

DOI: 10.54538/2707-5265-2026-7-1-181-187

Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера: клинические случаи из практики

З.Б. Бахромова¹, Н. Сафархонзода¹, С.Х. Баротова¹, М.У. Гафуров^{1,2}, А.Ю. Одилов^{1,2}¹ГУ “Республиканский научно-клинический центр урологии”;²Кафедра урологии ГОУ “Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино”, Душанбе, Таджикистан

Цель исследования. Описаны редкие клинические случаи врождённой агенезии влагалища у женщин, сохраняющих половую активность, в рамках урологической практики.

Материалы и методы. В ретроспективном исследовании приводятся два клинических случая. Первый – 31-летняя пациентка С. с врождённой агенезией влагалища, соответствующей синдрому Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера. Второй – 19-летняя Н., которая прошла операцию по созданию и расширению искусственного влагалища из сегмента тонкого кишечника. Обе пациентки наблюдались и лечились в Республиканском научно-клиническом центре урологии.

Результаты. В клинической практике крайне редко встречаются случаи, когда из-за врождённой агенезии влагалища для половой жизни используется мочеиспускательный канал. Подобная анатомическая адаптация сопровождается выраженными урологическими осложнениями и требует комплексного медицинского подхода, включая возможную хирургическую коррекцию.

Во втором случае, после формирования искусственного влагалища из сегмента тонкого кишечника, проведена дилатация, которая обеспечивает достижение основного функционального эффекта – повышение качества сексуальной жизни женщины.

Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (агенезия влагалища, агенезия мюллерова) – это редкая врождённая аномалия развития мюллеровых протоков, характеризующаяся аплазией матки и верхних двух третей влагалища, при этом яичники, женский фенотип и кариотип 46, XX остаются нормальными. Частота встречаемости составляет 1 случай на 4000–5000 новорождённых девочек, занимая второе место по распространённости среди причин первичной аменореи после гипогонадотропного гипогонадизма. Этиология заболевания мультифакторная, но преобладают генетические факторы с аутосомно-доминантным типом наследования. Клинически синдром проявляется первичной аменореей у подростков, несмотря на нормальное протекание пубертата и развитие вторичных половых признаков. Целью лечения является создание функциональной неовагины для решения проблемы абсолютного маточного фактора бесплодия.

Заключение. Несмотря на значительные успехи в этой области, остаются нерешёнными важные вопросы, такие как этиология и патогенез, долгосрочные последствия иммуносупрессии после трансплантации, а также оптимизация психологической реабилитации.

Ключевые слова:

синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера, агенезия влагалища, аплазия матки и влагалища, мюллеровы протоки, первичная аменорея, вагинальная дилатация, кольпопоз, трансплантация матки, бесплодие

Для цитирования:

Бахромова З.Б., Сафархонзода Н., Баротова С.Х., Гафуров М.У., Одилов А.Ю. Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера: клинические случаи из практики. Евразийский научно-медицинский журнал «Сино». 2026; 7(1): 181-187. <https://doi.org/10.54538/2707-5265-2026-7-1-181-187>

DOI: 10.54538/2707-5265-2026-7-1-181-187

Meyer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: clinical cases from practice

Z.B. Bakhromova¹, N. Safarkhonzoda¹, S.H. Barotova,
M.U. Gafurov^{1,2}, A.Yu. Odilov^{1,2}

¹Republican Scientific and Clinical Center of Urology;

²Department of Urology SEI "Avicenna Tajik State Medical University", Dushanbe, Tajikistan

Objective: To describe rare clinical cases of congenital vaginal agenesis in sexually active women in urological practice.

Materials and Methods: This retrospective study presents two clinical cases. The first is a 31-year-old patient, S., with congenital vaginal agenesis consistent with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. The second is a 19-year-old patient, N., who underwent surgery to create and expand an artificial vagina from a segment of small intestine. Both patients were observed and treated at the Republican Scientific and Clinical Center of Urology.

Results: In clinical practice, extremely rare cases are encountered in which, due to congenital vaginal agenesis, the urethra is used for sexual intercourse. This anatomical adaptation is accompanied by significant urological complications and requires a comprehensive medical approach, including consideration of surgical correction. In the second case, after the formation of an artificial vagina from a segment of the small intestine, dilation was performed, which ensures the achievement of the main functional effect - improving the quality of the woman's sexual life.

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (vaginal agenesis, Müllerian agenesis) is a rare congenital anomaly of the Müllerian ducts, characterized by aplasia of the uterus and upper two-thirds of the vagina, while the ovaries, female phenotype, and 46,XX karyotype remain normal. The incidence is 1 case per 4,000–5,000 female births, ranking it second among the most common causes of primary amenorrhea after hypogonadotropic hypogonadism. The etiology of the disease is multifactorial, but genetic factors with an autosomal dominant inheritance pattern predominate. Clinically, the syndrome manifests as primary amenorrhea in adolescents, despite normal puberty and the development of secondary sexual characteristics. The goal of treatment is to create a functional neovagina to solve the problem of absolute uterine factor infertility.

Conclusion: Despite significant advances in this field, important questions remain unresolved, such as etiology and pathogenesis, long-term consequences of immunosuppression after transplantation, and optimization of psychological rehabilitation.

Key words:

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, vaginal agenesis, uterine and vaginal aplasia, Müllerian ducts, primary amenorrhea, vaginal dilation, colpopoiesis, uterine transplantation, infertility

For citation:

Bakhromova Z.B., Safarkhonzoda N., Barotova S.H., Gafurov M.U., Odilov A.Yu. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: clinical cases from practice. *Eurasian Scientific and Medical Journal "Sino"*. 2026; 7(1): 181-187. <https://doi.org/10.54538/2707-5265-2026-7-1-181-187>

АКТУАЛЬНОСТЬ

Агенезия влагалища, известная как синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера, представляет собой редкую врождённую аномалию. Она характеризуется недоразвитием или полным отсутствием влагалища и матки. Патология возникает из-за нарушения развития мюллеровых (парамезонефральных) протоков, из которых в норме формируются внутренние репродуктивные органы женщины во время эмбрионального периода. У пациенток с этим синдромом сохраняется нормальный женский кариотип (46, XX), полноценная функция яичников, развитие молочных желёз и вторичных половых признаков.

Современные популяционные регистры и метаанализы показывают, что синдром встречается примерно у одной из 4000–5000 живорождённых девочек. По данным Датского национального регистра за 1974–1996 годы частота встречаемости составляла 1:4982 [3]. Большинство международных эпидемиологических обзоров за 2024–2026 годы, включая консолидированные данные от Orphanet, подтверждают эту оценку, указывая на частоту 1:4500 [4].

В структуре этиологии первичной аменореи у людей с нормальным женским фенотипом и кариотипом 46, XX, синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера (СМРКХ) занимает второе место. На его долю приходится от 10 до 16% всех случаев отсутствия менархе. Это подчёркивает его важность как ключевого фактора в дифференциальной диагностике в подростковой гинекологии [1, 2].

Клинические проявления синдрома чаще всего возникают в подростковом возрасте. Средний возраст диагностики составляет от 16 до 21 года. Это совпадает с важным этапом психосексуального развития, когда формируются половая идентичность, восприятие генитального образа тела и долгосрочные репродуктивные стратегии [2].

Морфологической основой патологии является аплазия матки и агенезия верхних двух третей влагалища. Это неизбежно приводит к абсолютному маточному фактору бесплодия (the absolute uterine factor of infertility, AUI), исключая возможность самостоятельной ге-

стации без применения вспомогательных репродуктивных технологий [1].

В 30–40% случаев, относящихся к типу II, или MURCS-ассоциации (включающей аномалии мюллеровых структур, ренальные, цервикоторакальные сомитные и слуховые аномалии), наблюдаются сопутствующие экстрагенитальные мальформации, которые преимущественно затрагивают почки (агенезия или дистопия), опорно-двигательный аппарат (сколиоз, аномалии позвонков), сердечно-сосудистую систему (дефекты межпредсердной перегородки) и органы слуха (сенсоневральная тугоухость). Эти сопутствующие аномалии значительно усугубляют общий соматический статус пациенток и требуют комплексного междисциплинарного подхода к диагностике и лечению [1, 2].

До начала 2010-х годов терапевтические интервенции были ограничены созданием функциональной неовагины. Приоритетным способом считалась неинвазивная дилатация по методу Франка. Если этот метод не помогал, прибегали к хирургическим вариантам кольпопоза: операциям по МакИндоу, Веккетти или использованию перфорированной техники. Также применяли суррогатное материнство с донорскими ооцитами от самой пациентки. Однако доступность суррогатного материнства существенно ограничивалась во многих юрисдикциях из-за строгих законодательных барьеров, что приводило к необратимому бесплодию для значительного числа аффицированных людей [1, 2].

Критическим прорывом в преодолении репродуктивных ограничений стала клиническая имплантация трансплантации матки (uterus transplantation, UTx). Первый успешный случай живорождения после аллогенной трансплантации был зарегистрирован в 2014 году в Швеции [7]. По данным второго консолидированного отчета Международного регистра Международного общества трансплантации матки (International Society of Uterus Transplantation, ISUTx) за период 2000–2024 годов (опубликованному в 2026 году), к концу 2024 года было проведено 91 процедура UTx, из которых 80 (87,9%) были выполнены пациенткам с диагнозом СМРКХ. Кумулятивные

результаты включают 44 случая живорождения, что даёт коэффициент успешных родов на один перенос эмбриона 30,3%. 12-месячная выживаемость трансплантата составляет 74%, что свидетельствует о приемлемой эффективности и безопасности. Эти данные убедительно показывают, что УТх переходит из экспериментальной фазы в стандартную клиническую практику, открывая возможности для улучшения протоколов иммуносупрессии и хирургических методик [8].

Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера представляет собой одну из наиболее клинически значимых и медико-социально релевантных врождённых аномалий развития мюллеровых протоков. Он остаётся актуальным в современной медицине, особенно в таких областях, как репродуктивная эндокринология, акушерство, гинекология и медицинская генетика. Кроме того, этот синдром важен для трансплантологии органов малого таза [1, 2].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Описаны редкие клинические случаи врождённой агенезии влагалища у женщин, сохраняющих половую активность, в рамках урологической практики.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В ретроспективном исследовании приводятся два клинических случая. Первый – 31-летняя пациентка С. с врождённой агенезией влагалища, соответствующей синдрому Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера. Второй – 19-летняя Н., которая прошла операцию по созданию и расширению искусственного влагалища из сегмента тонкого кишечника. Обе пациентки наблюдались и лечились в Республиканском научно-клиническом центре урологии.

В рамках диагностического процесса были проведены следующие исследования: общий анализ крови и мочи, УЗИ почек и мочевого пузыря, а также компьютерная томография органов малого таза.

Комплексное обследование помогло точно определить анатомические особенности и сопутствующие состояния пациенток, что важно для их дальнейшего лечения.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ № 1

Пациентка С., 31 года, проходила обследование в Республиканском научно-клиническом центре урологии. Она жаловалась на недержание мочи, которое особенно усиливалось после полового акта. Симптомы проявлялись в течение последних четырёх лет. Женщина замужем, детей нет, половую жизнь ведёт четыре года.

Результаты лабораторных и инструментальных исследований:

- Общий анализ мочи: белок – 0,099%, лейкоциты – 20–30 в поле зрения, эритроциты – 6–10 в поле зрения.

- ультразвуковое исследование (УЗИ): уплотнение стромы почек, утолщение стенок мочевого пузыря, максимальный объём – 150 мл.

- компьютерная томография (КТ) органов малого таза: врождённое отсутствие матки и влагалища.

При гинекологическом осмотре выявлено, что наружные половые органы развиты правильно, соответствуют женскому типу, вход во влагалище отсутствует, а слизистая оболочка наружного отверстия мочеиспускательного канала значительно гипертрофирована и канал свободно пропускает указательный палец.

Пациентка ведёт половую жизнь, используя мочеиспускательный канал в качестве влагалища, что, вероятно, является причиной выраженного недержания мочи, особенно после полового акта.

Для восстановления анатомии и улучшения качества жизни пациентки было предложено хирургическое вмешательство – формирование неовлагалища из сегмента тонкой кишки. Однако пациентка отказалась от операции.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ № 2

Больная Н., 19 лет, после формирования искусственного влагалища из сегмента тонкого кишечника, дилатация которого была проведена предложенным авторами способом, на 10-е сутки была выписана домой в удовлетворительном состоянии. Контроль проводили систематически.

По прошествии 6 месяцев выяснили, что пациентка ведёт нормальную половую жизнь,

семья сохранена, и в дальнейшем планируется провести ЭКО (экстракорпоральное оплодотворение).

Цель предложенного способа - предотвращение сужения искусственного влагалища в послеоперационном периоде, обеспечение возможности санации, упрощение техники операции, более быстрое клиническое выздоровление больных, снижение количества осложнений и получение основного функционального эффекта - улучшение качества сексуальной жизни женщин.

Авторы использовали метод дилатации, включающий предварительную санацию вновь сформированного влагалища, смазку вазелиновым маслом, остановку кровотечения из стенок сформированной полости, её расширение и осторожное введение баллонного каркаса на необходимую глубину. Каркас дилатора был выполнен из футляра шприца Жане с центральным сквозным отверстием и радиальными отверстиями на поверхности стержня. Рецидивов заболевания не обнаружено.

Таким образом, данный способ обеспечивает санацию влагалища, сохраняет его хорошую растяжимость и предотвращает сужение искусственного влагалища и развитие рубцовых изменений.

При дилатации искусственного влагалища (расширении его с помощью специальных устройств) останавливают кровотечение из стенок созданной полости. Затем полость расширяют и аккуратно вводят в неё каркас на нужную глубину. После выздоровления каркас извлекают. Этот метод обеспечивает необходимую длину и своевременную санацию влагалища.

Существует также баллонная дилатация искусственного влагалища. Этот метод удобен тем, что после операции баллон можно безболезненно извлечь, предварительно спустив воздух. Однако есть и недостатки. Баллон может быть слишком коротким, что затрудняет своевременную санацию.

Кроме того, пациенты иногда удаляют баллон раньше времени, из-за чего искусственное влагалище быстро сокращается. В таких случаях больных приходится госпитализировать для повторной операции.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В клинической практике встречаются крайне редкие случаи, когда из-за врождённой агенезии влагалища для половой жизни используется мочеиспускательный канал. Такая анатомическая особенность приводит к серьёзным урологическим проблемам и требует всестороннего медицинского вмешательства, в том числе и возможной хирургической коррекции.

Во втором случае после формирования искусственного влагалища проведена дилатация с использованием каркаса, что обеспечивает достаточную длину влагалища, его своевременную санацию и достижение основного функционального эффекта - повышение качества сексуальной жизни женщины.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Schiau C., Craciunescu M., Goidescu I., et al. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome: From Radiological Diagnosis to Further Challenges—Review and Update. *Diagnosics (Basel)*. 2026;16(1):138.
2. Herlin M.K., Petersen M.B., Brännström M. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):214.
3. Abdellaoui M., Fenni J.E., Edderai M. Le syndrome de Mayer - Rokitansky - Küster - Hauser commecaused'aménorrhéeprimaire: à propos d'uncas [Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a cause of primary amenorrhea: about a case]. *The Pan African medical journal*. 2021; 40: 260. <https://doi.org/10.11604/pamj.2021.40.260.29181>
4. Avino A., Răducu L., Tulin A., Gheoca-Mutu D.E., Balcangiu-Stroescu A.E., Marina C., Jecan C.R. Vaginal Reconstruction in Patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome-One Centre Experience. *Medicina*. 2020; 56(7): 327. <https://doi.org/10.3390/medicina56070327>
5. Chen N., Pan L., Zhao L., et al. Study on depressive symptoms in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: an analysis of 141 cases. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):121.
6. Tsarna E., Deligeoroglou E., Athanasopoulos N., et al. The impact of Mayer-Rokitan-

- sky-Küster-Hauser Syndrome on Psychology, Quality of Life, and Sexual Life of Patients: A Systematic Review. *Children* (Basel). 2022;9(4):484.
7. Brännström M., Dahm-Kähler P., Kvarnström N., et al. Second report of registry of the International Society of Uterus Transplantation (ISUTx): international activities 2000–2024. *Hum Reprod.* 2026 [Epub ahead of print].
8. Herlin M.K. Genetics of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: advancements and implications. *Front Endocrinol* (Lausanne). 2024;15:1368990.
9. Theisen J.G., Ludwin A., Pfeifer S.M. et al. Elevated prevalence of ACMG medically actionable variants in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Genet Med Open.* 2024;2:101234.
10. Theisen J.G., et al. Pathogenic variants in medically actionable genes among women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Genet Med.* 2024 (in press).
11. Ketheeswaran A., Morrissey J., Abbott J., Bennett M., Dudley J., Deans R. Intensive vaginal dilation using adjuvant treatments in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: retrospective cohort study. *The Australian & New Zealand journal of obstetrics & gynaecology.* 2018; 58(1): 108–113. <https://doi.org/10.1111/ajo.12715>
12. Kang J., Chen N., Song S., Zhang Y., Ma C., Ma Y., Zhu L. 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. *Fertility and sterility.* 2020; 113(5): 1024–1031. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2020.01.017>
13. Ng K., Ip P.N.P., Yiu K.W., Chung J.P.W., Chan S.S.C. (Treatment of patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in a tertiary hospital. *Hong Kong medical journal.* 2020; 26(5): 397–403. <https://doi.org/10.12809/hkmj208467>
14. Chmel R., Jr, Pastor Z., Mužík M., Brtnický T., Nováčková M. Syndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser - uterine and vaginal agenesis: current knowledge and therapeutic options. *Ceskagynecologie.* 2019;84(5), 386–392.

ФИНАНСИРОВАНИЕ

Финансовой поддержки не было.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:

***Бахромова Зевар Бахтиёровна** – врач-урогинеколог ГУ “Республиканский научно-клинический центр урологии”, Душанбе, Таджикистан.

E-mail: bahromovazevar@gmail.com

https://orcid.org/0009-0002-1075-1687

Сафархонзода Нилуфар – врач-урогинеколог ГУ “Республиканский научно-клинический центр урологии”, Душанбе, Таджикистан.

E-mail: nilufari.safarkhonzoda@mail.ru

https://orcid.org/0009-0009-9236-3581

Баротова Сайёхат Халиковна – врач-урогинеколог ГУ “Республиканский научно-клинический центр урологии”, Душанбе, Таджикистан.

E-mail: barotovasayohat@gmail.com

https://orcid.org/0009-0009-2637-5699

Гафуров Мирзо Устоевич – кандидат медицинских наук, заведующий отделением урологии ГУ “Республиканский научно-клинический центр урологии”, доцент кафедры урологии ГОУ “Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино”, Душанбе, Таджикистан.

E-mail: gafurov_mirzo1963@mail.ru

https://orcid.org/0009-0002-6706-0553

Одилов Аминджон Юсуфович – доктор медицинских наук, заместитель директора по науке ГУ “Республиканский научно-клинический центр урологии”, ассистент кафедры урологии ГОУ “Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино”, Душанбе, Таджикистан.

E-mail: dr.odilov-a@mail.ru

https://orcid.org/0000-0002-8432-6512

***Автор для корреспонденции**

FINANCING

There was no financial support.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

INFORMATION ABOUT AUTHORS:

***Bakhromova Zevar Bakhtiyorovna** – Urogynecologist for Science of the Republican Scientific and Clinical Center of Urology, Dushanbe, Tajikistan.

E-mail: bahromovazevar@gmail.com

https://orcid.org/0009-0002-1075-1687

Safarkhonzoda Nilufar – Urogynecologist for Science of the Republican Scientific and Clinical Center of Urology, Dushanbe, Tajikistan.

E-mail: nilufari.safarkhonzoda@mail.ru

https://orcid.org/0009-0009-9236-3581

Barotova Sayohat Khalikovna – Urogynecologist for Science of the Republican Scientific and Clinical Center of Urology, Dushanbe, Tajikistan.

E-mail: barotovasayohat@gmail.com

https://orcid.org/0009-0009-2637-5699

Gafurov Mirzo Ustoyevich – Candidate of Medical Sciences, Head of the Urology Department of the Republican Scientific and Clinical Center of Urology, Associate Professor of the Department of Urology SEI “Avicenna Tajik State Medical University”, Dushanbe, Tajikistan.

E-mail: gafurov_mirzo1963@mail.ru

https://orcid.org/0009-0002-6706-0553

Odilov Aminjon Yusufovich – Doctor of Medical Sciences, Deputy Director for Science of the Republican Scientific and Clinical Center of Urology, Assistant of the Department of Urology SEI “Avicenna Tajik State Medical University”, Dushanbe, Tajikistan.

E-mail: dr.odilov-a@mail.ru

https://orcid.org/0000-0002-8432-6512

*** Author for correspondence**