

CURSO DE BACHARELADO EM ENFERMAGEM

NATHALIA THALÍA AFONSO FERREIRA

**OS IMPACTOS DA SÍNDROME DE ROKITANSKY (MRKH) NA VIDA
DA MULHER E O PAPEL DA ENFERMAGEM**

NATHALIA THALÍA AFONSO FERREIRA

**OS IMPACTOS DA SÍNDROME DE ROKITANSKY (MRKH) NA VIDA
DA MULHER E O PAPEL DA ENFERMAGEM**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Bacharelado em
Enfermagem da Faculdade de Apucarana
– FAP, como requisito parcial à obtenção
do título de Bacharel em Enfermagem.

Orientador: Eduardo Augusto Ruas

Apucarana
2025

NATHALIA THALÍA AFONSO FERREIRA

OS IMPACTOS DA SÍNDROME DE ROKITANSKY (MRKH) NA VIDA
DA MULHER E O PAPEL DA ENFERMAGEM

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Bacharelado em
Enfermagem da Faculdade de Apucarana
– FAP, como requisito parcial à obtenção
do título de Bacharel em Enfermagem,
com nota final igual a _____, conferida
pela Banca Examinadora formada pelos
professores:

COMISSÃO EXAMINADORA

Profº Eduardo Augusto Ruas
Faculdade de Apucarana

Profª Rita de Cassia Ravelli
Faculdade de Apucarana

Profª Sílvia Rocha de Souza
Faculdade de Apucarana

Apucarana, 07 de julho de 2025.

*A Deus pela oportunidade de viver
e crescer...*

*Aos meus pais e irmão pelo amor e
apoio incondicional...*

AGRADECIMENTOS

Antes de tudo, agradeço a Deus, pela sabedoria que me guiou, pela persistência que me sustentou nos momentos mais difíceis e, principalmente, por nunca deixar de existir na minha vida. Sem Ele, nada disso seria possível.

À minha família, meu porto seguro, que esteve ao meu lado com amor, paciência e palavras de apoio quando tudo parecia impossível.

Ao meu irmão, que com sua presença constante e seu carinho silencioso, me deu forças nos dias mais difíceis e motivos para continuar.

Aos professores, por cada ensinamento, cada palavra de incentivo e por acreditarem no meu potencial.

Aos amigos do curso, por cada risada, cada ombro amigo e por dividirem comigo o peso e a alegria dessa caminhada.

E a todos que, de alguma forma, direta ou indiretamente, estiveram comigo nessa jornada, deixo aqui meu mais profundo e sincero agradecimento.

Este trabalho é resultado de muitas mãos, corações e orações.

Muito obrigada!

Somos portadores de uma grande riqueza, que depende daquilo que somos: da vida recebida, do bem que há em nós, da beleza intangível com que Deus nos dotou, porque somos feitos à Sua imagem, cada um de nós é precioso aos seus olhos, único e insubstituível na história.

Papa Francisco

FERREIRA, Nathalia Thalia Afonso. **Os Impactos da Síndrome de Rokitansky (MRKH) na Vida da Mulher e o Papel da Enfermagem**. 59 p. Trabalho de Conclusão de Curso (Monografia). Graduação em Enfermagem. Faculdade de Apucarana - FAP. Apucarana-Pr. 2025.

RESUMO

A Síndrome de Rokitansky, também conhecida como Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), é uma anomalia congênita que afeta o sistema genital feminino. Caracteriza-se pela ausência do útero e de parte da vagina em mulheres com cariótipo 46 XX e função endócrina preservada. A condição está associada a malformações do sistema reprodutivo, resultando na ausência ou subdesenvolvimento dessas estruturas. Esta síndrome possui grande relevância social e clínica, pois impacta não apenas a saúde física das mulheres, mas também seu bem-estar psicológico, sexual e emocional. Mulheres com MRKH enfrentam desafios como infertilidade, ausência de menstruação, estigmas sociais e emocionais, e necessitam de suporte psicológico e de uma abordagem multidisciplinar para o diagnóstico e tratamento. Diante desse contexto, o presente estudo teve como objetivo, analisar, por meio de uma revisão de literatura, de que forma a Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) afeta a vida das mulheres e qual é o papel da enfermagem na assistência a essas pacientes. A pesquisa buscou reunir evidências sobre a conduta da enfermagem frente a essas malformações uterinas, visando ampliar o conhecimento dos profissionais e qualificar o cuidado prestado. A metodologia adotada foi a abordagem qualitativa, baseada numa revisão integrativa da literatura científica. As fontes de buscas incluíram bases como Google Acadêmico, Google e PubMed, utilizando descritores como “síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser”, “malformações uterinas”, “impactos na saúde da mulher” e “intervenções de enfermagem”. Como resultado da revisão, observou-se que o impacto da MRKH vai além das implicações físicas, afetando profundamente a identidade feminina, a autoestima e a saúde mental das pacientes. A atuação da enfermagem é fundamental, especialmente no acolhimento, na escuta qualificada, no suporte emocional e na orientação quanto ao tratamento e reabilitação. A literatura destaca a importância da formação de profissionais capacitados e da construção de um cuidado humanizado e centrado na paciente, promovendo melhor qualidade de vida e inclusão social para as mulheres com MRKH.

Palavras-chave: Síndrome de Mayer. Malformações Uterinas. Intervenções da Enfermagem.

FERREIRA, Nathalia Thalia Afonso. **The Impacts of Rokitansky Syndrome (MRKH) on Women's Lives and the Role of Nursing.** 59 p. Course Completion Work (Thesis). Bachelor's Degree in Nursing. Faculdade de Apucarana - FAP. Apucarana-PR. 2025.

ABSTRACT

The Rokitansky Syndrome, also known as Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome, is a congenital anomaly that affects the female genital system. It is characterized by the absence of the uterus and part of the vagina in women with a 46 XX karyotype and preserved endocrine function. The condition is associated with malformations of the reproductive system, resulting in the absence or underdevelopment of these structures. This syndrome has great social and clinical relevance, as it impacts not only the physical health of women but also their psychological, sexual, and emotional well-being. Women with MRKH face challenges such as infertility, absence of menstruation, social and emotional stigmas, and require psychological support and a multidisciplinary approach for diagnosis and treatment. In this context, the present study aimed to analyze, through a literature review, how Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrome (MRKH) affects the lives of women and what the role of nursing is in assisting these patients. The research sought to gather evidence on nursing conduct regarding these uterine malformations, aiming to enhance professionals' knowledge and improve the quality of care provided. The methodology adopted was the qualitative approach, based on an integrative review of the scientific literature. The search sources included databases such as Google Scholar, Google, and PubMed, using descriptors like "Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome," "uterine malformations," "impacts on women's health," and "nursing interventions." As a result of the review, it was observed that the impact of MRKH goes beyond physical implications, deeply affecting the female identity, self-esteem, and mental health of the patients. The role of nursing is fundamental, especially in reception, qualified listening, emotional support, and guidance regarding treatment and rehabilitation. The literature highlights the importance of training qualified professionals and building humanized, patient-centered care, promoting better quality of life and social inclusion for women with MRKH.

Keywords: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Uterine Malformations. Nursing Interventions.

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Causas de ausência de vagina	23
Quadro 2 - Publicações apresentadas com metodologia de estudo de caso	42
Quadro 3 - Artigos com a metodologia de Revisão Bibliográfica.....	45

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Sintomas da Síndrome MRKH	17
Figura 2 - Tratamento com dilatador de Frank	25
Figura 3 – Procedimento de criação de canal vaginal	26
Figura 4 - Técnica da “Barriga Solidária”	30

LISTA DE SIGLAS

MRKH	Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser
ACOG	Colégio Americano de Obstetrícia e Ginecologia
FIV	Fertilização <i>in vitro</i>
CFM	Conselho Federal de Medicina
SUS	Sistema Único de Saúde
CER	Centros Especializados de Reabilitação
DR	Doenças Raras
TRA	Tecnologia de Reprodução Assistida
APS	Atenção Primária à Saúde
ESF	Estratégia de Saúde da Família
RM	Ressonância Magnética

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	14
2 OBJETIVOS.....	16
2.1 Objetivo Geral.....	16
2.2 Objetivos Específicos	16
3 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	17
3.1 Definição, Classificação e Etiologia da Síndrome de MRKH	17
3.1.1 Tipos de MRKH: diferença entre tipo I (isolado) e tipo II (associado a anomalias extragenitais) e suas implicações clínicas.....	19
3.1.2 Fatores genéticos discussão: a herança autossômica e a complexidade genética envolvida na síndrome.	20
3.2 Impactos Físicos da MRKH	21
3.2.1 Aspectos Físicos: consequências da ausência do útero e das tubas uterinas, incluindo a amenorreia primária e a impossibilidade de engravidar	21
3.2.2 Tratamentos Disponíveis: Opções de Manejo, como a Criação de Neovagina e Alternativas para a Maternidade.....	23
3.3 Impactos Psicológicos e Sociais	30
3.3.1 Saúde Mental: análise dos efeitos emocionais e psicológicos, como ansiedade, depressão e baixa autoestima, enfrentados pelas portadoras da síndrome	30
3.3.2 Aspectos Sociais: Discussão sobre o estigma social e os desafios enfrentados nas interações sociais e relacionamentos.	32
3.4 O Papel da Enfermagem no Manejo da MRKH e Desafios do Sistema de Saúde.....	33
3.4.1 Diagnóstico e Tratamento: importância da enfermagem na identificação e no suporte aos pacientes com MRKH.	33
3.4.2 Intervenções de Enfermagem: Estratégias e práticas recomendadas para melhorar a qualidade de vida dos pacientes	35
3.4.3 Capacitação Profissional: Análise de lacunas no preparo dos profissionais de saúde, especialmente no SUS, para lidar com condições raras como o MRKH.	36
4 METODOLOGIA DA PESQUISA.....	39
4.1 Delineamento da Pesquisa	39
4.2 Local de Pesquisa	39
4.3 Critérios para Seleção dos Estudos	40

4.4 Procedimentos Coleta de Dados.....	40
4.5 Análise de Dados.....	40
4.6 Aspectos éticos	41
5 RESULTADOS E DISCUSSÃO	42
6. CONSIDERAÇÕES FINAIS	52
REFERÊNCIAS.....	54

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Rokitansky caracteriza-se pela ausência ou desenvolvimento insuficiente do útero e da parte superior da vagina (Zolin, 2021). Esta anomalia congênita, é chamada oficialmente de Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), em homenagem aos médicos que a descreveram ao longo do tempo. Mayer, em 1829, relatou a ausência congênita da vagina e um útero rudimentar ou ausente. Rokitansky e Kuster, em 1838 e 1910, acrescentaram a identificação de ovários normais e a ausência de alterações renais e esqueléticas. Hauser, em 1961 e 1973, consolidou a condição como síndrome ao associá-la a outros órgãos. Apesar da contribuição de outros pesquisadores, a doença é mais conhecida como Síndrome de Rokitansky (Rabelo, 2018). Embora a causa exata ainda seja incerta, o aumento da notificação de casos familiares sugere uma possível predisposição genética (Arce-Segura *et al.*, 2016).

A complexidade da composição genética da síndrome de MRKH, conforme apontado por Ferreira (2007) envolve uma série de fatores genéticos e ambientais que ainda não são completamente compreendidos. A Síndrome de Rokitansky afeta mulheres que nascem com a vagina, o colo do útero e os úteros subdesenvolvidos ou ausentes. Essas mulheres possuem ovários funcionais e genitália externa normal, incluindo a vulva, além de desenvolverem características sexuais secundárias, como pelos pubianos e seios. Um dos primeiros sinais da condição é a ausência da menstruação na adolescência além desse fator, a relação sexual pode ser dificultada devido ao comprimento reduzido da vagina (Rabelo, 2018).

Essa condição pode resultar na ausência ou subdesenvolvimento do útero e da parte superior da vagina, impactando diretamente a saúde reprodutiva da mulher, a herança autossômica, que se refere a genes localizados em cromossomos não sexuais, é uma das muitas áreas que requerem investigação para entender melhor as causas da síndrome (Morcel *et al.*, 2011).

Apesar das pesquisas em andamento, a origem da MRKH continua a ser um campo de estudo desafiador, pois acredita-se que falhas no desenvolvimento dos órgãos reprodutivos durante a gestação sejam uma das principais causas, mas a identificação de mutações específicas e a interação entre fatores genéticos e

ambientais permanecem como tópicos relevantes na literatura científica (Herlin; Petersen; Brännström, 2024).

A realização desta pesquisa justifica-se por sua relevância social, uma vez que essa condição impacta não apenas a saúde física das mulheres, mas também gera desafios significativos em aspectos como fertilidade, identidade sexual e bem-estar psicológico. Mulheres com MRKH enfrentam dificuldades constantes relacionadas à infertilidade, ausência de menstruação e adaptação emocional, fatores que podem resultar em estigmatização social e aumento da necessidade de suporte psicológico especializado. Esses aspectos ressaltam a importância de uma abordagem integrada que contemple tanto o diagnóstico quanto o tratamento, visando uma assistência que promova o cuidado integral e apoio às pacientes.

A metodologia adotada segue uma abordagem qualitativa, baseada em uma revisão de literatura integrativa. Assim, este estudo busca contribuir para o aprimoramento do cuidado e apoio oferecidos a essas pacientes.

A discussão dos resultados ressalta a relevância de uma atuação qualificada e humanizada da enfermagem no cuidado às mulheres com a síndrome de Rokitansky, considerando os impactos físicos, psicológicos e sociais causados por essa condição. Verificou-se que intervenções sensíveis e baseadas em evidências são essenciais para promover o bem-estar e a qualidade de vida dessas pacientes. Além disso, reforça-se a necessidade de capacitação dos profissionais de enfermagem, a fim de garantir um atendimento eficaz e integral, alinhado aos princípios da Atenção Primária à Saúde e à promoção de um cuidado centrado nas necessidades individuais das mulheres afetadas.

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Analisar as melhores evidências sobre a conduta em malformações uterinas para aprimorar o conhecimento dos profissionais da enfermagem e o atendimento eficaz às mulheres com essas condições.

2.2 Objetivos Específicos

- Identificar os principais impactos da síndrome Rokitansky (ou MRKH) na vida da mulher, considerando aspectos físicos, psicológicos e sociais;
- Analisar as intervenções necessárias para um manejo eficaz da Síndrome de Rokitansky, com foco na promoção da saúde e no bem-estar;
- Discutir as intervenções da enfermagem que minimizem os efeitos negativos da Síndrome e promovam a qualidade de vida das pacientes.

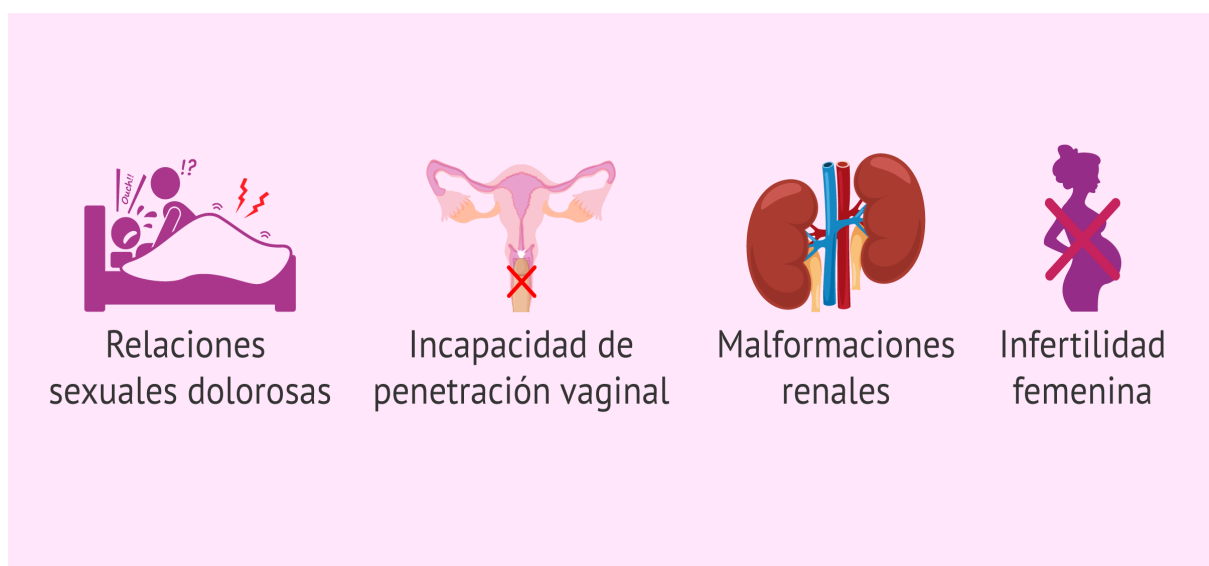
3 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

3.1 Definição, Classificação e Etiologia da Síndrome de MRKH

Segundo Batista, Leite e Neves (2024), as mulheres com a Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), geralmente não apresentam sintomas e têm um desenvolvimento normal das características sexuais secundárias, como seios e pelos corporais. A síndrome de Rokitansky está associada ao cariótipo 46XX, o que a diferencia de outras condições, como a síndrome da insensibilidade aos andrógenos e outras formas de intersexualidade masculina, que apresentam o cariótipo 46XY. Entre os diagnósticos que precisam ser considerados estão a ausência de canal vaginal e o septo vaginal transversal. Outro aspecto típico da síndrome é a presença de níveis normais de hormônios que regulam as gônadas.

Gomez, Cayetano e Salvador (2024), colocam que as mulheres com síndrome de Rokitansky desenvolvem normalmente suas características secundárias durante a puberdade. No entanto, elas não apresentam menstruação devido à ausência do útero. Outros sintomas frequentes incluem a impossibilidade de penetração vaginal ou dor durante a relação sexual, decorrentes da ausência total ou parcial da vagina. Além disso, malformações renais e infertilidade estão entre as principais consequências da agenesia mülleriana, condição associada à síndrome.

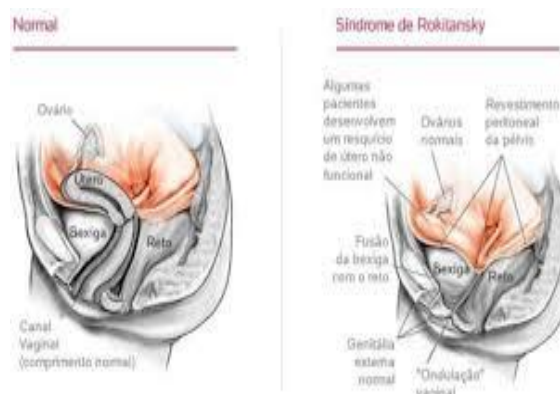
Figura 1 - Sintomas da Síndrome MRKH



Fonte: Gomez, Cayetano e Salvador (2024).

A Síndrome de Rokitansky, conforme Cheroki (2008), é também chamada de aplasia útero-vaginal, é uma forma de agenesia mülleriana caracterizada pela ausência parcial ou completa da vagina, além de anomalias no útero e nas trompas de Falópio, que podem incluir hipoplasia ou ausência dessas estruturas.

Figura 2 – Esquema de um corte sagital da região pélvica de uma adulta normal e de uma paciente com Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser



Fonte: Dias, 2021

Esta síndrome pode ser classificada em dois tipos conforme Batista, Leite e Neves (2024), no tipo I ocorre uma ausência parcial ou total dos ductos de Müller, resultando em um útero rudimentar não canalizado ou até na completa ausência de útero, das tubas uterinas e dos dois terços superiores da vagina. O tipo II, também envolve a ausência parcial dos ductos de Müller e afeta os dois terços superiores da vagina, mas está associado a outras anomalias, como problemas renais (ausência ou posição anômala dos rins), anomalias vertebrais (vertebras fusionadas e escoliose) e, em alguns casos, problemas auditivos, alguns autores ainda consideram o tipo III, que será mencionado a seguir. Alterações adicionais, como problemas cardíacos e malformações nos dedos (sindactilia e polidactilia), são menos frequentes.

Nesse contexto Rezende *et al.* (2013) descreve que as anormalidades dos ductos de Müller variam de alterações anatômicas discretas até a ausência completa (aplasia), situação em que a síndrome é diagnosticada em cerca de 90% das mulheres afetadas. A incidência em recém-nascidas do sexo feminino é de aproximadamente 1 a cada 4.000 a 5.000 nascidas vivas, tornando-se a segunda causa mais comum de amenorreia primária, ficando atrás apenas da disgenesia gonadal.

Quanto às causas da síndrome, Rezende *et al.* (2013), ainda coloca que provavelmente o defeito genital resulte de uma falha na fusão da porção caudal dos

ductos paramesonéfricos (ou ductos de Müller), o que impede a formação do tubo único conhecido como canal útero-vaginal. Esse processo normalmente ocorre na oitava semana do desenvolvimento embrionário em embriões femininos.

É importante compreender que a doença se divide em diferentes tipos, variando de acordo com as características específicas de cada caso.

3.1.1 Tipos de MRKH: diferença entre tipo I (isolado), tipo II (associado a anomalias extragenitais) e tipo III e suas implicações clínicas

A síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) segundo Morcel; Camborieu (2007) apresenta três formas distintas, classificadas de acordo com o grau de desenvolvimento de estruturas além do sistema reprodutivo. A forma típica, chamada tipo I, é caracterizada por alterações limitadas ao sistema reprodutivo. A variante atípica, ou tipo II, apresenta assimetria do útero remanescente e anormalidades nas tubas uterinas, frequentemente associadas a disfunções ovarianas e malformações congênitas nos rins, ossos e ouvidos. Por fim, o terceiro tipo, conhecido como MURCS, abrange hipoplasia ou ausência do colo do útero, além de deformidades renais, ósseas e cardíacas.

As malformações uterinas, de acordo com Badalotti *et al.* (2010) surgem devido a falhas no desenvolvimento, reabsorção ou fusão dos ductos de Müller durante a fase embrionária. As origens dessas anomalias permanecem incertas, principalmente pela complexidade do diagnóstico, que costuma ser identificado em casos de complicações obstétricas ou infertilidade.

De acordo com Figueiredo *et al.* (2013) a principal manifestação clínica é a amenorreia primária, sem presença de ambiguidade genital, em pacientes com fenótipo feminino e função ovariana preservada. No exame físico, as mamas e pilificação pubiana correspondem ao estágio V de Tanner, enquanto a vagina apresenta fundo cego e profundidade reduzida, variando entre 2 e 7 cm. Os ovários são normais e funcionais, assim como o perfil endocrinológico.

A etiopatogenia é pouco esclarecida, e a frequência pode estar subestimada devido à semelhança com outros casos de malformações associadas a anomalias genitais e à limitação da identificação clínica (Figueiredo *et al.*, 2013). Nesse contexto, Sánchez (2018) enfatiza a importância de uma abordagem multidisciplinar no tratamento da Síndrome MRKH.

3.1.2 Fatores genéticos discussão: a herança autossômica e a complexidade genética envolvida na síndrome.

A Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH), conhecida como Síndrome de Rokitansky ou Aplasia Mülleriana, conforme descrito por Gutche *et al.* (2011) é uma doença congênita de etiologia desconhecida, caracterizada pela ausência parcial ou total do útero e dos dois terços superiores da vagina em mulheres com cariótipo 46XX. A agenesia uterina foi mencionada pela primeira vez em 1559 por Realdus Columbus, mas somente em 1838 Rokitansky a caracterizou como síndrome, destacando a ausência congênita da vagina, a presença de um útero pequeno e bipartido e ovários normais (Sousa *et al.* 2014).

O defeito genital observado na síndrome está relacionado a alterações nos ductos de Müller, que são estruturas embrionárias responsáveis pela formação do útero, colo do útero, tuba uterinas e a porção superior da vagina. Apesar dessas alterações, as pacientes afetadas apresentam ovários funcionais e, portanto, desenvolvem normalmente as características sexuais secundárias. A síndrome de Rokitansky é a segunda causa mais comum de amenorreia primária, com uma incidência estimada de 1 para cada 5.000 mulheres (Gevarsini *et al.*, 2010).

A amenorreia é o nome dado à ausência ou cessação anômala do período menstrual. Ela pode ser primária ou secundária. A amenorreia primária ocorre quando nunca houve menstruação, podendo ainda ser dividida quanto à presença ou ausência dos caracteres sexuais secundários. Já a amenorreia secundária ocorrerá quando houver a cessação da menstruação, por um período de seis meses ou três ciclos menstruais consecutivos (em pacientes com ciclos regulares) após a menarca (Sanar, 2020).

Segundo Cunha (2018) as malformações mais comuns na Síndrome de Rokitansky afetam sistemas que se desenvolvem entre a quarta e a décima segunda semana da gestação. O comprometimento urogenital observado nas pacientes indica uma possível falha nos ductos de Müller, esses ductos se desenvolvem literalmente às gônadas e, ao se fundirem, formam o primórdio uterovaginal, responsável pela formação do útero e da parte superior da vagina.

Cunha (2018) coloca ainda, que vários estudos buscaram identificar o padrão genético da Síndrome MRKH, mas os resultados ainda são divergentes. Apesar dessas diferenças, a maioria dos estudos aponta para uma herança autossômica

dominante com penetrância incompleta e expressividade variável, dificultando o entendimento completo da hereditariedade da síndrome.

3.2 Impactos Físicos da MRKH

3.2.1 Aspectos Físicos: consequências da ausência do útero e das tubas uterinas, incluindo a amenorreia primária e a impossibilidade de engravidar.

Como já citado a Síndrome de Rokitansky é caracterizada pela ausência ou desenvolvimento insuficiente do útero e da parte superior da vagina. Apesar de apresentarem ovários funcionais e produção hormonal normal, as pacientes não menstruam e não podem engravidar. A síndrome geralmente é identificada na adolescência devido à falta de menstruação (amenorreia primária) e à dificuldade ou dor durante as relações sexuais, já que a vagina é curta e termina em um fundo cego (Zolin, 2021).

No exame físico ginecológico, o médico identificará a genitália externa normal e canal vaginal alterado, sendo a primeira importante característica da Síndrome de Rokitansky. Os exames de imagem deverão ser solicitados para conclusão do diagnóstico, sendo a ultrassonografia pélvica o principal exame de registro da ausência ou subdesenvolvimento do útero, a normalidade de ovários e as características renais. A ressonância magnética também permite a visualização das estruturas reprodutoras femininas internas com maior detalhamento. O exame de sangue quando solicitado, analisará o perfil hormonal sexual e cariótipo feminino (46 XX) normais (Instituto Roki [s.d]).

Os exames necessários para o diagnóstico da síndrome de MRKH são:

A ultrassonografia, é geralmente, o primeiro exame a ser solicitado, podendo revelar a ausência do útero entre a bexiga e o reto ou útero rudimentar centralizado, com ovários lateralmente situados. A lâmina vestigial, quando encontrada no sítio habitual do útero, pode ser confundida com este. Anomalias renais também podem ser observadas.

A ressonância nuclear magnética é o método que apresenta maior sensibilidade e especificidade na avaliação da síndrome, sendo, inclusive, recomendado pelo Colégio Americano de Obstetrícia e Ginecologia (ACOG) como exame de imagem de escolha. Esta permite boa definição de alterações anatômicas como a agenesia uterina, além de avaliação do ovário, vagina e

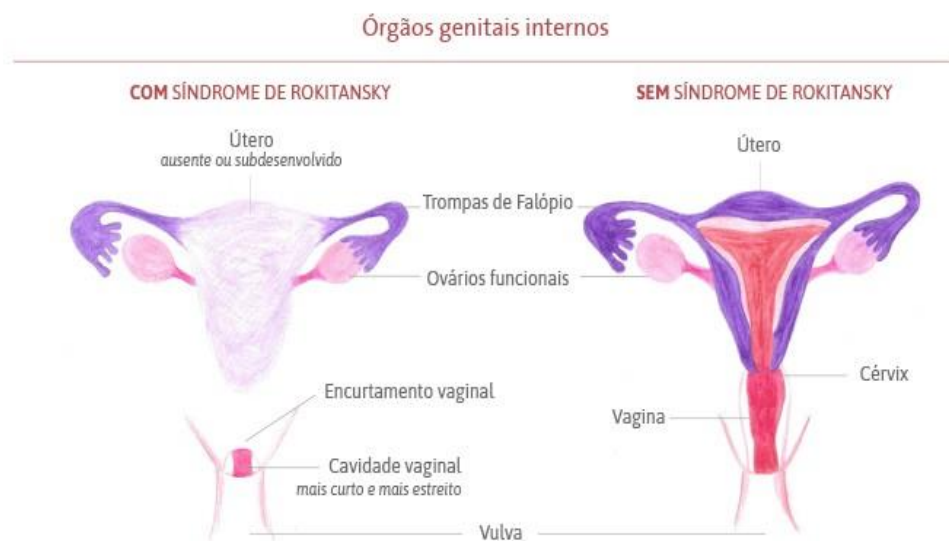
anomalias associadas, entretanto pode não identificar todos os remanescentes müllerianos.

A laparoscopia está indicada apenas quando a avaliação pelos dois métodos anteriores for insatisfatória e for possível, por este ato, traçar uma conduta terapêutica.

O diagnóstico final é a associação dos achados nesses métodos como cariótipo. Estudo do perfil hormonal sexual também pode ser realizado (Rezende *et al.* 2013).

Durante uma avaliação física, observa-se a pilificação pubiana e o desenvolvimento das mamas necessariamente ao estágio V de Tanner, diminuindo um desenvolvimento sexual maduro. No entanto, essas pacientes frequentemente apresentam uma vagina de fundo cego e de profundidade diminuída, variando entre 2 a 7 cm. Os ovários, por sua vez, apresentam características especiais e funcionais, e o perfil endócrino se mantém dentro dos padrões esperados para a idade (Hughes, 2008).

Figura 3. Órgãos genitais internos



Fonte: <https://institutoroki.org.br>

Segundo Cheroki (2008), a Síndrome de Rokitansky (MRKH) é caracterizada pela ausência congênita do útero e da porção superior da vagina. Essa condição costuma estar associada a anomalias no trato urinário e a distúrbios esqueléticos, embora as pacientes apresentem características sexuais secundárias normais, níveis hormonais adequados e cariótipo feminino típico.

Segundo Zolin (2021), a impossibilidade de engravidar, decorrente da ausência ou subdesenvolvimento do útero em mulheres com a síndrome MRKH, representa uma das consequências mais significativas dessa condição, impactando diretamente não apenas a sexualidade, mas também o desejo de maternidade, sendo uma fonte de bastante sofrimento emocional para muitas pacientes.

3.2.2 Tratamentos Disponíveis: Opções de Manejo, como a Criação de Neovagina e Alternativas para a Maternidade.

Segundo Zolin (2021), algumas alternativas contribuem significativamente para melhorar a qualidade de vida das portadoras de MRKH como, o manejo multidisciplinar, envolvendo suporte emocional, orientação médica e acesso a tecnologias reprodutivas.

Os procedimentos cirúrgicos para tratar a síndrome variam em complexidade e pode incluir o uso de exercícios cutâneos, tecidos intestinais ou simples superfície vaginal (Coutinho, 2011). Recentemente, inovações surgiram nesse campo, com a utilização de membranas amnióticas, mucosa oral e cultura de tecido vaginal autólogo *in vitro* para a produção de neovaginas (Barboza, 2010).

Conforme Cunha (2006) o tratamento cirúrgico para quem nasce sem a vagina pode usar tecidos doados ou tecidos do próprio corpo, moldados para formar um canal vaginal. Isso pode ser feito expandindo e alargando a região com esses tecidos. O método mais comum usa tecido doado para formar esse canal. Ele pode vir, por exemplo da membrana amniótica (que envolve o bebê na gravidez) ou de partes do intestino. Esses procedimentos se baseiam em técnicas que ajudam o corpo a criar uma nova “parede” vaginal.

A construção ou reconstrução de uma vagina em pacientes femininas poderá ser indicada em uma grande diversidade de situações. O quadro a seguir demonstra algumas situações.

Quadro 1 - Causas de ausência de vagina

ANOMALIAS CONGÊNITAS	ANOMALIAS ADQUIRIDAS
Completas	Infecciosas (escarlatina, difteria e varíola)

Síndrome de MRKH	Pós-queimaduras ou uso de substâncias químicas (ácido acético)
Síndrome de Morris ou dos Testículos Feminizantes	Pós- radioterapia
Parciais	Pós-cirurgias por prolapsos genitais ou cirurgias oncológicas
Agenesia 1/3 superior	Traumas por queda a cavaleiro, corpos estranhos intravaginais
Agenesia 1/3 inferior	Pós-traumas obstétricos
Septos transversos	--

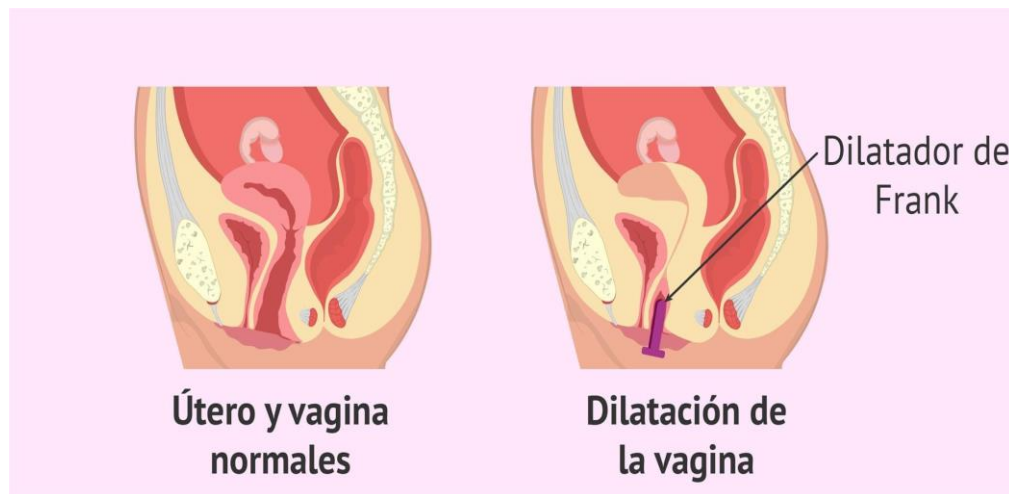
Fonte: Evans e Silveira *et al.*

Piazza (2014) coloca que diversas abordagens clínicas e cirúrgicas são utilizadas no tratamento da agenesia vaginal e/ou uterina, total ou parcial. Relata ainda que a primeira tentativa de criação de uma vagina artificial foi feita por Dupuytren em 1827. Apesar da variedade de técnicas disponíveis, não há consenso sobre qual técnica apresenta melhores resultados, seja em termos anatômicos, funcionais ou emocionais. Em 1938, Frank propôs uma técnica de dilatação progressiva que envolve o uso de manobras com dilatadores sobre o introito vaginal. Esses dispositivos ao serem aumentados gradualmente em tamanho ou espessura, permitem a formação de uma cavidade vaginal adequada em poucas semanas.

O momento certo para o início das manobras dilatadoras, já que este é eletivo, deverá ser planejado quando a paciente estiver emocionalmente bem equilibrada e expressar o desejo para sua correção (Piazza, 2014).

O tratamento mais comum e que não exige cirurgia, é o uso dos dilatadores de Frank. Eles consistem em dispositivos de diferentes tamanhos utilizados diariamente, que exercem pressão para alongar e formar o canal vaginal de maneira progressiva, alcançando comprimento de 8 a 10 cm. Esse método permite que a mulher tenha relações sexuais sem dor e leve uma vida a mais próxima possível do normal (Gómez, Cayetano e Salvador, 2024).

Figura 2 - Tratamento com dilatador de Frank



Fonte: Percia, *et al.* (2021)

Outra técnica de correção citada por Piazza (2014) é a recomendada pelo Comitê do American College of Obstetricians and Gynecologists, onde afirmou em 2006 que a criação de uma neovagina deve ser bem planejada e realizada quando a paciente estiver emocionalmente madura e desejar a correção. Na revisão de 2013, o comitê destacou a importância do aconselhamento psicológico para lidar com malformações müllerianas, visando reduzir impactos emocionais.

Para a criação de neovaginas são utilizadas diversas técnicas, cita-se nesse contexto a técnica de McIndoe-Banister:

A técnica de McIndoe-Banister é um método simples e amplamente utilizado para criar uma neovagina, usando moldes revestidos por pele ou membranas. O sucesso depende do envolvimento da paciente no pós-operatório, realizando dilatações diárias para aumentar a profundidade da neovagina. Com isso, em pouco tempo, a paciente pode estar apta para a atividade sexual, especialmente quando há boa elasticidade e profundidade entre 7 e 10 cm (Piazza, 2014).

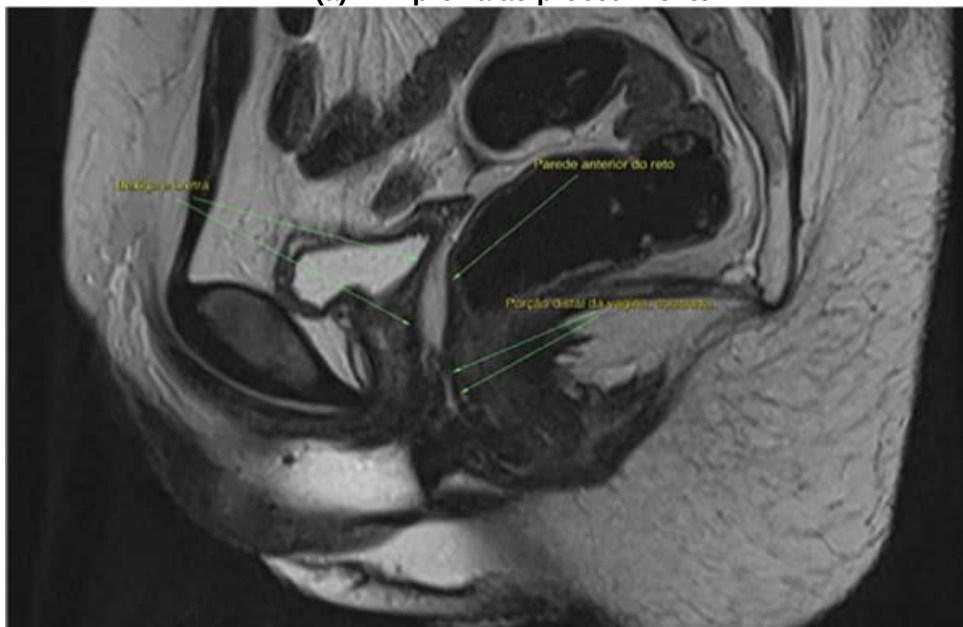
Em relação aos métodos cirúrgicos, Piazza (2014) descreve que as cirurgias devem ser consideradas para pacientes que não obtiveram sucesso com manobras dilatadoras, que optarem diretamente pelo procedimento ou quando, após avaliação ginecológica, o introito vaginal for rígido, inviabilizando o uso das manobras como primeira abordagem.

O relato desta experiência ilustra o procedimento para a criação de um canal vaginal com enxerto de pele da região glútea. Essa paciente de 29 anos, diagnosticada com agenesia mülleriana (ausência de útero, tubas e vagina) realizou

o procedimento, conforme a Figura 3, sendo confirmada por ressonância magnética a ausência de canal vaginal (a); a cirurgia envolveu a criação de um canal vaginal com enxerto de pele da região glútea, formando um lúmen neovaginal sem lesões ao reto ou bexiga (b); sendo retirada a pele da região doadora (c); enxerto foi mantido com molde de espuma embebido em solução iodada (d); exames posteriores confirmaram o sucesso na criação de um canal de 8 cm (e). O acompanhamento incluiu colonoscopias mensais por um ano, sem a necessidade de dilatação adicional (Gomes, Cayetano e Salvador, 2017).

Figura 3 – Procedimento de criação de canal vaginal

(a) RM previa ao procedimento



Fonte: Gomez, Cayetano e Salvador (2017)

(b) área doadora do enxerto



Fonte: Gomez, Cayetano e Salvador (2017)

c) Criação de um canal neovaginal

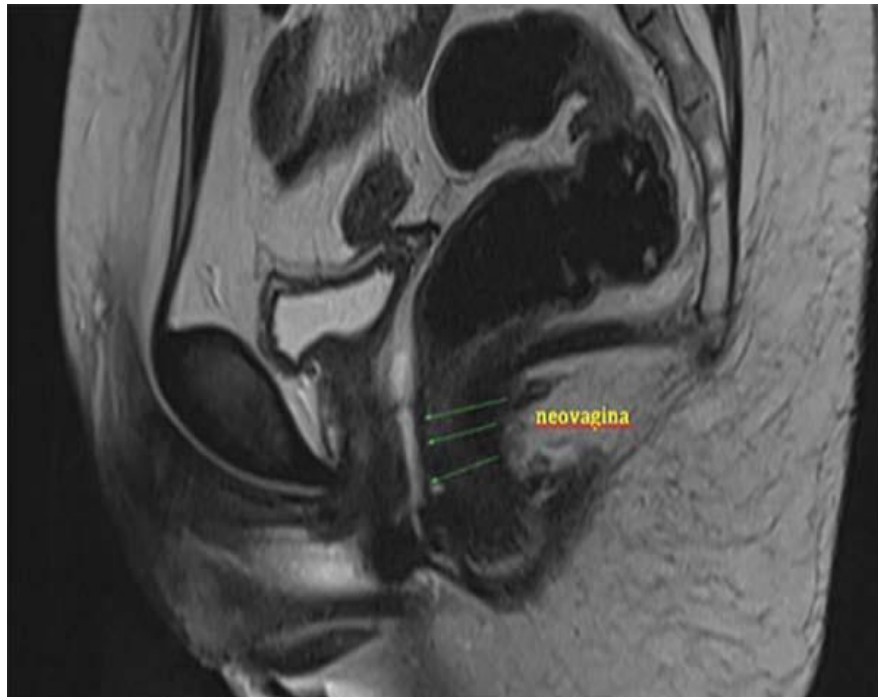


Fonte: Gomez, Cayetano e Salvador (2017)

(d) molde de espuma em solução iodada



Fonte: Gomez, Cayetano e Salvador (2017)

(e) RM pós-procedimento

Fonte: Gomez, Cayetano e Salvador (2017)

No entanto, o sucesso do tratamento não deve ser medido apenas pela criação anatômica de uma cavidade vaginal funcional, mas também, pelo bem-estar psicológico e emocional das pacientes. O acompanhamento multidisciplinar, envolvendo ginecologistas, psicólogos e em alguns casos geneticistas, é essencial para fornecer um cuidado integral. O avanço das pesquisas genéticas e a compreensão mais aprofundada dos fatores associados à SMRKH poderão, no futuro, fornecer respostas mais claras sobre sua etiologia e possivelmente novas opções terapêuticas (Dias, *et al.*, 2024).

É necessário enfatizar que a maternidade continua sendo um desejo comum entre muitas mulheres. No entanto, para aquelas que possuem diagnóstico da síndrome de Rokitansky, esse percurso pode ser mais complexo. Um ponto essencial na superação dos obstáculos impostos pela condição da paciente é a relação de confiança com o médico e a equipe multidisciplinar, pois desempenham um papel crucial ao informar e orientar sobre alternativas para alcançar a maternidade.

Embora o diagnóstico possa impactar emocionalmente as pacientes, a maternidade ainda é um desejo presente. A adoção, a gestação por meio de útero de substituição (barriga solidária) e, em casos específicos, o transplante uterino — embora este ainda esteja em fase experimental no Brasil — são caminhos possíveis. O suporte médico e multidisciplinar é essencial para orientar as pacientes sobre suas opções e promover o acolhimento necessário (Zolin, 2021).

A técnica de transplante, ainda em fase experimental no Brasil, tem passado por importantes aperfeiçoamentos, como a redução do intervalo entre a retirada e o implante do órgão e o uso de medicamentos mais eficazes para evitar rejeições. Essas inovações ampliam as possibilidades de realização do sonho da maternidade, como destaca o médico e pesquisador Dr. Dani Ejzenberg, especialista em reprodução humana (Visão Hospitalar, 2025).

O transplante uterino é uma opção temporária para mulheres sem útero. Para receber o transplante, a receptora deve ter até 40 anos e boas condições de saúde e a doadora deve ter até 57 anos e ser saudável. O processo inclui exames médicos, fertilização *in vitro*, cirurgia e acompanhamento até o parto. O custo estimado do tratamento é de 25 a 30 mil dólares no Brasil. O médico explica que o transplante uterino apresenta riscos semelhantes aos de outras cirurgias grandes, como sangramentos, infecções, lesões em órgãos próximos e rejeição do órgão. Contudo a rejeição pode ser controlada com medicação e, até o momento não houve registros de complicações graves após o transplante e parto (Visão Hospitalar, 2025).

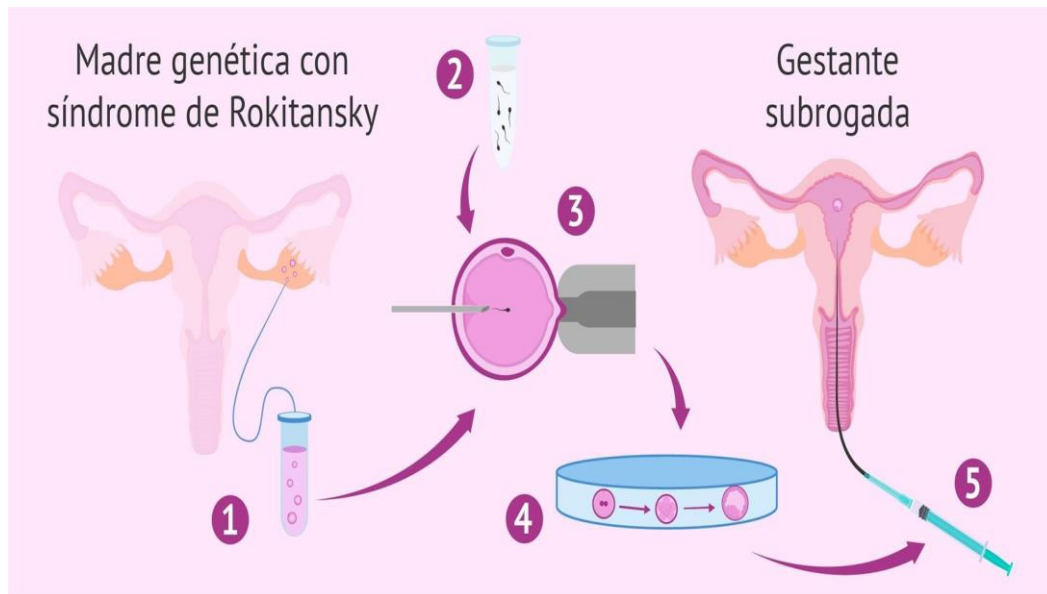
A fertilização *in vitro* (FIV) é um procedimento de reprodução assistida em que a fertilização do óvulo pelo espermatozoide ocorre fora do corpo da mulher, em um ambiente de laboratório. A partir disso, a Fertilização In Vitro (FIV) envolve, sob condições específicas estabelecidas para esse propósito, em laboratório, a fecundação do óvulo pelo espermatozoide fora do organismo feminino. Após concluir esta fase, o embrião é enviado para o útero materno, com a expectativa de que se instale e prossiga seu desenvolvimento (Wright *et al.*, 2008).

Segundo Martins (2015), para terem filhos biológicos, as mulheres portadoras da síndrome precisam recorrer à chamada “barriga solidária”. Essa técnica, também conhecida como gestação de substituição, consiste em contar com uma voluntária que recebe, em seu útero, o embrião do casal por meio da fertilização *in vitro*, permitindo o desenvolvimento do feto até o nascimento do bebê.

A realização da técnica da “barriga solidária”, conta com os seguintes passos (figura 4):

1. Coleta dos óvulos da mãe genética (com síndrome de Rokitansky);
2. Coleta do espermatozoide;
3. Fertilização *in vitro* (FIV);
4. Formação dos embriões;
5. Transferência do embrião para o útero da gestante sub-rogada.

Figura 4 - Técnica da “Barriga Solidária”



Fonte: Percia, *et al.* (2021)

De acordo com as normas do Conselho Federal de Medicina (CFM), a mulher que se oferece para realizar a gestação de substituição deve pertencer à família de um dos parceiros, com parentesco até quarto grau. Além disso, é necessário que respeite a idade máxima de 50 anos e que o ato seja realizado de forma voluntária, sem fins lucrativos (Martins, 2025).

3.3 Impactos Psicológicos e Sociais

3.3.1 Saúde Mental: análise dos efeitos emocionais e psicológicos, como ansiedade, depressão e baixa autoestima, enfrentados pelas portadoras da síndrome

Segundo Backes (2009), quando uma menina ou mulher recebe o diagnóstico da Síndrome de Rokitansky, uma das primeiras perdas é da imagem que tinha de si mesma. Esse sofrimento é tanto pessoal quanto relacionado ao olhar do outro, já que a autoimagem é influenciada pela percepção externa. A construção da autoestima, por sua vez, depende das experiências individuais ao longo da vida.

Backes (2009) continua destacando que o processo de autoestima depende das experiências individuais e de como a pessoa lida com o diagnóstico. Reações emocionais comuns incluem choque, ansiedade, rejeição, angústia, culpa e

isolamento. Para superar a perda, é necessário vivenciar o luto e abrir espaço para uma nova construção de identidade. A integração entre acompanhamento médico e psicológico, preferencialmente com profissionais especializados, potencializa os resultados no tratamento e na aceitação do quadro clínico.

As mulheres com a síndrome e que são acometidas por conflitos psicológicos devem ter cuidados especiais com sua saúde mental. O suporte psicoterápico, individual ou em grupos, oferece acolhimento e promove o autoconhecimento. Durante a terapia, as pacientes podem abordar medos, relações e temas íntimos em um ambiente sem julgamentos. O objetivo da terapia é compreender padrões disfuncionais e lidar com eles de forma mais leve e eficaz (Sousa, 2014).

No processo de acompanhamento de pacientes nessas condições, Bauer (2021) coloca que, é possível identificar três etapas fundamentais no cuidado psicológico:

1. Elaboração do luto e resignificação da perda: inicialmente, é essencial trabalhar o sofrimento decorrente da perda irreparável, promovendo a vivência do luto para possibilitar a construção de novos significados. As emoções intensas e fantasias ligadas ao órgão perdido devem ser nomeadas e elaboradas, o que contribui para a diminuição da dor psíquica e favorece o processo de adaptação.
2. Integração entre acompanhamento médico e psicoterapia especializada: a atuação conjunta entre profissionais da saúde e psicólogos com conhecimento ou interesse específico na temática mostra-se mais eficaz. Pacientes que recebem apoio psicoterapêutico demonstram maior adesão ao uso de dilatadores vaginais além de maior aceitação de seu quadro clínico.
3. Participação em grupos terapêuticos: a inserção em grupos de apoio tem se revelado uma estratégia valiosa para o fortalecimento emocional. Nesses espaços, pacientes compartilham experiências, trocam informações e constroem redes de suporte mútuo, o que favorece o sentimento de pertencimento e acolhimento.

Assim, pode-se afirmar que o suporte psicológico é indispensável para o acompanhamento de mulheres com a síndrome de Rokitansky.

3.3.2 Aspectos Sociais: Discussão sobre o estigma social e os desafios enfrentados nas interações sociais e relacionamentos.

Ninguém vem ao mundo exatamente igual ao outro. Cada indivíduo se torna único em algum aspecto, seja pela educação recebida ou pela maneira como interpreta e percebe o mundo ao seu redor. Entretanto, a sociedade frequentemente avalia e critica aquilo que foge do que ela considera normal ou aceitável, criando normas que acabam por tornar a vida e a experiência de certas pessoas mais desafiadoras (Xavier, 2022).

Nesse contexto, é possível abordar os estigmas presentes na sociedade. De acordo com Goffman (1980), o estigma é um processo dinâmico, limitado a um determinado período. Assim, um atributo que estigmatiza uma pessoa pode, ao mesmo tempo, reforçar a normalidade de outra. Portanto, o estigma, por si só, não é intrinsecamente honroso ou desonroso. Ainda caracteriza o estigma como uma discrepância entre a identidade social autêntica de um indivíduo, o que ele realmente é, e a sua identidade social idealizada, o papel que lhe é atribuído.

No entanto, para Ferreira (2017), o estigma social ou público é uma falsa percepção da identidade de um indivíduo, onde ele é visto como menor, menos igual e integrante de um grupo inferior. Isso resulta em sua incorporação na esfera social e gera uma sensação de inferioridade.

O conceito de estigma apresentado por Goffman (1980) oferece uma perspectiva interacionista e relacional, incentivando a análise das raízes dos problemas sociais. Nesse sentido, lutar por mais direitos de inclusão e por novas formas de aprendizagem torna-se indispensável. Incluir significa integrar as pessoas à sociedade de maneira justa e equitativa, garantindo que tenham acesso adequado a todos os seus direitos, respeitando suas necessidades e realidades.

É possível observar que os estigmas permeiam todos os setores da sociedade, e as pessoas com menos recursos acabam sendo submetidas a eles para que outra parte da população preserve suas condições e privilégios. Embora tenha havido avanços e o fortalecimento de políticas de inclusão, descolonizar as mentalidades para enxergar as diferenças como algo natural ainda é o grande desafio. O ser humano chega a estranhar e julgar o que é diferente e falta uma análise mais aprofundada das situações (Xavier, 2022).

3.4 O Papel da Enfermagem no Manejo da MRKH e Desafios do Sistema de Saúde

3.4.1 Diagnóstico e Tratamento: importância da enfermagem na identificação e no suporte aos pacientes com MRKH.

A Enfermagem segundo Rocha (2013) é responsável por meio do cuidado, pelo conforto, acolhimento e bem-estar dos pacientes. Isso pode ser realizado tanto prestando assistência quanto coordenando outros setores para oferecer suporte, incentivando a independência dos pacientes por meio da educação em saúde.

Apesar de estar interconectada e enriquecida por outras especialidades, a enfermagem pode ser amplamente definida como a ciência do cuidado integral e integrado à saúde. Essa área não se limita ao suporte e à execução detalhada das práticas assistenciais, mas também abrange a promoção e a proteção da saúde de indivíduos, famílias e comunidades. Nesta perspectiva, a assistência de enfermagem se configura como uma prática social empreendedora, caracterizada pela atuação ativa e proativa em diversos campos profissionais e, principalmente, pelas oportunidades de interação e colaboração com diferentes setores e contextos sociais (Backes, 2009).

O enfermeiro, como educador em saúde, pode atuar na orientação às famílias e aos pacientes desde os exames preditivos (por exemplo: a triagem neonatal), cuidados no tratamento e no aconselhamento genético. Além disso, identificar e mobilizar serviços não governamentais e serviços de saúde e social, amenizando o isolamento que essas famílias manifestam em seus itinerários diagnóstico e terapêutico. Promover a troca de experiências entre as famílias que vivenciam a mesma condição, considerando a necessidade de se projetarem no outro, pode oportunizar um ambiente seguro para essas famílias (Luz, Silva e Demontigny, 2015).

Em se tratando da Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) o papel da enfermagem é dar suporte às pacientes em todas as fases do tratamento. No entanto, Rabelo (2018) considera que a jornada até o diagnóstico é demorada, dependendo de fatores socioeconômicos, culturais e da estrutura do sistema de saúde. Profissionais de ginecologia geralmente são preparados para casos comuns, mas a falta de conhecimento sobre doenças raras pode levar pacientes e seus

familiares a longas peregrinações entre consultórios, repetindo histórias e enfrentando sofrimento.

Após algum tempo, a suspeita clínica encontra desafios no sistema de saúde, como por exemplo, a realização de exames específicos para a validação do diagnóstico. O exame padrão ouro para a confirmação é a ressonância magnética, que junto à história da paciente, exame clínico e laparoscopia possibilitam o diagnóstico da síndrome. Porém trata-se de exames caros e o acesso a eles pode ser demorado (Rabelo, 2018).

Segundo Rabelo (2018) atualmente os médicos indicam diversas possibilidades de tratamentos clínicos e cirúrgicos para o desenvolvimento do canal vaginal e o uso de dilatadores é amplamente recomendado como a primeira opção por médicos e especialistas em todo o mundo. A opção pela cirurgia, embora viável, envolve riscos associados, exige anestesia geral e, na maioria dos casos, não dispensa o uso posterior de dilatadores. Por isso, as intervenções cirúrgicas devem ser consideradas apenas quando a terapia com dilatadores não apresentar resultados satisfatórios. É fundamental que o médico esclareça todos os procedimentos disponíveis, forneça orientação detalhada e juntamente com a equipe de enfermagem acompanhe a paciente, garantindo que a escolha seja feita de forma segura e confiante.

A melhoria das condições de saúde da mulher não depende apenas de questões econômicas, sociais, políticas ou culturais, e sim, reforçar a integralidade e a humanização do cuidado prestado por uma equipe multiprofissional, em que cada profissional contará com o apoio de outros profissionais que integram os demais serviços de atenção à saúde. Sob essa perspectiva, a mulher deixaria de ser apenas receptora e passaria a ser copartícipe no processo de cuidar (Wall, 2018).

Conforme Backes (2009), “uma das particularidades da prática de enfermagem é a participação ativa de seus profissionais em todas as etapas do processo de trabalho na área da saúde”. Ao considerar a enfermagem como ciência da natureza humanística e uma disciplina voltada para a prática, ao cuidado e à promoção da saúde, Wall (2018) coloca que se torna imprescindível realizar pesquisas, conduzir estudos e desenvolver estruturas teóricas que possibilitem fomentar o conhecimento em enfermagem, com delimitações claras e fundamentos teóricos e práticos consistentes. Sistematizar a assistência, bem como construir modelos de cuidado e

teorias própria da disciplina, representa uma estratégia essencial para o fortalecimento da prática profissional.

Nessa perspectiva, Wall (2018) ainda descreve que exercer uma enfermagem diferenciada, planejar ações específicas fundamentadas nas necessidades de cada mulher, enquanto sujeito pertencente a uma família e inserido em um contexto comunitário, observar e respeitar sua integralidade, consiste em contribuir para a qualificação e excelência do cuidado prestado. De forma particular, no contexto deste estudo cabe aos profissionais de enfermagem dispensar atenção especial às pacientes com a Síndrome de Rokitansky para que se sintam seguras e acolhidas.

3.4.2 Intervenções de Enfermagem: Estratégias e práticas recomendadas para melhorar a qualidade de vida dos pacientes

De acordo com Bertolozzi *et al.* (1999), ainda há um longo caminho a ser trilhado pelos enfermeiros, juntamente com os demais profissionais de saúde, para alcançar a saúde, conforme previsto na Constituição Brasileira de 1988. As maneiras pelas quais as sociedades identificam e justificam seus problemas de saúde, além da forma como se estruturam para lidar com eles, variam ao longo da história e são influenciadas por fatores estruturais, econômicos, políticos e ideológicos (Paim, 1992).

Segundo Ferreira (2018), o enfermeiro tem a capacidade de garantir a continuidade dos cuidados de saúde, participando de ações e práticas de educação, promoção e prevenção, com o objetivo de melhorar a qualidade de vida e promover um empoderamento crítico e construtivo.

Ainda conforme Ferreira (2018), embora os enfermeiros estejam cada vez mais envolvidos em melhorias nas práticas de promoção da saúde, essas práticas podem ser apresentadas de formas diferentes. Por um lado, há uma abordagem mais ampla, que considera uma nova perspectiva de promoção da saúde. Por outro, em algumas circunstâncias, as práticas são tratadas de maneira mais limitada, retomando características de uma abordagem mais convencional.

Conforme Almeida *et al.* (1997), a atuação da enfermagem para alcançar a saúde coletiva tem se diversificado, abrangendo desde o cuidado ao indivíduo, família e comunidade até as atividades educativas, administrativas e a participação no planejamento em saúde.

3.4.3 Capacitação Profissional: Análise de lacunas no preparo dos profissionais de saúde, especialmente no SUS, para lidar com condições raras como o MRKH.

Segundo Arantes (2016), o Sistema Único de Saúde (SUS) tem lidado com desafios significativos que impactam diretamente sua habilidade de assegurar acesso universal e equitativo aos serviços de saúde no Brasil. Entre os problemas mais críticos está o crônico subfinanciamento que restringe tanto a ampliação quanto a qualidade dos serviços disponibilizados à população.

Arantes (2016), aponta ainda, que a ausência de articulação efetiva entre os diversos níveis de atendimento e a desorganização dos serviços prejudicam a continuidade do cuidado e comprometem a eficiência global do sistema.

As deficiências dos profissionais de saúde, as limitações orçamentárias e a maior adesão da população aos planos de saúde privados também representam obstáculos consideráveis que impactam a habilidade do SUS de atender de maneira eficiente e completa às demandas da população (Ferreira, 2018).

Diante dos desafios que o SUS enfrenta, a implementação de estratégias amplas e inovadoras voltadas para o aprimoramento da Atenção Primária à Saúde garantiria a eficácia e a previsão do sistema de saúde no Brasil. Uma das principais táticas seria alocar recursos constantes para ampliar a cobertura e aprimorar a qualidade dos serviços de Atenção Primária à Saúde (APS), conforme os critérios fundamentais estabelecidos por Starfield, tais como acesso ao primeiro contato, experiência, integralidade e competitividade (Starfield, 2006).

Para melhor atenção aos portadores de síndromes raras entre as quais está a MKHR, foi elaborado em 2014, pelo Ministério da Saúde as “Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no Sistema Único de Saúde-SUS”, um documento que visa estabelecer as diretrizes para o cuidado às pessoas com Doenças Raras na Rede de Atenção à Saúde. É um documento de caráter nacional e deve ser utilizado pelas Secretarias de Saúde dos Estados, do Distrito Federal e dos Municípios na regulação do acesso assistencial, autorização, registro e ressarcimento dos procedimentos correspondentes, e pelos Serviços de Saúde habilitados junto ao SUS, assim:

O objetivo destas diretrizes é organizar a atenção às pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde, o que permitirá reduzir o sofrimento dos afetados e o ônus emocional sobre os pacientes e seus

familiares, permitindo ao gestor de saúde a racionalização de recursos. As Doenças Raras são caracterizadas por grande diversidade de sinais e sintomas, variando entre doenças e entre pessoas com a mesma condição. Muitas vezes elas se assemelham a doenças comuns, dificultando o diagnóstico e causando sofrimento clínico e psicossocial aos pacientes e suas famílias. Em geral são crônicas, progressivas, degenerativas e até incapacitantes, como a Síndrome de Rokitansky, afetando significativamente a qualidade de vida dos pacientes.

As diretrizes relacionadas à atenção básica, orienta que se deve realizar alguns procedimentos como a anamnese e o exame clínico de forma minuciosa, com atenção especial à identificação de sinais e sintomas clínicos específicos. Este acompanhamento deve ocorrer de forma contínua, seguindo as informações dos serviços de atenção especializada. Em situações nas quais houver suspeita de doenças raras de origem não genética, o paciente será encaminhado, por meio de regulação, aos serviços especializados ou aos Serviços de Referência em Doenças Raras, mediante a apresentação de relatório sintético.

Independente do relatório etiológico, nos casos em que se constatar comprometimento da funcionalidade em saúde, é indicado o encaminhamento para os Centros Especializados em Reabilitação (CER) a fim de viabilizar terapias de apoio. Entre interfaces terapêuticas recomendadas, destacam-se a fisioterapia, a fonoaudiologia, a terapia ocupacional e demais serviços voltados ao desenvolvimento neuropsicomotor, os quais podem ser ofertados tanto nos CER quanto nos Serviços Especializados em Geral, conforme os fluxos regulares de atendimento.

A educação permanente para os profissionais que atuam na Atenção Básica tem papel fundamental na qualificação do atendimento na porta de entrada da linha de cuidado às pessoas com Doenças Raras, garantindo processo formativo aos profissionais na assistência, aos pacientes e suas famílias. Além disso, é capaz de propiciar o encaminhamento regulado do paciente com DR aos serviços especializados, informações precisas sobre o apoio às pessoas e famílias com patologias raras, informações que caracterizam suas condições de riscos ou recorrências, formas de lidar com as diferentes situações geradas, reabilitação e adaptação, apoio familiar e reinserção social, podendo proporcionar, assim, um cuidado integral (Brasil, 2014).

Ainda conforme estipulado em Brasil (2014), as orientações sobre as doenças raras devem ser realizadas por equipe multidisciplinar e interdisciplinar para facilitar o entendimento e o seguimento do cuidado. A Atenção Básica deve encaminhar os

casos suspeitos para serviços especializados, especialmente quando há riscos de desenvolvimento. Também deve acompanhar o atendimento especializado por meio de contrarreferência. Pode ainda realizar consultas iniciais e encaminhamentos com base em anamnese e exame físico.

4 METODOLOGIA DA PESQUISA

4.1 Delineamento da Pesquisa

A metodologia adotada nesta pesquisa seguiu uma abordagem qualitativa, a qual se caracteriza por buscar a compreensão aprofundada dos fenômenos sociais a partir da ótica dos sujeitos envolvidos, valorizando aspectos subjetivos como crenças, significados, experiências e relações. Essa abordagem permite interpretar a realidade de forma contextualizada, favorecendo uma análise rica em nuances e significados (Minayo, 2010).

Como método de levantamento e análise dos dados, optou-se pela revisão de literatura integrativa, que possibilita reunir, sintetizar e analisar criticamente estudos teóricos e empíricos já publicados sobre o tema em questão. Essa metodologia oferece uma visão ampla e estruturada do conhecimento produzido, favorecendo a identificação de lacunas, contradições e avanços na área estudada (Mendes; Silveira; Galvão, 2008). Dessa forma, a pesquisa não se limita à simples coleta de informações, mas propõe uma reflexão crítica e comparativa dos dados obtidos, fundamentando a discussão teórica com base em evidências científicas consistentes.

Cada estudo consultado proporcionou uma compreensão mais profunda e contextualizada da Síndrome de Rokitansky (ou MRKH), destacando suas características fisiológicas, as implicações tanto físicas como psicológicas na vida da mulher e os procedimentos realizados pela enfermagem para contribuir com o bem-estar das pacientes.

4.2 Local de Pesquisa

O acesso aos meios eletrônicos de informação representa um grande avanço aos pesquisadores, pois democratiza a busca pelo conhecimento e facilita a atualização frequente. Foram consultados bancos de dados abertos, como a Scientific Electronic Library (SciELO), Pubmed e o Google Acadêmico.

4.3 Critérios para Seleção dos Estudos

A análise foi realizada com base em artigos e livros publicados entre 1980 e 2024, selecionados em língua portuguesa e que abordassem o tema integralmente.

Foram definidos como critérios de inclusão artigos publicados na língua portuguesa, artigos que retratassem na íntegra o tema referente ao estudo realizado e que estivessem catalogados nos bancos de dados citados, nas últimas décadas.

Foram excluídos os artigos que estavam em discordância com o tema proposto, os que não correspondiam ao limite da data de publicação definida pela pesquisa e a língua portuguesa estabelecida para a escolha dos artigos.

Após buscas de dados foram encontrados 830 trabalhos, com base nos critérios de exclusão, 52 deles eram de línguas estrangeiras, em 752 verificou-se que o título não estava relacionado ao trabalho, em 42 o conteúdo não condizia com o objetivo estabelecido no estudo e 30 não possuíam texto completo para estudo.

À vista disso, foram selecionados 10 artigos para a realização de uma análise mais detalhada do tema, tendo como critério de inclusão texto completo, língua portuguesa, e relação com o tema abordado, através de um direcionamento com a temática em questão para que a qualidade do trabalho fosse mantida.

4.4 Procedimentos Coleta de Dados

Para a busca dos artigos foram utilizados os seguintes descritores e suas combinações na língua portuguesa: “Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser”, “malformações uterinas”, “impactos na saúde da mulher”, “intervenções de enfermagem”, a coleta de dados deu-se após a definição do tema a partir de agosto de 2024 sendo realizadas leituras minuciosas e a seleção dos artigos partindo dos critérios de inclusão e exclusão estabelecidos para a pesquisa.

4.5 Análise de Dados

Os dados foram analisados criteriosamente, sendo que tanto a análise quanto a síntese das informações extraídas dos artigos foram conduzidas de maneira

descritiva, permitindo observar, enumerar, descrever e classificar informações, com o objetivo de compilar o conhecimento produzido sobre o tema abordado na revisão.

4.6 Aspectos éticos

A realização da pesquisa obedeceu a normas técnicas, realizada com o maior zelo respeitando os direitos autorais sendo devidamente citados e referenciados os seus autores conforme exigidos pela ABNT (Associação Brasileira de Normas Técnicas).

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

O principal objetivo da realização desta pesquisa foi analisar as melhores evidências sobre a conduta em malformações uterinas para aprimorar o conhecimento dos profissionais da enfermagem e o atendimento eficaz às mulheres com essas condições.

Para alcançar este objetivo, foi realizada uma revisão de literatura qualitativa e integrativa, onde foram pesquisadas publicações através de buscas no Google Acadêmico, Sciello e Pubmed, utilizando os descritores: “Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser”, “malformações uterinas”, “impactos na saúde da mulher”, entre outros pertinentes ao tema.

Foram selecionados dez trabalhos articulados com a temática e especificamente como objetivo deste trabalho, estão organizados em dois quadros, divididos conforme sua metodologia em: estudo de caso e revisão de literatura, os quais foram analisados e discutidos, com apresentação na sequência, em ordem cronológica.

Quadro 2 - Publicações apresentadas com metodologia de estudo de caso

TÍTULO/ANO	OBJETIVO	RESULTADO	CONCLUSÃO
1.O processo de trabalho da enfermagem em saúde coletiva e estudos interdisciplinares./ 2000	Fazer uma discussão e suscitar reflexões sobre a necessidade de um diálogo interdisciplinar, quando se tem como objeto de trabalho o processo saúde-doença-cuidado.	Discute a definição de enfermagem considerando sua essência, o cuidar, sua historicidade e sua prática.	A enfermagem, como parte do trabalho em saúde e como uma das profissões cuidadoras vem reconstruindo seu conhecimento buscando fundamentos na filosofia e em autores que epistemologicamente privilegiam a relação sujeito-sujeito.
2.Estudo genético-clínico e molecular da Síndrome de Rokitansky-Mayer-Küster-Hauser e condições afins./2008	Aplicar técnicas moleculares, como Arrai-CGH, para detectar mutações em genes	Descreve que o estudo foi realizado com 39 pacientes tinham agenesia útero-vaginal. Dentre elas, 27	Chegou-se à conclusão que os resultados dos estudos afastam os genes RAR-G, RXR-4 e WNT-4 como diretamente

	candidatos (RXR-G, RXR-A, WNT-4, LHX-1, KLHL-4) ou regiões cromossômicas associadas à síndrome de Rokitansky e condições afins, visando diferenciar essa síndrome de outras más formações congênitas por meio da correlação com dados clínico-ginecológicos e de imagem.	apresentavam também manifestações extra-genitais, como alterações renais, osseas, agenesia de ovários e surdez. Quatro tinham apenas agenesia vaginal e uma paciente era portadora da associação MURCS.	envolvidos na patogênese da síndrome de Rokitansky. Em contrapartida, sugerem a existência de variações no número de cópias em novas regiões cromossômicas que podem ser importantes no desenvolvimento mülleriano, destacando os genes LHX1 e KLHL4 como possíveis candidatos.
3.Evidenciando o cuidado de enfermagem como prática social./2009	Compreender o significado do cuidado de enfermagem como prática social à luz das interações e associações do pensamento sistêmico-complexo.	O cuidado de enfermagem como prática social, orientado pelo pensamento sistêmico-complexo, se constitui em novo paradigma de intervenção, capaz de potencializar as ações locais por meio das redes interativas e associativas, bem como atuar de forma proativa, inovadora e participativa.	Conclui-se que a enfermagem deve investir em atitudes proativas, capazes de promover o desenvolvimento social pela ampliação das oportunidades reais dos seres humanos em seu contexto real e concreto.
4.Aplasia útero-vaginal/2011	Conhecer as causas envolvidas na formação de anomalias uterovaginais.	Foram encontrados deleções em quatro probandos dentro dos quatro loci	O mapeamento de genes nos locais dessas deleções envolvidas em anomalias uterovaginais ainda precisa ser

		cromossômicos 4q34-qter, 8p23.1, 10p14 e 22q11.2 implicados em quase todos os casos de síndrome DGS.	determinado. Essas descobertas têm consequências para investigações clínicas, o cuidado de pacientes e seus parentes e o aconselhamento genético.
5.Síndrome de Mayer Rokitansky-Küster-Hauser- Descrição de um caso clínico/2011	Analisar criticamente um <i>case report</i> de uma mulher de 34 anos com uma forma atípica da síndrome de Rokitansky, destacando suas particularidades, desafios, diagnósticos e o impacto das mal formações genitais congênitas na fertilidade e na capacidade de concepção.	Apresentando-se como uma forma rara do tipo I da síndrome de MRKH, em que o útero se encontra preservado, o presente caso demonstra a dificuldade inerente ao diagnóstico do espectro de malformações müllerianas.	A SMRKH é caracterizada por genitálias externas normais, agenesia de vagina, aplasia uterina, tubas uterinas e ovários normais. Ainda não há consenso sobre o melhor acesso terapêutico para corrigir essa anomalia, visto o elevado número de métodos cirúrgicos propostos.
6.Estigma associado ao transtorno mental: uma breve reflexão sobre suas consequências./2017	Fazer uma reflexão teórica sobre as consequências do estigma associado ao transtorno mental e compreender o real impacto na vida dessas pessoas.	O reconhecimento de que o estigma perpetua a discriminação, se faz importante para a construção de medidas que enfrentem as desvantagens sociais produzidas por esses processos sociais. A partir desse entendimento, o foco desse combate pode estar voltado	As ponderações acerca das consequências do estigma para o portador de transtorno mental mostra que inúmeros acontecimentos negativos na vida desses indivíduos não estão associados exclusivamente com o seu diagnóstico, mas também com as atitudes estigmatizantes que a sociedade apresenta, muitas das vezes por meio

		para as atitudes, as emoções e ao comportamento do indivíduo e da coletividade, assim como transformar estruturas e processos estigmatizantes.	de atos discriminatórios.
--	--	--	---------------------------

Fonte: Autoral.

Quadro 3 - Artigos com a metodologia de Revisão Bibliográfica

TÍTULO/ANO	OBJETIVO	RESULTADO	CONCLUSÃO
1.Vigilância de tecnologia de reprodução assistida./2005	Explicar o conceito de tecnologia de reprodução assistida (TRA), destacando seus procedimentos e a manipulação laboratorial de óvulos e espermatozoides para tratamento de fertilidade, como a fertilização in vitro.	Se um procedimento de ART resultou em uma gravidez e parto vivo variou de acordo com diferentes fatores do paciente e do tratamento. A ART representa um grande risco para nascimentos múltiplos que estão associados a resultados maternos e infantis adversos (por exemplo, parto prematuro, baixo peso ao nascer e mortalidade infantil)	Resultados maternos e infantis adversos (por exemplo, baixo peso ao nascer e parto prematuro) associados às escolhas de tratamento de ART devem ser explicados completamente ao aconselhar pacientes que estão considerando a ART.

2.Atenção primária: equilíbrio entre necessidades de saúde, serviços e tecnologia. /2006	Compreender o papel da atenção primária como eixo central na organização dos sistemas de saúde, destacando sua importância para a eficiência e equidade no atendimento.	Este estudo sugere, assim, abordagens nacionais mais consistentes e racionais que levem em consideração os serviços de saúde que potencialmente operam em sintonia com os atributos da APS, as necessidades populacionais (em âmbito nacional, regional e local) e a efetividade de vários tipos de intervenções sobre os resultados em saúde.	A forma como a APS é compreendida, organizada e operacionalizadas é essencial para melhorar sua efetividade e equidade. Se por um lado os conceitos de APS estão bem definidos na literatura, por outro, o termo é utilizado com significados diferentes em artigos científicos no Brasil, o que dá margem a conclusões superficiais.
3.Contribuições e desafios da Estratégia Saúde da Família na Atenção Primária à Saúde no Brasil: revisão da literatura. / 2016	Identificar e analisar as principais contribuições e os desafios da ESF para o desenvolvimento da APS brasileira, com a finalidade de refletir sobre os	Foi realizada revisão de literatura e análise de artigos segundo as dimensões: político-institucional, organizativa e técnico-assistencial.	Verificou-se ampliação da oferta de serviços, contato por ações programáticas e favorecimento da integralidade da atenção na dimensão organizativa; e

	aspectos que podem afetar a sustentabilidade desse modelo.		desafios ligados ao acesso, porta de entrada, integração à rede de serviços, planejamento e participação social
4.A construção do estigma para mulheres com síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser na mídia - perspectiva de corpo	Identificar e compreender a construção do estigma social relacionado à Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, uma condição que afeta exclusivamente mulheres.	O desenho metodológico permitiu a identificação de três temas: (a) o tratamento anedótico da SMRKH; (b) a fragmentação anatomopatológica: mulher-útero ou mulher-vagina; e, (c) a retórica do sofrimento da mulher redimido pela medicina.	Concluiu-se, numa aproximação bioética centrada na dignidade humana, que existe a necessidade de rever a forma como os media apresentam as mulheres afetadas (mulher-útero), evitando-se modelos de perfeição ou de normalidade que subsumam a mulher ao habitus mulher-esposa-mãe

Fonte: Autoral.

A Síndrome de Rokitansky, conforme Cheroki (2008), é também chamada de aplasia útero-vaginal, é uma forma de agenesia mülleriana caracterizada pela ausência parcial ou completa da vagina, além de anomalias no útero e nas trompas de Falópio, que podem incluir hipoplasia ou ausência dessas estruturas. Está

associada a uma falha no desenvolvimento dos ductos de Müller durante a vida embrionária. A condição pode estar relacionada a outras malformações, especialmente renais ou esqueléticas. O diagnóstico geralmente é feito na adolescência, devido à amenorreia primária, e exige investigação por imagem e avaliação genética. A SRKH tem impacto significativo na saúde reprodutiva e psicológica da paciente, exigindo abordagem multidisciplinar.

Ferreira *et al.* (2007) colocam que os genes envolvidos nessas anomalias codificam proteínas que incluem fatores de transcrição com domínio de ligação ao DNA. Normalmente, mulheres com malformações mullerianas não apresentam sintomas característicos e manutenção de ciclos menstruais, sexuais e reprodutivos normais.

Nesse contexto Morcel (2007) afirma que a base genética da síndrome de Rokitansky é complexa e ainda não completamente entendida, envolvendo uma interação entre fatores genéticos e elementos do ambiente. A herança autossômica mencionada refere-se a genes localizados em cromossomos que não estão relacionados à determinação do sexo, ou seja, diferentes cromossomos sexuais (X e Y).

Segundo Coutinho (2011) o desenvolvimento dessa síndrome não segue um padrão mendeliano simples, no qual uma única mutação genética seria suficiente para causar a condição. Em vez disso, acredita-se que seja multifatorial ou poligênico, resultado da combinação de vários genes e de influências ambientais como, diabetes gestacional e a exposição da mãe a substâncias capazes de causar malformações no feto, chamadas teratogênicas.

A síndrome pode ter um componente genético, sendo observada em casos com histórico familiar, o que reforça a hipótese de um padrão de herança autossômico dominante, ainda que com penetrância incompleta e expressividade variável. Isso significa que nem todos os indivíduos com a mutação apresentarão a síndrome, e os sintomas podem variar bastante entre os afetados. Apesar das incertezas sobre a causa exata, acredita-se que a síndrome esteja relacionada com uma falha na formação de órgãos e sistemas derivados dos ductos de Müller, durante a embriogênese, especialmente entre a 5ª e a 6ª semana de gestação. Porém, Morcel *et al.* (2007) reafirmam que a relação entre esses fatores não foi comprovada, e a causa exata da síndrome permanece desconhecida.

Um ponto essencial na superação dos obstáculos impostos pela condição da paciente é a relação de confiança com o médico e a equipe multidisciplinar, pois desempenham um papel crucial ao informar e orientar sobre alternativas para alcançar a maternidade e segundo Wright *et al.* (2008) a fertilização *in vitro* (FIV) é um procedimento de reprodução assistida em que a fertilização do óvulo pelo espermatozoide ocorre fora do corpo da mulher, em um ambiente de laboratório. A partir disso a fertilização *in vitro* (FIV) envolve, sob condições específicas estabelecidas para esse propósito, em laboratório, a fecundação do óvulo pelo espermatozoide fora do organismo feminino. Após concluir esta fase, o embrião é enviado para o útero materno, com a expectativa de que se instale e prossiga seu desenvolvimento.

Contudo é necessário ampliar o olhar para além da dimensão biológica, considerando os aspectos sociais que permeiam esse contexto. De acordo com Ferreira (2017), o estigma social atribuído a determinados grupos decorre de uma percepção distorcida da identidade de um indivíduo, que passa a ser visto como menor, menos igual e pertencente a um grupo inferior.

Esta estigmatização, segundo Rabelo (2018) compromete sua inserção plena na esfera social, gerando sentimentos de exclusão e inferioridade. Quando se trata de mulheres que convivem com condições crônicas, como a síndrome MRKH, essa vulnerabilidade é intensificada por condicionantes históricos e sociais que se sobrepõem. Nesses casos, a dor vivida não é apenas íntima ou física, mas também atravessada por aspectos culturais, relacionais e simbólicos.

A experiência da mulher com essa síndrome envolve uma percepção subjetiva e profunda, que repercute em sua existência e identidade. Essa vivência é frequentemente marcada por olhares e julgamentos externos, que contribuem para o sofrimento. Assim discursos que prometem redenção ou superação plena da condição tornam-se sedutores, pois oferecem uma narrativa de alívio diante da complexidade emocional e social envolvida (Rabelo,2018).

Nesse contexto, destaca-se o papel da enfermagem como agente estratégico na construção de um cuidado ampliado. Segundo Ferreira (2018), o enfermeiro possui a capacidade de garantir a continuidade dos cuidados em saúde ao participar de ações e práticas voltadas à educação, promoção e prevenção. Essas atividades visam não apenas melhorar a qualidade de vida, mas também promover um empoderamento crítico e construtivo das mulheres nessa situação de vulnerabilidade.

Ainda conforme Ferreira (2018), embora os enfermeiros estejam cada vez mais envolvidos em melhorias nas práticas de promoção da saúde, essas práticas podem ser apresentadas de formas diferentes. Por um lado, há uma abordagem mais ampla, que considera uma nova perspectiva de promoção da saúde. Por outro, em algumas circunstâncias, as práticas são tratadas de maneira mais limitada, retomando características de uma abordagem mais convencional.

Conforme Almeida *et al.* (2009), a atuação da enfermagem para alcançar a saúde coletiva tem se diversificado, abrangendo desde o cuidado ao indivíduo, família e comunidade até as atividades educativas, administrativas e a participação no planejamento em saúde. O cuidado de enfermagem, entendido como uma prática social, se destaca por seu caráter diferenciado e transformador.

Isso se evidencia por meio de práticas interativas e integradoras de cuidado, que têm ganhado importância significativa tanto na formação acadêmica quanto na promoção e saúde dos indivíduos. É crescente o entendimento de que o enfermeiro não apenas executa cuidados, mas também contribui de forma ativa para o fortalecimento do sistema de saúde, com base na autonomia, na auto-organização e no compromisso com a qualidade da assistência. Em se tratando da Síndrome Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) o papel da enfermagem é dar suporte às pacientes em todas as fases do tratamento. Essa visão reforça a valorização do enfermeiro como agente essencial na melhoria dos serviços de saúde e no atendimento humanizado.

No entanto, Rabelo (2018) considera que a jornada até o diagnóstico é demorada, dependendo de fatores socioeconômicos, culturais e da estrutura do sistema de saúde. Profissionais de ginecologia geralmente são preparados para casos comuns, mas a falta de conhecimento sobre doenças raras pode levar pacientes e seus familiares a longas peregrinações entre consultórios, repetindo histórias e enfrentando sofrimento.

Segundo Arantes (2016), o Sistema Único de Saúde (SUS) tem lidado com desafios significativos que impactam diretamente sua habilidade de assegurar acesso universal e equitativo aos serviços de saúde no Brasil. Entre os problemas mais críticos está o crônico subfinanciamento que restringe tanto a ampliação quanto a qualidade dos serviços disponibilizados à população. Porém afirma que a Estratégia de Saúde da Família (ESF) tem desempenhado um papel fundamental na ampliação aos cuidados primários em saúde, ao incorporar princípios essenciais para uma Atenção Primária à Saúde (APS) mais abrangente. Destacam-se entre esses

princípios, a valorização da equidade e da integralidade no atendimento. Além disso, a ESF tem colaborado para o aprimoramento contínuo do sistema por meio da implementação de processos avaliativos que contribuem para sua qualificação.

No âmbito técnico-assistencial, observa-se que a ESF tem apresentado melhores resultados em comparação ao modelo tradicional de APS, especialmente por adotar um trabalho multiprofissional e com foco na abordagem familiar. Esse modelo fortalece o acolhimento, o vínculo entre profissionais e usuários, a humanização do cuidado e a orientação comunitária.

Arantes (2016), aponta ainda, que a ausência de articulação efetiva entre os diversos níveis de atendimento e a desorganização dos serviços prejudicam a continuidade do cuidado e comprometem a eficiência global do sistema.

Segundo Starfield (2006), critérios fundamentais como acesso ao primeiro contato, experiência, integralidade e competitividade devem nortear a atenção primária à saúde (APS). Diante dos desafios enfrentados pelo SUS, a implementação de estratégias amplas e inovadoras voltadas para o aprimoramento da APS garantiria a eficácia e a previsão do sistema de saúde no Brasil. Uma das principais táticas seria alocar recursos constantes para aplicar, ampliar a cobertura e aprimorar a qualidade dos serviços de APS.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Síndrome de Rokitansky representa uma condição rara, mas com impactos profundos na vida das mulheres que a vivenciam. Caracterizada pela ausência congênita do útero e da parte superior da vagina, essa síndrome afeta não apenas o aspecto físico e reprodutivo, mas também a saúde mental e o convívio social das pacientes. Ao longo deste trabalho buscou-se identificar os principais efeitos dessa malformação, considerando os desafios emocionais, os estigmas sociais e as limitações impostas à sexualidade e à maternidade. Nesse contexto, torna-se essencial que os profissionais de enfermagem estejam preparados para oferecer um trabalho sensível, humanizado e baseado em evidências, contribuindo para o fortalecimento da autoestima, da autonomia e da qualidade de vida dessas mulheres.

Diante dos desafios enfrentados pelo Sistema Único de Saúde (SUS), é fundamental a implementação de estratégias amplas e inovadoras voltadas para o fortalecimento da atenção primária à saúde (APS). Conforme critérios como acesso ao primeiro contato, a experiência, a integralidade e a continuidade do cuidado, torna-se essencial alocar recursos constantes para ampliar a cobertura e a qualidade dos serviços prestados, especialmente quando se trata de condições específicas como as malformações uterinas.

O Sistema Único de Saúde (SUS), apesar dos desafios estruturais, como o subfinanciamento crônico e a fragmentação dos serviços, tem na Estratégia de Saúde da Família (ESF) um importante aliado para a qualificação da Atenção Primária à Saúde (APS). Ao incorporar princípios como a equidade, a integralidade e a humanização do cuidado, a ESF fortalece o vínculo entre usuários e profissionais e promove melhores resultados assistenciais. No entanto, a falta de articulação entre os níveis de atenção ainda compromete a efetividade do sistema, o que reforça a necessidade de investimento, planejamento e avaliação contínua das políticas públicas de saúde, de modo a garantir um cuidado integral, resolutivo e acessível a toda a população.

Além deste cenário, a análise das melhores evidências sobre a conduta em malformações uterinas mostrou-se essencial para ampliar o conhecimento dos profissionais de enfermagem e garantir um atendimento mais eficaz e acolhedor. As intervenções da enfermagem, centradas na escuta, no apoio emocional e no cuidado individualizado, tem papel fundamental no enfrentamento da síndrome de Rokitansky,

promovendo não apenas a saúde física, mas também o bem-estar emocional e social das pacientes. Dessa forma, reforça-se a importância de uma prática assistencial comprometida com a integralidade e a humanização do cuidado, pilares indispensáveis para um atendimento efetivo e transformador.

REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, M.C.P.; MELLO, D. F.; NEVES, L. A. S. O trabalho de enfermagem e sua articulação com o processo de trabalho em saúde coletiva – rede básica de saúde em Ribeirão Preto. **Rev. Bras. Enf.**, v.44, n.2/3, p.64-75, 1991.
- ARANTES, Luciano José; SHIMIZU, Helena Eri; MERCHÁN-HAMANN, Edgar. Contribuições e desafios da Estratégia Saúde da Família na Atenção Primária à Saúde no Brasil: revisão da literatura. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 21, p. 1499-1510, 2016. Acesso em 11 de set. 2024.
- ARCE, L.J. *et al.* Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: **relato de caso**. Medicina de Família Semergen, 42(5), e50-e52.2016. Acesso em 19 de set. 2024
- Dirce Stein; ERDMANN Alacoque Lorenzini; BÜSCHER, Andreas. Evidenciando o cuidado de enfermagem como prática social. **Revista Latino-Americana de Enfermagem**, v. 17, dez. 2009. Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, São Paulo, Brasil.
- BADALOTTI, M. Septo uterino, duplicação cervical e septo vaginal: Relato de rara malformação mulleriana com gestação a termo. **Rev Bras Ginecol Obstet.** v.29, n.11, p. 588-92, 2007.
- BARBOZA AC. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (agenesia congênita vaginal). **Revista Medica de Costa Rica y Centroamerica.** 2010; LXVII (592): 135-8. Acesso em 22 de set. 2024
- BATISTA, L.; LEITE, D.; NEVES, Harold. Síndrome Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser e ectopia renal cruzada. **Journal Archives of Health**, v. 5, n. 1, p. 105–117, 30 jan. 2024
- BAUER, Daniela. A importância do acompanhamento psicológico para mulheres com Síndrome de Rokitansky. **Revista Digital HOSPITAIS BRASIL**, 09 dez. 2021. Disponível em: <https://portalhospitaisbrasil.com.br/a-importancia-do-acompanhamento-psicologico-para-mulheres-com-sindrome-de-rokitansky/>. Acesso em: 16 maio 2025.
- BERTOLOZZI, M. R. *et. al.* Classificação das práticas de enfermagem em saúde coletiva: cenário São Paulo. In: CHIANCA, T. C. M.; ANTUNES, M.J. M. A Classificação Internacional das Práticas de Enfermagem em Saúde Coletiva – CIPESC. Brasília: ABEn, (série didática: **enfermagem no SUS**), 1999
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Diretrizes para atenção integral às pessoas com doenças raras no Sistema Único de Saúde – SUS: Portaria GM/MS nº 199, de 30 de janeiro de 2014**. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2014. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_pessoas_doencas_raras.pdf. Acesso em: 20 maio 2025.

CHEROKI, C. **Estudo genético-clínico e molecular da síndrome de Rokitansky-MayerKüster-Hauser e condições afins** [tese de doutorado]. São Paulo: Universidade de São Paulo, Instituto de Biociências da Universidade de São Paulo; 2008. Acesso em 19 de set. 2024

COUTINHO, IM. **Síndrome de MayerRokitansky-Küster-Hauser-** Descrição de um caso clínico (dissertação de mestrado). Porto: Universidade do Porto, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; 2011.

CUNHA, *et al.* Neovagina por videolaparoscopia na Síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser. Hospital Materno Infantil de Goiânia e na Fêmea Maternidade e Hospital-**Revista Brasileira Videocir**, pag 183-188. 2006

CUNHA, Gabriela Corassa Rodrigues da. **Avaliação genética em mulheres diagnosticadas clinicamente com síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser**. 2018. 89 f., il. Dissertação (Mestrado em Biologia Animal)—Universidade de Brasília, Brasília, 2018. Disponível em: <https://repositorio.unb.br/handle/10482/33019>. Acesso em: 21 de maio de 2025.

DIAS, Fernando Rodrigues; SEIXAS, Laura Castro de Sá; TOLEDO, Natan Teixeira; GROSSI, Júlia Eduarda Queiroz. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: uma revisão bibliográfica sobre agenesia uterina. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação – REASE**, São Paulo, v. 10, n. 6, p. 1–15, jun. 2024. Disponível em: <https://doi.org/10.51891/rease.v10i6.15991>. Acesso em: 25 jun. 2025.

EVANS, T. N. The artificial vagina. **American Journal of Obstetrics and Gynecology**, v. 99, n. 7, p. 944-951, 1967.

FERREIRA MS, CARVALHO, MCA. Estigma associado ao transtorno mental: uma breve reflexão sobre suas consequências. **Rev Interdiscip Estud Saude**. 2017; 6(2):192-201.

FERREIRA S. R. S., PÉRICO, L. A. D., DIAS, V. R. F. G. A complexidade do trabalho do enfermeiro na Atenção Primária à Saúde. **Rev Brasileira de Enfermagem**. 2018 [cited 2019 Apr 08]; 8(71 Suppl 1):704-709. <https://bit.ly/36bYMde>.

FERREIRA, A. C, *et al.* **Ultra-sonografia tridimensional em ginecologia:** Malformações uterinas. *Radiol. Bras.* v.40 n.2, p.131-138, 2007. LAPPIN, T.R.J. et al. Hox Genes: Seductive science, mysterious mechanisms. *Ulster med J.* v.75, n.1, p. 23-31, 2006.

FIGUEIREDO, G. T. **Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH):** caracterização da casuística do Grupo Interdisciplinar de Estudos da Determinação e Diferenciação do Sexo (GIEDDS) – UNICAMP. 2013. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, 2013.

GERVASINI, C., *et al.* **Duplicações encontradas em alguns casos com síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser tipo I.** *Genética na Medicina*. Roma, 12, 10, pág. 634-640, out. 2010.

GOMEZ, Miguel Enrique Rivera et al. Reconstrução vaginal por meio da técnica de McIndoe em paciente adulto com síndrome de Rokitansky: relato de caso. **Revista Brasileira de Cirurgia Plástica**, São Paulo, v. 34, supl. 1, p. S54, 2019. Disponível em: <https://rbcp.org.br/details/2177-1235/2019/rbcpv34supl1/54>. Acesso em: 16 maio 2025.

GÓMEZ, Zaira Salvador; CAYETANO, Sergio Rogel; GONZÁLEZ, Marta Barrionuevo. **¿Qué es el síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser? Reproducción Asistida** ORG, 16 abr. 2024. Disponível em: <https://reproduccionasistida.org/ausencia-de-utero-sindrome-de-mayer-rokitansky-kuster-hauser/>. Acesso em: 15 maio 2025.

GOFFMAN E. **Estigma**: notas sobre a manipulação da identidade deteriorada. Rio de Janeiro: Zahar; 1980.

GUTSCHE, Rodrigo Manfro; CHAGAS, Lúcia Antunes; LEAL, Rodolfo; CUNHA, André Lima da; DJAHJAH, Maria Célia Rezende. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser: relato de caso e revisão da literatura. **Radiologia Brasileira**, São Paulo, v. 44, n. 3, p. 181–185, jun. 2011. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rb/a/hybW4WhPWZj3V3fFshMSMGG/?lang=pt>. Acesso em: 15 mai. 2025.

HERLIN M, Bjørn A-MB, Jørgensen LK, Trolle B, Petersen MB. **Tratamento da agenesia vaginal na síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser na Dinamarca**: um estudo comparativo nacional de resultados anatômicos e complicações. *Fértil Estéril*. 2018; 110:746–753. [PubMed] [Google Acadêmico]

HUGHES IA. **Distúrbios do desenvolvimento sexual**: uma nova definição e classificação. *Melhores Práticas e Pesquisa Endocrinologia Clínica e Metabolismo* 2008.

INSTITUTO Roki. <https://institutoroki.org.br/pt/sobre-a-sindrome/>

LUZ, Geisa dos Santos; SILVA, Mara Regina Santos da; DeMONTIGNY, Francine. Doenças raras: itinerário diagnóstico e terapêutico das famílias de pessoas afetadas. **Acta Paulista de Enfermagem**, São Paulo, v. 28, n. 5, p. 448–456, ago. 2015. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1982-0194201500067>. Acesso em: 20 maio 2025

MARTINS, Marcelo Bastos. **Síndrome de MRKH, doença rara que afeta a vida sexual e possibilidade de gravidez**. IVI.net.br, 2015. Disponível em: <https://ivi.net.br/notas/sindrome-mrkh-doenca-rara-que-afeta-vida-sexual-e-possibilidade-de-gravidez/>. Acesso em 20 de mai.2025.

MENDES, Kátia Dal Sasso; SILVEIRA, Renato Castro; GALVÃO, Cristina Maria. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto & Contexto Enfermagem**, Florianópolis, v. 17, n. 4, p. 758-764, out./dez. 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/ZnYc8YPqSvvXYWjkfpVQFdx/?lang=pt>. Acesso em: 27 jun. 2025.

MINAYO, Maria Cecília de Souza. **O desafio do conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde**. 12. ed. São Paulo: Hucitec, 2010.

MORCEL, et al. **Aplasia útero-vaginal** (síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser) associada a deleções em loci conhecidos de DiGeorge ou semelhantes a DiGeorge. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:9. Acesso em 19 de set. 2024

PAIM, J. S. La salud colectiva y los desafíos de la practica. Em: **Las crisis de la salud Publica**: reflexões para o debate. Washington, OPAS/OMS, 1992

PERCIA, Blanca; MATA, Jordana Carina; NAVARRO, Julia Roig; MOYA, María Eugenia Ballesteros; GIMENA, María José Gil; ARIÑO, Miguel Dolz; SALGADO, Sara; GUTIÉRREZ, Silvia Aznar; SALVADOR, Laura. **La reproducción asistida: tipos, precio y Seguridad Social. Reproducción Asistida** ORG, 25 jan. 2021. Disponível em: <https://reproduccionasistida.org/reproduccion-asistida>. Acesso em: 27 jun. 2025.

PIAZZA, Mauri José. Neovaginoplastias: Uma revisão dos diversos métodos de tratamento. **Revista Fêmina**. Maio/junho- vol. 42, nº3, 2014.

RABELO, D.A. **A construção do estigma para mulheres com síndrome de mayer-rokitansky-küster-hauser na mídia** - perspectiva de corpo. 2018. 92 f. Dissertação de mestrado (Programa de Pós-graduação em Bioética) – Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade de Brasília, Brasília-DF.

VISÃO Hospitalar. Transplante uterino como alternativa para mulheres com síndrome de Rokitansky. **Revista Visão Hospitalar**. Disponível em: <https://revistavisaohospitalar.com.br/transplante-uterino-como-alternativa-para-mulheres-com-sindrome-de-rokitansky>. Acesso em 18 de mai. 2025.

REZENDE, Diego Fraga, et al. Síndrome de Mayer-Rokitansky-Huster-Hauser: uma revisão da literatura. **Revista de Medicina e Saúde de Brasília**, Universidade Católica de Brasília, 1 jul. 2013.

ROCHA SM, Almeida. O processo de trabalho da enfermagem em saúde coletiva e estudos interdisciplinares. **Rev Lat am Enfermagem** [Internet]. 2000 dez [citado 2013 mar 03]; 8(6):96-101. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12041043> Português. Acesso em 22 de set.2024

SANAR redação. Casos clínicos: Síndrome de Rokitansky. **Sanar**, 01 ago. 2020. Disponível em: <https://sanarmed.com/casos-clinicos-sindrome-de-rokitansky/>. Acesso em: 21 maio 2025.

SILVEIRA, M. T.; MOREIRA, M. A. R. O manejo multidisciplinar dos aspectos ginecológicos, histológicos e morfológicos de neovaginas de mulheres e transexuais. **Femina**, v. 37, n. 6, p. 325-330, 2009.

SOUSA, S.; et al.. Abordagem diagnóstica e terapêutica na síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. **Acta Obstetrica e Ginecologica Portuguesa**. Coimbra, v. 8, n. 1, p. 8-13. 2014.

STARFIELD, Barbara. **Atenção primária:** equilíbrio entre necessidades de saúde, serviços e tecnologia, Organização das Nações Unidas para a Educação, a Ciência e a Cultura – UNESCO & Ministério da Saúde, 2006.

WRIGHT, V. C., *et al.*. Vigilância de tecnologia de reprodução assistida - Estados Unidos, 2005. MMWR. **Resumos de Vigilância**, 57(SS05),1-23.

Wall ML. Contributions of nursing care to women. **Rev Bras Enferm [Internet]**. 2018;71(Suppl 3):1203-4. [Thematic Issue: Health of woman and child] DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/0034-7167-201871sup301>. Acesso em: 11 de mai. 2025.

XAVIER, Leidiana de Castro. **Estigma social e os sujeitos que comportam limitações**. 2022. Trabalho de Conclusão de Curso (Licenciatura em Sociologia) – Universidade de Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira, UNILAB, Janeiro de 2022

ZOLIN, Beatriz. **Quando as mulheres nascem sem canal vaginal: entenda a síndrome de Rokitansky**. Drauzio Varella, São Paulo, 12 ago. 2021. Disponível em: <https://drauziovarella.uol.com.br/mulher/quando-as-mulheres-nascem-sem-canal-vaginal-entenda-a-sindrome-de-rokitansky/>. Acesso em: 25 jun. 2025.