

Seksualność kobiety z zespołem Mayera-Rokitanskyego-Küster-Hausera – opis przypadku

Sexuality of a woman with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome – case report

Maria Beisert¹, Aleksandra Chodecka², Karina Kapczuk³, Katarzyna Walczyk-Matyja³,
Zbigniew Friebe³, Witold Kędzia³

¹ Pracownia Psychologii Społecznej i Klinicznej Instytutu Psychologii Uniwersytetu im. Adama Mickiewicza w Poznaniu, Polska

² Psychologiczno-seksuologiczny Ośrodek Rozwoju i Terapii (PORT), Wiry, Polska

³ Klinika Ginekologii Katedry Perinatologii i Ginekologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Polska

Streszczenie

Zespół Mayera-Rokitanskyego-Küster-Hausera (MRKH) to zespół wad rozwojowych, którego zasadniczym elementem jest aplazja lub hipoplazja macicy i pochwy. Wiedza na temat seksualności kobiet z zespołem MRKH jest fragmentaryczna, stąd próba szczegółowej, choć jednostkowej analizy tego zagadnienia, z uwzględnieniem współdziałania całości czynników biologicznych i psychospołecznych w jej kształtowaniu. Analizie poddano 31-letnią pacjentkę z postacią MURCS zespołu MRKH, która przeżyła operację wytworzenia pochwy. Wady narządów płciowych wpłynęły istotnie na modyfikację tożsamości płciowej i zachowań seksualnych pacjentki.

Słowa kluczowe: **zespół Mayera-Rokitanskyego-Küster-Hausera / zespół MRKH /
/ seksualność /**

Abstract

Aplasia or hypoplasia of the uterus and the vagina are pivotal elements of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. Psychosexual functioning of women with MRKH syndrome remains to be fully elucidated. Detailed analysis of sexuality of a 31-year-old woman with MRKH syndrome (type MURCS) and with a history of surgical creation of the vagina was performed. Both, biological and psychosocial determinants were investigated in great detail. Genital malformations were found to have significant impact on the sexual identity and sexual behavior of the patient.

Key words: **Mayer-Rokitansky-Küster Hauser syndrome / MRKH syndrome /
/ sexuality /**

Adres do korespondencji:

Witold Kędzia

Klinika Ginekologii Katedry Perinatologii i Ginekologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu,

Polska, 60-535 Poznań, ul. Polna 33

tel./fax: +48 61 41 92 78

e-mail: witold.kedzia@poczta.fm

Otrzymano: 12.12.2012

Zaakceptowano do druku: 10.06.2013

Wstęp

Zespół Mayera-Rokitanskyego-Küstera-Hausera (MRKH) to zespół wad rozwojowych, obejmujący aplazję lub hipoplazję macicy i pochwy, stwierdzany u fenotypowej kobiety z kariotypem 46XX. U ponad jednej trzeciej pacjentek z zespołem MRKH, poza wrodzonym brakiem macicy i pochwy, występują także inne wady rozwojowe [1]. Spektrum nieprawidłowości w obrębie narządów płciowych oraz poza nimi szczegółowo porządkuje klasyfikacja VCUAM (Vagina, Cervix, Uterus, Adnex-associated Malformation)[2]. Niemniej najczęściej, uwzględniając anomalie towarzyszące aplazji müllerowskiej, pacjentki z zespołem MRKH kategoryzuje się według klasyfikacji Schmid-Tannwalda i Hausera oraz Duncana i wsp. [1]. Wyróżnia ona: typ 1 klasyczny zespołu MRKH (izolowana aplazja lub hipoplazja macicy i pochwy), typ 2 nieklasyczny (współistnieją nieprawidłowości jajników lub układu moczowego) oraz typ MURCS (aplazji müllerowskiej towarzyszą nieprawidłowości nerek oraz dysplazja struktur rozwijających się z somitów szyjno-piersiowych – wady układu kostnego, serca i dużych naczyń, osłabienie mięśni) [1].

Konsekwencją wad narządów płciowych u kobiet z zespołem MRKH jest brak miesiączek, niemożność odbywania stosunków płciowych pochwowych oraz niemożność zajścia w ciążę i urodzenia dziecka. Jednak zespół MRKH wydaje się mieć znacznie szerszy wpływ zarówno na zdrowie fizyczne, jak i stan psychiczny dotkniętych nim pacjentek [3,4].

Cele pracy

Seksualność człowieka (jego tożsamość płciowa, orientacja, preferencje, rola i zachowania seksualne) we wszystkich nowoczesnych koncepcjach traktowana jest jako efekt współdziałania struktur biologicznych i wpływów psychospołecznych [5, 6]. Analiza funkcjonowania osób z wrodzonymi wadami narządów płciowych (element biologiczny seksualności) stawia przed klinicystami pytanie o wpływ tych wad na seksualność człowieka, a konkretnie na jego tożsamość płciową i ekspresję seksualną. Prezentowana analiza przypadku kobiety z zespołem MRKH stanowi jednostkową próbę odpowiedzi na to pytanie.

Charakterystykę somatyczną pacjentki opracowano na podstawie badania podmiotowego i przedmiotowego, badań obrazowych (USG miednicy mniejszej i jamy brzusznej, urografia, rezonans magnetyczny miednicy mniejszej, RTG kręgosłupa) i hormonalnych oraz oceny narządów miednicy mniejszej w trakcie laparotomii.

Pod kątem funkcjonowania psychoseksualnego pacjentka została przebadana w toku rozmowy (Biografia psychoseksualna M. Beisert) i obserwacji klinicznej, a także za pomocą metod o charakterze kwestionariuszowym (Inwentarz Płci Psychologicznej IPP A. Kuczyńskiej, Kwestionariusz Samooceny Rosenberga, Minnesocki Wielowymiarowy Inwentarz Osobowości 2 (MMPI – 2), Kwestionariusz Postaw wobec Ciała) i projekcyjnym (Test Apercepcji Tematycznej, Rysunek Postaci Ludzkiej, Rysunek Rodziny).

Opis przypadku

Przypadek został zaprezentowany zgodnie z porządkiem, według którego najpierw opisano historię medyczną i stan somatyczny pacjentki, następnie kontekst społeczny jej rozwoju, a na końcu, jako konsekwencja czynników pochodzących z tych dwóch sfer, rozwój i funkcjonowanie seksualne. Opis sfery sek-

sualnej został oparty o model Seligmana i wsp.[6].

Prezentowana pacjentka jest 31-letnią kobietą z postacią MURCS zespołu MRKH, z towarzyszącym zespołem policystycznych jajników (PCO), V5bC2bU4bA+MS+ według klasyfikacji VCUAM.

Pacjentka urodziła się przedwcześnie, w 30 tygodniu ciąży, drogą cięcia cesarskiego wykonanego z powodu przedwczesnego oddzielenia łożyska, z masą urodzeniową 1050g, w stanie ciężkim (Apgar w 1, 3, 5 i 10 minucie odpowiednio 1, 3, 3 i 4pkt). Była to trzecia ciąża jej matki, przy czym przebieg ciąży, począwszy od drugiego trymestru, był powikłany. W oddziale neonatologicznym przebywała do 58 dnia życia; do 15 doby życia jej stan był ciężki.

W kolejnych okresach dzieciństwa pacjentka ujawniała skłonność do zapaleń układu oddechowego, przeżyła dwukrotnie złamanie prawej kończyny górnej, cierpiała na pogłębiającą się krótkowzroczność (aktualnie dla obu oczu – 11 dptr., podjęta w 15 roku życia operacyjna próba korekty wady nie powiodła się).

Zespół MRKH został rozpoznany u pacjentki w wieku 17 lat, po półrocznym leczeniu hormonalnym, które nie doprowadziło do wystąpienia miesiączki.

Nieprawidłowości w zakresie narządów płciowych dotyczą pochwy (V5b – całkowity brak), szyjki i trzonu macicy (C2b – całkowity brak szyjki, U4b – obustronnie szczątkowe rogi macicy, po stronie prawej 2.4x1.3x1.6cm, po stronie lewej 3.5x1.0x2.0cm z jamą) oraz jajników (A+ – jajniki policystyczne). Dodatkowo u pacjentki występują wady układu kostnego (S – brak lewego 12 żebra, lumbalizacja Th12 i S1, rotacja kręgosłupa lędźwiowego, kręgi lędźwiowe przejściowe, niesymetryczne, hipoplazja tarczy międzykręgowej L5-S1).

W wieku 25 lat pacjentka przeżyła operację wytworzenia pochwy metodą Whartona w modyfikacji Friebe opisaną wcześniej [7]. Pięć lat po operacji pochwa u pacjentki, mierzona w warunkach spoczynkowych, ma długość 5cm i szerokość 3cm. W jej przednim sklepieniu występuje pasmowata blizna, bolesna przy rozciąganiu. Pacjentka rozważała poddanie się operacji wtórnej wytworzenia pochwy metodą Williamsa, ale zamiar ten porzuciła.

Zespół PCO rozpoznano u pacjentki w wieku 27 lat (hirsutyzm 20 punktów w skali Ferrimana i Gallweya, hiperandrogenemia: testosteron (T) całkowity 0.98ng/l, globulina wiążąca hormony płciowe (SHBG) 20.00nmol/l, wskaźnik wolnego testosteronu (FTI) 17.2; wykluczono inne przyczyny androgenizacji). Prowadzone od tego czasu leczenie hormonalne antyandrogenne doprowadziło do ustąpienia nadmiernego owłosienia (6 punktów) i normalizacji poziomu androgenów (T całkowity 0.22ng/ml, SHBG 19.04nmol/l, FTI 4.0).

W wieku 30 lat, z uwagi na narastające dolegliwości bólowe miednicy mniejszej, pacjentka przeżyła operację usunięcia lewostronnego szczątkowego rogu macicy. Po operacji dolegliwości ustąpiły.

Pacjentka pochodzi z miasta o liczbie mieszkańców poniżej 50 tys. Wychowywała się w rodzinie rekonstruowanej (rodzice rozstali się gdy miała ok. 3 lat, po czym matka ponownie związała się z innym mężczyzną). Jest najmłodsza z trojga rodzeństwa, a najstarsza siostra pełniła wobec niej funkcję opiekuńczą. W dzieciństwie, ze względu na kłopoty ze zdrowiem, była traktowana wyjątkowo, miała szczególne przywileje w stosunku do

rodzeństwa. Jej edukacja przebiegała zgodnie z planem. Po szkole średniej podjęła studia, które przerwała ze względów finansowych oraz osobistych.

Tożsamość płciowa

Kobieta wyraziła zgodę na udział w badaniu, ale zaprezentowała postawę obronną, polegającą na chęci pokazania się w dobrym świetle. Wyniki potwierdziły dążenie pacjentki do funkcjonowania zgodnie ze standardami społecznymi, w sposób konwencjonalny, nieodbiegający od powszechnego. Znalazło to swój wyraz w obszarze płci psychologicznej. Badana należy do osób określonych płciowo (tzw. „kobieca kobieta”), co oznacza tendencję do posługiwania się (w odbiorze i przetwarzaniu informacji na temat siebie i świata) schematami odnoszącymi się do posiadanej płci (żeńskiej). W tworzeniu obrazu własnej osoby dominuje przywiązanie do tradycyjnych schematów oraz stereotypów płciowych. Dodatkowo w obrazie człowieka, zarówno kobiet, jak i mężczyzn, pojawia się skłonność do nieuwzględniania cech płciowych dorosłego człowieka. Widoczne są atrybuty charakterystyczne dla dzieci, brak natomiast cech wskazujących na atrybuty seksualne (piersi, sylwetka) typowe dla dorosłej kobiety.

Realizacja potrzeby seksualnej i preferencje

W strukturze potrzeb dominującą rolę odgrywają potrzeby przeciwdziałania i kompensacji oraz afiliacji. Ich źródłem są trudności pojawiające się w życiu pacjentki oraz jej dążenie do stworzenia związku intymnego i rodziny. Potrzebę afiliacji pacjentka zaspokaja głównie poprzez poszukiwanie czułości, oparcia, opieki, tłumiąc potrzebę seksualną i potrzebę agresywności. Jednocześnie u pacjentki zaobserwowano tendencję do zaprzeczania bądź do tłumienia uczuć o charakterze negatywnym. Można postawić hipotezę, że pacjentka, z powodu obaw przed odrzuceniem i w związku z chorobą, odcina się od odczuć i potrzeb, które mogłyby prowadzić do konfrontacji i do uświadomienia sobie potencjalnego konfliktu intrapsychoicznego.

W związku z prezentowaną strukturą potrzeb główną wartością w życiu pacjentki jest rodzina, wychowanie dziecka, związek z mężczyzną, dobre relacje z bliskimi osobami i ostatecznie praca. Jednak w konstruowaniu wyobrażeń na ten temat pacjentka ma tendencję do idealizacji i posługiwania się schematami kulturowymi, izolując się od myśli i emocji, które mogłyby wzbudzić dyskomfort. Z jednej strony może to utrudniać dojrzałą analizę sytuacji w jakiej się znajduje. Odbywa się to za pomocą spostrzegania całości na rzecz umiejętności wyodrębniania szczegółów. Z drugiej jednak strony może pomagać w poradzeniu sobie z trudną sytuacją zdrowotną, z uwagi na umiejętność izolowania silnego afektu, pojawiającego się w związku z kolejnymi komplikacjami zdrowotnymi.

Badanie rozwoju seksualnego pacjentki ujawniło, że wyniosła ona z domu dość wyraźne wzorce relacji seksualnych i stosunku do seksualności. Z jednej strony zezwalano bliskim sobie osobom na okazywanie uczuć (przytulanie, miłe słowa, czułe gesty), z drugiej zaś konstruowano jasne granice międzypokoleniowe i międzypłciowe dotyczące nagości i zachowań seksualnych. Podstawowymi źródłami wiedzy na temat seksualności były informacje uzyskane od kobiet w rodzinie (siostra, matka), telewizja, materiały dorosłych, zachowania seksualne zwierząt. W okresie dorastania jako nowe źródło informacji pojawił się Internet oraz informacje ze szkoły i od rówieśników.

W rozwoju psychoseksualnym pacjentki można wyodrębnić zarówno fakty świadczące o jego normatywnym przebiegu, jak również zdarzenia wykraczające poza normę, niosące ryzyko wystąpienia negatywnych następstw. Do pierwszych należą typowe dla wieku dzieciństwa zachowania o charakterze orientacyjnym – zabawa w lekarza z innymi dziećmi, zachowania interakcyjne – zabawy w role, a także zachowania autoerotyczne. Motywacją do ich podjęcia była przede wszystkim ciekawość i chęć kontaktu z rówieśnikami. Okres dorastania rozpoczął się ok. 11-12 r.ż. Podstawowymi zmianami przeżywanymi pozytywnie był wzrost piersi, negatywnie – pojawienie się nadmiernego owłosienia. Pobudzenie seksualne było odczuwane przez pacjentkę jeden do kilka razy w miesiącu, co zaowocowało zachowaniami autoerotycznymi, motywowanymi uzyskaniem uczucia przyjemności. Do zdarzeń pozanormatywnych należała próba nadużycia seksualnego przez dorosłego mężczyznę, która miała miejsce w wieku ok. 8-9 lat. Pacjentce udało się wówczas uciec, niemniej zdarzenie to nie zostało zgłoszone do odpowiednich władz, ze względu na obawy dotyczące materiału dowodowego.

Badana była dotychczas w trzech związkach, w których dochodziło do ograniczonych kontaktów intymnych ze względu na obawę przed ujawnieniem choroby i odrzuceniem ze strony partnera. W wieku 24 lat poznała obecnego męża. Kontakty seksualne w postaci pettingu rozpoczęła ok. 19 r.ż., w stałym związku doszło do inicjacji seksualnej w postaci kontaktu analnego. Stopniowo życie seksualne poszerzone zostało o kontakty oralne. Po operacji rekonstrukcji pochwy pacjentka zdecydowała się na podjęcie współżycia genitalnego, które oceniła jako satysfakcjonujące. Współżycie seksualne stanowi dla niej źródło przyjemności, bliskości oraz jest uważane za wyraz miłości. Jednakże z powodu okoliczności związanych z rozłąką partnerów nastąpiło obniżenie częstotliwości współżycia. W konsekwencji doszło do zmniejszenia elastyczności pochwy i pojawienia się dolegliwości bólowych podczas stosunków pochwowych. Pacjentka ponowiła kontakty analne i zaczęła je preferować. Współżycie seksualne przebiega z częstotliwością kilka razy w miesiącu. Uzupełniająco pacjentka ucieka się do zachowań autoerotycznych w postaci penetracji za pomocą wibratora. Jest to związane m.in. z procedurą dotyczącą kształtowania pochwy. Swój związek pacjentka ocenia jako satysfakcjonujący. Duży nacisk kładzie na aspekt czułości, wzajemnej troski, ale także oczekiwanego rodzicielstwa. Wraz z mężem stara się o adopcję dziecka.

Wnioski

1. Funkcjonowanie pacjentki jest przykładem poradzenia sobie z wadą anatomiczną narządów płciowych poprzez dobrze wykształcone mechanizmy kompensacyjne (budowanie pozytywnego obrazu kobiecości opartego na stereotypach społecznych oraz na relacji intymnej, budowanie satysfakcjonującego życia seksualnego opartego na kontaktach pozagenitalnych).
2. W obszarze tożsamości płciowej badana kobieta identyfikuje się jako typowo kobieca. Podstawę tożsamości stanowią konwencjonalne wzorce i stereotypy, wywodzące się z obszaru kulturowego, w którym pacjentka się wychowywała i wzrastała.
3. Dominującymi potrzebami pacjentki jest potrzeba kompensacji oraz afiliacji. Są one realizowane poprzez bliski związek z mężczyzną. Jednocześnie towarzyszą temu

Maria Beisert et al. *Seksualność kobiety z zespołem Mayera-Rokitanskyego-Küster-Hausera – opis przypadku.*

silne mechanizmy obronne (idealizacja i izolacja afektu, tłumienie impulsów agresywnych). Może mieć to związek z obawą przed odrzuceniem, a także ochroną przed frustracją z powodu niemożności urodzenia dziecka.

4. Konfrontacja obiektywnych efektów leczenia i subiektywnej oceny pacjentki dotyczącej jej seksualności wskazuje na mieszanie się konstruktywnych mechanizmów zaradczych pacjentki z mechanizmami obronnymi, które ostatecznie pacjentka wykorzystuje w służbie osiągnięcia rozwoju.
5. Wady wrodzone narządów płciowych występujące u pacjentki uznać należy za istotny czynnik modyfikujący jej obraz jako osoby seksualnej, choć niekoniecznie za czynnik upośledzający satysfakcję seksualną. Ta ostatnia jest bowiem zjawiskiem znacznie szerszym niż wyznaczające ją elementy biologiczne.

Piśmiennictwo

1. Oppelt P, Renner S, Kellermann A, [et al.]. Clinical aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hausen syndrome: recommendations for clinical diagnosis and staging. *Hum Reprod.* 2006, 21, 792-797.
2. Oppelt P, Renner S, Brucker S, [et al.]. The VCUAM (Vagina, Cervix, Adnex-associated Malformation) classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril.* 2005, 84, 1493-1497.
3. Bean E, Mazur T, Robinson A. Mayer-Rokitansky-Küster-Hausen syndrome: sexuality, psychological effects and quality of life. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2009, 22, 339-346.
4. Liao L-M, Conway G, Pratt-Ismail I, [et al.]. Emotional and sexual wellness and quality of life in women with Rokitansky syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2011, 205, 117.e1-6.
5. Bancroft J. *Seksualność człowieka.* Wrocław: Elsevier Urban & Partners. 2011, 6-21.
6. Seligman M, Walker E, Rosenhan D. *Psychopatologia.* Poznań: Wyd. Zysk i S-ka. 2003, 572-575.
7. Kapczuk K, Friebe Z. Morfologiczna, czynnościowa i seksuologiczna ocena efektu wytworzenia pochwy zmodyfikowaną metodą Whartona u pacjentek z zespołem Mayera-Rokitanskyego-Küster-Hausera. *Ginekol Pol.* 2012, 83, 255-259.

KOMUNIKAT



Świętokrzyskie Centrum Onkologii
w Kielcach
Szkoła Elektrochirurgii i Chirurgii
Małoinwazyjnej

Organizuje w terminach:

26-27 września 2013

oraz

21-22 listopada 2013 r.

Szkolenia z zakresu chirurgii w ginekologii i ginekologii onkologicznej

W programie szkoleń znajdują się zabiegi:

- laparoskopowe wycięcie macicy,
- laparoskopowe rozszerzone wycięcie macicy oraz
- operacje cytoredukcyjne u chorych na nowotwory kobiecego narządu rodowego.

Cena za uczestnictwo w szkoleniu wynosi 900 PLN.

Oплата będzie pobierana na miejscu.

Cena obejmuje:

- punkty edukacyjne,
- udział w zabiegach,
- materiały szkoleniowe,
- koszty posiłków.

Zgłoszenia prosimy przysyłać na adres e-mail:

mmisiek@me.com

lub

mariuszb@onkol.kielce.pl

Adres do korespondencji:
Świętokrzyskie Centrum Onkologii
Dział Kliniczny Ginekologii Onkologicznej
25-734 Kielce ul. Artwińskiego 3
tel./fax: (41) 36-74-358

Serdecznie zapraszamy
Prof. dr hab. n.med. Mariusz Bidziński