrada. Entretanto, tem ocorrido crescente aumento no número de casos na mesma família indicando que fatores genéticos estão associados ao aparecimento da doença, além apenas da hipótese de que a síndrome ocorra de forma esporádica⁶.

Existem 2 tipos de agenesia mulleriana⁶:

Tipo I quando ocorre hipogenesia ou agenesia apenas dos ductos mullerianos expressadas por um útero com cornos rudimentares não canalizados ligados por uma dobra peritoneal até a agenesia total do útero, das tubas uterinas e dos 2/3 superiores da vagina⁶.

O Tipo II inclui anormalidades renais como agenesia unilateral ou ectopia renal, anomalias vertebrais como vertebrae fusionadas e escoliose além de defeitos auditivos¹⁰. A associação de alterações cardíacas e digitais, como sindactilia e polidactilia, são eventos mais raros que as anteriores⁴.

O termo MURCS define a forma mais severa da síndrome com a presença concomitante de alteração mulleriana, malformação renal e displasia cervicotorácica¹⁰.

O grande espectro de malformações descritas no tipo II, sugerem alterações de desenvolvimento que envolvem sistemas de órgãos relacionados a quarta semana de embriogênese. Alterações durante a gastrulação podem afetar a migração e diferenciação do mesoderma, originando defeitos envolvendo a mesoderme paraxial (cervical e vértebras), mesoderme intermediário (estruturas urogenitais), e mesoderma da placa lateral (defeitos dos membros)¹¹.

Os ovários estão presentes, são funcionantes e estão frequentemente em posição ectópica, mas devido às alterações anatômicas não há menstruação, tornando a síndrome, a causa mais frequente de amenorreia primária após disgenesia gonadal com insuficiência ovariana precoce⁹. Os níveis hormonais de

FSH e LH estão normais para idade e fase do ciclo menstrual^{4,12}. Além da queixa de amenorreia, as pacientes geralmente referem dispareunia⁶ e infertilidade⁹.

O Tipo II é a apresentação mais frequente¹ e cerca de 40 a 60% das pacientes apresentam algum tipo de anomalia renal^{1,7}. Um estudo realizado na China com 274 pacientes, malformações renais foram encontradas em 32 pacientes, sendo a agenesia renal unilateral, a anormalidade mais comum, diagnosticada em 17 das 32 pacientes⁵ e 20% terão associações com defeitos vertebrais ou cardíacos⁷.

Hímen imperfurado é uma das hipóteses diagnósticas quando a paciente relata nunca haver menstruado e 40% das vezes esta hipótese está incorreta, algumas vezes resultando em iatrogenia na tentativa de liberar o fundo cego na parte distal da vagina⁶. Outro diagnóstico diferencial que deve ser considerado é a insensibilidade androgênica³.

A ultrassonografia é a ferramenta diagnóstica inicial para caracterização das anormalidades uroginecológicas existentes¹. O desempenho do ultrassom pélvico é operador dependente. A detecção de estrutura quadrangular retrovesical pode equivocadamente ser descrita como útero hipoplásico ou juvenil, mas corresponder a vestígio laminar, localizado embaixo do peritônio e transversalmente ao lado posterior da bexiga, no qual se fixam os ligamentos uterossacrais^{1,6}. O exame transretal não costuma ser aceito por pacientes jovens, apesar de permitir a aquisição de imagens superiores às do exame pela via pélvica⁶.

A ressonância magnética (RM) tem maior sensibilidade e especificidade⁶, sendo superior à tomografia computadorizada (TC). É considerada o exame padrão-ouro pois permite avaliar a presença de outras anomalias associadas incluindo a presença de endométrio em remanescente uterino¹. Muitas vezes o alto custo inviabiliza sua realização⁶, sendo muito importante quando existe planejamento cirúrgico de tratamento¹². Um estudo realizado no Hospital Universitário de Estrasburgo na França, através de prontuários selecionados de 22 pacientes com o diagnóstico do MRHK, constatou que nem todas as pacientes se beneficiaram da realização da ressonância magnética para o diagnóstico preciso dos órgãos e anomalias presentes: a presença dos ovários foi verificada em 50% das RMs contra 81% na ultrassonografia. A ultrassonografia ainda teve maior precisão na medição do comprimento do corpo vagina⁶. Se após a ultrassonografia e a RM, ainda existirem dúvidas quanto a extensão das anomalias, laparoscopia exploratória pode ser utilizada³.

Choque, raiva e tristeza são sentimentos comuns relatados pelas mulheres após o diagnóstico de AM². A aceitação pode ser um processo traumático onde as adolescentes comumente se rotulam como incompletas, defeituosas e indignas de amor^{2,13}. O diagnóstico de infertilidade durante a adolescência afeta a estabilidade emocional interferindo no desenvolvimento da identidade pessoal, sendo de difícil aceitação^{13,14}.

Um estudo publicado com 66 pacientes portadoras de MRKH demonstrou que elas tiveram pontuação mais alta em comparação ao grupo controle na escala Symptom Checklist 90 (score de sofrimento mental)¹⁴. Os sintomas autorrelatados pelas pacientes variaram desde fobias até a psicoticismo¹³. O estudo também identificou maior probabilidade das pacientes de desenvolver bulimia na tentativa de compensar com comida a dificuldade de aceitação e de relacionamento interpessoal¹⁴, já que é um diagnóstico que algumas pacientes desejam manter em segredo com medo da reação dos outros¹³.

Existiriam dois momentos críticos para as pacientes. O momento logo após o diagnóstico e após a intervenção cirúrgica, onde as pacientes estariam mais vulneráveis a sintomas psiquiátricos¹⁴. Outro momento crítico para as pacientes é o momento de compartilhar o diagnóstico com o parceiro, apesar do medo do fim do relacionamento¹³, dois fatores foram relacionados como importantes para o compartilhamento: a necessidade de honestidade durante um relacionamento de longo prazo e o impacto da impossibilidade de filhos biológicos no planejamento familiar². Em 2012 foi publicado o primeiro caso de suicídio associado ao diagnóstico de MRKH¹².

O Colégio Americano de Obstetrícia e Ginecologia (ACOG) considera como essencial o acompanhamento multidisciplinar da paciente após o diagnóstico e durante a orientação dos possíveis tratamentos¹². Um estudo publicado observou que o impacto emocional no momento do diagnóstico foi tão grande que as pacientes não conseguiram assimilar as informações sobre as possibilidades terapêuticas¹³.

O objetivo principal de qualquer tratamento é proporcionar a paciente a possibilidade da relação sexual satisfatória com a criação da cavidade vaginal¹². Existem dois tipos principais de abordagem: a conservadora e a cirúrgica¹³.

Uma das grandes diferenças entre as duas abordagens são as complicações que são raras (<1%) no grupo que opta pela dilatação e giram em torno de infecção urinária, dores esporádicas e sangramentos. Já no grupo submetido à intervenção cirúrgica, as complicações abrangem desde lesões vesicais à persistência do tecido de granulação que variam entre 1 até 40% dos pacientes¹⁵.

Um dos métodos para dilatação vaginal é conhecida como método de Frank e consiste em exercícios de alongamento ao colocar um dilatador no vestibulo vaginal e aplicar pressão na área⁹ em média por 30 minutos a 1 hora, 2 ou 3 vezes ao dia¹⁵.

A dilatação vaginal é a técnica indicada pelo ACOG desde 2002 como o tratamento de primeira escolha por ser pouco invasivo e com altas taxas de sucesso¹⁵ reservando o tratamento cirúrgico para aquelas pacientes onde o tratamento conservador não trouxe o efeito desejado ou quando a dilatação não for indicada devido às características anatômicas⁹. Com aconselhamento e preparo emocional, a maioria das pacientes (90-96%) alcançam satisfatoriamente a funcionalidade anatômica com o uso dos dilatadores vaginais¹⁵.

Estudo realizado com 88 pacientes submetidas à dilatação vaginal revelou que as pacientes conseguiram ter relações sexuais em média 1 mês após o início do tratamento. O tempo de tratamento total foi de 6 meses¹⁵.

As cirurgias são recomendadas para pacientes com falha na adesão à terapia de dilatação e que solicitam a cirurgia e para pacientes com endométrio funcionante diagnosticado em exames de ressonância magnética¹⁵.

Nas pacientes que optam pela opção cirúrgica, a vaginoplastia pode ser realizada com diversos materiais que variam de fragmentos teciduais do sigmóide, peritônio e outros⁹, biomateriais¹⁵ e pele de tilápia¹⁶. Apesar de existirem diversas técnicas de reconstrução, nenhuma delas se sobrepõe às outras⁹. Todos são procedimentos seguros e minimamente invasivos, cumprindo o objetivo de proporcionar função sexual normal^{15,16}. A técnica mais utilizada é a de McIndoe que cria um túnel vaginal de 10-12 cm de comprimento utilizando a divulsão e colocação de uma prótese de plástico coberta com pele retirada do corpo da paciente da área da coxa ou da parede abdominal anterior. O procedimento tem como algumas complicações a secura vaginal e o crescimento de pelos⁹.

Estudo comparativo entre os grupos que realizaram o tratamento conservador versus o grupo que utilizou o tratamento cirúrgico teve resultado similar quando observado fatores como desejo, excitação, lubrificação e dor. Entretanto na dimensão ‘satisfação’ um escore mais alto foi alcançado no grupo submetido à dilatação vaginal. Apesar do canal vaginal no grupo abordado conservadoramente ser menor do que no grupo cirúrgico, inferindo-se que o tamanho do canal não parece ser determinante na satisfação sexual da paciente¹⁵.

6 CONCLUSÃO

O diagnóstico precoce (antes da adolescência) da síndrome MRKH é possível quando existe associações de outras malformações que podem ser o primeiro sinal ou sintoma apresentado pela paciente como fusão de vértebras ou anomalias renais sintomáticas. Quanto mais precoce o diagnóstico da agenesia uterina, mais adequada é a conduta.

A ausência uterina interfere na identidade de gênero podendo gerar sentimentos de desvalia acentuados pela incapacidade reprodutiva desencadeando instabilidade emocional e prejuízo na maturidade psíquica, sendo necessário a resignificação da identidade pessoal das portadoras.

Geralmente, o diagnóstico ocorre durante a adolescência. A ausência da menarca ou a dificuldade no ato sexual são as queixas que levam a paciente a procurar auxílio médico. Esse foi justamente o caso relatado. Diagnóstico realizado aos 16 anos, em função da queixa de amenorreia e dispareunia, apesar da

presença de alterações renais, essas alterações nunca foram sintomáticas, impossibilitando o diagnóstico precoce.

O objetivo de qualquer tratamento é a obtenção de um canal vaginal capaz de proporcionar uma relação sexual satisfatória, sendo a dilatação vaginal o método preconizado por ser pouco invasivo e com poucas complicações, sendo esse o tratamento prescrito para a paciente.

Apesar da pesquisa genética não ter sido realizada no presente estudo, a descrição do caso auxilia na difusão do conhecimento da desordem e permite que ela seja relacionada nos diagnósticos prováveis diante de uma queixa de amenorreia primária.

REFERÊNCIAS

1. Bhayana A, Ghasi RG. MRI evaluation of pelvis in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: interobserver agreement for surgically relevant structures. *Br J Radiol.* 2019; 92(1097):20190045. doi: 10.1259/bjr.20190045.
2. Ernst ME, Sandberg DE, Keegan C, Quint EH, Lossie AC, Yashar BM. The Lived Experience of MRKH: Sharing Health Information with Peers. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016; 29(2):154-8. doi: 10.1016/j.jpag.2015.09.009.
3. Munoz MM, Noguero R, Noguero M, Martin, S. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH): Enfoque diagnóstico y terapéutico de un cuadro poco frecuente. *Colomb. Med.* 2011; 42(3):369-72. doi: 10.1590/S0100-39842011000300014.
4. Gutsche RM, Chagas LA, Leal R, Cunha AL, Djahjah MCR. Síndrome de Mayer-Rokitansky- Kuster-Hauser: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras* 2011; 44(3):192-4. doi: 10.1590/S0100-39842011000300014.
5. Deng S, He Y, Chen N, Zhu L. Spectrum of type I and type II syndromes and associated malformations in chinese patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: A retrospective analysis of 274 cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2019; 32(3):284-7. doi: 10.1016/j.jpag.2018.07.007
6. Schwaab T, Bryand A. Place de l'échographie dans la prise en charge du syndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. Étude observationnelle de 2000 à 2017 au sein des hôpitaux universitaires de Strasbourg. *Gynecol Obstet Fertil Senol.* 2019; 47(11):783-9. doi: 10.1016/j. gofs.2019.07.002
7. Moghadam ARE, Saki G, Moghadam MT, Mohseni SMH, Heidari V, Jamshidi MH. A case of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome with a fused pancake-shaped pelvic kidney. *Adv Biomed Res.* 2019; 8:35. doi: 10.4103/abr.abr_97_18.
8. Kara T, Acu B, Beyhan M, Gökçe E. MRI in the diagnosis of Mayer-Kuster-Hauser syndrome. *Diagn Interv Radiol.* 2013; 19(3):227-32. doi: 10.4261/1305-3825.
9. Pluta D, Lemm M, Franik G, Kowalczyk K, Blukacz Ł, Tekieli-Balon A, et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome - case studies, methods of treatment and the future prospects of human uterus transplantation. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2020; 24(2):549-63. doi: 10.26355/eurrev_202001_20031
10. Borges MAP, Pires MLE, Monteiro DLM, Santos SR. Forma atípica da síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser com malformação renal e displasia cervicotorácica (associação de MURCS). *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2012; 34(3):133-8. doi:10.1590/S0100-7203201200030 0008.
11. Nguyen B, Dengler KL, Saunders RD. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: A unique case presentation. *Mil Med.* 2018; 1;183(5-6):e266-e269. doi: 10.1093/milmed/usx066
12. Liszewska-Kapłon M, Strózik M, Kotarski Ł, Bagłaj M, Hirnle L. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Adv Clin Exp Med.* 2020; 29(4):505-511. doi: 10.17219/acem/118850
13. Wagner A, Brucker SY, Ueding E, Gröber-Grätz D, Simoes E, Rall K, et al. Treatment management during the adolescent transition period of girls and young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKHS): a systematic literature review. *Orphanet J Rare Dis.* 2016; 11(1):152. doi: 10.1186/s13023-016-0536-6.

14. Suranyi G, Capovilla M, Metelkina-Fernandez V, Askenazy F, Fernandez A. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome and psychiatric conditions: toward the importance of a genetic link. *Psychosomatics*. 2020; 61(4):409-10. doi: 10.1016/j.psym.2020.01.011
15. Kang J, Chen N, Song S, Zhang Y, Ma C, Ma Y, et al. Sexual function and quality of life after the creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: comparison of vaginal dilation and surgical procedures. *Fertil Steril*. 2020;113(5):1024-31. doi: 10.1016/j.fertnstert.2020.01.017.
16. Dias MTPM, Lima Júnior EM, Alves APNN, Bilhar APM, Rios LC, Costa BA, et al. Tilapia fish skin as a new biologic graft for neovaginoplasty in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a video case report. *Fertil Steril*. 2019;112(1):174-6. doi: 10.1016/j.fertnstert.2019.04.003.