



# Revista Centroamericana de Obstetricia y Ginecología

## Reporte de caso clínico

### Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser tipo II. Reporte de un caso.

[Type II Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. A case report]

Arréllaga N<sup>1</sup>, Acuña V<sup>2</sup>, Ferreira J<sup>3</sup>, Galeano S<sup>4</sup>, Vera M<sup>5</sup>.

1 Médica Residente en Ginecología y Obstetricia del Hospital Materno Infantil San Pablo. Asunción, Paraguay. 2 Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia, Especialista en Cirugía General, Médico Especialista en Mastología. Especialista en Cirugía Video Laparoscopia Ginecológica e Histeroscopia. Especialista en Cirugía Gineco-Oncológica, Especializado en Hospitales de París y Versalles (Francia), Miembro de la Asociación Francesa de Cirugía. Director del Hospital Materno Infantil San Pablo. 3 Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia, Jefe de Departamento de Ginecología del Hospital Materno Infantil San Pablo. 4 Investigador Neurocientífico. Universidad Autónoma de Madrid – Instituto Cajal. Consejo Superior de Investigaciones Científicas, España. 5 Médico Especialista en Ginecología y Obstetricia, Jefe de Sala Departamento de Ginecología del Hospital Materno Infantil San Pablo. J. Fellow American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG. Post Grado en Medicina Reproductiva. Post Grado Esterilidad e Infertilidad, UNAM.

### Resumen

El Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, es una anomalía poco frecuente, causada por la aplasia de los conductos de Müller. Se caracteriza por la ausencia congénita de vagina, alteraciones uterinas (variedad tipo I), acompañada de alteraciones renales y/o esqueléticas (variedad tipo II), con fenotipo femenino y función ovárica normal. Dentro de los hallazgos anatomopatológicos se incluyen la ausencia de vagina y alteraciones variables del desarrollo uterino, que abarcan desde la ausencia total de éste, pasando por la existencia de un útero rudimentario en la línea media, hasta, más frecuentemente, cuernos uterinos rudimentarios cercanos a las paredes pélvicas laterales. La forma de presentación más frecuente es la amenorrea primaria en una joven con un desarrollo puberal normal. Al examen ginecológico, se aprecian genitales externos normales; himen normal; vagina totalmente ausente o hay un fondo de saco corto. Otro motivo de consulta, menos frecuente, es algia pélvica, la cual puede deberse a la existencia de endometrio funcional, con hematómetra secundaria (algia pélvica cíclica), o al desarrollo de endometriosis, consecuencia del flujo menstrual retrógrado secundario a la obstrucción del tracto de salida. La repetición de menstruaciones sin salida del flujo al exterior lleva al desarrollo de hematocolpos. Caso clínico: Paciente femenina de 14 años de edad, núbil, acude por presentar amenorrea primaria, dolor pélvico intenso, coincidiendo una vez al mes, sin antecedente de menarquia. Al examen físico encontramos presentes caracteres sexuales secundarios normales, genitales femeninos externos normales, destacaba un desarrollo puberal compatible con estadio Tanner IV, himen intacto, sindactilia en manos y pies. La ecografía y resonancia magnética definen múltiples malformaciones congénitas, alteraciones de la anatomía uterina, visualizándose dos cavidades, una cavidad endometrial derecha con imagen compatible con hematómetra, agenesia renal izquierda, riñón derecho con anomalía de posición, cuellos uterinos no visualizados. Se obtuvo dosaje hormonal normal y cariotipo 46XX. Discusión: La laparoscopia detectó la presencia de un hemi-útero izquierdo con una cavidad rudimentaria derecha (funcional) caracterizado por la ausencia de comunicación con la misma (U4a ESHRE/ESGE classification Female genital tract anomalies). Además, se identificó la trompa y el ovario del hemi-útero izquierdo, ausencia de trompa y ovario correspondiente a la cavidad rudimentaria derecha, cuellos uterinos no visualizados (C4

Autor corresponsal: Nicely Arréllaga  
Email: nicely.ab@gmail.com  
Palabras claves: Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser; Diagnóstico; Tratamiento.  
Key words: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome; Diagnosis; Treatment.

ESHRE/ESGE classification Female genital tract anomalies) riñón izquierdo no identificado, focos endometriósicos dispersos en toda la cavidad. Al examen ginecológico, se aprecian genitales externos normales; el himen normal; la vagina representa un fondo de saco corto (V4 ESHRE/ESGE

classification Female genital tract anomalies). La presencia de una cavidad funcional en la parte contralateral del hemi-útero, es el único factor clínicamente importante para las complicaciones como el hematometra o el embarazo ectópico en el cuerno rudimentario, por lo que se procedió a la extirpación laparoscópica del mismo. Conclusión: Dentro de las anomalías del desarrollo, las malformaciones genitales, y principalmente las femeninas, tienen una connotación e impacto personal y social especial, producto de la amenaza que representan para el futuro reproductivo, y la barrera que imponen para llevar una vida sexual normal. Conocer más sobre este síndrome conduciría a lograr diagnósticos más rápidos, tratamientos adecuados, y mejores decisiones terapéuticas.

## ABSTRACT

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, is a rare anomaly caused by aplasia of Müllerian ducts. It is characterized by a congenital absence of vagina, uterine alterations (type I variety), kidney and / or skeletal alterations (type II variety), female phenotype and normal ovarian function. The anatomopathological findings include absence of vagina and variable alterations of uterine development, from total absence to the existence of a rudimentary uterus in the midline, to, more frequently, rudimentary uterine horns close to the lateral pelvic walls. The most frequent clinical presentation is primary amenorrhea in a girl with normal pubertal development. Gynecological examination reveals normal external genitalia; normal hymen; absent vagina or short cul-de-sac. Pelvic pain is a less frequent complaint, due to the existence of a functional endometrium, secondary hematometra (cyclic pelvic pain), or the development of endometriosis, a consequence of retrograde menstrual flow secondary to obstruction of the departure. Frequent menstruations with outlet obstruction leads to the development of hematocolpos. Case description: We describe a 14 year-old female patient, nubile, who

presented complaining of primary amenorrhea, intense monthly pelvic pain and no history of menarche. On physical examination we found normal secondary sexual characteristics, normal external female genitalia, a pubertal development compatible with Tanner IV stage, intact hymen and syndactyly in hands and feet. Ultrasonography and Magnetic Resonance imaging revealed multiple congenital malformations, uterine anatomy alteration, with two cavities, a right endometrial cavity image compatible with hematometra, left kidney agenesis, abnormally-positioned right kidney and no uterine neck visualized. In addition, she had normal serum hormonal levels and a 46XX karyotype. Discussion: Laparoscopy detected a left hemi-uterus with a rudimentary right (functional) cavity characterized by the absence of communication with the left side (U4a ESHRE / ESGE classification Female genital tract anomalies). In addition, the tube and ovary of the left hemi-uterus were identified, we noted absence of the tube and ovary corresponding to the right rudimentary cavity, unseen cervixes (C4 ESHRE / ESGE classification Female genital tract anomalies), unidentified left kidney, and scattered endometriotic foci inside the abdominal cavity. Gynecological examination reveals normal external genitalia and hymen; the vagina represented a short cul-de-sac (V4 ESHRE / ESGE classification Female genital tract anomalies). The presence of a functional cavity in the contralateral part of the hemi-uterus is the only clinically important factor for complications such as hematometra or ectopic pregnancy in a rudimentary horn, which led to the laparoscopic extirpation of said cavity. Conclusions: Within the developmental anomalies, the genital malformations, mainly the feminine ones, have a unique connotation and a personal and social impact, because of the implications for the patient's reproductive future, and the barrier that they impose to leading a normal sexual life. Knowing more about this syndrome would lead to faster diagnoses, appropriate treatments, and better therapeutic decisions.

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas del aparato genital femenino representan un verdadero desafío para el médico que debe enfrentarlas. Esto se debe a múltiples factores: demandan una adecuada comprensión del desarrollo embriológico normal del aparato genital, abarcan una amplia gama de diagnósticos diferenciales, exigen un conocimiento sólido de las distintas técnicas correctoras, necesario para decidir certeramente

aquella más apta para cada caso en particular y, por último, conllevan un fuerte impacto emocional y psicológico para la paciente y su entorno, cuyo manejo apropiado es fundamental para el éxito final del tratamiento escogido<sup>1</sup>.

Esto último llega a su máxima expresión en aquellas condiciones que amenazan el futuro reproductivo de la mujer y

le impiden una vida sexual normal. Dentro de este grupo se ubica el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (síndrome MRKH), también conocido como agenesia o aplasia mülleriana<sup>1</sup>.

El presente artículo tiene por objetivo realizar una revisión detallada de esta patología.

## DISCUSIÓN

Respecto específicamente al desarrollo de los genitales internos femeninos, estos derivan de los conductos de Müller o paramesonéfricos, los cuales se originan de invaginaciones del epitelio celómico dorsal, laterales a los ductos mesonéfricos. En su porción cefálica, estas estructuras permanecen separadas y abiertas a la cavidad peritoneal, transformándose en las trompas de Falopio u oviductos. Caudalmente, los ductos se fusionan y canalizan, formando una cavidad única, el futuro útero<sup>2</sup>.

El tubérculo paramesonéfrico, punta distal de los ductos fusionados, se proyecta dentro del seno urogenital; en este sitio de encuentro se forma una densa columna celular, conocida como placa vaginal. El crecimiento de esta estructura separa el útero del seno urogenital, y su posterior canalización da origen a la vagina. El himen resulta de la proliferación del epitelio vaginal en su punto de contacto con el seno urogenital<sup>2</sup>.

### Aspectos generales

a) **Epidemiología:** Su incidencia es de 1/4000-5000 mujeres, siendo la causa más frecuente de agenesia vaginal (1/4000-10000 mujeres), y la segunda de amenorrea primaria, sólo superada por la disgenesia gonadal<sup>2,3</sup>.

b) **Etiopatogenia:** La etiopatogenia de este síndrome radica en una falla del desarrollo o fusión de los ductos Müllerianos, con la consecuente alteración de las estructuras derivadas de ellos. Su base genética no está aclarada, pero parece ser un trastorno multifactorial.

Todas las afectadas tienen cariotipo normal (46XX). Se ha postulado, entre otras alternativas, una mutación o delección en el cromosoma 16, ya que muchas pacientes tienen malformaciones renales concomitantes. El riesgo de recurrencia en parientes de primer grado fluctúa entre un 1 a 5%<sup>2</sup>.

c) **Anatomía patológica:** Dentro de los hallazgos anatomopatológicos, se incluyen la ausencia de vagina y alteraciones variables del desarrollo uterino, que abarcan desde la ausencia total de éste, pasando por la existencia de un útero rudimentario en la línea media, hasta, más frecuentemente, cuernos uterinos rudimentarios cercanos a las paredes pélvicas laterales<sup>2</sup>. Dado su distinto origen embrionario, los ovarios son normales, tanto en estructura como función.

d) **Diagnóstico:** La edad promedio al momento del diagnóstico va entre los 15 y 18 años<sup>4,5</sup>. La forma de presentación más frecuente es la amenorrea primaria, en una joven con proporciones corporales adecuadas, y un desarrollo normal de los caracteres sexuales secundarios<sup>6</sup>.

Al examen ginecológico, se aprecian genitales externos normales; el himen también es de características normales; la vagina está totalmente ausente o hay un fondo de saco corto. La palpación rectoabdominal puede colaborar a establecer la existencia de estructuras pélvicas<sup>5</sup>.

Otro motivo de consulta, menos frecuente, es algia pélvica, la cual puede deberse, entre otras causas, a la existencia de endometrio funcional (2-7%)<sup>6,7</sup> con hematometra secundario (algia pélvica cíclica), a la presencia de miomas en el útero rudimentario, o al desarrollo de endometriosis, consecuencia del flujo menstrual retrógrado secundario a la obstrucción del tracto de salida<sup>2</sup>.

En cuanto a la realización de estudios de imagen complementarios en estas pacientes, la exploración generalmente comienza con la ultrasonografía pelviana. Esta puede ayudar a reconocer estructuras útero similares y su funcionalidad (presencia de endometrio y sus características) identificar ovarios, lo cual es fundamental en el descarte de algunos diagnósticos diferenciales, y evaluar otros órganos, como los riñones, dado que la agenesia Mülleriana puede asociarse, como se mencionó con antelación, a malformaciones del sistema urinario.

Numerosos autores han sugerido que la resonancia magnética constituye la herramienta más efectiva de valoración del tracto genital en estas pacientes<sup>3,7</sup>.

La laparoscopia diagnóstica no es necesaria de rutina, siendo recomendada sólo cuando no se logra una evaluación anatómica completa con imágenes, o cuando existe algia pélvica, buscando la presencia de un cuerno uterino funcional obstructivo o la existencia de endometriosis<sup>7</sup>.

e) Anomalías asociadas: Dentro de los principales tenemos:

- Anomalías del aparato urinario: Se presentan en alrededor de un 40% de los casos, correspondiendo en un 15%, aproximadamente, a defectos mayores, como la agenesia renal<sup>2</sup>. Las más frecuentes son<sup>7</sup>:

- Riñón pélvico (uni o bilateral).
- Riñón en "herradura".
- Hidroureteronefrosis.
- Duplicidad ureteral.

Esta asociación obliga a que toda paciente con agenesia Mülleriana se someta a una evaluación imagenológica del aparato urinario (ultrasonido, pielografía intravenosa, pielotAC).

- Anomalías esqueléticas: Presentes en un 12 a 50% de las pacientes<sup>2,7</sup>. En su mayoría, son alteraciones vertebrales, como por ejemplo<sup>7</sup>.

- Vértebras en "cuña".
- Vértebras fusionadas.
- Vértebras rudimentarias.
- Vértebras supernumerarias.

Ocasionalmente, pueden verse alteraciones de las extremidades (ejemplo: clinodactilia, polidactilia, sindactilia, hipoplasia del radio, escafoides o trapecio). Existen reportes de casos de asociación de agenesia Mülleriana con otros síndromes malformativos, como Klippel-Feil y MURCS, que incluyen anomalías de la columna cervical<sup>5</sup>.

- Anomalías auditivas.

f) Diagnósticos diferenciales: Existe un extenso grupo de patologías en el diagnóstico diferencial de este síndrome. A continuación, caracterizamos brevemente los más relevantes:

1. Trastornos del desarrollo vaginal: Incluyen las alteraciones de fusión longitudinal y transversal<sup>2</sup>.

Las anomalías de fusión longitudinal de los ductos Müllerianos originan un doble sistema genital interno, es decir, dos hemi-úteros, con sus respectivos cuellos, y una doble vagina. El septo longitudinal resultante no se manifiesta con amenorrea, sino con dificultades en el coito, dispareunia o, incluso alteraciones del parto<sup>2</sup>.

2. Síndrome de resistencia androgénica: En este cuadro, el paciente es genéticamente de sexo masculino (46, XY). Por lo tanto, sus gónadas son testículos, que producen andrógenos en forma normal. Sin embargo, hay una ausencia o alteración de la función de los receptores periféricos de andrógenos<sup>6</sup>. Esto lleva a la regresión de los ductos de Wolff, como se explicó anteriormente y, por ende, a ausencia de las estructuras derivadas de ellos. Como la producción y acción de AMH es normal, también se produce supresión Mülleriana<sup>6</sup>.

## Manejo

Antes de entrar en detalles sobre las características de las distintas alternativas terapéuticas, disponibles actualmente, para el tratamiento de pacientes con agenesia Mülleriana, es necesario hacer algunas consideraciones básicas, comunes al manejo de cualquier mujer con esta patología:

- Su diagnóstico conlleva un fuerte estrés emocional para la afectada, dado las implicancias que tiene sobre su vida sexual y reproductiva futura. Esta situación demanda, por parte del tratante, un esfuerzo máximo por controlar el impacto inicial de la noticia, evitando que se transforme en una amenaza para cumplir las metas terapéuticas trazadas. El bienestar mental y la cooperación de la paciente son vitales en el éxito de cualquier tratamiento<sup>6</sup>. En vista de todo lo anterior se recomienda el concurso de un equipo multidisciplinario de manejo, incluidos especialistas en salud mental<sup>1</sup>.

Dentro de los puntos a trabajar, es muy importante enfatizar que la existencia de esta anomalía no altera la "naturaleza" de mujer de la paciente, resaltando que su función ovárica es absolutamente normal. De la misma manera, hay que dejar claro desde el inicio que actualmente se dispone de técnicas que permiten la creación de una neovagina apta para una vida sexual normal. Por último, se deben aclarar dudas sobre el tema de fertilidad, entregando información adecuada sobre las alternativas con las que se cuenta para lograr la maternidad<sup>6</sup>.

- El momento de reconstrucción neovaginal es electivo, independiente del tratamiento elegido. Se recomienda hacerlo a una edad en que la paciente tenga consciencia de la naturaleza de su enfermedad, y del procedimiento a realizar; de este modo, se debe evitar la corrección en la infancia, la que ha demostrado altas tasas de fracaso y reintervención<sup>3,7</sup>.

- El objetivo del tratamiento es crear una vagina adecuada para una vida sexual normal, que idealmente requiera los menores cuidados posibles. Para lograr lo anterior, se cuenta con técnicas quirúrgicas y no quirúrgicas. Ninguna de éstas es perfecta y aplicable en todos los casos. En la actualidad, las no quirúrgicas son recomendadas como tratamientos de primera línea, reportándose recientemente, tasa de mayor éxito, del 90%<sup>4,7</sup>.

- Si se opta por un tratamiento quirúrgico, debe tenerse un conocimiento preoperatorio acabado de la anatomía pelviana de la paciente, descartando la presencia de anomalías frecuentemente asociadas, como un riñón pélvico o doble sistema ureteral, que pudiesen dificultar o alterar el procedimiento planificado<sup>7</sup>.

El grupo de trabajo CONUTA ESHRE / ESGE para el estudio de las malformaciones congénitas del tracto genital femenino presenta el nuevo Sistema de clasificación ESHRE / ESGE. El desarrollo del sistema se basó en un nuevo enfoque clínico para la clasificación de anomalías uterinas propuestas. La anatomía uterina es la base del nuevo sistema (Figura 1).

Las anomalías cervicales y vaginales están clasificadas en subclases coexistentes independientes. Parece que el nuevo sistema cumple con las necesidades y expectativas de un gran grupo de expertos en el campo.

Los médicos pueden usar la Fig. 2 para una descripción fácil y precisa de anomalías y también podrían dibujar el esquema de la malformación<sup>8</sup>.

El sistema de clasificación ESHRE / ESGE de anomalías genitales femeninas también podría usarse como punto de partida para el desarrollo de directrices para su diagnóstico y tratamiento<sup>8</sup>.

**CASO CLÍNICO.**

Paciente femenina de 14 años de edad, núbil, acude por presentar amenorrea primaria, dolor pélvico intenso, coincidiendo una vez al mes, sin antecedente de menarquia.

Al examen físico encontramos presentes caracteres sexuales secundarios normales, genitales femeninos externos normales, destacaba un desarrollo puberal compatible con estadio Tanner IV, himen intacto, sindactilia en manos y pies, incontinencia urinaria por rebosamiento desde su nacimiento.

La ecografía y resonancia magnética definen múltiples malformaciones congénitas, alteración de la anatomía uterina visualizándose dos cavidades, cavidad endometrial derecha con imagen compatible con hematómetra, agenesia renal izquierda, riñón derecho con anomalía de posición, cuellos uterinos no visualizados.

Se obtuvo dosaje hormonal normal: LH 7,0mUI/ml; FSH 9,36 mUI/ml; Estradiol 77,0 pg/ml y cariotipo 46XX.

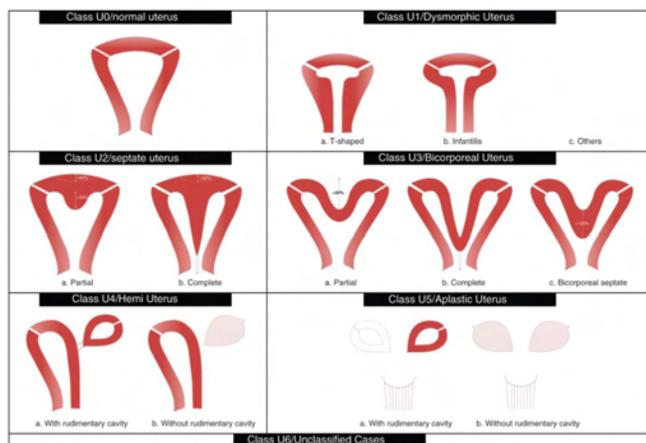
Figura 1 Esquema para la clasificación de las anomalías del aparato genital femenino según el nuevo sistema de clasificación ESHRE / ESGE.

ESHRE/ESGE classification		Female genital tract anomalies	
Uterine anomaly		Cervical/vaginal anomaly	
Main class	Sub-class	Co-existent class	
U0	Normal uterus	C0	Normal cervix
U1	Dysmorphic uterus	C1	Septate cervix
	a. T-shaped	C2	Double 'normal' cervix
	b. Infantilis	C3	Unilateral cervical aplasia
	c. Others	C4	Cervical aplasia
U2	Septate uterus		
	a. Partial	V0	Normal vagina
	b. Complete	V1	Longitudinal non-obstructing vaginal septum
U3	Bicorporeal uterus	V2	Longitudinal obstructing vaginal septum
	a. Partial	V3	Transverse vaginal septum and/or imperforate hymen
	b. Complete	V4	Vaginal aplasia
	c. Bicorporeal septate		
U4	Hemi-uterus		
	a. With rudimentary cavity (communicating or not horn)		
	b. Without rudimentary cavity (horn without cavity/no horn)		
U5	Aplastic		
	a. With rudimentary cavity (bi- or unilateral horn)		
	b. Without rudimentary cavity (bi- or unilateral uterine remnants/ aplasia)		
U6	Unclassified malformations		
U		C	V

Associated anomalies of non-Müllerian origin:

Drawing of the anomaly

Figura 2. Clasificación ESHRE / ESGE de anomalías uterinas:



Representación esquemática (Clase U2: indentación interna >50% del grosor de la pared uterina y contorno externo recto o con sangría, <50%, clase U3: indentación externa >50% del grosor de la pared uterina, clase U3b: ancho de la hendidura del fondo uterino en la línea media >150% del espesor de la pared uterina).

La laparoscopia detectó la presencia de un hemi-útero izquierdo con una cavidad rudimentaria derecha (funcional) caracterizado por la ausencia de comunicación con la misma (U4a ESHRE/ESGE classification Female genital tract anomalies)<sup>8</sup>. (Figura 3).

Además, se identificó la trompa y el ovario del hemi-útero izquierdo, ausencia de trompa y ovario correspondiente a la cavidad rudimentaria derecha, cuellos uterinos no visualizados (C4 ESHRE/ESGE classification Female genital tract anomalies)<sup>3</sup> riñón izquierdo no identificado, focos endometriósicos dispersos en toda la cavidad.

Al examen ginecológico, se aprecian genitales externos normales; el himen normal; la vagina representa un fondo de saco corto (V4 ESHRE/ESGE classification Female genital tract anomalies)<sup>8</sup>.

La presencia de una cavidad funcional en la parte contralateral del hemi-útero, es el único factor clínicamente importante para las complicaciones como el hematómetra o el embarazo ectópico en el cuerno rudimentario, por lo que se procedió a la extirpación laparoscópica del mismo<sup>8</sup>.

## CONCLUSIÓN

Dentro de las anomalías del desarrollo, las malformaciones genitales, y principalmente las femeninas, tienen una connotación e impacto personal y social especial, producto de

Figura 3. Pieza operatoria



Pieza correspondiente a la cavidad uterina rudimentaria del lado derecho conteniendo hematómetra en su interior.

la amenaza que representan para el futuro reproductivo, y la barrera que imponen para llevar una vida sexual normal.

Conocer más sobre este síndrome conduciría a lograr diagnósticos más rápidos, tratamientos adecuados, y mejores decisiones terapéuticas.

## Para citaciones

Arréllaga N, et. al, Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser tipo II. Reporte de un caso., REVCOG. Octubre-diciembre 2018; 22(2): 30-36.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pomes CC, Barrena MN. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: experiencia con vaginoplastia por tracción laparoscópica. Rev. chil. obstet. ginecol. 2003; 68(1):42-48.
2. Edmonds DK: Congenital malformations of the genital tract. Obstet Gynecol Clin North Am 2000; 27(1): 49-

- 62.
3. Edmonds DK: Vaginal and uterine anomalies in the paediatric and adolescent patient. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2001; 13: 463-467.
4. 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 (5): 441-444.
5. Breech LL, Laufer MR: Obstructive anomalies of the female tract. *J Reprod Med* 1999; 44(3): 233-240.
6. ACOG Committee Opinion. Número 74. Nonsurgical diagnosis and management of vaginal agenesis. *Obstet Gynecol* 2002; 100(1): 213-216.
7. Templeman C, Lam AM, Hertweck SP: Surgical management of vaginal agenesis. *Obstet Gynecol Surv* 1999; 54: 583-591.
8. Grigoris F, Grimbizis, Stephan Gordts, Attilio Di Spiezio Sardo, Sara Brucker, Carlo De Angelis, Marco Gergolet, Tin-Chiu Li, Vasilios Tanos, Hans Brölmann, Luca Gianaroli, Rudi Campo; The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies, *Human Reproduction*, Volume 28, Issue 8, 1 August 2013, Pages 2032–2044