

## Случай из практики

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2018

УДК 618.14/15-007.21+616.61-007.41]-089.844

Бобкова М.В., Аракелян А.С., Козаченко И.Ф., Яроцкая Е.Л., Адамян Л.В.

### АПЛАЗИЯ ВЛАГАЛИЩА И МАТКИ И ТАЗОВАЯ ДИСТОПИЯ ПОЧКИ – ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ И ВОЗМОЖНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКА РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И.Кулакова»  
Минздрава России, 117997, г. Москва

♦ Актуальность. Тазовая дистопия почки встречается у 11,3–17% пациенток с аплазией влагалища и матки – синдромом Мейера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера (МРКХ), причём в большинстве случаев сочетается с аплазией контралатеральной почки и поэтому представляет собой проблему в отношении возможности проведения хирургической коррекции порока развития половых органов. Анатомические особенности взаиморасположения органов и соответственно сосудов и нервов малого таза при тазовой дистопии почки ограничивают возможности выполнения таких распространённых хирургических методов кольпопоза, как сигмоидальный кольпопоз, модификация операции Vecchietti – техника Fedele и кольпопоз из тазовой брюшины, для которых наличие тазовой дистопии почки до настоящего времени рассматривалось как противопоказание.

Описание клинических наблюдений. Проведено обследование и хирургическое лечение трёх пациенток с синдромом МРКХ и тазовой дистопией почки, в том числе у двух пациенток произведён брюшинный кольпопоз лапароскопическим доступом. Благодаря проведенной хирургической коррекции аплазии влагалища и матки у пациенток с синдромом МРКХ и тазовой дистопией почки создано неовлагалище. У одной пациентки произведено создание неовлагалища со стороны промежности по методике С.Н. Давыдова в связи с выраженным спаечным процессом и ограниченным доступом в малый таз, диагностированными во время проведения лапароскопии. У двух пациенток – успешный лапароскопический брюшинный кольпопоз без осложнений.

Заключение. Описанные клинические наблюдения проведенного нами хирургического лечения для создания неовлагалища у пациенток с аплазией влагалища и матки и тазовой дистопией почки демонстрируют возможные варианты выполнения хирургической коррекции при такой патологии развития половых органов в зависимости от наличия предшествующих операций по созданию неовлагалища и особенностей расположения дистопированной почки, диагностированных до операции и во время лапароскопии.

Совершенствование эндоскопических технологий и разработка новых методик создания неовлагалища позволяют расширить показания и возможности проведения хирургической коррекции при тазовой дистопии почки у пациенток с синдромом МРКХ.

**Ключевые слова:** аплазия влагалища; тазовая дистопия почки; неовлагалище; лапароскопический брюшинный кольпопоз.

**Для цитирования:** Бобкова М.В., Аракелян А.С., Козаченко И.Ф., Яроцкая Е.Л., Адамян Л.В. Аплазия влагалища и матки и тазовая дистопия почки – тактика ведения и возможности хирургической коррекции порока развития половых органов. *Российский медицинский журнал*. 2018; 24(4): 220–224. DOI <http://dx.doi.org/10.18821/0869-2106-2018-24-4-220-224>

**Для корреспонденции:** Бобкова Марина Викторовна, к.м.н., врач акушер – гинеколог отделения оперативной гинекологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздрава РФ, 117997, Москва, E-mail: [m\\_bobkova@oparina4.ru](mailto:m_bobkova@oparina4.ru)

**Bobkova M.V., Arakelyan A.S., Kozachenko I.F., Yarotskaya E.L., Adamyan L.V.**

**UTERUS AND VAGINAL APLASIA AND PELVIC KIDNEY – MANAGEMENT AND SURGICAL POSSIBILITY IN CONGENITAL ANOMALY CORRECTION.**

“The Academician V.I.Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology”,  
117997, Moscow, Russian Federation

♦ Objective. To clarify the possibilities and peculiarities of neovaginal creation among the patients with MRKX syndrome and pelvic kidney.

**Subject and methods.** Examination and surgical treatment were conducted in 3 patients with MRKX syndrome and pelvic kidney, including total laparoscopic colpopoiesis in 2 patients.

**Results.** After surgical correction of vaginal and uterus aplasia in patients with MRKX syndrome and pelvic kidney neovagina were created. In one patients neovagina were restore after previous surgery by vaginal approach because of extensive adhesions and high risk of laparoscopic surgery. In 2 patients – total laparoscopic colpopoiesis were perform without complications.

**Conclusion.** Our clinical observations of surgical treatment in patients with MRKX syndrome and pelvic kidney shows possible surgical approaches of neovaginal creation depending of previous surgery and pelvic kidney localization, established during laparoscopy.

Improvement of endoscopic technique and new modifications of neovaginal construction let us to increase the indications and possibilities of neovaginoplasty in patients with MRKX syndrome and pelvic kidney.

**Keywords:** vaginal aplasia; pelvic kidney; laparoscopic peritoneum colpopoiesis; neovagina.

**For citation:** Bobkova M.V., Arakelyan A.S., Kozachenko I.F., Yarotskaya E.L., Adamyan L.V. Uterus and vaginal aplasia and pelvic kidney – management and surgical possibility in congenital anomaly correction. *Rossiiskii meditsinskii zhurnal (Medical Journal of the Russian Federation, Russian journal)*. 2018; 24(4): 220–224. (In Russ.) DOI <http://dx.doi.org/10.18821/0869-2106-2018-24-4-220-224>

**For correspondence:** Marina V. Bobkova, candidat of medical sciences, surgical gynecology department “The Academician V.I. Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology”, 117997, Moscow, Russian Federation, E-mail: [m\\_bobkova@oparina4.ru](mailto:m_bobkova@oparina4.ru)

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Acknowledgments.** The study had no sponsorship.

**А**плазия влагалища и матки – синдром Мейера–Роиктанского–Кюстера–Хаузера (МРКХ) характеризуется недоразвитием мюллеровых протоков в процессе эмбриогенеза, приводящим к нарушению формирования внутренних половых органов у женщин с нормальным кариотипом 46XX и соответственно правильно развитыми вторичными половыми признаками. Частота встречаемости синдрома МРКХ по данным разных авторов варьирует в пределах 1:4500 – 1:5000 новорождённых девочек и является второй по частоте встречаемости причиной первичной аменореи после дисгенезии гонад (10 и 40% соответственно) [1, 2]. Синдром МРКХ чаще всего диагностируется в пубертатном возрасте у девочек с аменореей при отсутствии каких-либо других отклонений от нормального развития. Часто диагностика аплазии влагалища и матки проводится при обращении к специалисту по поводу невозможности половой жизни или, в случае естественного кольпопоза, при обращении с жалобой на первичное бесплодие [3].

Ассоциированные пороки развития мочевыделительной системы описаны в 30–40% случаев синдрома МРКХ, они могут варьировать в широком диапазоне, включая аплазию почки с одной стороны, тазовую дистопию одной или обеих почек, аномалии развития мочеточников [4]. В настоящее время продолжается изучение этиологических факторов возникновения сочетанных пороков развития матки и мочевыделительной системы, особенно в семейных случаях встречаемости такой патологии, большинство из которых являются синдромными генетическими заболеваниями [5–7].

Согласно современной классификации синдрома МРКХ, аплазия влагалища и матки в сочетании с тазовой дистопией почки относится к атипичной форме (MURCS – Mullerian duct aplasia, Renal dysplasia and Cervical Somite anomalies), формирующейся в результате нарушения половой дифференцировки, связанного с влиянием ингибирующего фактора на развитие мюллеровых протоков, способствующего их регрессии [2, 8–10].

Диагностика аплазии влагалища и матки в сочетании с тазовой дистопией почки основана на результатах ультразвукового исследования (УЗИ) или магнитно-резонансной томографии (МРТ), хромосомного анализа и гормонального исследования, позволяющих исключить дисгенезию гонад и синдром тестикулярной феминизации у пациенток с нормальным женским генотипом, фенотипом и эндокринным статусом [11, 12]. УЗИ позволяет установить наличие или отсутствие матки, маточных рудиментов, оценить уровень влагалища при естественном кольпопозе, а также топографию и особенности органов мочевыделительной системы [11]. МРТ играет важную роль в диагностике порока развития половой системы, а также сопутствующих аномалий развития мочевыделительной системы и скелета. МРТ позволяет уточнить размеры рудиментов матки и обнаружить даже минимальное количество эндометрия в них, незаменима при оценке пороков развития мочеточников и позвоночника [13]. В случаях тазовой дистопии подковообразной почки только благодаря МРТ-ангиографии стало возможным определять, что имеет место – слияние почек с обеих сторон или удвоение почки с одной стороны [14]. Дальнейшее совершенствование качества МРТ-визуализации позволило выявлять врождённую патологию мочеточников у пациенток с аплазией матки и влагалища, связанную с их эктопическим расположением и недоразвитием с образованием культи [15].

При изучении сопутствующей патологии мочевыделительной системы при синдроме МРКХ благодаря использованию УЗИ и МРТ P.Oppelt и соавт. [9] обнаружили, что тазовая дистопия одной или обеих почек была выявлена у 33% пациенток. Преобладающим вариантом тазовой дистопии у пациенток с аплазией влагалища и матки была тазовая дистопия единственной почки (60%); тазовая дистопия одной почки и нормальная локализация и форма другой почки была выявлена у 30% женщин, тазовая дистопия обеих почек – у 3,7% женщин, тазовая дистопия одной почки и патология мочеточника так же, как и удвоение единственной дистопированной почки, обнаружено у 3,7% женщин.

При тазовой дистопии почки её нижний полюс, как правило, располагается на уровне крестца, а верхний – на уровне бифуркации аорты. Различные варианты анатомического расположения почки при тазовой дистопии связаны с особенностями развития кровоснабжающих сосудов и нарушением пространственных взаимоотношений органов малого таза. Типично для тазовой почки кровоснабжение от множества артерий, исходящих из нижнего отдела аорты (чаще от бифуркации) и от общей подвздошной артерии с соответствующей стороны, хотя иногда контралатеральная общая подвздошная артерия также обеспечивает кровоснабжение почки. Венозный отток также включает множество вен, впадающих в общую подвздошную вену соответствующей стороны и нижнюю полую вену.

В связи с высоким риском повреждения aberrантных сосудов или смещённых тазовой почкой органов брюшной полости, а также возможностью нарушения иннервации самой почки и тазовых органов у пациенток с синдромом МРКХ и тазовой дистопией почки большинство хирургических методов создания искусственного влагалища не применяется. Наиболее безопасными у такого контингента больных считаются методы бескровного кольпопоза – кольпоэлонгации. Хотя возникающие после кольпоэлонгации осложнения, например выпадение стенок неовлагалища, так же, как и неудовлетворительные результаты проведённой кольпоэлонгации (короткое неовлагалище), могут потребовать впоследствии хирургической коррекции [16]. Случаи сочетания синдрома МРКХ и тазовой дистопии почки довольно редки, в литературе имеются единичные сообщения по хирургическим методикам кольпопоза у такой категории женщин [17, 18].

### Клинические наблюдения

1. Пациентка К., 52 года, поступила в отделение оперативной гинекологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И.Кулакова» Минздрава России (далее Центр) с диагнозом: синдром МРКХ и тазовая дистопия единственной правой почки. В анамнезе: по месту жительства в 1980 г. пациентке произведена операция – кольпопоз промежуточным доступом с использованием лоскутов консервированных тканей (со слов пациентки) под визуальным контролем со стороны брюшной полости (произведено чревосечение) с удовлетворительным результатом. В связи с отсутствием половой жизни в течение пяти лет пациентка отметила дискомфорт и боли при попытке полового контакта, по поводу чего обратилась за консультацией в Центр. При первичном осмотре выявлено, что длина влагалища составляет 2,0–2,5 см, в ширину пропускает один попереч-

ный палец, с грубой рубцовой деформацией в области купола. Из перенесённых в анамнезе оперативных вмешательств: лапароскопия, холецистэктомия в 2004 г. и аппендэктомия в 2010 г.

Данные УЗИ при поступлении: в типичном месте почки не визуализируются, единственная почка расположена в полости малого таза, деформирована, подковообразной формы, размером 13,0×6,5×6,4 см, паренхима 2,2 см, чашечно-лоханочный комплекс не расширен, нормальной эхогенности, конкременты не визуализируются, расширения мочеточника не отмечено.

С целью ревизии органов брюшной полости и оценки возможности выполнения брюшинного кольпопоза принято решение произвести диагностическую лапароскопию. Во время лапароскопии обнаружено: пряди большого сальника подпаяны к передней брюшной стенке на большом протяжении, к правой боковой стенке таза и правым придаткам, сигмовидная кишка интимно подпаяна к правому рудименту матки. После разделения спаек визуализированы придатки с обеих сторон без патологических изменений: справа в типичном месте, слева – расположенные высоко в левом латеральном канале. У входа в малый таз на уровне промонтория идентифицирован верхний полюс единственной правой почки, расположенной в малом тазу больше справа, перекрывая таким образом доступ к ретровезикальному пространству. В связи с выраженными рубцовыми изменениями в области прямокишечно-пузырного углубления и дистопированной в малый таз единственной правой почкой выполнение брюшинного кольпопоза сопряжено с высоким риском осложнений.

С целью реконструкции неовлагалища со стороны промежности сделан разрез подвижной части выстилающей оболочки неовлагалища на границе с рубцовой стриктурой. Под контролем лапароскопии произведено рассечение рубцовых тканей в направлении прямокишечно-пузырного углубления без вскрытия брюшины. Установлен катетер Фоллея в мочевой пузырь, моча светлая. В неовлагалище введён тампон, пропитанный вазелиновым маслом. Удалены троакары из брюшной полости с зашиванием апоневроза и кожи на месте их введения. Длительность операции составила 1 ч 35 мин, кровопотеря – 20 мл. Интраоперационно введённый тампон был удалён на 4-е послеоперационные сутки с последующим введением тампонов с левомеколем через день в течение недели. При выписке длина неовлагалища была 8–10 см; пациентке рекомендовано использовать крем, стимулирующий эпителизацию раневой поверхности стенок неовлагалища, чередуя с мазью «Овестин» через день в течение трёх недель. Через месяц при контрольном бимануальном осмотре пациентки установлено, что длина неовлагалища сохранилась, как и после операции 8–10 см, с эластичной выстилающей тканью. Через 6 мес при бимануальном осмотре глубина неовлагалища достигала 10–12 см, с подвижной, растяжимой и увлажнённой выстилающей тканью, пациентка вела регулярную половую жизнь, отмечая удовлетворительный эффект.

2. Пациентка Г., 32 года, поступила в отделение оперативной гинекологии Центра с жалобами на невозможность половой жизни. Диагноз при поступлении: синдром МРКХ, тазовая дистопия одной почки. В отделении проведено УЗИ и МРТ с контрастом, гормональное обследование, кариотипирование, подтверждающее женский кариотип. При физикальном исследовании: на-

ружные половые органы развиты правильно, оволосение по женскому типу, в области преддверия влагалища имеется углубление до 1,5 см, влагалище отсутствует. Кариотип женский. При ректальном исследовании: матка не определяется, пальпируется нижний полюс левой почки слева у входа в малый таз. По данным УЗИ малого таза матка не визуализируется, в малом тазу расположена левая почка размером 7,8×3,5×4,2 см, без особенностей, правая почка в типичном месте, размером 10,7×5,7×5,0 см, чашечно-лоханочный комплекс не расширен, нормальной эхогенности. По данным МРТ аплазия влагалища и матки, дистопированная тазовая почка, нижний полюс которой доходит до уровня крестца S4 и расположена на расстоянии 9,5 см от промежности.

С целью уточнения взаиморасположения органов малого таза и возможности выполнения брюшинного кольпопоза произведена лапароскопия. После наложения пневмоперитонеума и создания положения Тренделенбурга визуализирована левая почка, расположенная экстраперитонеально с нижним полюсом во входе в малый таз. Придатки расположены у боковых стенок малого таза, справа яичник вытянутой формы, увеличен за счёт кистозного образования, произведена резекция яичника. Маточные трубы и левый яичник без особенностей. Маточные рудименты до 1,5–2,0 см, симметричные. Брюшина малого таза эластичная, хорошо растяжима. После введения шаровидного наконечника во влагалищное углубление на промежности в малом тазу идентифицированы границы перехода брюшины на мочевой пузырь и на прямую кишку. Произведён полностью лапароскопический брюшинный кольпопоз без осложнений. Длительность операции составила 120 мин, кровопотеря – 10 мл. Тампон из неовлагалища удалён на 4-е послеоперационные сутки, после чего вводился тампон с левомеколем через день 2 раза для ускорения процессов репарации тканей в области послеоперационных швов. Пациентка выписана на 8-е сутки, даны рекомендации по уходу за неовлагалищем. Через 1 и 3 мес после выписки при контрольном бимануальном осмотре пациентки установлено, что длина неовлагалища была такой же, как и после операции, 8–10 см, с подвижной, растяжимой и увлажнённой выстилающей тканью.

3. Пациентка Ж., 33 года, поступила в отделение оперативной гинекологии с жалобами на невозможность половой жизни. Диагноз при поступлении: аплазия влагалища и матки, аплазия придатков с обеих сторон, тазовая дистопия единственной почки. Кариотип женский. Из анамнеза: в 8 лет пациентке произведено грыжесечение по поводу двусторонних паховых грыж. Получает заместительную гормональную терапию. В 32 года произведён бескровный кольпопоз по месту жительства без эффекта. Из сопутствующих заболеваний: узловой эутиреоидный зоб, микроаденома гипофиза (по данным МРТ без отрицательной динамики), миопия высокой степени, сколиоз и остеохондроз грудного отдела позвоночника. При ректальном осмотре: матка и придатки не определяются, пальпируется нижний полюс дистопированной почки слева в малом тазу. По данным МРТ нижний полюс почки расположен на уровне S4 и на расстоянии 9 см от промежности. С целью уточнения расположения тазовой почки и условий для выполнения брюшинного кольпопоза произведена лапароскопия. Во время операции мышечных рудиментов матки, придатков матки не обнаружено, визуализирована дистопированная почка слева на входе в малый таз, свободный



доступ в малый таз, подвижная выстилающая малый таз брюшина. Произведён лапароскопический брюшинный кольпопоз без осложнений. Интраоперационная кровопотеря 10мл, длительность операции 140 мин. Послеоперационный период протекал без осложнений, тампон из неовлагалища удалён на 5-е сутки, после чего вводили тампон с левомеколем для ускорения репарации тканей. Пациентка выписана на 8-е сутки. Даны рекомендации по уходу за неовлагалищем. Через 1 и 3 мес после выписки из стационара при контрольном бимануальном осмотре пациентки установлено, что длина неовлагалища была такой же, как и после операции, 8–10 см, с подвижной, гладкой и увлажненной выстилающей тканью.

### Обсуждение

В общей популяции патология развития мочеполовой системы встречается с частотой 1:100 новорождённых и является частой причиной хронических заболеваний почек у детей [19]. Сравнение частоты встречаемости сопутствующей врожденной патологии мочеполовой системы (в том числе аплазия и тазовая дистопия почек) в общей популяции и при синдроме МРКХ демонстрирует значительное её превалирование при синдроме МРКХ (до 40%) [8; 9]. Это объясняется особенностями эмбрионального развития и взаимодействия обеих систем на всех этапах формирования.

В настоящее время целью хирургического лечения при синдроме МРКХ является не только создание неовлагалища для возможности половой жизни, но и предупреждение и лечение эндометриоза в случае наличия функционирующих рудиментов матки и другой сопутствующей гинекологической патологии, а также оценка анатомо-функциональных особенностей яичников и возможности проведения программы ВРТ (или лапароскопия для забора ооцитов) [12, 20–22]. Широко используемая в настоящее время операция брюшинного кольпопоза лапароскопическим доступом считается малоинвазивным и высокоэффективным методом коррекции аплазии влагалища в отношении как безопасности и малотравматичности самой операции, так и послеоперационного восстановительного периода. Отсутствие необходимости использования расширителей или симуляторов для поддержания созданной длины и ширины неовлагалища на период заживления тканей, возможность раннего начала половой жизни и высокие показатели индекса женской сексуальности (FSFI) [23; 24] – несомненные преимущества операции брюшинного кольпопоза. В литературе описана одна успешная операция брюшинного кольпопоза при аплазии влагалища и матки в сочетании с тазовой дистопией почки, выполненного лапароскопическим доступом. Ранее у этой пациентки с аплазией влагалища и матки и тазовой дистопией почки была проведена операция по созданию неовлагалища с использованием пересаженного лоскута, осложнившаяся рубцовой деформацией и сужением неовлагалища [16]. Более ранние исследования, описывающие возможность проведения хирургической коррекции при аплазии влагалища и матки методом брюшинного кольпопоза, исключали пациенток с тазовой дистопией почек [18] или наличием в анамнезе операций по созданию неовлагалища [25]. По нашим наблюдениям, для решения вопроса о возможности выполнения операции брюшинного кольпопоза у такой категории больных имеет большое значение уточнение локализации и размеров дистопированной почки, а также сочетание с дру-

гой сопутствующей патологией мочеполовой системы, наличием предшествующих оперативных вмешательств на органах малого таза в связи с высоким риском повреждения как самой почки и мочеточника во время операции, так и повреждением их системы кровоснабжения и иннервации. Поэтому возможность проведения операции необходимо оценивать на основании предоперационного обследования – данных УЗИ и МРТ малого таза с контрастированием мочеточников, ангиографией, оценкой функционального состояния мочевыделительной системы для максимального учёта и снижения возможных рисков операции. Во время диагностической лапароскопии окончательно решается вопрос доступа и методики выполнения кольпопоза. Учитывая редкие случаи встречаемости синдрома МРКХ, и тем более в сочетании с тазовой дистопией почек, единичные описания тактики ведения и возможностей хирургической коррекции в литературе, считаем необходимым дальнейшее накопление материала и усовершенствование хирургических методик для обобщения и разработки тактики ведения и лечения такой группы больных.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### ЛИТЕРАТУРА (п. п. 1–4, 7, 9–13, 15–25 см. REFERENCES)

- Бобкова М. В., Баранова Е.Е., Адамян Л.В. Генетические аспекты формирования аплазии влагалища и матки: история изучения. *Проблемы репродукции*. 2015; 21(3): 10–15.
- Бобкова М. В., Баранова Е.Е., Кузнецова М.В., Трофимов Д.Ю., Адамян Л.В. Семейный случай синдрома Мейера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера и обзор литературы. *Проблемы репродукции*. 2015; 21(4): 17–22.
- Адамян Л. В., Кулаков В.И., Хашукоева А.З. *Пороки развития матки и влагалища*. Москва: «Медицина», 1998.
- Адамян Л.В., Панов В.О., Макиан З.Н., Панова М.М., Кулабухова Е. А. Магнитно-резонансная томография в дифференциальной диагностике аномалий развития матки и влагалища. *Проблемы репродукции*. 2009; 5: 14–27.

### REFERENCES

- Current evaluation of amenorrhea. *Fertility and sterility*. 2008; 90(5): Suppl.219–225.
- Herlin M., Bjorn A. M., Rasmussen M., Trolle B., Petersen M. B. Prevalence and patient characteristics of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a nationwide registry-based study. *Human reproduction*. 2016; 31(10): 2384–90.
- Oppelt P., Renner S. P., Kellermann A., Brucker S., Hauser G. A., Ludwig K. S., Strissel P. L., Strick R., Wallwiener D., Beckmann M. W. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Kuester-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Human reproduction*. - 2006; 21(3): 792–7.
- Sultan C., Biason-Lauber A., Philibert P. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: recent clinical and genetic findings. *Gynecological endocrinology: the official journal of the International Society of Gynecological Endocrinology*. 2009; 25(1): 8–11.
- Bobkova M. V., Baranova E. E., Adamyan L. V. Genetic aspects of the formation of vaginal and uterine aplasia: the history of the study. *Reproduction problems*. 2015; 21 (3): 10–15
- Bobkova M. V., Baranova E. E., Kuznetsova M. V., Trofimov D. Yu., Adamyan L. V. Family case of the Meyer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome and a review of the literature. *The problems of reproduction are*. 2015; 21 (4): 17–22
- Vivante A., Kohl S., Hwang D. Y., Dworschak G. C., Hildebrandt F. Single-gene causes of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) in humans. *Pediatric nephrology*. 2014; 29(4): 695–704.
- Adamyan L. V., Kulakov, VI, Khashukoeva, A.Z. *Malformations of the uterus and vagina*. Moscow: «Medicine», 1998

9. Oppelt P.G., Lermann J., Strick R., Dittrich R., Strissel P., Rettig I., Schulze C., Renner S. P., Beckmann M. W., Brucker S., Rall K., Mueller A. Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome (MRKH). *Reproductive biology and endocrinology: RB&E*. 2012; 10: 57.
10. Fiaschetti V., Taglieri A., Gisone V., Coco I., Simonetti G. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome diagnosed by magnetic resonance imaging. Role of imaging to identify and evaluate the uncommon variation in development of the female genital tract. *Journal of radiology case reports*. 2012; 6(4): 17-24.
11. Lermann J., Mueller A., Wiesinger E., Haberle L., Brucker S., Wallwiener D., Dittrich R., Renner S.P., Beckmann M.W., Oppelt P.G. Comparison of different diagnostic procedures for the staging of malformations associated with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Fertility and sterility*. 2011; 96(1): 156-9.
12. Rousset P., Raudrant D., Peyron N., Buy J. N., Valette P. J., Hoefel C. Ultrasonography and MRI features of the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Clinical radiology*. 2013; 68(9): 945-52.
13. Pompili G., Munari A., Franceschelli G., Flor N., Meroni R., Frontino G., Fedele L., Cornalba G. Magnetic resonance imaging in the preoperative assessment of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *La Radiologia medica*. 2009; 114(5): 811-826.
14. Adamyan L.V., Panov V.O., Makiyan Z.N., Panova M.M., Kulabuhova E.A. Magnetic resonance imaging in differential diagnosis of anomalies in the development of the uterus and vagina. *Reproduction problems*. 2009; 5: 14-27.
15. Hall-Craggs M.A., Williams C.E., Pattison S.H., Kirkham A.P., Creighton S.M. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: diagnosis with MR imaging. *Radiology*. 2013; 269(3): 787-92.
16. Moriarty C.R., Miklos J.R., Moore R.D. Laparoscopic Davydov correction of a failed gracilis flap neovagina in a patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with a pelvic kidney. *Journal of minimally invasive gynecology*. 2013; 20(2): 262-5.
17. Fedele L., Bianchi S., Dorta M., Zanonato G., Raffaelli R. Laparoscopic creation of a neovagina in women with pelvic kidney. *The Journal of the American Association of Gynecologic Laparoscopists*. 1999; 6(3): 327-9.
18. Fedele L., Frontino G., Restelli E., Ciappina N., Motta F., Bianchi S. Creation of a neovagina by Davydov's laparoscopic modified technique in patients with Rokitansky syndrome. *American journal of obstetrics and gynecology*. 2010; 202(1): 33 e31-36.
19. Kerecuk L., Schreuder M. F., Woolf A. S. Renal tract malformations: perspectives for nephrologists. *Nature clinical practice. Nephrology*. 2008; 4(6): 312-25.
20. Pellicano M., Penner I., Connola D., Cascone D., Sorrentino V., Gargano V., Masucci A., Stella N., Nappi C. [Voluminous ectopic polycystic ovaries in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome]. *Minerva ginecologica*. 2005; 57(6): 655-8.
21. Balci O., Karatayli R., Capar M. An incidental coexistence of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome with pelvic ectopic kidney and perirenal endometrioma. *Saudi medical journal*. 2008; 29(9):1340-1.
22. Friedler S., Grin L., Liberti G., Saar-Ryss B., Rabinson Y., Meltzer S. The reproductive potential of patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome using gestational surrogacy: a systematic review. *Reproductive biomedicine online*. 2016; 32(1): 54-61.
23. Liu X., Liu M., Hua K., Li B., Guo S. W. Sexuality after laparoscopic peritoneal vaginoplasty in women with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Journal of minimally invasive gynecology*. 2009; 16(6): 720-9.
24. Zhou J. H., Sun J., Yang C. B., Xie Z. W., Shao W. Q., Jin H. M. Long-term outcomes of transvestibular vaginoplasty with pelvic peritoneum in 182 patients with Rokitansky's syndrome. *Fertility and sterility*. 2010; 94(6): 2281-5.
25. Bianchi S., Frontino G., Ciappina N., Restelli E., Fedele L. Creation of a neovagina in Rokitansky syndrome: comparison between two laparoscopic techniques. *Fertility and sterility*. 2011; 95(3): 1098-1100 e1091-3.

Поступила 03.06.18  
Принята к печати 26.06.18