

<sup>1</sup> Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова

<sup>2</sup> Российская детская клиническая больница – филиал Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

<sup>3</sup> Российский университет медицины

# Зеркальный близнец или чужой? Сравнительная гистоструктура влагалищной ямки при синдроме Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера и истинного влагалища

Е.В. Сибирская, д.м.н., проф.<sup>1, 2, 3</sup>, П.О. Никифорова<sup>1, 2</sup>

Адрес для переписки: Полина Олеговна Никифорова, pol\_nikiforova@mail.ru

Для цитирования: Сибирская Е.В., Никифорова П.О. Зеркальный близнец или чужой? Сравнительная гистоструктура влагалищной ямки при синдроме Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера и истинного влагалища. Эффективная фармакотерапия. 2026; 22 (34): 28–34.

DOI 10.33978/2307-3586-2026-22-34-28-34

**Цель** – сравнить патоморфологические особенности тканей влагалищной ямки у пациенток с полной аплазией матки и влагалища (синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера, СМРКХ) и тканей стенки влагалища у условно здоровых пациенток, перенесших реконструктивно-пластические операции по другим показаниям.

**Материал и методы.** В исследование включено 40 пациенток. Основную группу составили 20 девочек и девушек пубертатного возраста с полной аплазией матки и влагалища, у которых выполняли забор тканей влагалищной ямки до начала консервативного лечения. Контрольную группу представляли 20 пациенток, перенесших реконструктивно-пластические вмешательства на наружных половых органах по иным показаниям; у них для гистологического анализа использовали фрагменты стенки влагалища. Биоптаты фиксировали в 10%-ном нейтральном формалине, готовили парафиновые срезы с окрашиванием гематоксилином и эозином, орсеином, а также по Вейгерту. Оценивали толщину эпителиального пласта, выраженность фиброза, плотность и архитектуру эластических волокон, степень воспалительной инфильтрации и васкуляризацию стромы.

**Результаты.** У пациенток с СМРКХ в 60% случаев выявлено истончение многослойного плоского эпителия, в 50% – очаги выраженной атрофии с редукцией поверхностных и промежуточных слоев. Фиброз стромы отмечался у 80% пациенток основной группы, при этом в 20% случаев наблюдались формирование грубых коллагеновых пучков и дезорганизация волокнистого каркаса. Дезорганизация и фрагментация эластических волокон (при окрашивании по Вейгерту и орсеином) выявлены у 70% пациенток основной группы, причем плотность волокон была существенно ниже, чем у пациенток контрольной группы. Число сосудов микроциркуляторного русла в зоне влагалищной ямки у пациенток с СМРКХ составило  $3,2 \pm 0,8$  в поле зрения, что достоверно ниже, чем в контрольной группе ( $6,1 \pm 1,1$ ;  $p < 0,01$ ). У 70% пациенток отмечалась умеренная лимфогистиоцитарная инфильтрация, у 20% – сосудистый гиалиноз.

**Заключение.** Ткани влагалищной ямки при СМРКХ характеризуются сочетанием эпителиальной атрофии, выраженного фиброза стромы, дезорганизации эластического каркаса и снижения васкуляризации. Выявленные изменения свидетельствуют о незрелости и сниженной эластичности тканей по сравнению с нормальной стенкой влагалища, что имеет принципиальное значение для понимания ограничений консервативного формирования неовлагалища и обоснования необходимости предварительной морфологической оценки у части пациенток.

**Ключевые слова:** синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера, полная аплазия матки и влагалища, влагалищная ямка, патоморфология, эластические волокна, фиброз



## Введение

Синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера (СМРКХ) – врожденная аномалия развития мюллеровых протоков, проявляющаяся полной аплазией матки и верхних двух третей влагалища при нормальном кариотипе 46,XX и сохраненной функции яичников. Частота возникновения синдрома оценивается как 1:4000–1:5000 новорожденных девочек, что делает его одной из основных причин первичной аменореи и значимой проблемой подростковой гинекологии [1–5].

Исходя из современных представлений о патогенезе СМРКХ, это заболевание – результат комплексных нарушений эмбриогенеза мюллеровых протоков, включающих генетические и эпигенетические механизмы регуляции дифференцировки тканей. В последние годы особое внимание уделяется нарушениям экспрессии генов, контролирующих формирование мюллеровых и вольфовых структур, что может определять выраженность морфологических изменений и вариабельность клинической картины [1, 2, 6–10].

Консервативное формирование неовлагалища (кольпоэлонгация) является методом первой линии лечения пациенток с СМРКХ, позволяющим избежать хирургической травмы и связанных с ней осложнений. Однако эффективность консервативных методов существенно варьирует и во многом зависит от исходного состояния тканей влагалищной ямки – их растяжимости, эластичности, степени фиброзных и склеротических изменений.

Данные отечественных исследований свидетельствуют, что врожденные аномалии матки и влагалища формируются в результате нарушения органогенеза мюллеровых структур на различных этапах эмбриогенеза, что определяет широкий спектр анатомических и морфологических вариантов заболевания [6]. Несмотря на высокую клиническую эффективность консервативных методов, результаты лечения остаются неоднородными, что связывают с индивидуальными особенностями соединительнотканного каркаса и степенью морфофункциональной зрелости тканей влагалищной ямки. По данным ряда авторов, нарушения архитектоники коллагеновых и эластических волокон могут существенно ограничивать растяжимость тканей и снижать эффективность длительной тракционной терапии [3, 4, 11, 12].

Несмотря на широкое использование методов визуализации (ультразвуковое исследование, магнитно-резонансная томография), микроскопическая структура тканей влагалищной ямки при СМРКХ изучена недостаточно. Имеющиеся немногочисленные работы указывают на признаки незавершенного эмбрионального развития, гипоплазию слизистой оболочки и выраженные изменения соединительнотканного каркаса, однако систематизированных сравнительных данных с использованием специальных красителей для оценки эластических волокон крайне мало. С учетом ключевой роли эластического каркаса и васкуляризации в обеспечении растяжимости и регенерации тканей патоморфологическое изучение влагалищной ямки у пациенток с СМРКХ приобретает не только теоретическое, но и непосредственное практическое значение.

*Цель исследования* – провести комплексную патоморфологическую оценку тканей влагалищной ямки у пациенток с полной аплазией матки и влагалища и тканей стенки влагалища у условно здоровых пациенток, проанализировать эпителиальные, стромальные и сосудистые изменения с акцентом на состоянии эластического каркаса.

## Материал и методы

### Дизайн исследования

Проведено одноцентровое сравнительное морфологическое исследование с участием 40 пациенток, разделенных на две группы. Основную группу составили 20 пациенток в возрасте 13–17 лет с полной аплазией матки и влагалища (СМРКХ), проходивших обследование и консервативную подготовку к формированию неовлагалища. Биопсию выполняли из задней стенки влагалищной ямки до начала каких-либо тракционных процедур. Контрольную группу представляли 20 пациенток репродуктивного возраста, перенесших реконструктивно-пластические вмешательства на наружных половых органах по иным показаниям (например, коррекция врожденных аномалий без аплазии влагалища); у них забор тканей из аналогичной анатомической области был частью стандартного хирургического протокола.

Критерии включения в основную группу:

- ✓ возраст 12–17 лет 11 месяцев;
- ✓ подтвержденная полная аплазия матки и влагалища;
- ✓ кариотип 46,XX;
- ✓ отсутствие предыдущих вмешательств в области влагалищной ямки.

Все пациентки и их законные представители подписали информированное согласие. Исследование одобрено локальным этическим комитетом (протокол от 20 января 2025 г. № 247).

Клинико-демографическая характеристика пациенток основной и контрольной групп представлена в табл. 1.

### Методика биопсии и подготовки материала

У пациенток основной группы биопсию выполняли в стационарных условиях. После обработки операционного поля и местной инфильтрационной анестезии 2%-ным раствором лидокаина из задней стенки влагалищной ямки иссекали фрагмент ткани размером

**Таблица 1. Клинико-демографическая характеристика пациенток основной и контрольной групп**

| Показатель                                    | Основная группа (СМРКХ), n = 20 | Контрольная группа, n = 20 | p     |
|-----------------------------------------------|---------------------------------|----------------------------|-------|
| Возраст, лет, M ± SD                          | 16,1 ± 1,1                      | 17,4 ± 1,3                 | 0,002 |
| Возраст, Me [Q25; Q75]                        | 16,0 [15,0; 17,0]               | 17,5 [17,0; 18,0]          | –     |
| Рост, см, M ± SD                              | 163,8 ± 7,5                     | 165,2 ± 6,9                | 0,46  |
| Рост, Me [Q25; Q75]                           | 164,0 [158,0; 169,0]            | 165,0 [160,0; 170,0]       | –     |
| Масса тела, кг, M ± SD                        | 57,9 ± 13,8                     | 60,4 ± 11,9                | 0,47  |
| Масса тела, Me [Q25; Q75]                     | 55,0 [48,0; 68,0]               | 59,0 [51,0; 69,0]          | –     |
| Индекс массы тела, кг/м <sup>2</sup> , M ± SD | 21,6 ± 4,5                      | 22,1 ± 3,9                 | 0,68  |
| Индекс массы тела, Me [Q25; Q75]              | 19,9 [18,5; 24,3]               | 21,2 [19,2; 24,5]          | –     |

**Таблица 2. Патоморфологические характеристики тканей влагалищной ямки у пациенток с СМРКХ и стенки влагалища у пациенток контрольной группы, абс. (%)**

| Показатель                                                                              | Основная группа (СМРКХ), n = 20 | Контрольная группа, n = 20 | p       |
|-----------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------|----------------------------|---------|
| Толщина эпителия (качественная оценка):                                                 |                                 |                            |         |
| ■ норма                                                                                 | 4 (20,0)                        | 18 (90,0)                  | < 0,001 |
| ■ умеренное истончение                                                                  | 8 (40,0)                        | 2 (10,0)                   |         |
| ■ выраженное истончение/атрофия                                                         | 8 (40,0)                        | 0 (0)                      |         |
| Фиброз стромы:                                                                          |                                 |                            |         |
| ■ отсутствует/минимальный                                                               | 4 (20,0)                        | 16 (80,0)                  | < 0,001 |
| ■ умеренный                                                                             | 8 (40,0)                        | 4 (20,0)                   |         |
| ■ выраженный                                                                            | 8 (40,0)                        | 0 (0)                      |         |
| Дезорганизация эластических волокон (окрашивание по Вейгерту)                           | 14 (70,0)                       | 2 (10,0)                   | < 0,001 |
| Фрагментация эластических волокон, n (%)                                                | 8 (40,0)                        | 0 (0)                      | 0,001   |
| Количество сосудов микроциркуляторного русла в поле зрения ( $\times 200$ ), $M \pm SD$ | $3,2 \pm 0,8$                   | $6,1 \pm 1,1$              | < 0,001 |
| Лимфогистиоцитарная инфильтрация стромы                                                 | 14 (70,0)                       | 3 (15,0)                   | < 0,001 |
| Сосудистый гиалиноз                                                                     | 4 (20,0)                        | 0 (0)                      | 0,036   |

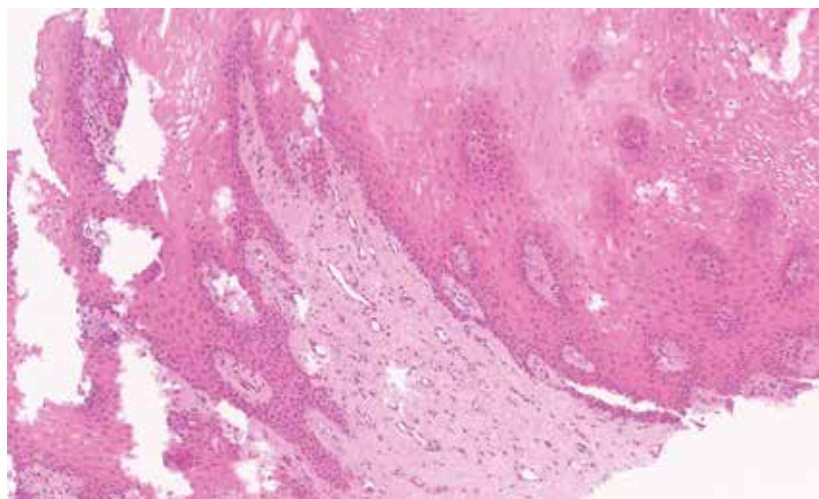


**Рис. 1. Стенка влагалища у пациенток контрольной группы. Окрашивание гематоксилином и эозином, 200-кратное увеличение**

примерно  $0,5 \times 0,3$  см. Кровотечение останавливали электрокоагуляцией, накладывали один узловый рассасывающийся шов.

В контрольной группе фрагменты стенки влагалища получали в ходе планового оперативного вмешательства как часть стандартного хирургического протокола, без дополнительной травматизации.

Все образцы немедленно фиксировали в 10%-ном нейтральном формалине не менее 24 часов, выполняли стандартную парафиновую проводку и готовили срезы толщиной 4–5 мкм.

## Гистологические и гистохимические методы

Для морфологической оценки использовали:

- окрашивание гематоксилином и эозином – для общей характеристики тканей, оценки толщины

эпителия, структуры стромы и наличия воспалительной инфильтрации;

- окрашивание по Вейгерту – селективное выявление эластических волокон, окрашивающихся в темно-синий/черный цвет на фоне розовой коллагеновой стромы; позволяет оценить плотность, ориентацию и целостность эластического каркаса;
- окрашивание орсеином – дополнительная визуализация эластических волокон и оценка склеротических изменений; эластика окрашивается в темно-коричневый цвет.

## Оценка морфологических параметров

Анализ проводили при увеличении  $\times 200$  и  $\times 400$  с использованием светового микроскопа. Оценивали:

- эпителий – тип (многослойный плоский неороговевающий/атрофичный), относительную толщину (качественно: нормальная/умеренно истонченная/резко истонченная), наличие очагов атрофии (да/нет);
- строму – выраженность фиброза (слабый/умеренный/выраженный), характер коллагеновых пучков (тонкие упорядоченные vs грубые дезорганизованные), наличие и степень лимфогистиоцитарной инфильтрации (отсутствует/умеренная/выраженная);
- эластические волокна (окрашивание по Вейгерту, орсеином) – относительную плотность (норма/снижена), сохранность архитектоники (упорядоченная/дезорганизованная/фрагментированная);
- сосудистую сеть – ориентировочное количество сосудов микроциркуляторного русла (количество сосудов в одном поле зрения при увеличении  $\times 200$ , среднее из трех полей), наличие признаков гиалиноза сосудистых стенок (да/нет).

Для количественных показателей (число сосудов) применяли описательную статистику; различия между группами оценивали по U-критерию Манна – Уитни, уровень значимости  $p < 0,05$ .

Патоморфологические характеристики тканей влагалищной ямки у пациенток с СМРКХ и стенки влагалища у пациенток контрольной группы представлены в табл. 2.

## Результаты

### Макро- и микроскопическая характеристика контрольной группы

В контрольной группе ( $n = 20$ ) стенка влагалища имела типичное строение: многослойный плоский неороговевающий эпителий нормальной толщины с четко очерченными слоями и сохраненной дифференцировкой клеток поверхностного, промежуточного и парабазального слоев. Подлежащая строма была представлена рыхлой соединительной тканью с умеренным количеством фибробластов, равномерно распределенными коллагеновыми и эластическими волокнами и единичными мелкими сосудами микроциркуляторного русла. Воспалительная инфильтрация отсутствовала или была минимальной. Типичная картина стенки влагалища представлена на рис. 1.



При окрашивании по Вейгерту и орсеином эластические волокна формировали равномерную сеть, хорошо визуализировались в подэпителиальной зоне и вокруг сосудов (рис. 2А и 2Б). Архитектоника эластического каркаса была упорядоченной, признаки фрагментации отсутствовали.

**Строение влагалищной ямки при полной аплазии матки и влагалища**

В основной группе ( $n = 20$ ) выявлен выраженный морфологический контраст с контрольной группой.

**Эпителиальный покров.** У 12 (60%) пациенток зафиксировано истончение эпителиального пласта, наиболее выраженное в центральных отделах биоптата, у 12 (60%) описаны очаги выраженной атрофии с редукцией поверхностных и промежуточных слоев, с преобладанием малодифференцированных клеток нижних слоев. В отдельных препаратах эпителий напоминал по строению незрелый многослойный плоский эпителий с упрощенной стратификацией.

Типичный гистологический вид влагалищной ямки при СМРКХ представлен на рис. 3.

**Строма и волокнистый каркас.** В 16 (80%) случаях выявлен фиброз стромы различной степени выраженности. В 6 (30%) случаях фиброз был умеренным, с увеличением плотности коллагеновых волокон и числа фибробластов. У 4 (20%) пациенток наблюдалась грубая волокнистая перестройка с формированием толстых дезорганизованных коллагеновых пучков, нарушением привычной направленности волокон. У 14 (70%) пациенток отмечалась умеренная лимфогистиоцитарная инфильтрация стромы, преимущественно периваскулярного характера.

**Эластические волокна.** Гистохимическое исследование выявило существенные отличия от контрольной группы (рис. 4А и 4Б).

При окрашивании по Вейгерту у 14 (70%) пациенток зафиксирована дезорганизация эластических волокон – неравномерная плотность, хаотичная ориентация, участки истончения, у 8 (40%) – выраженная фрагментация и укорочение эластических волокон, локальное исчезновение эластики в отдельных участках стромы.

При окрашивании орсеином в 17 (80%) случаях выявлены признаки склеротических изменений дермального слоя с укрупнением коллагеновых пучков и уменьшением плотности эластических волокон. Эластические волокна выглядели короткими, местами обрывочными; единичные сохраненные элементы визуализировались преимущественно периваскулярно.

**Васкуляризация и сосудистые изменения.** В основной группе среднее количество сосудов микроциркуляторного русла в одном поле зрения при увеличении  $\times 200$  составило  $3,2 \pm 0,8$ , в контрольной –  $6,1 \pm 1,1$  ( $p < 0,01$ ). В 4 (20%) случаях отмечались признаки гиалиноза сосудистых стенок

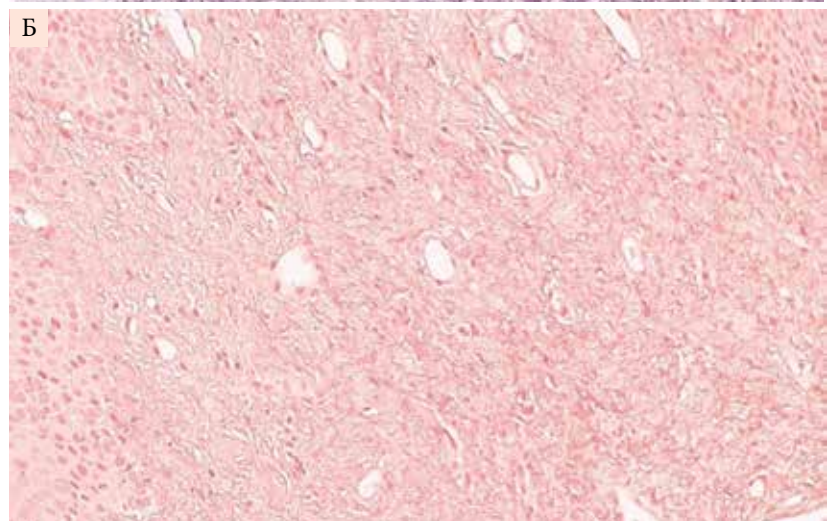
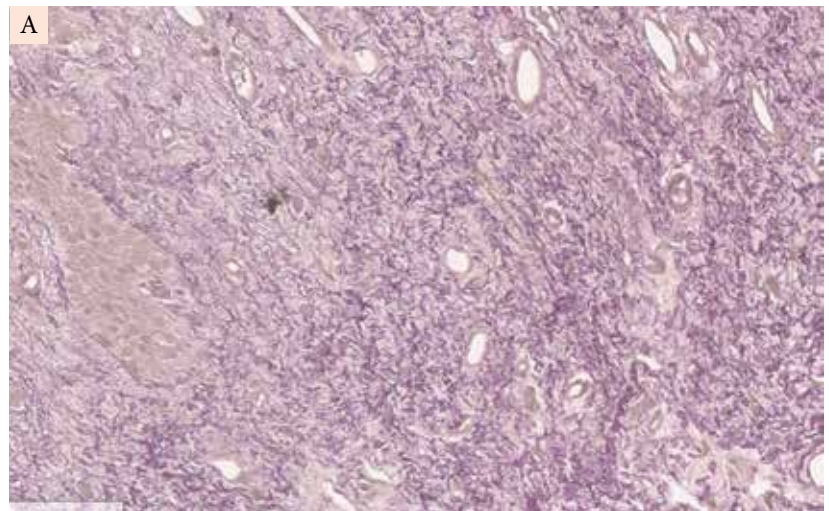


Рис. 2. Стенка влагалища у пациенток контрольной группы после реконструктивно-пластических операций, электроктивное окрашивание на эластические волокна: А – окраска по Вейгерту, Б – орсеином, 400-кратное увеличение

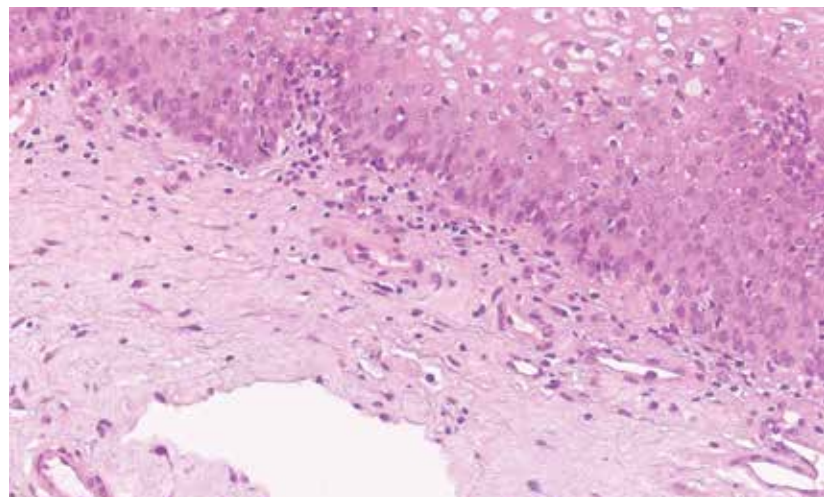


Рис. 3. Влагалищная ямка у пациенток с полной аплазией матки и влагалища. Окраска гематоксилином и эозином, 200-кратное увеличение

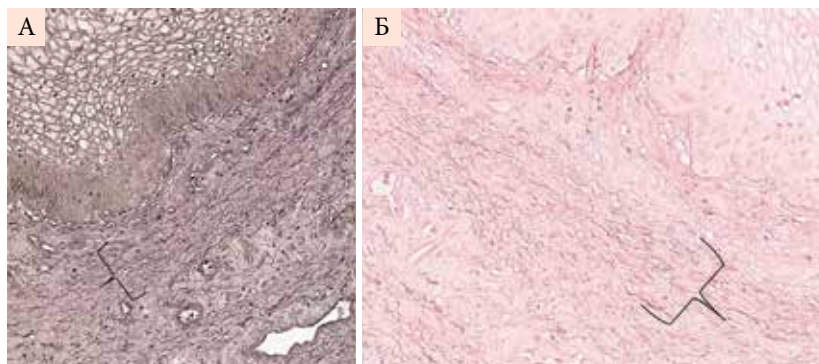


Рис. 4. Влагищная ямка у пациенток с полной аплазией матки и влагища, электроктивное окрашивание на эластические волокна: А – окрашивание по Вейгерту, Б – орсеином. Черными фигурными скобками указаны эластические волокна, 400-кратное увеличение

(утолщение, гомогенизация, сужение просвета). Периваскулярная лимфогистиоцитарная инфильтрация часто сочеталась с фиброзом окружающей стромы.

### Обсуждение

Полученные данные убедительно демонстрируют, что ткани влагищной ямки у пациенток с СМРКХ морфологически существенно отличаются от классической стенки влагища, что имеет принципиальное значение для понимания ограничений консервативного формирования неовлагища.

Выявленные особенности можно свести к нескольким патогенетически связанным блокам, формирующим целостную картину качественно иной тканевой структуры.

**Эпителиальная гипоплазия и атрофия.** Истончение многослойного плоского эпителия и очаги выраженной атрофии, выявленные в 12 (60%) случаях, свидетельствуют о незавершенном гистогенезе слизистой оболочки влагищной ямки. Отсутствие полноценной многослойной архитектоники отражает дефект дифференцировки эмбриональных структур и может объяснять пониженную резистентность тканей к механическому воздействию, что соответствует данным других авторов о незрелости эпителия при такой патологии.

Полученные данные согласуются с современными представлениями о нарушении эмбриональной дифференцировки тканей при СМРКХ. М.К. Herlin и соавт. показали, что генетические дефекты, ассоциированные с синдромом, способны приводить не только к аномалиям формирования мюллеровых структур, но и к нарушению созревания соединительнотканного и сосудистого компонентов влагищной стенки [3]. К аналогичным выводам пришли С.С.Т. Nova и соавт., указавшие на морфологическую незрелость тканей неовагинальной зоны у пациенток с аплазией влагища [7].

**Фиброз и дезорганизация стромы.** Выраженный фиброз у 16 (80%) пациенток в сочетании с грубой

перестройкой коллагенового каркаса и формированием толстых неупорядоченных пучков свидетельствует о хроническом ремоделировании соединительной ткани. С точки зрения биомеханики это приводит к увеличению жесткости стромы и снижению ее комплаентности, что ограничивает потенциал растяжения и удлинения тканей и, по-видимому, служит одним из ключевых факторов вариативности результатов кольпоэлонгации.

Выявленные изменения соединительнотканного каркаса имеют не только локальное, но и системное значение. Ряд отечественных исследований демонстрирует высокую распространенность признаков дисплазии соединительной ткани у пациенток с нарушениями репродуктивной системы и врожденными аномалиями половых органов [3, 4]. Это позволяет предположить, что выраженность фиброзных изменений и снижение эластичности тканей влагищной ямки могут быть фенотипическим проявлением системной соединительнотканной недостаточности. Наши результаты согласуются с данными Е.В. Сибирской и соавт. о высокой частоте признаков недифференцированной дисплазии соединительной ткани у пациенток подросткового возраста с гинекологической патологией, что подтверждает системный характер нарушений соединительнотканного матрикса и может объяснять изменения коллагенового и эластического каркаса влагищной ямки при СМРКХ [13].

**Нарушения эластического каркаса.** Дезорганизация, фрагментация и редукция эластических волокон, подтвержденные при окрашивании по Вейгерту и орсеином и выявленные у 14 (70%) пациенток, являются, вероятно, наиболее значимым морфологическим субстратом функциональной несостоятельности тканей влагищной ямки. Эластин и микрофибриллярные компоненты (фибриллины, фибулины) формируют пружинный каркас, обеспечивающий обратимую деформацию тканей; при его структурном повреждении ткани теряют способность к физиологическому растяжению и восстановлению формы, что критично для областей, подверженных длительному механическому воздействию.

Нарушение структуры эластических волокон имеет принципиальное значение для ремоделирования и регенерации тканей. Современные экспериментальные данные показывают, что снижение плотности эластического каркаса сопровождается ухудшением механических свойств, нарушением микроциркуляции и уменьшением адаптационного потенциала соединительной ткани [12]. В связи с этим интерес представляют регенеративные методы, включая применение аутологичной плазмы, обогащенной тромбоцитами, способной стимулировать ангиогенез, пролиферацию фибробластов и ремоделирование межклеточного матрикса [14–16].

**Снижение васкуляризации.** Существенное уменьшение количества сосудов микроциркуляторного



русла ( $3,2 \pm 0,8$  в основной группе и  $6,1 \pm 1,1$  в контрольной;  $p < 0,01$ ) и признаки сосудистой гиалиноза у 20% пациенток отражают дефицит кровоснабжения и хронизацию ишемических процессов в тканях влажной ямки. Пониженная васкуляризация ограничивает возможности тканевой регенерации, замедляет реакцию на механические стимулы и способствует закреплению склеротических изменений, формируя порочный круг фиброобразования.

**Хронический воспалительный компонент.** Умеренная лимфогистиоцитарная инфильтрация, преимущественно периваскулярная, у 14 (70%) пациенток указывает на наличие хронического малосимптомного воспаления, которое может поддерживать фиброз и ремоделирование стромы через продукцию провоспалительных цитокинов и факторов роста.

Важно подчеркнуть, что описанные изменения носят не изолированный, а комбинированный характер: атрофия эпителия сочетается с фиброзом стромы и дезорганизацией эластического каркаса, а снижение васкуляризации сопряжено с воспалительной инфильтрацией. В совокупности такая морфологическая картина формирует представление о влажной ямке при СМРКХ как о ткани с признаками незавершенного эмбрионального развития и вторичных дегенеративно-дистрофических изменений, что принципиально отличает ее от полноценной стенки влажной ямки.

Выявленные изменения гетерогенны: в 4 (20%) случаях стенка влажной ямки по ряду параметров была сопоставима со стенкой влажной ямки у пациенток контрольной группы, тогда как у 8 (40%) пациенток наблюдалась максимальная выраженность патологических изменений. Именно эта гетерогенность, на наш взгляд, объясняет, почему результаты консервативного формирования неовлажной ямки у разных пациенток столь вариативны даже при одинаковой технике и длительности лечения.

С практической точки зрения полученные результаты подчеркивают необходимость учета исходного морфологического статуса влажной ямки при планировании тактики формирования неовлажной ямки, целесообразность разработки критериев для выявления пациенток с изначально сниженным регенераторным и растяжимым потенциалом тканей, а также обосновывают значимость патоморфологического исследования биоптатов влажной ямки как дополнительного инструмента стратификации риска неэффективности консервативных методик.

### Ограничения

Ограничениями данного исследования являются относительно небольшой объем выборки и отсутствие корреляции морфологических данных с отдаленными клиническими исходами, что определяет направления дальнейших проспективных исследований, включающих патоморфологический анализ до начала лечения и оценку результатов кольпоэлонгации через 6–12 месяцев.

### Заключение

Проведенное исследование продемонстрировало принципиальные структурные отличия тканей влажной ямки при СМРКХ от классической влажной стенки, что обосновывает необходимость пересмотра подходов к консервативному формированию неовлажной ямки. Полученные данные указывают на актуальность разработки биорегенеративных методик, направленных на восстановление эластического каркаса, стимуляцию ангиогенеза и модуляцию фиброза, что может повысить регенераторный потенциал тканей и улучшить результаты лечения. Дальнейшие исследования в этом направлении позволят создать персонализированные протоколы, сочетающие биомодуляцию тканей с консервативными методами формирования неовлажной ямки. 

### Литература

1. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Пивазян Л.Г. и др. Пороки развития половых органов у девочек: от классификаций до диагностики: современное состояние вопроса. РМЖ. Мать и дитя. 2023; 6 (4): 433–440.
2. Сибирская Е.В., Караченцова И.В., Панасенко Т.С. Синдром Майера – Рокитанского – Кюстера – Хаузера. Эффективная фармакотерапия. 2022; 18 (24): 38–42.
3. Herlin M.K. Genetics of Mayer – Rokitansky – Küster – Hauser (MRKH) syndrome: advancements and implications. Front. Endocrinol. 2024; 15: 1368990.
4. Santana Gonzalez L., Rota I.A., Artibani M., et al. Mechanistic drivers of Müllerian duct development and differentiation into the oviduct. Front. Cell Dev. Biol. 2021; 9: 605301.
5. Chen N., Zhao S., Jolly A., et al. Perturbations of genes essential for Müllerian duct and Wolffian duct development in Mayer – Rokitansky – Küster – Hauser syndrome. Am. J. Hum. Genet. 2024; 108 (2): 337–345.
6. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Арсланян К.Н. и др. Патология развития матки и влажной ямки у девочек и девушек с нарушением оттока менструальной крови. Акушерство и гинекология: новости, мнения, обучение. 2015; 4 (10): 36–40.
7. Novoa C.C.T., Leite M.T.C., Sartori M.G.F. Mayer – Rokitansky – Kuster – Hauser syndrome. Rev. Bras. Ginecol. Obstet. 2025; 47: e-FPS4.

8. Караченцова И.В., Горяинова А.В., Сибирская Е.В. и др. Репродуктивное здоровье пациенток с дисплазией соединительной ткани. Педиатрическая фармакология. 2023; 20 (3): 267–273.
9. Hernandez A.M.C., Dietrich J.E. Gynecologic management of pediatric and adolescent patients with Ehlers – Danlos syndrome. J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. 2020; 33 (3): 291–295.
10. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Торубаров С.Ф. и др. Абдоминальный болевой синдром у девочек с пороками развития половых органов. Обзор литературы. Проллиферативный синдром в биологии и медицине. Материалы II Российского форума с международным участием. М., 2022.
11. Gaikawai R.U., Prinsloo C., Grover S.R., et al. Experiences of pelvic and generalized persistent pain syndromes in MRKH: a scoping review. J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. 2024; 37 (5): 477–494.
12. Rossi L.A., Murray I.R., Chu C.R., et al. Classification systems for platelet-rich plasma. Bone Joint J. 2019; 101-B (8): 891–896.
13. Геворгян А.П., Сибирская Е.В., Адамян Л.В., Арсланян К.Н. Первичная дисменорея девочек-подростков как предиктор развития недифференцированной дисплазии соединительной ткани. Проблемы репродукции. 2017; 23 (3): 77–85.
14. Gordon K.S., Fligor S.C., Janes S.E. Regenerative medicine applications in pediatric surgery: current perspectives and future directions. Pediatric Surgery International. 2023; 39: 1–12.
15. Andia I., Maffulli N. Platelet-rich plasma for managing pain and inflammation in regenerative medicine. Nat. Rev. Rheumatol. 2019; 15: 721–735.
16. Everts P., Onishi K., Jayaram P., et al. Platelet-rich plasma: new performance understandings and therapeutic considerations in 2020. Int. J. Mol. Sci. 2020; 21 (20): 7794.

## Mirror Twin or Stranger? Comparative Histostructure of the Vaginal Fossa in Mayer – Rokitansky – Küster – Hauser Syndrome and the True Vagina

E.V. Sibirskaya, PhD, Prof.<sup>1, 2, 3</sup>, P.O. Nikiforova<sup>1, 2</sup>

<sup>1</sup> N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

<sup>2</sup> Russian Children's Clinical Hospital – a Branch of N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

<sup>3</sup> Russian University of Medicine

Contact person: Polina O. Nikiforova, pol\_nikiforova@mail.ru

**Objective** – to compare the pathomorphological features of vaginal fossa tissues in patients with complete aplasia of the uterus and vagina (Mayer – Rokitansky – Küster – Hauser syndrome, MRKHS) with those of the vaginal wall in conditionally healthy patients who underwent reconstructive plastic surgery for other indications.

**Material and methods.** The study included 40 patients. The main group consisted of 20 girls and adolescents of pubertal age with complete aplasia of the uterus and vagina, from whom vaginal fossa tissue samples were obtained before the start of conservative treatment. The control group comprised 20 patients who had undergone reconstructive plastic surgery on the external genitalia for other reasons; vaginal wall fragments were used for histological analysis. Biopsy specimens were fixed in 10% neutral buffered formalin, embedded in paraffin, and sections were stained with hematoxylin and eosin, orcein, and according to Weigert's method. We assessed epithelial thickness, degree of fibrosis, density and architecture of elastic fibers, inflammatory infiltration, and stromal vascularization.

**Results.** In MRKHS patients, thinning of the stratified squamous epithelium was observed in 60% of cases, and foci of pronounced atrophy with reduction of superficial and intermediate layers were found in 50%. Stromal fibrosis was noted in 80% of patients in the main group, with formation of coarse collagen bundles and disorganization of the fibrous framework in 20% of cases. Disorganization and fragmentation of elastic fibers (as shown by Weigert's and orcein staining) were detected in 70% of patients, with fiber density significantly lower than in the control group. The number of microcirculatory vessels in the vaginal fossa area in MRKHS patients was  $3.2 \pm 0.8$  per high-power field, which was significantly lower than in the control group ( $6.1 \pm 1.1$ ;  $p < 0.01$ ). Moderate lymphohistiocytic infiltration was observed in 70% of patients, and vascular hyalinosis in 20%.

**Conclusion.** Vaginal fossa tissues in MRKHS are characterized by a combination of epithelial atrophy, marked stromal fibrosis, disorganization of the elastic framework, and reduced vascularization. The identified changes indicate tissue immaturity and decreased elasticity compared with the normal vaginal wall, which is of fundamental importance for understanding the limitations of conservative neovagina formation and for justifying the need for preliminary morphological assessment in a subset of patients.

**Keywords:** Mayer – Rokitansky – Küster – Hauser syndrome, complete aplasia of uterus and vagina, vaginal fossa, pathomorphology, elastic fibers, fibrosis