

UNIVERZITA PALACKÉHO V OLOMOUCI

FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH VĚD

Ústav porodní asistence

Eliška Náplavová

**Sexuální život a možnosti mateřství u žen se syndromem
Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser**

Bakalářská práce

Vedoucí práce: Mgr. Kateřina Janoušková

Olomouc 2023

Prohlašuji, že jsem bakalářskou práci vypracovala samostatně a použila jen uvedené bibliografické a elektronické zdroje.

Olomouc 2023

Eliška Náplavová

Poděkování

Děkuji paní Mgr. Kateřině Janouškové za odborné vedení, připomínky, cenné rady a věnovaný čas při zpracování bakalářské práce. Také děkuji mé rodině, která mě po celou dobu studia podporovala.

ANOTACE

Typ závěrečné práce: bakalářská práce

Téma práce: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom

Název práce: Sexuální život a možnosti mateřství u žen se syndromem Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser

Název práce v AJ: Sexual life and the possibility of achieving motherhood in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Datum zadání: 30.11.2022

Datum odevzdání: 27.4.2023

Vysoká škola, fakulta, ústav: Univerzita Palackého v Olomouci

Fakulta zdravotnických věd

Ústav porodní asistence

Autor práce: Eliška Náplavová

Vedoucí práce: Mgr. Kateřina Janoušková

Oponent práce:

Abstrakt v ČJ: Tato přehledová práce obsahuje systematický přehled informací o vývojové vadě Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrom. Ženy postižené touto vývojovou vadou nejsou schopné dosáhnout pohlavního styku kvůli aplazii pochvy a jsou také sterilní kvůli agenezi dělohy. Hlavní medicínskou intervencí je zajistit ženám kvalitní sexuální život a nabídnout jim možnosti dosažení mateřství. Mezi tyto možnosti patří adopce, náhradní

mateřství a transplantace dělohy. Nedílnou součástí této bakalářské práce je psychosociální vliv MRKH syndromu na život žen.

Abstrakt v AJ: This review contains a systematic overview of information about Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. Women affected by this developmental disorder are unable to engage in sexual intercourse due to vaginal aplasia. They are also infertile due to uterine agenesis. The main medical intervention is to ensure that women have satisfying sexual life, and offer them various options for achieving motherhood, including adoption, surrogacy, and uterine transplantation. An integral part of this bachelor's thesis is the psychosocial impact of MRKH syndrome on women's life.

Klíčová slova v ČJ: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom, MRKH syndrom, ageneze dělohy, absolutní děložní faktor neplodnosti, sexualita žen s MRKH syndromem, vytvoření neovaginy, mateřství u žen s MRKH syndromem, transplantace dělohy, adopce, surrogátní mateřství, metody umělého oplodnění

Klíčová slova v AJ: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, MRKH syndrome, agenesis uterus, absolute uterine factor infertility, female sexuality with MRKH syndrome, creation of neovagina, motherhood with MRKH syndrome, uterus transplantation, adoption, surrogacy, in vitro fertilization

Rozsah: 44 stran / 0 příloh

OBSAH

ÚVOD	7
1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI	9
2 CHARAKTERISTIKA SYNDROMU MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER.....	12
2.1 Diagnostika a klinický obraz MRKH syndromu	13
2.2 Léčba MRKH syndromu.....	15
3 SEXUALITA ŽEN S MRKH SYNDROMEM	17
3.1 Dilatační metody vytvoření neovaginy	18
3.2 Chirurgické metody vytvoření neovaginy	19
3.3 Srovnání metody dilatační a chirurgické.....	22
4 MOŽNOSTI MATEŘSTVÍ U ŽEN S MRKH SYNDROMEM	24
4.1 Adopce	25
4.2 Surogátní mateřství.....	26
4.3 Transplantace dělohy	28
5 SHRUTÍ, VÝZNAM A LIMITACE DOHLEDANÝCH POZNATKŮ	33
ZÁVĚR.....	34
LITERATURA	35
SEZNAM ZKRATEK.....	44

ÚVOD

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrom je charakterizován jako multifaktoriální vrozená vývojová vada ženských pohlavních orgánů. Konkrétně dochází k agenezi dělohy a horních dvou třetin pochvy. V některých případech se přidružují muskuloskeletální a kardiální abnormality (Chmel, 2021, str. 8). Ženy postižené touto vývojovou vadou vykazují normální karyotyp 46XX a přítomnost sekundárních pohlavních znaků (Roztočil et al., 2011, str. 319). Primárním cílem léčby je vytvoření neovaginy, která umožní ženám pohlavní styk. K dalším medicínským intervencím patří otázka mateřství. Dnešní medicína stále více věnuje pozornost problematice donošení vlastního potomka u žen s agenezí dělohy (Chmel, 2021, str. 9-10).

Prevalence MRKH syndromu se udává 1 : 4500-5000 novorozenců ženského pohlaví. I když MRKH syndrom neohrožuje ženu na životě, jedná se o významný psychosociální problém, který snižuje kvalitu života (Kapłon, 2020, str. 505). V souvislosti s tímto je možné si položit otázku: *„Jaké jsou možné způsoby léčby MRKH syndromu, které zvýší kvalitu života žen s touto vývojovou vadou?“*

Cílem bakalářské práce je sumarizovat nejnověji dohledané poznatky, týkající se vrozené vývojové vady Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndromu.

DÍLČÍ CÍLE:

Cíl 1. Charakterizovat Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom pomocí nejnověji dohledaných poznatků.

Cíl 2. Předložit nejnověji publikované informace o sexuálním životě žen se syndromem Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

Cíl 3. Dohledat možnosti dosažení mateřství u žen se syndromem Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser.

VSTUPNÍ LITERATURA:

- CHMEL, Roman, [2021]. *Syndrom Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: diagnostické a terapeutické možnosti*. Praha: Maxdorf. Jessenius. ISBN 978-80-7345-701-3.
- ROZTOČIL, Aleš a Pavel BARTOŠ, 2011. *Moderní gynekologie: pro studenty všeobecného lékařství a porodní asistence*. 2. přepracované vydání. Praha: Grada. Jessenius. ISBN 978-80-247-2832-2.
- MOLITOR, Martin, 2017. *Transplantace v rekonstrukční chirurgii*. Praha: Grada Publishing. Edice celoživotního vzdělávání ČLK. ISBN 978-80-247-5546-5.
- LISZEWSKA-KAPŁON, Magdalena, Mateusz STRÓZIK, Łukasz KOTARSKI, Maciej BAGŁAJ a Lidia HIRNLE, 2020. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Advances in Clinical and Experimental Medicine* [online]. **29**(4), 505-511. ISSN 1899-5276. Dostupné z: doi:10.17219/acem/118850
- HERLIN, Morten Krogh, Michael Bjørn PETERSEN a Mats BRÄNNSTRÖM, 2020. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. **15**(1), 16. ISSN 1750-1172. Dostupné z: doi:10.1186/s13023-020-01491-9

1 POPIS REŠERŠNÍ ČINNOSTI

Pro vyhledání validních informací k tématu a cílům této práce byl použit standardní postup rešeršní činnosti s využitím náležitých klíčových slov. Níže jsou uvedeny podrobné sumarizační údaje o provedené rešeršní činnosti.

VYHLEDÁVACÍ KRITÉRIA

Klíčová slova v ČJ: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom, MRKH syndrom, ageneze dělohy, absolutní děložní faktor neplodnosti, sexualita žen s MRKH syndromem, vytvoření neovaginy, mateřství u žen s MRKH syndromem, transplantace dělohy, adopce, surrogátní mateřství, metody umělého oplodnění

Klíčová slova v AJ: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, MRKH syndrome, agenesis uterus, absolute uterine factor infertility, female sexuality with MRKH syndrome, creation of neovagina, motherhood with MRKH syndrome, uterus transplantation, adoption, surrogacy, in vitro fertilization

Jazyk: český, anglický

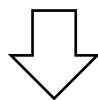
Období: 2001-2022

Další kritéria: recenzované články, články s plným textem



DATABÁZE

EBSCO, PubMed, Google Scholar, ProQuest, Science Direct



Nalezeno 82 dokumentů

VYŘAZUJÍCÍ KRITÉRIA:

- nerecenzované články
- články bez plného textu
- články nevztahující se k tématu bakalářské práce



**SUMARIZACE VYUŽITÝCH DATABÁZÍ A DOHLEDANÝCH
DOKUMENTŮ**

EBSCO – 10 článků

PubMed – 15 článků

Google Scholar – 4 články

ProQuest – 16 článků

Science Direct – 8 článků

Pro tvorbu bakalářské práce byly dále využity 4 knihy.



SUMARIZACE DOHLEDANÝCH PERIODIK A DOKUMENTŮ:

Journal of Obstetrics and Gynaecology Research – 3 články

Česko slovenská patologie – 1 článek

International Urogynecology Journal – 3 článků

Journal of Medical Case Reports – 1 články

Clin Endocrinol Metab – 1 články

Journal of Materials Science: Materials in Medicine – 1 článek

The Lancet – 1 článek
Human Reproduction Update – 2 článek
Právní prostor – 1 článek
Human Reproduction - 3 článek
Journal of Family Medicine and Primary – 2 článek
Fertility and sterility - 3 článek
Transplantation of the human uterus - 2 články
Orphanet Journal of Rare Diseases – 1 článek
Česká revmatologie – 1 článek
Česká gynekologie – 6 článek
Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology - 2 článke
Časopis českých lékařů – 4 článek
The Yale Journal of Biology and Medicine – 1 článek
Advances in Clinical and Experimental Medicine – 1 článek
Beautiful You MRKH foundation – 1 článek
Ministerstvo práce a sociálních věcí - 1 článek
Reproductive Biology and Endocrinology - 2 článek
Sexual Medicine – 1 článek
Česká radiologie – 1 článek
American Journal of Transplantation - 3 článek
Středisko náhradní rodinné péče – 1 článek
Journal of Rare Diseases – 1 článek
Abdominal Radiology – 1 článek
American Journal of Perinatology – 1 článek



Pro tvorbu teoretických východisek bylo použito 53 elektronických článků a 4 odborné knihy.

2 CHARAKTERISTIKA SYNDROMU MAYER-ROKITANSKY-KÜSTER-HAUSER

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom (MRKH) je definován jako vrozená vývojová vada, při které dochází k agenezi dělohy a horních dvou třetin pochvy. U žen se vyskytuje normální karyotyp 46 XX. Dochází k fyziologickému vývoji vaječníků a vejcovodů. Zachované jsou i sekundární pohlavní znaky. Embryonálním základem reprodukčního systému jsou Müllerovy a Wolffovy vývody. Zatímco Wolffovy vývody zanikají, Müllerovy vývody se diferencují ve vejcovody, dělohu a horní dvě třetiny pochvy (Chmel et al., 2019, str. 387). U MRKH syndromu dochází k přerušení vývoje Müllerových vývodů, konkrétně v 7. týdnu těhotenství. Dolní třetina pochvy a ovaria se vyvíjí z primitivního žloutkového váčku, a proto jsou u MRKH syndromu fyziologicky přítomny (Řezáčová et al., 2020, str. 20).

Základní klasifikace MRKH syndromu se dělí do dvou typů. Prvním typem je takzvaně **typická forma** nebo také izolovaná forma. Tento typ I. je charakterizován absencí dělohy a horních dvou třetin pochvy. Dále přítomností dvou rudimentárních děložních rohů a fyziologicky vyvinutými vaječníky a vejcovody. Další anomálie nejsou přítomny. Druhým typem je tzv. **atypická forma** nebo také asociovaná forma MRKH syndromu. U typu II. jsou nejčastěji přítomny malformace renálního systému (atypické uložení ledviny, úplná absence jedné ledviny nebo podkovitá ledvina), na druhém místě muskuloskeletálního a kardiálního systému (Chmel, 2021, str. 8,9). Výskyt unilaterální ageneze ledviny je nejvíce frekventovaná malformace renálního systému u MRKH syndromu (Herlin, 2020, str. 7). Závažnou formou atypické formy je tzv. MURCS (Kyei-Barffour et al., 2021, str. 658). Jedná se o typ MRKH syndromu, kdy se objevuje uterovaginální aplazie, skeletální malformace, renální malformace, srdeční vady, syndaktylie, polydaktylie a poruchy sluchu. Atypická forma má nižší frekvenci výskytu než forma typická (Řezáčová et al., 2020, str. 20).

Prevalence MRKH syndromu vychází ze dvou rozsáhlých populačních studií. První studie byla publikována v roce 2001 na základě poměru narozených novorozenců ženského pohlaví se syndromem MRKH a novorozenců nevykazujících známky MRKH syndromu v pěti finských nemocnicích v letech 1960–1969. Tato studie stanovila prevalenci 1 : 4961. Druhá epidemiologická studie, která se uskutečnila v letech 1974–1996 v Dánsku publikovala velmi shodnou prevalenci 1 : 4989. V literatuře se nejčastěji uvádí výskyt MRKH syndromu přibližně 1 : 4500–5000 novorozenců ženského pohlaví (Chmel, 2021, str.8).

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom je pojmenován podle čtyř lékařů a vědců, kteří se významně podíleli na popisu této vývojové vady. Poprvé byl MRKH syndrom popsán v roce 1829 anatomem a fyziologem Augustem Franzem Josefem Karlem Mayerem. Mayer klasifikoval různé děložní duplicity. Poslední typ, který pojmenoval „*uterus biparticus*“ je dnes označován jako MRKH syndrom. Karl Freiherr von Rokitansky byl vídeňský patolog českého původu, který popsal v roce 1838 celkem 21 případů žen s duplicitní dělohou. Jeden z nich byl případ ageneze dělohy a pochvy se zachovanými vejcovody a vaječníky. Tento případ zařadil jako jednu z dalších anomálií. V roce 1910 publikoval zásadní vědeckou práci Hermann Küster. Popsal v ní agenezi dělohy a pochvy u žijící dívky, které odstranil děložní rudimenty, protože jí způsobovaly bolest. Rovněž upozornil na přidružené skeletální a renální malformace. Poslední ze čtyř jmenovaných mužů je Georges André Hauser. G.A. Hauser shrnul celé dosavadní poznání syndromu a doplnil do jeho názvu Küsterovo příjmení. Hauserovo příjmení bylo přidáno až v roce 1970 v knize o aplazii pochvy s děložními rudimenty od Emilia Venecciho (Chmel et al., 2019, str. 387).

V dnešní době existuje mnoho moderních výzkumných metod, které pracují na odhalení přesné etiologie MRKH syndromu. Nicméně, tato práce je prozatím bez větších úspěchů (Chmel, 2021, str. 13). O MRKH syndromu se nejčastěji mluví jako o vývojové vadě, která má multifaktoriální charakter. Vědci se domnívají, že vzniká na základě vlivu vnějšího prostředí a genetické predispozice. Lze dohledat i případy, kdy se jednalo o rodinný výskyt. Tento rodinný výskyt se vyznačoval ve většině případů autozomální dominantní dědičností s neúplnou penetrací (Kyei-Barffour et al., 2021, str. 658). Dříve se spekovalo i o tom, zdali nemá vliv na rozvoj MRKH syndromu gestační diabetes mellitus nebo biologické teratogeny. Avšak to bylo později vyvráceno. Konečná teorie doposud není stanovena. V rámci nejasného genetického původu této vývojové vady stále probíhá výzkum konkrétních genů (genových mutací), které se podílí na vzniku této vývojové vady (Chmel, 2021, str. 9,13).

2.1 Diagnostika a klinický obraz MRKH syndromu

U žen s MRKH syndromem se typicky během adolescence objevuje primární amenorea, která je definována jako nepřítomnost menstruačního krvácení po 15. roce života. Kromě amenorey nejsou na první pohled žádné viditelné abnormality (Chmel et al., 2019, str. 387). Genetická charakteristika popisuje normální genotyp i fenotyp ženy. U dívek probíhá fyziologická puberta. Dochází k rozvoji sekundárních pohlavních znaků včetně telarche a pubarche. Ve vaječnicích probíhá folikulogeneze s ovulací, která může být doprovázena

cyklickou ovulační bolestí v podbřišku. Dále vaječníky fyziologicky produkují ženské pohlavní hormony. Ženy jsou tedy endokrinologicky i psychosexuálně normální. Při klinickém vyšetření lze vidět fyziologický vzhled zevních pohlavních orgánů (Chmel, 2021, str. 15-16). Naopak mezi patologie se řadí neschopnost dosáhnout pohlavního styku. Pochva je slepě ukončená poševní jamou, která je původem z urogenitálního sinu a děloha chybí (Herlin, 2020, str. 4-9).

Zobrazovací metody jsou považovány za základní vyšetřovací prvky v diagnostice MRKH syndromu. Prvním a zároveň nejjednodušším vyšetřením je ultrazvuková diagnostika. Ta dokáže odhalit agenezi dělohy, přítomnost vaječníků i malformace ledvin (Chmel et al., 2019, str. 388, 389). V prepubertálním věku může být chybějící děloha mylně zaměněna za děložní rudiment, který se je popisován jako malá děloha u dospívající dívky (Kapłan, 2020, str. 508). Proto se definitivní diagnóza stanoví až mezi 16. a 19. rokem po důkladných vyšetřeních a prohlídkou u gynekologa, který se specializuje na vrozené vývojové vady. Podrobnější snímek ženských pohlavních orgánů zajistí magnetická rezonance (MR). Ta je preferována i z hlediska nulové radiační zátěže (Chmel et al., 2019, str. 388).

Čínská studie v roce 2018 zkoumala abnormální umístění ovarií u žen s MRKH syndromem pomocí MR. Vyšetření prokázalo patologicky umístěné ovaria u 23 žen z 83 zkoumaných. Zbýlých 60 žen mělo fyziologické umístění ovarií. Kontrolní skupina zahrnovala 60 zdravých žen z nichž 3 vykazovaly abnormální umístění ovarií (Wang et al., 2018, str. 3143).

Recenzovaný časopis *Journal of Rare Diseases* v jednom z přehledových článků uvádí, že ovariální funkce u MRKH syndromu je ve většině případů zachována, avšak anatomická pozice je z 5-10 % popisována více laterálně od vnější iliakální arterie z důvodů ageneze vejcovodů (Herlin, 2020, str. 7). Jako úplně poslední vyšetřovací metodou, která se ve většině případů nepoužívá, je diagnostická laparoskopie. Volí se v situacích, kdy dochází k velkým klinickým nejasnostem (Chmel et al., 2019, str. 388,389).

Dalším krokem v diagnostice MRKH syndromu je určení, o jaký typ vývojové vady se jedná. Zatím co typ I. vykazuje pouze agenezi dělohy a pochvy, u typu II. se přidružují i další anomálie, které je potřeba diagnostikovat. Ve 40 % případů se objevují vývojové vady uropoetického traktu. Ultrazvukové vyšetření může prokázat unilaterální agenezi ledviny (23-28 %), patologické umístění ledviny (17 %), v některých případech i renální hypoplazii. Roman Chmel jr. uvádí i hypotézu fenotypových variací syndromu mezi různými etniky na základě rozlišných výsledků studií ohledně výskytu renálních malformací u MRKH syndromu v Číně a v Evropě (2021, str. 17). K dalším přidruženým malformacím u MRKH syndromu typu II patří skeletární abnormality. Vyskytují se u 10-40 % žen s MRKH syndromem. Nejčastěji dochází k zasažení páteře, kdy se objevuje skolióza. Dále k malformacím kosterních

obratlů pod obrazem tzv. Klippel-Feilova syndromu a lopatek. K vzácným diagnostickým prvkům této vývojové vady patří poruchy sluchu a srdeční vady (Herlin, 2020, str. 5-7). V jedné z publikací o přidružených malformacích MRKH syndromu jsou popsány dva případy, kdy u žen s MRKH syndromem bylo diagnostikováno hned několik vývojových vad, jako je ageneze dělohy a pochvy, atrezie jícnu, defekt obratlů, anální atrezie, srdeční vady, tracheozofageální píštěl, atrezie jícnu a malformace ledvin. Jednalo se o jeden z nejzávažnějších diagnostikovaných případů v problematice MRKH syndromu (Bjørsum-Meyer, 2016, str. 1-10)

Diferenciální diagnostika

Diferenciální diagnostika zahrnuje zejména patologie, které souvisí s primární amenoreou (Chmel et al., 2019, str. 388,389). Nejvíce shodné symptomy s MRKH syndromem jsou popisovány u syndromu androgenní insenzitivity (AIS) (Kapłon, 2020, str. 507). Jedná se o poruchu, která je vázaná na chromozom X. Pacienti jsou geneticky muži s karyotypem 46 XY, ale fenotypově ženy. Lze u nich diagnostikovat slepě zakončenou pochvu, agenezi dělohy, vyvíjející se prsy a přítomnost varlat, které produkují androgeny (Boehmer et al., 2001, str. neuvedena). Stanovení karyotypu u MRKH syndromu je důležitým krokem k odlišení diagnózy od Turnerova syndromu s karyotypem 45X, agenezí dělohy a pochvy (Kapłon, 2020, str. 507).

Diferenciální diagnostika MRKH syndromu dále zahrnuje problematiku vrozených obstrukčních anomálií, jako je například vaginální, hymenální nebo cervikální atrezie. Ty mohou vykazovat primární amenoreu s cyklickou bolestí v podbřišku. Hymenální atrezie se projevuje hematometrou a diagnostikuje se pomocí vyšetření v zrcadlech, kdy lze v poševním introitu hmatat klenoucí se hymen (Chmel, 2021, str. 19).

2.2 Léčba MRKH syndromu

K diagnostice MRKH syndromu dochází nejčastěji v adolescenci, která je charakterizovaná jako nejcitlivější období pro rozvoj ženské sexuality (Chmel, 2021, str. 22). Jakákoliv dysfunkce v ženské sexualitě představuje zdravotní a psychický problém, který nepříznivě ovlivňuje fyzickou a emoční pohodu ženy. Dochází k narušení sebevědomí, mezilidských vztahů a celkového pohledu na obraz vlastního těla (Mollaioli, 2020, str. 1). MRKH syndrom představuje medicínskou výzvu především v období, kdy dívky začínají pohlavně dospívat. Citlivost mladých dívek je jednou z hlavních příčin psychických obtíží, které jsou významným problémem při léčbě MRKH syndromu.

V důsledku toho je psychologická intervence jedním z prvních kroků při léčbě MRKH syndromu. Psycholog a sexuolog poskytne v první řadě ucelený pohled na celou problematiku MRKH syndromu. Dívkám je vysvětleno, že po vytvoření neovaginy jsou schopné vést sexuální život. Důležité je také pomoci dívkám s přijetím odlišnosti od svých vrstevnic (Wagner, 2016, str.2).

Starší studie prokázaly dlouhodobé psychické následky tohoto onemocnění. Uvedly například, že pacientky trpěly depresemi, úzkostmi, poruchami příjmu potravy nebo nízkým sebevědomím. Dále u žen docházelo k vyhýbání se mezilidským vztahům, které by mohly vést k sexuálnímu kontaktu (Heller-Boersma, 2009, str. 280). Menší neshody ve výsledcích jednotlivých studií, které se zabývaly vlivem MRKH syndromu na psychiku ženy, lze vysvětlit tím, že reakce žen na přítomnost vývojové vady se vytváří na základě individuálních osobnostních rysů a odlišné životní situace (Chmel, 2021, str. 22).

Aplazie pochvy je jedním z klinických problémů MRKH syndromu. Částečný vaginální kanál je slepě ukončený vaginální jamkou. V důsledku toho, nelze dosáhnout koitu. Proto jedním z důležitých cílů léčby MRKH syndromu je vytvoření funkční neovaginy, která významně zvýší kvalitu života žen (Sabatucci, 2018, str. 125-126). Mezi dvě hlavní metody vytvoření neovaginy patří metody dilatační, kdy dochází pomocí dilatátoru ke zvětšení doposud existující vaginální jamky a metody chirurgické. Metody chirurgické jsou ve většině případů doporučovány až ve chvíli, kdy dojde k selhání metody dilatační, která je sice časově náročnější, ale neinvazivní. Žena je odeslána na speciální pracoviště, které se zabývá prováděním některé z metod vaginoplastiky (Herlin, 2020, str.9-10). Operaci lze provést laparoskopicky, laparotomicky, anebo pomocí roboticky asistované laparoskopické modifikace. Důraz se klade především na individuální přístup ke každé ženě (Chmel, 2021, str. 43).

Pacientky postižené MRKH syndromem jsou sterilní kvůli chybějící děloze. Bez medicínské pomoci tyto ženy nejsou nikdy schopné donosit vlastní dítě. To způsobuje další závažný psychický následek a snížení kvality života. Pacientky s diagnózou MRKH syndromu se mohou stát matkami díky programu surogátního mateřství. Nebo si dítě osvojit pomocí adoptce. Jedinou možností, jak dosáhnout biologicky, geneticky i právně vlastního dítěte je transplantace dělohy od žijící nebo zemřelé dárkyně s následným podstoupením metod asistované reprodukce (Chmel, 2021, str. 21).

3 SEXUALITA ŽEN S MRKH SYNDROMEM

Ženy s MRKH syndromem mohou podstoupit léčbu, pomocí které dojde k vytvoření chybějícího poševního kanálu. Tato možnost jim umožní pohlavní styk a celkově zvýší kvalitu sexuálního života. V dnešní době existuje několik metod, kterými lze vytvořit dostatečně prostornou a funkční neovaginu. Funkční neovagina je determinovaná především délkou a sexuálním uspokojením, ale také anatomickým uložením a slizničním pokrytím nerohovatějším dlaždicovým epitelem (Chmel jr. et al., 2021, str. 360). Některé studie poukazují na to, že delší neovagina není zárukou sexuální spokojenosti. Bylo prokázáno, že po vytvoření neovaginy pomocí intersticiální vaginoplastiky, která zajistí nejdelší pochvu, měly ženy nejvíce sexuálních problémů (Carrard et al., 2012, str. 691-696).

Prvním diagnostickým krokem k hodnocení psychické a fyzické připravenosti žen k vytvoření neovaginy je sexuologicko-psychologické vyšetření. Toto vyšetření zahrnuje kvalifikovaně vedený pohovor a vyplnění některého z mezinárodně uznávaných dotazníků. Mezinárodně uznávané dotazníky jsou standardizované pomůcky k diagnostice kvality sexuálního života ženy. Každý dotazník hodnotí jiný sexuální aspekt. Jsou jimi například sexuální zkušenosti a problémy, spokojenost žen s vlastním genitálem a celkové sebevědomí ženy (Chmel, 2021, str. 27). K nejznámějším dotazníkům se řadí Index ženských sexuálních funkcí (FSFI). FSFI je složen z 19 otázek, které hodnotí sexuální funkce za poslední 4 týdny. Dotazník obsahuje 6 domén: pohlavní vzrušení, lubrikace, spokojenost, sexuální touha, orgasmus a bolest. Nejvyšší celkové skóre, které žena může dosáhnout je 36 bodů. Toto skóre je získáno na základě součtu jednotlivých domén. Pokud žena vykazuje skóre 0 je dotazník vyhodnocen jako stav sexuální neaktivity v uplynulých 4 týdnech. Čím je toto skóre nižší, tím je větší pravděpodobnost klinické sexuální dysfunkce (Heřmánková et al., 2021, str. 31).

Dalším krokem před zahájením léčby je podstoupení kvalifikovaně vedeného pohovoru, který zahrnuje sběr osobní anamnézy. Ke zkoumaným otázkám rozhovoru patří psychosexuální vyzrálost a stálost sexuálního partnera, dále sociální zázemí, sexuální partnerská anamnéza, vztah s nynějším partnerem, sexuální praktiky a zkušenosti, autoerotické aktivity a vztah k aktuálnímu sexuálnímu životu. Důležitým faktorem je i celkové vnímání vlastního těla a aktuální psychické rozpoložení. Žena sdělí své touhy v oblasti sexuality a jak vypadá její představa o sexuálním životě. Žena by měla být ztotožněna se všemi aspekty, které léčba přináší. K nim se řadí především trpělivost a obětavost vlastního času v procesu léčby (Chmel, 2021, str. 26-28).

Po zhodnocení psychické připravenosti ženy k vytvoření neovaginy je na řadě výběr vhodné metody. Rozhodující faktor pro výběr správné léčebné metody je individuální pro každý případ. Standardizovaná terapie prozatím nebyla stanovena (Kaplon, 2020, str. 506).

3.1 Dilatační metody vytvoření neovaginy

The American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) doporučuje dilatační terapii jako léčbu první linie na základě celkové vysoké úspěšnosti (Herlin, 2020, str. 10). Jedná se o metodu nechirurgickou. Hlavními výhodami této léčby je neinvazivnost, cenová nenáročnost, malé riziko komplikací a vysoká úspěšnost. Vyšší předpoklad pro úspěch této metody mají ženy jejichž vaginální jamka dosahuje nejméně 2 cm. Dilatace je prováděna pomocí dilatátorů různých velikostí. Dochází tedy k mechanickému roztažení vaginálního důlku. Vytvoření neovaginy pomocí dilatátorů je metodou první volby většiny center po celém světě. (Chmel, 2021, str. 40-41).

Frankova dilatační metoda

Frankova metoda byla poprvé popsána v roce 1938. Jedná se o nejčastější typ dilatační metody. Při této metodě dochází k prodloužení vaginální jamky do šířky i délky. Princip spočívá v lokálním působení tlaku na vaginální důlek. Žena si každý den, po dobu alespoň 2 hodin, samo-dilatuje vaginální prostor. Úspěch je dán pravidelnou dilatací v určitých časových intervalech po dobu 6 měsíců. Postupně dochází k zvětšování vaginálního důlku a tvorbě poševní dutiny (Chmel R. jr., 2021, str. 361). Brännström uvádí, že pokud žena nemá pravidelný pohlavní styk, je dilatace nutná celoživotně (2020, str. 34).

Alternativní metodou k Frankově dilataci je tzv. Ingramova metoda. Ta se začala používat v 80. letech 20. století. Jedná se o metodu, která využívá ženskou tělesnou hmotnost a gravitaci. V praxi se dilatace provádí tak, že žena sedí na stoličce, připomínající cyklistické sedlo v mírném předklonu a pomocí vysouvajícího se dilatátoru dochází k vytváření tlaku na hráz v místě vaginální jamky. Podmínkou je vysoká frekvence opakování během dne po dobu nejméně 30 minut. Tato metoda je stejně jako metoda Frankova časově náročná. Českou variantou Ingramovy metody je Uzlova stolička (Chmel R. jr., 2021, str. 361). Uzlova stolička je podobná sedačce u Ingramovy metody. Svým tvarem také připomíná cyklistické sedlo. Uprostřed tohoto sedla se nachází výsuvný dilatátor (Rejdová et al., 2012, str.106).

Mezi pozitiva obou metod patří nízké riziko vzniku komplikací, celková jednoduchost metody a také ambulantní režim provedení. Žena tedy není nucena podstoupit hospitalizaci.

Negativní stránkou je zdlouhavost celého procesu (Chmel, 2021, str. 41). Ojediněle se objevily případy, kdy došlo k náhodné dilataci uretry a prolapsu pochvy. Tyto komplikace byly léčeny chirurgicky (Callens, 2014, str.781).

Frankova nechirurgická metoda poskytuje optimální neovaginu, která může být využita, pokud žena plánuje v budoucnu podstoupit transplantaci dělohy (Chmel R. jr., 2021, str. 361). Nejčastěji využívanými dilatátory jsou Hegarovy dilatátory, které mají průměr 10-28 mm (Kawasaki, 2020, str.544). Pokud pomocí dilatace nedojde k požadovanému výsledku, přichází na řadu metody chirurgické (Chmel,2021, str. 42).

3.2 Chirurgické metody vytvoření neovaginy

Chirurgické metody jsou nabízeny ženám, které odmítají dilataci nebo je u nich dilatace neúspěšná (Kapłon, 2020, str. 508). V dnešní době existují dvě hlavní chirurgické techniky. První je tzv. tažná neboli trakční metoda k níž se řadí například Vecchiettiho vaginoplastika, která představuje nejoblíbenější chirurgickou techniku vytvoření neovaginy. Druhá technika je založená na vkládání štěpů mezi močový měchýř a konečník. Výběr vhodné metody záleží na zvyklostech pracoviště a individuálním přístupu. V operačním přístupu převládá laparoskopie nad laparotomií z důvodu zanechání menší jizvy na břiše. Některé pracoviště dnes využívají i roboticky asistovanou laparoskopickou modifikaci. Mezi hlavní nevýhody chirurgických metod patří hospitalizace, celková anestezie, poranění okolních struktur, infekce v ráně a dlouhodobá rekonvalescence (Chmel, 2021, str. 42,43).

Chirurgické přístupy k léčbě vaginální ageneze se dělí do tří skupin: Intestinální vaginoplastika, Vecchietti vaginoplastika a do poslední skupiny se řadí metody, kdy vaginální kanál vznikne pomocí kožních štěpů. Mezi ně spadá Williamsova vaginoplastika, Davydovova metoda nebo metoda podle McIndoea (Pastor, 2017, str. 107).

Intestinální vaginoplastika

Použití střevních segmentů k vytvoření neovaginy je prováděno u pacientek s MRKH syndromem. Nejběžněji se používá část z tlustého střeva nebo kličky tenkého střeva. Mnoho pacientek uvítá, že při provedení této vaginoplastiky není nutná pooperační dilatace. Další výhodou této operační techniky je možnost jejího provedení i v případech, kdy je žena po předchozích rozsáhlých operacích v malé pánvi. Mezi nevýhody intestinální vaginoplastiky patří především riziko stenózy v místě anastomózy. Jsou popsány případy, kdy se objevily pooperační komplikace jako zapáchající výtok a prolaps pochvy. Dále u této metody hrozí

riziko vzniku adenokarcinomu (Chmel, 2021, str. 46,47). Intestinální vaginoplastika není doporučována z hlediska následné transplantace dělohy. Při transplantaci dělohy po intestinální vaginoplastice hrozí riziko selhání transplantace v důsledku infekce během imunosupresivní terapie (Brännström, 2020, str. 34). Tato vaginoplastika se uplatňuje především u pacientek, které mají rozsáhlé vrozené anomálie v oblasti malé pánve (Chmel, 2021, str. 48).

Vecchiettiho vaginoplastika

Vaginoplastika podle Vecchiettiho byla popsána v roce 1965. Je na ní nahlíženo jako na chirurgickou verzi Frankovy metody z důvodu kombinace principů metod dilatačních a chirurgických. Splňuje kritéria, která definují funkční neovaginu, a proto je prováděna v mnoha zdravotnických zařízeních v České republice (ČR). Jinými slovy, pomocí této metody lze vytvořit anatomicky funkční a prostornou neovaginu (Chmel, 2021, str. 43,44).

Princip Vecchiettiho vaginoplastiky spočívá v postupném prodlužování poševní jamky pomocí vaginálního fantomu. Ten je fixován pomocí nití, které jsou napojeny na utahovací mechanismus. Vláknata utahovacího mechanismu vedou rektovезikálním prostorem a jsou vyvedena břišní stěnou v suprapubické oblasti k utahovacímu mechanismu. Dochází k zvyšování napětí a pomalému vtahování fantomu do malé pánve. Rychlost prodlužování poševního prostoru je 1 až 1,5 cm/den. Neovagina by měla dosáhnout 7 až 8 cm (Pastor, 2017, str. 107). Poté, co pochva dosáhne požadované délky, je fantom vyjmut ven. Ženy musí po dobu jednoho měsíce provádět samo-dilataci, tak aby nedošlo ke zpětnému zkrácení poševního prostoru. Pacientkám jsou předepisovány estrogenní krémy, které zajistí pokrytí neovaginálního prostoru dlaždicobuněčným epitelem. Následně je doporučeno zahájit pohlavní styk s pomalou penetrací (Chmel, 2021, str. 44, 45). Ženy po Vecchiettiho vaginoplastice by měly podstupovat vyšetření na lidský papilomavirus (HPV) viry, stejně jako ženy, které mají fyziologicky vyvinutou pochvu (Hernon et al., 2014, str. 161).

Tato metoda je vhodná pro ženy s MRKH syndromem, které chtějí v budoucnu podstoupit transplantaci dělohy a následně metody umělého oplodnění, protože neovagina je pokryta epitelem, který obsahuje přirozený poševní mikrobiom (Chmel et al., 2019, str. 390).

Sexuální život žen po Vecchiettiho vaginoplastice byl zkoumán ve studii z roku 2017. Do výzkumu bylo zařazeno 42 žen s MRKH syndromem, které podstoupily Vecchiettiho vaginoplastiku a 45 zdravých, sexuálně aktivních a bezdětných žen, které tvořily kontrolní skupinu. Anatomická velikost neovaginy se hodnotila pomocí gynekologického vyšetření. Naopak psychosexuální funkce byly hodnoceny na základě dotazníků: *Female Sexual Distress Scale Revised* (FSDS-R), *Female Sexual Function Index* (FSFI) a polostrukturovaného

rozhovoru. Pohled ženy na svůj genitál pak hodnotil dotazník *Female Genital Self-Image Scale* (FGSIS). Na základě těchto kroků bylo zjištěno, že ženy s MRKH syndromem vykazovaly kratší délku pochvy, ale jejich sexuální uspokojení se výrazně nelišilo od kontrolní skupiny. Negativně byla hodnocena celková spokojenost žen se svým genitálem po vaginoplastice (Pastor, str. 106-113).

Williamsova vulvovaginoplastika

Williamsova technika vytvoření neovaginy je dnes méně využívána, protože přináší vyšší pooperační riziko vzniku komplikací oproti jiným operačním technikám. Mezi hlavní pooperační rizika se řadí krátká neovagina, která není vhodná pro koitální aktivity, růst pubického ochlupení v poševním kanálu, únik moči do pochvy, nemožnost vnímání penetrace penisu a celkový nefyziologický vzhled poševního vchodu (Chmel, 2021, str. 49-50). Postup vulvovaginoplastiky popsala MUDr. Ingrid Rejdová (2012, str. 106) následovně: „*Při vaginoplastice podle Williamse se na vulvě vytvoří řez ve tvaru písmena U, jehož ramena začínají ve výši zevního ústí uretry asi 4 cm od střední části. Takto odříznutá kůže se uvolní od spodiny, její okraje se sešijí do tvaru kornoutu a ten se zanoří do hloubky a vytvoří výstelku neovaginy. Následuje sutura podkoží a kožních okrajů ve střední části.*“ Tato operační technika není volena, pokud žena plánuje v budoucnu podstoupit transplantaci dělohy (Chmel, 2021, str. 50).

Vaginoplastika dle McIndoea a Davydovova metoda

Vaginoplastika dle McIndoea je chirurgická metoda, kdy nejprve dojde k vytvoření prostoru mezi rektum a močovým měchýřem. Dále se přemístí vlastní kožní štěp z gluteální nebo stehenní oblasti, který je přišit na vaginální fantom. Fantom se vloží do předem připraveného prostoru. Fantom se po 10 dnech po operaci vyjme. V posledním kroku dochází k dilataci poševního prostoru pomocí dilatátoru. Nevýhodou této metody je kosmeticky nevzhledně vypadající jizva po odejmutí kožního štěpu (Chmel et al., 2019, str. 390 a Chmel, 2021, str. 45).

Davydovova technika je bezpečná a efektivní metoda, pomocí které dochází k vytvoření chybějící pochvy u žen s MRKH syndromem. Mezi pozitiva této metody se řadí malé riziko vzniku komplikací. Naopak negativním důsledkem je nemožnost provést transplantaci dělohy po této operační technice. Tato vaginoplastika byla představena před více jak 30 lety. Operační technika spočívá nejprve ve vytvoření prostoru pro poševní kanál, který končí až v oblasti pobřišnice. Pomocí laparoskopického přístupu se peritoneum stáhne směrem k ústí pochvy, kde

se po obvodu přišije. Na fundu pochvy, tedy na opačném konci se vytvoří kruhovitá sutura. Tím vznikne poševní kanál. Po zákroku následuje pravidelná a relativně dlouhodobá dilatace poševního prostoru. Pohlavní styk je povolen nejdříve tři měsíce po pravidelných kontrolách a fyziologickém pooperačním průběhu rekonvalescence (Chmel, 2021, str. 48, 49 a Chmel et al., 2021, str. 363).

Výzkum, který byl proveden v letech 2017-2019 v italském městě Milano, se účastnilo 21 žen s MRKH syndromem. Všechny tyto ženy podstoupily Davydovovu metodu vytvoření neovaginy. Studie se zaměřila na problematiku močové inkontinence po této vaginoplastice. Standardizovaný dotazník vyplnily ženy před nástupem do nemocnice a následně po jednom a třech měsících, po půl a jednom roce. Všechny operační zákroky proběhly bez větších komplikací. Závěr studie ukázal, že 3 ženy vykazovaly problém s močením. Konkrétně se jednalo o stresovou inkontinenci a urgentní močovou inkontinenci. Zbýlých 18 žen nevykazovalo žádné komplikace spojené s močením. Prozatím se jedná o jedinou studii potvrzující vliv Davydovovy vaginoplastiky na močový trakt (Baruch, 2020, str. 2530-2531).

Další výzkumná srovnávací studie byla provedena od září roku 2019 do června roku 2021 ve výzkumném zařízení Teheránské univerzity lékařských věd. Studie zkoumala celkově 20 žen, postižené MRKH syndromem. Konkrétně 10 žen, které podstoupilo vaginoplastiku podle McIndoe a 10 žen po Davydovově vaginoplastice. Studie hodnotila pooperační léčbu, anatomické uložení, sexuální uspokojení a celkovou funkci neovaginy. Funkční výsledky byly hodnoceny pomocí FSFI dotazníku. Studii uvádí, že ženy, které podstoupily vaginoplastiku podle McIndoea, měly po chirurgickém zákroku vyšší incidenci komplikací než ženy po vaginoplastice dle Davydovova. Dále také ženy po vaginoplastice podle McIndoea byly nucené užívat delší dobu analgetika. Závěr studie stanovil, že mezi oběma metodami není z hlediska anatomických výsledků, sexuální výkonnosti a spokojenosti žádný významný rozdíl (Deldar-Pesikhani, 2022, str. 4614).

3.3 Srovnání metody dilatační a chirurgické

V roce 2019 byla provedena srovnávací studie v Číně, která zkoumala kvalitu sexuálního života žen po vytvoření neovaginy pomocí dilatační a chirurgické metody. Studie se účastnilo 88 žen, které podstoupily dilataci a 45 žen po chirurgickém zákroku. Jednotlivé sexuální funkce byly hodnoceny na základě FSFI dotazníku. Kvalita života se byla hodnocena pomocí 12 položkového dotazníku od World Health Organization Disability Assessment Schedule 2 (WHODAS2). Studie ukázala poměrně stejné skóre ve všech doménách FSFI, jak u dilatační

metody, tak u metody chirurgické. Jedině v doméně orgasmus vykazovala dilatační metoda vyšší skóre. Ve skórovacím systému WHODAS2, která zkoumala kvalitu života žen, nebyly nalezeny žádné významné rozdíly mezi metodami (Shuang, 2020, str. 1024).

Česká studie, která porovnávala metodu dilatační a chirurgickou byla provedena v roce 2021 pod vedením MUDr. Romana Chmely jr. Hlavním cílem výzkumu bylo zhodnocení kvality sexuálního života žen po vytvoření neovaginy. Informace, které byly použity vycházely z publikovaných článků v letech 2000-2021. Dále byly použity výsledky z dotazníku FSFI, které hodnotily sexuální funkce a celkovou spokojenost žen s neovaginou. MUDr. Roman Chmel jr. uvádí, že: „*Spokojenost se sexuálním životem po vytvoření uspokojivě dlouhé a prostorné neovaginy závisí zejména na psychosexuální zralosti obou partnerů, jejich sexuálních nárocích, pravidelné vaginální rehabilitaci a kvalitě dlouhodobé psychologické podpory*“ (2021, str. 194). Funkční výsledky obou metod nevykazují větší rozdíly. Malé rozdíly jsou dány především individuálními požadavky každé ženy. V závěru studie je popsáno, že přestože je ženám umožněn pohlavní styk, jsou ve většině nadále zklamané ze svojí odlišnosti od ostatních žen především v problematice otěhotnění (Chmel jr. et al., 2021, str. 194-199).

V roce 2019 byl publikován systematický přehled, který srovnával studie z období 2008-2018 v časopise International Urogynecology Journal. Studie se zabývaly sexuální spokojeností pacientek s MRKH syndromem po různých typech vaginoplastik. Dohromady bylo prozkoumáno 45 publikací hodnotící obě tyto metody. Systematický přehled uvádí, že ženy po chirurgické metodě měly delší a širší neovaginu a jejich sexuální spokojenost byla výrazně vyšší než u metod dilatačních. Naopak metody dilatační vykazovaly méně komplikací, které byly spojeny s léčbou. Dále byla zjištěna vyšší sexuální aktivita u žen po chirurgickém vytvoření neovaginy než po dilatačním vytvoření neovaginy. Na závěr publikace je zdůrazněna potřeba dalších kvantitativních a kvalitativních výzkumů ohledně sexuální spokojenosti žen s MRKH syndromem (Dabaghi, 2019, str. 353-362).

Existuje mnoho doporučení týkající se léčby ageneze pochvy, avšak stále chybí obecně platný názor nebo vzorec, který by se uplatnil při výběru vhodné metody vytvoření neovaginy u žen s MRKH syndromem (Chmel jr. et al., 2021, str. 197).

4 MOŽNOSTI MATEŘSTVÍ U ŽEN S MRKH SYNDROMEM

Absolutní děložní faktor neplodnosti (AUFİ) označuje termín pro neplodnost, která se vyznačuje neschopností dosáhnout těhotenství z důvodů chybějící dělohy. Mayer-Rokitansky-Küster-Houser syndrom představuje vrozenou formu absolutního děložního faktoru neplodnosti. Tato diagnóza zahrnuje nejen ztrátu reprodukční schopnosti, ale také dlouhodobou psychickou a emoční zátěž (Jones, 2021, str. 138).

Mateřství u žen postižených MRKH syndromem je v posledních letech stále více dostupné a to především díky experimentální transplantaci dělohy (UTx) a zdokonalujícím se metodám umělého oplodnění (IVF). Právě díky těmto možnostem jsou ženy s MRKH syndromem schopné donosit vlastní dítě. Žena postižená touto vývojovou vadou může dosáhnout mateřství i pomocí surogátního mateřství nebo adopce. Zatímco pomocí surogátního mateřství může mít žena geneticky vlastní dítě, u adopce tohoto dosáhnout nelze. Oproti tomu, ale adopce je ve většině zemí mnohem dostupnější než surogátní mateřství. Surogátní mateřství legálně povolují jen některé země, a to zpravidla na komerčním základu (Chmel et al, 2019, str. 388-389).

S rostoucím zájmem veřejnosti o UTx se několik výzkumných společností pokusilo zachytit vnímání a postoje různých skupin obyvatelstva k doposud experimentální UTx. V roce 2021 tak byly zveřejněny výsledky kvantitativního výzkumu od americké neziskové organizace *American Society for Reproductive Medicine*, který měl za cíl zjistit osobní, etické a finanční pohledy žen na UTx a následné IVF metody. Výzkum zahrnoval 281 žen s MRKH syndromem, které jsou členky mezinárodní nadace Beautiful You MRKH syndrome (Fisher, 2021, str. 1074). Tato nadace sdružuje ženy, postižené MRKH syndromem. Společně se zdravotními pracovníky se snaží zvyšovat povědomost o problematice MRKH syndromu a zároveň pomáhat pacientkám s přijetím své diagnózy. (Lossie, 2017, str. neuvedeno). Kvantitativní výzkum byl uskutečněn pomocí eticky schváleného, anonymního datazníku, obsahující 60 otázek. Otázky se zabývaly především tím, jaké je celkové vnímání a informovanost žen o MRKH syndromu a UTx. Průzkum ukázal, že 73 % žen zvažuje podstoupení UTx a domnívá se, že by tato možnost měla být dostupná všem ženám s AUFİ. 67 % žen uvedlo, že pro ně přínos celé metody UTx převažuje nad rizikem. Dále také 82 % respondentek uvedlo, že UTx je pro ně eticky přijatelná. Zároveň se všechny ženy shodly, že by se UTx měla stát široce dostupnou metodou. Článek upozorňuje na to, že pacientky postižené MRKH syndromem představují velice zranitelnou skupinu, která vyžaduje speciální přístup s vysokou mírou informovanosti ze strany zdravotního personálu (Fisher, 2021, str. 1074).

Česká studie podporovaná Ministerstvem zdravotnictví České republiky ve spolupráci s nemocnicí Motol provedla hodnocení 50 žen s MRKH syndromem, které v letech 2003-2013 podstoupily chirurgickou metodu vytvoření neovaginy pomocí Vecchiettiho vaginoplastiky. Cílem této studie bylo zjistit zájem žen o experimentální výzkum UTx v České republice. Po prvotním polostrukturovaném rozhovoru, kde byly poskytnuty kompletní informace a rizika léčby, projevil vážný zájem s vysokou mírou motivace 31 žen z 50 dotazovaných. Po dalších důkladných vyšetřeních a rozhovorech bylo 9 z 31 žen vhodných pro budoucí účast v experimentální studii UTx v České republice. Autoři uvádí, že základním předpokladem pro dobrou spolupráci příjemkyň a dárců dělohy je důkladná a trpělivá instruktáž celého léčebného procesu včetně dostatku času na rozhodnutí a také kvalitně vypracovaný edukativní materiál o celém procesu UTx a následném těhotenství (Chmel et al., 2018, str. 480-484).

4.1 Adopce

Žena postižená MRKH syndromem se může stát matkou pomocí adopce. Jedná se o nejstarší možnou cestu dosažení mateřství u žen, které jsou sterilní. V tomto procesu dochází k přenosu zodpovědnosti a práv z biologických rodičů na osvojitele. Vzniká nové rodinné uskupení, které bude dítě vychovávat. Osvojenci mohou zlepšit život sirotkům a zároveň je ženám umožněno uspokojit si vlastní mateřské pudy. Adopce je ale nepochybně spojena i s řadou problémů (Jones, 2021, str. 139).

Provedený průzkum ve spolupráci s Adoption UK ve více jak 2700 adoptivních rodinách poukázal na negativní dopad adopce na širší rodinu. Polovina tázaných tvrdila, že je pro ně adopce výzva, kterou ale v konečném důsledku lze zvládnout. Jiná studie provedená v Británii zjistila, že adoptivní rodiče mívají velmi nerealistická očekávání o začlenění adoptovaného dítěte. Adoptivní rodiče vykazovaly vysokou míru deprese a duševní nepohody ve srovnání s rodinami, které vychovávají své biologické děti. Adopci lze uskutečnit i tzv. „přes hranice“. Jedná se o Cross-border Adoption. Ročně je pomocí tohoto programu adoptováno přibližně 30 000 dětí. Ve většině případů jsou adoptovány děti z nerozvinutých zemí, kterým je díky adopci umožněno vyrůstat v lepších socioekonomických podmínkách (Jones, 2021, str. 139-140).

V České republice je proces osvojení dítěte podmíněn dovršením 18 let ze strany osvojitele. Dále také splnění dostatečného věkového rozdílu mezi osvojencem a osvojitelem, který je definován občanským zákoníkem: „*mezi osvojitelem a osvojeným dítětem musí být přiměřený věkový rozdíl, zpravidla ne menší než 16 let*“ (Křístek, 2016, str. 31,32). Do rodinné

péče si mohou adoptovat dítě pouze sezdané páry. U nesezdaných páru se osvojitelem stává jen jedna osoba z páru. V současné době Česká republika neumožňuje párům v registrovaném partnerství adoptovat si dítě do společné péče. Po osvojení dítě získává příjmení osvojených rodičů a ti jsou uvedeni v rodném listě. Autorka uvádí, že pokud je dítě během adopce nezletilé a má věk, který je adekvátní k porozumění celého procesu, k adopci je třeba získat i jeho písemný souhlas (Sádecká, 2016, str. 33). Souhlas k adopci podepisuje také biologická matka, nejdříve 6 týdnů po narození anebo zákonem určený zástupce dítěte, pokud se jedná o dítě, jehož matka je neznámá (Sádecká, 2016, str. 33).

Adopce v České republice je upravena zákonem „č. 359/1999 Sb., o sociálně-právní ochraně dětí, ve znění pozdějších předpisů.“ Proces začíná nejprve podáním žádosti o osvojení v místě trvalého bydliště. Příslušný orgán provede sociální prověření rodiny a sepíše podrobnou dokumentaci. Následně krajský úřad nařídí lékařské (psychologické) posouzení na základě, kterého se rozhodne, zda dojde k zařazení žadatelů do přípravných kurzů procesu osvojení. Celý proces hledání vhodné rodiny k dítěti je řízen krajským úřadem. Pouze v případě přímé adopce nedochází k intervenci státních institucí, ale k posouzení vhodného osvojení až v průběhu soudního řízení (Středisko náhradní péče, 2018, str. neuvedena). O povolení k adopci dítěte rozhoduje v konečné fázi soud (Bubleová et al., 2014, str. 10).

Statistické údaje v ČR uvádějí celkem 540 žádostí o osvojení v roce 2021 (Ministerstvo práce a sociálních věcí, 2022, str. 78).

4.2 Surogátní mateřství

Časopis Česká gynekologie ve svém publikovaném článku uvádí definici surogátního mateřství takto: „*Náhradní mateřství je situace, kdy je embryo biologických rodičů implantováno do dělohy náhradní matky pomocí metod asistované reprodukce.*“ Zároveň vymezuje pojem náhradní (surogátní) matka. Uvádí, že se jedná o ženu, která přijme do své dělohy embryo jiné ženy s podmínkou, že po porodu se novorozence vzdá a následně dojde k osvojení dítěte geneticky vlastními rodiči (Pektorová, 2015, str. 299).

Surogátní mateřství je jednou z možností, jak umožnit ženám vychovávat své geneticky vlastní dítě. Pomocí metod asistované reprodukce, je náhradní matce proveden embryo transfer z vajíčka a spermie od páru, kteří si náhradní mateřství objednají. Tímto je zajištěna genetická příbuznost s oběma rodiči. Tento proces je nazýván částečné náhradní mateřství. Pokud jsou ale použity oocyty surogátní matky, pak tento proces je nazýván plné náhradní mateřství (Jones, 2021, str. 140).

Proces náhradního mateřství je státem regulované, neregulované nebo zakázané. Dohoda o náhradním mateřství je buď komerční (placená) nebo altruistická (neplacená). Země, které legislativně umožňují placené i altruistické surogátní mateřství jsou například Rusko, Bělorusko, Ukrajina nebo Gruzie. V zemích jako Brazílie, Austrálie, Kanada a Velká Británie je povoleno pouze altruistické (neplacené), ale státem regulované náhradní mateřství. Jiné země jako například Španělsko, Německo, Čína, Polsko, Slovensko, Rakousko, Itálie a Saudská Arábie legislativně zakazují všechny formy surogátního mateřství. (Jones, 2021, str. 138-141).

V České republice proces náhradního mateřství není legislativně definován a smlouvy o surogátním mateřství nejsou právně vymahatelné (Ciprýn, 2019, str.1). Podle zákona platí, že po porodu je matka ta, která dítě porodila, bez ohledu na původ gamet. Zákonné rodičovství z náhradní matky na osvojitele může být následně převedeno 6 týdnů od narození dítěte (Jones, 2021, str. 141). Proces náhradního mateřství začíná u metod asistované reprodukce. Pomocí metod IVF dojde k vytvoření embrya z oocyty a spermie od rodičů, který si proces náhradního mateřství přejí. Embryo je následně transportováno do dělohy náhradní matky, která plod odnosi. Po narození se dle zákona právní matkou stává žena, která dítě porodila. Následně se náhradní matka vzdá rodičovských práv a dojde k osvojení dítěte budoucí matkou. Biologický otec se stává zákonným rodičem ihned po narození dítěte. (Ciprýn, 2019, str.1). Konečná a kol. ve spolupráci s Jihočeskou univerzitou provedli analýzu dokumentů, která přináší možná kritéria při procesu výběru náhradní matky, pokud by v ČR došlo ke schválení regulované náhradní péče. Mezi nejdůležitější kritéria řadí rodičovský status a gynekologickou anamnézu. Dále například otázky životního stylu, věku a zdravotního stavu. Naopak jako méně podstatné aspekty uvádí index tělesné hmotnosti (BMI skóre), občanství, vztah náhradní matky k žadateli nebo finanční zajištění. V přehledové práci navrhli mnoho důležitých kritérií, která by v budoucnu mohla definovat zákonem povolené náhradní mateřství v České republice. Například důrazně doporučují nastavit horní věkovou hranici a počet těhotenství, které může jedna surogátní matka absolvovat. Dle jejich doporučení pouze jednu graviditu a to hlavně z důvodů, aby proces náhradního mateřství v České republice nebyl založen výhradně na komerčním základu. Článek v závěru zmiňuje, že zásadní osobou ve výběru vhodné adeptky by měl být psycholog-psychodiagnostik s jasně definovanou kvalifikací (Konečná et al., 2019, str. 28).

4.3 Transplantace dělohy

Popularizace MRKH syndromu v posledních letech je zásluhou především nových možností léčby ageneze dělohy pomocí experimentální transplantace dělohy (UTx). Dříve se ženy s MRKH syndromem zajímaly zejména o vytvoření neovaginy za účelem párové sexuality. Dnes je vaginoplastika nejen předpoklad pro kvalitní sexuální život, ale také představuje první krok k následné UTx, která umožní ženám donosit biologicky i geneticky vlastní dítě (Chmel et al., 2021, str. 51).

Léčba AUFI pomocí UTx je relativně nová metoda, pomocí které je dosaženo narození biologicky vlastního dítěte. Jedná se o vaskulárně-kompozitní alotransplantaci, která není cíleně určená k záchraně života, ale ke zvýšení kvality života a splnění reprodukčních úloh v životě ženy. Do této skupiny transplantací se dále řadí transplantace ruky či obličeje. Výjimečnost UTx spočívá v tom, že se jedná o tzv. dočasnou transplantaci. Po narození vlastního potomka je děloha opět odstraněna a imunosupresivní terapie je ukončena (Balko, 2022, str. 57).

Většina vaskulárně-kompozitní alotransplantací probíhá prozatím pouze jako klinický experiment, který musí být schválen etickou komisí. Pokud by tento proces léčby měl být schválen jako rutinně prováděný zákrok, muselo by dojít k vyřešení mnoha problémů. K nim se řadí vysoké finanční náklady na léčbu, vybudování specializovaných center pro transplantační medicínu, navázáním kontaktů na výzkumná pracoviště s možností edukace zdravotního personálu a také vytvoření podrobného registru, který by shromažďoval data o provedených vaskulárně-kompozitních alotransplantacích. Zatímco transplantace solidních orgánů představuje proces, kdy dojde k plnění funkce orgánu téměř ihned, u vaskulárně-kompozitní transplantace je rehabilitační proces mnohem složitější. Autor uvádí nezbytnost vytvoření promyšlené a důkladně naplánované potransplantační rekonvalescence (Molitor, 2017, str. 777-779).

Narození prvního živého potomka z transplantované dělohy se povedlo v roce 2003 na zvířecím modelu. Jednalo se o mládě myši, které se fyziologicky vyvíjelo. Zdokonalování UTx dále probíhalo na krysách, které byly už schopné počít přirozenou cestou. Následně na ovcích, prasatech a později i na primátech (Brännström, 2017, str. 1-9).

První UTx u člověka od žijící dárkyně byla provedena v roce 2000 v Saudské Arábii. Jednalo se o ženu, která obdržela dělohu od nepřibuzné, žijící dárkyně. Průběh operace i pooperační léčby probíhal úspěšně, ale po 3 měsících byla zjištěna nekróza transplantované dělohy. Následné těhotenství nebylo uskutečněno (Fageeh, 2002, str. 245). Autoři uvádí, že

komplikace byla důsledkem patologického umístění transplantované dělohy, která způsobila napětí cév a jejich následnou torzi. I přesto se tento zákrok stal významným krokem ve výzkumném programu léčby AUFI pomocí transplantace dělohy (Chmel et al., 2017, str. 30,31).

Další experimentální UTx se uskutečnila o 11 let později v Turecku. Po rozsáhlých zkušenostech s transplantací dělohy u zvířat se pokusili lékaři a vědci transplantovat dělohu 21-leté ženě, postižené MRKH syndromem. Dárce se stala 22-letá žena, které byla diagnostikována smrt mozku po autonehodě. Mezi podmínky k uskutečnění této transplantace patřil souhlas turecké odborné gynekologicko-porodnické společnosti a souhlas ministerstva zdravotnictví. Dále také plné zdraví a dostatečná ovariální rezerva příjemkyně, normální spermioqram partnera a fyziologické výsledky laboratorních odběrů u obou partnerů. Po důkladném informování partnerů o chirurgickém a pooperačním průběhu byla provedena UTx, která po nastavení imunosupresivní terapie a pravidelných kontrolách, byla vyhodnocena jako úspěšná. Žena prodělala 18 menstruačních cyklů, avšak následné pokusy o dosažení gravidity pomocí metod asistované reprodukce končily potratem. Přesto, že gravidita byla neúspěšná, turečtí lékaři dokázali, že těhotenství u žen s MRKH syndromem není v budoucnu nemožné (Chmel et al., 2017, str. 31). Dohledatelné informace uvádějí, zda na neúspěšný pokus o donošení potomka nemá vliv neovagina vytvořená ze stěny tlustého střeva, kterou mladá žena měla vytvořenou. Spekulovalo se, zdali po intestinální vaginoplastice nemůže mít pacientka vyšší pravděpodobnost ke vzniku poševní infekce, která měla za následek právě potrat (Ozkan, 2016, str. 443-444). Metoda vytvoření neovaginy pomocí intestinální vaginoplastiky se v dnešní době zpravidla neprovádí, pokud si ženy chtějí v budoucnu podstoupit transplantaci dělohy (Brännström, 2020, str. 34).

První větší experimentální studie UTx od žijících dárkyň se uskutečnily v roce 2012-2013 pod vedením profesorů Brännströmem a Olaussonem v univerzitní nemocnici v Göteborgu. Plán obsahoval samotnou UTx, navazující embryo transfer a po jedné nebo maximálně dvou úspěšných graviditách hysterektomii (hysterektomie je prováděna z důvodů dlouhodobé imunosupresivní terapie) (Chmel, 2017, str. 28-32). Před zařazením žen do programu experimentální UTx byl uskutečněn strukturovaný, psychodiagnostický pohovor, který měl za cíl zjistit, zda je pár v dobré psychické kondici a zná veškeré úskalí procesu UTx. Jednou z podmínek švédského výzkumu byla i důvěra žen v úspěšnost výzkumného cíle, tedy připravenost na porod vlastního potomka (Chmel, 2017, str. 376).

Experiment zahrnoval 9 příjemkyň. Osm z nich bylo postiženo MRKH syndromem. Jedna žena vykazovala stav po radikální hysterektomii z důvodů karcinomu děložního hrdla.

Všechny dárkyně byly v příbuzenském vztahu k příjemkyni. První dvě UTx byly provedené v roce 2012. Jejich úspěšnost potvrzuje následné provedení sedmi dalších UTx. Průběh následné rekonvalescence byl úspěšný u 6 žen z 9 celkově operovaných. U tří žen byly zaznamenány komplikace. Jedné ženě byla provedena zpětná implantace močovodu do močového měchýře z důvodu uretrovaginální píštěle. Dvěma ženám byla indikována hysterektomie z důvodů objevení známek sepse a neprůchodnosti vasa uterina. Menstruační krvácení s pravidelnou periodou bylo zaznamenáno do 2 měsíců u všech 7 žen po úspěšné UTx. Interval týdenních pooperačních návštěv se postupně prodlužoval. Dispenzarizace pacientek zahrnovala cervikální biopsii, sledování cykličnosti periody, ultrazvukovou diagnostiku a kontrolu hladin imunosupresiv. Mnoho publikací uvádí indikaci menších dávek imunosupresiv u švédských lékařů oproti tureckým výzkumníkům. Tento krok byl později vyhodnocen jako úspěšným kvůli malému počtu případů rejekce (Chmel, 2017, str. 28-32).

Narození prvního novorozence po transplantaci dělohy

V roce 2015 byl publikován článek v prestižním časopise The Lancet, který obsahuje informace o narození prvního dítěte u matky s transplantovanou dělohou v roce 2014. Jednalo se o zlomový okamžik, kdy švédští lékaři z univerzitní nemocnice Sahlgrenska dokázali jako první na světě umožnit ženě s vrozenou agenezí dělohy porodit vlastního potomka (Brännström, 2015, str. 607).

Ženě byl diagnostikován MRKH syndrom. Konkrétně se jednalo o MRKH syndrom typu II., protože žena vykazovala agenezi jedné ledviny. Tato žena podstoupila vytvoření neovaginy pomocí dilatační metody. Dárkyní transplantované dělohy se stala 61-letá blízká přítelkyně příjemkyně. 61-letá žena měla v anamnéze dva úspěšné spontánní porody a menopauzu po dobu 7 let. Kvůli menopauze byla provedena hormonální antikoncepční léčba, která obnovila průtok krve v uterinních arteriích (Brännström, 2015, str. 607-608). V přehledovém článku MUDr. Chmel uvádí, že odběr i transplantace dělohy proběhly bez větších komplikací. Dárkyně i příjemkyně byly po 6 dnech propuštěny do domácí péče. Pravidelné kontroly zahrnovaly cervikální biopsii, které odhalily dvakrát mírnou rejekci. Ta byla zastavena pomocí kortikoidů. Žena vykazovala fyziologické menstruační cykly s pravidelným krvácením (Chmel, 2017, str. 156).

Před plánovanou UTx bylo 35-ti leté ženě kryokonzervováno 11 embryí. První embryotransfer s následnou graviditou byl proveden 1 rok po transplantaci dělohy. V období gravidity žena užívala kombinaci imunosupresiv tacrolimus a azathioprine (Brännström, 2015, str. 608). Kombinace těchto léků byla schválena jako bezpečná léčba, která

nevykazuje teratogenitu během gravidity (Sarkar, 2018, str. 1072). Žena byla sledována jednou za 2-3 týdny po celou dobu gravidity v ambulantní péči. Koncentrace kreatinu u gravidní ženy s jednou ledvinou během těhotenství byla patologicky zvýšená, avšak jiné významnější patologické projevy do 30. týdnu těhotenství lékaři neuvádějí. Po 31. týdnu těhotenství byla žena hospitalizována kvůli zjištěné preeklampsii (Brännström, 2015, str. 607-608). Císařský řez byl indikován pro patologický kardiokografický nálezn 16 hodin od hospitalizace, konkrétně ve 32. týdnu těhotenství. Chlapec se narodil koncem pánevním, s hmotností 1775 g a s Apgar skóre 9-10-10. Matka se synem byli propuštěni 3. den po porodu do domácí péče. Tři měsíce po provedeném císařském řezu byla indikována plánovaná hysterektomie (Chmel, 2017, str. 156).

Celkem 9 žen, které podstoupilo UTx v experimentální studii ve Švédsku, bylo nakonec 6 úspěšně zakončeno graviditou (Brännström, 2018, str. 570). O stejný úspěch se později pokusili lékaři po celém světě. Největší úspěch v rámci jednoho výzkumného týmu dosáhli lékaři z texaského Dallasu, jimž se podařilo v experimentální studii provést 11 UTx, z nichž se poté narodilo 12 dětí. V jednom případě žena, dosáhla gravidity dvakrát. (York, 2022, str. 42).

Transplantace dělohy v České republice

V České republice donedávna jedinou možností, jak dosáhnout biologického rodičovství s diagnózou MRKH syndromu, byla adopce nebo surogátní mateřství, které ale není v České republice zákonem upravené (Chmel et al., 2020, str. 410-411). Nová možnost pro ženy s MRKH syndromem nastala v roce 2015 kdy byla schválena experimentální studie UTx Ministerstvem zdravotnictvím České republiky ve spolupráci s Fakultní nemocnicí Motol a Institutem klinické a experimentální medicíny (IKEM). Studie zahrnovala dvě skupiny po 10 ženách s AUFI. První skupina měla přijmout dělohu od zemřelé dárkyně a druhá skupina od žijící dárkyně. První UTx od žijící dárkyně byla uskutečněna 30. dubna 2016 (Chmel et al., 2017, str. 28).

V roce 2020 byl publikovaný článek od českých lékařů, který předkládá informace o průběhu prvních deseti UTx v ČR. UTx byly provedeny mezi lety 2016-2018. Všechny ženy ve věku 23-33 let vykazovaly karyotyp 46XX a postižení MRKH syndromem. U čtyř příjemkyň byl diagnostikován MRKH syndrom typu II. U zbylých 6 příjemkyň MRKH syndrom typu I. Zároveň tyto ženy podstoupily vytvoření neovaginy dle laparoskopicky asistované Vecchiettiho metody. Celkem 10 použitých transplantátů pocházelo od 5 žijících a 5 zemřelých dárkyň. Úspěšně transplantovat dělohu s následným dostavením menstruačního krvácení se povedlo u 7 žen. U třech žen byla provedena hysterektomie, u jedné ženy z důvodů nákazy štěpu virem

herpes simplex a u dvou žen z důvodu trombózy cév u transplantovaného štěpu (Chmel et al., 2020, str. 410-411).

V publikaci od MUDr. Chmela a kolektivu se uvádí, že všechny ženy, u kterých probíhal fyziologický menstruační cyklus, podstoupily embryotransfer z kryokonzervovaných embryí. Odběr oocytů proběhl ještě před zahájením transplantačního procesu. Následný embryotransfer byl proveden pomocí metod asistované reprodukce nejdříve rok od UTx (Chmel, 2021, str. 71-72).

První novorozenec z transplantované dělohy v ČR se narodil v roce 2019 ve 35. týdnu těhotenství. Gravidity bylo dosaženo 2 roky od provedené UTx. Jednalo se o transplantát, který doposud nenosil plod. Porod probíhal pomocí císařského řezu, který byl uskutečněn o týden dříve, než bylo plánováno z důvodů zaznamenání začínajících kontrakcí na kardiokografickém záznamu. Narodil se eutrofický chlapec, který nevykazoval známky patologie. Uterus byl ponechán pro případnou další graviditu. Žena byla v průběhu těhotenství léčena nízkými dávkami inzulínu, kvůli diagnostikovanému gestačnímu diabetu mellitu (Chmel et al., 2020, str. 412). Do první poloviny roku 2021 se z transplantovaných děloh, po provedeném císařském řezu, narodili tři zdraví novorozenci. Císařský řez je indikován nejčastěji po 36. týdnu gravidity. Metodou volby je dolní střední laparotomie. Hysterektomie společně s císařským řezem není doporučována. Děloha je ponechána pro případnou další graviditu. Pokud si žena další graviditu nepřeje, odstranění dělohy je indikováno 2 až 3 měsíce po porodu, kdy je uterus retrahován (Chmel, 2021, str. 71-72).

Doposud nebyla provedená žádná hysterektomie u 7 žen s úspěšnou transplantací dělohy v České republice. Česká studie dále upozorňuje na výskyt potransplantační vaginální stenózy u 4 žen ze 7. Příčina vaginální stenózy je v procesu zkoumání. Odborný článek také věnuje pozornost procesu IVF metod u žen s agenezí dělohy. Uvádí, že je komplikovanější než u žen s fyziologicky vyvinutou dělohou. Odběr oocytů je složitější především, kvůli patologickému umístění ovarií (Cekal et al., 2020, str. 412-414). Některé publikace ještě zmiňují, že ženy s MRKH syndromem typu II. reagují na ovariální stimulaci mnohem hůř než ženy s MRKH syndromem typu I. Výzkum provedený v letech 2000-2010, který sledoval hormonální stimulaci ovarií u žen s MRKH syndromem uvádí, že vyšší počet folikulů vykazují ženy s typickou formou MRKH syndromu než ženy s atypickou formou MRKH syndromu (Raziel, 2011, str. 126).

Česká studie obsahuje spekulaci o nejvhodnějším období pro embryotransfer po UTx. Zatím co švédští lékaři doporučují alespoň 12 měsíců, lékaři z Dallasu v Texasu tvrdí, že není potřeba čekat 12–24 měsíců, ale stačí pouze 6 měsíců (Cekal et al., 2020, str. 412-414).

Čeští lékaři po zkušenostech s transplantací dělohy a následným těhotenstvím se přiklání ke zkrácení intervalu pro provedení embryotransferu na 6 měsíců. Hlavním důvodem včasného provedení embryotransferu je zkrátit dobu podávání imunosupresivní terapie. Myšlenka dřívějšího embryotransferu je stále prezentována jako experimentální (Chmel et al., 2022, str. 346). Výzkumný tým v České republice trvale apeluje na větší potřebu výzkumně experimentálních transplantací děloh, které by mohly vést k vytvoření určitých statistických údajů (Chmel, Cekal et al., 2020, str. 412-414).

5 SHRNUTÍ, VÝZNAM A LIMITACE DOHLEDANÝCH POZNATKŮ

Tato přehledová práce shrnuje doposud publikované poznatky o vývojové vadě MRKH syndrom. Zabývá se diagnostikou, klinickým obrazem a léčbou. Hlavním cílem léčby je zvýšit kvalitu života žen s touto vývojovou vadou. Poznatky o sexuálním životě a možnostech dosažení mateřství u žen s MRKH syndromem jsou určeny nejen odborné společnosti, ale také ženám, které se zajímají o tuto problematiku.

MRKH syndrom jako vývojová vada je v dnešní době v mnoha ohledech prozkoumána. Diagnostika a klinický obraz jsou ve většině publikací podrobně popsány, avšak přesná etiologie a patogeneze je stále neznámá. Probíhající studie nadále zkoumají genetický podklad tohoto onemocnění.

V otázce mateřství u žen s MRKH syndromem dominuje v posledních letech především téma UTx. Prozatím se jedná o experimentální studii, která prochází neustálým vývojem a zdokonalováním. Starší studie jsou postupně nahrazovány novými. Protože UTx probíhá pouze formou klinického experimentu, nejsou doposud publikované žádné obecně platné, doporučené postupy v oblasti poskytování péče o ženy podstupující UTx. Aby se UTx stala oficiální léčbou s ukončeným klinickým testováním, je zapotřebí více výzkumných studií, které by poskytly dostatečné množství kvalitních dat. Dále je zapotřebí vytvořit edukativní materiál, který by celou problematiku MRKH syndromu přiblížil široké veřejnosti.

Jednotlivé poznatky obsažené v této bakalářské práci mohou posloužit jako studijní materiál pro studentky porodní asistence, které si chtějí rozšířit své vědomosti a znalosti.

ZÁVĚR

Hlavním cílem této přehledové práce je sumarizovat aktuálně dohledané poznatky o vývojové vadě Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom. Tato problematika je v posledních letech stále více popularizovaná především díky nové experimentální transplantaci dělohy, která poskytuje ženám s agenezí dělohy novou možnost, jak donosit vlastního potomka.

První cíl charakterizuje MRKH syndrom. Zabývá se diagnostikou, která je prováděná při prvních návštěvách u gynekologa v období dospívání. K určení diagnózy této vývojové vady je zapotřebí znát její klinický obraz, který se vyznačuje především přítomností amenorey a apareunie. Léčba MRKH syndromu spočívá v umožnění ženám dosáhnout pohlavního styku a následně mateřství.

Druhý cíl pojednává o sexuálním životě ženy s MRKH syndromem. Tyto ženy se vyznačují nejen agenezí dělohy, ale také agenezí horních dvou třetin pochvy. Z tohoto důvodu nejsou schopné dosáhnout pohlavního styku. Jedním z prvních požadavků žen, je vytvoření dostatečně prostorné neovaginy, která jim umožní koitus. Vytvoření neovaginy je nejdříve doporučeno pomocí metod dilatačních. Pokud tyto metody selžou, jsou na řadě metody chirurgické.

Třetí cíl popisuje jednotlivé možnosti, pomocí kterých může žena s MRKH syndromem dosáhnout mateřství. Nejstarší možnou cestou, jak se žena může stát matkou je adopce. Adopce je zdoluhavý a pro většinu žen psychicky náročný proces, který neumožní genetickou příbuznost s dítětem. Náhradní mateřství je jedna z dalších možností, pomocí které se žena stane matkou. Tato varianta na rozdíl od adopce může ženám zajistit genetickou příbuznost s dítětem. Dochází k tomu, že plod odnosi náhradní matka, která se po porodu dítěte vzdá a dojde k osvojení dítěte novými rodiči. Úskalí této metody spočívá v tom, že v České republice prozatím není zákonem definována, a tak smlouvy o náhradním mateřství nejsou právně vymahatelné. Poslední a zároveň nejnovější metodu je doposud experimentální transplantace dělohy, pomocí které je žena schopná otěhotnět a následně donosit vlastního potomka.

LITERATURA

AKIKO KAWASAKI, Hiroya Itagagi, Hiroyuki Yoshikawa a Toyomi Sato, 2020. Four cases of Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrometreated via non-surgical vaginal reconstruction usinguterine cervical dilators. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research* [online]. John Wiley, 1 March 2020, **46**(3), 542-546 [cit. 2022-11-13]. Dostupné z:

https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/jog.14180?saml_referrer

BALKO, Jan, Josef ZÁMEČNÍK a Roman CHMEL, 2022. Transplantace dělohy v léčbě ženské neplodnosti z pohledu patologa. *Česko slovenská patologie* [online]. **58**(1), 57-60 [cit. 2022-11-29]. Dostupné z: <https://cspatologie.cz/docs/1266-abstraktEN.pdf>

BARUCH, Yoav, Roberta NALE, Marta PARMA, Simona DI FATTA, Luigi FEDELE, Massimo CANDIANI a Stefano SALVATORE, 2020. Lower urinary tract symptoms in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome after neo-vagina creation by Davydov's procedure. *International Urogynecology Journal* [online]. **31**(12), 2529-2533 [cit. 2022-11-19]. ISSN 0937-3462. Dostupné z: doi:10.1007/s00192-020-04311-7

BJØRSUM-MEYER, Thomas, Morten HERLIN, Niels QVIST a Michael B. PETERSEN, 2016. Vertebral defect, anal atresia, cardiac defect, tracheoesophageal fistula/esophageal atresia, renal defect, and limb defect association with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome in co-occurrence: two case reports and a review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* [online]. **10**(374), 1-10 [cit. 2022-11-09]. ISSN 1752-1947. Dostupné z: <file:///C:/Users/u%C5%BEivatel/Downloads/s13256-016-1127-9.pdf> "

BOEHMER, Annemie L. M., Hennie BRÜGGENWIRTH, Cissy VAN ASSENDELFT, et al., 2001. Genotype Versus Phenotype in Families with Androgen Insensitivity Syndrome. *Clin Endocrinol Metab* [online]. **86**(9), 4151-4160 [cit. 2022-10-25]. ISSN 0021-972X. Dostupné z: doi:10.1210/jcem.86.9.7825

BRÄNNSTRÖM, Mats, 2017. Uterus transplantation and beyond. *Journal of Materials Science: Materials in Medicine* [online]. **28**(5), 1-9 [cit. 2023-03-10]. ISSN 0957-4530. Dostupné z: doi:10.1007/s10856-017-5872-0

BRÄNNSTRÖM, Mats, ed., 2020. *Uterus Transplantation*. 1. Sweden: Springer International Publishing. ISBN 978-3-319-94161-5.

BRÄNNSTRÖM, Mats, Liza JOHANNESSON, Hans BOKSTRÖM, et al., 2015. Livebirth after uterus transplantation. *The Lancet* [online]. **385**(9968), 607-616 [cit. 2023-01-30]. ISSN 01406736. Dostupné z: doi:10.1016/S0140-6736(14)61728-1

BRÄNNSTRÖM, Mats, Pernilla DAHM KÄHLER, Robert GREITE, Johan MÖLNE, César DÍAZ-GARCÍA a Stefan G. TULLIUS, 2018. Uterus Transplantation. *Transplantation* [online]. **102**(4), 569-577 [cit. 2023-01-31]. ISSN 00411337. Dostupné z: doi:10.1097/TP.0000000000002035

BUBLEOVÁ Vědula PhDr., Alena VÁVROVÁ, Mgr. Filip VYSKOČIL a Mgr. Pavla POKORNÁ, 2014. Průvodce náhradní rodinou péčí. *Středisko náhradní rodinné péče, spolek* [online]. Praha: Spolu dětem o.p.s, 2014, 52 [cit. 2023-02-06]. Dostupné z: https://nahradnirodina.cz/sites/default/files/adopce_com-brozura_2014_1.pdf

CALLENS, Nina, Griet DE CUYPERE, Petra DE SUTTER, Stan Monstrey MONSTREY, Steven WEYERS, Piet HOEBEKE a Martine COOLS, 2014. An update on surgical and non-surgical treatments for vaginal hypoplasia. *Human Reproduction Update* [online]. June 3, 2014, **20**(5), 775-801 [cit. 2022-11-13]. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24899229/>

CARRARD, Caroline, Marie CHEVRET-MEASSON, Aude LUNEL a Daniel RAUDRANT, 2012. Sexuality after sigmoid vaginoplasty in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Elsevier Inc. All rights reserved* [online]. **97**(3), 691-696 [cit. 2022-11-09]. Dostupné z: <https://www.fertstert.org/action/showPdf?pii=S0015-0282%2811%2902867-6>

CIPRÝN, Mgr. Štěpán a Mgr. Lenka FLAŠÍKOVÁ, 2019. Náhradní mateřství v českém právu. *Právní prostor* [online]. Praha: CI KR advokátní kancelář Praha, 18.11.2019 [cit. 2022-12-09]. Dostupné z: <https://www.pravniprostor.cz/clanky/obcanske-pravo/nahradni-materstvi-v-ceskem-pravu>

DABAGHI, Sahar, Mitra ZANDI a Mahnaz ILKHANI, 2019. Sexual satisfaction in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome after surgical and non-surgical techniques: a systematic review. *International Urogynecology Journal* [online]. **30**(3), 353-362 [cit. 2022-11-19]. ISSN 0937-3462. Dostupné z: doi:10.1007/s00192-018-3854-5

DE WERT, G., W. DONDORP, F. SHENFIELD, et al., 2014. ESHRE Task Force on Ethics and Law 23: medically assisted reproduction in singles, lesbian and gay couples, and transsexual people. *Human Reproduction* [online]. **29**(9), 1859-1865 [cit. 2023-02-10]. ISSN 0268-1161. Dostupné z: doi:10.1093/humrep/deu183

DEL PRIORE, G., S. SASO, E. M. MESLIN, et al., 2013. Uterine transplantation--a real possibility? The Indianapolis consensus. *Human Reproduction* [online]. **28**(2), 288-291 [cit. 2022-12-10]. ISSN 0268-1161. Dostupné z: doi:10.1093/humrep/des406

DELDAR-PESIKHANI, Maryam, Zinat GHANBARI, FareidehSabzi SHAHRBABA, Saina NASSIRI, Maedeh RAZNAHAN a Maryam SHOKRPOUR, 2022. Comparison of modified McIndoe and Davydov vaginoplasty in patients with MRKH syndrome in terms of anatomical results, sexual performance and satisfaction. *Journal of Family Medicine and Primary Care* [online]. **11**(8) [cit. 2022-11-18]. ISSN 2249-4863. Dostupné z: doi:10.4103/jfmprc.jfmprc_1939_21

EDMONDS, D. Keith, Gillian L. ROSE, Michelle G. LIPTON a Julie QUEK, 2012. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a review of 245 consecutive cases managed by a multidisciplinary approach with vaginal dilators. *Fertility and Sterility* [online]. **97**(3), 686-690 [cit. 2022-11-09]. ISSN 00150282. Dostupné z: doi:10.1016/j.fertnstert.2011.12.038

FAGEEH, W, H RAFFA, H JABBAD a A MARZOUKI, 2002. *Transplantation of the human uterus* [online]. **76**(3), 245-251 [cit. 2022-11-29]. ISSN 00207292. Dostupné z: doi:10.1016/S0020-7292(01)00597-5

HELLER-BOERSMA, Jacoline G., Ulrike H. SCHMIDT a D. KEITH EDMONDS, 2009. Psychological Distress in Women With Uterovaginal Agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome, MRKH). *Psychosomatics* [online]. **50**(3), 277-281 [cit. 2022-11-01]. ISSN 00333182. Dostupné z: doi:10.1176/appi.psy.50.3.277

HERLIN, Morten Krogh, Michael Bjørn PETERSEN a Mats BRÄNNSTRÖM, 2020. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. **15**(1), 16 [cit. 2022-10-24]. ISSN 1750-1172. Dostupné z: doi:10.1186/s13023-020-01491-9

HERNON, Mary, Hannah SLOAN, Rebecca THOMPSON, Bridget DE CRUZE, Caroline SANDERS a S M CREIGHTON, 2014. Should we vaccinate against and test for human papillomavirus infection in adolescent girls and women with a neovagina?: Table 1. *Journal of Family Planning and Reproductive Health Care* [online]. **40**(3), 161-164 [cit. 2022-11-18]. ISSN 1471-1893. Dostupné z: doi:10.1136/jfprhc-2014-100880

HEŘMÁNKOVÁ, Šmurcová, Mikulášová, Oreská, Špiritovic, Štorkánová a Tomčík, 2021. Validace české verze dotazníků hodnotících sexuální funkci a funkci pánevního dna u žen. *Česká revmatologie* [online]. **29**(1), 30-40 [cit. 2022-11-09]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-revmatologie/2021-1-28/validace-ceske-verze-dotazniku-hodnoticich-sexualni-funkci-a-funkci-panevniho-dna-u-zen-127517/download?hl=cs>

CHMEL jr. a Pastor Z. a Mužík M. a Brtnický T. a Nováčková M., 2019. Syndrom Mayer-Rokitansky-KüsterHauser – ageneze dělohy a pochvy: aktuální znalosti a terapeutické možnosti. *Česká gynekologie* [online]. (5), 386-392 [cit. 2022-10-16]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-gynekologie/2019-5-8/syndrom-mayer-rokitansky-kuester-hauser-ageneze-delohy-a-pochvy-aktualni-znalosti-a-terapeuticke-moznosti-118526/download?hl=cs>

CHMEL Roman jr., Zlatko PASTORA, Marta Novackovaa NOVACKOVAA, Nikoleta Chubanovovaa CHUBANOVOVAA a Roman CHMEL, 2021. Methods for neovagina creation in women with Mayer-Rokitansky-KüsterHauser syndrome for subsequent uterus transplantation. *Biomed Pap Med* [online]. Olomouc, 2021, **165**(4), 360-366 [cit. 2022-11-05]. Dostupné z: <https://biomed.papers.upol.cz/pdfs/bio/2021/04/02.pdf>

CHMEL, Roman, [2021]. *Syndrom Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: diagnostické a terapeutické možnosti*. Praha: Maxdorf. Jessenius. ISBN 978-80-7345-701-3.

CHMEL, Roman, Marta NOVÁČKOVÁ, Zlatko PASTOR a Jiri FRONEK, 2018. The Interest of Women with Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser Syndrome and Laparoscopic Vecchietti Neovagina in Uterus Transplantation. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology* [online]. **31**(5), 480-484 [cit. 2023-03-09]. ISSN 10833188. Dostupné z: doi:10.1016/j.jpbg.2018.04.007

CHMEL, Roman, Marta NOVÁČKOVÁ, Miloš ČEKAL, Jan MATĚCHA a Zlatko PASTOR, 2022. Early initiation of embryo transfers after uterus transplantation to shorten the administration of immunosuppressive therapy. *Česká gynekologie* [online]. **87**(5), 346-349 [cit. 2023-02-01]. ISSN 12107832. Dostupné z: doi:10.48095/cccg2022346

CHMEL, Roman, Marta NOVÁČKOVÁ, Nikoleta CHUBANOVÁ a Zlatko PASTOR, 2021. Sexuality in women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Česká gynekologie* [online]. **86**(3), 194-199 [cit. 2022-11-19]. ISSN 12107832. Dostupné z: doi:10.48095/cccg2021194

CHMEL, Roman, Marta NOVÁČKOVÁ, Zlatko PASTOR, Jan MATĚCHA, Miloš ČEKAL a Jiří FRONĚK, 2017. Etické aspekty transplantace dělohy. *Časopis lékařů českých* [online]. **156**(1), 36–42 [cit. 2022-11-29]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/casopis-lekaru-ceskych/2017-1/eticke-aspekty-transplantace-delohy-60454/download?hl=cs>

CHMEL, Roman, Marta NOVÁČKOVÁ, Zlatko PASTOR, Jan MATĚCHA, Miloš ČEKAL a Jiří FRONĚK, 2017. Možnosti transplantace dělohy v České republice: indikace, výzkum a klinické zkušenosti. *Časopis lékařů českých* [online]. **156**(1), 28-35 [cit. 2022-12-30]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/casopis-lekaru-ceskych/2017-1/moznosti-transplantace-delohy-v-ceske-republice-indikace-vyzkum-a-klinicke-zkusenosti-60425/download?hl=cs>

CHMEL, Roman, Milos CEKAL, Zlatko PASTOR, Roman CHMEL, Petra PAULASOVA, Marketa HAVLOVICOVA, Milan MACEK a Marta NOVÁČKOVÁ, 2020. Assisted Reproductive Techniques and Pregnancy Results in Women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome Undergoing Uterus Transplantation: the Czech Experience. *Journal of*

Pediatric and Adolescent Gynecology [online]. **33**(4), 410-414 [cit. 2023-01-31]. ISSN 10833188. Dostupné z: doi: 10.1016/j.jpbg.2020.03.006

CHMEL, Zlatko PASTOR, Marta NOVACKOVA, CHUBANOVOVA, 2021. *Biomedical Papers* [online]. **165**(4) [cit. 2023-02-02]. ISSN 12138118. Dostupné z: doi:10.5507/bp.2021.049

CHMEL, Roman, Zlatko PASTOR, Marta NOVÁČKOVÁ, Jan MATĚCHA, Miloš ČEKAL, Renata ZÁMEČNÍKOVÁ a Jiří FRONĚK. Psychologické hodnocení účastnic studie transplantace dělohy. *Journal of Czech Physicians / Casopis Lekarů Ceských* [online]. 2017, **156**(7), 374-378 [cit. 2023-01-31]. ISSN 00087335. Dostupné z: <https://eds.s.ebscohost.com/eds/pdfviewer/pdfviewer?vid=4&sid=d07d1234-098f-4bd0-ab60-f1c889fbc74d%40redis>

JONES, Benjamin P, Niccole RANAEI-ZAMANI, Saaliha VALI, et al., 2021. Options for acquiring motherhood in absolute uterine factor infertility; adoption, surrogacy and uterine transplantation. *The Obstetrician & Gynaecologist* [online]. **23**(2), 138-147 [cit. 2022-11-27]. ISSN 1467-2561. Dostupné z: doi:10.1111/tog.12729

KONEČNÁ, H., A. WITZANYOVÁ, I. HONZOVÁ, L. PRUDIL a L. PRUDILOVÁ, 2019. Kritéria pro výběr náhradní matky. *Česká gynekologie* [online]. **84**(1), 28-32 [cit. 2023-02-10]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-gynekologie/2019-1-24/kriteria-pro-vyber-nahradni-matky-112747>

KŘÍSTEK, Adam, 2016. *Osvojení dětí: úplná adopce v českém právu*. Praha: Wolters Kluwer. Právní monografie (Wolters Kluwer ČR). ISBN 978-807-5520-227

KYEI-BARFFOUR, Isaac et al. The Embryological Landscape of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome: Genetics and Environmental Factors. *The Yale Journal of Biology and Medicine* [online]. 2021, vol. 94, no. 4, s. 657-672. ISSN 00440086.

LISZEWSKA-KAPŁON, Magdalena, Mateusz STRÓZIK, Łukasz KOTARSKI, Maciej BAGŁAJ a Lidia HIRNLE, 2020. Mayer–Rokitansky–Küster–Hauser syndrome as an interdisciplinary problem. *Advances in Clinical and Experimental Medicine* [online]. **29**(4), 505-511 [cit. 2022-10-25]. ISSN 1899-5276. Dostupné z: doi:10.17219/acem/118850

LOSSIE, PhD. Beautiful You MRKH foundation. In: *Beautiful You MRKH foundation* [online]. Silver Spring: Amy C. Lossie, PhD [cit. 2023-03-09]. Dostupné z: <https://www.beautifulyoumrkh.org/>

Ministerstvo práce a sociálních věcí, 2022. Statistická ročenka z oblasti práce a sociálních věcí. *Ministerstvo práce a sociálních věcí* [online]. Praha: Ministerstvo práce a sociálních věcí [cit. 2023-02-06]. Dostupné z: https://www.mpsv.cz/documents/20142/975025/Statisticka_rocenka_z_oblasti_prace_a_sociálních_věcí_2021+%282%29.pdf/5fe30df9-423b-9fa2-a5da-24e41ac3eb9a

MOLITOR, Martin, 2017. *Transplantace v rekonstrukční chirurgii*. Praha: Grada Publishing. Edice celoživotního vzdělávání ČLK. ISBN 978-80-247-5546-5.

MOLLAIOLI, Daniele, Giacomo CIOCCA, Erika LIMONCIN, Stefania DI SANTE, Giovanni Luca GRAVINA, Eleonora CAROSA, Andrea LENZI a Emmanuele Angelo Francesco JANNINI, 2020. Lifestyles and sexuality in men and women: the gender perspective in sexual medicine. *Reproductive Biology and Endocrinology* [online]. **18**(1), 1-11 [cit. 2022-11-01]. ISSN 1477-7827. Dostupné z: doi:10.1186/s12958-019-0557-9

OZKAN, Omer, Nasuh Utku DOGAN, Ozlenen OZKAN, Inanc MENDILCIOGLU, Selen DOGAN, Batu AYDINURAZ a Mehmet SIMSEK, 2016. Uterus transplantation: From animal models through the first heart beating pregnancy to the first human live birth. *Women's Health* [online]. **12**(4), 442-449 [cit. 2022-12-10]. ISSN 1745-5065. Dostupné z: doi:10.1177/1745505716653849

PASTOR, Zlatko, Jiří FRONĚK, Marta NOVÁČKOVÁ a Roman CHMEL, 2017. Sexual Life of Women With Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome After Laparoscopic Vecchietti Vaginoplasty. *Sexual Medicine* [online]. **5**(2), e106-e113 [cit. 2022-11-18]. ISSN 20501161. Dostupné z: doi:10.1016/j.esxm.2016.12.003

PEKTOROVÁ, M. a P. VENTRUBA, 2015. Surogace, ano či ne? Kazuistika. *Česká gynekologie* [online]. **80**(4), 299-301 [cit. 2023-02-10]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-gynekologie/2015-4-3/surogace-ano-ci-ne-kazuistika-52868>

RAZIEL, A., S. FRIEDLER, Y. GIDONI, I. BEN AMI, D. STRASSBURGER a R. RON-EL, 2011. Surrogate in vitro fertilization outcome in typical and atypical forms of Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Human Reproduction* [online]. **27**(1), 126-130 [cit. 2023-02-02]. ISSN 0268-1161. Dostupné z: doi:10.1093/humrep/der356

REJDOVÁ, I. a Z. PETRENKO, 2012. Laparoskopicky asistovaná neoplastika pochvy podle Vecchiettiho: Laparoscopically assisted neovagina formation – updated Vecchietti surgery. *Česká gynekologie* [online]. **77**(2), 104-108 [cit. 2022-11-18]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-gynekologie/2012-2-8/laparoskopicky-asistovana-neoplastika-pochvy-podle-vecchiettiho-37580/download?hl=cs>

REJDOVÁ, I., M. PETRENKO a Z. HODICKÁ, 2012. Laparoskopicky asistovaná neoplastika pochvy podle Vecchiettiho. *Česká gynekologie* [online]. **77**(2), 104-108 [cit. 2023-03-04]. Dostupné z: <https://www.prolekare.cz/casopisy/ceska-gynekologie/2012-2-8/laparoskopicky-asistovana-neoplastika-pochvy-podle-vecchiettiho-37580/download?hl=cs>

ŘEZÁČOVÁ, Jiřina a Ondřej DVOŘÁK, 2020. Mayer-Rokitanský-Kuster-Hauser syndrom. *Ces Radiol* [online]. 30. 1. 2020, **74**(1), 19-21 [cit. 2022-10-17]. Dostupné z: file:///C:/Users/u%C5%BEivatel/Desktop/BP/RE%C5%98ER%C5%A0E/cz%20%C4%8Dl%C3%A1nky/CesRad_2001_19_21.pdf

ROZTOČIL, Aleš a Pavel BARTOŠ, 2011. *Moderní gynekologie: pro studenty všeobecného lékařství a porodní asistence*. 2. přepracované vydání. Praha: Grada. Jessenius. ISBN 978-80-247-2832-2.

SABATUCCI, I, I PALAIA, C MARCHESE, et al., 2018. Treatment of the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome with autologous in vitro cultured vaginal tissue: descriptive study of long-term results and patient outcomes. *BJOG: an International Journal*

of Obstetrics & Gynaecology [online]. **126**(1), 123-127 [cit. 2022-11-01]. ISSN 1470-0328. Dostupné z: doi:10.1111/1471-0528.15477

SARKAR, Monika, Kate BRAMHAM, Michael J. MORITZ a Lisa COSCIA, 2018. Reproductive health in women following abdominal organ transplant. *American Journal of Transplantation* [online]. **18**(5), 1068-1076 [cit. 2023-01-31]. ISSN 16006135. Dostupné z: doi:10.1111/ajt.14697

SHUANG SONG, M.D., Ye Zhang, M.D, Congcong Ma, M.D, Lan Zhu, M.D a Yidi Ma, M.D, 2020. Sexual function and quality of life after the creation of a neovagina in women with Mayer-Rokitansky- Hauser-Hauser syndrome:: comparison of vaginal dilation and surgical procedures. *Fertility and Sterility* [online]. **113**(5), 1024-1031 [cit. 2022-11-13]. Dostupné z: <https://www.fertstert.org/action/showPdf?pii=S0015-0282%2820%2930018-2>

Středisko náhradní rodinné péče – spolek, 2018. Adopce neboli osvojení. *Středisko náhradní rodinné péče* [online]. Praha: Středisko náhradní rodinné péče [cit. 2023-02-06]. Dostupné z: https://nahradnirodina.cz/sites/default/files/zakladni_informace_o_osvojeni-1.pdf

WAGNER, Anke, Sara Yvonne BRUCKER, Esther UEDING, et al., 2016. Treatment management during the adolescent transition period of girls and young women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKHS): a systematic literature review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [online]. **11**(1), 86-88 [cit. 2022-11-01]. ISSN 1750-1172. Dostupné z: doi:10.1186/s13023-016-0536-6

WANG, Yue, Jingjing LU, Lan ZHU, Rong CHEN, Bo JIANG, Bo HOU, Feng FENG a Zhengyu JIN, 2018. Increased incidence of abnormally located ovary in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a retrospective analysis with magnetic resonance imaging. *Abdominal Radiology* [online]. **43**(11), 3142-3146 [cit. 2022-10-25]. ISSN 2366-004X. Dostupné z: doi:10.1007/s00261-018-1575-3

YORK, Jackie R., Giuliano TESTA, Robert T. GUNBY, et al., 2022. Neonatal Outcomes after Uterus Transplantation: Dallas Uterus Transplant Study. *American Journal of Perinatology* [online]. **40**(01), 042-050 [cit. 2023-01-31]. ISSN 0735-1631. Dostupné z: doi:10.1055/s-0041-1727212

SEZNAM ZKRATEK

MRKH	Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrom
MURCS	Müllerian duct aplasia–renal agenesis–cervicothoracic somite dysplasia
MR	Magnetická rezonance
AIS	Syndromu androgenní insenzitivity
IVF	In vitro fertilizace
FSFI	The Female Sexual Function Index
FSDS-R	Female Sexual Distress ScaleeRevised
FGSIS	Female Genital Self-Image Scale
WHODAS2	World Health Organization Disability Assessment Schedule 2
UTx	Transplantace dělohy
AUFI	Absolute uterine factor infertility
ČR	Česká republika
HPV	Human papillomavirus
IKEM	Institut klinické a experimentální medicíny
BMI	Body Mass Index