

# Caracterización de niñas con síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser

## Characterization of girls with Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Liliana Mejía de Beldjenna<sup>1</sup>, Juan Rojas<sup>2</sup>, Diana Vanessa Suárez Ayala<sup>3</sup>, Raúl Astudillo<sup>4</sup>, Mauricio Mejía<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Endocrinología Pediátrica. Universidad Libre - Seccional Cali; Fundación Clínica Infantil Club Noel; Fundación Valle del Lili. Cali, Valle (Colombia)

<sup>2</sup>Infectología Pediátrica. Universidad Libre- Seccional Cali; Universidad El Bosque. Bogotá, Cundinamarca (Colombia)

<sup>3</sup>Pediatría. Universidad Libre - Seccional Cali. Cali, Valle (Colombia)

<sup>4</sup>Cirugía Pediátrica. Fundación Valle del Lili. Cali, Valle (Colombia)

<sup>5</sup>Radiología. Fundación Valle del Lili. Cali, Valle (Colombia)

### Resumen

**Introducción:** El Síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) es la anomalía más grave del tracto reproductivo femenino, la segunda causa de amenorrea primaria después de la disgenesia gonadal. Con incidencia 1/5000 recién nacidos y caracterizado por una falla en el desarrollo Mulleriano con caracteres sexuales secundarios y cariotipo normales. Se identifican dos formas clínicas del síndrome: Tipo A, con ausencia de los 2/3 superiores de vagina y útero, remanentes uterinos simétricos, trompas uterinas y ovarios normales; y Tipo B, con esbozos uterinos asimétricos o ausentes, hipoplasia o aplasia de trompas uterinas asociado a anomalías renales, esqueléticas y cardíacas. Es un diagnóstico diferencial en la adolescencia por amenorrea primaria cuya incidencia es menor del 0,1%.

**Pacientes y métodos:** Entre los años 2008 y 2012 se estudiaron 5 pacientes entre los 9 y los 15 años de edad (media  $\pm$  DE: 12,4  $\pm$  3,4 años) cuyo diagnóstico final fue MRKH.

**Resultados:** Tres pacientes presentaron la forma clínica tipo A y dos pacientes la tipo B. Todas las pacientes tuvieron caracteres sexuales secundarios normales. Una presentó una anomalía renal y otra una anomalía esquelética. Todas las pacientes tuvieron cariotipos normales.

**Conclusiones:** En pacientes adolescentes con amenorrea primaria debe pensarse en el diagnóstico de anomalías del desarrollo Mulleriano. Existe la asociación con otras anomalías renales hasta en el 40% y esqueléticas en el 5-10%. El examen físico adecuado y los métodos de diagnóstico auxiliares permiten realizar el diagnóstico de MRKH. Se destaca la importancia de un diagnóstico y tratamiento oportuno, multidisciplinario que involucra todo un equipo médico calificado.

**Palabras clave:** *síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser, esbozo Mulleriano, hipoplasia gonadal, agenesia uterina.*

### Abstract

**Introduction:** The Von Mayer Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome (MRKH) is the most serious anomaly female reproductive tract, the second cause of primary amenorrhea after the gonadal dysgenesis. The incidence is 1/5000 newborns. Characterized by a failure in the development of Mullerian derivatives with normal secondary sexual characteristics and normal

### Correspondencia:

Diana Vanessa Suárez Ayala  
Pediatria, Universidad Libre  
Seccional Cali  
Cali, Valle, Colombia  
E-mail: divane30@gmail.com

karyotype. Two clinical forms of the syndrome have been described: type A, with absence of the 2/3 of the upper vagina and uterus and presence of symmetric uterine remnants, normal fallopian tubes and ovaries; type B, with absent or asymmetric uterine remnants, hypoplasia or aplasia of uterine Fallopian tubes associated with kidney, skeletal and cardiac abnormalities. It is a differential diagnosis for adolescent primary amenorrhea with an incidence less than 0.1%.

**Materials and methods:** Between 2008 and 2012 we studied 5 patients between 9 and 15 years of age (mean  $\pm$  SD:  $12.4 \pm 3.4$  years) who were finally diagnosed of MRKH.

**Results:** Three patients had the type A clinical form and two patients the type B. All patients had normal secondary sexual characteristics. One patient had a kidney abnormality and another one presented skeletal abnormalities. All patients had normal karyotypes.

**Conclusions:** In adolescent patients with primary amenorrhea the diagnosis of Mullerian developmental abnormalities should be suspected. There are associations with kidney anomalies in up to 40% and with skeletal anomalies in 5 to 10%. Adequate physical examination and diagnostic methods allow the diagnosis of MRKH. It highlights the importance of early diagnosis and treatment, and of a multidisciplinary team involving qualified physicians.

**Keys Words:** *Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, Muller defects, gonadal hypoplasia, uterine agenesis.*

## Introducción

El Síndrome de Mayer Von Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) tiene una incidencia de 1:5.000 recién nacidos. Se caracteriza por agenesia de útero y vagina, pero puede variar desde la total ausencia de estas dos estructuras, hasta la presencia de remanentes uterinos (müllerianos) con o sin tejido endometrial, y del tercio inferior de la vagina, que puede consistir en simplemente una pequeña depresión entre los labios, o tener una longitud de hasta 5 a 6 cm <sup>(1)</sup>. Se distinguen dos formas clínicas <sup>(2)</sup>: 1. La forma típica o Tipo A, caracterizada por ausencia de vagina, útero representado por remanentes uterinos simétricos, trompas y ovarios normales. La forma atípica o Tipo B, en la que los esbozos uterinos son asimétricos o están ausentes, existe hipoplasia o aplasia de una o ambas trompas y es frecuente la asociación con anomalías renales y esqueléticas.

El diagnóstico al nacimiento es excepcional. Durante la niñez puede sospecharse ante la presencia de algunas de las malformaciones renales o esqueléticas

asociadas frecuentemente al síndrome MRKH, pero lo habitual es que el diagnóstico se realice en la adolescencia, por amenorrea primaria, que se define como la ausencia de menarquia a los 16 años de edad <sup>(3)</sup> y tener en cuenta que los genitales externos deben ser fenotípicamente femeninos de lo contrario el abordaje sería como una ambigüedad sexual.

Las mujeres que padecen este síndrome tienen un cariotipo 46,XX y un fenotipo femenino normal con desarrollo espontáneo de características sexuales secundarias, dado que el tejido ovárico se desarrolla y funciona normalmente. Se sospecha en las pacientes con amenorrea primaria con presencia de tejido mamario sin anomalías de diferenciación sexual <sup>(1)</sup>.

El tratamiento hormonal es innecesario ya que la producción de estrógenos es normal (excepto en las asociadas a agenesia ovárica) y de hecho presentan ciclos ovulatorios, siendo necesaria la reproducción asistida, mediante estimulación ovárica, aspiración de ovocitos y útero subrogado en las pacientes que deseen embarazo <sup>(4,5,6)</sup>.

Su importancia radica en que el síndrome MRKH puede ser buscado como una causa de amenorrea primaria en pacientes adolescentes, dada la importancia del diagnóstico certero y su manejo adecuado en la salud física y emocional tanto de la paciente como de sus familias, y es el médico Pediatra el que debe no sólo sospechar el diagnóstico y confirmarlo, sino acompañar en este proceso a la paciente como cabeza de grupo de apoyo multidisciplinario que se requiere.

El objetivo del presente trabajo es describir 5 pacientes con MRKH, la edad del diagnóstico, las características clínicas, genotípicas, fenotípicas, la relación con la amenorrea primaria en la adolescencia, y con anomalías renales y esqueléticas.

## Pacientes y métodos:

El presente trabajo es un estudio retrospectivo de casos. Entre los años 2008 y 2012 se estudiaron 5 pacientes entre los 9 y los 15 años de edad (media  $\pm$  DE:  $12.4 \pm 3.4$  años) en las que por amenorrea primaria o por estudio de anomalías morfológicas se les diagnosticó el síndrome de MRKH en la consulta de endocrinología pediátrica. Las pacientes consultaron inicialmente entre 6 meses y un año previo al diagnóstico final.

La evaluación clínica incluyó: motivo de consulta, examen físico completo incluyendo talla, peso, relación de segmentos, coeficiente intelectual, grado de desarrollo sexual según estadios de Tanner, presencia de hirsutismo, inspección de genitales externos para evaluar presencia y características de la vagina,

Tabla 1. Características clínicas, cariotipo y hallazgos en la RM de las pacientes.

Pa- ciente	Edad años	Cariotipo	Cérvix	Útero	Ova- rios	Vagina Distal	Otro	Peso (Z-Score IMC)	Talla (Z-Score)
1	14	46,XX	No	Esbozos	Si	Si	No	41 Kg (-1)	154 cm (-1)
2	14	46,XX	Si	Hipo plásico	No	Pequeña	Luxación cade- ra, glaucoma TORCH, Hipo- tiroidismo défi- cit de hormona decrecimiento	32 Kg (-1)	138,5 cm (-3)
3	15	46,XX	No	No	Si	Si	No	60 Kg (+1)	160 cm (0)
4	9	46,XX	No	No	Si	Si	No	25 Kg (-1)	130 cm (0)
5	10	46,XX	No	No	Si	Pequeña	Agnesia re- nal izquierda. Hipotiroidismo escoliosis	51,8 Kg (+2)	146 cm (+1)

IMC: Índice de Masa Corporal. Z-scores. Ajustados para la edad, tomados de curvas de crecimiento OMS 2007.

orificio del himen, tamaño del clítoris, aspecto de labios menores y mayores

Las pruebas complementarias de diagnóstico incluyeron una ecografía abdominal total, un cariotipo y una resonancia magnética (RM) pélvica, y los hallazgos se confirmaron con laparotomía exploratoria en todos los casos.

El diagnóstico cromosómico se realizó en todos los casos con técnica de diferenciación cromosómica por bandeo GTB (Giemsa- Tripsin Banding) y en algunos con bandeos CBG (C-Bands-Giemsa) y RBG (R-Bands-Giemsa).

## Resultados

Describimos 5 pacientes a quienes se les evidenció ausencia uterina y/o ovárica al realizarles estudios complementarios (Tabla 1).

Por estudios de amenorrea primaria en dos de ellas (Nº 1 y 3), se incluyó una ecografía pélvica en la que se evidenció la anomalía congénita. En las otras tres pacientes el diagnóstico de síndrome MRKH se detectó ante una ecografía abdominal total como parte del estudio de su enfermedades de base (pacientes No. 4 y 5 con infecciones urinarias a repetición), en la que se encontró ausencia de cérvix y útero; la otra paciente (Nº 2) por estudio de malformaciones (luxación de cadera, glaucoma secundario a infección por toxoplasma e hipotiroidismo) y porque presentaba

dolor pélvico crónico que precisó el estudio imagenológico en el que se informó de la presencia de útero hipoplásico y ausencia de ovarios (Tabla 1).

En tres casos (Nº 1, 3 y 4), el examen de los genitales externos reveló sólo la presencia de meato uretral sin anomalías de vagina, mientras que en los otros dos casos existía, además, un orificio que conducía a un esbozo vaginal de 1-3,5 cm de profundidad. Las demás anomalías congénitas se hallaron en las pacientes como parte del estudio de sus patologías de base (Tabla 1).

En la Tabla 1 se resumen las características clínicas, los hallazgos imagenológicos y el diagnóstico cromosómico de las pacientes.

## Ecografía abdominal total y Resonancia Magnética (RM) pélvica

El examen clínico y las imágenes permitieron clasificar a tres pacientes (Nº 1, 3 y 4) como pertenecientes a la forma típica (tipo A) del síndrome MRKH, mientras que las dos restantes (Nº 2 y 5) pertenecían a la forma atípica o tipo B.

En la Figura 1 se observa la resonancia abdominal de la paciente Nº 4, en la que destaca la ausencia de útero y cérvix, mientras que en la figura 2, que corresponde a la resonancia abdominal de la paciente Nº 5, se observa un remanente vaginal distal y un tejido fibroso en lugar de un cérvix uterino.

## Discusión y conclusiones

El síndrome MRKH pertenece a la Clase 1 (anomalías de los conductos de Müller) de la clasificación de las malformaciones útero-vaginales <sup>(5,6)</sup>.

Las mujeres afectadas tienen vagina ausente o reducida a una fosa en el introito y ausencia o hipoplasia extrema del útero, o cuernos rudimentarios ubicados en las paredes laterales de la pelvis. Su causa es aún desconocida aunque se considera probable que el síndrome MRKH responda a una etiología poligénica multifactorial que altera el desarrollo de los conductos müllerianos entre la 4ª y la 12ª semanas de gestación <sup>(6,7)</sup>.

Las mutaciones en genes específicos que intervienen en las etapas tempranas del desarrollo embrionario pueden protagonizar un papel importante en el desarrollo de este síndrome y entre los genes que pueden intervenir se encuentran: WT1, PAX2, HOXA7 - HOXA13, PBX1, WNT4 y WNT9B <sup>(7, 8, 9, 10)</sup>.

La edad promedio al diagnóstico de síndrome MRKH es de 15 a 18 años <sup>(8, 11, 12)</sup>, éste se efectúa frecuentemente al evaluar una adolescente con amenorrea primaria como es el caso de dos de las cinco pacientes presentadas en el estudio (Nº 1, 3 y 4). Las otras dos pacientes restantes se detectaron al realizar una ecografía abdominal total como estudio de extensión de otras patologías de base y por esto se lograron detectar antes de la evidencia de amenorrea.

Figura 1. RMN abdominal de paciente No 4.

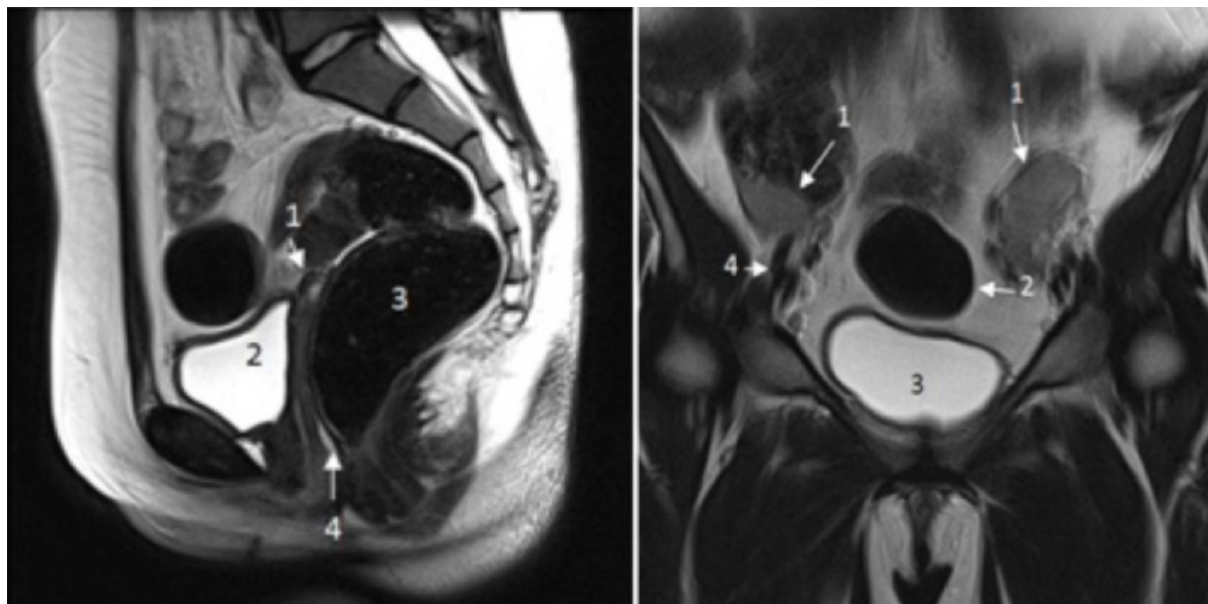


Figura 2. RMN abdominal de paciente Nº5.

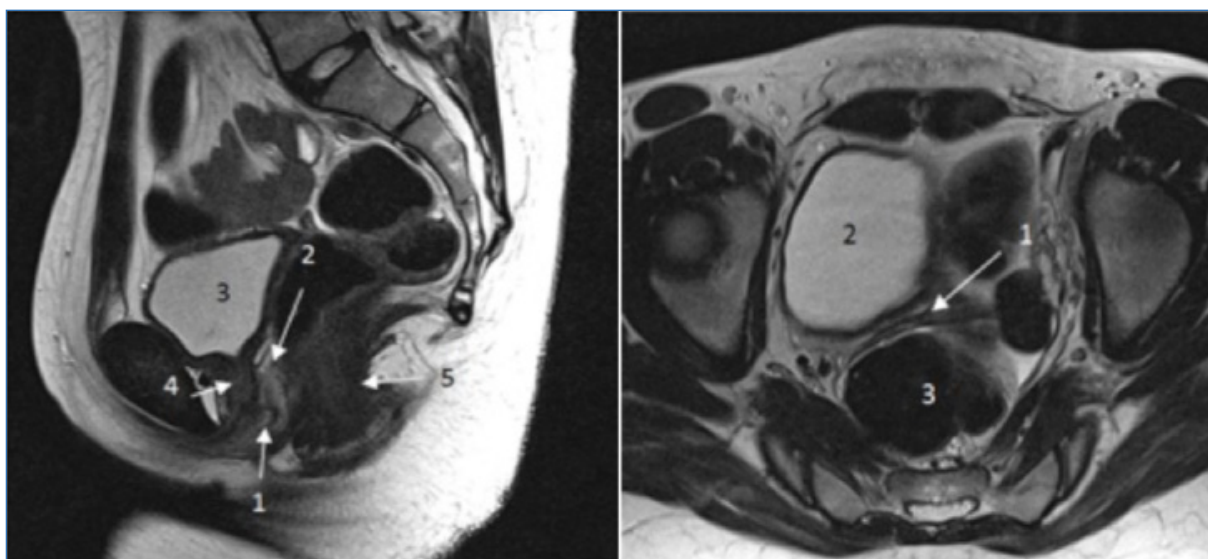


Tabla 2. Malformaciones asociadas al síndrome MRKH <sup>(3, 4, 5)</sup>.

SISTEMA RENAL	SISTEMA ESQUELÉTICO	OTROS
Agnesia Renal	Escoliosis	Sindactilia
Riñón pélvico	Cuña Vertebral	Hipoplasia eminencia tenar
Uréteres duplicados	Espina bífida	Hernias femoral e inguinal
Riñones en herradura	Fusiones vertebrales	Lesiones cardíacas congénitas
Mal rotación	Sacralización de L5 Lumbalización de S1 Vertebra supernumeraria	Sordera

Debe recalcar la importancia de un examen ginecológico cuidadoso en todas las niñas desde el momento del nacimiento y aunque el examen rectal puede ser una herramienta invaluable para descartar la ausencia del útero <sup>(13, 14)</sup>, sólo en casos seleccionados se realiza dado el impacto psicológico de este procedimiento en las pacientes a muy temprana edad. Por la variabilidad en la longitud del canal vaginal, es importante tener en cuenta que un examen físico de una vagina con apariencia normal, no descarta por completo el diagnóstico de síndrome MRKH <sup>(14, 15)</sup>.

Se debe recalcar que la mayoría de estas pacientes presentan desarrollo sexual de glándulas mamarias, dado que poseen estrógenos provenientes de sus ovarios, retrasando el diagnóstico de la ausencia uterina y que sólo se da cuando la paciente supera los 16 años con amenorrea, obligando al estudio de la misma.

El diagnóstico de síndrome MRKH es de exclusión, los exámenes básicos, además de un adecuado el examen físico son: el cariotipo, las imágenes de estudio del sistema urinario y el perfil hormonal. Estudios adicionales son un ultrasonido específico que incluya vagina, vestíbulo y recto, una laparoscopia y una biopsia de ovario (en cariotipos mixtos y sospechas de disgenesias gonadales).

Fedele et al <sup>(16)</sup> propusieron que la laparoscopia era necesaria para el diagnóstico. Sin embargo, otros autores, incluyendo el ACOG (Colegio Americano de Ginecólogos y Obstetras) recomiendan realizar una resonancia magnética (RM) pélvica como prueba confirmatoria <sup>(17)</sup>.

Nosotros encontramos que la ecografía abdominal total no detectó útero, ni cervix en tres pacientes (Nº 3, 4 y 5); en una paciente (Nº 2), reportó imagen compatible con útero hipoplásico y ausencia de ovarios y en la paciente restante (Nº 1), arrojó una imagen uterina con esbozos y ausencia de cervix. Estos hallazgos se parecen a los de otras series publicadas <sup>(17,18)</sup> y por ello se recalca la importancia de este examen en el diagnóstico del síndrome MRKH.

Entre las posibilidades de diagnósticos diferenciales se pueden considerar el SIA, el himen imperforado y el septum transversal de la vagina. La agnesia Mülleriana pudiera confundirse con el Síndrome de Insensibilidad Androgénica (SIA), en el cual podría haber también un conducto vaginal corto y ausencia de útero. El SIA es más probable en pacientes con vello púbico y axilar ralo. Se llega al diagnóstico definitivo mediante la determinación del cariotipo 46,XY <sup>(14, 15,19)</sup>.

La clasificación clínica en tipos A y B, fue hecha por primera vez por Schmid-Tannwald y Hauser, en base a hallazgos laparoscópicos <sup>(20, 21)</sup> y denominaron "atípicas" a aquellas formas en las que había asimetría en los remanentes uterinos o tubáricos, anomalías ováricas y renales. Posteriormente, Strubbe et al <sup>(2)</sup>, analizaron retrospectivamente una población de 91 pacientes con MRKH y detectaron que más de la mitad correspondían a la "forma atípica", por lo que proponen designar a las formas típicas y atípicas como "tipo A" y "tipo B", respectivamente. En nuestra serie tres pacientes presentaron la forma clínica tipo A y dos pacientes la tipo B, encontrándose en una paciente (Nº 5) agnesia renal izquierda y en otra paciente (Nº 2) se observaron anomalías esqueléticas (luxación de cadera).

En el síndrome MRKH la incidencia de malformaciones mayores de las vías urinarias es 15%. Si incluimos las malformaciones menores, como la ectopia renal, la incidencia aumenta a un 40%. En cuanto a las anomalías esqueléticas la incidencia es de 5 a 10%; generalmente se trata de alteraciones de la columna vertebral: vértebras cuneiformes, fusiones, cuerpos vertebrales rudimentarios y vértebras supernumerarias, aunque las extremidades y costillas también pueden estar comprometidas. Raras veces se asocia a anomalías de los huesos del oído medio y a malformaciones cardíacas <sup>(21,22)</sup>. En la Tabla 2 se resumen las malformaciones más frecuentemente asociadas al síndrome de MRKH. <sup>(3,4,5)</sup>

Clásicamente, las pacientes con síndrome MRKH tienen cariotipo 46, XX y función ovárica normal <sup>(5,6)</sup>. En una de nuestras pacientes (Nº 2) el aspecto del útero



en la ecografía abdominal total fue hipoplásico. Nuestras pacientes adolescentes tenían desarrollo normal de caracteres sexuales secundarios.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, diversos procedimientos posibilitan lograr una vagina adecuada para que las pacientes con síndrome MRKH puedan mantener una vida sexual normal, incluso hay reportes actuales exitosos de anastomosis istmos neovaginal<sup>(23, 24, 25)</sup>.

El impacto psicológico del diagnóstico de ausencia de útero y vagina es inmenso para la adolescente y sus padres. La imposibilidad de llevar a cabo un embarazo por la ausencia de útero es el aspecto más difícil de aceptar. Estas pacientes y su familia deben ser controladas, asesoradas y acompañadas por personal con experiencia en esta patología<sup>(26)</sup>.

Es aconsejable una consulta psicoterapéutica antes de proceder a la plastia de vagina. Por todo esto, es ideal el diagnóstico temprano del problema y en este sentido, es fundamental el rol del pediatra para pesquisarlo a través de una muy buena historia clínica y un muy buen examen físico, mediante su conocimiento del síndrome y su comprensión de la cronología y la progresión del desarrollo puberal normal<sup>(5,6)</sup>. El manejo multidisciplinario es nuestra principal recomendación una vez diagnosticada esta patología por todas las implicaciones clínicas y psicológicas asociadas.

### Observaciones para el Editor

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en relación con este artículo.

### Referencias Bibliográficas

- Hickey M, Balen A. Menstrual disorders in adolescence: investigation and management. *Hum Reprod Update* 2003;9:493-504.
- Strubbe EH, Willensen WNP, Lemmens JAM, Thijn CJP, Roland R. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: Distinction between two forms based on excretory urographic, sonographic, and laparoscopic findings. *Am J Radiol* 1993; 160:331-334.
- Sepúlveda-Agudelo J, Alarcón -Nivia MA, Jaimés-Carvajal H. Amenorrea primaria. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología* 2009;60(1):57-67.
- Esfandiari N, Claessens EA, O'Brien A, Gotlieb L, Casper RF. Gestational carrier is an optimal method for pregnancy in patients with vaginal agenesis (Rokitansky syndrome). *Int J Fertil Womens Med* 2004; 49:79-82.
- Ben-Rafael Z, Bar-Hava I, Levy T, Orvieto R. Simplifying ovulation induction for surrogacy in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Hum Reprod* 1998;13:1470-1471.
- American Fertility Society: classification of müllerian anomalies. *Fertil Steril* 1988; 49:952.
- Behera M, Couchman G, Walmer D, Price T. Müllerian agenesis and thrombocytopenia absent radius syndrome: A case report and Review of Syndromes Associated with Müllerian Agenesis. *Obstetr Gynecol Survey* 2005; 60: 453-461.
- Biason-Lauber A, Konrad D, Navratil F, et al. A Wnt4 mutation associated with Müllerian-duct regression and virilization in a 46, XX woman. *N Engl J Med* 2004; 351:792-798.
- Wang M, Li Y, Ma W, et al. Analysis of WNT9B mutations in Chinese women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Reproductive Bio-Medicine Online* 2014; 28 (1): 80-85.
- Pizzo A, Laganà AS, Sturlese E, Retto G, Retto A, De Dominicis R, Puzzolo D. Mayer-rokitansky-kuster-hauser syndrome: embryology, genetics and clinical and surgical treatment. *ISRN Obstet Gynecol* 2013;628717: 1-10.
- 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;14:441-444.
- Heller DS. Lower genital tract disease in children and adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2005;18: 75-83.
- Gell JS. Müllerian anomalies. *Semin Reprod Med* 2003;21:375-388.
- Hickey M, Balen A. Menstrual disorders in adolescence: investigation and management. *Hum Reprod Update* 2003;9:493-504.
- Pena A, Devries PA. Posterior sagittal approach for the correction of anorectal malformations. *Adv Surg* 1986;19:69-100.
- Fedele L, Bianchi S, Frontino G, Ciappina N, Fontana E, Borruto F. Laparoscopic findings and pelvic anatomy in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Obstet Gynecol.* 2007;109(5):1111-1115.
- American College of Obstetricians and Gynecolo-

- gists: Guidelines for women's health care. 2nd ed. Washington, DC: ACOG, 2002
18. Breech L, Holland-Hall C, Hewitt G. The "well girl" exam. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2005;18:289-291.
  19. Heller DS. Lower genital tract disease in children and adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2005;18:75-83.
  20. Edmonds DK. Multiple fibroids in a postmenopausal woman with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003; 16:65-66.
  21. Schmid-Tannwald I, Hauser G. Deutung der "atypischen Formen" des Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndroms. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1977; 37:386-392.
  22. Gell JS. Mullerian anomalies. *Semin Reprod Med* 2003;21:375-388.
  23. Oppelt P, et al. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Human Reproduction* 2006; 21(3):792-797.
  24. Frank RT. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938; 35:1053.
  25. Grimbizis G, Mikos T, Papanikolaou A, Theodoridis T, Tarlatzis B. Successful Isthmo-neovagina Anastomosis After Davydov's Colpopoiesis in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome Patients With a Functional Rudimentary Uterine Horn. *Journal of Minimally Invasive Gynecology* 2015; 22: 142-150.
  26. Gueniche K, Yi MK, Nataf N. And god created woman? The link between female sexuality and the mother-daughter relationship in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in adolescents. *Bull Menninger Clin.* 2014;78(1):57-69.