**Батырова З.К.¹, Уварова Е.В.^{1, 2}, Кумыкова З.Х.¹,
Кругляк Д.А.¹**

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 117997, г. Москва, Российская Федерация

² Федеральное автономное образовательное учреждение высшего образования Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), 119991, г. Москва, Российская Федерация

Для корреспонденции

Батырова Залина Кимовна – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник 2-го гинекологического отделения (гинекологии детского и юношеского возраста) ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России
Адрес: 117997, г. Москва, ул. Академика Опарина, д. 4
Телефон: (495) 438-85-42
E-mail: linadoctor@mail.ru
<https://orcid.org/0000-0003-4997-6090>

Психологические проблемы у девочек-подростков с синдромом Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера

В статье обсуждаются вопросы психологии и личностного состояния девочек-подростков с аномалией матки и влагалища. Формирование здоровой личности ребенка, особенно в подростковом периоде, является важным аспектом формирования взрослого человека, возможности построения здоровых социальных отношений. При этом психологический аспект и вопросы личностного формирования и благополучия пациенток с синдромом Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера (МРКХ) затрагивается крайне редко, что подтверждают единичные публикации как в отечественной, так и в зарубежной литературе, с анализом психологического портрета взрослых женщин. В представленном обзоре литературы сделан вывод, что девочки-подростки с МРКХ подвергаются риску нарушения формирования личности, неадекватному восприятию своего внешнего вида, неустойчивости границ образа тела и сниженным уровнем самооценки с формированием серьезных психологических проблем во взрослом возрасте, и это указывает на важность мультидисциплинарного подхода при их ведении с обязательным участием психологов и психотерапевтов как на этапе постановки диагноза, так и в качестве сопровождения в процессе лечения.

Ключевые слова: синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера, аплазия матки и влагалища, девочки-подростки, психология, восприятие болезни

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Батырова З.К., Уварова Е.В., Кумыкова З.Х., Кругляк Д.А. Психологические проблемы у девочек-подростков с синдромом Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера // Репродуктивное здоровье детей и подростков. 2020. Т. 16, № 2. С. 78–84. DOI: 10.33029/1816-2134-2020-16-1-78-84

Статья поступила в редакцию 17.05.2020. Принята в печать 08.06.2020.

Batyrova Z.K.¹, Uvarova E.V.^{1,2}, Kumykova Z.K.¹, Kruglyak D.A.¹

¹ Kulakov Obstetrics, Gynecology and Perinatology National Medical Research Center of Ministry of Healthcare of the Russian Federation, 117997, Moscow, Russian Federation

³ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University of Ministry of Healthcare of the Russian Federation (Sechenov University), 119991, Moscow, Russian Federation

Psychological problems in adolescent girls with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome

The article discusses the issues of psychology and personal status of adolescent girls with abnormalities of the uterus and vagina. The formation of a healthy child's personality, especially in the adolescent period, is an important aspect of the formation of an adult and the possibility of building healthy social relationships. At the same time the psychological aspect and issues of personal formation and wellbeing of patients with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome are rarely touched upon, which is confirmed by single publications in both Russian and foreign literature, with an analysis of the psychological portrait of adult women. The presented literature review concluded that adolescent girls with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome are at risk of impaired personality formation, inadequate perception of their appearance, instability of the boundaries of body image and a reduced level of self-esteem with the formation of serious psychological problems in adulthood, which indicates the importance of a multidisciplinary approach in their management with the mandatory participation of psychologists and psychotherapists both at the stage of diagnosis and as support in the treatment process.

Keywords: Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome, uterine and vaginal aplasia, adolescent girls, psychology, perception of the disease

Funding. The study had no sponsor support.

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.

For citation: Batyrova Z.K., Uvarova E.V., Kumykova Z.K., Kruglyak D.A. Psychological problems in adolescent girls with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Reproduktivnoe zdorov'e detey i podrostkov* [Pediatric and Adolescent Reproductive Health]. 2020; 16 (2): 78–84. DOI: 10.33029/1816-2134-2020-16-1-78-84 (in Russian)

Received 17.05.2020. **Accepted** 08.06.2020.

Синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера (МРКХ) – это врожденный порок развития женских половых органов, характеризующийся аплазией матки и верхних двух третей влагалища при нормальном женском кариотипе (46, XX) [1].

Этиология синдрома до сих пор неизвестна, что затрудняет разработку профилактических мер.

В настоящий момент выделяют 2 типа синдрома: первый характеризуется изолированной аплазией матки и двух третей влагалища, тогда как второй тип (MURCS – аплазия мюллеровых каналов, аномалия мочевого и костной систем) – синдром-ассоциация, который, кроме порока половых органов, может включать аномалии сердца, слуха и т.д.

Наиболее часто синдром выявляют в перинатальном периоде, в возрасте 14–16 лет, в связи с отсутствием менструаций и/или появлением циклических болей внизу живота у девочки-подростка, когда при ультразвуковой диагностике в месте проекции матки визуализируется мышечный тяж.

Именно этот момент становится переломным в жизни таких пациенток, ведь новость об особенностях внутреннего строения, невозможности рождения потомства естественным путем и обсуждение вопроса необходимости формирования влагалища для ведения полноценной половой жизни в будущем становится серьезным ударом. Все это требует психологической поддержки ребенка со стороны родных, друзей и специалистов для преодоления психотравмирующего события.

Однако, по данным А.В. Леонтьевой, при опросе учащихся средних общеобразовательных школ оказалось, что большинство подростков испытывают трудности в общении со взрослыми (59,6%) и в общении с братьями и сестрами (43%), к тому же они редко обращаются за психологической помощью (15,4%). Если же обращаются, то к друзьям – 42,4%, к матери – 38,2%, к отцу – 15,4%, к родственникам – 14,6%. Исследователи подчеркивают, что большинство современных подростков предпочитают держать все свои проблемы в себе, справляться с ними само-

стоятельно. Нужно отметить, чем более у девочки развита неуверенность в себе, тем у нее больше психологических трудностей; чем сильнее подросток ощущает недостаточную эмоциональную поддержку, тем чаще фиксирует трудности в общении с братьями или сестрами, противоположным полом, родителями, тем больше он ощущает неуверенность в себе [2].

К большому сожалению, несмотря на крайне важную роль психологического компонента у пациенток с МРКХ, вопрос о личностном благополучии этих девочек затрагивается крайне редко, что подтверждают единичные публикации в отечественной и зарубежной литературе с анализом психологического портрета взрослых женщин.

А ведь формирование здоровой личности ребенка, особенно в подростковом периоде, – это важный аспект формирования взрослого человека, возможности построения здоровых социальных отношений.

В подростковом возрасте наибольшую значимость приобретает социальная адаптация, которая понимается как «процесс интеграции человека в общество, в результате которого достигается формирование самосознания и ролевого поведения, способности к самообслуживанию и самоконтролю, адекватных связей с окружающими» [3].

Личностное развитие подростка, с одной стороны, характеризуется потребностью в самоутверждении, с другой – потребностью в общении со стороны сверстников [4]. Эти потребности и образуют основные характеристики личности подростка. Одной из главных характеристик можно считать личностную нестабильность подростка, проявляющуюся в аффективных эмоциональных состояниях. Кроме того, подростковый период наиболее сложен в связи с половой идентификацией. Появляются выраженный интерес к своей внешности и чувствительность к малейшим признакам несоответствия тому представлению о норме, которая сложилась у данного

подростка. Важным фактором, влияющим на эмоциональное состояние подростка, является самооценка.

Д.И. Фельдштейн выделил 3 стадии развития самооценки на каждом этапе подросткового возраста.

- *Первая стадия (10–11 лет)* – принятие себя. Преобладание в оценках отрицательных черт и форм поведения. Характеристикам младших подростков присущ отрицательный эмоциональный тон. При этом дети обнаруживают острую потребность в самооценке и в то же время переживают неумение оценить себя.
- *Вторая стадия (12–13 лет)*. Наряду с общим принятием себя сохраняется ситуативно-отрицательное отношение ребенка к себе, зависящее от оценок окружающих, прежде всего сверстников. Это сопровождается актуализацией потребности в самоуважении, общем положительном отношении к себе как личности.
- *Третья стадия (14–15 лет)*. Возникает оперативная самооценка, определяющая отношение подростка к себе в настоящее время. Она основывается на сопоставлении своих личностных особенностей, форм поведения с определенными нормами, которые выступают для него как идеальные формы его личности [5].

С.Р. Пантеева указывает, что самоотношение реализуется на основе сравнения себя посредством аутокоммуникации (внутреннего диалога) с самим собой в различных ситуациях жизнедеятельности [4]. Самоотношение влияет на формирование идентичности подростков, а несформированная идентичность взаимосвязана со склонностью к аддитивному поведению [6].

Исследователи личностных особенностей подросткового периода подчеркивают: поскольку подросток более всего заинтересован собой, происходящими с ним психофизиологическими изме-

нениями, он интенсивно анализирует и оценивает себя. При этом у него возникает иллюзия, будто другие люди озабочены тем же самым, т.е. они непрерывно оценивают его поведение, внешность, образ мыслей и чувства. У ребенка создается впечатление, что его постоянно окружают некие зрители, а он как бы все время находится в центре внимания, возникает вера в уникальность собственных чувств, основанная на сосредоточенности на собственных переживаниях. Из-за гипертрофированной значимости собственного «Я» ребенок остро переживает все изъяны внешности, отличается большой ранимостью по отношению к любым критическим замечаниям в свой адрес. Именно поэтому утрата человеком в силу какого-либо заболевания эстетической привлекательности становится серьезным травмирующим фактором, нарушающим психологическую и социальную адаптацию [5].

Эксперты Всемирной организации здравоохранения на основе анализа результатов многочисленных исследований в разных странах обнаружили, что нарушения психического здоровья в детстве имеют 2 характерные черты: во-первых, они представляют собой количественные отклонения от нормального процесса психического развития; во-вторых, многие их проявления можно рассматривать как специфические реакции на негативные факторы. Под влиянием подобных факторов появляются стойкие нарушения эмоциональной сферы и поведения, порой приводящие не только к социальной дезадаптации, но и к частичной потере психического здоровья [7].

У девочек-подростков, страдающих синдромом МРКХ, часто формируется синдром депривации – психосоциальный феномен, обусловленный социальным ostrактизмом индивида или его отторжением и проявляющийся чувством отверженности, ненужности, беспомощности и безнадёжности (синдром гадкого утенка) [8].

Депривированных подростков характеризует большая неустойчивость настроения, поведения, частая смена самочувствия, ранимость, неадекватность реакций. Личная нестабильность порождает противоречивые желания и поступки [9].

Важно, что синдром МРКХ непосредственно затрагивает внешний облик – тело девочки. В свою очередь восприятие внешнего облика может носить как адекватный и положительный характер (реальный, позитивный, гармоничный, целостный), так и неадекватный, отрицательный (негативный, искаженный, парадоксальный, фрагментарный), приводя к низкой самооценке и неуверенности в себе, оказывает большое влияние на ее поведение и социальное положение в группе.

Старшие подростки с низкой самооценкой подвержены депрессивным тенденциям. Эмоционально неблагополучный подросток в зависимости от психической структуры личности может испытывать тревогу и страх, зачастую приводящие его к аддитивному поведению [4, 10].

С другой стороны, по мнению большинства психологов, важной составляющей образа тела является его граница, которая подчеркивает осознание субъектом собственной отделенности, помогает разграничить «Я» от «не-Я». Граница образа тела является средством защиты. Недостаток устойчивости и определенности границ тела препятствует качественной интеграции личности, формированию полноценного образа «Я». Еще одним компонентом образа тела является полоролевая принадлежность. А. Маттес и Дж. Хан изучали взаимосвязь удовлетворенности своей внешностью с уровнем самооценки. Они исследовали влияние стереотипов на отношение к своему телу у мужчин и женщин. В результате проведенного исследования было обнаружено, что у женщин физическая привлекательность является важным компонентом для самооценки. У мужчин же, напротив, физическая привлекательность не сильно влияла на их са-

мооценку. Полоролевая принадлежность подразумевает единство самосознания и поведения индивида, относящего себя к тому или другому полу. При этом очень важна оценка собственного тела и наружности [11].

М. Liszewska-Kaplon (2020) указывает, что, помимо известных симптомов, женщины с МРКХ часто страдают от разных психологических проблем: нарушения в восприятии их пола, тела и социальной или сексуальной роли как женщины [12].

У некоторых женщин с МРКХ отмечались сомнения в отношении своей женской идентичности, а также в том, что они чувствовали себя неполноценными и неполными [13, 14]. Некоторые женщины считали: для того чтобы быть настоящей, у них должна быть репродуктивная способность [15].

J.G. Heller-Boersma и соавт. указывают, что синдром МРКХ может способствовать экстремальному поведению, начиная от чрезмерно позитивного – высокого уровня мотивации к лечению и заканчивая негативным: депрессией, беспокойством, шоком, чувством изоляции, стыда и даже склонности к самоубийству [16].

В 2012 г. М. Gupta и V. Kharb описали первый случай самоубийства, связанный с синдромом МРКХ [17].

Сотрудники Американского колледжа акушеров-гинекологов (ACOG) считают, что роль групп поддержки для пациенток с синдромом МРКХ крайне важна, они подчеркивают важность психологической поддержки на всех этапах оказания лечения таким пациенткам.

Показано, что лучше всего пациентка переживает диагноз при хороших отношениях с родителями или опекунами, если она может делиться своими переживаниями с близкими и друзьями [18].

Таким образом, девочки-подростки с МРКХ подвергаются риску нарушения формирования личности, неадекватному восприятию своего внешнего вида, неустойчивости границ образа тела при сниженном уровне самооценки с формированием серьезных психологических проблем во взрослом возрасте, а это указывает на важность мультидисциплинарного подхода при их ведении с обязательным участием психологов и психотерапевтов как на этапе постановки диагноза, так и в качестве сопровождения в процессе лечения.

Сведения об авторах

Батырова Залина Кимовна (Zalina K. Batyrova) – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник 2-го гинекологического отделения (гинекологии детского и юношеского возраста) ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России (Москва, Российская Федерация)

E-mail: linadoctor@mail.ru

<https://orcid.org/0000-0003-4997-6090>

Уварова Елена Витальевна (Elena V. Uvarova) – член-корреспондент РАН, доктор медицинских наук, профессор, заведующая 2-м гинекологическим отделением ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России, профессор кафедры акушерства, гинекологии, перинатологии и репродуктологии Института профессионального образования ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет) (Москва, Российская Федерация)

E-mail: elena-uvarova@yandex.ru

<https://orcid.org/0000-0002-3105-5640>

Кумыкова Заира Хасановна (Zaira Kh. Kumykova) – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник 2-го гинекологического отделения (гинекологии детского и юношеского возраста) ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России (Москва, Российская Федерация)

E-mail: zai-kumykova@yandex.ru

<https://orcid.org/0000-0001-7511-1432>

Кругляк Диана Анатольевна (Kruglyak Diana Anatolievna) – врач 2-го гинекологического отделения (гинекологии детского и юношеского возраста) ФГБУ «НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова» Минздрава России (Москва, Российская Федерация)

E-mail: diana.kruglyak@yandex.ru

<https://orcid.org/0000-0002-1367-2530>

Литература

1. Уварова Е.В., Буралкина Н.А., Давтян Г.М., Кругляк Д.А. Применение крема с эстриолом в комплексном лечении пациенток с аплазией влагалища // Эффективная фармакотерапия. 2014. № 55. С. 8–11.
2. Леонтьева А.В., Шарудилова А.С. Эмпирическое исследование психологических трудностей подростков // Вестник Адыгейского государственного университета. 2006. № 3. С. 162–164.
3. Рашитова Л.С. Картина мира подростков в разных адаптационных ситуациях // Педагогика и психология образования. 2017. № 3. С. 167–178.
4. Ананьев Б.Г. Личность, субъект деятельности, индивидуальность. Проблемы возрастной и дифференциальной психологии. Москва: Директ-Медиа, 2008. 209 с.
5. Гнездилов Г.В., Кокорева Е.А., Курдюмов А.Б. Возрастная психология и психология развития: учебное пособие. Москва: Изд-во СГУ, 2013. 204 с.
6. Ярышева А.А. Взаимосвязь несформированной идентичности и склонности к аддиктивному поведению старшеклассников: монография. Новосибирск: Изд-во НГПУ, 2013. 131 с.
7. Красникова М.Б. Оптимизация организационных, профилактических, лечебных и реабилитационных мероприятий, направленных на укрепление репродуктивного, соматического и психического здоровья девочек-подростков // Медицинский вестник Башкортостана. 2011. Т. 6, № 3. С. 34–37.
8. Герасимов В.П. Отклоняющееся поведение у детей: синергетико-антропологический аспект: монография: в 2 т. Омск, 2015. Т. 2. Консультирование детей с отклоняющимся поведением.
9. Крайг Г. Психология развития. Санкт-Петербург: Питер, 2005. 940 с.
10. Кожемякина О.А. Особенности самоотношения депривированных подростков в процессе социальной адаптации // Сибирский педагогический журнал. 2014. № 5. С. 129–133.
11. Морозова И.С., Белогая К.Н. Проблемы исследования образа тела девочек подростков в контексте психологии здоровья // Комплексные исследования человека: психология: материалы VII сибирского психологического форума. Томск, 2017. С. 104–109.
12. Liszewska-Kapłon M., Stryzik M., Kotarski Ł., Bağlaj M., Hirnle L. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome as an interdisciplinary problem // Adv. Clin. Exp. Med. 2020. Vol. 29, N 4. P. 505–511. DOI: 10.17219/acem/118850.
13. Freundt I., Toolenaar T.A., Huikeshoven F.J., Jeekel H., Drogendijk A.C. Long-term psychosexual and psychosocial performance of patients with a sigmoid neovagina // Am. J. Obstet. Gynecol. 1993. Vol. 169, N 5. P. 1210–1214.
14. Holt R., Slade P. Living with an incomplete vagina and womb: an interpretative phenomenological analysis of the experience of vaginal agenesis // Psychol. Health Med. 2003. Vol. 8, N 1. P. 19–33.
15. David A., Carmil D., Bar-David E., Serr D.M. Congenital absence of the vagina. Clinical and psychological aspects // Obstet. Gynecol. 1975. Vol. 46, N 4. P. 407–409.
16. Heller-Boersma J.G., Edmonds D.K., Schmidt U.H. A cognitive behavioural model and therapy for utero-vaginal agenesis (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: MRKH) // Behav. Cogn. Psychother. 2009. Vol. 37, N 4. P. 449–467.
17. Gupta M., Kharb V. MRKH syndrome: Psychological disturbances and suicide // J. Indian Acad. Forensic Med. 2012. Vol. 34, N 1. P. 86–88.
18. Poland M.L., Evans T.N. Psychologic aspects of vaginal agenesis // J. Reprod. Med. 1985. Vol. 30, N 4. P. 340–344.

References

1. Uvarova E.V., Buralkina N.A., Davtyan G.M., Kruglyak D.A. The use of cream with estrinol in a complex of patients with aplasia of the vagina. Effektivnaya farmakoterapiya [Effective Pharmacotherapy]. 2014; (55): 8–11. (in Russian)