

Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: uma revisão da literatura

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a literature review

Diego Fraga Rezende ¹, Arquimedes Vieira Rezende Filho ¹, Gabriela Nunes Oliveira ¹,
Hanae Araujo Mourão ¹, José Miguel Pinto Neto ¹, Parizza Ramos de Leu Sampaio ²

Universidade Católica de Brasília

Resumo

A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH) é uma forma de agenesia mülleriana caracterizada por agenesia parcial ou completa da vagina e anomalias uterinas e tubárias, que podem incluir ausência ou hipoplasia. A incidência em neonatos do sexo feminino varia de 1 para 4000-5000 nascidas vivas. As pacientes apresentam cariótipo 46,XX e caracteres sexuais secundários normais. Na maioria das vezes é possível chegar ao diagnóstico com base em uma alta suspeita clínica associada a um exame físico e ginecológico minuciosos. Os estudos de imagem e a laparoscopia são complementos valiosos para o diagnóstico das anormalidades associadas e para a determinação precisa da morfologia das estruturas pélvicas. O tratamento anatômico indicado é a criação de um canal vaginal. A associação frequente da síndrome com distúrbios somáticos e psicossociais exigem como parte integrante do tratamento o acompanhamento psicológico.

Palavras chave: vagina/cirurgia, vagina/anormalidades, ductos paramesonérficos

Abstract

The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (SMRKH) is a form of müllerian agenesis characterized by complete or partial vagina agenesis and uterine and tubal abnormalities, which may include absence or hypoplasia. The incidence in newborns female ranges from 1 to 4000-5000 liveborn. The patients had karyotype 46, XX and normal secondary sexual characteristics. Most often it is possible to arrive at a diagnosis based on a clinical suspicion associated with a detailed physical and gynecological exam. Imaging studies and laparoscopy are valuable additions to the diagnosis of associated abnormalities and the precise determination of the morphology of the pelvic structures. The anatomical treatment indicated is the creation of a vagina. The frequent association of the syndrome with somatic and psychosocial disorders requires as part of the treatment a psychological assessment.

Key words: vagina/surgery, vagina/abnormalities, Mullerian Ducts

1. Acadêmicos do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

2. Médica, mestre, professora do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

E-mail do primeiro autor: diegofrezende@yahoo.com.br

Recebido em 17/05/2013

Aceito, após revisão, em 01/07/2013

Introdução

A esterilidade na mulher tem preocupado, desde a mais remota antiguidade, filósofos e médicos dedicados a descobrir a causa e a preconizarem, tanto quanto possível, tratamentos mais ou menos racionais. Hipócrates, em sua obra “De genitura et natura muliebris” já procurava saber quais os obstáculos que poderiam impedir a fecundação.¹

A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH) é um dos obstáculos à fertilidade, sendo relatada inicialmente por Columbus, em 1562. Posteriormente, Mayer, em 1829, e Rokitansky, em 1838, descreveram as alterações encontradas em autópsia do então chamado *uterus bipartitus*. Küster, em 1910, propôs a terapia cirúrgica e Hauser, em 1962, definiu a síndrome.^{2,3}

A sequência malformativa de Rokitansky-Mayer-Küster-Hauser, ou aplasia útero-vaginal, é uma forma de agenesia mulleriana caracterizada por agenesia parcial ou completa da vagina e anomalias uterinas e tubárias, que podem incluir ausência ou hipoplasia.⁴⁻⁷ Remanescentes uterinos podem ou não estar acompanhados de tecido endometrial; o terço inferior da vagina pode consistir em uma pequena depressão entre os pequenos lábios, com comprimento de até cinco a seis centímetros.⁸ As pacientes

apresentam cariótipo 46,XX e caracteres sexuais secundários normais, uma vez que os ovários estão presentes e funcionantes.^{5,6,8}

Trata-se de uma das várias desordens do desenvolvimento sexual, condições congênitas no qual o desenvolvimento cromossômico, gonadal ou sexual fenotípico é atípico.⁹

A síndrome se apresenta em três formas, classificadas segundo o acometimento de estruturas além do aparelho reprodutor. A síndrome típica, tipo I, é representada por alterações restritas ao sistema reprodutor, incluindo agenesia de vagina, remanescentes uterinos simétricos, trompas uterinas e ovários normais. A segunda, tipo II, é uma síndrome atípica, que se apresenta com um ou dois gomos uterinos hipoplásicos e assimétricos, associados a malformações tubares, nomeadamente hipoplasia das trompas de Falópio ou aplasia uni ou bilateral. Esta forma pode estar associada à doença ovariana, alterações renais, ósseas e otológicas congênitas. Um terceiro tipo, denominado MURCS (Mullerian duct aplasia, Renal dysplasia and Cervical Somite anomalies), envolve hipoplasia ou aplasia uterovaginal, malformações renais, ósseas e cardíacas e corresponde à forma mais prevalente e grave da síndrome em questão.^{5,6,10-13}

Associadas às anomalias congênitas do aparelho genital feminino, as

malformações renais estão entre as mais comumente encontradas, estando presentes em 30 a 40% dos pacientes com subtipo II da síndrome. Encontra-se principalmente agenesia renal unilateral (23-28%), ectopia renal uni ou bilateral (17%), hipoplasia renal (4%), rim em ferradura e hidronefrose. O sistema ósseo é freqüentemente afetado, em 20% dos casos, atingindo principalmente a coluna vertebral (síndrome de Klippel-Feil, fusão de corpos vertebrais, escoliose) e mais raramente a face e as extremidades. Defeitos auditivos estão presentes em 10 a 25% das doentes e, raramente, ocorrem defeitos cardíacos e malformações digitais, como sindactilia e polidactilia.^{4-6,8,12,14}

Semelhanças encontradas em pacientes do sexo masculino levantaram a possibilidade de uma síndrome MRKH no sexo masculino, sendo sugerida a denominação ARCS (Azoospermia, Renal anomalies, Cervicothoracic Spine dysplasia). Combinações de hipoplasia ou agenesia dos ductos de Wolff na presença ou não de anomalias renais, esqueléticas ou auditivas têm sido descritas e incluem agenesia renal unilateral associada à agenesia de ducto deferente ipsilateral, infertilidade por azoospermia associada à síndrome de Klippel-Feil, anomalias de segmentação da coluna cervicotorácica. Curiosamente, a maioria dos casos no sexo masculino foram descritos em famílias com pacientes do sexo feminino

apresentando a síndrome de Mayer Rokitansky-Küster-Hauser.⁵

Epidemiologia

As anormalidades müllerianas variam de discretas alterações anatômicas até total aplasia, sendo que neste caso a síndrome MRKH é diagnosticada em 90% das mulheres afetadas. A incidência em neonatos do sexo feminino varia de 1 para 4000-5000 nascidas vivas, sendo a segunda causa de amenorréia primária, depois apenas da disgenesia gonadal.^{10,11}

Etiopatogenia

Caracterizada como agenesia mülleriana, com ou sem malformações associadas, a patogênese da síndrome MRKH é hoje amplamente conhecida, reconhecendo-se como mecanismo patogênico de base a presença de um defeito inibitório no desenvolvimento mesodérmico, culminando em anomalias nos ductos paramesonéfricos.^{5,12}

É provável que o defeito genital se origine de uma falha na fusão da porção caudal dos ductos paramesonéfricos ou de Müller, fenômeno que resulta na formação de um tubo único (canal útero-vaginal), que normalmente ocorre na oitava semana do desenvolvimento embrionário de conceptos femininos.^{4,15}

No entanto, a sua etiologia de base permanece ainda desconhecida. Inicialmente,

a síndrome de MRKH foi reconhecida como anomalia esporádica, tendo-se associado vários fatores não-genéticos e ambientais à sua etiologia, como diabetes gestacional e uso de talidomida, os quais foram posteriormente excluídos.^{5,12,13}

Atualmente existe um crescente discernimento para a presença de anomalias semelhantes nas mães e parentes mais distantes da probando, apontando para um provável componente genético. Nesses casos, a síndrome apresentaria um traço autossômico dominante ou recessivo com penetrância incompleta e expressividade variável, fato que poderá sugerir que a sua verdadeira prevalência encontra-se subestimada.^{4-6,10,12,13}

Griffin e colaboradores aventaram a possibilidade de um mosaicismo XX/X0 ou um evento multifatorial esporádico.¹³ A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser também foi associada à galactosemia e fibrose cística, entretanto, não foram encontrados nenhum polimorfismo ou mutação associado à aplasia mülleriana nos genes que codificam galactose-1-fosfato uridil transferase (GALT) e canal de cloreto CFTR.^{10,16}

Do ponto de vista etiopatogênico, esta clássica síndrome malformativa tem sido recentemente investigada com foco nos genes codificadores do hormônio antimülleriano e respectivo receptor, bem como genes de desenvolvimento como WNT4, WT1, PAX2,

Bcl2 e genes HOX.^{17,18} Cheroki, entretanto, após investigação quanto à presença de mutações nos genes WNT-4, RAR-A, RXR-A, LHX-1 e KLHL-4 em 64 amostras de sangue de pacientes com a síndrome e familiares com algum defeito associado à SMRKH, afastou definitivamente a possibilidade de algum desses genes estarem envolvidos na gênese do quadro. Contudo, nos pacientes portadores de fenótipo mais grave, foram identificadas várias regiões cromossômicas com deleções e duplicações submicroscópicas consideradas patogênicas e que podem estar associadas à gênese da síndrome e suas condições afins.⁴

Apesar das incertezas acerca da etiologia desta síndrome, o espectro de malformações encontradas sugere um defeito na embriogênese de órgãos e sistemas pelo íntimo relacionamento espacial do blastema dos somitos cervicais inferiores, torácicos superiores, brotos de membros superiores e ductos müllerianos durante o período do desenvolvimento que decorre entre a quarta e décima segunda semana de gestação.^{4,5,12,13}

Descrição Clínica

A apresentação clínica típica é amenorréia primária, acompanhada ou não de cólicas cíclicas, em adolescentes com caracteres sexuais secundários compatíveis com a idade, sem sinais de virilização.^{5,6}

Impossibilidade de coito ou dispareunia e esterilidade também estão presentes.^{4,6,13,18}

O exame físico é sugestivo, revelando puberdade completa, mas, apesar dos genitais externos serem normais, a vagina é em fundo cego ou ausente e não se palpa colo e corpo do útero. A uretra se abre no seu sítio habitual e a vagina é reduzida, estando completamente ausente ou, em cerca de 25% dos casos, presente, porém encurtada.^{4,5,6,18}

Dentre as pacientes avaliadas por Cherokee cujo diagnóstico foi realizado na adolescência, a queixa mais freqüente que indicou a procura do médico foi amenorréia primária (58%), seguida de dor abdominal cíclica, dispareunia ou ambas as queixas (14%).⁴

Diagnóstico

A SMRKH é manifestação de seqüências ou complexos malformativos mais amplos, sendo provável que o diagnóstico da mesma seja firmado preferencialmente quando estiverem ausentes manifestações extra-genitais conspícuas ou graves.⁴

O habitual é que o diagnóstico se faça na adolescência, geralmente entre 15 e 18 anos de idade, por falta de menarca.^{8,11} Na maioria das vezes é possível chegar ao diagnóstico com base em uma alta suspeita clínica associada a um exame físico e ginecológico minuciosos. Os estudos de imagem e a laparoscopia são complementos

valiosos para o diagnóstico das anormalidades associadas e para a determinação precisa da morfologia das estruturas pélvicas.^{6,8}

A ultrassonografia é, geralmente, o primeiro exame a ser solicitado, podendo revelar a ausência do útero entre a bexiga e o reto ou útero rudimentar centralizado, com ovários lateralmente situados. A lâmina vestigial, quando encontrada no sítio habitual do útero, pode ser confundida com este. Anomalias renais também podem ser observadas.^{6,18}

A ressonância nuclear magnética é o método que apresenta maior sensibilidade e especificidade na avaliação da síndrome, sendo, inclusive, recomendado pelo Colégio Americano de Obstetrícia e Ginecologia (ACOG) como exame de imagem de escolha. Esta permite boa definição de alterações anatômicas como a agenesia uterina, além de avaliação do ovário, vagina e anomalias associadas, entretanto pode não identificar todos os remanescentes müllerianos.^{6,8,13}

A laparoscopia está indicada apenas quando a avaliação pelos dois métodos anteriores for insatisfatória e for possível, por este ato, traçar uma conduta terapêutica. O diagnóstico final é a associação dos achados nesses métodos com o cariótipo. Estudo do perfil hormonal sexual também pode ser realizado.^{6,13}

O Colégio Americano de Obstetrícia e Ginecologia recomenda que a primeira

avaliação ginecológica de uma adolescente seja feita entre 13 e 15 anos de idade. Na presença da síndrome, esse momento serve principalmente para instruir a paciente e seus pais em relação a sua saúde reprodutiva e fazer intervenções a nível primário, incluindo problemas no desenvolvimento sexual e reprodutivo, mas que focado na patologia em particular.⁸

Uma vez que a síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser é diagnosticada, uma investigação das possíveis malformações associadas se faz necessária. A presença de anormalidades renais ou esqueléticas pode ser assintomática, sendo necessária a realização de ultrassonografia e tomografia computadorizada. Em caso de suspeita de comprometimento auditivo ou anomalias cardíacas, audiograma e ecocardiograma são necessários, respectivamente. A investigação dos familiares também pode ser recomendada, principalmente na presença de malformações renais ou ósseas.⁵

Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial de aplasia mülleriana inclui pacientes que apresentam amenorréia primária com caracteres sexuais secundários normais.^{3,5,6,13,19} A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser é caracterizada pelo cariótipo 46XX, diferenciando-se da síndrome da feminização testicular e de outros hermafroditismos

masculinos (cariótipo 46XY). Outros diagnósticos diferenciais importantes são ausência congênita de útero e vagina, atresia vaginal isolada, insensibilidade androgênica, síndrome WNT4, hímen imperfurado e septo vaginal transversal.^{3,5,6,13,19} A síndrome de MRKH apresenta uma ampla janela de apresentações clínicas e anatômicas representando um *continuum* de malformações embrionárias, que ocorrem em diferentes fases do desenvolvimento. A sobreposição de achados entre as inúmeras malformações e a sua variabilidade de apresentações torna o seu diagnóstico diferencial difícil, o que por sua vez condiciona a capacidade de estabelecer um correto diagnóstico final.^{4,12}

Tratamento

Esta agenesia constitui um sério problema fisiológico por justificar a esterilidade e interferência na vida sexual, fatos frequentemente associados a distúrbios somáticos e psicossociais representados por depressão, perda da auto-estima e distúrbios na personalidade, exigindo como parte integrante do tratamento o acompanhamento psicológico.^{6,8,12,20} Heller-Boersma et al., em estudo com 39 pacientes com MRKH, concluíram que a intervenção cognitivo-comportamental melhora os sintomas psicológicos das mulheres com a síndrome e que esse tratamento poderia e deveria ser

aplicado em outras malformações uterinas.²¹ Estes mesmos autores estudaram o impacto psicológico da síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser em um grupo de 66 mulheres com malformações, comparadas com 31 mulheres controles normais e verificaram que aquelas com agenesia uterovaginal apresentavam maiores índices de ansiedade fóbica, psicotismo, depressão e ansiedade.²²

A criação da neovagina deve ser proposta apenas quando a paciente estiver pronta para iniciar sua atividade sexual.⁵ O tratamento anatômico indicado é a criação de um canal vaginal, de modo cirúrgico ou não, com diâmetro, comprimento e angulação apropriados para o coito, o que pode permitir a essas pacientes uma vida sexual normal.^{6,8,13,18} Adicionalmente, deve-se ter secreção normal suficiente para permitir a lubrificação da região.⁸

Referidas pelo *American Congress of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG), as opções não cirúrgicas de dilatação vaginal progressiva com dilatadores são amplamente preconizadas como tratamento de primeira linha.^{12,13} Dentro da abordagem conservadora, a criação de uma neovagina ocorre por meio de pressão intermitente sobre a cavidade rudimentar, como o método de Frank descrito em 1938. Entre as suas vantagens, contabiliza-se não ser invasiva, ou apresentar os riscos inerentes à cirurgia; não deixa

cicatrizes e cria uma vagina normalmente lubrificada. Por demandar meses ou anos, necessita pacientes altamente motivadas, porém o abandono é freqüente.¹⁴

Os métodos cirúrgicos consistem no uso de enxertos com pele, tecido intestinal ou reconstrução simples da vagina.¹³ Mais recentemente, membranas amnióticas, mucosa oral e cultura de tecido vaginal autólogo *in vitro* também tem sido utilizados para a criação da neovagina.¹² Quando a via cirúrgica é escolhida, remanescentes uterinos podem ser retirados, com o intuito de evitar endometriose futura.⁶

Um número de técnicas são apropriadas para a correção de agenesia vaginal e não há consenso sobre a melhor opção, sendo considerada na maioria das vezes a experiência do cirurgião e as vantagens e desvantagens de cada técnica cirúrgica. Os três métodos mais utilizados atualmente são:

- Técnica de Abbe-McIndoe: dentre as técnicas cirúrgicas, ainda é a mais usada na atualidade. Consiste na dissecação entre a bexiga e o reto para formar uma cavidade, na qual se insere um molde vaginal recoberto de enxertos cutâneos, de espessura parcial (epiderme e parte da derme) ou total (epiderme e derme em toda a sua espessura), seguido de dilatação vaginal no pós-operatório. Modificações deste processo dependem da epitelização espontânea ou na

utilização de diferentes materiais, como peritônio, enxerto com pequenos lábios ou materiais sintéticos. É uma alternativa simples e segura, com morbidade associada muito baixa. Nas suas inconveniências, a principal é a tendência do enxerto à retração, com fracasso terapêutico. Isto demandará de parte da paciente necessidade de dilatações freqüentes por tempo indeterminado.

- Técnica de Vecchietti: trata-se de uma mistura de métodos cirúrgicos e não-cirúrgicos. Consiste na pressão contínua aplicada na área vaginal por uma esfera de acrílico tracionada desde o abdome. A vagina não é construída durante a operação, adquirindo sua forma no pós-operatório utilizando o esforço da própria paciente para tornar o método mais confortável e menos cruento. Originalmente a colocação deste aparelho foi realizada através da cirurgia convencional laparotômica. A sua profundidade após as diversas técnicas é de cerca de seis centímetros, variando de mulher para mulher. A utilização da laparoscopia é muitas vezes preferida e conduz a resultados comparáveis.

- Colpoplastia sigmóidea: esta técnica envolve a substituição vaginal ou criação de uma neovagina por enxertia de um segmento do sigmóide de aproximadamente 15 centímetros.^{5,8,12,14,20}

Conclusão

A abordagem médica no tratamento da SMRKH é necessária, mas não suficiente. O acompanhamento multidisciplinar faz-se importante na medida em que as alterações anatômicas que caracterizam a síndrome podem cursar com ansiedade e conseqüências psicológicas e na qualidade de vida das pacientes.

Referências

1. Magalhães VS. Da esterilidade na mulher – Estudo sobre os obstáculos à fecundação. Dissertação Inaugural. Escola Médico-Cirúrgica do Porto. Julho, 1902.
2. Hirata AM, Ono CE, Sugano DM, Lapa MS, Isoyama D, Barbosa CP. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser e construção de Neovagina. Relato de caso. Arq Méd ABC. 2000; 23(1/2):9-11.
3. Santos RR, Barbosa TB, Vieira PSM, Dumont LQ, Canuto AL. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH): relato de caso. Rev Med Minas Gerais. 2011; 21(3):321-23.
4. Cheroki C. Estudo genético-clínico e molecular da síndrome de Rokitansky-Mayer-Küster-Hauser e condições afins [tese de doutorado]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo; 2008.

5. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007, 2(13):1-9.
6. Manfroi RG, Chagas LA, Leal R, Cunha AL, Djahjah MCR. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras*. 2011 Mai/Jun;44(3):192–194.
7. Schorge JO. *Ginecologia de Williams*. 1ª ed. Porto Alegre: Artmed, 2011.
8. Barbosa G, Guzmán MV. Adolescente com Síndrome de Mayer-Von Rokitansky-Küster-Hauser: la importância de un manejo integral multidisciplinario. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología*. 2006, 57(4): 305-11.
9. Bean EJ, Mazur T, Robinson AD. MRKH Syndrome: Sexuality, Psychological Effects, and QOL. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009, 22:339-46.
10. Guerrier D, Mouchel T, Pasquier L, Pellerin I. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (congenital absence of uterus and vagina) – phenotypic manifestations and genetic approaches. *Journal of Negative Results in BioMedicine*. 2006, 5(1): 1-8.
11. Escobar ME, Gryngarten M, Del Rey G, Boulgourdjian E, Keselman A, Martínez A, Arcari A, Bou-Kahir M, Zuccardi L. Síndrome de Rokitansky (agenesia úterovaginal): aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. *Arch Argent Pediatr*. 2007; 105(1):25-31.
12. Coutinho IM. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser- Descrição de um caso clínico [dissertação de mestrado]. Porto: Universidade do Porto, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; 2011.
13. Barboza AC. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (agenesia congênita vaginal). *Revista Medica de Costa Rica y Centroamerica*. 2010; LXVII (592): 135-8.
14. Schmidt AP, Camargo SFM, Vilodre C, Camargo R, Sória F. Simplificando a neovaginoplastia na Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. *Revista da AMRIGS*. 2011;55(4): 371-4.
15. Simões MJ, Ribeiro GQ, Feldner Júnior PC, Sartori MGF, Girão MJBC. Anatomia, histologia e embriologia do trato genito-urinário feminino. *Uroginecologia e cirurgia vaginal*. Escola Paulista de Medicina, 2006.
16. Berek JS, Novak ER. Berek & Novak Tratado de Ginecologia. 14ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2008.
17. Ruano SH, Brunoni D. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser / MURCS - relato de caso e atualização etiopatogênica. XXII Congresso Brasileiro de Genética Médica; Salvador, 2010.
18. Bagnoli VR; Fonseca AM; Fassolas G; Arie MHA; Arie WMY; Baracat EC. Conduta frente às malformações genitais uterinas:

revisão baseada em evidências. FEMINA. 2010;38(4):217-28.

19. Carvalho BR, Reis RM, Moura MD, Lara LAS, Nogueira AA, Ferriani RA. Neovaginoplastia com membrana amniótica na síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Ver Bras Ginecol Obstet. 2007; 29(12):619-24.

20. Cunha GB, Alencastro JB, Ferreira MS, Alves CLN, Silveira PM. Neovagina por videolaparoscopia na Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Rev Bras Videocir 2006; 4(4):183-88.

21. Heller-Boersma JG, Schmidt UH, Edmonds DK. A randomized controlled trial of a cognitive-behavioural group intervention versus waiting-list control for women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: MRKH). Hum Reprod. 2007;22(8):296-301.

22. Heller-Boersma JG, Schmidt LH, Edmonds DK. Psychological distress in women with uterovaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, MRKH). Psychosomatics. 2009;50(3):277-81.