

Znaczenie zaburzeń rozwoju płci gonadoforycznej w medycynie seksualnej

Development of gonadophoric sex as a problem in sexual medicine

Grażyna Jarząbek-Bielecka

Pracownia Ginekologii Wieku Rozwojowego i Seksuologii Kliniki Ginekologii Katedry Perinatologii i Ginekologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu

Streszczenie

Ważnym zagadnieniem medycyny seksualnej jest fakt, że z zaburzeniami płci gonadoforycznej wiążą się wrodzone wady rozwojowe żeńskich narządów płciowych.

Wynikają one z nieprawidłowości rozwoju przewodów Müllera i zatoki moczowo-płciowej, struktur istotnych dla rozwoju: jajowodów, macicy i pochwy. Stopień reakcji na wiadomość o wykrytej anomalii, a następnie podejście pacjentki do leczenia są uzależnione od rodzaju wady, wieku i osobowości chorej.

Seksuologia Polska 2012; 10 (2): 70–75

Słowa kluczowe: *płeć, kobiety, wady*

Abstract

With gonadophoric sex are connected congenital developmental anomalies of the female genital tract are connected. They result from abnormal development of genital paramesonephric Müllerian ducts and urogenital sinus, that are the structures involved in the process of oviduct's, uterus, and vagina's organogenesis. Extent and intensification of abnormalities depend on kind of evoking factor and time of its activity (gestational age, duration).

Polish Sexology 2012; 10 (2): 70–75

Key words: *sex, women, malformation*

Płeć człowieka to zespół cech odróżniających mężczyznę od kobiety. Wyróżnia się następujące kryteria (wyznaczniki) płci:

1. płeć genetyczna — determinowana rodzajem chromosomów płciowych (prawidłowo: mężczyźni kariotyp 46, XY; kobiety 46, XX);
2. płeć gonadalna — określana na podstawie gonad: jądra u płci męskiej i jajniki u płci żeńskiej;
3. płeć genitalna — określana na podstawie budowy zewnętrznych narządów płciowych — genitaliów (u mężczyzn penis i moszna, u kobiet łechtaczka i wargi sromowe);
4. płeć hormonalna — uwarunkowana wydzielaniem hormonów płciowych (androgeny przeważają u mężczyzn, a estrogeny u kobiet);

5. płeć gonadoforyczna — określana jest w zależności od pierwotnych dróg rozrodczych prowadzących do gonad (u płci męskiej z przewodów Wolffa wykształcają się nasieniowody, a u płci żeńskiej z przewodów Müllera wytwarzane są jajowody);
6. płeć germinatywna (uwarunkowana wytwarzaniem gamet: komórek jajowych u kobiety i plemników u mężczyzn);
7. płeć fenotypowa — zależna od drugorzędowych cech płciowych, na przykład owłosienie ciała, piersi, wygląd zewnętrzny;
8. płeć somatyczna-charakterystyczny dla kobiety i mężczyzny obraz antropometryczny;
9. płeć psychiczna — stałe i niezmiennie wewnętrzne poczucie przynależności do jednej z płci. Wcześniej się wykształca i jest niezmienna;
10. płeć społeczna (metrykalna i związana z pełnieniem danej roli płciowej na płaszczyźnie społecznej).

Adres do korespondencji: dr n. med., spec. gin., seksuolog Grażyna Jarząbek-Bielecka, ul. Św. Marcin 9 lok. 9, 61–803 Poznań, tel.: 605 32 13 50

Nadesłano: 25.11.2012

Przyjęto do druku: 15.12.2012

Różnicowanie się cech płciowych zaczyna się w 45. dniu życia zarodkowego i trwa do pokwitania. Natomiast do około 45. dnia życia zarodkowego, niezależnie od płci genetycznej zarodki, choć różnią się chromosomami, rozwijają się w ten sam sposób zarówno u płci męskiej, jak i żeńskiej.

Między 8. a 10. tygodniem u płodu o genotypie XY następuje rozwój narządów płciowych (nadjadrza, nasieniowody), a między 11. a 15. tygodniem następuje rozwój prącia i moszny.

W przypadku genotypu XX między 6. a 10. tygodniem życia płodowego następuje rozwój jajowodów, macicy i 2/3 górnej części pochwy, a między 11. a 15. tygodniem rozwija się łechtaczka, wargi sromowe i dolna część pochwy. Już od 16. tygodnia życia u płodu pojawiają się reakcje seksualne i aż do narodzin można je obserwować w badaniu USG.

Przewody Müllera (przewody przyśródnerczowe [ang. *Müllerian ducts*, łac. *ductus paramesonephricus*]) to para przewodów wykształcających się w embriogenezie z nabłonka mezodermalnego. Rozwijają się z nich, jak wspomniano, żeńskie narządy płciowe. Z części proksymalnej przewodu rozwija się jajowód, ze środkowej macica, a z dystalnej górna część pochwy.

Wskutek zaburzenia rozwoju przewodów Müllera i zatoki moczowo-płciowej w okresie embriogenezy dochodzi do nieprawidłowości w budowie jajowodów, macicy i pochwy. Zaburzenia rozwoju żeńskiej płci gonadoforycznej wynikające z nieprawidłowości rozwojowych przewodów Müllera skutkują wrodzonymi wadami rozwojowymi żeńskich narządów płciowych.

Mianem wad rozwojowych określa wszystkie nieprawidłowości budowy i czynności narządów powstałe w życiu wewnątrzmacicznym (niezależnie od okresu ciąży, w którym doszło do ich powstania) — najczęściej wady te są stwierdzane u płodu tuż po urodzeniu.

Wad jako anomalii wrodzonych nie można zatem identyfikować w pełni z wadami mającymi podłoże genetyczne.

Określenie „wady wrodzone” dotyczy wyłącznie wad związanych z działaniem czynnika teratogennego w okresie embriogenezy narządów, dostrzeganych jako zaburzenia rozwoju anatomicznego, a więc zaburzeń w kształcie poszczególnych narządów bądź ich części.

Wady (malformacje) żeńskich wewnętrznych narządów płciowych są grupą wad wrodzonych powstałych wskutek zaburzenia rozwoju przewodów Müllera i zatoki moczowo-płciowej w okresie embriogenezy. Zazwyczaj są to wady macicy i/lub pochwy. Występują one u około 1–10% populacji kobiet, są one jednak nie w pełni zdiagnozowane z powodu często bezobjawowego przebiegu. Jednym z zadań gineko-

logii i seksuologii wieku rozwojowego jest wczesne wykrywanie wad narządów płciowych.

Niektóre nierozpoznane u dziewcząt wrodzone wady rozwojowe mogą się objawić w przyszłości bolesną próbą współżycia płciowego, pierwotnym brakiem miesiączki lub zaburzeniami miesiączkowania, bólem podbrzusza, pierwotną nieplodnością lub niemożnością utrzymania ciąży.

Wady budowy macicy stwierdza się u około 12% pacjentek z poronieniami nawykowymi.

U 30% ciężarnych z wadami rozwojowymi macicy występuje niewydolność cieśniowo-szyjkowa.

Rozległość wad i ich nasilenie zależą od rodzaju czynników wywołujących, czasu ich działania oraz okresu rozwoju embrionalnego, w którym zadziały.

Wrodzone wady rozwojowe narządów płciowych dziewcząt dotyczą zaburzeń w obrębie przewodów kołosródnerczowych Müllera oraz zatoki moczowo-płciowej, czyli struktur istotnych dla organogenezy jajowodów, macicy i pochwy.

Z każdym typem wady wiąże się odmienny przebieg kliniczny, rokowanie co do funkcji narządów płciowych i płodności oraz zespół problemów psychologicznych i seksualnych.

Przyczyną tych wad jest działanie czynnika teratogennego około 6.–10. tygodnia życia zarodkowego.

W diagnostyce wad wewnętrznych narządów płciowych stosuje się:

- badanie ginekologiczne,
- ultrasonografię (USG, *ultrasonography*),
- histerosalpingografię (HSG, *hysterosalpinography*),
- histeroskopię,
- laparoskopię,
- tomografię rezonansu magnetycznego (MRI, *magnetic resonance imaging*),
- diagnostyka psychologiczna-seksuologiczna.

Wady typu gynatrezje — „zarośnięcia”

Do najczęściej spotykanych wrodzonych wad rozwojowych narządów płciowych należą tak zwane zarośnięcia wrodzone narządów płciowych — *gynatresiae*, dotyczą zazwyczaj błony dziewiczej (*hymen imperforatus-gynatresia completa*: nieotwarta błona dziewicza, tzw. „zarośnięcie” błony dziewiczej; błona dziewicza dwuokienkowa: *hymen bifenestratus*, błona dziewicza siteczkowata: *hymen cribrosus*).

Hymen imperforatus jest przyczyną pierwotnego braku miesiączki wskutek niemożności odpływania krwi. Zalegająca krew miesiączkowa jest przyczyną tworzenia się krwiaka pochwy, macicy, jajowodów. W wyniku tego pacjentka odczuwa nasilający się ból podbrzusza.

Zarośnięcia najlepiej rokują, co do przywrócenia funkcji narządów płciowych, po szybko podjętym rozpoznaniu i leczeniu.

Leczenie polega na wycięciu fragmentu błony dziewiczej tak, by umożliwić ewakuację zalegającej krwi miesięczkowej, miesiączkowanie w przyszłości, a także aby umożliwić odbywanie pochwowych stosunków płciowych.

Wady typu *hymen cribrusosus*, *hymen bifenestratus* mogą być też przyczyną bolesnej próby współżycia lub utrudnienia odpływania krwi miesięczkowej; stąd również konieczność leczenia operacyjnego.

Zdwojenia żeńskich narządów płciowych

Częściowe lub całkowite zdwojenia (*duplicatio-nes*) są wynikiem niepołączenia się przewodów Müllera albo na ograniczonej przestrzeni, albo na całej długości narządów płciowych.

Ten brak połączenia dotyczy odcinków, które prawidłowo przekształcają się w macicę i w pochwę. Ryciny przedstawiają podłużną przegrodę pochwy uniemożliwiającą inicjację seksualną, co stało się możliwe po wykonanej przez prof. Zbigniewa Friebe operacji przedstawionej na kolejnej rycinie (ryc. 1, 2).

Zdwojenia macicy w krańcowej postaci

Macica jest całkowicie zdwojona i w efekcie powstaje macica podwójna. W najłagodniejszej postaci jest tylko nieco wcięta w części środkowej, co powoduje powstanie macicy łukowatej.

Postacią pośrednią jest macica dwurożna. Przegrody podłużne w pochwie i w macicy powstają w życiu płodowym wskutek nieprawidłowego zanikania przylegających do siebie ścian przewodów kołośrodkowych Müllera.

Narządy szczątkowe bądź niedorozwinięte narządy płciowe

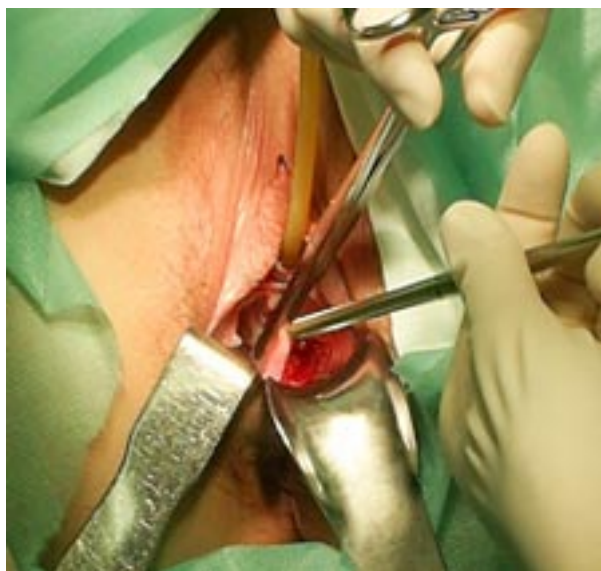
Narządy szczątkowe (*organa rudimentaria*), niedorozwinięte narządy płciowe (*hypoplasia organorum*) powstają w związku z niepełnym rozwojem przewodów kołośrodkowych Müllera.

Ciąża u pacjentek z powyżej opisanymi wadami jest ciężką specjalnej troski. Istnieje możliwość skomplikowanych wariantów wad, stowarzyszonych z wadami w zakresie układu moczowego, układu krążenia, kośćca — w tym samym czasie, gdy działał czynnik teratogeny, odbywała się również organogeneza innych narządów.

U pacjentek z całkowitą lub częściową niedrożnością jednego z przewodów Müllera szczątkowa część może być połączona z dobrze rozwiniętą dalszą częścią. Jednak ta część może nie otwierać się do pochwy lub otwierać się do pochwy, która nie ma otwartego



Rycina 1. Podłużna przegroda pochwy uniemożliwiająca inicjację seksualną



Rycina 2. Zabieg usunięcia podłużnej przegrody pochwy

ujścia. Powstają zatem częste komplikacje, trudności diagnostyczne, a postawienie właściwego rozpoznania rodzaju wady jest kluczem do sukcesu terapeutycznego, uwolnienia pacjentki od przykrych dolegliwości, dania jej szansy na prawidłowe funkcjonowania narządów płciowych także w sferze seksualnej [1–3].

Szczególnym przypadkiem jest zespół Wunderlich-Herlyn-Wenera, gdy macica podwójna ze szczątkową niedrożną pochwą współlistnieją z wadami układu moczowego.

Brak narządów płciowych (aplazja, agenezja) jest wynikiem braku przewodów Müllera — tzw. zespół Rokitansky'ego (i warianty zespołu) — MRKH zespół

Mayera-Rokitansky'ego-Küsterera-Hausera. Aplazja polega na niewykształceniu narządu, mimo że jest wykształcony jego związek.

Zespół Rokitansky'ego charakteryzuje się w różnym stopniu nasilonymi wadami rozwojowymi macicy oraz agenezją pochwy przy jednocześnie prawidłowo wykształconych jajnikach. Dziewczeta z tym zespołem fizycznie rozwijają się prawidłowo. Obecność tego typu wad zwykle zostaje ujawniona wówczas, kiedy rozwijająca się dziewczyna z prawidłowo wykształconymi drugorzędowymi cechami płciowymi mimo osiągnięcia stosownego wieku nie zaczyna miesiączkować.

Rozwój gruczołów sutkowych i owłosienia jest stosowny do wieku pacjentki. Srom, łechtaczka, przedsiónek pochwy są również rozwinięte prawidłowo.

Z agenezją pochwy i macicy współwystępują często wady innych narządów: w obrębie układu moczowego (agenezja nerki, nieprawidłowości budowy nerek i moczowodów), układu krążenia i kośćca (w tym kosteczek słuchowych).

Najpoważniejszymi implikacjami zespołu Rokitansky'ego dla dotkniętych nim pacjentek są:

- brak możliwości odbywania stosunków pochwowych,
- niemożność zajścia w ciążę i urodzenia dziecka.

W badaniu ginekologicznym stwierdza się wówczas zupełny brak pochwy lub jej krótki ślepy zachyłek. W badaniu *per rectum* zazwyczaj niewyczuwalne są przydatki ani macica.

Dla oceny stanu wewnętrznego narządów płciowych wykonuje się badanie ultrasonograficzne.

Należy podkreślić, że budowę anatomiczną i położenie wewnętrznych narządów płciowych szczególnie wnikliwie pozwalają poznać badania laparoskopowe.

Poza wrodzonym brakiem macicy i pochwy (CAUV, *congenital absence of uterus and vagina*) u ponad jednej trzeciej pacjentek z zespołem MRKH występują inne wady rozwojowe. Biorąc pod uwagę profil współwystępujących patologii Oppelt, wyróżnił:

- klasyczną postać zespołu MRKH (izolowana aplazja lub hipoplazja macicy i pochwy),
- postać nieklasyczną (współwystępują wady nerek lub nieprawidłowości jajników),
- postać MURCS

Akronim MURCS — *Müllerian aplasia, renal aplasia, cervicothoracic somite dysplasia* określa:

- M: aplazja przewodów Müllera (*Müllerian duct aplasia*),
- UR: jednostronna agenezja nerki (*Unilateral Renal agenesis*),
- CS: anomalie (dysplazja lub aplazja) somitów szyjno-piersiowych (*Cervicothoracic Somite anomalies*).

Asocjację opisał Duncan i wsp. w 1979 roku. Kolejne opisy potwierdziły istnienie tego wzorca wielowa-

dzia. Wcześniej podobne przypadki opisywano jako zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küsterera-Hausera. W jednej pracy stwierdzono, że 4 z 25 pacjentów z MURCS miało cechy zespołu MRKH, co sugeruje związek między tymi dwiema jednostkami chorobowymi.

Somity (z gr. *σῶμα* = ciało; także miomery, praczołny) to segmentalne jednostki przyosiowej mezodermy grzbietowej zarodków kręgowców, rozwijające się w procesie somitogenezy symetrycznie po obu stronach cewy nerwowej i struny grzbietowej. Somity przekształcają się w dermatomy, miotomy i sklerotomy.

Klasyfikacja anomalii müllerowskich według Buttrama i Gibbonsa (1979 r.) w modyfikacji Amerykańskiego Towarzystwa Medycyny Rozrodu (1988 r.):

- I. odcinkowa agenezja lub hipoplazja: mogą dotyczyć pochwy, szyjki lub trzonu macicy, jajowodów; do tej kategorii należy zespół Mayera-Rokitansky'ego-Küsterera-Hausera;
- II. macica jednoróżna: z macicą może łączyć się szczątkowy róg bez jamy albo z jamą z czynnym endometrium. Jama rogu komunikuje się albo nie ma kontaktu z główną jamą macicy;
- III. macica podwójna: zdwojenie trzonu i szyjki macicy (jamy nie łączą się ze sobą), w 75% przypadków współistnieje podłużna przegroda pochwy;
- IV. macica dwurożna: dwa trzony macicy, całkowicie lub częściowo rozdzielone, jeden wspólny kanał szyjki i jedna jama pochwy;
- V. przegrody macicy: całkowite (sięgające do ujścia zewnętrznego kanału szyjki) i częściowe;
- VI. macica łukowata: niewielkie wgłębienie endometrium w dnie macicy, zewnętrzny kontur macicy prawidłowy;
- VII. anomalie wynikające z oddziaływania *diethylstilbestrolu in utero*.

W pewnych wariantach zespołu MRKH, na przykład ze szczątkowymi rogami macicy mogą się pojawiać nasilające comiesięczne bóle podbrzusza jako wyraz tak zwanego „ukrytego miesiączkowania”.

Inną przyczyną zgłaszania się do ginekologa tych pacjentek, zwykle w wieku 15–18 lat, jest bolesna próba współżycia płciowego.

W pierwszym etapie terapii pacjentek z zespołem Rokitansky'ego, zaleca się leczenie zachowawcze metodą Franky'ego, Ingrama — poprzez wielomiesięczne, mechaniczne rozciąganie między cewką moczową a odbytnicą wydłuża się zachyłek pochwy. Doświadczenie kliniczne wskazuje jednak, że zazwyczaj istnieje konieczność operacji.

Leczenie operacyjne ma na celu pogłębienie tak wytworzonego zachyłka lub wytworzenie kanału między pęcherzem a odbytnicą pod kontrolą wzroku o długości około 12 cm.

Następnie jako materiał do wyścielenia wytworzonej pochwy stosuje się płaty skórne (McIndoe), jelito czcze lub kręte oraz otrzewną (Karjalainen), błony owodniowe (Tancer) czy wreszcie ścianę pęcherza moczowego (Denis-Browne). Wykonywane są również różnego rodzaju wulwowaginoplastyki (np. metoda Williamsa).

W 1965 roku została wykonana przez Vecchietiego w 1965 roku operacja z użyciem redresji uchyłka pochwy. Operacja po modyfikacji polega na przeprowadzeniu pod kontrolą laparoskopu nici wprowadzonej poprzez wklucie między cewką moczową a odbytnicą od strony kroczu do jamy brzusznej, przez którą nawleczona zostaje oliwka silikonowa o średnicy 2,5 cm, którą pozostawia się w miejscu aplastycznej pochwy. Końce nici wyprowadza się na skórę pod napięciem, w miejscu wprowadzonych uprzednio 5 mm trokarów do jamy brzusznej i zapina się je klipsami, aby uzyskać trakcję oliwki. Po 2 dniach wykonuje się pociąganie obu wprowadzonych końców o około 1,5 cm dziennie, każdorazowo blokując nić klipsami. Po uzyskaniu około 12 cm długości pochwy oliwka oraz nić zostają usunięte, a pacjentka z zaleceniami irygacji pochwy płynem aseptycznym zostaje wypisana do domu.

Zdecydowana większość autorów uważa, że leczenie operacyjne powinno zostać przeprowadzone w okresie rozpoczęcia współżycia płciowego lub później.

Ta obserwacja jest zgodna z oczekiwaniem dorastających pacjentek i ich rodziców i powinna być przeprowadzona wyłącznie w specjalistycznym ośrodku z uwagi na przygotowanie diagnostyczne i operacyjne zespołu.

Interesującą metodę wytworzenia pochwy zaproponował Lawrence R. Wharton w 1938 r. polegała na wytworzeniu kanału pochwy poprzez rozpreparowanie przestrzeni cewkowo-pęcherzowo-odbytniczej, a następnie zastosowaniu w okresie pooperacyjnym protezy z drewna balsa (ogorzałka wełnista, łac. *Ochroma pyramidale*), rozchylającej ściany wytworzonego kanału, które stopniowo, w okresie około 3 miesięcy, w procesie spontanicznej epitelializacji, ulegały pokryciu nabłonkiem wielowarstwowym płaskim nierogowaciejącym typu pochwowego [3–7].

Istnieje modyfikacja tej metody, opracowana przez profesora Zbigniewa Friebe i kontynuowana przez doktor Karinę Kapczuk, w Klinice Ginekologii i Ginekologii w Poznaniu (zaś pionierami operacji wytwórczych pochwy byli profesor Witold Michałkiewicz, kontynuatorem prof. Eugeniusz Grys — stosowano zmodyfikowaną metodę McIndoe) [2, 3]. Aktualnie stosowana metoda obejmuje:

- 1) przecięcie słuźówki w szczycie zachyłka pochwy w kształcie litery „Z”,
- 2) odpreparowanie jej trójkątnych uszypułowanych płatków i ich wszczepienie w końcowym etapie



Rycina 3. Proteza wykonana z polimetylmetakrylanu stosowana w okresie gojenia (według projektu prof. Zbigniewa Friebe)

operacji do ścian dystalnego odcinka wytworzonego kanału pochwy,

- 3) zastosowanie w okresie gojenia protezy wykonanej z polimetylmetakrylanu (materiał z atestem PZH) według projektu prof. Zbigniewa Friebe (ryc. 3).

Ta lekka i sztywna proteza utrzymuje się w pochwie bez potrzeby mocowania [3–5].

Należy podkreślić, że działanie kliniczne u pacjentek z wrodzonymi wadami rozwojowymi narządów płciowych powinno odbywać się dwukierunkowo: właściwe leczenie ginekologiczne wady i specjalistyczna opieka seksuologiczna-psychologiczna już od momentu rozpoznania wady.

Stopień reakcji na wiadomość o wykrytej anomalii, a następnie podejście pacjentki do leczenia są uzależnione od rodzaju wady, wieku i osobowości pacjentki [5–9].

Na psychikę pacjentki szczególnie silnie rzutują: świadomość ciężkich wad i ich konsekwencje — zwłaszcza niemożność posiadania potomstwa w sposób naturalny. Nasuwa się pewne spostrzeżenie, że wady, które nie dają zazwyczaj dolegliwości w sensie bólu fizycznego (jak silny ból podbrzusza u pacjentek z krwakiem narządów płciowych w przypadku gynałrezji), dają cierpienie psychiczne...

Szczególnie drastycznym przykładem jest tu zespół wad związanych z brakiem macicy i pochwy — tzw. zespół Rokitansky'ego.

Świadomość charakteru wad silnie rzutuje na psychikę dziewcząt i kobiet dotkniętych wadą. Niekiedy wątpią one w swoją kobiecość, wpadają w depresję, nawet podejmują próby samobójcze.

Reakcja na wiadomość o wykrytej anomalii, a następnie podejście do leczenia zależą, od rodzaju wady, wieku i osobowości pacjentki. W przypadku zespołu Roki-

tansky'ego reakcja ta jest bardzo silna. Młodsze dziewczęta najczęściej przychodzą do ginekologa z matkami.

Dla matki wiadomość o wadzie anatomicznej narządów płciowych córki również jest szokująca. Lekarzowi prowadzącemu terapię pacjentek z zespołem Rokitansky'ego nie wolno więc zaniedbywać psychologicznej strony tego zagadnienia — konieczna jest współpraca z seksuologiem i psychologiem.

Pacjentka, która zgłasza się do lekarza zazwyczaj z powodu braku miesiączkowania, spodziewa się skutecznego, wczesnego wyleczenia zauważonej nieprawidłowości.

Informacja, że nie posiada ona pochwy, że w jej anatomii jest poważna wada, bywa dla niej wstrząsająca i przynębiająca. Dziewczęta, które wchodzą w okres pokwitania i rozumieją, na czym polega ich powołanie jako kobiet, szczególnie uświadamiają sobie wagę problemu, jakim jest wykryta u nich wada.

W skrajnych przypadkach, jak wspomniano, dochodzi do ujawnienia się depresji oraz pojawienia się myśli samobójczych. Wówczas niezbędna jest konsultacja oraz specjalistyczne leczenie psychiatryczne.

Właściwe podejście psychologiczne do problemów chorych jest niezbędne na każdym etapie terapii. Niezmiernie ważne jest stworzenie właściwej atmosfery zrozumienia ze strony lekarza. Zachęcające dla pacjentki są przytaczane przez niego przypadki dziewcząt z pomyślnymi wynikami leczenia. **Szczególnością w terapii, jak wspomniano, odgrywa partner pacjentki, zarówno ze względu na wspomniany już fakt, że stosunki płciowe przyczyniają się do pogłębiania i rozszerzania kanału pochwy, jak i ze względu na to, że dzięki partnerowi znika lub jest znacznie zminimalizowany problem poczucia inności chorej.**

W 1985 roku Poland i Evans przeprowadzili bardzo wnikliwie i reprezentatywne badania, dotyczące problemów psychologicznych dziewcząt dotkniętych wrodzonymi wadami narządów płciowych. Badacze zalecają przeprowadzanie psychoterapii

w tak zwanych grupach wzajemnego wsparcia. Na spotkaniach grup terapeutycznych spotykają się pacjentki na różnych etapach terapii — te, u których dopiero rozpoznano wadę, i te, które są po operacjach wytworzenia pochwy, mają satysfakcjonujące życie seksualne i rodzinne. Taka grupa terapeutyczna pozwala każdej pacjentce zrozumieć, że nie jest ona sama ze swoim problemem. Podczas zajęć w grupach pacjentki otwarcie mówią o swoich odczuciach, wymieniając doświadczenia dotyczące kolejnych etapów leczenia. Tego rodzaju rozmowy motywują do dalszej terapii — chore stają się niejako psychoterapeutkami dla innych kobiet [2, 3].

Uczestnictwo chorych w grupach wzajemnego wsparcia powinno, jak podkreślono, być kontynuowane nawet po przeprowadzeniu leczenia operacyjnego.

Na dalszych etapach terapii ważnym problemem jest przebieg życia seksualnego po leczeniu operacyjnym.

Większość kobiet obawia się uszkodzenia wykształconej pochwy podczas współżycia płciowego, to zaś może być przyczyną stanów lękowych u partnera i związanych z nimi zaburzeń (np. przedwczesny wytrysk). Opieki seksuologicznej wymaga zatem nie tylko pacjentka, ale i jej partner. Dalsze etapy leczenia dotyczą zatem pary współżycjącej płciowo [2–5].

W przypadku trudności we współżyciu z powodu wytworzenia zbyt wąskiej pochwy lub jej częściowego zarośnięcia po operacji można zalecić stosowanie dodatkowych dylatatorów o odpowiednich rozmiarach oraz lubrykantów.

W badaniach partnerów chorych z zespołem Rokitansky'ego, Philipa, Küstnera wykazano, że mężczyźni, którzy wcześniej mieli kontakty seksualne ze zdrowymi kobietami (o prawidłowej anatomii narządów płciowych), nie odczuwają różnic podczas współżycia z kobietami po operacyjnym wytworzeniu pochwy [2, 3, 8–10].

Wady rozwojowe żeńskich narządów płciowych będące wyrazem zaburzeń płci gonadoforycznej, choć występują rzadko, stanowią poważny problem medycyny seksualnej. Proces diagnostyczny oraz terapeutyczny powinien być prowadzony w specjalistycznych ośrodkach, gdzie możliwa jest również diagnostyka i leczenie seksuologiczne i psychologiczne.

Piśmiennictwo:

1. Sultan Ch. (red.). Paediatric and adolescent gynaecology: evidence-based clinical practice. Karger, Basel 2004.
2. Grys E., Jarząbek G. Pacjentki z wrodzonymi wadami rozwojowymi żeńskich narządów płciowych. Now. Lek. 2000; 69: 692–699.
3. Kapczuk K., Friebe Z. Morfologiczna, czynnościowa i seksuologiczna ocena efektu wytworzenia pochwy zmodyfikowaną metodą Whartona u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitansky'ego-Küstera-Hausera. Ginekol. Pol. 2012; 83: 255–259.
4. Friebe Z., Kapczuk K. Wady wrodzone żeńskich narządów płciowych. W: Bręborowicz G.H. (red. nauk.). Położnictwo i ginekologia. t. 2. Wydaw. Lek. PZWL, Warszawa 2005: 593–600.
5. Friebe Z., Kapczuk K. Leczenie zaburzeń rozwoju żeńskich narządów płciowych oraz operacje rekonstrukcyjne wrodzonych wad żeńskich narządów płciowych. W: Słomko Z. (red. nauk.). Ginekologia. t. 2., wyd. 2 uaktualnione i rozszerzone. Wydaw. Lek. PZWL, Warszawa 2008: 918–919.
6. Dłuski E., Bańkowska M., Lisawa J., Surowiec Z. Wartość laparoskopii w rozpoznawaniu i leczeniu zespołu Mayer-Rokitansky-Küster-Hausera u dziewczynki. Nowa Pediatría 2/2003: 118–120.
7. Waksmański B., Kazimierz Kamiński K., Wojciech Kaźmierczak W. Leczony przypadek macicy podwójnej ze szczytkową niedrożną pochwą dwuetapowo. Gin. Prakt. 2003; 11: 10–13.
8. Pisarski T., Jarząbek-Bielecka G., Pisarska-Krawczyk M. Zagadnienia rozwoju płciowego w ginekologii praktycznej. Wydawnictwo PWSZ 2011.
9. Jarząbek G., Friebe Z., Szafińska A. Problemy psychoseksualne u pacjentek z wrodzonymi wadami rozwojowymi narządów płciowych. Seksuologia Polska 2004; 2: 5–10.
10. Jarząbek-Bielecka G., Depko A. Wrodzone wady rozwojowe żeńskich narządów płciowych. Seksuologia po Dyplomie 2012 (oddane do publikacji).