

# AGENESIA SEGMENTAR DE VAGINA E TUBAS UTERINAS: UM RELATO DE CASO

## SEGMENTAL AGENESIS OF THE VAGINA AND FALLOPIAN TUBES: A CASE REPORT

WALDEMAR NAVES DO AMARAL<sup>1</sup>, LUANA KRONIT BASTOS VIGGIANO<sup>2</sup>, JOEDNA VIRGÍNIA BORGES GARCIA<sup>3</sup>

### RESUMO

As anomalias müllerianas são condições em que as estruturas derivadas do ducto mülleriano, como as trompas de falópio, o útero e os dois terços superiores da vagina, estão ausentes ou subdesenvolvidos. Uma das formas mais comuns de disgenesia mülleriana é a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH). Na SMRKH, ocorre a falta de desenvolvimento adequado da porção mülleriana da vagina e do útero durante a fase embrionária. Clinicamente, isso se manifesta como amenorreia primária, características sexuais secundárias normais, cariótipo 46,XX e uma vagina curta, com profundidade de apenas 1 a 2 centímetros.

O diagnóstico dessas condições pode ser estabelecido por meio de exame físico, análise hormonal e exames de imagem. Estudos indicam que a abordagem de tratamento inicial preferencial é o uso de próteses vaginais para a dilatação através de pressão. A cirurgia é reservada para casos em que o tratamento clínico não é bem-sucedido.

O objetivo deste estudo é descrever o caso de uma paciente jovem que apresentou dor intensa na região hipogástrica, amenorreia primária e características sexuais secundárias normais. Durante a investigação diagnóstica, foi confirmada a presença da Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (SMRKH).

**PALAVRAS-CHAVE:** SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSE, AGENESIA MÜLLERIANA, CARACTERES SEXUAIS NORMAIS, AMENORRÉIA PRIMARIA, DOR HIPOGÁSTRICA

### ABSTRACT

Müllerian anomalies are defined as the absence or underdevelopment of structures derived from the Müllerian duct, including the fallopian tubes, uterus, and the upper two-thirds of the vagina. It is considered a variant of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKH) and the most common form of Müllerian dysgenesis. MRKH involves the agenesis or dysgenesis of the Müllerian portion of the vagina and uterus during embryogenesis, clinically presenting as primary amenorrhea, normal secondary sexual characteristics, a 46,XX karyotype, and a short vagina (depth of 1 to 2cm).

Diagnosis can be made through physical examination, hormonal profiling, and imaging studies. Studies suggest that the preferred first-line treatment should involve the use of vaginal prostheses for pressure dilation, with surgery reserved for cases where clinical treatment is unsuccessful. The objective of this study is to describe the case of a young patient who experienced severe pain in the hypogastric region, primary amenorrhea, and normal secondary sexual characteristics. During the diagnostic investigation, the occurrence of MRKH was confirmed.

**KEYWORDS:** MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSE SYNDROME, MÜLLERIAN AGENESIS, NORMAL SEXUAL CHARACTERISTICS, PRIMARY AMENORRHEA, HYPOGASTRIC PAIN

### INTRODUÇÃO

As anomalias müllerianas são definidas como ausência ou hipoplasia das estruturas derivadas do ducto mülleriano, incluindo as trompas de falópio, o útero e os dois terços superiores da vagina, sendo considerada uma variante de Síndrome de Mayer-Rokitansky-küster-Hauser (SMRKH) é a disgenesia mülleriana mais comum. É a segunda causa mais comum de amenorreia primária e a incidência estimada é de

aproximadamente 1 para cada 4.500 nascimentos do sexo feminino<sup>1,2</sup>.

A SMRKH pode ser caracterizada por brotos musculares uterinos e tubas uterinas normais, sendo sua forma total ou na sua forma parcial, encontrando remanescentes uterinos e falopianos assimétricos. Foi relatada inicialmente por Columbus, em 1562. Posteriormente, Mayer, em 1829, e Rokitansky, em 1838, apontaram as alterações encontradas em

1. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (UFG)

2. Hospital das Clínicas da UFG.

3. Centro Universitário Alfredo Nasser

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

WALDEMAR NAVES DO AMARAL

Email: waldemar@sbus.org.br

autópsia do então chamado “uterus bipartitus”. Kuster, em 1910, sugeriu a terapia cirúrgica e em 1962, Hauser, descreveu a síndrome que consiste em genitália externa normal, vagina ausente, útero ausente ou rudimentar, tubas uterinas e ovários normais, podendo estar associado a anormalidades renais e esqueléticas<sup>4</sup>.

Doença rara, onde as pacientes apresentam cariótipo 46,XX e caracteres sexuais secundários normais, uma vez que os ovários estão presentes e funcionantes, porém não há menstruação. É de etiologia desconhecida, sendo que há hipóteses de causa genética<sup>2,11</sup>.

A síndrome é classificada segundo o acometimento de estruturas além do aparelho reprodutor em três formas. A síndrome típica, tipo I, é representada por alterações restritas ao sistema reprodutor. A segunda, tipo II, é uma síndrome atípica, na qual estão presentes assimetria no útero e anomalia das tubas uterinas. Sendo que, essa forma pode estar associada a doença ovariana, alterações renais, ósseas e otológicas congênitas. O terceiro tipo, denominado MURCS, envolve hipoplasia ou aplasia uterovaginal, malformações renais, ósseas, cardíacas e digitais. Nos rins, encontra-se agenesia unilateral, rim em ferradura, hipoplasia renal, rins ectópicos e hidronefrose. Ósseas, ocorrem nas vértebras, sendo mais comuns a fusão de vértebras, principalmente cervicais, síndrome de Klippel Feil e escoliose. Alterações cardíacas e digitais, sendo encontrada sindactilia e polidactilia<sup>2</sup>.

Procedimentos cirúrgicos e não cirúrgicos permitem a criação de uma neovagina nas pacientes, dando-lhes a oportunidade de ter uma vida sexual normal. Além disso, por meio de técnicas de reprodução humana assistida e útero de substituição, as mulheres podem ter filhos biológicos<sup>2,13</sup>.

Neste presente estudo, apresentamos o relato de caso de uma adolescente de 18 anos de idade, com dor intensa supra-púbica, amenorreia primária e caracteres sexuais secundários normais, submetida a investigação clinicoradiológica, definindo diagnóstico de SMRKH, onde o tratamento cirúrgico foi sugerido e aceito em comum acordo com a paciente.

## RELATO DE CASO

N.E.O, 18 anos, feminina, branca. Procurou o serviço de ginecologia referindo dor intensa em região hipogástrica, e amenorréia primária. Relata procurar serviço de saúde desde os 14 anos de idade, devido a queixa de amenorreia, sem investigação de imagem. Aos 15 anos, iniciou quadro de dismenorreia (escala de dor: 10/10), associado a náuseas e vômitos, dor em membros inferiores e em região lombar, com recorrência cíclica e duração de uma semana mensal. Paciente procura novamente serviço de ginecologia aos 18 anos com piora importante de dor pélvica sem melhora significativa ao uso de analgésicos com combinação de anti-inflamatório não esteroideal e opioide forte. Paciente relata sexarca aos 18 anos, nega dispareunia ou sinusorragia.

Antecedentes pessoais com seguimento de ceratocone. Nega tabagismo e etilismo, sedentária. Em relação as medicações, em uso de etinilestradiol associada a ciproterona de uso contínuo, analgésicos incluindo opioide forte.

No exame físico geral não foram verificadas alterações, sem estigmas de cromossomopatia. Classificação de desenvolvimento puberal de Tanner de M5 P5. Na avaliação ginecológica, inspeção de vulva com presença de pequenos lábios e grandes lábios, sem orifício vaginal pérvio (figura 1).



Figura 1: Imagem de genital externa com presença de lábios menores e maiores sem alterações. Ausência de canal vaginal.

## REALIZADOS EXAMES COMPLEMENTARES

Ultrassonografia pélvica endovaginal, apresentando útero contornos regulares, e limites precisos, medindo 11,00 x 5,70 x 6,90cm e volume de 224,97cm<sup>3</sup>. Miométrio de textura heterogênia. Canal endocervical fechado. Ovários bilaterais sem alterações. Rins bilaterais normais. Bexiga visualizada sem anormalidades. (Figura 2)

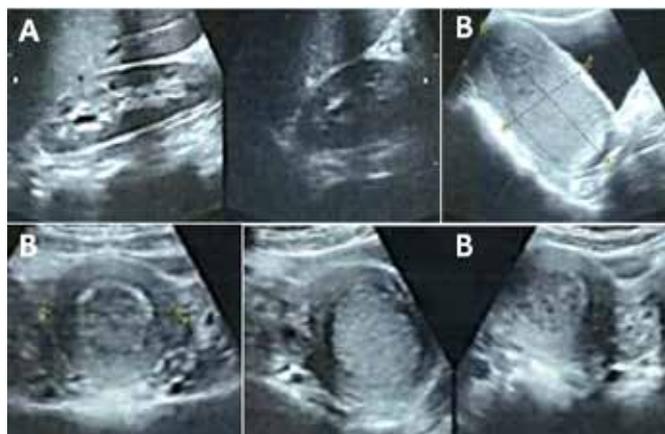


Figura 2: Imagens verificadas em ultrassonografia abdominal A: Rins normais. B: Grande hematometra.

Ressonância magnética de pelve: vagina colapsada, com parte proximal e média com material linear (questionado fibrose) com uma distância de 5cm entre extremidade da vagina e útero, com grande quantidade de material hemático distendendo canal endocervical, sugestivo de hematocolpo.

Após discussão com paciente, e visando melhora de dor cíclica incapacitante, o caso foi conduzido com realização de laparotomia para retirada de útero rudimentar. E com programação de acompanhamento ambulatorial para programação de neovagina.

Procedimento cirúrgico com incisão a Pfanniestiel, não visualizado tubas uterinas, confirmado presença de ovários bilaterais com macroscopia normal. Verificado útero único distendido por conteúdo hemático e presença de lesões compatíveis com endometriose em órgãos pélvicos, sem comunicação com vagina e sem presença de colo uterino. Realizado pinçamento, secção e ligadura, na sequência, de ligamentos redondos, vasos uterinos, ligamentos cardinais e ligamentos uterosacros. E alcançado a liberação do todo útero rudimentar após liberação de fibrose ligada em região proximal de vagina e parte distal de utero, sem acesso a vagina. A abertura da peça cirúrgica, útero, apresentava volume conteúdo hemático. (figuras 3 e 4)

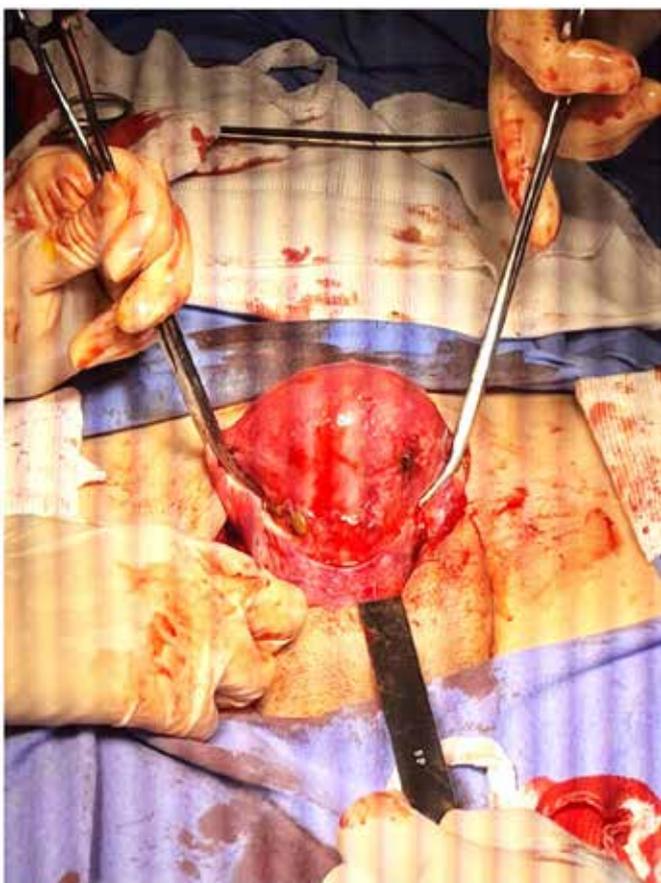


Figura 3: Imagem intraoperatória de útero rudimentar com hematoma. Sem visualização de trompas uterinas. Com presença de imagens hipercrômicas sugestivo de lesões de endometriose.



Figura 4: Imagens de útero rudimentar. Em imagem a esquerda, sem presença de colo uterino. Imagem a direita com presença de volumoso conteúdo hemático

## DISCUSSÃO

A SMRKH é uma condição rara, com incidência de 1:4.500 nascimentos do sexo feminino, sendo a segunda causa mais frequente de amenorreia primária, após as disgenesias gonadais. É definida como ausência ou hipoplasia das estruturas derivadas do ducto mülleriano, incluindo as trompas de falópio, o útero e os dois terços superiores da vagina, sendo considerada SMRKH a disgenesia mülleriana mais comum <sup>2,5</sup>.

Os ductos de Müller e Wolfer são os precursores embriológicos do sistema reprodutor interno feminino e masculino, coexistindo de forma indiferenciada no embrião até que os determinantes genéticos conduzam à sua diferenciação em ovários ou testículos. Na mulher, os ductos Mülllerianos diferenciam-se em trompas de Falópio, útero, cérvix e porção superior da vagina<sup>1,2</sup>, enquanto ocorre a degenerescência dos ductos de Wolfer. Quando a formação e as vias de diferenciação dos ductos de Müller são comprometidas durante o desenvolvimento embrionário, ocorrem inúmeras anomalias müllerianas, espectro que pode estender-se desde variações anatómicas menor até à total aplasia das estruturas que compõem o sistema reprodutivo feminino. Do espectro de anomalias müllerianas, a mais prevalente, é a agenesia vaginal, presente em 90 % dos casos de malformações. Resultando de um defeito inibitório no correto desenvolvimento embrionário dos ductos paramesonéfricos, e pode encontrar-se associada a anomalias uterinas, desde agenesia, hipoplasia, duplicação ou mesmo útero normal, variabilidade que caracteriza a SMRKH<sup>7,12</sup>. Ocorrendo quando ambos os ductos de Müller não se desenvolvem, resultando em útero rudimentar sólido e não canalização da vagina, em pacientes 46XX com tubas uterinas e ovários normais <sup>2,3</sup>.

Aplasia mülleriana e fusão mülleriana incompleta, está associado a ocorrência familiar dos distúrbios mais comuns da diferenciação mülleriana em meninas. Sua causa ainda não é bem definida, mas se relaciona com alguns genes. É evidente que os genes HOX, uma família de genes reguladores que codificam os fatores de transcrição, são essenciais para o desenvolvimento correto do ducto de Müller no pe-

ríodo embrionário, e o WNT4 pode participar do desenvolvimento uterino, visto que houve relato de uma mutação de WNT4 em casos de SMRKH com hiperandrogenismo<sup>3,13</sup>.

Embora a maioria dos casos seja esporádica, o crescente número de casos familiares, o padrão de malformações congênitas envolvidas na síndrome e a associação com rearranjos cromossômicos indicam que fatores genéticos podem desencadear o desenvolvimento da síndrome. O modo de transmissão mais frequentemente sugerido de SMRKH é o autossômico dominante com penetrância incompleta e expressividade variável devido a uma única mutação gênica. A associação da disgenesia mülleriana com várias anomalias extragenitais sugere que os principais genes de desenvolvimento fetal e diferenciação sexual, como HOX, WNT, e aqueles que codificam o hormônio antimülleriano e seu receptor, podem estar envolvidos no desenvolvimento da síndrome. Para os parentes em primeiro grau, o risco de recorrência é em 1-5%<sup>2,3</sup>.

Geralmente assintomáticas durante a infância, as malformações müllerianas são na sua maioria detectadas na adolescência, média de idade sendo o diagnóstico entre os 15 e os 18 anos, intervalo que reflete o típico diagnóstico tardio destas anomalias congênitas<sup>7</sup>.

A apresentação típica caracteriza-se por amenorreia primária, acompanhada ou não de cólicas cíclicas, como presença de queixas álgicas hipogástricas, lombares ou pélvicas, em paciente que desenvolve normalmente sua puberdade, ou seja, desenvolvimento mamário e pelos pubianos com estatura normal, sendo, assim, um tipo feminino puro, mas sem menstruação, sem sinais de virilização. Quase sempre se encontra nessas pacientes o esboço de vagina no segmento distal, o que norteia nossa indicação de tratamento. O exame ginecológico pode detectar ausência do canal vaginal ou encurtamento da vagina<sup>2,5,7</sup>.

Nos casos, em que ocorre agenesia vaginal com desenvolvimento uterino normal (6-10%), o diagnóstico pode ser efetuado precocemente. A presença de um útero funcional com obstrução do trato de saída do fluxo menstrual culmina em quadros de hematometra, caracterizados pela presença de dores pélvicas e lombares baixas intermitentes com periodicidade de cerca de 3-4 semanas. Esta forma de apresentação atípica e rara da SMRKH, encontra-se retratada com normal desenvolvimento pubertário, estado endócrino e genitais externos, inicia quadro de dores hipogástricas e lombares intensas, intermitentes e mensais, compatível com hematometra, aos 13 anos de idade. Desta forma, a idade de diagnóstico pode ser precoce<sup>7,11</sup>.

Na presença de suspeita clínica, o exame físico metuculo é o primeiro e um passo essencial para estabelecer o diagnóstico da síndrome supracitada. No qual, encontra-se o desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários em estágio normal para sexo e idade, vulva com formação normal e ausência total ou parcial da vagina. Constata-se nos exames complementares, o cariótipo 46XX, e os exames de imagem da pelve confirmam a presença dos ovários normais e útero rudimentar. A ultrassonografia mesmo por via abdominal su-

prapúbica, pode ser suficiente em muitos casos. Se houver dúvida, a ressonância magnética deve ser realizada para definição de diagnóstico, pois, apresenta maior sensibilidade e especificidade na avaliação da síndrome. Estes irão revelar, na maioria, a presença de uma agenesia uterina simétrica ou assimétrica e a ausência completa ou hipoplasia marcada apenas das porções superiores e média da vagina. Uma vez que resulta de um precursor embrionário diferente, o terço inferior da vagina encontra-se presente, podendo este remanescente vaginal apresentar diferentes profundidades (2-7cm). A laparoscopia está indicada apenas quando a avaliação pelos dois métodos anteriores for insatisfatória e for possível, por este ato, traçar uma conduta terapêutica<sup>2,5,7</sup>.

Ao traçar o diagnóstico da SMRKH, deve-se considerar e excluir diagnósticos diferenciais como em situações em que a paciente apresenta amenorreia primária e caracteres sexuais secundários desenvolvidos, como na ausência congênita de útero e vagina, atresia vaginal isolada com síndrome da insensibilidade androgênica e septo vaginal transversal com hímen imperfurado<sup>5,10</sup>.

Na investigação ao caso descrito e em concordância com a literatura, após os exames físico e ginecológico que levantaram a suspeita da possível malformação do aparelho genital, a investigação prosseguiu com a realização de uma ultrassonografia pélvica vaginal. Esta revelou a hipótese diagnóstica de agenesia segmentar da vagina e tuba uterina (variante Rokitansky) e grande hematometra. Ou seja, a presença de uma agenesia vaginal com hematometra, e regiões anexiais íntegras (ovários normais).

O diagnóstico destes casos não está completo sem a pesquisa da possível presença de malformações sistêmicas associadas, as quais se encontram patentes nos casos da forma atípica da síndrome. Na investigação do presente caso, foi realizada ecografia reno-vesical, que na ausência de achados, excluiu a associação de malformações ureterovesicais. Perante a ausência de outras malformações, a doente manifestava uma provável variante da SMRKH<sup>6,7</sup>.

Esta é uma síndrome com um enorme impacto psicológico nas jovens mulheres afectadas, não só devido às suas manifestações clínicas, mas também devido à sua interferência na vida sexual, assim como na capacidade de concepção. Importante ressaltar alterações psicológicas, causadas pelas alterações anatômicas que a caracteriza, gerando angústia, ansiedade, consequências psicológicas e na qualidade de vida das pacientes, após a confirmação do diagnóstico, sendo a esterilidade o aspecto mais difícil de aceitar, devendo por isso ter uma abordagem multidisciplinar. A importante abordagem terapêutica destes casos, implicará não só a reparação dos defeitos anatômicos congênitos, mas também uma avaliação multidisciplinar que inclua um acompanhamento psicológico enquanto medida integrante do tratamento<sup>5,7</sup>.

O tratamento anatômico indicado é a criação de uma neovagina, de modo cirúrgico ou não, o que pode permitir a essas pacientes uma vida sexual normal. Quando a via cirúrgica é escolhida, remanescentes uterinos podem ser retirados, com o intuito de evitar endometriose futura. Uma vez

que ocorra, às pacientes que desejam ter filhos deve ser encorajada a adoção e apresentada a possibilidade de ter filhos biológicos por meio da técnica de reprodução assistida<sup>5,8</sup>.

O método de Frank e a neovaginoplastia cirúrgica (método de Vecchietti) são as opções mais frequentemente citadas na literatura para o tratamento da síndrome de Rokitansky. Na Divisão de Clínica Ginecológica do Departamento de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, a primeira escolha de tratamento dessa síndrome é o método de Frank, que consiste em dilatação progressiva do canal vaginal com molde rígido de acrílico. Quando a paciente adere bem ao método e o faz corretamente, pode-se ter uma vagina capaz para o coito em seis meses, em média<sup>2,15</sup>.

O método de escolha ainda depende das preferências do cirurgião. Dentro das possíveis técnicas encontra-se o procedimento de Vecchietti, ou neovaginoplastia de tração, que não requer enxerto de tecido externo e pode ser realizado por laparoscopia; no entanto, o procedimento traz complicações potenciais relacionadas aos fios de tração colocados no espaço vesicorretal e possível prolapso vaginal posterior. A técnica de Davydov em três estágios envolve mobilização abdominal de peritônio, fixação do peritônio ao introito vaginal e fechamento que sutura o topo da nova vagina. Enquanto o procedimento de Davydov é vantajoso em relação à granulação e cicatrização na neovagina, o tecido neovaginal não tem lubrificação e o procedimento acarreta o risco de lesão intestinal e da bexiga. A neovaginoplastia intestinal normalmente usa cólon sigmoide e fornece tecido lubrificado com excelente suprimento sanguíneo; entretanto, o procedimento requer anastomose intestinal e está associada a complicações, incluindo corrimento vaginal significativo, íleo pós-operatório, obstrução intestinal, ulceração intestinal, risco de malignidade e colite. O procedimento de McIndoe permite uma abordagem vaginal para criar a neovagina. Vários tipos de material de enxerto têm sido utilizados para a técnica de McIndoe, incluindo enxertos autólogos de pele, tipicamente das nádegas ou da coxa, âmnio, peritônio (procedimento de Davydov) tecido vaginal autólogo in vitro e retalhos miocutâneos labiais ou grácil. Nesse procedimento, modificamos a área doadora, sendo o abdome, permitindo fechamento primário e cicatriz discreta. Com o objetivo de evitar a estenose e conseguir uma fixação adequada do enxerto na área receptora e evitar o cisalhamento, utilizamos uma espuma de poliuretano. Vários materiais têm sido usados para fazer esses moldes vaginais: um molde de preservativo cheio de algodão, um saco de polietileno preenchido com lã de vidro, um stent vaginal inflável, um molde de preservativo expansível a vácuo, Surgi-Stuf, material ORFIT "S", um molde de poliestireno. Com essa técnica cirúrgica conseguimos uma neovagina anatômica e funcionalmente adequada<sup>8,14</sup>.

Há um leque de intervenções disponíveis, opções que podem englobar intervenções cirúrgicas ou não cirúrgicas que permitem a criação de uma neovagina nas pacientes. Qualquer que seja a modalidade de escolha, o tratamento deve providenciar uma vagina anatômica e fisiologicamen-

te normal, com um comprimento apropriado que assegure uma vida sexual adequada. No entanto, este só deve ser instituído, quando a doente deseja iniciar a sua vida sexual. Neste caso, mais relevante é a necessidade de reverter o quadro clínico do hematometra. Assim, no presente caso, as opções terapêuticas foram tomadas face a três pontos distintos: tratamento do hematometra via hysterectomia por laparotomia, nova intervenção face a desejo em proporcionar vida sexual funcional e à incapacidade de engravidar<sup>5,7,9</sup>.

## CONCLUSÃO

O presente caso apresentado, trata-se de uma variante da SMRKH, em que o útero se encontra preservado, os caracteres sexuais estão dentro do habitual, sem presença de malformações sistêmicas associadas, que acarreta grande impacto na vida da paciente.

Evidencia-se a dificuldade inerente ao diagnóstico do espectro de malformações müllerianas. Dentre o qual, descreve um quadro que necessita de diagnóstico precoce principalmente pela clínica, onde a ultrassonografia, pode ser suficiente em muitos casos para confirmação do diagnóstico. E se houver dúvida, a ressonância magnética deve ser realizada em conjunto. Nesta investigação, podemos identificar qual tipo de malformação mülleriana a paciente apresenta, para que se possa propor programação cirúrgica adequada ou intervenções não cirúrgicas, incluindo avaliação multidisciplinar, devido ao grande impacto psicológico dessas pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Deus JM, Amaral WN. Manual de Ginecologia com Fluxograma. Goiânia: Conexão Soluções Corporativas 2021, p:134.
2. Fernandes CE, Sá MFS. Tratado de Ginecologia Febrasgo. Rio de Janeiro: Elsevier Editora, 2019, p: 91; 308; 377; 374; 512; 935; 939.
3. Berek JS, Novak. Tratado de Ginecologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 2014, p:1150; 1202.
4. Hirata AM et al. Síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser e construção de Neovagina. Relato de caso. Centro de Atenção Integral à Saúde da mulher da Faculdade de Medicina do ABC. São Bernardo do Campo-SP 2014. 1-3.
5. Manfroi RG et al. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser: relato de caso e revisão da literatura. Radiol Bras. 2011; 44(3): 192-194.
6. Rabelo DA, Monsore N. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: estigma, corpo, mídia e bioética. Recis - Rev Eletron Comun Inf Inov Saúde. 2019; 13(2): 351-364.
7. Coutinho IM. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser- descrição de um caso clínico. Universidade do Porto. Porto 2011.
8. Gomez MER et al. Reconstrução vaginal por meio da técnica de McIndoe em paciente adulto com síndrome de Rokitansky: relato de caso. Rev. Bras. Cir. Plást. 2019; 34(1): 76-78.
9. Epelman M, Dinan D, Gee MS, Servaes S, Lee EY, Darge K. Müllerian duct and related anomalies in children and adolescents. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2013; 21(4): 773-789.
10. Routh JC, Laufer MR, Cannon GM Jr, Diamond DA, Gargollo PC. Management strategies for Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser related vaginal agenesis: a cost-effectiveness analysis. J Urol. 2010; 184(5): 2116-2121.
11. Vallerie AM, Breech LL. Update in Müllerian anomalies: diagnosis, management, and outcomes. Curr Opin Obstet Gynecol. 2010; 22(5): 381-387.
12. Breech LL, Laufer MR. Müllerian anomalies. Obstet Gynecol Clin North Am. 2009; 36(1): 47-68.
13. Debiec KE, Amies Oelschlagel AE. Uterovaginal anomalies: a guide for the generalist obstetrician-gynecologist. Clin Obstet Gynecol. 2020;

63(3): 512-527.

14. Mane SB, Shastri P, Dhende NP, Obaidah A, Acharya H, Reddy S, Arlikar J, Goel N. Our 10-year experience of variable Müllerian anomalies and its management. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26(8): 795-800.
15. Bach F, Glanville JM, Balen AH. An observational study of women with müllerian agenesis and their need for vaginal dilator therapy. *Fertil Steril.* 2011; 96(2): 483-486.