

Sigmoid colon vaginoplasty in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Vaginoplastia com cólon sigmóide no síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

Joana Pereira*, Catarina Sousa**, Angélica Osório*, João Moreira-Pinto*, João Ribeiro-Castro***,
Carlos Enes****, Eugénia Fernandes****, José Alfredo Cidade Rodrigues*****
Serviço de Cirurgia Pediátrica, Unidade Maria Pia, Centro Hospitalar do Porto

Abstract

Overview and Aims: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome is characterized by congenital aplasia of the uterus and upper vagina with normal outer genitalia, productive ovaries, normal development of sexual secondary characters and a 46,XX karyotype. The aim of this study is to evaluate the anatomical and functional results of sigmoid colon vaginoplasty in six patients with MRKH syndrome.

Study Design, Population and Methods: This is a retrospective descriptive study of six patients referred to our unit with primary amenorrhea. The diagnosis was performed through physical examination, hormonal study, karyotyping, pelvic ultrasound and/or magnetic resonance imaging. The same surgical team performed the vaginoplasties, by a combined abdomino-perineal technique, only when the patients had shown their intention to start sexual intercourse.

Results: One of the patients had kidney and auditive associated abnormalities. The procedure included the excision of the uterine remnants and sigmoid colon vaginoplasty, performed at an average age of seventeen years. The immediate postoperative complications included one case of deep venous thrombosis and one case of superficial wound infection. The average follow-up time was thirty-six months. After three months of protocol dilatation every patient mentioned a satisfactory and active sexual life (both anatomical and functional success). Three of those patients mentioned having an initial and transient dyspareunia; the excessive production of mucus was limited to the first two months after the procedure; and only one patient mentioned the need to use external lubricant.

Conclusion: Sigmoid colon vaginoplasty is a valuable procedure in the treatment of patients with MRKH syndrome.

Keywords: Vaginal agenesis; Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome; Vaginoplasty; Sigmoid colon.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) ocorre com uma frequência de cerca de 1 por cada 4500 nados-vivos do sexo feminino e caracteriza-se pela agenesia parcial ou total das estruturas derivadas dos ductos müllerianos, incluindo o útero, trompas de Falópio e parte superior da vagina¹.

O diagnóstico é geralmente feito na adolescência no decurso do estudo de uma amenorreia primária, uma vez que estas doentes apresentam um fenótipo feminino, genitais externos sem alterações, cariótipo 46, XX, ovários funcionantes e normal desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários².

Esta síndrome pode manifestar-se como agenesia útero-vaginal isolada (tipo I) ou associado a outras malformações congénitas (tipo II) tais como renais, esqueléticas e, menos frequentemente, auditivas e cardíacas³.

A etiologia da síndrome permanece desconhecida, sendo considerada uma anomalia esporádica e multifactorial². Vários genes candidatos e regiões cromosómicas têm sido estudados (e.g. TCF2, LHX1,

*Assistente Hospitalar, Cirurgia Pediátrica

**Interna Complementar, Cirurgia Pediátrica

***Assistente Hospitalar Graduado, Cirurgia Pediátrica

****Assistente Hospitalar, Ginecologia e Obstetria,
Unidade Maternidade Júlio Dinis, Centro Hospitalar do Porto

*****Chefe de Serviço, Cirurgia Pediátrica

22q11.21, 17q12, Xq21.31, 1q21.1), o que sugere uma grande heterogeneidade genética do síndrome⁴. Têm sido também descritos casos familiares, em que a transmissão parece ser autossómica dominante com penetrância incompleta e expressividade variável². Um dos diagnósticos diferenciais que deve ser realizado é relativo à mutação do gene *WNT4*, ausente na síndrome MRKH, que causa aplasia das estruturas derivadas dos ductos müllerianos e hiperandrogenismo².

A qualidade de vida e o bem-estar destas doentes sofre um impacto negativo com o diagnóstico desta síndrome quer pela ausência de período menstrual, como pela incapacidade de engravidar e pela constatação da impossibilidade de relações sexuais com penetração na ausência de procedimentos cirúrgicos ou invasivos⁵.

Relativamente ao tratamento da aplasia vaginal, pela criação de uma neovagina, há vários tipos de procedimentos cirúrgicos e não-cirúrgicos descritos, devendo apenas ser oferecidos a doentes emocionalmente maduras e quando estas manifestem vontade de iniciar a vida sexual². As técnicas existentes variam entre a dilatação seriada de uma vagina rudimentar (técnica de Frank)⁶; tração por um dispositivo colocado no remanescente vaginal (técnica de Vechietti)⁷; a utilização de enxertos cutâneos totais (técnica de Abbe-McIndoe)⁸ bem como variações desta última técnica utilizando diferentes tipos de materiais⁹⁻¹³; e a vaginoplastia com segmentos intestinais¹⁴⁻²³.

O método de Frank tem a vantagem de evitar a necessidade de uma intervenção cirúrgica⁶, mas exige a presença de uma remanescente vaginal de cerca de dois a quatro centímetros, bem como de alto grau de motivação das doentes². São necessárias dilatações durante períodos de tempo prolongados, obtendo-se resultados anatómicos e funcionais variáveis (entre 43% e 100% de sucesso)¹⁴.

A operação de Vechietti é um misto entre técnicas cirúrgicas e não-cirúrgicas, Fedele *et al* descreveram a abordagem laparoscópica com resultados comparáveis à técnica aberta e menor morbilidade²⁴. Está descrito sucesso anatómico em 100% dos casos e funcional em 98,1%, mas há necessidade de utilização de dilatadores durante cerca de seis meses¹⁴.

Relativamente às técnicas cirúrgicas, uma das mais utilizadas é a técnica de Abbe-McIndoe⁸ que consiste na colocação de um molde vaginal coberto com enxerto de pele num espaço criado entre bexiga e o recto, havendo modificações da técnica com utilização de materiais como peritoneu (técnica de Davydov)⁹, mu-

cosa vesical¹⁰, pequenos lábios¹¹, âmnio¹² ou materiais sintéticos¹³. O sucesso anatómico e funcional varia de 57 a 91% e 81 a 100%, respectivamente¹⁴. As vantagens desta técnica são a relativa simplicidade do procedimento cirúrgico e a evicção de complicações intestinais¹⁶. No entanto, são necessários moldes e dilatações prolongadas, ocorrem frequentemente estenoses e a neovagina não é lubrificada, sendo a dispareunia uma queixa frequente¹⁹.

A vaginoplastia com segmentos intestinais permite obter bons resultados anatómicos, funcionais e estéticos em poucas semanas, com baixo risco de estenose¹⁴⁻²². Baldwin, em 1904, foi o primeiro a descrever uma vaginoplastia ileal²⁵; Wallace descreveu em 1911 uma vaginoplastia utilizando cólon sigmóide¹⁹. Devido à alta taxa de complicações esta técnica foi abandonada, para ser novamente proposta por Zangl em 1955²⁶ e reintroduzida por Pratt em 1961²⁷. Relativamente à idade pediátrica, Turner-Warwick e Kirby descreveram em 1990 a utilização de um segmento de cego²⁸, e nos últimos anos o cólon sigmóide tem sido o segmento escolhido por grande parte dos cirurgiões para a confecção de uma neovagina¹⁴⁻²². Comparativamente com o cólon, o íleo levanta maiores dificuldades técnicas por geralmente não possuir um diâmetro adequado, para além do facto de a mobilização vascular ser mais difícil. Além disso, a mucosa ileal produz secreções mais abundantes e menos lubrificantes, e é mais frágil, o que aumenta o risco de hemorragia¹⁹.

O objectivo deste estudo é avaliar os resultados anatómicos e funcionais da vaginoplastia com cólon sigmóide em seis doentes com a síndrome MRKH.

MÉTODOS

Este é um estudo retrospectivo descritivo relativo a seis doentes referenciadas à Unidade de Cirurgia Pediátrica, entre Maio de 2005 e Setembro de 2010, devido a amenorreia primária e suspeita de síndrome MRKH.

O diagnóstico foi efectuado após exame objectivo (classificação segundo os estádios de Tanner e ausência da parte superior da vagina), estudo hormonal, cariótipo e exames imagiológicos (ecografia abdomino-pélvica e ressonância magnética). No caso de resultado inconclusivo dos estudos imagiológicos, tendo por objectivo uma melhor definição anatómica das estruturas pélvicas previamente à vaginoplastia, foi também realizada laparoscopia diagnóstica, em tempo operatório distinto. O sistema urinário foi avaliado em todos os

casos através de ecografia reno-pélvica.

As intervenções cirúrgicas foram realizadas apenas quando as doentes manifestaram o desejo de iniciar a sua vida sexual. Relativamente à preparação pré-operatória, foram iniciadas pausa alimentar e fluidoterapia no dia anterior à cirurgia, bem como efectuada preparação intestinal mecânica por via anterógrada (Klean-Prep®, Helsinn Birex Pharmaceuticals, Ltd., Ireland) e retrógrada (enema de limpeza com soro fisiológico). A antibioterapia com cefoxitina e metronidazol foi iniciada na indução anestésica e mantida até à data de alta.

O procedimento foi efectuado sob anestesia combinada (geral e epidural), tendo o cateter epidural sido mantido para analgesia pós-operatória. Todas as doentes foram algaliadas após a indução anestésica. A mesma equipa cirúrgica efectuou uma abordagem combinada abdomino-perineal: laparotomia por incisão de *Pfannenstiel*, inspeção dos remanescentes uterinos e sua exérese, com posterior envio para exame anatomo-patológico. Um segmento de cólon sigmóide com cerca de 12 centímetros foi isolado e mobilizado no seu pedículo vascular. A anastomose colo-cólica foi efectuada com recurso a máquina de sutura automática (GIA Auto Suture, Covidien, Dublin, Ireland) e a extremidade proximal do segmento de cólon sigmóide a mobilizar foi encerrada com dupla camada de fio absorvível multifilamentar (Vicryl 3-0, Ethicon, Somerville, New Jersey). De seguida foi efectuada uma incisão da mucosa vulvar em forma de U invertido, entre a uretra e a comissura posterior, e cuidadosamente criado um canal perineal entre a uretra e o recto, por dissecção romba ascendente, até à reflexão peritoneal. Após incisão e abertura da reflexão peritoneal, a ansa de cólon sigmóide foi trazida por este canal, até se obter um segmento sem tensão, e por fim foi realizada a anastomose cutâneo-cólica de forma descontínua utilizando fio absorvível multifilamentar (Vicryl 3-0, Ethicon, Somerville, New Jersey).

As complicações, os resultados anatómicos e funcionais foram avaliados pela observação em consulta externa e entrevistas pessoais. A observação em consulta foi efectuada aproximadamente aos 1, 3 e 6 meses de pós-operatório, as doentes foram depois orientadas para manutenção da vigilância anual em consulta de Ginecologia no mesmo centro hospitalar. Foi efectuado um questionário constituído por questões relativas à produção excessiva de muco, ao início da vida sexual, à presença de dispareunia, à necessidade de lubrificação externa, à presença de relações sexuais

satisfatórias e à satisfação relativamente à cirurgia a que estas doentes tinham sido submetidas. Foi considerado sucesso anatómico a obtenção de uma neovagina com comprimento superior a seis centímetros, que permitisse a introdução de dois dedos, seis meses após a cirurgia²³. Esta foi uma avaliação realizada sempre pelo mesmo observador, sem recorrer a instrumentos de medida. Relativamente ao sucesso funcional, considerou-se que estava presente quando a doente referia relações sexuais satisfatórias, sem dispareunia, também seis meses após a cirurgia²³.

RESULTADOS

As doentes foram referenciadas à consulta de Cirurgia Pediátrica devido a amenorreia primária a uma idade média de 16 anos (variando entre 13 e 17 anos). Apenas uma das doentes apresentava anomalias urológicas e auditivas associadas (rim direito pélvico e surdez de condução). Não havia história familiar de malformações genitais em nenhum dos casos.

Relativamente aos meios auxiliares de diagnóstico imagiológicos, a maioria destas doentes já apresentava, na altura da referenciação, resultados de ecografia abdomino-pélvica e ressonância magnética (Quadro I). Devido aos resultados inconclusivos dos mesmos, cinco doentes da nossa série realizaram também laparoscopia diagnóstica, em média 9 meses (variando entre 1 e 23 meses) antes da vaginoplastia.

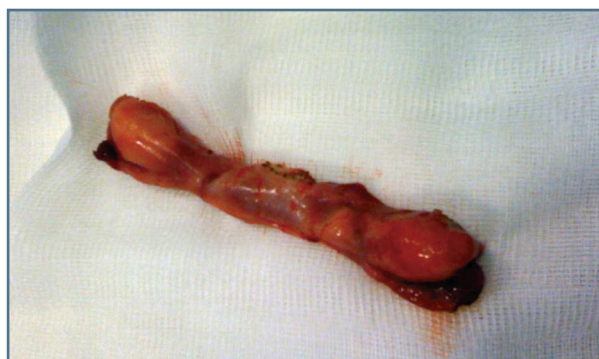
Entre Junho de 2007 e Agosto de 2011, as doentes foram submetidas a exérese dos remanescentes uterinos bilaterais (Figura 1) e vaginoplastia com cólon sigmóide, a uma idade média de 17 anos (variando entre 16 e 18 anos). A duração média do procedimento foi de 4h12m (variando entre 3h35m e 4h35m). Não houve complicações intra-operatórias em nenhum dos casos.

Relativamente à morbidade ocorreram duas complicações no pós-operatório imediato que foram tratadas com medidas conservadoras. Num dos casos houve uma infecção superficial da incisão abdominal, tratada com antibióticos e cuidados locais. Noutro caso ocorreu uma trombose venosa profunda do membro inferior esquerdo, tratada com enoxaparina e varfarina. O tempo médio de internamento foi de 10 dias (variando entre 8 e 13 dias).

A anatomopatologia dos remanescentes uterinos hipoplásicos revelou na maioria dos casos a presença de malformações da sua constituição, com cinco casos

QUADRO 1. RESULTADOS DOS EXAMES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO DE IMAGEM E LAPAROSCOPIAS EXPLORADORAS (ND: NÃO DISPONIVEL, NR: NÃO REALIZADO)

Caso	Ecografia abdomino-pélvica	Ressonância magnética	Laparoscopia exploradora
1	Útero hipoplásico Ovários normais	NR	2 hemiúteros Ovários normais
2	ND	Útero ausente Ovários não visualizados Rim direito pélvico	2 hemiúteros Ovário direito normal, ovário esquerdo alongado e em fita
3	Útero hipoplásico Ovários não visualizados	Útero hipoplásico Ovários normais	2 hemiúteros Ovários normais
4	Útero ausente Ovários normais	Útero hipoplásico/ausente Ovários normais	2 hemiúteros Ovários normais
5	ND	Útero ausente Vagina ausente Ovários normais	Útero não identificado Ovários normais
6	ND	Útero ausente Ovários normais	NR

**FIGURA 1.** Remanescentes uterinos

constituídos por músculo liso com atrofia ou ausência de endométrio e em apenas um caso endométrio em fase proliferativa.

Todas as doentes foram observadas em Consulta Externa no período pós-operatório e foram instruídas para realizar dilatações com velas de Hegar durante três meses. A primeira consulta de avaliação pós-operatória realizou-se em média aos 18 dias (variando entre 14 e 25 dias) após a alta hospitalar. O tempo médio de seguimento foi de 36 meses (variando entre 6 e 49 meses).

Não se verificaram casos de estenose do intróito ou da cavidade neovaginal (sucesso anatómico em 100% dos casos). As secreções mucosas excessivas foram referidas por cinco doentes, mas limitaram-se aos dois primeiros meses de pós-operatório.

O início da vida sexual deu-se em média aos cinco meses de pós-operatório (variando entre um e sete meses). Metade das doentes referiu dispareunia nas primeiras relações sexuais, com diminuição gradual e posteriormente desaparecimento desta queixa. Não houve hemorragia em nenhum caso e apenas uma doente referiu necessidade de utilização de lubrificação externa.

De um modo geral, as doentes referiram estar satisfeitas com a cirurgia a que tinham sido submetidas, e todas referiram a presença de relações sexuais seis meses após a cirurgia, sem queixas significativas, nomeadamente dispareunia (sucesso funcional em 100% dos casos).

DISCUSSÃO

O tratamento de doentes com síndrome MRKH engloba diferentes vertentes, por um lado a correção de uma anomalia anatómica que tem implicações funcionais e, por outro, a necessidade da avaliação cuidadosa dos problemas reprodutivos e psicológicos que advêm da ausência de útero e vagina, pelo que deve existir apoio e aconselhamento adequados⁵.

Relativamente aos meios auxiliares de diagnóstico de imagem, a ecografia abdomino-pélvica deve ser o primeiro a ser utilizado, por ser simples e não invasivo, permitindo também a avaliação concomitante do sistema renal. A ressonância magnética é também não invasiva, mais específica e sensível que a ecografia, mas

mais dispendiosa. Deve ser utilizada quando a ecografia é inconclusiva, por permitir uma melhor visualização do útero rudimentar e dos ovários, sendo a aplasia uterina melhor caracterizada em cortes sagitais e a aplasia vaginal em cortes transversais². Por fim, a laparoscopia é uma técnica invasiva, que obriga a hospitalização e anestesia geral, sendo maioritariamente efectuada quando se pretende a construção de uma neovagina e os estudos anteriores são inconclusivos, por permitir uma melhor definição anatómica da localização e do tipo de anomalias do útero e anexos⁵.

Não há um procedimento descrito como ideal para o tratamento da agenesia vaginal. A técnica utilizada deve ser simples, facilmente reprodutível e sem necessidade de intervenções subsequentes. A neovagina obtida deve ser de tamanho adequado, possuir elasticidade, resistência ao trauma e algum tipo de lubrificação²¹. Não deve ocorrer estenose do intróito ou da cavidade vaginal, desfiguração dos genitais externos ou formação de cicatrizes em locais dados²¹. Por fim, a morbidade da intervenção deve ser baixa, sem necessidade de cuidados pós-operatórios que gerem inconvenientes na vida das doentes, tais como a necessidade prolongada de moldes ou dilatações¹⁹. O objectivo final é conseguir-se que haja relações sexuais satisfatórias, sem dispareunia¹⁹.

A escolha do procedimento deve ser adaptada às necessidades e motivação de cada doente, bem como às opções disponíveis, devendo ser efectuado apenas quando as doentes pretendam iniciar a sua vida sexual e apresentem maturidade emocional adequada². Desta forma, há um maior comprometimento e colaboração com os cuidados peri e pós-operatórios, bem como motivação para o início da vida sexual, o que permite uma avaliação mais objectiva dos resultados anatómicos e funcionais da cirurgia. Além disso, a puberdade parece ser o período ideal para a criação da neovagina pois a impregnação hormonal vulvar característica desta idade favorece as condições locais para a anastomose ao segmento intestinal¹⁸.

O cólon sigmóide, devido à sua proximidade anatómica ao períneo e pedículo vascular bem desenvolvido e facilmente mobilizável, parece ser o segmento intestinal mais apropriado para a vaginoplastia¹⁷. Resulta numa neovagina com diâmetro e profundidade adequados, auto-lubrificada, com elasticidade e resistência ao trauma¹⁴.

Todas as intervenções aqui descritas foram efectuadas com anestesia combinada, geral e epidural. Os anestésicos locais administrados por via epidural, ao

bloquearem os impulsos aferentes e eferentes da medula espinal, proporcionam não só analgesia de excelente qualidade, como também são responsáveis pela supressão da resposta ao stress cirúrgico, podendo deste modo reduzir a morbimortalidade peri-operatória²⁹. Além disso, a absorção sistémica do anestésico local pode facilitar o retorno da motilidade gastrointestinal, ter efeito anti-inflamatório e reduzir a viscosidade sanguínea^{29,30}.

Optamos por efectuar concomitantemente a exérese do tecido uterino rudimentar, pela possibilidade de presença de endométrio hormonalmente activo. Desta forma esperamos obviar complicações como hematometra, que foi descrita por Karateke *et al* alguns anos após vaginoplastia com segmentos intestinais²⁰. Nos casos em que há um útero bem desenvolvido, foi já relatada a sua preservação; no entanto, a possibilidade de gravidez é incerta¹⁹.

No nosso grupo de doentes, consideramos que os resultados anatómicos obtidos foram bons, não se verificando nenhum caso de estenose do intróito ou da cavidade neovaginais. Na literatura a incidência de estenose varia entre 0 e 51%, ocorrendo mais frequentemente nos casos de inactividade sexual^{14,20}. Estes resultados permitiram o início de relações sexuais em média aos seis meses de pós-operatório, e todas as doentes referiram estar satisfeitas com os resultados da cirurgia a que tinham sido submetidas. Estudos recentes demonstram que a vaginoplastia com cólon sigmóide permite que as doentes com síndrome MRKH tenham uma vida sexual normal, quando avaliadas pelos parâmetros estandardizados do *Female Sexual Function Index*^{15,22}. Relativamente aos resultados funcionais, a queixa mais frequentemente referida foi o excesso de secreções mucosas, mas limitada aos primeiros meses de pós-operatório. Após este período esta produção mucosa contribuiu para que a maioria das doentes não necessitasse de lubrificação externa.

A principal desvantagem da vaginoplastia com cólon sigmóide reside na necessidade de se efectuar uma laparotomia extensa, bem com os riscos e resultados inerentes a qualquer cirurgia digestiva (tais como peritonite, bridas ou cicatrizes abdominais)¹⁴. A abordagem laparoscópica oferece um melhor resultado estético, menor risco de bridas, menor necessidade de analgesia e início mais precoce da alimentação e deambulação¹⁶. É necessária experiência em cirurgia laparoscópica digestiva e ginecológica, havendo séries que demonstram resultados e tempos cirúrgicos sobreponíveis à técnica aberta¹⁶.

A complicação mais séria no nosso estudo foi uma trombose venosa profunda. Esta é uma complicação pós-operatória grave, pela morbimortalidade a que está associada³³. A patogenia da mesma envolve uma tríade de estase venosa, dilatação da rede venosa dos membros inferiores e aumento da coagulabilidade sanguínea³³. No caso da nossa doente, de idade jovem e sem antecedentes patológicos de relevo, a agressão cirúrgica e a relativa imobilização no período pós-operatório precoce terão provavelmente sido os principais factores predisponentes para a sua ocorrência. O risco de trombose venosa profunda constitui uma desvantagem da vaginoplastia com cólon sigmóide, quando comparada com procedimentos cirúrgicos menos invasivos ou não cirúrgicos, nos quais as principais complicações relatadas são locais e que por isso acarretam menor probabilidade de atingimento sistémico.

Por fim, relativamente à trombose venosa profunda, o principal objectivo deve ser a sua profilaxia, pelo que em todos os casos subsequentes foram utilizadas meias de compressão elástica durante e após a intervenção cirúrgica, não se tornando a observar esta complicação.

Nenhuma das nossas doentes apresentou complicações significativas para além do pós-operatório imediato. Há, no entanto, várias situações que obrigam a um seguimento contínuo destas doentes. Pode ocorrer estenose do intróito da neovagina, relacionada com tensão excessiva do segmento de cólon sigmóide transplantado ou incisão perineal insuficiente, que obriga a dilatações ou cirurgia¹⁶. Outra complicação possível é o prolapso, que pode ser total ou apenas da mucosa¹⁸. Pode também ocorrer patologia digestiva como colite ulcerosa ou síndromes de polipose hereditária no segmento intestinal utilizado¹⁷. Está ainda descrita a colite de diversão, resultante do isolamento de um segmento intestinal da continuidade fecal, que se caracteriza por dor, irritação e hemorragia³¹. Parece ocorrer mais frequentemente nos casos em que é utilizado um segmento intestinal demasiado longo, ou casos em que há estase de muco por estenose da anastomose¹⁸. As nossas doentes são instruídas de forma a realizarem mensalmente uma lavagem da cavidade vaginal para evitar a acumulação de material mucoso. Há também descrições de desenvolvimento neoplásico no segmento intestinal utilizado³²⁻³⁴, que, apesar de raro, obriga à realização de vaginoscopia nos programas de rastreio de neoplasias digestivas na idade adulta, em complemento da colonoscopia¹⁷.

Com base na nossa experiência, e apesar da compli-

cação grave ocorrida, consideramos a vaginoplastia com cólon sigmóide um procedimento válido no tratamento da agenesia vaginal em adolescentes com a síndrome MRKH. Implica uma técnica cirúrgica mais complexa, mas os cuidados pós-operatórios são simples e não traumáticos, resultando numa neovagina auto-lubrificada.

Como limitações deste estudo destacamos a avaliação retrospectiva, o pequeno número de casos, e também a ausência de comparação dos resultados funcionais segundo parâmetros standardizados com casos-controlo da mesma idade. O seguimento destas doentes a longo prazo é indispensável para confirmar que os resultados anatómicos e funcionais obtidos com esta técnica se mantêm no tempo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kapoor R, Sharma DK, Singh KJ, Suri A, Singh P, Chaudhary H, Dubey D, Mandhani A. Sigmoid vaginoplasty: long-term results. *Urology*. 2006;67(6):1212-5.
2. Morcel K, Camborieux L; Programme de Recherches sur les Aplasies Müllériennes, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;14:2-13.
3. Bernardini L, Gimelli S, Gervasini C, Carella M, Baban A, Frontino G, Barbano G, Divizia MT, Fedele L, Novelli A, Béna F, Lalatta F, Miozzo M, Dallapiccola B. Recurrent microdeletion at 17q12 as a cause of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: two case reports. *Orphanet J Rare Dis*. 2009;4:4-25.
4. Acien P, Galán F, Manchón I, Ruiz E, Acien M, Alcaraz LA. Hereditary renal adysplasia, pulmonary hypoplasia and Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a case report. *Orphanet J Rare Dis*. 2010;5:6.
5. Bean EJ, Mazur T, Robinson AD. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: sexuality, psychological effects, and quality of life. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2009; 22(6):339-46.
6. Frank RT. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol*. 1938;35:1053-5.
7. Vechieti G. Creation of an artificial vagina in Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Rev Med Suisse Romande*. 1965;11: 131-147.
8. McIndoe AH, Banister JB. An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynecol Br Commonw*. 1938;45:490-494.
9. Davydov SN, Zhvitiashvili OD. Formation of vagina (colpoptosis) from peritoneum of Douglas pouch. *Acta Chir Plast*. 1974;16(1):35-41.
10. Martinez-Mora J, Isnard R, Castellvi A, López Ortiz P. Neovagina in vaginal agenesis: surgical methods and long-term results. *J Pediatr Surg*. 1992;27(1):10-4.
11. Flack CE, Barraza MA, Stevens PS. Vaginoplasty: combination therapy using labia minora flaps and lucite dilators-preliminary report. *J Urol*. 1993;150:654-656.
12. Fotopoulou C, Sehouli J, Gehrmann N, Schoenborn I, Lichtenegger W. Functional and anatomic results of amnion vaginoplasty in young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

syndrome. *Fertil Steril*. 2010;94(1):317-23.

13. Noguchi S, Nakatsuka M, Sugiyama Y, Chekir C, Kamada Y, Hiramatsu Y. Use of artificial dermis and recombinant basic fibroblast growth factor for creating a neovagina in a patient with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Hum Reprod*. 2004;19(7):1629-32.

14. Thoury A, Detchev R, Darai E. Sigmoid neovagina by combined laparoscopic-perineal route for Rokitansky syndrome. *Gynecol Obstet Fertil*. 2002;30(12):938-43.

15. Communal PH, Chevret-Measson M, Golfier F, Raudrant D. Sexuality after sigmoid colpopoiesis in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome. *Fertil Steril*. 2003;80(3):600-6.

16. Darai E, Toullalan O, Besse O, Potiron L, Delga P. Anatomic and functional results of laparoscopic-perineal neovagina construction by sigmoid colpoplasty in women with Rokitansky's syndrome. *Hum Reprod*. 2003;18(11):2454-9.

17. Parsons JK, Gearhart SL, Gearhart JP. Vaginal reconstruction utilizing sigmoid colon: Complications and long-term results. *J Pediatr Surg*. 2002;37(4):629-33.

18. Khen-Dunlop N, Lortat-Jacob S, Thibaud E, Clément-Ziza M, Lyonnet S, Nihoul-Fekete C. Rokitansky syndrome: clinical experience and results of sigmoid vaginoplasty in 23 young girls. *J Urol*. 2007;177(3):1107-11.

19. Lima M, Ruggeri G, Randi B, Dòmini M, Gargano T, La Pergola E, Gregori V. Vaginal replacement in the pediatric age group: a 34-year experience of intestinal vaginoplasty in children and young girls. *J Pediatr Surg*. 2010;45(10):2087-91.

20. Karateke A, Haliloglu B, Parlak O, Cam C, Coksuer H. Intestinal vaginoplasty: seven years' experience of a tertiary center. *Fertil Steril*. 2010;94(6): 2312-5.

21. Rawat J, Ahmed I, Pandey A, Khan TR, Singh S, Wakhlu A, Kureel SN. Vaginal agenesis: Experience with sigmoid colon neovaginoplasty. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2010;15(1):19-22.

22. Gatti C, Del Rossi C, Lombardi L, Caravaggi F, Casolari E, Casadio G. Sexuality and psychosocial functioning in young women after colovaginoplasty. *J Urol*. 2010;184(4 Suppl):1799-803.

23. O'Connor JL, DeMarco RT, Pope JC 4th, Adams MC, Brock JW 3rd. Bowel vaginoplasty in children: a retrospective review. *J Pediatr Surg*. 2004;39(8):1205-8.

24. Fedele L, Frontino G, Restelli E, Ciappina N, Motta F, Bianchi S. Creation of a neovagina by Davydov's laparoscopic modified technique in patients with Rokitansky syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2010;202(1):33.e1-6.

25. Baldwin JF. The formation of an artificial vagina by intestinal transplantation. *Ann Surg*. 1904;40:398-403.

26. Zangl A. Konstruktion der vagina durch sigmatransposition. *Langenbeck's Arch Chir*. 1955;339:413

27. Pratt JH. Sigmoidovaginostomy: a new method of obtaining satisfactory vaginal depth. *Am J Obstet Gynecol*. 1961;81:535-545.

28. Turner-Warwick R, Kirby RS. The construction and reconstruction of the vagina with the coloecum. *Surg, Gynecol Obstet*. 1990;170:132.

29. Bosenberg AT. Continuous epidural infusion in children. *Techniques in Regional Anesthesia and Pain Management*. 2002;6(3):99-107.

30. Swenson BR, Gottschalk A, Wells LT, Rowlingson JC, Thompson PW, Barclay M, Sawyer RG, Friel CM, Foley E, Durieux ME. Intravenous lidocaine is as effective as epidural bupivacaine in reducing ileus duration, hospital stay, and pain after open colon resection: a randomized clinical trial. *Reg Anesth Pain Med*. 2010;35(4):370-6.

31. Toolenaar TA, Freundt I, Huikeshoven FJ, Drogendijk AC, Jeekel H, Chadha-Ajwani S. The occurrence of diversion colitis in patients with a sigmoid neovagina. *Hum Pathol*. 1993;24(8):846-9.

32. Ursic-Vrscaj M, Lindtner J, Lamovec J, Novak J. Adenocarcinoma in a sigmoid neovagina 22 years after Wertheim-Meigs operation. Case report. *Eur J Gynaecol Oncol*. 1994;15(1):24-8.

33. Hiroi H, Yasugi T, Matsumoto K, Fujii T, Watanabe T, Yoshikawa H, Taketani Y. Mucinous adenocarcinoma arising in a neovagina using the sigmoid colon thirty years after operation: a case report. *J Surg Oncol*. 2001;77(1):61-4.

34. Schouten van der Velden AP, de Hingh IH, Schijf CP, Bonenkamp HJ, Wobbes T. Metachronous colorectal malignancies: "don't forget the neo vagina". A case report. *Gynecol Oncol*. 2005;97(1):279-81.